|  |  |
| --- | --- |
| nouveau-logo-CHU-NB-A4[1] | **CAHIER D’OBSERVATION/QUESTIONNAIRE** |

### Etude de l’efficacité et de la tolérance des inhibiteurs de JAK au cours des pneumopathies interstitielles diffuses associées à la sclérodermie systémique(étude SCLEROJAKI)

|  |  |
| --- | --- |
| **Investigateur Coordonnateur**Dr DECKER PaulCHRU de NANCY : 03.83.15.72.40 Email : p.decker@chru-nancy.fr | **Promoteur**CHU de NANCY29, avenue de Lattre de Tassigny54035 Nancy CedexTel : 03.83.85.16.30 |

**MODALITES DE RECUEIL DES DONNEES**

* Initiales du sujet :

⎪\_\_⎪\_\_⎪ Les deux premières lettres du nom ⎪\_\_⎪ La première lettre du prénom

* Dates :

Utiliser la nomenclature suivante : JJ / MM / AAAA

* Valeurs numériques :
* Cadrer les résultats numériques à droite
* Ne pas ajouter de virgules, elles sont précodées si nécessaire
* Ne pas laisser de cases vides : mettre un zéro

Exemples :

Fréquence cardiaque : ⎪\_0\_⎪\_9\_⎪\_3\_⎪ Battements / min.

Poids : ⎪\_0\_⎪\_9\_⎪\_3\_⎪,⎪\_2\_⎪ Kg

* Lorsque le résultat doit être reporté dans des cases fermées, cochez la case appropriée.

Exemple : 1 [x]  Masculin 2 [ ]  Féminin

* Absence de données :

**Ne pas laisser de cases vides :** si une réponse ne peut être fournie, inscrire :

NA Si Non Applicable

NF Si Non Fait

DM Si Donnée Manquante

**Vérification des criteres d’inclusion et de non-inclusion**

**Critères d’inclusion**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **OUI** | **NON** |
| Patient avec un diagnostic de sclérodermie systémique définie selon les critères ACR/EULAR 2013 |[ ] [ ]
| Patient avec un diagnostic de pneumopathie interstitielle diffuse (PID) définie sur les données du scanner thoracique |[ ] [ ]
| Patient ayant bénéficié d’un traitement par inhibiteurs de JAK (quelle que soit l’indication) |[ ] [ ]
| Age ≥ 18 ans au diagnostic |[ ] [ ]

***Si une case est cochée NON : le sujet n’est pas éligible***

**Critères de non-inclusion**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **OUI** | **NON** |
| Patient opposé à l’utilisation de ses données  |[ ] [ ]

***Si une case est cochée OUI : le sujet n’est pas éligible***

**Sujet éligible :** Choisissez un élément.

**IDENTIFICATION PATIENT**

Nom marital : I\_\_I\_\_I

Prénom : I\_\_I

Date de naissance : JJ/MM/AAAA

Sexe : Choisissez un élément.

Origine ethnique : Choisissez un élément.

**IDENTIFICATION MEDECIN**

Nom/prénom médecin remplissant le CRF :……………….……………………………..

Service : …………………………………………………………………………………..

Ville : ……………………………………………………………………………………..

Adresse mail : …………………………………………………………...………………..

**DONNEES GENERALES**

Diagnostic

Type de sclérodermie systémique : Choisissez un élément.

Immunobiologie:

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Positif | Négatif |  |
| Anticorps anti-nucléaires | [ ]  | [ ]  | ……………………. |
| Anti-centromères | [ ]  | [ ]  | ……………………. |
| Anti-topoisomérase1 (Scl70) | [ ]  | [ ]  | ……………………. |
| Anti-ARN polymerase III | [ ]  | [ ]  | ……………………. |
| Anti-PmScl | [ ]  | [ ]  | ……………………. |
| Anti-U1 RNP | [ ]  | [ ]  | ……………………. |
| Anti-Th/To | [ ]  | [ ]  | ……………………. |
| Anti-Ku | [ ]  | [ ]  | ……………………. |
| Anti-SSA 52 kD (TRIM21) | [ ]  | [ ]  | ……………………. |
| Autres anticorps spécifiques associés à la sclérodermie | [ ]  | [ ]  | ……………………. |

Date du 1er symptôme du phénomène de Raynaud : MM/AAAA

Date du 1er symptôme hors phénomène de Raynaud : MM/AAAA

Date de diagnostic de sclérodermie systémique: MM/AAAA

Antécédents

Tabagisme : [ ]  non [ ]  oui, nombre paquets/année : I\_\_I\_\_I\_\_I

[ ]  sevré [ ]  actif

Antécédents personnels : [ ]  non [ ]  oui, préciser :

……………………………………………………………………………………………..………..………..………..………..………..………..………..………..………..………..…………

Autre connectivite associée : [ ]  non [ ]  oui, préciser :

……………………………………………………………………………………………..

Cancer associé (± 3 ans avant ou après le diagnostic) : [ ]  non [ ]  oui, préciser :

……………………………………………………………………………………………..

Atteintes viscérales de la maladie :

Atteinte pulmonaire interstitielle :

Date de diagnostic de la PID : MM/AAAA

Pattern scannographique de la PID:

[ ]  PIC (prédominance de lésions de rayons de miel +/- bronchectasies de traction, réticulations avec distribution basale et sous-pleurale)

[ ]  PINS (prédominance de réticulations, plages en verre dépoli +/- bronchectasies de traction avec pas ou peu de lésions de rayon de miel)

[ ]  Autre (préciser) :

………………………………………………………………………………………

[ ]  Indéterminé

Extension scannographique de la PID au scanner : Choisissez un élément.

EFR au diagnostic de la PID :

CPT : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS/CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I

DLCOc : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

DLCOc/VA : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

Atteinte pulmonaire vasculaire :

Hypertension pulmonaire (HTP) prouvée par cathétérisme cardiaque droit :

[ ]  non [ ]  oui, date de diagnostic: MM/AAAA

Type(s) d’HTP :

[ ]  Groupe 1 (hypertension artérielle pulmonaire)

[ ]  Groupe 1’ (maladie veino-occlusive)

[ ]  Groupe 2 (HTP post-capillaire sur atteinte cardiaque gauche)

[ ]  Groupe 3 (HTP pré-capillaire sur pathologie respiratoire chronique)

[ ]  Groupe 4 (HTP post-embolique)

[ ]  Groupe 5: …………………………………………………………...………………..

Atteinte cutanée et vasculaire périphérique:

Phénomène de Raynaud : [ ]  non [ ]  oui

Télangiectasies : [ ]  non [ ]  oui

Calcinose sous-cutanée : [ ]  non [ ]  oui

Ulcère digital : [ ]  non [ ]  oui

Antécédent d’ulcère pulpaire ou ulcère pulpaire : [ ]  non [ ]  oui

Cicatrice pulpaire : [ ]  non [ ]  oui

Ischémie digitale : [ ]  non [ ]  oui

Atteinte articulaire :

 Arthralgies inflammatoires : [ ]  non [ ]  oui

 Gonflement articulaire ou arthrite : [ ]  non [ ]  oui

 Synovite en imagerie (échographie, IRM) : [ ]  non [ ]  oui

Atteinte musculaire :

 CPK ≥ 2N : [ ]  non [ ]  oui

 Atteinte myogène en EMG : [ ]  non [ ]  oui

 Anomalies signal T2 en IRM : [ ]  non [ ]  oui

 Myosite sur la biopsie musculaire : [ ]  non [ ]  oui

Atteinte cardiaque :

 Dysfonction VG (FEVG < 45% sur ETT ou IRM) : [ ]  non [ ]  oui

 Trouble du rythme et/ou conduction : [ ]  non [ ]  oui

 Epanchement péricardique : [ ]  non [ ]  oui

Atteinte digestive:

 Reflux gastro-oesophagien : [ ]  non [ ]  oui

 Gastroparésie : [ ]  non [ ]  oui

 Troubles du transit : [ ]  non [ ]  oui

 Pseudo-occlusion intestinale chronique : [ ]  non [ ]  oui

 Malabsorption digestive : [ ]  non [ ]  oui

 Apéristaltisme oesophagien en manométrie : [ ]  non [ ]  oui

Anomalies FOGD (oesophagite et/ou sténose oesophagienne, télangiectasies digestives, estomac pastèque) : [ ]  non [ ]  oui

Crise rénale (HTA récente ≥ 150/85 mmHg et insuffisance rénale avec baisse ≥ DFG ): [ ]  non [ ]  oui

Autres atteintes d’organe : …………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..……………...………………..

Traitements reçus :

Corticoïdes: [ ]  non [ ]  oui

Mycophenolate mofetil: [ ]  non [ ]  oui

Methotrexate : [ ]  non [ ]  oui

Azathioprine : [ ]  non [ ]  oui

Cyclophosphamide : [ ]  non [ ]  oui

Rituximab : [ ]  non [ ]  oui

Tocilizumab : [ ]  non [ ]  oui

Nintedanib : [ ]  non [ ]  oui

Autres : [ ]  non [ ]  oui, lequel/lesquels :

…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..……………...………………..

**DONNEES A L’INITIATION DU TRAITEMENT ANTI-JAK**

Date initiation du traitement anti-JAK: MM/AAAA

Indication du traitement anti-JAK (plusieurs réponses possibles):

Atteinte articulaire [ ]

Atteinte cutanée [ ]

Atteinte pulmonaire interstitielle [ ]

Atteinte musculaire [ ]

Autre atteinte: …………………………………………………………...………………..

Poids (kg) : I\_\_I\_\_I\_\_I, I\_\_I Taille (m) : I\_\_I, I\_\_I\_\_I

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS/CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I

DLCOc : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

DLCOc/VA : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

Test de marche des 6 min :

 Distance parcourue : I\_\_I\_\_I\_\_I m, soit ……. % valeur théorique

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Début de test | Fin de test | Après repos 1 min |
| FC (bpm) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| SpO2 (%) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| Dyspnée (Borg) | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 |

Score de Rodnan modifié : …….

Nombre d’articulations douloureuses : …….

Nombre d’articulaires gonflées : …….

CRP: …….

NT-proBNP : ……. Ou BNP : …….

Ferritinémie: …….

CPK: …….

Autre(s) traitement(s) immunosuppresseurs/immunomodulateurs/biothérapies associé(s):

[ ]  non [ ]  oui, préciser type et posologie :

…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..……………...………………..

**DONNEES EVOLUTIVES A 3 MOIS DU TRAITEMENT ANTI-JAK**

Poids (kg) : I\_\_I\_\_I\_\_I, I\_\_I Taille (m) : I\_\_I, I\_\_I\_\_I

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS/CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I

DLCOc : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

DLCOc/VA : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

Test de marche des 6 min :

 Distance parcourue : I\_\_I\_\_I\_\_I m, soit ……. % valeur théorique

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Début de test | Fin de test | Après repos 1 min |
| FC (bpm) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| SpO2 (%) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| Dyspnée (Borg) | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 |

Score de Rodnan modifié : …….

Nombre d’articulations douloureuses : …….

Nombre d’articulaires gonflées : …….

CRP: …….

NT-proBNP : ……. Ou BNP : …….

Ferritinémie: …….

CPK: …….

Autre(s) traitement(s) immunosuppresseurs/immunomodulateurs/biothérapies associé(s):

[ ]  non [ ]  oui, préciser type et posologie :

…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..……………...………………..

**DONNEES EVOLUTIVES A 6 MOIS DU TRAITEMENT ANTI-JAK**

Poids (kg) : I\_\_I\_\_I\_\_I, I\_\_I Taille (m) : I\_\_I, I\_\_I\_\_I

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS/CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I

DLCOc : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

DLCOc/VA : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

Test de marche des 6 min :

 Distance parcourue : I\_\_I\_\_I\_\_I m, soit ……. % valeur théorique

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Début de test | Fin de test | Après repos 1 min |
| FC (bpm) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| SpO2 (%) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| Dyspnée (Borg) | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 |

Score de Rodnan modifié : …….

Nombre d’articulations douloureuses : …….

Nombre d’articulaires gonflées : …….

CRP: …….

NT-proBNP : ……. Ou BNP : …….

Ferritinémie: …….

CPK: …….

Autre(s) traitement(s) immunosuppresseurs/immunomodulateurs/biothérapies associé(s):

[ ]  non [ ]  oui, préciser type et posologie :

…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..……………...………………..

**DONNEES EVOLUTIVES A 12 MOIS DU TRAITEMENT ANTI-JAK**

Poids (kg) : I\_\_I\_\_I\_\_I, I\_\_I Taille (m) : I\_\_I, I\_\_I\_\_I

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS/CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I

DLCOc : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

DLCOc/VA : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

Test de marche des 6 min :

 Distance parcourue : I\_\_I\_\_I\_\_I m, soit ……. % valeur théorique

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Début de test | Fin de test | Après repos 1 min |
| FC (bpm) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| SpO2 (%) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| Dyspnée (Borg) | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 |

Score de Rodnan modifié : …….

Nombre d’articulations douloureuses : …….

Nombre d’articulaires gonflées : …….

CRP: …….

NT-proBNP : ……. Ou BNP : …….

Ferritinémie: …….

CPK: …….

Autre(s) traitement(s) immunosuppresseurs/immunomodulateurs/biothérapies associé(s):

[ ]  non [ ]  oui, préciser type et posologie :

…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..……………...………………..

**DONNEES EVOLUTIVS A 24 MOIS DU TRAITEMENT ANTI-JAK**

Poids (kg) : I\_\_I\_\_I\_\_I, I\_\_I Taille (m) : I\_\_I, I\_\_I\_\_I

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS : I\_\_I,I\_\_I\_\_I L, soit I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

VEMS/CVF : I\_\_I,I\_\_I\_\_I

DLCOc : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

DLCOc/VA : I\_\_I\_\_I\_\_I % de la théorique

Test de marche des 6 min :

 Distance parcourue : I\_\_I\_\_I\_\_I m, soit ……. % valeur théorique

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Début de test | Fin de test | Après repos 1 min |
| FC (bpm) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| SpO2 (%) | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I | I\_\_I\_\_I\_\_I |
| Dyspnée (Borg) | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 | I\_\_I\_\_I/10 |

Score de Rodnan modifié : …….

Nombre d’articulations douloureuses : …….

Nombre d’articulaires gonflées : …….

CRP: …….

NT-proBNP : ……. Ou BNP : …….

Ferritinémie: …….

CPK: …….

Autre(s) traitement(s) immunosuppresseurs/immunomodulateurs/biothérapies associé(s): [ ]  non [ ]  oui, préciser type et posologie :

…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..……………...………………..

**DONNEES DE TOLERANCE DU TRAITEMENT ANTI-JAK**

Évènement indésirable grave (décès, hospitalisation, incapacité ou handicap important ou durable) : [ ]  non [ ]  oui, préciser : ……………………….….

Évènement indésirable nécessitant l’arrêt du traitement anti-JAK :

 [ ]  non [ ]  oui, préciser : ……………………….….

Réaction allergique : [ ]  non [ ]  oui

Infections : [ ]  non [ ]  oui

 Infection bactérienne [ ] , préciser : ……………………….….

Infection opportuniste [ ] , préciser : ……………………….….

Zona [ ]

Trouble(s) digestif(s) : [ ]  non [ ]  oui, préciser : ………………………………………………………….………………………..…….….

Hématotoxicité : [ ]  non [ ]  oui

 Anémie [ ]

 Autre [ ] , préciser : ……………………….….

Maladie thrombo-embolique veineuse : [ ]  non [ ]  oui

 TVP [ ]

 Embolie pulmonaire [ ]

Tumeur(s) : [ ]  non [ ]  oui, préciser : ……………………….….

Autres :

…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..……………...………………..

**DONNEES DE MORBIDITE ET MORTALITE**

Insuffisance respiratoire chronique : Choisissez un élément. (PaO2 < 70 mmHg à état stable)

 Date de diagnostic : JJ/MM/AAAA

Transplantation pulmonaire : Choisissez un élément.

 Date de la chirurgie : JJ/MM/AAAA

Décès : Choisissez un élément.

Date : JJ/MM/AAAA