|  |  |
| --- | --- |
| 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 Paul  CHRU de NANCY  : 03.83.15.72.40  Email : p.decker@chru-nancy.fr | **Promoteur**  CHU de NANCY  29, avenue de Lattre de Tassigny  54035 Nancy Cedex  Tel : 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  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