



**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

VERIFICATION DES CRITERES D'INCLUSION ET DE NON-INCLUSION

Critères d'inclusion

	OUI	NON
Patient avec un diagnostic de sclérodémie systémique définie selon les critères ACR/EULAR 2013	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient avec un diagnostic de pneumopathie interstitielle diffuse (PID) définie sur les données du scanner thoracique, avec une atteinte d'au moins 10 % du parenchyme pulmonaire au scanner, CVF \geq 40 % et DLCO entre 30 et 90 %	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient ayant bénéficié d'un traitement par inhibiteurs de JAK (quelle que soit l'indication)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Age \geq 18 ans au diagnostic	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

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

Critères de non-inclusion

	OUI	NON
Patient avec un diagnostic alternatif de PID associée à la sclérodémie systémique (silicose pulmonaire, sarcoïdose pulmonaire, cancer broncho-pulmonaire ou autre anomalie pulmonaire significative pour le médecin)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient avec une hypertension pulmonaire définie par une PAP moyenne $>$ 25 mmHg au repos par cathétérisme cardiaque droit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient opposé à l'utilisation de ses données	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

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

Sujet éligible : Choisissez un élément.

IDENTIFICATION PATIENT

Nom marital : |__|__|

Prénom : |__|

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 GENERALESDiagnostic

Type de sclérodémie systémique : Choisissez un élément.

Immunobiologie:

	Positif	Négatif	
Anticorps anti-nucléaires	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anti-centromères	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anti-topoisomérase I (Scl70)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anti-ARN polymérase III	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anti-PmScl	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anti-U1 RNP	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anti-Th/To	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anti-Ku	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anti-SSA 52 kD (TRIM21)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Autres anticorps spécifiques associés à la sclérodémie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

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

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

Date de diagnostic de sclérodémie systémique: MM/AAAA

Antécédents

Tabagisme : non oui, nombre paquets/année : |__|__|__|

sévère actif

Antécédents personnels : non oui, préciser :

.....
.....

Autre connectivité 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

Nature des lésions de PID au scanner :

verre dépoli

réticulations

rayon de miel

bronchectasies

autres:

Extension de la PID au scanner : Choisissez un élément.

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

EFR au diagnostic de la PID :

CPT : |_|_|,|_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

CVF : |_|_|,|_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

VEMS : |_|_|,|_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

VEMS/CVF : |_|_|,|_|_|_|

DLCOc : |_|_|_|_| % de la théorique

DLCOc/VA : |_|_|_|_| % de la théorique

Extension de la PID selon les critères de Goh : PID limitée PID extensive

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 \geq 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 \geq 150/85 mmHg et insuffisance rénale avec baisse \geq DFG) : non oui

Autres atteintes d'organe :

.....

Classe thérapeutique	Nom	Posologie	Voie
<input type="checkbox"/> Corticoïdes		_ _ , _ _ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Mycophenolate mofetil		_ _ , _ _ _ g/j	
<input type="checkbox"/> Methotrexate		_ _ _ mg/semaine	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> SC
<input type="checkbox"/> Azathioprine		_ _ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Cyclophosphamide		_ _ _ , _ _ _ mg par _ _ _ semaines	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Rituximab			
<input type="checkbox"/> Tocilizumab			<input type="checkbox"/> SC <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Nintedanib		_ _ _ _ mg/j	
<input type="checkbox"/> Autres			

DONNEES A L'INITIATION DU TRAITEMENT ANTI-JAK

Date initiation du traitement anti-JAK: MM/AAAA

Type de traitement anti-JAK : Choisissez un élément.

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

Atteinte articulaire

Atteinte cutanée

Atteinte pulmonaire interstitielle

Atteinte musculaire

Autre atteinte:

Poids (kg) : |_|_|_|_|, |_|_| Taille (m) : |_|_|, |_|_|_|

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : |_|_|, |_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

CVF : |_|_|, |_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

VEMS : |_|_|, |_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

VEMS/CVF : |_|_|, |_|_|_|

DLCOc : |_|_|_|_| % de la théorique

DLCOc/VA : |_|_|_|_| % de la théorique

Test de marche des 6 min :

Distance parcourue : |_|_|_|_| m, soit % valeur théorique

	Début de test	Fin de test	Après repos 1 min
FC (bpm)	_ _ _ _	_ _ _ _	_ _ _ _
SpO2 (%)	_ _ _ _	_ _ _ _	_ _ _ _
Dyspnée (Borg)	_ _ _ /10	_ _ _ /10	_ _ _ /10

Scanner thoracique : non oui

Nature des lésions de PID au scanner :

- verre dépoli
- réticulations
- rayon de miel
- bronchectasies
- autres:

Extension de la PID au scanner : Choisissez un élément.

Score de Rodnan modifié :

Nombre d'articulations douloureuses :

Nombre d'articulaires gonflées :

CRP:

NT-proBNP : Ou BNP :

Ferritinémie:

CPK:

Autres traitements reçus :

Classe thérapeutique	Nom	Posologie	Voie
<input type="checkbox"/> Corticoïdes		_ _ , _ _ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV

<input type="checkbox"/> Mycophenolate mofetil		l__l,l__l__l g/j	
<input type="checkbox"/> Methotrexate		l__l__l mg/semaine	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> SC
<input type="checkbox"/> Azathioprine		l__l__l mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Cyclophosphamide		l__l__l , l__l__l mg par l__l__l semaines	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Rituximab			
<input type="checkbox"/> Tocilizumab			<input type="checkbox"/> SC <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Nintedanib		l__l__l__l mg/j	
<input type="checkbox"/> Autres			

DONNEES EVOLUTIVES A 3 MOIS DU TRAITEMENT ANTI-JAK

Poids (kg) : l__l__l__l, l__l Taille (m) : l__l, l__l__l

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : l__l,l__l__l L, soit l__l__l__l % de la théorique

CVF : l__l,l__l__l L, soit l__l__l__l % de la théorique

VEMS : l__l,l__l__l L, soit l__l__l__l % de la théorique

VEMS/CVF : l__l,l__l__l

DLCOc : l__l__l__l % de la théorique

DLCOc/VA : l__l__l__l % de la théorique

Test de marche des 6 min :

Distance parcourue : l__l__l__l m, soit % valeur théorique

	Début de test	Fin de test	Après repos 1 min
FC (bpm)	_ _ _	_ _ _	_ _ _
SpO2 (%)	_ _ _	_ _ _	_ _ _
Dyspnée (Borg)	_ _ /10	_ _ /10	_ _ /10

Scanner thoracique : non oui

Nature des lésions de PID au scanner :

- verre dépoli
- réticulations
- rayon de miel
- bronchectasies
- autres:

Extension de la PID au scanner : Choisissez un élément.

Score de Rodnan modifié :

Nombre d'articulations douloureuses :

Nombre d'articulaires gonflées :

CRP:

NT-proBNP : Ou BNP :

Ferritinémie:

CPK:

Autres traitements reçus :

Classe thérapeutique	Nom	Posologie	Voie
<input type="checkbox"/> Corticoïdes		_ _ , _ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Mycophenolate mofetil		_ _ , _ _ g/j	

<input type="checkbox"/> Methotrexate		_ _ mg/semaine	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> SC
<input type="checkbox"/> Azathioprine		_ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Cyclophosphamide		_ _ , _ _ mg par _ _ semaines	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Rituximab			
<input type="checkbox"/> Tocilizumab			<input type="checkbox"/> SC <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Nintedanib		_ _ _ mg/j	
<input type="checkbox"/> Autres			

DONNEES EVOLUTIVES A 6 MOIS DU TRAITEMENT ANTI-JAK

Poids (kg) : |_|_|_|, |_|_| Taille (m) : |_|, |_|_|

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : |_|,|_|_| L, soit |_|_| % de la théorique

CVF : |_|,|_|_| L, soit |_|_| % de la théorique

VEMS : |_|,|_|_| L, soit |_|_| % de la théorique

VEMS/CVF : |_|,|_|_|

DLCOc : |_|_|_| % de la théorique

DLCOc/VA : |_|_|_| % de la théorique

Test de marche des 6 min :

Distance parcourue : |_|_|_| m, soit % valeur théorique

	Début de test	Fin de test	Après repos 1 min
FC (bpm)	_ _ _	_ _ _	_ _ _
SpO2 (%)	_ _ _	_ _ _	_ _ _
Dyspnée (Borg)	_ _ /10	_ _ /10	_ _ /10

Scanner thoracique : non oui

Nature des lésions de PID au scanner :

- verre dépoli
- réticulations
- rayon de miel
- bronchectasies
- autres:

Extension de la PID au scanner : Choisissez un élément.

Score de Rodnan modifié :

Nombre d'articulations douloureuses :

Nombre d'articulaires gonflées :

CRP:

NT-proBNP : Ou BNP :

Ferritinémie:

CPK:

Autres traitements reçus :

Classe thérapeutique	Nom	Posologie	Voie
<input type="checkbox"/> Corticoïdes		_ _ , _ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Mycophenolate mofetil		_ _ , _ _ g/j	

<input type="checkbox"/> Methotrexate		_ _ mg/semaine	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> SC
<input type="checkbox"/> Azathioprine		_ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Cyclophosphamide		_ _ , _ _ mg par _ _ semaines	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Rituximab			
<input type="checkbox"/> Tocilizumab			<input type="checkbox"/> SC <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Nintedanib		_ _ _ mg/j	
<input type="checkbox"/> Autres			

DONNEES EVOLUTIVES A 12 MOIS DU TRAITEMENT ANTI-JAK

Poids (kg) : |_|_|_|_|, |_|_| Taille (m) : |_|_|, |_|_|_|

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : |_|_|, |_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

CVF : |_|_|, |_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

VEMS : |_|_|, |_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

VEMS/CVF : |_|_|, |_|_|_|

DLCOc : |_|_|_|_| % de la théorique

DLCOc/VA : |_|_|_|_| % de la théorique

Test de marche des 6 min :

Distance parcourue : |_|_|_|_| m, soit % valeur théorique

	Début de test	Fin de test	Après repos 1 min
FC (bpm)	_ _ _	_ _ _	_ _ _
SpO2 (%)	_ _ _	_ _ _	_ _ _
Dyspnée (Borg)	_ _ /10	_ _ /10	_ _ /10

Scanner thoracique : non oui

Nature des lésions de PID au scanner :

- verre dépoli
- réticulations
- rayon de miel
- bronchectasies
- autres:

Extension de la PID au scanner : Choisissez un élément.

Score de Rodnan modifié :

Nombre d'articulations douloureuses :

Nombre d'articulaires gonflées :

CRP:

NT-proBNP : Ou BNP :

Ferritinémie:

CPK:

Autres traitements reçus :

Classe thérapeutique	Nom	Posologie	Voie
<input type="checkbox"/> Corticoïdes		_ _ , _ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Mycophenolate mofetil		_ _ , _ _ g/j	

<input type="checkbox"/> Methotrexate		_ _ mg/semaine	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> SC
<input type="checkbox"/> Azathioprine		_ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Cyclophosphamide		_ _ , _ _ mg par _ _ semaines	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Rituximab			
<input type="checkbox"/> Tocilizumab			<input type="checkbox"/> SC <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Nintedanib		_ _ _ mg/j	
<input type="checkbox"/> Autres			

DONNEES EVOLUTIVS A 24 MOIS DU TRAITEMENT ANTI-JAK

Poids (kg) : |_|_|_|_|, |_|_| Taille (m) : |_|_|, |_|_|_|

Dyspnée (échelle NYHA) : Choisissez un élément.

Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) :

CPT : |_|_|, |_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

CVF : |_|_|, |_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

VEMS : |_|_|, |_|_|_| L, soit |_|_|_|_| % de la théorique

VEMS/CVF : |_|_|, |_|_|_|

DLCOc : |_|_|_|_| % de la théorique

DLCOc/VA : |_|_|_|_| % de la théorique

Test de marche des 6 min :

Distance parcourue : |_|_|_|_| m, soit % valeur théorique

	Début de test	Fin de test	Après repos 1 min
FC (bpm)	_ _ _	_ _ _	_ _ _
SpO2 (%)	_ _ _	_ _ _	_ _ _
Dyspnée (Borg)	_ _ /10	_ _ /10	_ _ /10

Scanner thoracique : non oui

Nature des lésions de PID au scanner :

- verre dépoli
- réticulations
- rayon de miel
- bronchectasies
- autres:

Extension de la PID au scanner : Choisissez un élément.

Score de Rodnan modifié :

Nombre d'articulations douloureuses :

Nombre d'articulaires gonflées :

CRP:

NT-proBNP : Ou BNP :

Ferritinémie:

CPK:

Autres traitements reçus :

Classe thérapeutique	Nom	Posologie	Voie
<input type="checkbox"/> Corticoïdes		_ _ , _ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Mycophenolate mofetil		_ _ , _ _ g/j	

<input type="checkbox"/> Methotrexate		_ _ mg/semaine	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> SC
<input type="checkbox"/> Azathioprine		_ _ mg/j	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Cyclophosphamide		_ _ , _ _ mg par _ _ semaines	<input type="checkbox"/> PO <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Rituximab			
<input type="checkbox"/> Tocilizumab			<input type="checkbox"/> SC <input type="checkbox"/> IV
<input type="checkbox"/> Nintedanib		_ _ _ mg/j	
<input type="checkbox"/> Autres			

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