

Efficacité et tolérance des agonistes du récepteur de la thrombopoïétine (ARTPO) dans le purpura thrombopénique immunologique (PTI) associé au lupus et/ou au syndrome des antiphospholipides (SAPL)

Cindy MARQUES
cindy.marques@aphp.fr

Pr Bertrand GODEAU
bertrand.godeau@aphp.fr

Nom (1 lettre) : | _ | Prénom (1 lettre) : | _ |
Date de naissance (mm/aaaa) : | _ | _ | / | _ | | _ | _ | | _ |
Sexe : Masculin / Féminin
Médecin référent : nom, ville et adresse email :

CRITERES D'INCLUSION :

Critères d'inclusion obligatoires :

- | | |
|--|-----------|
| ☐ Patient adulte (âge > 18 ans) | OUI / NON |
| ☐ Patient ayant un PTI | OUI / NON |

Et au moins l'un des critères suivants requis :

- | | |
|---|-----------|
| ☐ Patient ayant un lupus selon critères SLICC / ACR | OUI / NON |
| ☐ Patient ayant des FAN $\geq 1/160$ + anti-Sm ou anti-ADN natifs | OUI / NON |
| ☐ Patient ayant des FAN $\geq 1/160$ + biologie APL positive* | OUI / NON |
| ☐ Patient ayant un SAPL défini (Ac + événement thrombotique et/ou obstétrical) | OUI / NON |

* présence d'un anticoagulant circulant et/ou un anticardiolipine et/ou un anti-B2GP1

COMORBIDITES NOTABLES :

Tabac :	OUI / NON	Quantité (PA) :	
Obésité :	OUI / NON	IMC (kg/m2) :	
Diabète :	OUI / NON	Type :	
Pilule <u>oestro</u> -progestative :			OUI / NON
Antécédent familial de thrombose veineuse :	OUI/NON	Si oui, précisez :	

Autres (notamment cardiovasculaires) :

CARACTERISTIQUES DU LUPUS ET/OU DU SAPL AVANT INITIATION DE L'ARTPO :

Date de diagnostic du lupus : _ _ / _ _ / _ _ _ _	
Date de diagnostic du SAPL : _ _ / _ _ / _ _ _ _	
Critères SLICC remplis (Annexe n°1) :	OUI / NON
Anticorps anti-nucléaires : POSITIFS / NEGATIFS	Titre :
Anticorps anti-ENA : POSITIFS / NEGATIFS	Type :

Anticorps anti-ADN natifs : POSITIFS / NEGATIFS Titre :

 Anticorps anti-cardiolipine : POSITIFS / NEGATIFS Type : IgG / IgM Titre IgG :

 Titre IgM :

 Anticorps anti-B2GP1 : POSITIFS / NEGATIFS Type : IgG / IgM. Titre IgG :
 Titre IgM :
 Anticoagulant circulant lupique : POSITIF / NEGATIF
 Type détermination : allongement du TCA / dRVVT / TTD (entourer les résultats positifs)
 La biologie APL a-t-elle été confirmée à 2 reprises à 12 semaines d'intervalle ? OUI / NON / NE SAIT
 PAS

ANTECEDENT THROMBOTIQUE AVANT ARTPO : OUI / NON

Antécédent thromboembolique veineux n°1 (avant prescription ARTPO) :

Date :

Type :

Thrombose veineuse superficielle OUI / NON

Thrombose veineuse profonde proximale OUI / NON

Thrombose veineuse profonde distale OUI / NON

Embolie pulmonaire OUI / NON

Thrombose veineuse cérébrale OUI / NON

Autre thrombose veineuse :

Traitement de l'épisode :

Héparine non fractionnée OUI / NON

Héparine de bas poids moléculaire OUI / NON

Anti-vitamine K OUI / NON

Anticoagulant direct oral OUI / NON

Antiagrégant plaquettaire OUI / NON

Autre :

Durée de traitement :

Antécédent thromboembolique veineux n°2 (avant prescription ARTPO) :

Date :

Type :

Thrombose veineuse superficielle OUI / NON

Thrombose veineuse profonde proximale OUI / NON

Thrombose veineuse profonde distale OUI / NON

Embolie pulmonaire OUI / NON

Thrombose veineuse cérébrale OUI / NON

Autre thrombose veineuse :

Traitement de l'épisode :

Héparine non fractionnée OUI / NON

Héparine de bas poids moléculaire OUI / NON

Anti-vitamine K OUI / NON

Anticoagulant direct oral OUI / NON

Antiagrégant plaquettaire OUI / NON

Autre :

Durée de traitement :

Antécédent thromboembolique veineux n°3 (avant prescription ARTPO) :

Date :

Type :

Thrombose veineuse superficielle	OUI / NON
Thrombose veineuse profonde proximale	OUI / NON
Thrombose veineuse profonde distale	OUI / NON
Embolie pulmonaire	OUI / NON
Thrombose veineuse cérébrale	OUI / NON
Autre thrombose veineuse :	

Traitement de l'épisode :

Héparine non fractionnée	OUI / NON
Héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Autre :	

Durée de traitement :

Antécédent thromboembolique veineux n°n (avant prescription ARTPO) :

Date :

Type :

Thrombose veineuse superficielle	OUI / NON
Thrombose veineuse profonde proximale	OUI / NON
Thrombose veineuse profonde distale	OUI / NON
Embolie pulmonaire	OUI / NON
Thrombose veineuse cérébrale	OUI / NON
Autre thrombose veineuse :	

Traitement de l'épisode :

Héparine non fractionnée	OUI / NON
Héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Autre :	

Durée de traitement :

Antécédent de thrombose artérielle n°1 (avant ARTPO) :

Date :

Type :

Accident ischémique transitoire	OUI / NON
Infarctus cérébral constitué	OUI / NON
Infarctus du myocarde	OUI / NON
Ischémie de membre supérieur	OUI / NON
Ischémie de membre inférieur	OUI / NON
Ischémie digestive	OUI / NON
Autre :	

Traitement de l'épisode :

Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Héparine non fractionnée	OUI / NON
Héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Autre :	

Durée de traitement :

Antécédent de thrombose artérielle n°2 (avant ARTPO) :

Date :

Type :

Accident ischémique transitoire	OUI / NON
Infarctus cérébral constitué	OUI / NON
Infarctus du myocarde	OUI / NON
Ischémie de membre supérieur	OUI / NON
Ischémie de membre inférieur	OUI / NON
Ischémie digestive	OUI / NON
Autre :	

Traitement de l'épisode :

Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Héparine non fractionnée	OUI / NON
Héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Autre :	

Durée de traitement :

Antécédent de thrombose artérielle n°3 (avant ARTPO) :

Date :

Type :

Accident ischémique transitoire	OUI / NON
Infarctus cérébral constitué	OUI / NON
Infarctus du myocarde	OUI / NON
Ischémie de membre supérieur	OUI / NON
Ischémie de membre inférieur	OUI / NON
Ischémie digestive	OUI / NON
Autre :	

Traitement de l'épisode :

Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Héparine non fractionnée	OUI / NON
Héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Autre :	

Durée de traitement :

Antécédent de thrombose artérielle n°n :

Date :

Type :

Accident ischémique transitoire	OUI / NON
Infarctus cérébral constitué	OUI / NON
Infarctus du myocarde	OUI / NON
Ischémie de membre supérieur	OUI / NON
Ischémie de membre inférieur	OUI / NON
Ischémie digestive	OUI / NON
Autre :	

Traitement de l'épisode :

Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Héparine non fractionnée	OUI / NON
Héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Autre :	

Durée de traitement :

Événement(s) obstétrical(aux) :

3 fausses couches spontanées précoces successives	OUI / NON
Pré-éclampsie	OUI / NON
Mort fœtale in utero	OUI / NON

CARACTERISTIQUES DU PTI :

Date de diagnostic du PTI : | _ | _ | / | _ | _ | / | _ | | _ | _ | | _ |

Score de Khellaf (censuré sur l'âge, **Annexe n°2**) au diagnostic :

Nadir de plaquettes : G/L

Événement hémorragique grave : OUI / NON

Saignement intracrânien : OUI / NON

Hémorragie digestive avec perte > ou = 2 points d'hémoglobine : OUI / NON

Hématurie macroscopique avec perte > ou = 2 points d'hémoglobine : OUI / NON

Saignement gynécologique avec perte > ou = 2 points d'hémoglobine : OUI / NON

Neutropénie auto-immune associée : OUI / NON Nadir de PNN : G/L

AHAI à anticorps chauds associée : OUI / NON Nadir d'hémoglobine : g/dl

Traitements reçus avant la mise en route de l'ARTPO (critères de réponse en Annexe n°3) :

Corticothérapie transitoire : OUI / NON

Prednisone : OUI / NON

Dexaméthasone : OUI / NON

Autre :

Échec thérapeutique OUI / NON

Réponse partielle transitoire OUI / NON

Réponse complète transitoire OUI / NON

Immunoglobulines intraveineuses : OUI / NON

Échec thérapeutique OUI / NON

Réponse partielle transitoire OUI / NON

Réponse complète transitoire OUI / NON

Rituximab : OUI / NON

Nombre cures (1 cure = 2 x 1g = 4 x 375mg/m2) :

Date 1^{ère} cure :

Date dernière cure :

Échec thérapeutique OUI / NON

Réponse partielle transitoire OUI / NON

Réponse complète transitoire OUI / NON

Immunosuppresseur n°1 : OUI / NON

Molécule :

Date de début :

Date de fin :

Durée :

Lors de l'initiation de l'ARTPO : EN COURS / ARRETE

Échec thérapeutique OUI / NON

Réponse partielle transitoire OUI / NON

Réponse complète transitoire OUI / NON

Immunosuppresseur n°2 : OUI / NON

Molécule :

Date de début :

Date de fin :

Durée :

Lors de l'initiation de l'ARTPO : EN COURS / ARRETE

Échec thérapeutique	OUI / NON
Réponse partielle transitoire	OUI / NON
Réponse complète transitoire	OUI / NON

Immunosuppresseur n°3 :	OUI / NON
-------------------------	-----------

Molécule :	
Date de début :	
Date de fin :	
Durée :	
Lors de l'initiation de l'ARTPO :	EN COURS / ARRETE
Échec thérapeutique	OUI / NON
Réponse partielle transitoire	OUI / NON
Réponse complète transitoire	OUI / NON

Vinblastine ou vincristine :	OUI / NON
------------------------------	-----------

Date de début :	
Date de fin :	
Durée :	
Lors de l'initiation de l'ARTPO :	EN COURS / ARRETE
Échec thérapeutique	OUI / NON
Réponse partielle transitoire	OUI / NON
Réponse complète transitoire	OUI / NON

Disulone :	OUI / NON
------------	-----------

Date début :	
Date de fin :	
Durée :	
Lors de l'initiation de l'ARTPO :	EN COURS / ARRETE
Échec thérapeutique	OUI / NON
Réponse partielle transitoire	OUI / NON
Réponse complète transitoire	OUI / NON

Splénectomie :	OUI / NON
----------------	-----------

Date :	
Échec thérapeutique	OUI / NON
Réponse partielle transitoire	OUI / NON
Réponse complète transitoire	OUI / NON

Autre traitement(s) spécifique(s) du PTI (préciser la molécule, les dates et durées et la réponse) :

.....

.....

.....

TRAITEMENT PAR L'ARTPO n°1 :

Molécule :	
Dose :	
Date de début :	
Date de fin :	
Durée :	
Si arrêt, motif :	
Inefficacité	OUI / NON
Désir du patient :	OUI / NON
Effet(s) indésirable(s)	OUI / NON
Si oui, détaillez :	
.....	
.....	

Rémission prolongée	OUI / NON
Échec thérapeutique	OUI / NON
Réponse partielle	OUI / NON
Réponse complète	OUI / NON

Si plusieurs séquences thérapeutiques successives avec le même ARTPO, détaillez les dates de début et de fin, la réponse thérapeutique et le motif d'arrêt :

.....

.....

.....

TRAITEMENT PAR L'ARTPO n°2 :

Molécule :

Dose :

Date de début :

Date de fin :

Durée :

Si arrêt, motif :

Inefficacité : OUI / NON

Désir du patient : OUI / NON

Effet(s) indésirable(s) : OUI / NON

Si oui, détaillez :

.....

Rémission prolongée OUI / NON

Échec thérapeutique OUI / NON

Réponse partielle OUI / NON

Réponse complète OUI / NON

Si plusieurs séquences thérapeutiques successives avec le même ARTPO, détaillez les dates de début et de fin, la réponse thérapeutique et le motif d'arrêt :

.....

.....

.....

SURVENUE DE LA THROMBOSE n°1 SOUS ARTPO :

OUI/NON

Si OUI Date :

Molécule ARTPO en cours :

Dose ARTPO en cours :

Délai introduction ARTPO - thrombose (mois) :

Taux de plaquettes lors de la thrombose : G/L

Taux maximum de plaquettes dans les 6 semaines avant la thrombose : G/L

Corticothérapie dans les 6 semaines avant la thrombose : OUI / NON

Prednisone : OUI / NON

Dexaméthasone : OUI / NON

Autre :

Immunoglobulines intraveineuses dans les 6 semaines avant la thrombose : OUI / NON

Splénectomie dans les 6 semaines avant la thrombose : OUI / NON Si oui, date :

Thrombose provoquée (événement déclenchant) : OUI / NON

Si OUI, précisez le facteur déclenchant :

Type de thrombose :

Thrombose veineuse superficielle	OUI / NON
Thrombose veineuse profonde proximale (poplitée ou sus-poplitée)	OUI / NON
Thrombose veineuse profonde distale	OUI / NON
Embolie pulmonaire	OUI / NON
Thrombose veineuse cérébrale	OUI / NON
Autre thrombose veineuse :	
Accident ischémique transitoire	OUI / NON
Infarctus cérébral constitué	OUI / NON
Infarctus du myocarde	OUI / NON
Ischémie de membre supérieur	OUI / NON
Ischémie de membre inférieur	OUI / NON
Ischémie digestive	OUI / NON
Autre thrombose artérielle :	
CAPS	OUI / NON
Traitement au long cours au moment de survenue de la thrombose :	
Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Si oui, INR au moment de l'épisode thrombotique :	
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Traitement initié lors de la découverte de la thrombose sous ARTPO :	
Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Héparine non fractionnée	OUI / NON
Héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Si oui, objectif d'INR :	
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Autre :	
Date de début :	
Date de fin :	
Durée :	
Gestion de l'ARTPO lors de la découverte de la thrombose :	
Poursuite	OUI / NON
Suspension transitoire	OUI / NON
Arrêt définitif	OUI / NON
Si traitement ARTPO repris après l'événement thrombotique :	OUI / NON
Date de reprise :	
Durée de fin :	
Durée :	
Association à un antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Association à de l'héparine non fractionnée	OUI / NON
Association à de l'héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Association à un anti-vitamine K	OUI / NON
Si oui, objectif d'INR :	
Association à un anticoagulant direct oral	OUI / NON
Autre :	

SURVENUE DE LA THROMBOSE n°2 SOUS ARTPO :

OUI/NON

Si OUI Date :	
Molécule ARTPO en cours :	
Dose ARTPO en cours :	
Délai introduction ARTPO - thrombose (mois) :	
Taux de plaquettes lors de la thrombose : G/L	
Taux maximum de plaquettes dans les 6 semaines avant la thrombose : G/L	
Corticothérapie dans les 6 semaines avant la thrombose :	OUI / NON

Prednisone :	OUI / NON
Dexamethasone :	OUI / NON
Autre :	
Immunoglobulines intraveineuses dans les 6 semaines avant la thrombose :	OUI / NON
Splénectomie dans les 6 semaines avant la thrombose :	OUI / NON Si oui, date :
Thrombose provoquée (événement déclenchant) :	OUI / NON
Si OUI, précisez le facteur déclenchant :	
Type de thrombose :	
Thrombose veineuse superficielle	OUI / NON
Thrombose veineuse profonde proximale (poplitée ou sus-poplitée)	OUI / NON
Thrombose veineuse profonde distale	OUI / NON
Embolie pulmonaire	OUI / NON
Thrombose veineuse cérébrale	OUI / NON
Autre thrombose veineuse :	
Accident ischémique transitoire	OUI / NON
Infarctus cérébral constitué	OUI / NON
Infarctus du myocarde	OUI / NON
Ischémie de membre supérieur	OUI / NON
Ischémie de membre inférieur	OUI / NON
Ischémie digestive	OUI / NON
Autre thrombose artérielle :	
CAPS	OUI / NON
Traitement au long cours au moment de survenue de la thrombose :	
Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Si oui, INR au moment de l'épisode thrombotique :	
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Traitement initié lors de la découverte de la thrombose sous ARTPO :	
Antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Héparine non fractionnée	OUI / NON
Héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Anti-vitamine K	OUI / NON
Si oui, objectif d'INR :	
Anticoagulant direct oral	OUI / NON
Autre :	
Date de début :	
Date de fin :	
Durée :	
Gestion de l'ARTPO lors de la découverte de la thrombose :	
Poursuite	OUI / NON
Suspension transitoire	OUI / NON
Arrêt définitif	OUI / NON
Si traitement ARTPO repris après l'événement thrombotique :	OUI / NON
Date de reprise :	
Durée de fin :	
Durée :	
Association à un antiagrégant plaquettaire	OUI / NON
Association à de l'héparine non fractionnée	OUI / NON
Association à de l'héparine de bas poids moléculaire	OUI / NON
Association à un anti-vitamine K	OUI / NON
Si oui, objectif d'INR :	
Association à un anticoagulant direct oral	OUI / NON
Autre :	

SURVENUE DE LA THROMBOSE n°3 SOUS ARTPO

OUI/NON

Si OUI Date :

Molécule ARTPO en cours :

Dose ARTPO en cours :

Délai introduction ARTPO - thrombose (mois) :

Taux de plaquettes lors de la thrombose : G/L

Taux maximum de plaquettes dans les 6 semaines avant la thrombose : G/L

Corticothérapie dans les 6 semaines avant la thrombose : OUI / NON

 Prednisone : OUI / NON

 Dexaméthasone : OUI / NON

 Autre :

Immunoglobulines intraveineuses dans les 6 semaines avant la thrombose : OUI / NON

Splénectomie dans les 6 semaines avant la thrombose : OUI / NON Si oui, date :

Thrombose provoquée (événement déclenchant) : OUI / NON

 Si OUI, précisez le facteur déclenchant :

Type de thrombose :

 Thrombose veineuse superficielle OUI / NON

 Thrombose veineuse profonde proximale (poplitée ou sus-poplitée) OUI / NON

 Thrombose veineuse profonde distale OUI / NON

 Embolie pulmonaire OUI / NON

 Thrombose veineuse cérébrale OUI / NON

 Autre thrombose veineuse :

 Accident ischémique transitoire OUI / NON

 Infarctus cérébral constitué OUI / NON

 Infarctus du myocarde OUI / NON

 Ischémie de membre supérieur OUI / NON

 Ischémie de membre inférieur OUI / NON

 Ischémie digestive OUI / NON

 Autre thrombose artérielle :

 CAPS OUI / NON

Traitement au long cours au moment de survenue de la thrombose :

 Antiagrégant plaquettaire OUI / NON

 Anti-vitamine K OUI / NON

 Si oui, INR au moment de l'épisode thrombotique :

 Anticoagulant direct oral OUI / NON

Traitement initié lors de la découverte de la thrombose sous ARTPO :

 Antiagrégant plaquettaire OUI / NON

 Héparine non fractionnée OUI / NON

 Héparine de bas poids moléculaire OUI / NON

 Anti-vitamine K OUI / NON

 Si oui, objectif d'INR :

 Anticoagulant direct oral OUI / NON

 Autre :

 Date de début :

 Date de fin :

 Durée :

Gestion de l'ARTPO lors de la découverte de la thrombose :

 Poursuite OUI / NON

 Suspension transitoire OUI / NON

 Arrêt définitif OUI / NON

Si traitement ARTPO repris après l'événement thrombotique : OUI / NON

 Date de reprise :

Durée de fin :
 Durée :
 Association à un antiagrégant plaquettaire OUI / NON
 Association à de l'héparine non fractionnée OUI / NON
 Association à de l'héparine de bas poids moléculaire OUI / NON
 Association à un anti-vitamine K OUI / NON
 Si oui, objectif d'INR :
 Association à un anticoagulant direct oral OUI / NON
 Autre :

SURVENUE DE LA THROMBOSE n°n SOUS ARTPO

OUI/NON

Si OUI Date :
 Molécule ARTPO en cours :
 Dose ARTPO en cours :
 Délai introduction ARTPO - thrombose (mois) :
 Taux de plaquettes lors de la thrombose : G/L
 Taux maximum de plaquettes dans les 6 semaines avant la thrombose : G/L
 Corticothérapie dans les 6 semaines avant la thrombose : OUI / NON
 Prednisone : OUI / NON
 Dexaméthasone : OUI / NON
 Autre :
 Immunoglobulines intraveineuses dans les 6 semaines avant la thrombose : OUI / NON
 Splénectomie dans les 6 semaines avant la thrombose : OUI / NON Si oui, date :
 Thrombose provoquée (événement déclenchant) : OUI / NON
 Si OUI, précisez le facteur déclenchant :
 Type de thrombose :
 Thrombose veineuse superficielle OUI / NON
 Thrombose veineuse profonde proximale (poplitée ou sus-poplitée) OUI / NON
 Thrombose veineuse profonde distale OUI / NON
 Embolie pulmonaire OUI / NON
 Thrombose veineuse cérébrale OUI / NON
 Autre thrombose veineuse :
 Accident ischémique transitoire OUI / NON
 Infarctus cérébral constitué OUI / NON
 Infarctus du myocarde OUI / NON
 Ischémie de membre supérieur OUI / NON
 Ischémie de membre inférieur OUI / NON
 Ischémie digestive OUI / NON
 Autre thrombose artérielle :
 CAPS OUI / NON
 Traitement au long cours au moment de survenue de la thrombose :
 Antiagrégant plaquettaire OUI / NON
 Anti-vitamine K OUI / NON
 Si oui, INR au moment de l'épisode thrombotique :
 Anticoagulant direct oral OUI / NON
 Traitement initié lors de la découverte de la thrombose sous ARTPO :
 Antiagrégant plaquettaire OUI / NON
 Héparine non fractionnée OUI / NON
 Héparine de bas poids moléculaire OUI / NON
 Anti-vitamine K OUI / NON
 Si oui, objectif d'INR :
 Anticoagulant direct oral OUI / NON
 Autre :

Date de début :
 Date de fin :
 Durée :
 Gestion de l'ARTPO lors de la découverte de la thrombose :
 Poursuite OUI / NON
 Suspension transitoire OUI / NON
 Arrêt définitif OUI / NON
 Si traitement ARTPO repris après l'événement thrombotique : OUI / NON
 Date de reprise :
 Durée de fin :
 Durée :
 Association à un antiagrégant plaquettaire OUI / NON
 Association à de l'héparine non fractionnée OUI / NON
 Association à de l'héparine de bas poids moléculaire OUI / NON
 Association à un anti-vitamine K OUI / NON
 Si oui, objectif d'INR :
 Association à un anticoagulant direct oral OUI / NON
 Autre :

DERNIERES NOUVELLES :

Date :
 Patient vivant : OUI/NON

 Si vivant :
 Nombre de Plaquettes : (G/L)
 Score de Khellaf (censuré sur l'âge, **Annexe n°2**) :
 Traitement du PTI en cours (précisez) :

 Si décès, date :
 Si décès, cause :

Annexe n°1 : Critères de classification selon le Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC). Au moins 4 critères, dont au moins 1 critère clinique et 1 critère biologique ou une histologie de glomérulonéphrite lupique avec des FAN et/ou des anti-DNA natifs sont requis.

Lupus cutané aigu (incluant au moins un des critères suivants): érythème malaire (ne compte pas si lupus discoïde), lupus bulleux, nécrolyse toxique épidermique lupique, éruption maculo-papuleuse lupique, éruption lupique photosensible en l'absence de dermatomyosite) OU Lupus cutané subaigu (lésions psoriasiformes ou polycycliques non indurées résolutives sans cicatrices, ou parfois avec une dépigmentation post-inflammatoire ou des télangiectasies).
Lupus cutané chronique (incluant au moins l'un des critères suivants): lupus discoïde classique localisé (au-dessus du cou) ou généralisé (au-dessus et en dessous du cou), lupus hypertrophique ou verruqueux, panniculite lupique ou lupus cutané profondus, lupus chronique muqueux, lupus tumidus, lupus engelure ou forme frontière lupus discoïde / lichen plan.
Ulcères buccaux (palais, bouche, langue) OU ulcérations nasales en l'absence d'autre cause telle que vascularite, maladie de Behcet, infection (herpès virus), maladie inflammatoire chronique intestinale, arthrite réactionnelle et acides.
Alopécie non cicatricielle (éclaircissement diffus de la chevelure ou fragilité capillaire avec mise en évidence de cheveux cassés) en l'absence d'autres causes comme une pelade, des médicaments, une carence martiale et une alopécie androgénique.
Synovite impliquant plus de deux articulations, caractérisée par un gonflement ou un épanchement, OU arthralgies de plus de 2 articulations avec dérouillage matinal de plus de 30 minutes.
Sérites : pleurésie typique > 24 h ou épanchement pleural ou frottement pleural OU douleur péricardique typique (aggravée par le décubitus et améliorée en antéflexion) > 24 h ou épanchement péricardique ou frottement péricardique ou signes électriques de péricardite en l'absence d'autre cause telle qu'une infection, une insuffisance rénale ou un syndrome de Dressler.
Atteinte rénale : rapport protéinurie / créatinine urinaire (ou protéinurie des 24 h) représentant une protéinurie > 500 mg/24 h (la bandelette urinaire est supprimée) OU cylindres hématiques.
Atteinte neurologique : convulsions, psychose, mononévrite multiple en l'absence d'autre cause connue comme une vascularite primitive, myélite, neuropathie périphérique ou atteinte des nerfs crâniens en l'absence d'autre cause connue comme une vascularite primitive, une infection, une diabète ou syndrome confusionnel aigu en l'absence d'autre cause (toxique, métabolique, urémique, médicamenteuse).
Anémie hémolytique.
Leucopénie (< 4000/mm ³ , un épisode suffit) en l'absence d'autre cause connue (syndrome de Felty, médicaments, hypertension portale...), OU lymphopénie (< 1000/mm ³ , un épisode suffit) en l'absence d'autre cause (corticothérapie, médicaments, infections).
Thrombopénie (< 100 000/mm ³ , un épisode suffit) en l'absence d'autre cause (médicaments, hypertension portale, PTT).
Titre d'anticorps antinucléaires supérieurs à la norme du laboratoire.
Anticorps anti-ADN natif supérieurs à la norme du laboratoire (> 2 fois la dilution de référence si test ELISA).
Présence d'un anticorps dirigé contre l'antigène Sm.
Anticorps antiphospholipides positifs déterminés par : présence d'un anticoagulant circulant, sérologie syphilitique faussement positive, anticorps anticardiolipine (IgA, IgG, or IgM) à un titre moyen ou fort, anticorps anti- β 2-glycoprotéine1 (IgA, IgG, or IgM).
Diminution du complément : C3 bas, C4 bas, CH50 bas.
Test de Coombs direct positif (en l'absence d'anémie hémolytique).

Annexe n°2 : Score de SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity) score, d'après Bombardier et al, Arthritis and Rheumatism, 1992 :

8	Convulsion	Apparition récente. Exclusion des causes métaboliques, infectieuses ou médicamenteuses.
8	Psychose	Perturbation de l'activité normale en rapport avec une altération sévère de la perception de la réalité. Comprend : hallucinations, incohérence, appauvrissement du contenu de la pensée, raisonnement illogique, comportement bizarre, désorganisé ou catatonique. Exclusion d'une insuffisance rénale ou d'une cause médicamenteuse.
8	Atteinte cérébrale	Altération des fonctions mentales avec troubles de l'orientation, de la mémoire ou autre, d'apparition brutale et d'évolution fluctuante. Comprend : troubles de la conscience avec réduction des capacités de concentration, incapacité à rester attentif avec en plus 2 au moins des manifestations suivantes : troubles perceptifs, discours incohérent, insomnie ou somnolence diurne, augmentation ou diminution de l'activité psychomotrice.
8	Troubles visuels	Atteinte rétinienne du lupus. Comprend : nodules dysoriques, hémorragies rétiniennes, exsudats séreux ou hémorragies choroïdiennes, névrite optique. Exclusion d'une cause hypertensive, infectieuse ou médicamenteuse.
8	Nerfs crâniens	Neuropathie sensitive ou motrice d'apparition récente touchant un nerf crânien.
8	Céphalées	Céphalées sévères et persistantes, pouvant être migraineuses mais résistant aux antalgiques majeurs.
8	AVC	Accident vasculaire cérébral d'apparition récente. Artériosclérose exclue.
8	Vascularite	Ulcérations, gangrène, nodules digitaux douloureux, infarctus périunguéaux ou preuve histologique ou artériographie de vascularite.
4	Arthrites	Plus de 2 articulations douloureuses avec des signes inflammatoires locaux (douleur, tuméfaction ou épanchement articulaire).
4	Myosite	Douleur / faiblesse musculaire proximale associée à une élévation des CPK et/ou aldolases ou des modifications électromyographiques ou à une biopsie montrant des signes de vascularite.
4	Cylindres urinaires	Cylindres de globules rouges.
4	Hématurie	> 5 g/champ en l'absence de lithiase, d'infection ou d'une autre cause.
4	Protéinurie	> 5 g/24h. Apparition récente ou majoration récente de plus de 0,5 g/24h.
4	Pyurie	> 5 GB/champ en l'absence d'infection.
2	Nouveau rash	Apparition récente ou récurrence d'un rash cutané inflammatoire.
2	Alopécie	Apparition récente ou récurrence d'une alopécie en plaques ou diffuse.
2	Ulcères muqueux	Apparition récente ou récurrence d'ulcérations orales ou nasales
2	Pleurésie	Douleur thoracique d'allure pleurale avec frottement ou épanchement ou épaississement pleural.
2	Péricardite	Douleur péricardique avec au moins l'une des manifestations suivantes : frottement, épanchement ou confirmation électrographique ou échographique.
2	Baisse du complément	Diminution du CH50, du C3 ou du C4 < la norme inférieure du laboratoire.
2	Élévation des anti-ADN	Positivité > 25% par le test de Farr ou taux > la normale du laboratoire.
1	Fièvre	> 38°C en l'absence d'une cause infectieuse.
1	Thrombopénie	< 100 000 plaquettes/mm ³ .
1	Leucopénie	< 3 000 GB/mm ³ en l'absence de cause médicamenteuse.

Annexe n°3 : Score de Khellaf modifié (censuré pour l'âge), d'après Khellaf et al, Haematologica, 2005.

Purpura pétéchiol localisé (membres)	1
Purpura ecchymotique	2
Purpura pétéchiol avec localisations multiples	3
Purpura ecchymotique généralisé	4
Épistaxis unilatéral	2
Épistaxis bilatéral	3
Bulles hémorragiques spontanées ou gingivorragies spontanées	5
Saignement digestif sans anémie	4
Saignement digestif avec anémie (perte de plus de 2 g/dl d'hémoglobine) et/ou choc	15
Hématurie macroscopique sans anémie	4
Hématurie macroscopique avec anémie	10
Saignement du système nerveux central avec mise en jeu du pronostic vital	15

Annexe n°4 : Critères de réponse thérapeutique dans le PTI, d'après Rodeghiero et al, Blood, 2009.

Réponse complète	Taux de plaquettes > 100 x 10 ⁹ /L et absence de saignement
Réponse partielle	Taux de plaquettes > 30 x 10 ⁹ /L et au minimum doublement du taux de base de plaquettes et absence de saignement
Non réponse	Taux de plaquettes < 30 x 10 ⁹ /L ou augmentation inférieure à deux fois le taux de base de plaquettes ou saignement