

Phénomène de Raynaud (3 points)	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
Anticorps spécifiques: anti-topoisomérase I ou anti-centromères ou anti-ARN polymérase de type III (3 points)	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
		Total	

Un score ≥ 9 permet de classer les patients comme atteints de sclérodémie systémique

Classification de la sclérodémie selon LeRoy et al, 1988:

- Sclérodémie systémique cutanée limitée
- Sclérodémie systémique cutanée diffuse
- Sclérodémie sine scleroderma

TERRAIN

- Tabagisme actuel ou sevré depuis moins de 3 ans : oui non DM
- Si oui nombre de paquets années (PA) : ...
- HTA : oui non DM
- Diabète : oui non DM
- Dyslipidémie : oui non DM

PATHOLOGIES ASSOCIEES

Autre(s) : ...

CARACTERISTIQUES CLINIQUES DE LA SCLERODERMIE AU DIAGNOSTIC

1. **Signes généraux** oui non

Asthénie Amaigrissement (>5% en 1 mois ou >10% en 6 mois)

2. **Atteintes cutanées** oui non

Score de Rodnan modifié (/51) au moment du diagnostic : ...

Sclérodactylie : Oui Non

Doigts boudinés : Oui Non

Phénomène de Raynaud : Oui Non

Ulcérations digitales actives : Oui Non

Calcinoses : Oui Non

Télangiectasies : Oui Non

Autres : ...

Capillaroscopie : oui non

Si oui : mégacapillaires plage avasculaire hémorragies

anomalies non spécifiques normale

3. **Atteintes ostéo-articulaires** Oui Non

Si oui : Arthralgies Arthrites Myalgies Faiblesse musculaire

Aide à la marche

Autres : ...

4. **Atteintes pulmonaires** Oui Non

Si oui :

Dyspnée : Oui Non

Si oui stade (NYHA) : I II III IV

Données EFR :

- DLCO < 80% Oui Non

- CVF < 80% Oui Non

Pneumopathie interstitielle au TDM: Oui Non

HTAP : Oui Non

5. **Atteintes cardiaques** Oui Non

Si oui :

FEVG < 50% Oui Non

PAPs > 35 mmHg Oui Non

Vitesse d'IT m/s :

Péricardite Oui Non

Autres : ...

6. **Atteintes digestives** Oui Non

Si oui :

RGO Oui Non

Dysphagie Oui Non

Apéristaltisme oesophagien Oui Non

Gastroparésie Oui Non

Pullulation microbienne Oui Non

Malabsorption Oui Non

Pseudo occlusion Oui Non

Autres : ...

CARACTERISTIQUES CLINIQUES DE LA SCLERODERMIE AU DIAGNOSTIC DE LA NEUROPATHIE
--

Date du diagnostic de la neuropathie (JJ/MM/AAAA) : |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Poids : |_|_|_| kg

Taille : |_|_|_| cm

Tension artérielle* : |_|_|_| / |_|_|_| mmHg

Pouls : |_|_|_| battements par minute

7. **Signes généraux** oui non

Asthénie Amaigrissement (>5% en 1 mois ou >10% en 6 mois)

8. **Atteintes cutanées** oui non

Score de Rodnan modifié (/51) : ...

Sclérodactylie : Oui Non

Doigts boudinés : Oui Non

Phénomène de Raynaud : Oui Non

Ulcérations digitales actives : Oui Non

Ulcérations digitales passées : Oui Non

Calcinoses : Oui Non

Télangiectasies : Oui Non

Autres : ...

9. **Atteintes ostéo-articulaires** Oui Non

Si oui : Arthralgies Arthrites Myalgies Faiblesse musculaire

Aide à la marche

Autres : ...

10. **Atteintes pulmonaires** Oui Non

Si oui :

Dyspnée : Oui Non

Si oui stade (NYHA) : I II III IV

Données EFR :

- DLCO < 80% Oui Non

- CVF < 80% Oui Non

Pneumopathie interstitielle au TDM: Oui Non

HTAP : Oui Non

11. Atteintes cardiaques Oui Non

Si oui :

FEVG < 50% Oui Non

PAPs > 35 mmHg Oui Non

Vitesse d'IT m/s :

Péricardite Oui Non

Autres : ...

12. Atteintes digestives Oui Non

Si oui :

RGO Oui Non

Dysphagie Oui Non

Apéristaltisme oesophagien Oui Non

Gastroparésie Oui Non

Pullulation microbienne Oui Non

Malabsorption Oui Non

Pseudo occlusion Oui Non

Autres : ...

13. Atteinte rénale sclérodermique Oui Non

14. S-HAQ : |_|_|_|

15. Score de MEDSGER |_|_|_|

CARACTERISTIQUES BIOLOGIQUES DE LA SCLERODERMIE AU DIAGNOSTIC DE LA NEUROPATHIE
--

Hémoglobine (g/dL) : ...

CRP (mg/L) : ...

Glycémie à jeun (g/l) :

Créatininémie (préciser umol/L ou mg/L) : ...

Clairance (mL/min) : ... Précisez Cockroft CKD-EPI MDRD
Protéinurie > 0,3g/g : Oui Non DM
CPK normal > 2N

Caractéristiques immunologiques:

Ac Anti-nucléaires (AAN) : oui non DM titre :

- Ac anti-centromère oui non DM
- Anti-Scl 70 oui non DM
- Anti-ARN polymérase III oui non DM
- Anti-Fibrillarine oui non DM
- Anti SSA oui non DM
- Anti SSB oui non DM
- Anti-U1RNP oui non DM
- Anti-PM Scl oui non DM
- Anti-Jo1 oui non DM
- Autre oui non

Si oui Lequel :

ANCA : oui non DM

- anti-MPO oui non DM

- anti-PR3 oui non DM

Cryoglobulinémie oui non DM Si oui, précisez : ...

SAPL biologique oui non DM Si oui, précisez : ...

SYSTEMATISATION DE LA NEUROPATHIE PERIPHERIQUE

Mononeuropathie **Oui** **Non**

(Atteinte isolée d'un nerf, y compris nerf crânien)

Polyneuropathie **Oui** **Non**

(Atteinte distale symétrique longueur dépendante et synchrones)

Mononeuropathie multiple **Oui** **Non**

(Atteinte asymétrique et asynchrone non longueur dépendante)

PolyRadiculoNévrite (PRN) **Oui** **Non**

(Atteinte proximale et distale non longueur dépendante)

Mode d'installation : **Aigue (> 4 sem)** **Subaigu (4-12 sem)** **Chronique (> 12 sem)**

Atteinte sensitive pure **motrice pure** **sensitivomotrice**

CARACTERISTIQUES CLINIQUES DE LA NEUROPATHIE

Atteinte tronculaire :

	Droit	Gauche
Neuropathie trigéminal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Autre nerf crânien :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
...		
Nerf ulnaire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nerf radial	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nerf médian	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nerf fibulaire commun (SPE)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nerf tibial (SPI)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Atteinte canalaire : Oui Non Si oui, préciser : ...

Atteinte radriculaire : Oui Non Si oui, préciser : ...

Atteinte plexique : Oui Non Si oui, préciser : ...

Atteinte motrice	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Déficit moteur proximal	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Déficit moteur distal	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Amyotrophie	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Fasciculations	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>

Score Moteur MRC

	D	G
Deltoïde		
Biceps		
Extenseur Commun des Doigts		
Adducteur du petit doigt		

	D	G
Psoas		
Ischio-jambier		
Jambier antérieur		
Quadriceps		

Atteinte sensitive	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Abolition des ROT	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Plaintes subjectives : paresthésies	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Hypoesthésie superficielle	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Ataxie	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>

Atteinte végétative	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Hypotension orthostatique	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles de la sudation	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Anomalies pupillaires	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles sphinctériens	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles du transit digestif	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles trophiques	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles vasomoteurs	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles du rythme cardiaque	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles trophiques	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
	Si oui :	<input type="checkbox"/>	Zone :
Etat de dépendance	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Score ONLS	MS	_ _ _	MI	_ _ _

CARACTERISTIQUES ELECTROMYOGRAPHIQUES DE LA NEUROPATHIE

Merci de joindre le compte-rendu d'ENMG avec les tracés +++

HISTORIQUES DES TRAITEMENTS DE LA SQCLERODERMIE

Bolus de méthylprednisolone <input type="checkbox"/>	Si oui : dose : mg	Nombre bolus :
Corticothérapie orale <input type="checkbox"/>	Si oui, dose initiale : mg/j	
Méthotrexate <input type="checkbox"/>	Si oui, durée et posologie :	
Cyclophosphamide <input type="checkbox"/>	Si oui : IV <input type="checkbox"/> Oral <input type="checkbox"/> Posologie/nombre bolus :	
Rituximab <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie :	
Azathioprine <input type="checkbox"/>	Si oui, durée et posologie :	
Mycophénolate mofétil <input type="checkbox"/>	Si oui, durée et posologie :	
Anti TNF <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie/durée :	
IgIV <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie :	
Hydroxychloroquine <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie/durée :	
Tocilizumab <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie/durée :	
Inhibiteurs calciques <input type="checkbox"/>		
Inhibiteurs de l'enzyme de conversion <input type="checkbox"/>		

Bosentan (Tracleer®)

Sitaxantan

Sildenafil

Iloprost aérosol (Ventavis®)

Epoprostenol

Treprostinil

Iloprost IV (Ilomedine®)

Pirfenidone

Autogreffe de moelle osseuse Si oui, quelle année :

Transplantation pulmonaire Si oui, quelle année :

Transplantation rénale : Si oui, quelle année :

Anticoagulants Si oui, schéma/posologie :

Autre Si oui, nom/schéma/posologie :

TRAITEMENT DE PREMIERE LIGNE DE L'ATTEINTE NEUROLOGIQUE

Date du début du traitement (JJ/MM/AAAA) : / /

Bolus de méthylprednisolone Si oui : dose : mg Nombre bolus :

Corticothérapie orale Si oui, dose initiale : mg/j

Méthotrexate Si oui, durée et posologie :

Cyclophosphamide Si oui : IV Oral
Posologie/nombre bolus :

Rituximab Si oui, nom/schéma/posologie :

Azathioprine Si oui, durée et posologie :

Mycophénolate mofétil Si oui, durée et posologie :

IgIV Si oui, nom/schéma/posologie :

Autre Si oui, nom/schéma/posologie :

Traitements associés de la neuropathie

Décompression chirurgicale Oui Non

Traitement neuropathique Oui Non

Orthèse Oui Non

Kinésithérapie libérale Oui Non

Rééducation en milieu hospitalier Oui Non

EFFICACITE ET EVOLUTION

Rémission* Si oui, date d'obtention de la rémission : / /

* Définie par l'absence de symptôme, l'absence de modification radiologique, et une dose de prednisone $\leq 0,1$ mg/kg/j

Maintien de la rémission*

Traitement d'entretien : Oui Non Si oui, précisez : ...

Cortico-dépendance Si oui, seuil de cortico-dépendance : mg/j

Amélioration partielle

Absence d'amélioration

Rechute de la neuropathie Si oui, date : []/[]/[]

Décrire le type de rechute :

TRAITEMENT DE DEUXIEME LIGNE (optionnel)

Date du début du traitement (JJ/MM/AAAA) : []/[]/[]

Bolus de méthylprednisolone Si oui : dose : mg Nombre bolus :

Corticothérapie orale Si oui, dose initiale : mg/j

Méthotrexate Si oui, durée et posologie :

Cyclophosphamide Si oui : IV Oral

Posologie/nombre bolus :

Rituximab Si oui, nom/schéma/posologie :

Azathioprine Si oui, durée et posologie :

Mycophénolate mofétil Si oui, durée et posologie :

IgIV Si oui, nom/schéma/posologie :

Autre Si oui, nom/schéma/posologie :

Traitement associée de la neuropathie

Décompression chirurgicale Oui Non

Traitement neuropathique Oui Non

Orthèse Oui Non

Kinésithérapie libérale Oui Non

Rééducation en milieu hospitalier Oui Non

EFFICACITE ET EVOLUTION

Rémission* Si oui, date d'obtention de la rémission : []/[]/[]

* Définie par l'absence de symptôme, l'absence de modification radiologique, et une dose de prednisone $\leq 0,1$ mg/kg/j

Maintien de la rémission*

Traitement d'entretien : Oui Non Si oui, précisez : ...

Cortico-dépendance Si oui, seuil de cortico-dépendance : mg/j

Amélioration partielle

Absence d'amélioration

Rechute de la neuropathie Si oui, date : [_]_[_] / [_]_[_] / [_]_[_]_[_]_[_]

Décrire le type de rechute :

EVOLUTION NEUROLOGIQUE PERIPHERIQUE

Critères évolutifs	M3	M6	M9	M12	M18	M24	Dernier suivi
Date	.../.../...	.../.../...	.../.../...	.../.../...	.../.../...	.../.../...	.../.../...
MRC
Douleur (EVA)
ONLS
Antalgiques (doses)
Antiépileptiques (doses)
Dose de prednisone (mg/j)
Traitement associé

DERNIER SUIVI

Date du dernier suivi (JJ/MM/AAAA) : [_]_[_] / [_]_[_] / [_]_[_]_[_]_[_]

Caractéristiques de la neuropathie au dernier suivi:

Stable Evolutive

Traitement au dernier suivi :
.....

Commentaire au dernier suivi :
.....

Caractéristiques de la sclérodémie au dernier suivi:

Stable Evolutive

Traitement au dernier suivi :
.....

Commentaire au dernier suivi :

.....

Décès Si oui, date : []/[]/[]

Cause :

ANNEXES

SCORE DE MEDSGER

Organe	0 (normal)	1 (léger)	2 (modéré)	3 (sévère)	4 (terminal)
Général	Perte de poids < 5% Hte > 37% Hb > 12,3 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 5-9.9% Hte 33-36.9% Hb 11-12.2 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 10-14.9% Hte 29-32.9% Hb 9.7-10.9 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 15-19.9% Hte 25-28.9% Hb 8.3-9.6 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids > 20% Hte < 25% Hb < 8.3 g/dl <input type="checkbox"/>
Vasculaire périphérique	Pas de Raynaud, pas de traitement <input type="checkbox"/>	Raynaud nécessitant des vasodilatateurs <input type="checkbox"/>	Fissures digitales <input type="checkbox"/>	Ulcères digitaux <input type="checkbox"/>	Gangrène <input type="checkbox"/>
Peau	SRT = 0 <input type="checkbox"/>	SRT = 1-14 <input type="checkbox"/>	SRT = 15-29 <input type="checkbox"/>	SRT = 30-39 <input type="checkbox"/>	SRT > 40 <input type="checkbox"/>
Articulation/Tendon	DDP = 0-0,9 cm <input type="checkbox"/>	DDP = 1-1.9 <input type="checkbox"/>	DDP : 2 à 3,9 <input type="checkbox"/>	DDP = 4 à 4,9 <input type="checkbox"/>	DDP > 5 <input type="checkbox"/>
Muscle	Aucune faiblesse <input type="checkbox"/>	Légère faiblesse proximale <input type="checkbox"/>	Faiblesse proximale modérée <input type="checkbox"/>	Faiblesse proximale sévère <input type="checkbox"/>	Aide à la marche <input type="checkbox"/>
Tube digestif	Normal <input type="checkbox"/>	Hypopéristaltisme <input type="checkbox"/>	Apéristaltisme œsophagien, pullulation microbienne <input type="checkbox"/>	Malabsorption, pseudo-occlusion <input type="checkbox"/>	Rénutrition <input type="checkbox"/>
Poumons	DLCO >80% CVF >80% Pas de fibrose PAPs < 35 mmHg <input type="checkbox"/>	DLCO = 70-79% CVF = 70-79% Râles crépitants ou fibrose PAPS 35-49 <input type="checkbox"/>	DLCO = 50-69% CVF= 50-69% PAPs 50-64 <input type="checkbox"/>	DLCO <50% CFV < 50% PAPs > 65 <input type="checkbox"/>	Oxygénothérapie <input type="checkbox"/>
Cœur	ECG normal FEVG > 50% <input type="checkbox"/>	Troubles de conduction FEVG = 45-49% <input type="checkbox"/>	Arythmie, FEVG = 40-44% <input type="checkbox"/>	Arythmie nécessitant un traitement FEVG 30-40% <input type="checkbox"/>	Insuffisance cardiaque, FEVG < 30% <input type="checkbox"/>
Rein	Créatininémie <13 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie <15 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie entre 15-24 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie entre 25-50 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie > 50 mg/L et/ou dialyse <input type="checkbox"/>

SRT : score de Rodnan total DDP : distance doigt pouce PAPs : pression artérielle pulmonaire systolique

Name: _____
Date: _____

Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS)

Instructions: The examiner should question **and** observe the patient in order to determine the answers to the following questions. Note should be made of any other disorder other than peripheral neuropathy which limits function at the foot of the page.

ARM SCALE

Does the patient have any symptoms in their hands or arms, eg tingling, numbness or weakness? Yes No
(if "no", please go to "legs" section)

Is the patient affected in their ability to:	Not affected	Affected but not prevented	Prevented
Wash and brush their hair	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Turn a key in a lock	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Use a knife and fork together (or spoon, if knife and fork not used)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Do or undo buttons or zips	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dress the upper part of their body excluding buttons or zips	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
If all these functions are prevented can the patient make purposeful movements with their hands or arms?	Yes <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>	Not applicable <input type="checkbox"/>

Arm Grade

- 0=Normal
1=Minor symptoms in one or both arms but not affecting any of the functions listed
2=Disability in one or both arms affecting but not preventing any of the functions listed
3=Disability in one or both arms preventing at least one but not all functions listed
4=Disability in both arms preventing all functions listed but purposeful movement still possible
5=Disability in both arms preventing all purposeful movements

SCORE= _____

LEG SCALE

	Yes	No	Not applicable
Does the patient have difficulty running or climbing stairs?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Does the patient have difficulty with walking?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Does their gait look abnormal?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
How do they mobilise for about 10 metres (ie 33 feet)?			
Without aid	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
With one stick or crutch or holding to someone's arm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
With two sticks or crutches or one stick or crutch holding onto someone's arm or frame	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
With a wheelchair	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
If they use a wheelchair, can they stand and walk 1 metre with the help of one person?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
If they cannot walk as above are they able to make some purposeful movements of their legs, eg reposition legs in bed?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Does the patient use ankle foot orthoses/braces? (please circle)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> If yes: (please circle) right/left

Leg grade

- 0=Walking/climbing stairs/running not affected
1=Walking/climbing stairs/running is affected, but gait does not look abnormal
2=Walks independently but gait looks abnormal
3=Requires unilateral support to walk 10 metres (stick, single crutch, one arm)
4=Requires bilateral support to walk 10 metres (sticks, crutches, crutch and arm, frame)
5=Requires wheelchair to travel 10 metres but able to stand and walk 1 metre with the help of one person
6=Restricted to wheelchair, unable to stand and walk 1 metre with the help of one person, but able to make some purposeful leg movements
7=Restricted to wheelchair or bed most of the day, unable to make any purposeful movements of the legs

SCORE= _____

Overall Neuropathy Limitation Scale=arm scale (range 0 to 5)+leg scale (range 0 to 7);
(range: 0 (no disability) to 12 (maximum disability))

TOTAL SCORE= _____

Is there any disorder, other than peripheral neuropathy, which affects the above functions Yes No
If **yes** please describe: