

**Etude CAPIEC : Cytopénie Auto-immunes (AHAI et PTI) associées aux Primo-  
Infections par EBV et CMV**

**Investigateurs :**

**Maia Despre**, DES Médecine interne, [maia.despre@chu-angers.fr](mailto:maia.despre@chu-angers.fr)

**Marie Jaïs**, DES Médecine interne, [marie.jais@aphp.fr](mailto:marie.jais@aphp.fr)

**Camille Ravaiau** : [camille.ravaiau@chu-angers.fr](mailto:camille.ravaiau@chu-angers.fr)

**Jérôme Hadjadj** : [jerome.hadjadj@aphp.fr](mailto:jerome.hadjadj@aphp.fr)

**Services de médecine interne, CHU d'Angers et Hôpital Saint Antoine, APHP**

<b>DEMOGRAPHIE</b>
--------------------

**Nom (3 lettres) :**

**Prénom (3 lettres) :**

**Date de naissance:**

**Sexe (F ou M) :**

**Nom du médecin :**

**Email du médecin :**

**Téléphone du secrétariat :**

**Email du secrétariat :**

**Ville :**

**Hôpital :**

<b>CRITERES D'INCLUSION / EXCLUSION</b>
---

<b>INCLUSION</b>	Oui	Non
Anémie hémolytique auto immune (AHAI)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Purpura thrombopénique immunologique (PTI)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Syndrome d'Evans	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Primo infection cytomégalovirus (CMV) (sérologie compatible)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Primo infection Epstein Barr Virus (EBV) (sérologie compatible)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Age ≥ 18 ans	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

<b>EXCLUSION</b>	Oui	Non
Maladie auto immune classiquement associée à des cytopénies auto immunes (LES, Sjogren...)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hémopathie lymphoïde	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Immunodépression (DIP, greffe d'organe ou médullaire...)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Médicaments pourvoyeurs de cytopénie dans les 6 dernière semaines <i>*antibiotiques, inhibiteur de check point, chimiothérapie, anti convulsivant...</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hémoglobinopathie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Antécédents familiaux de cytopénie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sérologie évocatrice d'une infection ancienne à EBV ou CMV	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

*Autre antécédent personnel significatif :*

## CARACTERISTIQUES DE LA CYTOPENIE AUTO IMMUNE

- **Date du diagnostic de la cytopénie auto-immune:** / /

- **Caractéristiques cliniques au diagnostic**

Hospitalisation : OUI  NON  Réanimation : OUI  NON

Syndrome anémique clinique : OUI  NON

Syndrome hémorragique cutanéomuqueux : OUI  NON

Hémorragie grave ? (cérébrale, digestive...) : OUI  NON

Si oui, précisez le site :

Score de Khelaff : \_\_\_\_\_

*Pour mémoire, aide pour calculer le Khelaff à partir des dossiers médicaux :*

Age		Saignement gastrointestinal	
Age > 65 ans	2	Saignement digestif sans anémie	4
Age > 75 ans	5	Saignement digestif avec anémie (perte de plus de 2 g d'hémoglobine) et/ou choc	15
Saignement cutané		Saignement urinaire	
Purpura pétéchial localisé (membres)	1	Hématurie macroscopique sans anémie	4
Purpura ecchymotique	2	Hématurie macroscopique avec anémie aiguë	10
Purpura pétéchial avec localisations multiples	3	<b>Saignement du système nerveux central (SNC)</b>	
Purpura pétéchial généralisé	3	Saignement du SNC ou saignement avec mise en jeu du pronostic vital	15
Purpura ecchymotique généralisé	4		
Saignements muqueux			
Epistaxis unilatérale	2		
Epistaxis bilatérale	3		
Bulles hémorragiques spontanées ou gingivorragies spontanées	5		

\* Pour chaque rubrique, seul le score le plus élevé est pris en compte. Un traitement par IgIV

- **Caractéristiques biologiques au diagnostic**

o NFS:

Hb (g/dL) :      Réticulocytes (G/L) :      Plaquettes (G/L) :

o Si AHAI, Test de Coombs : positif  négatif  non-fait

Si positif, En IgG ?       En C3 ?       Panel élargi + ?

Si panel élargi, précisez :

o Si AHAI, Biochimie / Stigmates d'hémolyse :

LDH (U/L) :      Haptoglobine (g/L) :      Bilirubine libre (µmol/L) :

o Myélogramme normal : OUI  NON  NON REALISE

Si anormal, précisez :

○ Immunologie

AAN positifs : OUI  NON  NON REALISES

Si oui, titre :

ENA positifs : OUI  NON  NON REALISES

Si oui, titre :

Anti-DNA positifs : OUI  NON  NON REALISES

Si oui, taux (U/mL) :

EPP normale: OUI  NON  NON REALISEE

Si anormale, précisez :

Sérologie VIH : Positive  Négative  NON REALISEE

Sérologie VHB : Positive  Immunité post-vaccinale  Négative  NON REALISEE

Sérologie VHC : Positive  Négative  NON REALISEE

- **Durée totale d'évolution de la cytopénie avant rémission :**

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
PTI aigu (< 3 mois) <input type="checkbox"/>	Durée < 3 mois <input type="checkbox"/>
PTI persistant (3 et 12 mois) <input type="checkbox"/>	Entre 3 et 6 mois <input type="checkbox"/>
PTI chronique (> 12 mois) <input type="checkbox"/>	Entre 6 et 12 mois <input type="checkbox"/>
	> 12 mois <input type="checkbox"/>

## CARACTERISTIQUES DE L'INFECTION VIRALE

- **Date du diagnostic de l'infection virale :** / /

- **Caractéristiques cliniques au diagnostic**

Cochez les éléments cliniques présents :

Fièvre  Adénopathies  Arthromyalgies  Symptômes digestifs  Splénomégalie

Autres symptômes pertinents :

- **Durée en jours entre l'apparition des premiers symptômes viraux et le diagnostic de cytopénie :** / /

- **Caractéristiques biologiques au diagnostic**

Date du diagnostic biologique de l'infection virale :

Syndrome mononucléosique biologique :

Hyperlymphocytose > 4 G/L : OUI  NON

Frottis sanguin évocateur : OUI  NON

Cytolyse hépatique : OUI  NON

Si oui, précisez en nombre de fois la normale (N = normale) ex : 3N

ASAT : N ALAT : N

o **Si infection à CMV :**

▪ Sérologies

Sérologie positive en : IgG  IgM

Si connus, précisez les titres : Titre IgG :

Titre d'IgM :

Test d'avidité des IgG au CMV : FORTE  FAIBLE  INTERMEDIAIRE  NON REALISE

▪ PCR

PCR virale positive : OUI  NON  NON REALISEE

PCR sanguine  PCR tissulaire  Si tissulaire, précisez la localisation :

Charge virale en log : et/ou en copies/mL : et/ou en UI/mL :

o **Si infection à EBV :**

▪ Sérologie au diagnostic :

Sérologie positive en : IgM anti-VCA  IgG anti-VCA  IgG anti-EA  IgG anti-EBNA

Si connus, précisez les titres :

Titre IgM anti-VCA :

Titre IgG anti-VCA :

Titre IgG anti EA :

Titre IgG anti EBNA :

MNI test positif : OUI  NON  NON REALISE

▪ PCR

PCR virale positive : OUI  NON  NON REALISEE

PCR sanguine  PCR tissulaire  Si tissulaire, précisez la localisation

Charge virale en log :                    et/ou en copies/mL :                    et/ou en UI/mL :

- **Evolution de l'infection virale**

Date de résolution des symptômes si connue :

Date de la séroconversion, si obtenue :

Date de la négativation de la PCR, si obtenue :

**Aucun traitement**

**Transfusion de CGR** OUI  NON

Nombre de CGR au total :

**Transfusion de CPA** OUI  NON

Nombre de CPA au total :

- **TRAITEMENTS PAR CORTICOTHERAPIE** OUI  NON

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

Si oui, cochez la ou les molécules utilisées :

**PREDNISONNE**  Précisez la posologie initiale :

**METHYLPREDNISONNE**  Précisez la posologie :

**DEXAMETHASONE**  Précisez la posologie :

Nombre de blocs de dexaméthasone :

**Schéma thérapeutique séquentiel des molécules utilisées :**

*Exemple : Prednisone puis dexaméthasone puis prednisone puis methylprednisone*

**Lignes de traitements** avec corticothérapie :

L1  L2  L3  L4  L5  L6  L7  L8

**Réponse thérapeutique :**

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Rechute** OUI  NON

Si oui, date

- **TRAITEMENTS PAR IMMUNOGLOBULINES INTRA VEINEUSES**

**Immunoglobulines en intra-veineuses** OUI  NON

Si oui, réalisation de J1  J3

Nombre de cures reçues :

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

Si réutilisé, précisez les dates :

Date de début de traitement :                      Date de fin de traitement :

Date de début de traitement :                      Date de fin de traitement :

Date de début de traitement :                      Date de fin de traitement :

**Lignes de traitements** avec immunoglobulines intra-veineuses :

L1  L2  L3  L4  L5  L6  L7  L8

**Réponse thérapeutique :**

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Rechute** OUI  NON       Si oui, date :

- **TRAITEMENTS PAR ARTPO (Agonistes du récepteur de la thrombopoïétine)**

OUI  NON

**ARTPO** : ELTROMBOPAG (REVOLADE)       ROMIPLOSTIM (NPLATE)

Précisez la posologie initiale :

ROMIPLOSTIM en µg/kg/semaine :                      ELTROMBOPAG en mg/j :

Date de début de traitement :                      Date de fin de traitement :

Si réutilisé, précisez les dates :

Date de début de traitement :                      Date de fin de traitement :

Date de début de traitement :                      Date de fin de traitement :

Date de début de traitement :                      Date de fin de traitement :

**Lignes de traitements** avec ARTPO : L1  L2  L3  L4  L5  L6  L7  L8

**Réponse thérapeutique :**

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Rechute :** OUI  NON  Si oui, date :

- **TRAITEMENTS PAR EPO (Agonistes du récepteur de l'erythropoïétine)**

OUI  NON

**Molécule utilisée :**

Précisez la posologie initiale :

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

Si réutilisé, précisez les dates :

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

**Lignes de traitements** avec EPO : L1  L2  L3  L4  L5  L6  L7  L8

**Réponse thérapeutique :**

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Rechute :** OUI  NON  Si oui, date :

- **TRAITEMENT PAR RITUXIMAB** OUI  NON

**Schéma** : 4 injections hebdomadaires 375mg/m<sup>2</sup> IV  1g J1 J15

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

Si réutilisé, précisez les dates :

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

**Lignes de traitements** avec Rituximab :

L1  L2  L3  L4  L5  L6  L7  L8

**Réponse thérapeutique** :

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Rechute** : OUI  NON  Si oui, date :

- **TRAITEMENT PAR CELLCEPT** OUI  NON

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

**Posologie** :

**Lignes de traitements** avec Cellcept : L1  L2  L3  L4  L5  L6  L7  L8

**Réponse thérapeutique** :

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Rechute** : OUI  NON  Si oui, date :

- **TRAITEMENT PAR FOSFAMATINIB (TAVLESSE)** OUI  NON

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

Schéma thérapeutique / posologie : 100 mg X2 / jour pendant 4 semaines puis 150 mgX2/jour

Sinon, précisez :

**Lignes de traitements** avec FOSFAMATINIB :

L1  L2  L3  L4  L5  L6  L7  L8

**Réponse thérapeutique :**

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Rechute :** OUI  NON  Si oui, date :

- **TRAITEMENT PAR AUTRES IMMUNOSUPPRESSEURS** OUI  NON

Si oui, précisez le nom de la molécule :

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

**Posologie :**

**Lignes de traitements** avec autres immunosuppresseurs :

L1  L2  L3  L4  L5  L6  L7  L8

**Réponse thérapeutique :**

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Rechute** OUI  NON  Si oui, date :

- **TRAITEMENT PAR SPLENECTOMIE** OUI  NON

Si oui, date :

**Ligne de traitement où est réalisée la splénectomie :**

L1  L2  L3  L4  L5  L6  L7  L8

**Réponse thérapeutique :**

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Rechute :** OUI  NON  Si oui, date :

**Traitement anti viral** : OUI  NON

Foscarnet  Valganciclovir  Ganciclovir  Cidofovir  Letermovir  Maribavir

Si autre, précisez le nom de la molécule :

Date de début de traitement :

Date de fin de traitement :

**Réponse thérapeutique** :

Date de résolution des symptômes clinique (si connue) :

Traitement permettant la rémission de la cytopénie auto immune : OUI  NON

○ **Si infection à CMV** :

▪ Contrôle sérologie réalisé ? OUI  NON

Sérologie positive en : IgG  IgM

Si connus, précisez les titres : Titre IgG :

Titre d'IgM :

▪ Séroconversion obtenue ? OUI  NON

Si oui, date :

▪ Contrôle PCR réalisé ? OUI  NON  Si oui, précisez la date :

PCR sanguine  PCR tissulaire  Si tissulaire, précisez la localisation :

PCR virale positive : OUI  NON  NON REALISEE

Charge virale en log : et/ou en copies/mL : et/ou en UI/mL :

○ **Si infection à EBV** :

▪ Contrôle sérologie réalisé ? OUI  NON

Sérologie positive en : IgM anti-VCA  IgG anti-VCA  IgG anti-EA  IgG anti-EBNA

Si connus, précisez les titres :

Titre IgM anti-VCA :

Titre IgG anti-VCA :

Titre IgG anti EA :

Titre IgG anti EBNA :

▪ Séroconversion obtenue ? OUI  NON

Si oui, date :

▪ Contrôle PCR réalisé ? OUI  NON  Si oui, précisez la date :

PCR sanguine  PCR tissulaire  Si tissulaire, précisez la localisation :

PCR virale positive : OUI  NON  NON REALISEE

Charge virale en log : et/ou en copies/mL : et/ou en UI/mL :

**STATUTS AU DERNIER SUIVI**

**Date du dernier suivi:** / /

Vivant  Décédé  Si oui, date:

Si décès, en lien avec la cytopénie : OUI  NON

Motif du décès si connu :

**Réponse de la cytopénie au dernier suivi :**

<b>PTI</b>	<b>AHAI</b>
Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes &gt; 100 G/L)</i>	Réponse complète <input type="checkbox"/> <i>(Hémoglobine normalisée, pas d'hémolyse, absence de transfusion)</i>
Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(plaquettes X 2 avec nombres de plaquettes entre 30 et 100 G/L (ou entre 50 et 100 G/L si anti agrégants ou anticoagulants)</i>	Réponse partielle <input type="checkbox"/> <i>(+ 2 points d'hémoglobine sans transfusion depuis 7 jours OU hémoglobine normalisée sans hémolyse et sans transfusion depuis 7 jours)</i>
Pas de réponse <input type="checkbox"/>	Pas de réponse <input type="checkbox"/>

**Date de la réponse complète maintenue si obtenue :** / /

**Sinon, date de la réponse partielle obtenue :** / /

**Traitement en cours de la cytopénie au dernier suivi** : OUI  NON

Corticoïdes : OUI  NON  Dose de prednisone au dernier suivi (mg/jour)

Immunoglobuline intra-veineuse  ARTPO  Rituximab  Cellcept

Si autre, lequel :

**Situation virale (si connue) à la date du dernier suivi:**

- PCR : PCR positive  Négative  Non contrôlée

Date de la dernière PCR :

Si PCR toujours positive, précisez :

Charge virale en log :                      et/ou en copies/mL :                      et/ou en UI/mL :

- Sérologie :

Sérologie en faveur d'une infection ancienne OUI  NON  NON REALISEE

Si réalisée, date de la dernière sérologie :

**Merci pour votre participation à ce projet !**