**MEDIFIB : Etude rétrospective multicentrique sur les médiastinites fibrosantes**

A renvoyer à Mélisande Beaumeunier m.beaumeunier@orange.fr

ou Jonathan London : jlondon@hopital-dcss.org ou fax 01 44 64 33 38

**DONNEES DEMOGRAPHIQUES**

Nom du patient (1ère lettre) : ⎣\_⎦ Prénom du patient (1ère lettre) : ⎣\_⎦

Date de naissance (MM/AAAA): ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ Sexe : ⎣\_⎦

Nom du médecin référent : ………………………………………………………

Hôpital : ………………………………………………………..

Email du médecin référent : ………………………………………………………

**CARACTERISTIQUE DE LA MEDIASTINITE FIBROSANTE**

Date du diagnostic (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Date de début des premiers symptômes (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Symptomatologie en rapport avec la médiastinite fibrosante**

- Altération de l’état général 🞎

- Dyspnée 🞎 Si oui, mMRC : 1 🞎 2 🞎 3 🞎 4 🞎

- Toux 🞎

- Douleur thoracique 🞎

- Dysphagie 🞎

- Dysphonie 🞎

**TDM thoracique :**

* Localisation :

médiastin supérieur 🞎 médiastin moyen 🞎 médiastin inférieur 🞎

atteinte étendue à tout le médiastin 🞎

* Masse médiastinale 🞎
* Calcifications médiastinales 🞎
* Adénopathies 🞎 Si oui, calcifiées : oui 🞎  non 🞎
* Retentissement sur les vaisseaux / bronches : oui 🞎  non 🞎

Si oui, sur :

* Engainement / compression veine pulmonaire 🞎
* Engainement / compression veine cave 🞎
* Engainement / compression artère pulmonaire 🞎
* Sténose ou compression trachéale ou bronchique 🞎
* Epanchement pleural 🞎
* Atteinte parenchymateuse associée : oui 🞎  non 🞎

Si oui :

* Atélectasie 🞎 Condensation alvéolaire 🞎
* Pneumopathie interstitielle 🞎 Si oui, préciser : ……………………………….
* Autre 🞎 Si oui, préciser : ……………………………….

**TEP-TDM :** Oui 🞎 Non 🞎

* Hyperfixation médiastinale ?  Oui 🞎 Non 🞎
* SUVmax de la fibrose : ………
* Hyperfixation ganglionnaire ? Oui 🞎 Non 🞎

Si oui localisation : thoracique 🞎 sous-diaphragmatique 🞎 cervicale 🞎

**Fibroscopie bronchique** : Oui 🞎 Non 🞎

* Compression extrinsèque 🞎
* LBA : Oui 🞎 Non 🞎 Détailler : ……………………………………………………….
……………………………………………………………………………………………….
ratio CD4 / CD8 si dispo : ………………..
* LEPI : Oui 🞎 Non 🞎 Détailler : ……………………………………………………….
* Autres 🞎

**EFR :** Oui 🞎 Non 🞎 (prendre la dernière valeur correctement exécutée)

* CPT …..% CVF…%
* VEMS …….% VEMS/ CVF …..
* DLCOc…….%

**Prélèvements histologiques :** réalisés 🞎 non réalisés 🞎

Si réalisés, type de prélèvements :

* Biopsie pulmonaire 🞎

Trans-bronchique 🞎 Ponction sous scanner 🞎

Médiastinoscopie 🞎 Chirurgicale 🞎

* Biopsie d’une adénopathie 🞎
* BGSA 🞎  si oui, résultat : …………………………………………………
* Autre 🞎 : ……………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………….

Constatations principales :

* Fibrose collagène 🞎
* Fibrose « stroriform » ou en « palissade » 🞎
* Infiltrat inflammatoire : oui 🞎 non 🞎 si oui, type :

Polynucléaires 🞎 Eosinophiles 🞎

Lymphocytaires 🞎 Plasmocytaire ou lymphoplasmocytaire 🞎

* Excès de plasmocytes IgG4+ (>10/CFG et/ou ratio plasmocytes IgG4+/plasmocytes IgG>40%) 🞎
* Phlébites oblitérantes 🞎
* Granulome 🞎
* Nécrose 🞎
* Vascularite 🞎
* Clonalité faite : Oui 🞎 Non 🞎

Si oui, clonalité positive : Oui 🞎 Non 🞎

Autre diagnostic associé : Oui 🞎 Non 🞎

* Si oui, préciser : ……………………………………

**DONNEES BIOLOGIQUES**

**Syndrome inflammatoire biologique** : oui 🞎 non 🞎 non disponible 🞎

* CRP : ………………mg/L 🞎

**Electrophorèse des protéines plasmatiques**:

* Normale  🞎 Non disponible 🞎
* Hypergammaglobulinémie polyclonale 🞎 Hypogammaglobulinémie 🞎
* Gammaglobulines : ……………. g/L
* Gammapathie monoconale : oui 🞎 non 🞎 si oui :

Présence d’un pic à l’EPP : oui 🞎 non 🞎

si oui : taille du pic : …… g/L non quantifiable 🞎

Typage de la gammapathie monoclonale si réalisé : …………………….

**Immunophénotypage lymphocytaire**:

* normal 🞎 anormal 🞎 non réalisé 🞎
* Préciser si anormal :……………………………………………..……………………
…………………………………………………………………………………………..

**Dosage IgG4** : Taux : ……………… g/L non disponible 🞎

**ANCA** :

* Positifs 🞎 Négatifs 🞎 non réalisés 🞎
* si positifs :

Spécificité : p-ANCA 🞎 c-ANCA 🞎 aucune 🞎

 MPO 🞎 PR3 🞎

**Quantiféron** :

* Positif 🞎 Négatif 🞎 non réalisé 🞎

**Histoplasmose**:

* Sérologie : Positive 🞎 Négative 🞎 non réalisée 🞎
* PCR histoplasmose : Positive 🞎 Négative 🞎 non réalisée 🞎

**Autres si pertinent** : ……………………………………………...…………………………..

**EXPOSITIONS ET ATCD**

**Profession(s) exercée(s) actuelle(s) ou passée(s):** …………………………………...
…………………………………………………………………………………………………..

**Tabagisme au diagnostic de la fibrose** : oui 🞎 non 🞎 si oui :

* Sevré 🞎 actif 🞎 Nombre de PA : …………….

**Exposition à l’amiante** : oui 🞎 non 🞎

**ATCD de radiothérapie thoracique** : oui 🞎 non 🞎 Si oui :

* Indication : ……………………………………………………………………………
* Date radiothérapie (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**ATCD de médiastinite infectieuse** oui 🞎  non 🞎

* Date de la médiastinite infectieuse (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦
* Pathogène en cause : ………………………………………………………………
* Etiologie de la médiastinite infectieuse : ………………………………………….

**Exposition aux dérivés de l’ergot de seigle** 🞎

**PATHOLOGIES ASSOCIEES**

**Tuberculose** : oui 🞎 non 🞎 si oui :

* Séquelle 🞎 OU Tuberculose maladie 🞎
* Date de diagnostic (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Lymphome ou syndrome lymphoprolifératif** : oui 🞎 non 🞎 si oui :

* Type : …………………………………………………………………………………..
…………………………………………………………………………………………..
* Localisation : …………………………………………………………………………..
…………………………………………………………………………………………..
* Au moment diagnostic de la médiastinite fibrosante :

Séquelle 🞎 OU maladie active / diagnostic concomitant 🞎

* Date de diagnostic (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Histoplasmose** : oui 🞎 non 🞎 si oui :

* Date de diagnostic (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Maladie associée aux IgG4** (suspectée ou confirmée): oui 🞎 non 🞎 si oui :

* Manifestations :

Fibrose rétropéritonéale 🞎 Pancréatite 🞎 Thyroïde 🞎

Dacryoadénite 🞎 Atteinte orbitaire 🞎

Aortite 🞎 Rénale 🞎 Pulmonaire 🞎

Autre 🞎 ………………………………..……………………………………………...

* Répondant aux critères ACR 2019 (cf annexe) :

Oui 🞎 Non 🞎 Ne sait pas 🞎

* Diagnostic de maladie associée aux IgG4 : certain 🞎 probable 🞎 possible 🞎
* Histologie en faveur : oui 🞎 non 🞎 si oui :

Site(s) biopsique(s) de la confirmation : …………………………………….
…………………………………………………………………………………...

Nombre de plasmocytes IgG4 / champs (HPF) : …………………….

Nombre de plasmocytes IgG4 / plasmocytes totaux : …………………….

Nombre de plasmocytes IgG4 / plasmocytes IgG+ : ……………………...

* Date du diagnostic de la maladie associée aux IgG4: ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Cancer solide concomitant :** oui 🞎 non 🞎 Si oui :

* Type : ………………………………………………………………………………….
* Date du diagnostic du cancer solide : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Autre pathologie associée la médiastinite fibrosante** : oui 🞎 non 🞎

* Si oui, précisez : ……...……………………………………………………………….
…………………………………………………………………………………………..
…………………………………………………………………………………………..

**Traitements associés qui chronologiquement auraient pu induire la médiastinite fibrosante** : ……............................................................................................................
…………………………………………………………………………………………………..

**TRAITEMENTS**

**Traitement initié pour la médiastinite fibrosante** (ou la maladie associée aux IgG4): Oui 🞎 Non 🞎 Si oui :

**Corticothérapie** : Oui 🞎 Non 🞎 Si oui :

* date de début (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦
* Dose de départ : ………………….mg/kg et/ou ……………….mg/jour
* Nombre de cures de corticothérapie au total : …………………..

**Rituximab** (à visée immunomodulatrice) : Oui 🞎 Non 🞎 Si oui :

* Date de début (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦
* Protocole : 1g J1/J15 🞎 375 mg/m² hebdomadaire 🞎 autre 🞎 : ….. …….
* Perfusions d’entretien : Oui 🞎 Non 🞎

**Azathioprine**: Oui 🞎 Non 🞎

* Date de début (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Cyclophosphamide**: Oui 🞎 Non 🞎

* Si oui, protocole/nombre de doses :

**Méthotrexate** : Oui 🞎 Non 🞎

**Autre** : ……………………………………………

**Traitement anti-tuberculeux :** Oui 🞎 Non 🞎

* Date de début (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Traitement d’une hémopathie maligne :** Oui 🞎 Non 🞎

* Date de début (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦
* Type de traitement : …………………………………………………………………...

**Traitement endovasculaire :** Oui 🞎 Non 🞎

* Si oui, type : ……………………..

**Exérèse chirurgicale :** Oui 🞎 Non 🞎

* Si oui, précisez : ……………………..

**Médicaments de l’HTAP :** Oui 🞎 Non 🞎

* Si oui, précisez : ……………………..

**Oxygénothérapie de longue durée** : Oui 🞎 Non 🞎

**VNI** : Oui 🞎 Non 🞎

**COMPLICATIONS**

Syndrome cave supérieur 🞎 Syndrome cave inférieur 🞎

Hémoptysie 🞎

Œdème aigu pulmonaire 🞎

Atélectasie 🞎

Infection pulmonaire 🞎

HTAP ou élévation sélective de la pression d’une artère pulmonaire 🞎

Insuffisance respiratoire 🞎 Si oui : Hypoxémique 🞎 Hypercapnique 🞎

Autre 🞎 Précisez …………………………………………………………………………..

**EVOLUTION ET DERNIER SUIVI**

**Evolution :**

Amélioration ou rémission 🞎 Progression 🞎 Stabilisation 🞎

**Date du dernier suivi (JJ/MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Décès :** Oui 🞎 Non 🞎 Si oui :

* Date : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦
* Cause : …………………..