

# ESSDAI (Eular Sjögren Syndrome Disease Activity index)

Merci de COCHER la case correspondant au niveau d'activité de la maladie atteinte par atteinte.

Le score de chaque domaine se calcule en multipliant le poids du domaine par le niveau d'activité. Le score total est la somme de tous les domaines.

<b>SIGNES GENERAUX 3</b>		
<i>Attention : coter « absence d'activité » les signes généraux non liés à la maladie (fièvre d'origine infectieuse, perte de poids volontaire).</i>		
<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence de signes généraux	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	Fièvre (37.5° à 38.5°C) / sueurs nocturnes modérées ou intermittentes Amaigrissement involontaire (5 à 10%)	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	Fièvre importante (>38.5°C) / sueurs nocturnes abondantes Amaigrissement involontaire (>10%)	<input type="checkbox"/>

<b>LYMPHADENOPATHIES 4</b>		
<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence d'adénopathie ou de splénomégalie	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	- Adénopathies ≥1cm (ou ≥2cm dans la région inguinale)	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	- Adénopathies ≥2cm (ou ≥3cm dans la région inguinale) - Splénomégalie (cliniquement palpable ou à l'imagerie)	<input type="checkbox"/>
<b>Activité élevée [3]</b>	- Prolifération B maligne actuelle (lymphome, myélome, Waldenström.)	<input type="checkbox"/>

<b>ATTEINTE GLANDULAIRE 2</b>		
<i>Attention : ne pas coter les manifestations glandulaires non liées à la maladie (ex : lithiase, infection...)</i>		
<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence d'hypertrophie glandulaire	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	Hypertrophie glandulaire modérée, avec: - Parotidomégalie (≤ 3cm), - Ou hypertrophie modérée des glandes sous-mandibulaire et lacrymales	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	Hypertrophie glandulaire majeure, avec: - Parotidomégalie (>3cm) - ou importante hypertrophie des glandes sous-mandibulaire et lacrymales	<input type="checkbox"/>

<b>ATTEINTE ARTICULAIRE 2</b>		
<i>Attention : ne pas coter les manifestations articulaires non liées à la maladie (ex : arthrose...)</i>		
<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence d'atteinte articulaire active	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	Arthralgies des mains poignets chevilles ou pieds avec dérouillage matinal (>30 min)	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	De 1 à 5 synovites sur 28	<input type="checkbox"/>
<b>Activité élevée [3]</b>	≥ 6 synovites sur 28	<input type="checkbox"/>

<b>ATTEINTE CUTANEE 3</b>		
<i>Attention : coter « absence d'activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu'à une activité de la maladie, ainsi que, les manifestations cutanées non liées à la maladie.</i>		
<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence de manifestation cutanée active	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	Erythème polymorphe	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	Vascularite cutanée limitée(y compris les vascularites urticariennes) ou purpura limité aux pieds et chevilles ou lupus cutané sub-aigu.	<input type="checkbox"/>
<b>Activité élevée [3]</b>	Vascularite cutanée diffuse (y compris vascularites urticariennes) ou purpura diffus ou ulcère lié à une vascularite.	<input type="checkbox"/>

### ATTEINTE PULMONAIRE 5

**Attention** : coter « absence d'activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu'à une activité de la maladie, ainsi que les manifestations pulmonaires non liées à la maladie (ex : tabac...)

<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence de manifestation pulmonaire active	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	Toux persistante ou, atteinte bronchique sans anomalie à la radiographie standard. Ou atteinte interstitielle confirmée par l'imagerie : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sans dyspnée,</li> <li>- Avec EFR normales</li> </ul>	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	Atteinte pulmonaire modérément active: atteinte interstitielle confirmée au TDM (coupes fines) avec <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dyspnée d'effort (NHYA I, II)</li> <li>• Ou anomalies EFR limitées à : <ul style="list-style-type: none"> <li>- 70% &gt; DLCO ≥40%</li> <li>- ou 80% &gt; CVF ≥ 60%</li> </ul> </li> </ul>	<input type="checkbox"/>
<b>Activité élevée [3]</b>	Atteinte pulmonaire très active: atteinte interstitielle confirmée au TDM (coupes fines) avec : <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dyspnée de repos (NHYA III, IV)</li> <li>• Ou anomalies EFR avec: <ul style="list-style-type: none"> <li>- DLCO &lt; 40%</li> <li>- Ou CVF &lt; 60%</li> </ul> </li> </ul>	<input type="checkbox"/>

### ATTEINTE RENALE 5

**Attention** : coter « absence d'activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu'à une activité de la maladie, ainsi que les manifestations néphrologiques non liées à la maladie (Si une biopsie rénale a été réalisée, ce sont les données **histologiques** qui doivent être prises en compte pour la cotation de l'activité)

<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence d'atteinte rénale active: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Protéinurie &lt; 0.5g/j, pas d'hématurie, pas de leucocyturie, pas d'acidose.</li> <li>- Ou protéinurie ou insuffisance rénale ancienne stable</li> </ul>	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	Atteinte rénale spécifique limitée à : <ul style="list-style-type: none"> <li>• Acidose tubulaire sans insuffisance rénale</li> <li>• Atteinte glomérulaire : <ul style="list-style-type: none"> <li>- avec protéinurie (entre 0.5 et 1 g/d)</li> <li>- sans hématurie et sans insuffisance rénale (DFG ≥ 60ml/min)</li> </ul> </li> </ul>	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	Atteinte rénale modérément active : <ul style="list-style-type: none"> <li>• Acidose tubulaire avec insuffisance rénale (DFG &lt; 60 ml/min)</li> <li>• Atteinte glomérulaire : <ul style="list-style-type: none"> <li>- avec protéinurie (entre 0.5 et 1 g/d)</li> <li>- sans hématurie et sans insuffisance rénale (DFG ≥ 60ml/min)</li> </ul> </li> <li>• Ou signes histologiques : <ul style="list-style-type: none"> <li>- glomérulonéphrite extra membraneuse</li> <li>- infiltrat interstitiel important</li> </ul> </li> </ul>	<input type="checkbox"/>
<b>Activité élevée [3]</b>	Atteinte rénale très active : <ul style="list-style-type: none"> <li>• Atteinte glomérulaire <ul style="list-style-type: none"> <li>- avec protéinurie &gt; 1.5 g/j</li> <li>- ou hématurie ou insuffisance rénale (GFR &lt; 60 ml/min)</li> </ul> </li> <li>• Ou signes histologiques de : <ul style="list-style-type: none"> <li>- glomérulonéphrite proliférative</li> <li>- atteinte liée à une cryoglobulinémie</li> </ul> </li> </ul>	<input type="checkbox"/>

### ATTEINTE MUSCULAIRE 6

**Attention** : ne pas coter les manifestations musculaires non liées à la maladie (ex : myopathie cortisonique...)

<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence d'atteinte musculaire active	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	Myosite active avec preuve EMG ou histologique, et : <ul style="list-style-type: none"> <li>- absence de faiblesse musculaire</li> <li>- ou élévation des CPK (N &lt; CPK ≤ 2N)</li> </ul>	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	Myosite modérément active avec preuve EMG ou histologique, et : <ul style="list-style-type: none"> <li>- faiblesse (déficit maximal : 4/5),</li> <li>- ou élévation des CPK (2N &lt; CK ≤ 4N),</li> </ul>	<input type="checkbox"/>
<b>Activité élevée [3]</b>	Myosite très active avec preuve EMG ou histologique, et : <ul style="list-style-type: none"> <li>- faiblesse (déficit ≤ 3/5)</li> <li>- ou élévation des CPK (&gt;4N)</li> </ul>	<input type="checkbox"/>

<b>ATTEINTE NEUROLOGIQUE PERIPHERIQUE 5</b>		
<i>Attention : coter « absence d'activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu'à une activité de la maladie, ainsi que les manifestations neurologiques périphériques non liées à la maladie</i>		
<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence d'atteinte neurologique périphérique active	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	Atteinte neurologique périphérique faiblement active: - Neuropathie axonale sensitive pure (prouvée par l'ENMG) - Névralgie du Trijumeau (V)	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	Atteinte neurologique périphérique modérément active prouvée par l'ENMG - Neuropathie axonale sensitivo-motrice pure sans déficit moteur - Neuropathie axonale sensitive pure associée à une cryoglobulinémie - Ganglionopathie avec ataxie modérée - Polyradiculonévrite (PIDC) avec retentissement fonctionnel modéré (déficit moteur maximal 4/5 ou ataxie modérée) Atteinte des nerfs crâniens d'origine périphérique (sauf trijumeau (V))	<input type="checkbox"/>
<b>Activité élevée [3]</b>	Atteinte neurologique périphérique très active prouvée par l'ENMG - Neuropathie axonale sensitivo-motrice pure avec déficit moteur ≤ 3/5 - Atteinte neurologique périphérique liée à une vascularite (ex : mononévrite multiple...) - Ganglionopathie avec ataxie sévère - Polyradiculonévrite (PIDC) avec retentissement fonctionnel sévère (déficit moteur ≤ 3/5, ou ataxie sévère)	<input type="checkbox"/>

<b>ATTEINTE NEUROLOGIQUE CENTRALE 5</b>		
<i>Attention : coter « absence d'activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu'à une activité de la maladie, ainsi que les manifestations neurologiques centrales non liées à la maladie.</i>		
<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence d'atteinte neurologique centrale active	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	Atteinte neurologique centrale modérément active - atteinte des nerfs crâniens d'origine centrale - névrite optique - lésions de la substance blanche mimant une SEP entraînant des troubles sensitifs ou troubles cognitifs avérés.	<input type="checkbox"/>
<b>Activité élevée [3]</b>	Atteinte neurologique centrale très active - Vascularite cérébrale (par exemple AVC ou AIT) - convulsions - myélite transverse. - méningite lymphocytaire - lésions de la substance blanche mimant une SEP avec déficit moteur	<input type="checkbox"/>

<b>ATTEINTE HEMATOLOGIQUE 2</b>		
<i>Attention : - pour les anémies, les neutropénies et les thrombopénies, seules les cytopénies auto-immunes sont à prendre à compte. Ne pas coter les cytopénies non liées à la maladie (ex : carentielles, ou cytopénies liées aux traitements comme par exemple les lymphopénies induites par le cyclophosphamide)</i>		
<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence de cytopénie auto-immune	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	Cytopénie auto-immune avec: - neutropénie (1000 < neutrophiles < 1500/mm <sup>3</sup> ) - ou anémie (10 < Hémoglobine < 12g/dl) - ou thrombocytopénie (100.000 < Plaquettes < 150.000/mm <sup>3</sup> ) Ou lymphopénie (500 < lymphocytes < 1000/mm <sup>3</sup> )	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	Cytopénie auto-immune avec: - neutropénie (500 ≤ neutrophiles ≤ 1000/mm <sup>3</sup> ), - ou anémie (8 ≤ Hémoglobine ≤ 10g/dl) - ou thrombocytopénie (50.000 ≤ Plaquettes ≤ 100.000/mm <sup>3</sup> ) Ou lymphopénie (≤ 500/mm <sup>3</sup> )	<input type="checkbox"/>
<b>Activité élevée [3]</b>	Cytopénie auto-immune avec: - neutropénie (neutrophiles < 500/mm <sup>3</sup> ), - ou anémie (Hémoglobine < 8 g/dl) - ou thrombocytopénie (Plaquettes < 50.000/mm <sup>3</sup> ),	<input type="checkbox"/>

<b>DOMAINE BIOLOGIQUE 1</b>		
<b>Absence d'activité [0]</b>	Absence des signes biologiques (se trouvant aux niveaux d'activité faible et modérée)	<input type="checkbox"/>
<b>Activité faible [1]</b>	- composant monoclonal - ou hypocomplémentémie (C4 ou C3 ou CH50 bas) - ou hypergammaglobulinémie ou taux d'IgG compris entre 16 et 20 g/L	<input type="checkbox"/>
<b>Activité modérée [2]</b>	- présence d'une cryoglobulinémie - ou hypergammaglobulinémie ou taux d'IgG > 20 g/L - ou apparition d'une hypogammaglobulinémie (< 5 g/L)	<input type="checkbox"/>