

Survie à 3 ans de la population ItinérAIR-Sclérodermie

Eric Hachulla*¹, Patrick Carpentier², Virginie Gressin³, Elisabeth Diot⁴, Yannick Allanore⁵, Jean Sibilia⁶, David Launay¹, Luc Mouthon⁷, Patrick Jegou⁸, Jean Cabane⁹, Pascal de Groote¹⁰, Amélie Chabrol¹¹, Isabelle Lazareth¹², Loïc Guillevin⁷, Pierre Clerson¹³, Marc Humbert¹⁴ et le groupe ItinérAIR Sclérodermie.

¹Internal Medicine, Hôpital Claude Huriez, Lille, ²Vascular Medicine, Hôpital Nord, Grenoble, ³Actelion Pharmaceuticals France, ⁴Internal Medicine, Hôpital Bretonneau, Tours, ⁵Rheumatology, Hôpital Cochin, Paris, ⁶Rheumatology, Hôpital de Hautepierre, Strasbourg, ⁷Internal Medicine, Hôpital Cochin, Paris, ⁸Internal Medicine, Hôpital Sud, Rennes, ⁹Internal Medicine, Hôpital Saint Antoine, Paris, ¹⁰Cardiology, Hôpital Cardiologique, Lille, ¹³Orgamétrie, Roubaix, ¹⁴Université Paris-Sud 11, Respiratory, Hôpital Antoine Bécère, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Clamart, France

Objectif : évaluer la survie, les facteurs de risque et causes de décès de la population ItinérAIR Sclérodermie après 3 ans de suivi.

Matériel et méthodes: les données évolutives des patients de l'étude ItinérAIR Sclérodermie ont été obtenues auprès des centres investigateurs ou après enquête de mairies après 3 ans de suivi. Les causes de décès ont été rapportées comme relater ou non à la sclérodermie (ScS). La survie a été évaluée selon la méthode de Kaplan-Meier. Une analyse multivariée a été réalisée pour identifier les facteurs de risque de décès.

Résultats : au total, 546 patients ont été suivis durant une médiane de 37 mois correspondant à 1547 patient-années. À l'entrée dans l'étude, la majorité des patients était des femmes, avait une forme limitée de ScS et un âge moyen de 55 ± 13 ans avec une durée moyen évolution de la maladie de 8.8 ± 8.1 ans. Il a été observé au cours de l'étude 42 décès donnant une survie à trois ans de 91.1% et une mortalité cumulée de 3.04 décès pour 100 patient-années. 17 décès (32%) étaient liés à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et 8 (17%) étaient d'origine cancéreuse. La survie estimée à 3 ans était de 95.5% chez les patients avec à l'entrée dans l'étude une fuite tricuspидienne (VIT) <2.8 m/s versus 77.5% chez des patients avec VIT ≥ 2.8 m/s ($p < 0.0001$). En analyse multivariée, l'HTAP, (Hazard ratio [HR] 7.24), l'âge au premier symptôme (HR 1.05), la durée d'évolution de la ScS (HR 1.05 par an) et le score de Rodnan (HR 1.05) étaient associés à une augmentation du risque de mortalité.

Conclusion: ces résultats à trois ans sont comparables à ce qui était connu dans la littérature. La survenue d'une HTAP constitue un facteur majeur de risque de décès. Une VIT au-delà de 2,8 m/s constituent un signe d'alarme de mauvais pronostic. La survie estimée à 3 ans était de 95.5% chez les patients avec à l'entrée dans l'étude une fuite tricuspидienne (VIT) <2.8 m/s versus 77.5% chez des patients avec VIT ≥ 2.8 m/s ($p < 0.0001$).