

Synopsis SCLEROSNP

Titre : Description clinique, électro-neuro-myographique et pronostic des neuropathies périphériques au cours de la Sclérodémie systémique

Rationnel : La sclérodémie systémique (SSc) est une maladie rare mais potentiellement sévère, caractérisée par des anomalies immunologiques, vasculaires et fibrotiques. L'atteinte neurologique est mal connue et décrite comme rare dans cette maladie mais la survenue d'une neuropathie périphérique semble non exceptionnelle au cours de la sclérodémie systémique. Le pronostic et la réponse aux traitements de ces manifestations n'est pas connue. Nous faisons l'hypothèse qu'une atteinte neurologique périphérique n'est pas rare au cours de la SSc et qu'une caractérisation des neuropathies périphériques survenant dans le cours évolutif d'une sclérodémie systémique permettrait un diagnostic plus précoce et une prise en charge adaptée.

Objectif Principal : Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, immunologiques, électro-neuro-myographiques, le traitement et le pronostic des neuropathies périphériques des patients ayant une SSc.

Objectif secondaire : Déterminer les facteurs associés à la survenue d'une neuropathie périphérique chez les patients atteints d'une SSc comparé à un groupe témoins, apparié sur l'âge et le sexe, de patients SSc sans atteinte neurologique périphérique

Critères d'inclusion :

Patients majeurs âgés de plus de 18 ans,

Pour les cas :

- Patient atteint d'une sclérodémie systémique qui répond aux critères internationaux validés ACR/EULAR 2013(1)
- Patient pour lequel un diagnostic de neuropathie périphérique incident a été porté entre 2008 et 2018, sans autre étiologie mise en évidence

Pour les témoins :

- Patient atteint d'une sclérodémie systémique qui répond aux critères internationaux validés ACR/EULAR 2013(1) **SANS** diagnostic de neuropathie périphérique clinique
- Appariement sur le sexe, l'âge (± 5 ans) et la forme cutanée de la SSc (Recrutement Cas et Témoin par chaque centre (1 cas/1 témoin))

Critères de non inclusion :

- Patient atteint d'une Sclérodémie localisée ou Morphée
- Patient atteint d'un Syndrome de chevauchement avec autre maladie auto-immune.
-

Méthode : Etude rétrospective descriptive nationale.

Comment participer :

Contacté par mail : tiphaineporel@wanadoo.fr ou pugnet.g@chu-toulouse.fr

Contact :

Dr Tiphaine Porel : tiphaineporel@wanadoo.fr ou Dr Grégory Pugnet : pugnet.g@chu-toulouse.fr ;
Service de Médecine Interne et Immunologie clinique CHU Toulouse