



21^{ème} réunion annuelle

Groupe Francophone de Recherche sur la Sclérodermie

Vendredi et samedi 20 – 21 octobre 2017



Espace La Nautique, MARSEILLE

23 Quai de Rive Neuve
13007 MARSEILLE

21^{ème} réunion annuelle
Groupe Francophone de Recherche sur la Sclérodermie
Vendredi et samedi 20-21 octobre 2017
Espace La Nautique, MARSEILLE

Vendredi 20 octobre de 14H00-17H45 : Recherche Fondamentale

14H00-14H15: Accueil des participants (Annabelle Benbouriche),

**Présentation des travaux financés par le GFRS 2016-2017
et annonce des Lauréats 2017-2018**

Modérateurs : Luc Mouthon et Nathalie Lambert

14H15: Analyse des voies de signalisation associées à la production d'IL-6 et d'IL-10 par les lymphocytes B au cours de la sclérodermie systémique. **Mathieu JOUVRAY**. *Lille, France*.

14H30: CD146/CD146 soluble : cible et acteur dans la sclérodermie systémique. **Xavier HEIM**. *Marseille, France*

14H45- 15H00: Présentation des projets des lauréats en quelques minutes.

Présentation des résumés sélectionnés pour communication orale

Modératrices : Laurence Michel et Brigitte Granel

15h00-16H00 (7 min présentation+ 3-4 min questions)

- Biais de phosphorylation initiale de la tyrosine kinase de Bruton et de la phospholipase C $\gamma 2$ du récepteur des lymphocytes B chez les patients atteints de sclérodermie systémique compliquée de pneumopathie interstitielle diffuse. M. HUERTA MARFIL, **B. CHAIGNE**, N. DUMOITIER, C. FERNANDEZ, P. COHEN, JB. FRAISON, J. LONDON, R. PAULE, A. REGENT, N. VARIN-BLANK, L. MOUTHON. *Paris Cochin, France*
- Analyse protéique de la réponse au TGF- β des fibroblastes dermiques humains dans la sclérodermie systémique. **B. CHAIGNE**, G. CLARY, M. LE GALL, N. DUMOITIER, S. LOFEK, P. CHAFEY, P. MOINZADEH, T. KRIEG, C. DENTON, L. MOUTHON. *Paris Cochin, France*.
- Comparaison phénotypique des macrophages dérivés de monocytes sous l'effet du M-CSF ou du GM-CSF pour modéliser in vitro des conditions pulmonaires pathologiques : application à la pneumopathie interstitielle diffuse associée à la Sclérodermie Systémique. **A. BALLERIE**, A. LESCOAT, Y. AUGAGNEUR, L. VERNHET ; O. FARDEL ; P. JEGO ; S. JOUNEAU ; V. LECUREUR. *Rennes, France*.
- Etude de 100 femmes primigestes (QuantiChimera) pour comprendre les facteurs qui influencent le passage et le maintien du Microchimérisme (Mc) fœtal. M. EI HADDAD, K.R. KARLMARK, G. V. MARTIN, C. PICARD, X-C DONATO, M. MARTIN, A. D. LOUNDOU, J. ROUDIER, R. DESBRIERES et **N.C. LAMBERT**. *Marseille, France*.

16H00- 16H30 Pause-Café

21^e réunion du GFRS 20 et 21 octobre

ORATEUR INVITE

16H30-17H20 : **CARLO CHIZZOLINI, Hôpitaux Universitaires Genève, Suisse**

“The role of IL-17 family members in Scleroderma skin fibrosis”

Modérateurs : Nathalie Lambert et Luc Mouthon

17H30 : Assemblée Générale du GFRS et ELECTIONS

19H30: Diner au Restaurant la Nautique

(voir organisation pratique page 4 du programme)

Samedi 21 octobre 2017 de 8H45 à 12H00 : Recherche Clinique

8H45-9H00: Accueil des participants (Annabelle Benbouriche),

Présentation des résumés sélectionnés pour communication orale

Modérateurs : Elisabeth Diot et Thierry Martin

9H00-10H00 (7 min présentation+ 3-4 min questions)

- Krebs von den Lungen-6 (KL-6), un marqueur de fibrose pulmonaire et de sévérité dans la sclérodémie systémique. **A. BENYAMINE**, X. HEIM, N. RESSEGUIER, D. BERTIN, C. GOMEZ, M. EBBO, JR. HARLE, G. KAPLANSKI, P. ROSSI, N. BARDIN, B. GRANEL. *Marseille, France.*
- Etude menée au sein du GFRS sur les caractéristiques associées aux anticorps anti-fibrillarine chez les patients ayant une Sclérodémie Systémique (ScS). **A. BENYAMINE**, X. HEIM, D. LAUNAY, S. DUBUCQUOI, A. HIJ, D. FARGE, A. LESCOAT, P. JEGO, I. BAHON RIEDINGER, N. BENMOSTEFA, L. MOUTHON, N. BARDIN, B. GRANEL. *Marseille, France.*
- Utilisation des immunoglobulines intraveineuses dans la myopathie associée à la sclérodémie systémique: une étude rétrospective de 52 patients. **B. CHAIGNE**, S. RODEIA, N. BENMOSTEFA, A. BEREZNE, P. COHEN. A. REGENT, B. TERRIER, N. COSTEDOAT-CHALUMEAU, L. GUILLEVIN, C. Le JEUNNE, L. MOUTHON. *Paris Cochin, France.*
- Sclérodémie systémique de révélation tardive : étude monocentrique comparative de 38 patients. A. ACHILLE, C. DURANT, L. JOURNEAU, O. ESPITIA, **C. AGARD**. *Nantes, France.*
- Hypertension pulmonaire pré-capillaire associée à la sclérodémie systémique : phénotype et diagnostic et données de suivi de 30 patients. L. JOURNEAU, A. ACHILLE, D. HOREAU-LANGLARD, F. PERRIN, C. DURANT, **C. AGARD**. *Nantes, France.*

10H00-10H15: présentation du site GFRS. Christian AGARD

10h15-10h30: Pause-café

21^e réunion du GFRS 20 et 21 octobre

Suite Présentation résumés sélectionnés pour communication orale

Modérateurs : Pierre-Yves Hatron et Bernard Imbert

10H30-11H10 (7 min présentation+ 3-4 min questions):

- Atteinte articulaire de la sclérodermie systémique : intérêt de l'échographie Doppler articulaire. **S. THIETART**, K. LOUATI, E. GAIGNEUX, S. RIVIERE, J. SELLAM, F. BERENBAUM, M. GATFOSSE, A. MEKINIAN, O. FAIN. *Paris St Antoine, France.*
- Handicap de la main au cours de la sclérodermie systémique dans une population algérienne. **N. BENMOSTEFA**, S. KHETTABI, S. SLIMANI, S. ROUABEHIA, D. ROULA, L. MOUTHON, R. MALEK. *Sétif, Algérie- Paris Cochin, France.*
- Cancers synchrones et sclérodermie : Notre expérience en Médecine Interne. **D. HAKEM**, N. SLIMANI, L. MOUSSAOUI, A. DERRICHE, M. BOUDJEMAA, Y. GUELLOUR, A. BERRAH, *Alger Algérie.*

ORATEUR INVITE

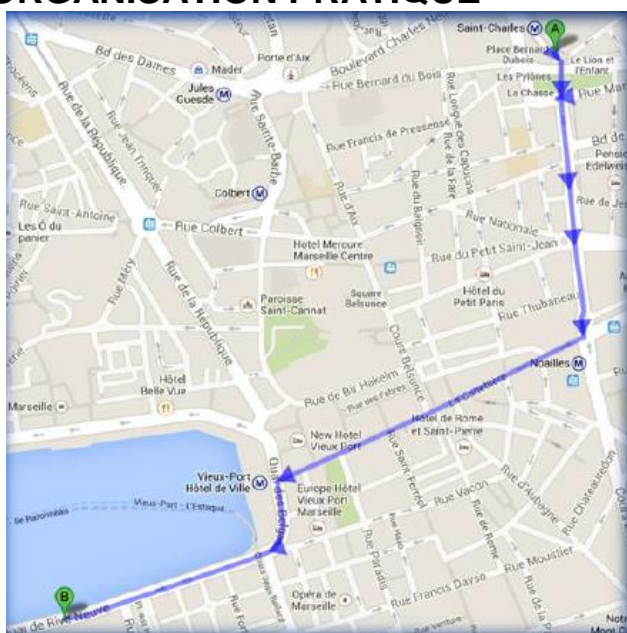
11H10-12H00: ARIANE HERRICK, Université de Manchester, UK

'Early diffuse cutaneous systemic sclerosis - lessons from ESOS'

Dominique Farge et Luc Mouthon

12H30: Déjeuner au Restaurant La Nautique

ORGANISATION PRATIQUE



SALLE DE CONFERENCE L'ESPACE NAUTIQUE

23 Quai de Rive Neuve
13007 MARSEILLE

Ci-contre le plan d'accès à l'Espace Nautique depuis la Gare Saint-Charles.

Possibilité de se rendre à l'Espace Nautique à pied (itinéraire bleu ci-dessus), compter environ 20 minutes.

Possibilité de prendre la ligne de **métro N°1** à la station « Saint-Charles », jusqu'à l'arrêt « **Vieux-Port Hôtel de Ville** »

RESTAURANT LA NAUTIQUE

PAVILLON FLOTTANT - FACE AU 20 QUAI DE RIVE NEUVE - 13007 MARSEILLE.

(En face de la salle de conférence)



N'oubliez pas de réserver votre place sur le coupon d'inscription à la journée du GFRS !

Analyse des voies de signalisation associées à la production d'interleukine-6 et d'interleukine-10 par les lymphocytes B au cours de la sclérodémie systémique

M. Jouvray^{1,2,3,4}, T. Guerrier^{1,2}, A. Forestier^{1,2,3,4}, J. Giovannelli^{1,2,3,4}, G. Lefèvre^{1,2,3,4,5}, V. Sobanski^{1,2,3,4}, C. Hauspie^{1,2,5}, E. Hachulla^{1,2,3,4}, P-Y Hatron^{3,4}, H. Zephir^{1,2,6}, P. Vermersch^{1,2,6}, M. Labalette^{1,2,5}, D. Launay^{1,2,3,4*}, S. Dubucquoi^{1,2,5*}

1. Univ. Lille, U995, Lille Inflammation Research International Center (LIRIC), F-59000 Lille, France

2. Inserm, U995, F-59000 Lille, France

3. CHU Lille, département de médecine interne et immunologie clinique, F-59000 Lille, France

4. Centre national de référence maladies systémiques et auto-immunes rares

5. CHU Lille, institut d'immunologie, F-59000 Lille, France

6. CHU Lille, service de neurologie, F-59000 Lille, France

Objectifs : Les lymphocytes B (LB) semblent jouer un rôle important dans la physiopathologie de la sclérodémie systémique (ScS). Nous avons montré une diminution de la production d'IL-6 et d'IL-10 au sein des LB des malades dans nos précédents travaux. L'objectif de ce travail était d'étudier les voies de signalisation connues pour être impliquées dans la production d'IL-6 et d'IL-10 au sein des LB de patients sclérodermiques.

Matériel et méthode : Nous avons stimulé les voies TLR, BCR, CD40 et des récepteurs de l'IL-4 des LB circulants purifiés chez 10 patients sclérodermiques et 10 sujets sains. La production d'IL-6 et d'IL-10 était évaluée par cytométrie en flux (CMF), ELISA et RT-PCR. Les voies de signalisation étaient évaluées en CMF par l'étude de la phosphorylation de ERK, mTOR, STAT3 et STAT5,

Résultats : Nous n'avons pas observé de différence de production d'IL-6 et d'IL-10. Cependant, on observait un défaut de phosphorylation de mTOR au sein des LB des patients sclérodermiques par rapport aux sujets sains ($p=0,001$). On ne retrouvait pas de différence de phosphorylation pour ERK, STAT3 et STAT5.

Conclusion : La phosphorylation de mTOR est diminuée au sein des LB des patients sclérodermiques. Ces anomalies de signalisation intracellulaire pourraient jouer un rôle dans la diminution de production d'IL-6 et d'IL-10 précédemment décrit.

Mots clefs : Sclérodémie systémique, lymphocyte B, IL-6, IL-10, mTOR

Courriel : mathieu.jouvray@protonmail.com

CD146/CD146 soluble : cible et acteur dans la sclérodémie systémique (ScS)

X. Heim¹, E. Kaspi^{2,3}, B. Granel^{1,4}, A. Benyamine^{1,4}, F. Dignat George^{1,5}, A. Leroyer¹, M. Blot Chabaud¹, N. Bardin^{1,6}.

¹ Aix Marseille Univ, INSERM, VRCM, UMR_S 1076, Marseille, France

² Aix Marseille Univ, INSERM, GMGF, UMR_S 910, Marseille, France

³ APHM, Hôpital la Timone, Service de Biologie Cellulaire, Marseille, France

⁴ APHM, Hôpital Nord, Médecine interne, Marseille, France

⁵ APHM, Hôpital La Conception, Laboratoire d'Hématologie, Marseille, France

⁶ APHM, Hôpital La Conception, Laboratoire d'Immunologie, Marseille, France

La sclérodémie systémique (Ssc) est une maladie auto-immune caractérisée par une fibrose de la peau et des organes. CD146 est une molécule d'adhérence essentiellement localisée dans le système vasculaire, et également présente sous forme soluble (CD146s). Dans la sclérodémie systémique, les premiers résultats suggèrent l'implication de CD146/CD146s dans la régulation du processus fibrotique. Comme il a été démontré que CD146 interagit avec le ligand Wnt5a pour activer la voie non canonique, nous posons l'hypothèse que le rôle de CD146 dans la fibrose de type sclérodémie implique la voie Wnt. Notre travail montre que le rôle de CD146 dans la fibrose de type sclérodémie implique la voie Wnt. Nos résultats montrent dans un test à la luciférase, que les cellules fibroblastiques embryonnaires de souris répondent à un stimulus Wnt3a uniquement en l'absence de CD146. Concernant la voie Wnt non canonique, s'il n'y a pas de CD146, la protéine JNK n'est pas phosphorylée et ne va pas activer le facteur de transcription c-jun ni le cytosquelette. De plus dans une approche transcriptomique sur des fibroblastes embryonnaires nous montrons que CD146 régule l'expression de protéines de la voie wnt. L'ensemble de nos résultats mettent en évidence que CD146 participe à la fibrose de type sclérodémie systémique via la voie Wnt.

mots clés: CD146, CD146 soluble, sclérodémie systémique, fibrose, wnt.

Courriel: xavierheim@gmail.com

Résumé RF1

Biais de phosphorylation initiale de la tyrosine kinase de Bruton et de la phospholipase C γ 2 du récepteur des lymphocytes B chez les patients atteints de sclérodémie systémique compliquée de pneumopathie interstitielle diffuse

M. Huerta Marfil (1) ; **B. Chaigne** (1) ; N. Dumoitier (1) ; C. Fernandez (1) ; P. Cohen (1) ; JB. Fraison (1) ; J. London (1) ; R. Paule (1) ; A. Régent (1) ; N. Varin-Blank (2) ; L. Mouthon (1)

(1) Médecine interne, Hôpital Cochin, 27 rue du Faubourg St Jacques, Paris; (2) INSERM, U978, Bobigny

Introduction. Les lymphocytes B (LB) sont activés dans la sclérodémie systémique (ScS) et favorisent la fibrose. Nous décrivons la signalisation du récepteur des LB (BCR) dans la ScS.

Méthodes. Des LB purifiés de patients avec une ScS et de sujets sains (HC) ont été activées par un anticorps Fab'2 anti-IgM pour analyser la signalisation intracellulaire du BCR.

Résultats. 18 patients et 6 HC ont été inclus dans l'étude. Après activation, les patients avec une ScS et les HC avaient une activation du BCR similaire. Les patients avec une ScS ont une augmentation significative des LB positifs pour PLC γ 1 phosphorylée (p-PLC γ 1) à 10min (médiane [IQR] 0,09% [0,04 - 0,93] vs 0,03% [0,01-0,11]; p <0,05), une augmentation de l'intensité moyenne de fluorescence (MFI) de p-SYK à 5min (732 [566 - 978] vs 383 [274-660]; p <0,05), de p-ERK à 5min (1108 [515-2087] vs 426 [223-826], p <0,05), et de p-JNK à l'état basal (358 [105 - 723] vs 20 [0 - 149]; p <0,05), à 10min (433 [118 - 965] vs 109 [0 - 162]; p <0,05), et à 30min (433 [229 - 1077] vs 123 [0 - 303]; p <0,05). De façon intéressante, les patients avec une PID (n=6) avaient une activation du BCR différente. Ainsi, 2min après activation du BCR, les LB de patients avec PID avaient une augmentation plus importante de p-BTK (84,1% [74,9 à 87,3] vs 38,9% [7,8 - 78,0]; p <0,05) et une augmentation plus importante de p-PLC γ 2 (19,3% [14,9 - 27,0] vs 8,4% [0,43 - 16,3]; p <0,05). De plus, les LB de patients sans PID avaient une augmentation de p-PLC γ 1 (0,34% [0,06 - 11,25] vs 0% [0 - 0,06]; p <0,01). Enfin, les patients atteints de PID avaient une augmentation de p-ERK à 15min (21,4% [4,41 - 38,5] vs 0,4% [0,06 - 3,14]; p <0,05).

Conclusion. La stimulation du BCR avec un Fab'2 anti-IgM des LB périphériques n'a pas montré de différence entre HC et patients avec ScS, mais a révélé une activation biaisée des LB de patients avec ScS et PID.

Mots clés : lymphocytes B / BCR / tyrosine kinase

Courriel : benjamin.chaigne@hotmail.fr

Résumé RF2

Analyse protéique de la réponse au TGF- β des fibroblastes dermiques humains dans la sclérodermie systémique

B. Chaigne (1) ; G. Clary (2) ; M. Le Gall, (2) ; N. Dumoitier (1) ; S. Lofek (1) ; P. Chafey (2) ; P. Moïnzadeh (3) ; T. Krieg (3) ; C. Denton (4) ; L. Mouthon (1)

(1) *Service de médecine interne, Hôpital Cochin, AP-HP, Paris* ; (2) *Plate-forme protéomique 3p5, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, Paris* ; (3) *Dermatology, Universität zu Köln, Köln, Allemagne* ; (4) *Rheumatology, Royal Free Hospital, Londres, Royaume Uni*

Introduction. Peu de données sont disponibles quant à la réponse protéique des fibroblastes (FB) de patients atteints de ScS après stimulation par le TGF- β .

Méthodes. Des FB cutanés de 4 patients avec une ScS et de 3 sujets sains (HC) ont été cultivés avec ou sans TGF- β . L'électrophorèse en gel bidimensionnel et la spectrométrie de masse ont été utilisées pour identifier les protéines différemment exprimées. Les logiciels Ingenuity Pathway Analysis® (IPA), Panther® et l'analyseur de cellules en temps réel xCelligence® (RTCA) ont été utilisés pour analyser et confirmer les protéines identifiées.

Résultats. 279 tâches protéiques différemment exprimées ont été identifiées. L'analyse en composantes principales a révélé des différences significatives entre les FB de patients avec une ScS et de HC lorsqu'ils ont été cultivés avec ou sans TGF- β . IPA® a révélé des processus spécifiques protéiques tels que l'implication dans l'organisation du cytosquelette, la formation d'actine et la signalisation des intégrines. Panther® a révélé des processus biologiques différentiels notamment cellulaires et métaboliques. Le TGF- β a augmenté la synthèse des protéines des FB impliquées dans le cytosquelette, la formation d'actine et la signalisation des intégrines. En utilisant IPA et RTCA, nous avons identifié et validé la participation du récepteur du facteur de croissance épidermique (EGFR) et de la phosphatidylinositol 3 kinase (Pi3K) dans la prolifération et la viabilité des FB de patients avec une ScS.

Conclusion. Nous avons confirmé que le profil de protéome des FB diffère entre les patients atteints de ScS et les sujets sains et démontré que les FB augmentent leur protéome lors de la stimulation par le TGF- β . Nous avons finalement mis en évidence que les protéines EGFR et Pi3K sont des protéines d'intérêt des FB de patients atteints de ScS et qu'elles pourraient être considérées comme de potentielles cibles pour inhiber la fibrose dans la ScS.

Mots clés : protéomique / fibroblastes / TGF- β

Courriel : benjamin.chaigne@hotmail.fr

Résumé RF3

Comparaison phénotypique des macrophages dérivés de monocytes sous l'effet du M-CSF ou du GM-CSF pour modéliser in vitro des conditions pulmonaires pathologiques : application à la pneumopathie interstitielle diffuse associée à la Sclérodemie Systémique

A. Ballerie (1,2); A. Lescoat (1,2); Y. Augagneur (2) ; L. Vernhet (2) ; O. Fardel (2, 3) ; P. Jego (1, 2) ; S. Jouneau (2, 4) ; V. Lecureur (2)

(1) *Médecine interne, C.H.U de Rennes, Rennes*; (2) *Equipe 1, U1085-IRSET, Rennes*; (3) *Hématologie cellulaire-hémostase, C .H.U de Rennes, Rennes*; (4) *Pneumologie, C.H.U de Rennes, Rennes*

Les macrophages interstitiels (MI) polarisés de type M2 et les macrophages alvéolaires (MA) jouent un rôle clé au cours de la pneumopathie interstitielle diffuse associée à la Sclérodemie Systémique (SSc). Cependant, les macrophages pulmonaires humains sont insuffisamment disponibles pour la réalisation d'études in vitro. Ainsi, le modèle utilisé pour mimer ces cellules in vitro sont les macrophages dérivés des monocytes sanguins (MDMS) différenciés soit au M-CSF soit au GM-CSF. Cette étude a pour objet : **1)** de caractériser par cytométrie en flux les phénotypes des MA obtenus par LBA de patients atteints de cancer pulmonaire (non inflammatoires et non fibrosants), de sarcoïdose (inflammatoires) et de pneumopathie interstitielle diffuse associée à la SSc; **2)** de comparer les phénotypes des MA à ceux des MDMS différenciés au M-CSF ou au GM-CSF. Les MDMS/M-CSF expriment d'avantage les marqueurs M2, CD163 et CD200R1, que les MDMS/GM-CSF. Les MDMS/GM-CSF et l'ensemble des MA obtenus par LBA (n=14) expriment de manière équivalente le CD163, le CD169 et le CD200R1 mais plus faiblement que les MDMS/M-CSF. Le pourcentage des MA CD169+ (marqueur spécifique des MA/MI) est significativement augmentée dans les MA des patients SSc par comparaison à ceux de patients atteints de sarcoïdose ou de cancer. Ainsi, le pourcentage de MA CD206+/CD169+ des patients SSc se rapproche de celui des MDMS/M-CSF. Par ailleurs, les pourcentages des MA CD206+/CD169+ de patients suivis pour une sarcoïdose (n=6), pour un cancer pulmonaire (n=4) et ceux des MDMS/GM-CSF ne sont pas significativement différents entre eux. Le CD169 est préférentiellement exprimé par les MDMS/M-CSF et les MA de SSc, suggérant que le modèle MDMS/M-CSF pourrait être pertinent pour mimer les macrophages pulmonaires au cours de la SSc.

Mots clés : Macrophage, Pneumopathie interstitielle diffuse, Cytométrie en flux

Courriel : alice.ballerie@chu-rennes.fr

Résumé RF4

Etude de 100 femmes primigestes (QuantiChimera) pour comprendre les facteurs qui influencent le passage et le maintien du Microchimérisme (Mc) fœtal

M. El Haddad^{1,2}, K.R. Karlmark^{1,2}, G. V. Martin^{1,2}, C. Picard^{3,4}, X-C Donato⁵, M. Martin^{1,2}, A. D. Loundou², J. Roudier^{1,2}, R. Desbrieres⁵ et **N.C. Lambert**^{1,2}

¹ INSERM UMRs1097, Marseille Luminy ; ² Aix Marseille Université ; ³ Etablissement Français du Sang, Marseille ; ⁴ Centre National de la Recherche Scientifique (CNRS) UMR7268 (ADES), "Biologie des Groupes Sanguin", Marseille ; ⁵ Hôpital St Joseph Marseille, France

Les cellules fœtales issues de la grossesse (**Microchimérisme (Mc) fœtal**), persistent à long terme en plus forte quantités **chez les femmes sclérodermiques (SSc)** comparées aux femmes en bonne santé. Ces femmes ont également plus souvent mis au monde un enfant portant les mêmes Antigènes Leucocytaires Humains (HLA) de classe II (HLA-DR) qu'elles, ou un enfant HLA-DR homozygote. Cette relation de **compatibilité fœto-maternelle** chez les femmes sclérodermiques peut, par analogie avec les études de transplantation, favoriser le **passage et/ou le maintien du Mc fœtal**.

Cependant rien n'a été formellement démontré quant au lien entre la compatibilité HLA fœto-maternelle et le passage et/ou maintien du Mc fœtal.

Dans l'étude **QuantiChimera**, nous proposons de décrire et comprendre la physiologie du Mc fœtal en le quantifiant dans le sang et différents compartiments cellulaires, par PCR HLA-spécifique de l'enfant, chez 100 femmes en bonne santé pendant et après une première grossesse.

Les résultats intermédiaires de l'étude sur 40 femmes primigestes montrent que 64% des femmes ont des cellules fœtales dans leur sang à un moment donné de la grossesse. Au 2^e trimestre le pourcentage de femmes positives pour le Mc est le plus grand avec 56% contre seulement 18% et 38% respectivement aux 1^{er} et 3^e trimestres. Les femmes qui sont positives pour le Mc fœtal ont plus souvent un enfant compatible HLA-DR homozygote, confirmant ce qui avait été constaté dans la sclérodermie (p=0.047). Enfin 31% des femmes maintiennent du Mc post accouchement.

D'autres **facteurs, génétiques** (HLA-G, HLA A, B...) **obstétriques** (accouchement par césarienne versus voie basse), **hormonaux** (PAPP-A et b-HCG), **cliniques** (poids du bébé, terme ou non...) sont **en cours d'évaluation**.

Comprendre quels facteurs prédisposent à un plus important passage et maintien du Mc permettra de mieux comprendre pourquoi des quantités élevées de Mc fœtal sont retrouvées chez les femmes atteintes de Sclérodermie.

Mots clés : Microchimérisme, HLA, grossesse

Courriel : nathalie.lambert@inserm.fr

ORATEUR INVITE

16H30 – 17H20 : Carlo CHIZZOLINI, Hôpitaux Universitaires Genève, Suisse.

« The role of IL-17 family members in Scleroderma skin fibrosis »

Modérateurs : Nathalie LAMBERT et Luc MOUTHON

Résumé RC1

Krebs von den Lungen-6 (KL-6), un marqueur de fibrose pulmonaire et de sévérité dans la sclérodermie systémique

A.Benyamine^{1,2}, X.Heim^{2,3}, N.Resseguier⁴, D.Bertin³, C.Gomez⁵, M.Ebbo⁶, JR.Harlé⁶, G. Kaplanski⁷, P. Rossi^{1,2}, Nathalie Bardin^{2,3}, Brigitte Granel^{1,2}

¹ APHM, CHU Nord, Service de médecine interne, 13015, Marseille, France

² Aix-Marseille Université, INSERM, Vascular Research Center of Marseille (VRCM) UMR_S1076, 13385, Marseille, Cedex, France

³ APHM, CHU Conception, Laboratoire d'immunologie, 13005, Marseille, France

⁴ APHM, CHU Timone, Unité d'épidémiologie et santé publique, Aix-Marseille Université (AMU), Faculté de médecine, 27 Bd Jean Moulin, 13385 Marseille, France

⁵ APHM, CHU Nord, service de pneumologie, 13015, Marseille, France

⁶ APHM, CHU Timone, Service de médecine interne, 13005, Marseille, France

⁷ APHM, CHU Conception, Service de médecine interne, 13005, Marseille, France

Objectif : Nous avons étudié la pertinence de Krebs von den Lungen-6 (KL-6) dans le diagnostic et l'évaluation de la sévérité de la pneumopathie interstitielle diffuse (PID) chez des patients atteints de sclérodermie systémique (ScS) suivis à Marseille.

Méthodes : Le KL-6 sérique était dosé par technique immuno-enzymatique chimioluminescente chez 75 patients ScS. Les patients étaient divisés en deux groupes en fonction de la présence d'une pneumopathie interstitielle diffuse sur la tomодensitométrie thoracique. Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR), les principales manifestations cliniques et la gravité de la maladie (score de Medsger) étaient recueillies.

Résultats : Les taux de KL-6 étaient plus élevés chez les patients ScS avec PID que chez ceux sans PID ($p < 10^{-4}$) et étaient inversement corrélés avec la capacité vitale forcée, la capacité pulmonaire totale et la mesure du transfert du CO. Un taux de KL-6 supérieur à 872 U/ml correspondait au seuil optimal associé à la PID. Les patients présentant un syndrome restrictif et une dyspnée avaient des taux de KL-6 significativement plus élevés. Les patients ScS avec des anticorps anti-topoisomérase 1 avaient des taux sériques de KL-6 plus élevés que les patients avec des anticorps anti-centromères ($p < 10^{-4}$). La PID et la positivité des anticorps anti-topoisomérase 1 étaient des facteurs indépendamment associés à KL-6 dans l'analyse multivariée. Le taux de KL-6 corrélait positivement avec la sévérité de la maladie.

Conclusion : Notre étude confirme que KL-6 est un biomarqueur intéressant pour le diagnostic des PID associées à la ScS dans une cohorte française de patients. Les niveaux élevés de KL-6 devraient inciter à évaluer la PID par imagerie et EFR. Des études prospectives sont nécessaires pour déterminer l'intérêt de KL-6 comme marqueur d'évolutivité de la PID et sa place dans la décision thérapeutique.

3 mots-clés : Krebs von den Lungen-6 ; pneumopathie interstitielle diffuse ; sévérité

Courriel : audrey.benyamine@ap-hm.fr

Résumé RC2

Etude menée au sein du GFRS sur les caractéristiques associées aux anticorps anti-fibrillarine chez les patients ayant une Sclérodémie Systémique (ScS)

Auteurs/Adresses : A.Benyamine (1); X.Heim (2); D.Launay (3) S.Dubucquoi (4); A.Hij (5); D.Farge (5) ; A.Lescoat (6) ; P.Jego (6); I. Bahon Riedinger (7) ; N.Benmostefa (8); L.Mouthon (8) ; N. Bardin (2) ; B.Granel.(1)

(1) *Médecine Interne, pôle MINC, Aix-Marseille Université, Marseille*

(2) *Laboratoire d'Immunologie, Marseille*

(3) *Médecine Interne, Lille*

(4) *Laboratoire d'Immunologie, Lille*

(5) *Médecine Interne, Paris Saint Louis*

(6) *Médecine Interne, Rennes*

(7) *Laboratoire d'Immunologie, Lille*

(8) *Médecine Interne, Paris Cochin*

Objectif : Nous souhaitons déterminer le phénotype associé aux AFA dans la sclérodémie systémique (ScS), à ce jour peu connu en France.

Patients et Méthodes : Vingt patients ont été sélectionnés pour leur positivité des AFA entre 2013 et 2016 (Lille, Paris Saint Louis, Marseille) suite à une enquête en ligne au sein du GFRS. Les patients AFA+ étaient comparés à 50 patients ScS négatifs pour les AFA (AFA-). Les anticorps anti-nucléaires (AAN) étaient dépistés par immunofluorescence indirecte sur cellules HEp2. Les AFA étaient détectés par EliA™ Symphony ou par Immunodot Multiantigène.

Résultats : Les 20 patients ScS AFA+ (18F, 2H) avaient un âge moyen de 50 ans [41-60]. La fluorescence des AAN était nucléolaire et caractéristique des AFA. Les anticorps anti-ADN natif, -centromère, -topoisomérase 1 et -ARN polymérase 3 étaient négatifs chez ces patients.

En comparaison avec la population ScS témoin AFA-, l'âge, la proportion des formes cutanées et d'ulcères digitaux ne différait pas. Une plus grande fréquence d'hommes était retrouvée associée à la positivité des AFA. Une atteinte myositique et une atteinte cardiaque étaient plus fréquemment observées chez les patients AFA+ (20%) que chez les patients AFA- (4%). L'atteinte digestive basse de type pseudo-obstruction intestinale chronique était plus fréquente chez les ScS AFA+ (25%) que chez les ScS AFA- (4%). Le pourcentage de patients ayant une maladie sévère (score de Medsger à 4) était plus important dans le groupe AFA+.

Discussion : Notre petite série montre des caractéristiques associées aux patients AFA+ à savoir l'atteinte musculaire, cardiaque et digestive et la sévérité de la maladie.

Conclusion : Un phénotype particulier est retrouvé chez les patients ScS AFA+. La base de données a été incrémentée de 22 patients ScS AFA+ et 35 témoins ScS AFA- en 2017 (Rennes, Paris Cochin, Marseille), dont l'analyse statistique est en cours et les résultats seront présentés.

Mots Clés : Anticorps anti-fibrillarine/anticorps anti-U3 RNP /Sclérodémie Systémique.

Courriel : audrey.benyamine@ap-hm.fr

Résumé RC3

Utilisation des immunoglobulines intraveineuses dans la myopathie associée à la sclérodémie systémique: une étude rétrospective de 52 patients

B. Chaigne (1) ; S. Rodeia (1) ; N. Benmostefa (1,2) ; A. Berezne (1) ; P. Cohen (1) ; A. Régent (1) ; B. Terrier (1) ; N. Costedoat-Chalumeau (1) ; L. Guillevin (1) ; C. Le Jeune (1) ; L. Mouthon (1)

(1) *Médecine interne, Hôpital Cochin, Paris*

(2) *Médecine Interne, CHU Sétif, Sétif, Algérie*

Introduction. Peu de données sont disponibles quant au traitement de la myopathie associée à la sclérodémie systémique (ScS) (MaScS). Ici, nous avons cherché à évaluer l'utilisation des immunoglobulines intraveineuses (IVIg) dans le traitement de la MaScS.

Méthodes. Il s'agit d'une étude rétrospective des patients avec une MaScS suivis à Cochin.

Résultats. Cinquante-deux patients ont été inclus dans l'étude, comprenant 18 (34,6%) patients avec une ScS cutanée limitée et 34 (65,4%) patients avec une ScS cutanée diffuse. La MaScS survenait après une période de médiane [intervalle interquartile (IQR)] de 1 [0 - 15] mois après le diagnostic de ScS. Trente-quatre patients (65,4%) avaient une faiblesse musculaire, 28 (53,8%) avaient des myalgies et 24 (46,2%) avaient une dysphagie. Cinquante patients (96,2%) avaient un taux de créatine kinase augmenté. L'électromyographie était anormale chez 22/26 patients (84,6%). L'IRM était pathologique chez 10/12 patients (83,3%). Une biopsie musculaire a montré une atteinte musculaire chez 49/50 patients (98%). Dix-huit (34,6%) patients ont été traités avec IVIg. Après un suivi médian de 6,6 ans [intervalle de 3,6 à 12,3], 44 patients (84,6%) étaient en rémission clinique; 46 (88,5%) patients étaient rémission biologique. Des effets indésirables graves ont été rapportés chez 3 patients (5,7%) traités par IVIg. Par rapport aux patients qui n'avaient pas reçu d'IVIg, il n'y avait pas de différence dans les taux de rémission, le score de Rodnan modifié, et les épreuves fonctionnelles respiratoires. Cependant, les patients ayant reçu des IVIg avaient une diminution statistiquement plus importante des corticostéroïdes à 3 mois de traitement et une dose inférieure de corticoïdes après un an de suivi.

Conclusion. Cette étude montre le bénéfice et la bonne tolérance des IVIg dans le traitement de la MaScS et soutient leur utilisation en tant que traitement d'épargne des corticostéroïdes.

3 Mots-clés : immunoglobulines intraveineuses / myopathie / sclérodémie systémique

Courriel : benjamin.chaigne@hotmail.fr

Résumé RC4

Sclérodémie systémique de révélation tardive : étude monocentrique comparative de 38 patients

Aurélie ACHILLE, Cécile DURANT, Louis JOURNEAU, Olivier ESPITIA, **Christian AGARD**

Service de Médecine Interne, Hôtel-Dieu, CHU Nantes, Place Alexis Ricordeau, 44000 Nantes.

Contexte : Notre étude vise à décrire les particularités de la ScS quand elle est diagnostiquée à l'âge de 70 ans ou plus.

Matériel et méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique menée en 2016 au CHU de Nantes. Tous les patients âgés de 70 ans ou plus au moment du diagnostic de ScS ont été inclus. Un groupe contrôle (2 contrôles/cas) avec une ScS diagnostiquée avant 70 ans a été constitué. Le phénotype de la ScS, les cancers synchrones (diagnostic dans les 2 ans précédant ou suivant celui de ScS), et la survie ont été comparées.

Résultats : 38 patients (32 F, 6 H, âge=78±4,8 ans), soit 11% de notre cohorte, avaient au moins 70 ans au moment du diagnostic de ScS (groupe âgé). Il s'agissait d'une ScS limitée dans 87% des cas. L'âge d'apparition du phénomène de Raynaud (PR) était de 64,4±21 ans (vs 39,1±13 ans chez les contrôles, p<0,001). Nos patients âgés se caractérisaient par une plus grande fréquence des calcinoses et des télangiectasies (37% vs 12%, p=0,006 et 75% vs 51%, p=0,034 respectivement). Une dysfonction cardiaque était plus fréquente chez ces patients âgés (42% vs 3%, p<0,001). Une HTAP était d'emblée suspectée chez 50% des patients âgés (vs 3% dans le groupe contrôle, p<0,001), et confirmée par cathétérisme cardiaque droit dans 4 cas. Nos patients âgés avaient également davantage de cancer synchrone (n=8, 21%) que les contrôles (n=1, 1,3%, p<0,001). La survie à 1, 2, et 5 ans était de 89%, 80% et 28% dans le groupe âgé, et de 98%, 97%, et 78% dans le groupe contrôle (p<0,001).

Conclusion : La ScS de révélation tardive se caractérise par un PR tardif, une prédominance de formes cutanées limitées, avec des télangiectasies très fréquentes. Chez le sujet âgé, l'entrée dans la maladie sclérodermique par une suspicion d'HTAP est particulièrement fréquente, de même que la survenue d'un cancer synchrone.

Mots-clés : sclérodémie systémique, sujet âgé, HTAP

Courriel : christian.agard@chu-nantes.fr

Résumé RC5

Hypertension pulmonaire pré-capillaire associée à la sclérodermie systémique : phénotype eu diagnostic et données de suivi de 30 patients.

Louis JOURNEAU¹, Aurélie ACHILLE¹, Delphine HOREAU-LANGLARD², François PERRIN³, Cécile DURANT¹, Christian AGARD¹

¹Service de Médecine Interne, Hôtel-Dieu, CHU Nantes, Place Alexis Ricordeau, 44000 Nantes.

²Service de Pneumologie, Hôpital Laënnec, CHU Nantes. ³Médecine Interne, CHG Saint-Nazaire

Contexte : Notre étude vise à décrire le phénotype de la sclérodermie systémique (ScS) au moment du diagnostic d'hypertension pulmonaire pré-capillaire (HTP) et de décrire l'évolution de cette complication.

Matériel et méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective menée en 2015 au CHU de Nantes à partir d'une cohorte initiée en 2000. Tous les patients ScS avec HTP (PAPm \geq 25mmHg, Papo $<$ 15mmHg) ont été inclus, et étaient classés en HTAP du groupe 1 (HTAP) en l'absence de pneumopathie interstitielle diffuse (PID) au scanner ou en cas d'atteinte limitée avec CPT et CVF $>$ 70% des valeurs théoriques, en HTP du groupe 3 (HTP3) dans les autres cas.

Résultats : 30 patients, 10,1% de notre cohorte (25F, 5H), avaient une HTP : 21 cas d'HTAP, 9 cas d'HTP3. Les formes cutanées limitées étaient significativement plus fréquentes dans le groupe HTAP (p=0,04). L'âge au diagnostic d'HTP était de 67 \pm 10 ans, et dans 6 cas, l'HTAP était le mode de révélation de la ScS. Le mRSS était de 8 \pm 5 dans le groupe HTAP et 11 \pm 7 dans le groupe HTP3. Les télangiectasies étaient constantes dans le groupe HTAP, vs 66% dans le groupe HTP3 (p=0,02). La fréquence des autres signes de ScS (hors PID) n'était pas différente entre les 2 groupes. Une acrocyanose était notée chez 18 patients. La PAPm était plus élevée dans le groupe HTAP (42 \pm 9 vs 35 \pm 5 mm Hg, p=0,06), et le débit cardiaque était significativement plus altéré (3,7 \pm 0,9 vs 4,8 \pm 1,3L/min, p=0,03). Tous les patients ont reçu un traitement spécifique de l'HTAP. La survie globale à 1, 2 et 3 ans était de 88%, 70% et 50%. Elle était significativement moins bonne dans le groupe HTP3.

Conclusion : L'HTP survient surtout chez des patients sclérodermiques âgés. Dans 30% des cas, l'HTAP est la circonstance du diagnostic de ScS. Les télangiectasies semblent constantes en cas d'HTAP. La survie reste très mauvaise malgré les traitements disponibles.

Mots-clés : sclérodermie systémique, HTAP, pneumopathie interstitielle diffuse

Courriel : christian.agard@chu-nantes.fr

Résumé RC6

Atteinte articulaire de la sclérodermie systémique : intérêt de l'échographie Doppler articulaire

S Thietart (1), K Louati (2), E Gaigneux (2), S Riviere (1), J Sellam (2), F Berenbaum (2), M Gatifosse (1), A Mekinian (1), O Fain (1)

(1) Médecine Interne, CHU Saint Antoine, 184 Rue du Faubourg Saint Antoine 75012 Paris

(2) Rhumatologie, CHU Saint Antoine, 184 Rue du Faubourg Saint Antoine 75012 Paris

Introduction : Les atteintes ostéoarticulaires de la sclérodermie systémique (SS) sont fréquentes et variées. Nous étudions les manifestations articulaires cliniques et radiologiques, et évaluons l'intérêt de l'échographie articulaire.

Méthode : Il s'agit d'une étude monocentrique prospective incluant les patients atteints d'une SS, de janvier à juillet 2017. Le nombre d'articulations douloureuses, de synovites, DAS28-CRP, les données radiographiques et d'échographie articulaire des mains (synovite, grade, positivité au doppler) ont été recueillies.

Résultats : 54 patients ont été inclus ayant un âge médian de 59 ans (27-81), un sexe féminin dans 45 cas (83%), dont 13 SS diffuses (24%). 23 patients présentaient des arthralgies, avec une synovite clinique chez 9 patients (16%), et un DAS28-CRP à 3.66 (2,98-5,90). L'échographie articulaire (34 patients) retrouve au moins une synovite chez 23 patients : grade 1 dans 14 cas (66%), grade 2 dans 6 cas (29%) et grade 3 dans 1 cas (5%), avec un doppler positif dans 1 cas. Parmi les patients ayant une synovite échographique, 4 patients (17%) avaient une synovite clinique, et 4 (17%) une érosion radiographique. On notait une tendance à plus de synovite échographique en cas de synovite clinique ($p = 0,08$), mais pas d'érosion radiographique. Une érosion radiographique était présente chez 8 patients (15%), sans corrélation entre la présence d'une érosion et d'une synovite échographique ($p=0,9$). Une atteinte articulaire (synovite clinique, échographique et/ou une érosion radiographique) était plus fréquente en cas de SS limitées ($n=28$, 72%) que diffuses ($n=4$, 31%) ($p<0,001$), avec une positivité des anticorps anti-centromère plus fréquente ($n=23$ (60%), versus $n=3$ (20%), $p = 0,013$).

Conclusion : L'atteinte articulaire semble plus fréquente au cours des sclérodermies limitées. Bien que la détection de synovites échographiques soit plus fréquente, celle-ci ne semble pas être corrélée avec une atteinte érosive.

Mots clés : sclérodermie systémique / ostéoarticulaire / échographie articulaire

Courriel : sara.thietart@outlook.fr

Résumé RC7

Handicap de la main au cours de la sclérodémie systémique dans une population algérienne

N Benmostefa^{1,2,3}, S Khettabi^{1,2}, S Slimani^{4,5}, S Rouabehia^{5,6}, D Roula^{7,8},
L Mouthon^{9,10,11}, R Malek^{1,2}

¹Service de médecine interne, CHU de Sétif, Algérie,

²Faculté de médecine, Université de Sétif 1, Algérie

³Service de Médecine interne, Hôpital Cochin, Paris, France

⁴Service d'orthopédie, CHU de Batna, Algérie

⁵Faculté de médecine, Université de Batna, Algérie

⁶Service de médecine interne, CHU de Batna, Algérie

⁷Service de médecine interne, CHU de Constantine, Algérie

⁸Université de Constantine 3, faculté de médecine, Algérie

⁹Université de Paris Descartes, Paris, France

¹⁰Inserm U1016, Institut Cochin

Objectifs: Evaluer le handicap de la main, la qualité de vie et le degré d'anxiété et de dépression au cours de la sclérodémie systémique dans une population de patients algériens.

Matériels et méthodes :

Etude descriptive transversale du 01/01/2015 au 31/12/2016, multicentrique de patients algériens répondants aux critères de l'ACR/EULAR¹ 2013.

La mobilité de la main a été évaluée par l'indice de Keitel et de Kapandjii, le handicap de la main par l'Arab Hand Functional Index² (AHFI) (version en arabe du Cochin Hand Function Scale, (CHFS), traduite, adaptée et validée dans la polyarthrite rhumatoïde), la qualité de vie par une version traduite et adaptée en arabe du Health Assessment Questionnaire³ (HAQa), validée dans la polyarthrite rhumatoïde, l'état d'anxiété et de dépression par une version en arabe du Hospital Anxiety and Depression Scale⁴ (HADSa).

Résultats : Inclusion de 100 patients dont 83 femmes et 17 hommes. L'âge moyen des patients à l'inclusion était de 46,67±12,30 ans, la durée d'évolution de la maladie était de 3,39±4,91 ans, 41 patients avaient une forme diffuse, 48 une forme limitée et 11 une forme limitée sine scleroderma.

La mobilité globale des mains a été réduite avec un score moyen ± écart type des indices Keitel et Kapandjii de 19,83±13,59 et 81,33±18,37, respectivement.

La moyenne ± écart type de l'AHFI score était de 5,20±6,14 avec un handicap léger ou absent chez 76 patients, un handicap modéré chez 18 patients, grave chez 4 patients et très grave chez 2 patients. La moyenne ± écart type du score de par l'HAQa était de 0,93±0,79 avec des difficultés légères à modérées chez 61 patients, modérées à graves chez 29 patients, sévères à très graves chez 10 patients. Une moyenne plus élevée de l'indice de dépression par rapport à celui de l'anxiété a été noté avec des valeurs de 9,30±4, et 8,98±4,54 respectivement. Pour l'anxiété la symptomatologie était absente chez

¹ ACR/EULAR : American college of rheumatology/ European League Against Rheumatism

² Guermazi M, Kessomtini W, Poiraudou S, Elleuch M, Fermarian J, Elleuch MH, et al. Development and validation of an Arabic rheumatoid hand disability scale. Disabil Rehabil. 3 juin 2004;26(11):655-61.

³ El Meidany YM, El Gaafary MM, Ahmed I. Adaptation et validation d'une version arabe du questionnaire HAQ pour les patients atteints de polyarthrite rhumatoïde. Revue du rhumatisme. 2003;70(5):401-407.

⁴ El-Rufaie OE. Primary care psychiatry: pertinent Arabian perspectives. East Mediterr Health J. mai 2005;11(3):449-58.

38 patients, douteuse chez 23 patients et certaine chez 39 patients et pour la dépression, la symptomatologie a été absente chez 35 patients, douteuse chez 25 patients et certaine chez 40 patients.

Il existe une différence significative selon le type de la sclérodermie (limitée-diffuse) pour l'AHFI et le Keitel et non significative pour l'échelle HAQa, HADa, HADd et l'indice de Kapandjii.

En fonction de la présence ou non des ulcères digitaux, il existe une différence significative pour le Keitel et non significative pour le Keitel, l'AHFI, l'anxiété et la dépression.

L'AHFI a une bonne corrélation avec le HAQ (0,64), une corrélation moindre mais correcte avec l'indice de Keitel (0,55), le HAD dépression (0,45) et moindre avec le HAD anxiété (0,41) et pas de corrélation avec l'échelle de Kapandjii (corrélation inversée) (-0,48).

L'échelle HAQa a une bonne validité convergente avec l'AHFI, une corrélation moindre avec l'anxiété (HADa) (0,59) et la dépression (HADd) (0,47), une corrélation plus faible avec l'indice de Keitel (HFI) (0,44) et pas de corrélation l'échelle de Kapandjii, (une corrélation inversée de l'ordre de (-0,40).

Conclusion

l'Arab Hand Functional Index (version traduite et adapté de l'échelle de la main de Cochin), est un outil qui peut être utilisé dans l'évaluation du handicap de la main au cours de la sclérodermie systémique chez les populations arabes, elle représente 64 % du handicap global de la maladie.

Mots-clés: Sclérodermie, handicap, main

Courriel: nouria80@yahoo.fr

Résumé RC8

Cancers synchrones et sclérodermie : Notre expérience en Médecine Interne

D Hakem, N Slimani, L Moussaoui , A Derriche, M Boudjema, Y Guellour, **A Berrah**

Service de Médecine interne, Alger

Propos : La découverte concomitante d'une sclérodermie systémique 'ScS' et d'un cancer viscéral répond à l'entité de cancers synchrones. Nous rapportons notre expérience en médecine Interne

Patients et Méthodes : Etude de dossiers de consultations et d'hospitalisation colligés de Janvier 2014 à Janvier 2017. Ont été inclus les patients avec une sclérodermie avérée répondant aux critères de classification avec un bilan d'auto-immunité positif, une certitude anatomopathologique attestant du cancer et la survenue du cancer dans l'année du diagnostic du cancer et un suivi minimal d'une année.

Résultats : Sur 44 cas de ScS répartis en 39 femmes et 5 hommes, âge moyen de 49 ans nous avons identifiés 5 cancers synchrones (4 femmes et un homme) à type d'adénocarcinome pulmonaire sur des lésions pulmonaires fibrosantes (2), un thymosarcome et un cancer infiltrant du sein (2). La survenue d'un cancer était associée à une détérioration des fonctions cardio-respiratoires (3), à l'aggravation des ulcères digitaux (2), à la survenue d'une altération de l'état général (3) d'un prurit féroce sans cholestase hépatique (2). Une notion de cancer familial a été retrouvé chez une patiente de 40 ans sans notion d'affections pourvoyeuses de cancer sous-jacentes ou de la prise d'immunosuppresseurs n'a pas été retrouvée. Le cancer était à l'origine du décès dans un délai court (3) en dépit d'un protocole intensif, d'une exérèse chirurgicale (4) et d'une anesthésie -réanimation adaptée (2).

Discussion/ Conclusion : L'association cancer et sclérodermie, décrite comme non fortuite, mérite d'être évaluée dans les grandes séries. Le sur-risque du cancer du poumon serait lié, du moins en partie, aux lésions fibrosantes pulmonaires préexistantes, aux désordres auto-immuns ou à des facteurs communs impliqués dans le cancer et la fibrose pulmonaire comme dans le syndrome d'Erasmus.

Mots clés : cancer, sclérodermie

Courriel : hakem_dj@yahoo.fr

ORATEUR INVITE

11H10-12H00 : Ariane HERRICK, Université de Manchester, UK

« Early diffuse cutaneous systemic sclerosis – lessons from ESOS »

Dominique FARGE et Luc MOUTHON

