

## **Transplantation cardiaque en traitement de l'atteinte cardiaque primitive de la sclérodémie systémique (SCLEROTRANSPLANT) en France : appel à observations**

**Arthur Renaud, Alena Ikic, Emmanuel Chatelus, Jean Sibila, Christian Agard**

Chères collègues, Chers collègues,

L'atteinte cardiaque primitive de la sclérodémie systémique (ScS) correspond à une manifestation fibrosante spécifique de la maladie concernant potentiellement toutes les structures du cœur. Sa fréquence varie entre 10% et 66% dans les études selon la méthode d'évaluation utilisée. Elle peut être présente à un stade infraclinique, détectable seulement à l'autopsie ou en imagerie par résonance magnétique (IRM), mais également être responsable d'épanchement péricardique, rarement au stade de tamponnade, de troubles rythmiques ou conductifs, et d'insuffisance cardiaque pouvant être rapidement fatale. Elle constitue un facteur de mauvais pronostic et représente aujourd'hui près de 25% des décès.

Malgré le développement de techniques d'imagerie moderne, telles que l'IRM, permettant une évaluation plus sensible de cette atteinte, il n'existe à l'heure actuelle pas de traitement spécifique. Dans les situations à risque vital, la transplantation cardiaque constitue une des options thérapeutiques, mais seuls 6 cas ont été décrits dans la littérature à ce jour.

Par conséquent, les objectifs de notre étude sont :

- De décrire précisément les patients ScS ayant eu une transplantation cardiaque
- D'analyser le processus de sélection des candidats à la greffe cardiaque
- De décrire l'évolution des patients ScS greffés

Dans le but d'effectuer cette étude nationale multicentrique observationnelle rétrospective, nous sollicitons la participation des rhumatologues, internistes, dermatologues, cardiologues, anesthésies-réanimateurs, et chirurgiens cardiaques, afin de colliger les informations disponibles au sein des différents services hospitaliers français.

Les critères d'inclusion sont :

- Diagnostic de ScS selon les critères de classification ACR/EULAR 2013
- Atteinte cardiaque primitive de la ScS ayant bénéficié d'une greffe de cœur seule
- Données de suivi disponibles à au moins 1 an post-greffe (sauf décès)

Un 1<sup>er</sup> appel à observation avait été réalisé en 2013, ayant permis d'identifier 9 patients, mais l'étude a été suspendue. Il est donc possible que des patient.es transplanté.es avant 2013 soient déjà inclus dans l'étude. Cette étude a déjà reçu un accord du comité d'éthique des hôpitaux de Strasbourg

Si vous êtes intéressé.es pour participer à cette étude, nous vous prions de remplir la **fiche de recueil** et de l'envoyer :

- Par mail : Dr Arthur RENAUD ([arthur.renaud@chu-nantes.fr](mailto:arthur.renaud@chu-nantes.fr)) ou Pr Christian AGARD ([christian.agard@chu-nantes.fr](mailto:christian.agard@chu-nantes.fr))
- Par fax : à l'attention du Dr Arthur RENAUD ou du Pr Christian AGARD au 02.40.08.33.79

Nous vous remercions par avance pour votre contribution. Les collègues qui participeront seront proposé.es comme co-auteur.es de la publication.

Dr Arthur RENAUD<sup>1</sup>

Dr Alena IKIC<sup>2</sup>

Pr Emmanuel CHATELUS<sup>2</sup>

Pr Jean SIBILA<sup>2</sup>

Pr Christian AGARD<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Médecine Interne, Centre de compétence maladies auto-immunes rares, CHU Nantes

<sup>2</sup>Service de Rhumatologie, CNR maladies auto-immunes rares, Hôpital Hautepierre, CHU Strasbourg