



Brèves de l'EULAR 2014

Sclérodémie systémique

Amina Abdessemed (Alger – Algérie)



Correspondance à :
Amina ABDESSEMED
aminaabdessemed@yahoo.fr

Points forts

- Critères ACR/EULAR 2013 pour un diagnostic précoce de la sclérodémie systémique.
- Une meilleure évaluation de l'épaisseur cutanée par échographie à haute fréquence !
- Calcinose et acro-ostéolyse pourraient être liées à la perte capillaire sévère observée en capillaroscopie périunguëale
- La troponine T est un marqueur de l'atteinte cardiaque infra-clinique au cours de la sclérodémie systémique, et apparait comme facteur prédictif de mortalité associée à la sclérodémie systémique notamment dans les formes sévères de la maladie.
- Un nombre d'extrasystoles ventriculaires > 1280 est prédictif de décès par atteinte cardiaque au cours de la sclérodémie systémique. Intérêt de la pratique du holter-ECG chez les patients.
- L'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques offre l'espoir d'un traitement alternatif chez les patients atteints de sclérodémie systémique résistante aux traitements conventionnels.

Critères ACR de 1980 versus nouveaux critères ACR/EULAR 2013 pour la classification et le diagnostic de la sclérodémie systémique (ScS)

La sclérodémie systémique est une affection auto-immune rare de cause inconnue caractérisée par un épaissement fibreux du derme. Cette affection comporte une atteinte microvasculaire dont l'expression majeure est le phénomène de Raynaud, et une composante immunologique dont une des expressions est la présence fréquente d'autoanticorps particuliers (anticorps anti-topoisomérase I, anti-centromères et anti-RNA polymérase III). Comme toute maladie, la sclérodémie a un spectre étendu allant de sujets peu symptomatiques n'ayant que des phénomènes vasomoteurs ou cutanés frustes et/ou des anomalies biologiques asymptomatiques jusqu'à des patients très graves victimes d'une maladie multisystémique non seulement cutanée mais aussi potentiellement mortelle par le biais de ses atteintes viscérales, notamment cardiaques et pulmonaires. Les rhumatologues nord-américains ont mis en place un groupe coopératif pour établir des critères et une classification de la sclérodémie dans les années 1970-1980. Ce groupe a collecté des données à partir de 29 centres sur 797 connectivites observées entre 1973 et 1977. Dans le collectif de malades étudiés pour aboutir à la classification américaine, les malades étaient dans l'ensemble atteints en grande majorité de sclérodémies évoluées, arrivées à la phase d'état où le diagnostic est évident; et peu étaient atteints de sclérodémies débutantes ou limitées. L'objectif premier de ces critères était la spécificité, pour limiter autant que possible les faux diagnostics, ainsi sont nés les premiers critères de

diagnostic et de classification de la sclérodémie systémique, ils ont une sensibilité de 75% et une spécificité de 72% (figure 1). Les cliniciens désirant faire le diagnostic de sclérodémie le plus tôt possible et les auteurs reconnaissant la valeur des nouveaux signes cliniques et paracliniques, de nouveaux critères de classification ont été proposés par le groupe de travail ACR/EULAR. Ces critères donnent un poids différent au phénomène de Raynaud, accordent une importance à la capillaroscopie et aux auto-anticorps spécifiques de sclérodémie. Ces critères ont une sensibilité de 91% et une spécificité de 92%. Le diagnostic de ScS est retenu si le nombre total de points est supérieur à 9 (figure 2).

Critère majeur
Sclérodémie cutanée proximale*

Critères mineurs
Sclérodactylie
Cicatrice déprimée d'un doigt ou perte de substance de la partie distale de la pulpe digitale
Fibrose pulmonaire des bases
Le diagnostic de ScS peut être porté si le patient a 1 critère majeur ou 2 critères mineurs.
*sclérose cutanée remontant vers la racine des membres au-delà des articulations métacarpo- et/ou métatarsophalangiennes

Sensibilité de 75 %, spécificité de 72 %.

Figure 1 : critères diagnostiques de l'ACR de 1980.

L'objectif du travail de Saez-Comet *et col* (**SAT0324**) était de comparer la performance des critères ACR 1980 et des nouveaux critères ACR/EULAR 2013 en matière de diagnostic et de classification des différentes formes cutanées de la sclérodémie systémique. Il s'agit d'une étude transversale multicentrique. 1222 patients ont été inclus à partir de la base de données RESCLE du groupe espagnol des maladies auto-immunes systémiques. Tous les

Vous pouvez accéder à la vidéo correspondant à ce sujet, tournée durant le congrès en suivant le lien :

<http://www.youtube.com/watch?v=woZ8ZVfAPpE>

Pour citer l'article :

Abdessemed A. Brèves de l'EULAR 2014. Sclérodémie systémique. *Batna J Med Sci* 2014;1:S19-S23.

patients répondaient aux critères de classification de Leroy et Medsger. 1157 patients ont été sélectionnés (65 patients ont été exclus en raison de données manquantes pour l'étude).

Domaines	Critères	Valeur
Épaississement cutané des doigts	Doigts boudinés	2
	Tous les doigts dépassant les MCP	4
Lésions pulpaire	Ulcère digital pulpaire	2
	Cicatrices	3
Télangiectasies		2
Anomalies à la capillaroscopie		2
Atteinte pulmonaire	HTAP PID	2
Phénomène de Raynaud		3
Auto-anticorps spécifique de la ScS	Anti-centromères	3
	Anti-DNA topoisomérase I Anti-RNA polymérase III	
Score total		

Figure 2 : critères ACR/EULAR 2013 de la ScS

290 patients répondaient aux critères ACR/EULAR 2013 et ne répondaient pas aux critères ACR 1980 (Tableau 1). Les deux systèmes de critères permettaient de reconnaître toutes les formes diffuses, par contre les critères ACR/EULAR 2013 identifiaient plus de formes cutanées limitées (98.5% vs 63%, p<0.001), de formes *sine scleroderma* (42.8% vs 11.2%, p<0.001) et d'états pré-sclérodémiques (15.9% vs 0%, p 0.001) (tableau 2). Cette étude montre la supériorité des nouveaux critères ACR/EULAR pour le diagnostic des formes débutantes et frustes de la sclérodémie systémique.

Tableau 1 : nombre de patients classés comme sclérodémie systémique selon les critères utilisés.

	2013's ACR/EULAR criteria		Total N (%)
	n < 9 pts (%)	n ≥ 9 pts (%)	
1980's ACR criteria			
Not fulfilled	118 (27.8)	290 (68.4)	408 (100) (34.6%)
Fulfilled (1 major or 2 minor criteria)	7 (0.9)	742 (98.1)	749 (100) (63.5%)
Total (%)	125 (13.5)	1032 (87.5)	1157 (100)

Tableau 2 : classification des patients selon la forme cutanée.

Cutaneous subsets	SSc by 1980's ACR criteria	SSc by 2013's ACR/EULAR criteria	p value	Kappa index
lcSSc	63%	98.5%	<0.001	0.034
dcSSc	100%	100%	NA	NA
Sine-SSc	11.2%	42.8%	<0.001	0.065
Pre-SSc	0%	15.9%	0.001	0.000
Total sample	64.7%	89.2%	<0.001	0.332

Evaluation de l'atteinte cutanée dans la sclérodémie systémique par échographie à haute fréquence

Il est important de savoir apprécier l'épaississement cutané au cours de la sclérodémie systémique (ScS) et de classer le patient en forme *sine scleroderma* (sans atteinte cutanée), cutanée limitée (ne dépassant pas les coudes, les genoux et épargnant le tronc et l'abdomen) ou diffuse (avec atteinte proximale des membres, du tronc et de l'abdomen). Le score de Rodnan modifié (mRSS) (figure 3) est une méthode validée qui permet d'évaluer l'importance et l'étendue de l'atteinte cutanée sur 17 sites (0 peau normale, 1 épaississement minime, 2 épaississement modéré, 3 épaississement important).

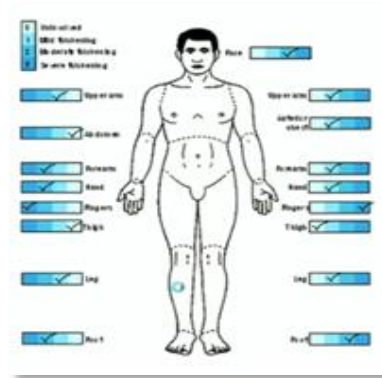


Figure 3 : score de Rodnan modifié

L'échographie à haute fréquence est également une méthode validée et reproductible pour la mesure de l'épaisseur cutanée chez les patients atteints de ScS. Sulli *et coll* ont étudié l'intérêt de l'échographie dans la mise en évidence de modifications cutanées infracliniques (cotées à 0 au mRSS) chez des patients atteints d'une ScS cutanée limitée (OP0274). 50 patients (âge moyen 62±13 ans, ancienneté de la maladie 5 ans en moyenne) et 50 contrôles (âge moyen 65±11 ans) ont été inclus. 17 sites cutanés ont été examinés par mRSS et échographie. A l'échographie, l'épaisseur cutanée était plus élevée sur tous les sites (à l'exception des cuisses) chez tous les patients atteints de ScS comparativement aux témoins sains. (0,86 mm vs 0,67 pour les joues, 0,85 vs 0,69 doigts droit ; 0,88 vs 0,68 doigts gauche ; 0,78 vs 0,69 pour le dos de la main droite ; 0,81 vs 0,69 dos main gauche ; 0,99 vs 0,76 avant-bras droit ; 0,98 vs 0,77 avant-bras gauche ; 1,00 vs 0,83 bras droit ; 1,05 vs 0,83 bras gauche ; 1,30 vs 1,11 thorax ; 1,30 vs 1,12 abdomen ; 0,99 vs 0,93 jambe droite, 0,98 vs 0,93 jambe gauche ; 0,94 vs 0,87 pied droit ; 0,95 vs 0,89 pied gauche ; p<0,0001 pour toutes les mesures. Au niveau des cuisses, la différence d'épaisseur cutanée n'était pas statistiquement significative. Au niveau de quatre sites sur six ou le score de Rodnan était normal (0) (bras, tronc, abdomen), l'échographie avait montré une épaisseur cutanée nettement plus élevée chez les sujets atteints d'une ScS comparativement aux témoins (figure 4). Cette étude suggère la possibilité de mettre en évidence une atteinte cutanée diffuse infraclinique chez des patients classés initialement comme forme cutanée limitée de meilleur pronostic.

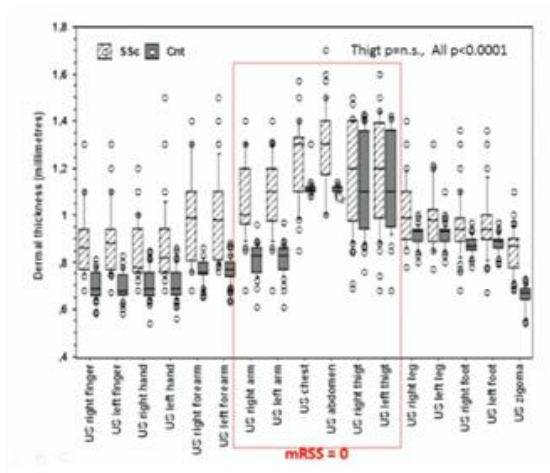


Figure 4 : mesure de l'épaisseur cutanée par échographie à haute fréquence chez les patients atteints de sclérodémie systémique et chez les témoins sains

Aspects capillaroscopiques associés à la calcinose et à l'acro-ostéolyse

Calcinose et acro-ostéolyse sont deux manifestations habituelles de la sclérodémie systémique, elles sont facilement mises en évidence par la radiographie standard (figure 5).

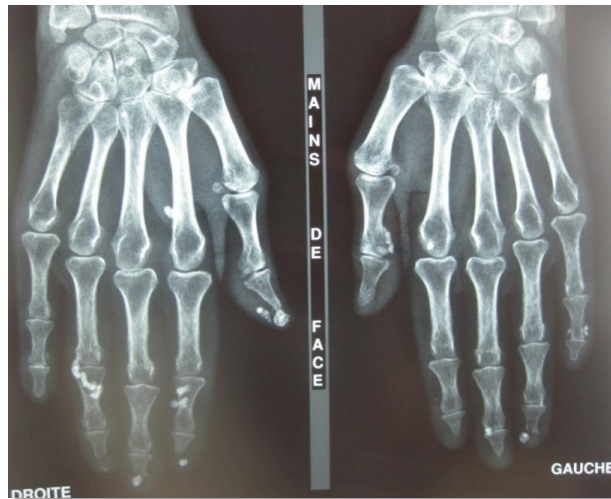


Figure 5 : radiographie standard des poignets et des mains montrant des lésions de calcinose et d'acro-ostéolyse

Leur physiopathologie demeure inconnue, elles seraient associées à la vasculopathie digitale. La capillaroscopie péri-unguéeale est une technique simple et non invasive de visualisation des capillaires cutanés superficiels par microscope optique. Elle permet d'observer la morphologie des capillaires, leur densité, la présence d'hémorragie. Dans la sclérodémie systémique trois stades sont décrits selon Cutolo *et coll* : (figure 6)

- Stade précoce* : peu de mégacapillaires, d'hémorragie et pas de perte capillaire ;
- Stade actif* : nombreux mégacapillaires, hémorragies, peu ou pas de capillaires ramifiés, peu ou pas de perte capillaire ;
- Stade tardif* : peu de mégacapillaires et d'hémorragies, plages désertes nombreuses et étendues, capillaires ramifiés, néo-angiogénèse.

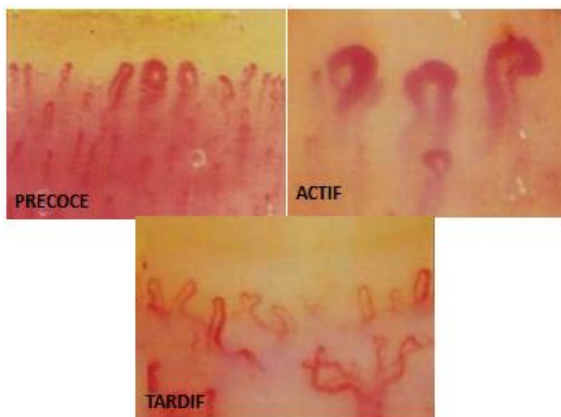


Figure 6 : aspects capillaroscopiques décrits dans la sclérodémie systémique selon la classification de Cutolo *et coll*

L'objectif de l'étude de Morardet *et coll* (FRI0484) était de déterminer si calcinose et acro-ostéolyse étaient associées à

des anomalies microvasculaires spécifiques à la vidéocapillaroscopie (VC) périunguéeale. 155 patients ont été inclus sur une période de 24 mois. Une VC a été pratiquée et analysée par un seul investigateur. Les radiographies standard des mains et des poignets ont été interprétées par deux autres investigateurs. Selon leur étendue les lésions ont été classées en minimales, modérées et sévères. L'âge moyen des patients était de 57±13 ans, la durée moyenne d'évolution était de 9±5 ans; 65 patients (42%) avaient une forme cutanée diffuse. 15 patient (10%) avaient une capillaroscopie normale, 46 (30%) un stade précoce, 47 (30%) un stade actif, et 47 (30%) un stade tardif. 43 (28%) patients avaient une calcinose (modérée à sévère chez 26) ; 25 (16%) patients avaient une acro-ostéolyse (sévère chez 13 patients). Calcinose et acro-ostéolyse étaient associés au stade tardif à la VC (p=0,04 et p<0,0001 respectivement). La perte capillaire était plus importante chez les patients qui avaient une calcinose (4±1,9 vs. 5,5±2. nombre moyen de capillaires/doigt, p=0,001) ou une acro-ostéolyse (2,8±1,3 vs. 5,6±2,27, nombre moyen de capillaires/doigt, p<0,001). La perte capillaire était plus importante chez les patients qui avaient une calcinose modérée à sévère (p<0,001). Il n'y avait pas d'association entre calcinose et lésions de néoangiogénèse. Par contre, cette association était observée chez les patients ayant une acro-ostéolyse sévère (p=0,03). En analyse multivariée, il y avait une association indépendante entre calcinose (p=0,03), acro-ostéolyse (p=0,01) et un stade tardif à la VC, un score de Rodnan modifié > 14 (p=0,008) et la présence d'anticorps anti-topoisomérase I (p=0,01). Cette étude suggère que calcinose et acro-ostéolyse pourraient être liées à la perte capillaire sévère observée au stade tardif. D'autres études sont nécessaires afin de déterminer la capacité de la vidéocapillaroscopie à prédire la survenue ou l'aggravation de ces manifestations chez les patients atteints de ScS.

Troponine T et atteinte cardiaque dans la sclérodémie systémique

L'atteinte cardiaque primitive est fréquente dans la sclérodémie systémique (ScS) et le plus souvent asymptomatique. Elle est responsable de 25% des décès. Toutes les structures cardiaques peuvent être atteintes. La troponine T cardiaque est un complexe protéique qui intervient dans la régulation de la contraction musculaire en contrôlant l'interaction actine-myosine en fonction de la concentration en calcium intracellulaire. C'est un marqueur très sensible de lésions myocardiques. L'objectif de l'étude de Bosello *et coll* (OP0251) était de définir le rôle de la troponine T (TnT) comme marqueur biologique de l'atteinte cardiaque infraclinique dans la ScS et de rechercher l'existence d'une corrélation entre le taux de TnT et les caractéristiques clinico-biologiques de la maladie. 200 patients avaient bénéficié du dosage de enzymes myocardiques. Un électrocardiogramme, un écho Doppler cardiaque, des explorations fonctionnelles respiratoires avaient été réalisés chez tous les patients. L'Age moyen était de 58,7±13,9 ans ; la durée moyenne d'évolution était de 11,1±9,0 ans ; 38% des patients avaient une forme cutanée diffuse. Le taux de troponine T était élevé chez 39,5% des patients; il était associé à une atteinte cutanée diffuse p<0,0001, à l'existence d'une myosite p=0,06 et de plages avasculaires à la capillaroscopie périunguéeale et directement corrélé au score de Rodnan modifié (R=0,27; p<0,0001) (tableau 3). Il était également associé à une fraction d'éjection basse, à une pression artérielle pulmonaire élevée, à des anomalies à l'ECG (bloc de branche droit et/ou bloc

fasciculaire), à une CVF et DLCO basses ainsi qu'à un taux élevé de CK-MB et de NT-pro BNP (tableau 4). Durant le suivi, 16 décès sont survenus dont 10 étaient dus à une atteinte cardiaque (mort subite, défaillance cardiaque), tous ces patients avaient un taux élevé de TNT. En analyse multivariée un taux de NT-pro BNP >600 pg/ml (RR=12,6, IC=2,6-60) et de troponine T > 0,014 ng/ml (RR=9,5, IC=1,1-89) apparaissaient comme facteurs indépendants prédictifs de mortalité associée à la ScS. Le dosage de la troponine T est un examen non invasif qui permet le dépistage de l'atteinte cardiaque chez les patients atteints de sclérodémie systémique.

Tableau 3 : caractéristiques clinico-biologiques des patients selon le taux de troponine T

	cTnT>0.014 (79 pts)	cTnT<0.014 (121 pts)	P
Age, years (mean±SD)	61.8±15.2	56.6±12.6	0.04
Male, n (%)	13 (16.5)	11 (9.1)	0.09
Disease duration, years (mean±SD)	12.9±10.3	9.9±7.9	0.005
Antiscl70 positivity, n(%)	17 (46.8)	54 (45.6)	0.40
ACA positivity, n(%)	21 (26.6)	49 (40.5)	0.03
Diffuse skin disease, n(%)	44 (55.7)	40 (33.1)	0.001
Skin score, (mean±SD)	9.8±8.3	6.5±6.2	0.007
Digital ulcer history, n(%)	44 (55.7)	59 (48.0)	0.208
Presence of avascular areas on capillaroscopy, n(%)	47 (68.7)	53 (46.9)	0.004
Renal failure, n(%)	13 (6.5)	0 (0.0)	<0.0001
Myositis history, n(%)	21 (26.6)	4 (3.3)	<0.0001
CK values above upper limits, n(%)	8 (10.3)	5 (4.1)	0.080

Tableau 4 : atteintes viscérales selon le taux de troponine T

	cTnT>0.014 (79 pts)	cTnT<0.014 (121 pts)	P
Patients with cardiac symptoms n(%)	54 (68.4)	46 (38.0)	<0.0001
Right bundle branch block, n(%)	15 (19.7)	8 (7.0)	0.008
NT-proBNP values (pg/ml) (mean ± SD)	2154.1±4691.8	115.5±145.4	<0.0001
Patients with NT-proBNP values >125 pg/ml, n	51 (69.9%)	28 (23.9%)	<0.0001
CK-MB values, n(%) (mean ± SD)	5.1±4.9	3.0±8.9	<0.0001
Ejection fraction, % (mean ± SD)	59.5±9.3	63.1±4.9	0.04
PASP on echo, mmHg (mean ± SD)	37.7±16.8	28.3±6.8	<0.0001
PAH on RHC, n(%)	20 (25.3)	4 (3.3)	<0.0001
Lung involvement, n(%)	50 (63.3)	61 (50.4)	0.05
FVC, % (mean ± SD)	88.3±22.5	99.9±23.4	0.001
DLCO, % (mean ± SD)	46.2±23.7	56.1±22.3	0.004

La présence d'extrasystoles ventriculaire semble associée à un plus mauvais pronostic au cours de la sclérodémie systémique

Les troubles du rythme cardiaque sont fréquents au cours de la sclérodémie systémique et sont responsables de 6% des décès. L'objectif de l'étude de De Luca *et coll* (OP0092) était de déterminer l'intérêt de la pratique du holter -ECG pour mettre en évidence ces anomalies et identifier les patients ayant un mauvais pronostic vital. 72 patients ont été inclus, l'âge moyen était de 55 ans, (extrêmes 23-81 ans) ; la durée d'évolution moyenne était de 6 ans, (extrêmes : 0,3-32). 55,6% des patients avaient une atteinte cutanée diffuse, l'anticorps anti-Scl70 était positif dans 41,7% des cas. Les patients qui présentaient des signes évocateurs d'une atteinte cardiaque tels que : une dyspnée, des palpitations et/ou une élévation des enzymes cardiaques avaient bénéficié d'un holter ECG. 55,3% des patients avaient au moins une anomalie. La majorité avait un rythme sinusal (94,4%), seulement deux patients avaient une fibrillation auriculaire ou un rythme idioventriculaire. La fréquence cardiaque moyenne était de 78,0±11,4 bpm. Un bloc de branche droit était présent dans 20,8% des cas (tableau 5).

Tableau 5 : résultats du holter-ECG pratiqué chez les patients

Pts with any alteration on 24h EKG-Holter	40 (56.3)
Sinus rhythm, n(%)	69 (97.2)
Phases of idioventricular rhythm, n(%)	2 (2.8)
Phases of bigeminal rhythm, n(%)	6 (8.5)
Atrial fibrillation, n(%)	2 (2.8)
I° degree atrio-ventricular block	3 (4.2)
Right bundle brunch block, n(%)	15 (21.1)
Left bundle brunch block, n(%)	3 (4.2)
Mean cardiac frequency, (mean ± SD)	78.0 ± 11.4
Maximum cardiac frequency, (mean ± SD)	131.3 ± 28.7
Minimum cardiac frequency, (mean ± SD)	54.9 ± 11.3
Supraventricular Ectopic Beats (SVEBs), (mean ± SD)	686.4 ± 1629.8
Ventricular Ectopic Beats (VEBs), (mean ± SD)	1589.9 ± 4648.5
Pts with SVEBs>1000/24h, n(%)	12 (16.9)
Pts with VEBs>1000/24h, n(%)	18 (25.4)
Pts with polymorphic VEBs, n(%)	7 (9.9)
Supraventricular tachycardia, n(%)	12 (16.9)
Non sustained ventricular tachycardia, n(%)	7 (9.9)

Le nombre moyen d'extrasystoles ventriculaires (ESV) était particulièrement élevé. 19 patients (25,4%) avaient plus de 1000 ESV par 24h. 16,9% des patients avaient plus de 1000 extrasystoles supraventriculaires (ESSV) par 24h. 12 patients (16,9%) avaient présenté une tachycardie supraventriculaire et 7 patients (9,9%) une tachycardie ventriculaire non soutenue (tableau5). Le nombre d'ESV et d'ESSV était corrélé avec le taux de troponine T (R=0,26, R=0,36 respectivement, p<0,04). Le nombre d'ESV était corrélé avec le score de Rodnan modifié (R=0,24 ; p=0,04) et inversement corrélé à la fraction d'éjection ventriculaire (R=-0,39 ; p=0,001). Durant la période de suivi (5ans), 8 décès sont survenus ; 4 patients avaient présenté un arrêt cardiaque et tous avaient plus de 1000 ESV par 24h. Les patients décédés avaient un nombre élevé d'ESV, et d'ESSV (p<0,001), ainsi que des taux élevés de troponine T, de CK-MB, de NT-proBNP (p<0,001), et un indice de sévérité de la maladie élevé (p<0,008). Sur la courbe de ROC un nombre d'ESV>1280 apparaissait comme facteur prédictif de décès par atteinte cardiaque au cours de la sclérodémie systémique avec une sensibilité de 83,3% et une spécificité de 92,5%. (AUROC=0,85 ; IC=0,70-0,98). Les patients qui avaient un nombre d'ESV >1280 avaient plus fréquemment des taux élevés d'enzymes cardiaques, un bloc de branche droit, des épisodes de tachycardie ventriculaire non soutenue (p<0,001) et un indice de sévérité élevé. Il est recommandé de pratiquer un holter ECG chez les patients atteints de sclérodémie systémique afin de dépister les troubles du rythme les plus sévères et les prendre en charge précocement.

Autogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans le traitement des formes cutanées sévères de sclérodémie systémique

L'évolution spontanée de la sclérodémie systémique (ScS) reste redoutée. Un tiers des patients développent des formes sévères, rapidement progressives, pouvant conduire à une mort prématurée. A l'heure actuelle il n'existe pas de thérapeutique immunosuppressive réellement efficace pouvant modifier l'évolution naturelle de la ScS. Toutes les cellules du système immunitaire dérivent des cellules souches hématopoïétiques (CSH). L'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques périphériques (CSHP) a permis d'observer chez l'animal et chez l'homme une remise à zéro

de la réponse immune avec ré-émergence de cellules T naïves et T régulatrices et réinduction d'une tolérance. L'utilisation d'une immunosuppression intensive suivie de la réinjection des CSH est donc possible pour traiter certaines maladies auto-immunes. Les CSHP CD 34+ sont recueillies par mobilisation à partir de la MO après traitement par cyclophosphamide (2 à 4 g IV en deux jours) et facteur de croissance hématopoïétique G-CSF (10 µg/m²/jour). Elles sont ensuite réinjectées après un conditionnement intensif (cyclophosphamide 50 mg/kg/jour et anti-thymoglobuline 2,5 mg/kg/jour). Zaccara *et coll* rapportent leur expérience en matière d'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans le traitement des formes cutanées sévères rapidement progressive de ScS (OP0025). Ils ont évalué l'efficacité de cette thérapeutique sur l'atteinte cutanée (score de Rodnan modifié) (mRSS), l'atteinte cardiaque et pulmonaire (échocoeur, cathétérisme cardiaque droit et tests fonctionnels respiratoires) et sur l'activité de la maladie (*European Scleroderma Study Group scoring system*). Les patients avec atteintes viscérales graves (clairance de la créatinine < 40ml/mn, DLCO < 40%, fraction d'éjection < 45%) n'avaient pas été sélectionnés pour l'étude. 17 patients ont été inclus de 2003 à 2013, 4 hommes et 13 femmes d'un âge moyen de 41 ans (20-62 ans). La durée de suivi moyenne était de 41 mois (6-136). 16 patients (94%) se sont améliorés. Un bénéfice a été observé pour le score de Rodnan moyen (20,9 à T0, 6,8 à 12 mois et 3 à 60 mois) (p<0,001) (figure 7).

Le score d'activité moyen était de 5,2 à T0 et à 1,8 à 60 mois (p<0,0001). Les valeurs moyennes de la DLCO et de la CVF sont restées stables. Il n'y a pas eu de modifications dans les données de l'échocoeur et pas de survenue de complications rénales. Deux patients sont décédés de complications liées à la ScS (l'un de troubles du rythme et l'autre d'une insuffisance respiratoire). Un patient est décédé d'une pneumonie 65 jours après la greffe ce qui donne un taux de mortalité de 5,8%.

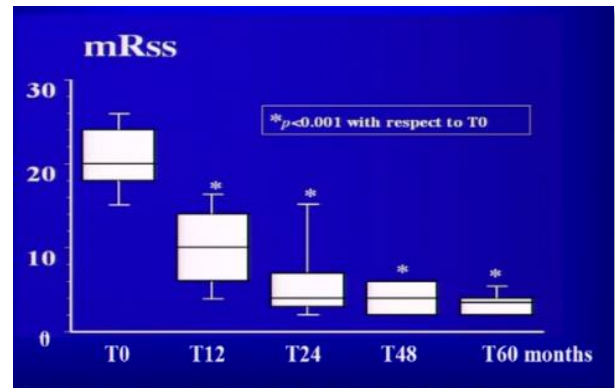


Figure 7 : évolution du score de Rodnan modifié après greffe de cellules souches hématopoïétiques