

Bordeaux, le 5 février 2018

Congrès mondial de la sclérodémie du 15 au 17 février 2018 à Bordeaux *

Zoom sur une maladie rare et complexe

Après Florence (2010), Madrid (2012), Rome (2014) et Lisbonne (2016) c'est au tour de Bordeaux d'accueillir le Congrès Mondial de la Sclérodémie les 15, 16 et 17 février 2018.

Cette 5^{ème} édition, en partie pilotée par des professionnels du CHU de Bordeaux, réunira de nombreux spécialistes du monde entier.

Ateliers pratiques, conférences, retours d'expériences... seront au programme durant ces 3 jours. Le CHU de Bordeaux y présentera plusieurs travaux dont le programme d'éducation thérapeutique actuellement proposé aux patients. L'occasion de faire le point sur cette maladie complexe et mal connue.

La sclérodémie systémique est une maladie auto-immune rare mais grave qui associe des phénomènes dysimmunitaires (anomalies de fonctionnement du système immunitaire), une maladie vasculaire et une fibrose. Sa sévérité est conditionnée par l'étendue de la fibrose cutanée et de l'atteinte des organes internes. Sa prévalence (proche de 1/10000 habitants) varie de façon importante selon les régions et les pays. Sur la population de l'inter-région cela représente environ **70 à 160 nouveaux cas par an...** ce qui n'est pas négligeable.

→ Symptômes

Ils peuvent être divisés en 2 grandes catégories :

- . **l'atteinte des vaisseaux** qui peut se caractériser par ordre de fréquence par un phénomène de Raynaud**, des ulcères digitaux, une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et très rarement une crise rénale
- . **la fibrose** qui se manifeste au niveau cutané mais aussi au niveau pulmonaire, cardiaque et digestif.

Enfin le pronostic est également **esthétique**. Il peut s'agir d'une maladie affichante avec une atteinte précoce et fréquente du visage (modification de la qualité de la peau, apparition rides autour de la bouche ou de petites taches rouges vasculaires parfois diffuses).

***Le phénomène de Raynaud est un trouble de la circulation du sang, qui peut toucher les doigts, les orteils mais aussi plus rarement le nez, la langue ou les oreilles. Il évolue par crises entre lesquels les symptômes disparaissent plus ou moins complètement.*

→ Comment cette pathologie est-elle prise en charge au CHU de Bordeaux ?

Au CHU de Bordeaux, il existe une coopération étroite entre les médecins de différentes spécialités (rhumatologie, médecine interne, médecine vasculaire, dermatologie, pneumologie, cardiologie, imagerie thoracique, gastro-entérologie), toutes impliquées dans la prise en charge des malades. **En 2016, près de 400 patients sclérodermiques ont été pris en charge au CHU.**

« Tout a été mis en place ici pour mieux comprendre cette maladie complexe et permettre aux patients de bénéficier des dernières avancées thérapeutiques. Par exemple : la labellisation cette année d'un centre de référence maladies auto-immunes systémiques rares (*notamment pour le lupus et la sclérodémie*), la mise en place d'un programme d'ateliers d'éducation thérapeutique, la création d'une cohorte de patients, des essais cliniques,... et cette liste est loin d'être exhaustive. »

*Marie-Elise Truchetet, praticien hospitalier
dans le service de rhumatologie dirigé par le Pr Thierry Schaeffer*

Les mécanismes impliqués dans la survenue d'une sclérodémie systémique

- La ScS est une maladie multifactorielle. La **piste génétique** a été largement explorée et un sur-risque existe pour les parents du premier degré. Cependant avoir un jumeau même homozygote atteint de la maladie n'entraîne un risque de développer la maladie que de 5% ce qui démontre l'importance d'autres facteurs et notamment les facteurs environnementaux.
- La **silice** a été incriminée et de nombreuses professions exposant particulièrement à cette poussière minérale peuvent être considérées comme étant à risque.
- Pour les **solvants**, le niveau de preuve d'une implication est également favorable mais il existe certainement d'autres facteurs non encore identifiés et pour lesquels des études d'environnement exhaustives et soigneuses sont nécessaires.

Les mécanismes de cette maladie seraient donc sous-tendus par une interaction entre un patrimoine génétique de susceptibilité et un environnement spécifique, qui entraînerait une cascade d'événements biologiques. Le facteur déclenchant à proprement parler n'est pas clairement identifié.

Existe-t-il un traitement ?

Il est aussi hétérogène que la maladie elle-même et peut aller de la simple surveillance pour les formes les moins étendues à la greffe de cellules souches hématopoïétiques autologues pour les formes les plus graves ou rapidement évolutives. Cependant à l'heure actuelle aucun traitement curatif n'est disponible sur le marché. Mais les choses avancent et de nouvelles molécules sont testées ; la recherche est extrêmement active dans ce domaine, laissant espérer d'autres avancées dans les années qui viennent.

→ Le saviez-vous

En 1935, Paul Klee commence à souffrir d'une mystérieuse maladie, qui sera connue 14 ans après sa mort sous le nom de «sclérodémie». Paul Klee est parvenu à transformer ses douleurs intenses de façon extrêmement créative. Ainsi, il est impressionnant de voir que pendant les cinq années de sa vie où il fut malade, il a produit une riche œuvre tardive où se reflètent le destin et les souffrances, mais aussi sa confiance et ses espoirs.

Contacts presse

Direction de la communication du CHU de Bordeaux – 05 56 79 61 14

Caroline PERET – chargée de projets – caroline.peret@chu-bordeaux.fr

Frédérique Albertoni – Directrice – frederique.albertoni@chu-bordeaux.fr

Lydie GILLARD – chargée de projets – lydie.gillard@chu-bordeaux.fr