

Sclérodermie systémique

PRONOSTIC

Pronostic

- **Réduction significative de la survie** : le taux de mortalité standardisé est estimé à 1,93-3,83 (ratio entre la mortalité observée chez les patients atteints de ScS et la mortalité attendue chez une population du même âge et du même sexe)

Taux de survie à 10 ans estimé à :

- 50-60% = forme cutanée diffuse
- 75-80% = forme cutanée limitée

- **Le pronostic vital est grevé par les atteintes viscérales et les progrès dans la prise en charge thérapeutique**

Pronostic

Analyse récente de la base de donnée EUSTAR (*European Scleroderma Study and Research Group*), cohorte de plus de 11 000 patients

- 10% sont décédés depuis leur inclusion
- Age moyen au décès : 64 +/- 13 ans
- Durée moyenne de la maladie entre le diagnostic et le décès : 12 +/- 12 ans
- Les hommes ont un moins bon pronostic et décèdent plus tôt
- **Décès attribué à la ScS dans 57,6% des cas**
- **Causes des décès** : Pneumopathie interstitielle diffuse (PID) (16,8%) > hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) (14,7%) > cancer (13,1%) > cardiopathie (12%) > infection (9,1%)

Facteurs indépendants prédictifs de mortalité

TERRAIN

Âge > 65 ans

Sexe masculin

Forme cutanée diffuse

CLINIQUE

Dyspnée, Diminution de la DLCO < 60%
et de la CVF < 70% - PID

FEVG abaissée < 50%

HTAP

Ulcères digitaux (actifs ou antérieurs)

Synovites et frictions tendineuses

BIOLOGIE

Protéinurie

Elévation de la CRP

Marqueurs pronostiques : auto-anticorps

Auto-anticorps spécifiques	Forme cutanée prédominante	Caractéristiques cliniques
Anti-topoisomérase I (ATA)	Diffuse	Fibrose pulmonaire (>70%) Crise rénale sclérodermique Atteinte cardiaque spécifique Atteinte digestive Rétractions tendineuses
Anti-centromère (ACA)	Limitée	Hypertension artérielle pulmonaire , calcinose
Anti-ARN polymérase III (ARA)	Diffuse	Extension rapide de la sclérose cutanée Crise rénale sclérodermique Cancer (sein ++, poumon, hémopathies)

Sobanski V. et al., Prevalence of anti-RNA polymerase III antibodies in systemic sclerosis: new data from a French cohort and a systematic review and meta-analysis, Arthritis Rheumatol, 2014, 66 : 407-417

Igusa T et al. Autoantibodies and scleroderma phenotype define subgroups at high-risk and low-risk for cancer, Ann Rheum Dis, 2018, 77 : 1179-1186

Lazzaroni MG et al., Malignancies in patients with anti-RNA polymerase III antibodies and systemic sclerosis: analysis of the EULAR scleroderma trials and research cohort and possible recommendations for screening, J Rheumatol, 2017, 44 : 639-647

Différences ethniques

Les afro-américains seraient plus à risque d'ulcères digitaux (facteur prédictif de mortalité) et de troubles pigmentaires

Les anticorps anti-centromère, plus fréquemment associés à la forme cutanée limitée, sont plus fréquents chez les caucasiens que chez les hispaniques et afro-américains

Ces observations suggéreraient que la population noire soit plus à risque de forme grave

A contrario, une hypothyroïdie associée est plus fréquemment retrouvée dans les populations blanche et hispanique que noire

Points clés

Réduction significative de la survie avec pronostic grevé par la **forme cutanée**, les **atteintes viscérales**, le **risque de cancer** et le **type d'auto-anticorps**

↳ La **forme diffuse** est plus grave (surtout si l'extension cutanée est rapide), liée à la PID, 1ère cause de mortalité. La **forme limitée** est plutôt à risque d'HTAP

↳ **Atteintes viscérales** : PID > HTAP > cardiopathie > crise rénale sclérodermique (*anciennement première cause de mortalité*)

↳ **Terrain** : âge, sexe masculin, ethnique

↳ **Risque plus élevé de cancer, surtout si anti-ARN pol III** : cancer du sein, cancer du poumon, hémopathies

↳ Risque d'HTAP si **anti-centromères** et de PID si **anti-Sc170+**