CONNECTIVITES

CA 047

Association entre neuropathie périphérique et sclérodermie systémique : une étude de cohorte exploratoire

1ere Autrice : Jade GERARD, Interne, Service de médecine interne et immunologie clinique, Hôpital Bicêtre, Kremlin-Bicêtre, FRANCE

Autres auteurs, équipe:

- Lucas PACOUREAU, CCU-AH, Service de médecine interne et immunologie clinique, Hôpital Bicêtre, Kremlin-Bicêtre, FRANCE
- Fanny URBAIN, PH, Service de médecine interne et immunologie clinique, Hôpital Bicêtre, Kremlin-Bicêtre, FRANCE
- Nicolas NOEL, PU-PH, Service de médecine interne et immunologie clinique, Hôpital Bicêtre, Kremlin-Bicêtre, FRANCE

CONTEXTE

L'atteinte neurologique périphérique (NP) dans la sclérodermie systémique (Ssc) n'est pas considérée comme une atteinte classique de la maladie. Pourtant sa prévalence peut aller jusqu'à 27% selon les études, contre 7% en population générale.

L'imputabilité de la sclérodermie et/ou d'auto-anticorps associés à la Ssc dans le cadre de l'exploration diagnostique d'une NP n'est pas définie.

OBJECTIFS

Etudier et décrire les NP satellites de sclérodermie, l'imputabilité de la SSc, leur profil évolutif et l'impact des anticorps spécifiques de SSc (anti-Scl70, anti-ARN-pol III, anti-centromères) hors SSc définie

MÉTHODES

Etude de cohorte rétrospective monocentrique sur données de l'EDS (logiciel Cohort360).

Identification des patients hospitalisés dans le service de médecine interne à Bicêtre dont le compte-rendu (CR) mentionnait le terme sclérodermie et avec au moins un résultat d'électroneuromyogramme (ENMG).

Revue individuelle des CR sélectionnés.

Inclusion :

- Sclérodermie systémique définie selon les critères ACR/EULAR et/ou diagnostic posé par un clinicien expert
- **OU** Anticorps de sclérodermies (anti Scl-70, anti-centromères, anti-ARN POL III)
- **ET** NP prouvée électriquement par un ENMG (hors NPF) après exclusion des causes habituelles de NP

RÉSULTATS

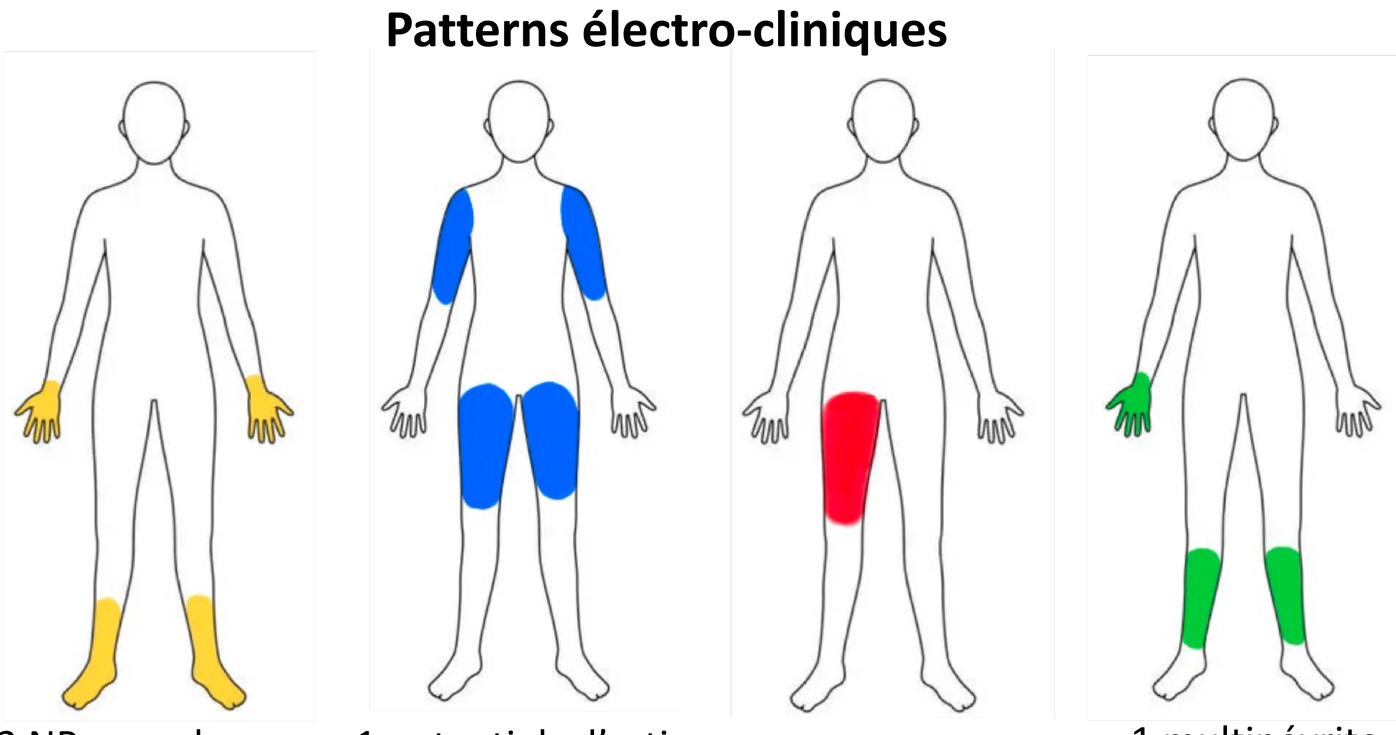
Caractéristiques	Patients (n=6)
Sexe féminin (%)	4 (60%)
Âge diagnostic de Ssc (an)	51.4 [37-66]
Âge premiers symptômes neurologiques (an)	53 [44-67]
Atteinte cutanée (%)	5 (83%)
Atteinte vasculaire (%)	5 (83%)
Atteinte pulmonaire (%)	3 (50%)
Atteinte digestive (%)	6 (100%)
Connectivites/myosites associées*	3 (50%)
Auto-anticorps de Ssc isolés (%)	1 (16%)
AAN positifs (%)	6 (100%)
Anti-Scl70 (%)	2 (33%)
Anti-centromères (%)	2 (33%)
Anti-U1RNP (%)	2 (33%
FR (%)	1 (16%)
mRS** médian au diagnostic	2 [1-3]
ONLS*** médian au diagnostic	2 [1-3]

**Sjögren, polyarthrite rhumatoïde, myosite*
*** Score de Rankin modifié*
**** ONLS : Overall Neuropathy Limitation Scale*

Traitements reçus	Patients (n = 6)
Corticothérapie (%)	4 (66%)
Dose maximale médiane corticoïdes en mg/j	10 [0-30]
Hydroxychloroquine (%)	2 (33%)
Méthotrexate (%)	1 (16%)
IgIV (%)	1 (16%)
Cyclophosphamide (%)	1 (26%)
Mycophénolate mofétil (%)	2 (33%)
Rituximab (%)	3 (50%)
Anifrolumab (%)	1 (16%)
Azathioprine (%)	1 (16%)
Nindétanib (%)	1 (16%)
Autogreffe de CSH (%)	1 (16%)
Durée follow-up médiane (an)	7 [2,4-11,6]

3 patients avaient des scores de NP améliorés après traitement, et 3 patients restaient stables.

Patterns électro-cliniques



3 NP axonales sensitivo-motrices | 1 potentiels d'action moteurs bas | 1 neuropathie des petites fibres | 1 multinévrite sensitive

Vignette 1

- Diagnostic de SSc à 66 ans (sclérose cutanée, Raynaud, ulcères pulpaires, RGO.)
- Premiers symptômes neurologiques à 67 ans : paresthésies et allodynie des pieds
- AAN 1/640, anti-RNP positifs.
- ENMG : neuropathie axonale sensitivo-motrice.
- ONLS et mRS au diagnostic à 1, normalisés après traitement

Vignette 2

- Premiers symptômes neurologiques à 49 ans : méralgie paresthésique droite
- Diagnostic de SSc avec Sjögren (sialadénite lymphocytaire, syndrome sec oculo-buccal objectif) à 51 ans avec sclérose cutanée ne dépassant pas les MCP, syndrome de Raynaud, mégacapillaires, RGO et PINS.
- Anticorps anti-centromères positifs, AAN 1/1280, pas d'anti-SSA/B.
- ENMG : atteinte neurogène modérée L3/L4/L5 gauche et C8 droit.
- Biopsie cutanée : neuropathie des petites fibres par déficit quantitatif de profil histologique longueur dépendant.
- ONLS et mRS à 2 au diagnostic, pas d'efficacité du traitement.

CONCLUSION

Résultats hétérogènes - pas de lien évident entre sclérodermie et neuropathie périphérique

Nécessité d'une population d'étude plus importante : recueil multicentrique en cours

10.11.12. DÉCEMBRE 2025 91e CONGRÈS I PALAIS DES CONGRÈS SNFMI TOURS #SNFMI