

Le 6 juin 2019

---

**Etude rétrospective multicentrique française  
des atteintes cardiaques  
de la sclérodermie systémique :**

**Premières données issues de la base nationale**

---

S. Rivière, E. Hachulla, L. Mouthon, A. Mekinian

Et les contributeurs à la base de donnée nationale

# Contributeurs

CHRU de Lille – Pr HACHULLA , Pr LAUNAY

Paris – Cochin – Pr MOUTHON , Dr CHAIGNE

Paris –St Antoine - Pr FAIN, Dr MEKINIAN, Dr RIVIERE

CHRU de Rennes – Pr JEGO

CHU de Caen – Pr BIENVENU

CHU de Toulouse – Dr PUGNET

CHU de Nantes – Pr AGARD

Paris – Cochin – Pr ALLANORE

CHRU Tours – Dr DIOT

CHU de Reims – Pr PENNAFORTE

Hôpitaux Privé de Metz – Dr MAURIER

Paris – Avicenne – Pr DHOTE

Paris – La Croix St Simon – Dr LIDOVE

Paris –HEGP– Pr POUCHOT

Paris – Hôpital Bichat – Pr PAPO

Paris – Hôpital Foch – Dr KAHN

CHRU de Besançon – Pr MAGY-BERTRAND

CHRU de Montpellier – Pr LE QUELLEC

Paris – Pitié Salpêtrière – Pr AMOURA

Centre Hospitalier de Mulhouse – Pr KIEFFER

CHU de Dijon – Dr BERTHIER

CHUs de Marseille : Prs FRANCES, KAPLANSKI, HARLE

CHU St Etienne – Dr GAULTIER

CH Lyon-sud Dr Jean-Christophe LEGA

CHU de Limoges – Pr FAUCHAIS

CHRU de Strasbourg – Dr CHATELUS

CHU d'Angers – Dr BELIZNA

CHU de Bordeaux – Dr CONSTANS Dr TRUCHETET

CHU de Grenoble – Dr IMBERT

CHRU de Nancy - Pr WAHL

CHU de Nice – Dr QUEYREL

CHU de Clermont-Ferrand – Pr AUMAITRE

Lens –Dr BALQUET

Valenciennes – Dr LE GOUELLEC

Roubaix – Dr AUXENFANTS

# Atteinte cardiaque de la sclérodermie

---

- Peut concerner les différents tissus cardiaques, et engendrer :
  - dysfonction myocardique
  - Péricardite
  - Troubles du rythme et de la conduction
- Fréquence difficile à estimer car de définition hétérogène dans les séries publiées
  - Critères échographiques
  - Association de critères
- Atteinte primitive du cœur mais aussi indirectement par l'atteinte d'autres organes
  - HTAP
- Mauvais pronostic lorsqu'elle est symptomatique

# Objectifs

---

- A partir de la base de donnée nationale créée sous l'égide des centre de références nationaux :
  - Patients inclus entre 2000 et 2018
- Mieux connaitre les caractéristiques cliniques et morphologiques
- Evolution
- L'impact des thérapeutiques

# Méthodes

---

- Données concernant la mortalité
- Données des patients à l'inclusion dans la base :
  - FEVG < 50% <sup>1</sup>
  - Insuffisance cardiaque (critères de l'European Society of Cardiology) <sup>1</sup>
  - Péricardite

<sup>1</sup> en excluant les patients ayant une cardiopathie ischémique ou une HTP pré-capillaire

---

## Résultats

**Présentation de la population**

**3558 patients**

---

# Résultats

		Population globale
Âge	<i>médiane (IQR)</i>	55.9 (44.7 – 66.4)
Femmes		81.9 %
Durée évolution de la SSc		5.3 (1.8 – 11.1)
Forme cutanée diffuse		24.6 %
Score de Rodnan		5 (2 – 14)
Tabac		24.6%
	<i>Paquets-année</i>	<i>20 (10- 30)</i>
HTA		22.6 %
BMI		23.4 (20.7 – 26.7)
Cardiopathie ischémique		7.9 %

# Résultats

## Population globale

FEVG

65 (60 – 70)

Anomalies diastoliques

6 %

Arythmie

5.4%

Bloc auriculo-ventriculaire

2.2%

Bloc de branche

6.3 %



---

## Résultats

**Données concernant la mortalité**

---

# Résultats

---

- 431 décès (12.1 %)
- Décès liés à la sclérodermie : 156 (soit 36.2% des décès)
  - 23% liés à une HTAP
  - 19.8% liés à atteinte cardiaque
  - 16.7% liés à une fibrose pulmonaire

# Causes cardiaques des décès

---

- Arrêt cardiaque : 11 patients
- Choc cardiogénique : 4 patients
- Insuffisance cardiaque congestive / décompensation cardiaque : 6 patients
- Trouble du rythme : 3 patients
- Péricardite grave / tamponnade : 2 patients

---

## Résultats

**Patients présentant une FEVG inférieure à 50 %**

**40 patients (2,6%)**

---

Exclus de cette analyse :

- 195 patients présentant une HTAP pré-capillaire
- 201 patients présentant une cardiopathie ischémique

# Résultats

	<b>FEVG &lt; 50 % N = 40</b>	<b>FEVG ≥ 50 % N = 1488</b>	<b><i>p</i></b>
Âge	63,6 (52.1 – 71.9)	54.5 (44.4 – 64.4)	< 0.005
Femmes	24 (60 %)	1214 (81.6%)	< 0.05
Durée évolution de la SSc	5.85 (0.9 – 16)	4.2 (1.4 – 9.2)	<i>NS</i>
Forme cutanée diffuse	37.5 %	24.7 %	<i>NS</i>
Score de Rodnan	5.5 (2 – 17.2)	4 (2 – 13)	<i>NS</i>
Ac Anti-centromères	53.6 %	45.5 %	<i>NS</i>
Ac Anti-topoisomérase 1	33.3%	27.9 %	<i>NS</i>
Ac Anti-ARN polymérase 3	15.4%	5.9 %	<i>NS</i>

# Résultats

	<b>FEVG &lt; 50 % N = 40</b>	<b>FEVG ≥ 50 % N = 1488</b>	<i>p</i>
Tabac	54.8 %	35.5 %	< 0,05
HTA	44.7 %	19.9%	< 0,005
Signes cliniques d'insuffisance cardiaque	29.6 %	8.5%	< 0,05
PAP systolique	40 (32-50.7)	29 (25-34)	< 0,05
Anomalies diastoliques	4.8 %	5.9%	<i>NS</i>
Epanchement péricardique	17.5 %	4.4%	< 0,05

---

## Résultats

### **Patients présentant une insuffisance cardiaque**

---

Exclus de cette analyse :

- 195 patients présentant une HTAP pré-capillaire
- 201 patients présentant une cardiopathie ischémique

## Critères de l'European Society of Cardiology

Insuffisance cardiaque avec altération de la FEVG	<ul style="list-style-type: none"><li>- Symptômes et/ou signes clinique d'insuffisance cardiaque</li><li>- <b>FEVG &lt; 40%</b></li></ul>
Insuffisance cardiaque avec FEVG intermédiaire	<ul style="list-style-type: none"><li>- Symptômes et/ou signes clinique</li><li>- <b>FEVG entre 40 et 49%</b></li><li>- Elévation de peptide natriurétique</li><li>- Et au moins 1 critère additionnel<ul style="list-style-type: none"><li>○ Dilatation de l'oreillette gauche et/ou HVG</li><li>○ Dysfonction diastolique</li></ul></li></ul>
Insuffisance cardiaque avec FEVG conservée	<ul style="list-style-type: none"><li>- Symptômes et/ou signes clinique d'insuffisance cardiaque</li><li>- <b>FEVG ≥ 50%</b></li><li>- Elévation de peptide natriurétique</li><li>- Et au moins 1 critère additionnel</li></ul>



# Résultats

---

- Insuffisance cardiaque à FEVG altérée : 2 patients
- Insuffisance cardiaque à FEVG conservée : 9 patients
  - Sur 413 patients évaluables, soit 2,2%

---

## Résultats

**Patients présentant une péricardite**

**166 patients (5.6 %)**

---

# Résultats

	<b>Péricardite N = 166</b>	<b>Absence de péricardite n = 2942</b>	<b><i>p</i></b>
Âge	56.9 (45.8 – 67.5)	55 (44.5 – 65.8)	<i>NS</i>
Femmes	81.3 %	81.6%	<i>NS</i>
Durée évolution de la SSc	5 (1.7 – 12.2)	5.1 (1.7 – 10.7)	<i>NS</i>
Forme cutanée diffuse	42.2 %	23.5 %	< 0.05
Score de Rodnan	12.5 (4 – 25.7)	5 (2 – 13)	< 0.05
Ac Anti-centromères	53.6 %	45.5 %	<i>NS</i>
Ac Anti-topoisomérase 1	33.3%	27.9 %	<i>NS</i>
Ac Anti-ARN polymérase 3	15.4%	5.9 %	<i>NS</i>

# Conclusions

---

- Données sur la mortalité dans une base de 3558 patients :
  - Confirme l'impact important de l'atteinte cardiaque
- Peu de patient présentent une insuffisance cardiaque à l'inclusion dans la base
  - Durée médiane d'évolution de 5.3 ans

# Conclusions

---

- Travail en cours qui permettra d'identifier
  - Les facteurs associés à l'apparition d'une insuffisance cardiaque
  - Leurs liens avec la mortalité
  - L'impact des traitements, notamment des immunosuppresseurs

Analyses statistiques sous la direction du Pr Carrat (unité de santé publique, St Antoine)

# Merci pour votre attention

## Remerciements :

Aux participant(e)s à cette base de données nationale

Mme Dehimat, attachée de recherche clinique, CHRU de Lille

filière de santé  
  
maladies rares

  
AI2R  
filière