

LA GAZETTE

de RESO Bordeaux



La publi du mois

La sclérodémie systémique est une maladie auto-immune rare qui se caractérise par une fibrose généralisée affectant la peau et divers organes internes. Sa physiopathologie repose sur une interaction complexe entre l'activation anormale du système immunitaire, la dysfonction vasculaire et des mécanismes profibrotiques. L'activation des cellules dendritiques plasmacytoïdes (pDC) par l'ADN endogène joue un rôle dans la SSc, mais les mécanismes régulant les niveaux d'ADN restent mal compris.

La DNASE1L3, une enzyme extracellulaire, contrôle les niveaux d'ADN et prévient les maladies auto-immunes. Des mutations dans le gène DNASE1L3, comme R206C, sont associées à plusieurs syndromes auto-immuns, y compris la sclérodémie systémique. Chez les patients atteints de cette mutation, l'activité plasmique de la DNASE1L3 est réduite, entraînant une accumulation d'ADN circulant.

L'étude, menée par des membres de RESO Bordeaux en collaboration avec l'équipe ImmunoConcept de l'Université de Bordeaux, explore le rôle de la DNASE1L3 dans deux modèles murins de sclérodémie induite par la bléomycine ou l'acide hypochloreux. Les résultats montrent que la déficience en DNASE1L3 n'influence pas le développement de la maladie. Ni la fibrose cutanée et pulmonaire, ni l'inflammation n'ont été modifiées par l'absence de DNASE1L3. Ces résultats suggèrent que d'autres enzymes pourraient compenser l'absence de DNASE1L3. Les différences d'expression de DNASE1L3 entre les humains et les souris pourraient également expliquer l'absence d'impact observé.



Gareau A *et al.*: [The deficiency of DNASE1L3 does not affect systemic sclerosis](#)

[pathogenesis in two inducible murine models of the disease](#); Eur. J. Immunol.

2024;54:2350903; <https://doi.org/10.1002/eji.202350903>

L'actualité

Les inscriptions sont ouvertes ! Du **6 au 8 février 2025**, le **EUSTAR course** se tiendra à Bordeaux ! Les cours de la European Scleroderma Trials and Research Group (EUSTAR) es EUSTAR courses sont réputés pour offrir un aperçu complet de la physiopathologie, du diagnostic et des modalités de traitement. Une occasion unique pour approfondir ses connaissances sur la sclérodémie.

Save the date: La **8ème Journée de Recherche FAI2R / CRI-IMIDIATE** se déroulera le 15 janvier 2025 à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière.

Cette année la journée se déroulera de nouveau en format hybride, vous offrant ainsi la possibilité d'assister aux conférences à distance et en présentiel. La programmation détaillée et les informations pratiques seront communiquées prochainement.

RESO sur la Côte Basque : un nouveau Centre de compétence des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares de l'adulte Est et Sud-Ouest (RESO) a été labélisé au **CH de la Côte Basque**. Il est coordonné par le Dr Irène Machelart. Nous sommes ravis d'approfondir notre coopération avec eux.

Un café avec ...

Le service "La Main Sclérodermique", qui a lieu chaque vendredi au service de rhumatologie, a été créé dans le but d'améliorer la prise en charge et la qualité de vie des patients atteints de sclérodermie systémique. Maria Benbrik, infirmière spécialisée en plaies et cicatrisation, Marion Dorut, ergothérapeute, ainsi que Camille Sergeant, kinésithérapeute, proposent une prise en charge complète et personnalisée pour chaque patient.



Camille Sergeant, Maria Benbrik, Marion Dorut

Dans votre parcours, quels sont les éléments qui vous ont conduit à travailler aujourd'hui dans le service de la main sclérodermique ?

Marion : Le CHU de Bordeaux proposait un poste à mi-temps sur le service de l'hôpital de jour "Main sclérodermique". J'aimais l'idée d'avoir une activité sur cette maladie rare et d'approfondir la prise en charge en ergothérapie sur cette maladie, réaliser de la recherche et me questionner pour répondre aux besoins particuliers du patient.

Camille : Cela faisait quelques années que je travaillais en rééducation et appareillage au sein d'un SOS mains. Participer à l'HDJ main sclérodermique, c'était une belle opportunité d'apprendre à accompagner des patients souffrant d'une maladie rare et chronique et de mieux connaître la main rhumato.

Maria : En tant qu'IDE plaies et cicatrisation, j'intervenais déjà dans le service d'hospitalisation traditionnelle auprès de patients atteints de sclérodermie présentant des plaies. Mon intérêt pour l'accompagnement et la prévention m'a conduit à intégrer cette consultation pluridisciplinaire.

Cela m'a permis de renforcer mes compétences en écoute et soutien, tout en aidant les patients à devenir plus autonomes dans la gestion de leur pansement, réduisant ainsi les dépendances vis-à-vis des infirmiers libéraux.

Mon objectif est également de les responsabiliser dans leur propre prise en charge.

Guide pratique



L'équipe du projet de la main sclérodermique a récemment mis à jour le livret *La Main Sclérodermique*.

Ce petit guide offre des explications claires sur la sclérodermie tout en fournissant des conseils pratiques pour gérer ses effets au quotidien. Le livret aborde des sujets essentiels comme la protection de la peau, la gestion de la douleur, la rééducation des mains et les mesures à prendre en cas de plaies. Vous pouvez télécharger le livret en [cliquant ici](#).

Pourquoi un service dédié à la main, alors que la sclérodermie est une maladie systémique ?

Camille : L'atteinte de la main est très fréquente dans la maladie, et ce dès le début. Les patients sont demandeurs de ce type de prise en charge en lien direct avec leur handicap.

Quelles sont les principales difficultés rencontrées par les patients sclérodermiques dans leur quotidien, et comment le service « la main sclérodermique » peut-il les aider à mieux vivre avec leur handicap ?

Maria : L'atteinte aux mains amène des limitations d'activités majeures, que ce soit pour les soins personnels, le travail, les loisirs, les tâches administratives, le ménage... La prise en charge de la main a donc un impact majeur sur la qualité de vie du patient.

Camille : Les patients peuvent par exemple être en difficulté pour couper de la viande, éplucher les fruits et légumes, tenir l'aspirateur. La conduite automobile, ou encore, tenir un les poignées d'un vélo, ou tourner une clé dans la serrure peuvent être des activités complexes à réaliser.

Marion : En ergothérapie, nous réalisons un bilan de leurs activités et nous essayons de mettre en avant notamment celles pour lesquelles ils sont en difficulté au quotidien. Selon les besoins du patient, je leur propose d'adapter l'activité, de réaliser les gestes autrement ou d'envisager des aides techniques pour favoriser leur

indépendance. Par exemple, les patients ayant une sclérose cutanée importante arrivent parfois mieux à tenir des outils avec un gros manche... Ainsi certains peuvent reprendre une activité en la réalisant autrement ou choisir une activité adaptée à leurs capacités.

Camille : Les soins d'auto-rééducation quotidiens (chaleur, massage, et mobilisations) permettent d'entretenir la mobilité des mains, sur le plan articulaire mais aussi sur le plan cutané, ce profite directement au patient dans ses activités manuelles en termes d'aisance et de dextérité.

Maria : Si le patient n'a pas de plaies, je me concentre la prévention et l'éducation pour maintenir l'intégrité de la peau en donnant des conseils sur l'hygiène et l'hydratation. Si le patient présente des plaies, j'évalue la situation et adapte le protocole de soins pour favoriser la cicatrisation et réduire la douleur et l'inconfort.

Je lui enseigne des techniques de soin pour plus d'autonomie. Enfin je propose un suivi par photo qui permet de réajuster le protocole et rassure le patient.

Le service « main sclérodermique » repose sur une approche multidisciplinaire. Comment collaborez-vous entre les différentes disciplines (infirmière, kiné, ergothérapeute) pour offrir une prise en charge optimale ?

Marion : Nous évoquons beaucoup en équipe les problématiques que le patient nous rapporte pour harmoniser les soins. Cette synergie entre les différents métiers permet d'ajuster les interventions en fonction de l'évolution de la maladie et des besoins individuels du patient, créant ainsi un environnement de soins efficace et centré sur le patient. Cette transdisciplinarité nous permet de potentialiser nos actions.

Quels sont, selon vous, les axes de développement futurs pour améliorer encore la prise en charge de la main sclérodermique ?

Maria : Continuer à promouvoir ce projet dans le but de voir les nouveaux malades de façon précoce, ceci afin de privilégier la prévention.

Camille : Apporter davantage de confort au patient durant cette journée, mouffles chauffantes.

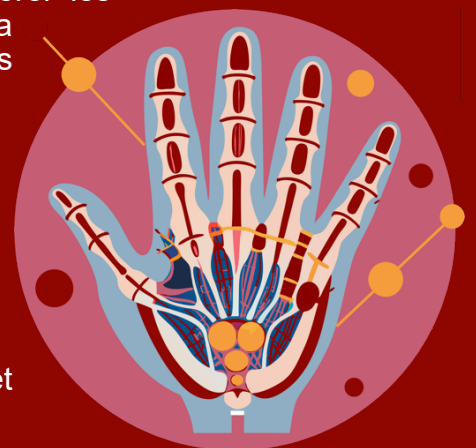
Marion : La prise en charge psychologique serait un plus chez certains patients, notamment pour favoriser leur adhésion.

L'atelier "La Main Sclérodermique"

La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune complexe, caractérisée par une fibrose progressive de la peau et des organes internes, ainsi qu'une vasculopathie et une atteinte inflammatoire des tissus conjonctifs. Cette pathologie multisystémique entraîne des manifestations cliniques variées, touchant notamment les vaisseaux, la peau, les articulations, et parfois les organes internes, avec des complications telles que l'hypertension artérielle pulmonaire ou la fibrose pulmonaire.

L'atteinte des mains représente environ 75 % du handicap global chez les patients atteints de sclérodermie systémique, ce qui en fait un enjeu majeur de prise en charge. Afin d'adopter une approche thérapeutique globale, il est indispensable de considérer les aspects vasculaires, cutanés et articulaires, ainsi que la rééducation fonctionnelle. Au sein du RESO Bordeaux, nous avons développé un atelier spécialisé, intitulé "**La Main Sclérodermique**", qui vise à une prise en charge pluridisciplinaire.

Cet atelier inclut une consultation spécialisée en plaies et cicatrisation pour la gestion des ulcères digitaux fréquents, une consultation médicale, ainsi que des bilans ergothérapeutiques et kinésithérapeutiques. Nous proposons également des orthèses adaptées, afin de préserver la fonction articulaire et de réduire le handicap. Cette approche intégrative permet d'optimiser la prise en charge fonctionnelle des patients et d'améliorer leur qualité de vie.



Un réseau européen

Vue la rareté de certaines des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques, peu de spécialistes maîtrisent pleinement ces pathologies. Il est donc important de rassembler ces compétences et de favoriser la collaboration entre experts à l'échelle régionale, nationale et même internationale.

Au sein de RESO Bordeaux, nous collaborons avec les centres hospitaliers de la région, notamment le [CH Côte Basque](#), qui a été récemment labellisé centre de référence à son tour et dont plusieurs médecins ont été formé à Bordeaux. De plus RESO Bordeaux s'intègre dans une entité plus large dédiée aux maladies inflammatoires, la [FHU ACRONIM](#) (Aquitaine's Care and Research Organisation for inflammatory and Immune-Mediated diseases). Nous bénéficions ainsi de collaborations étroites avec de nombreuses spécialités, notamment la dermatologie, la néphrologie, la médecine vasculaire et la pneumologie, ce qui permet d'optimiser la prise en charge des patients.

En France RESO Bordeaux fait partie de la filière [FAI2R](#) (filiale de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares) qui est financée et pilotée par le Ministère chargé de la santé. Les membres de RESO Bordeaux participent régulièrement aux activités de la filière, telle que les Réunions de Concertation Pluridisciplinaires et les journées thématiques (ETP, transition, recherche,...). De plus le Pr Christophe Richez pilote la commission recherche de la FAI2R.

En tant que centre de référence, RESO Bordeaux, a eu l'opportunité de se porter candidat pour intégrer l'[ERN ReCONNET](#), le réseau européen dédié aux maladies rares et complexes du tissu conjonctif et de l'appareil locomoteur. Après un processus de sélection, RESO Bordeaux a été labellisé en tant que membre de ERN ReCONNET. Cette labellisation est une belle preuve de confiance de la part des autres membres ERN ReCONNET dans la qualité du soin et l'expertise avérée de RESO Bordeaux dans le domaine des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares.



L'étude du mois

La sclérodémie systémique est une maladie qui ne dispose que de traitements limités et se concentrent principalement sur la gestion des symptômes, sans réellement stopper la progression de la maladie. En raison des similitudes dans les mécanismes immunitaires sous-jacents entre la sclérodémie systémique et d'autres pathologies auto-immunes comme le lupus, les chercheurs se sont tournés vers l'anifrolumab.

L'anifrolumab est un anticorps monoclonal conçu pour cibler et neutraliser un récepteur spécifique du type I de l'interféron (IFNAR1). Les interférons de type I sont une famille de protéines impliquées dans la réponse immunitaire et sont souvent surexprimés dans plusieurs maladies auto-immunes, dont la sclérodémie systémique (SSc). L'étude [DAISY](#) (Determine Effectiveness of Anifrolumab In SYstemic Sclerosis) vise à évaluer le potentiel de l'anifrolumab à freiner la progression de la sclérodémie systémique, en espérant qu'il puisse réduire les symptômes graves, comme l'inflammation des organes internes et le durcissement de la peau.

L'anifrolumab, administré par injection hebdomadaire sous-cutanée, est comparé à un placebo, et l'étude inclut des patients qui peuvent déjà être sous traitement par des thérapies immunosuppressives standards, telles que l'hydroxychloroquine, le mycophénolate mofétil (MMF), le méthotrexate ou les glucocorticoïdes à faible dose. Les participants, répartis de manière aléatoire, seront suivis pendant une durée totale de 116 semaines, ce qui comprend plusieurs périodes distinctes : une période de dépistage, une phase de traitement en double aveugle, une phase de traitement ouvert où tous les participants reçoivent l'anifrolumab, et enfin



Contactez-nous

Rhumatologie



Site Pellegrin
Tripode, 12ème étage



05 56 79 55 45



sec-rhumato@chu-bordeaux.fr

Médecine interne



Site Haut-Lévêque
Bâtiment des USN



05 57 65 64 83



medecineinterne.hl@
chu-bordeaux.fr

En ligne



www.reso-bordeaux.fr



@RESOBordeaux



RESO Bordeaux



reso-bordeaux



RESO Bordeaux

Abonnez-vous

Restez informés sur l'actualité de notre centre de référence en [vous abonnant](#) à la Gazette de RESO Bordeaux.

Recevez les dernières nouvelles sur nos recherches translationnelles et cliniques en cours, ainsi que toutes les infos sur les événements à venir et les opportunités de formation.

Vous avez manqué un article ? Consultez les [numéros précédents](#) sur notre site internet pour ne rien rater. Abonnez-vous dès maintenant pour un accès direct à toutes nos actualités.

LA GAZETTE
de RESO Bordeaux

Un projet de recherche

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une pathologie auto-immune qui affecte 9 femmes pour 1 homme. Il s'agit essentiellement de femmes en âge de procréer. Un risque de complications au cours de la grossesse doit être anticipé chez certaines patientes. De fait, se pose la question d'une adaptation du suivi et de la prise en charge thérapeutique en période péri-conceptionnelle et durant la grossesse chez ces patientes.



Kenza El Ouazzani, interne en Rhumatologie et porteur du projet de recherche

Le Bélimumab est une biothérapie largement utilisée dans le traitement du LES. Néanmoins, les données quant à son utilisation dans le cadre d'une grossesse demeurent restreintes et les femmes sont souvent contraintes, par manque d'informations fiables à ce jour, de recourir à d'autres thérapies au moment de leur grossesse.

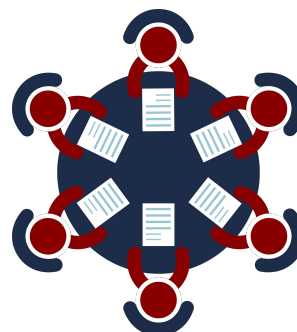
Notre projet de recherche s'articule autour du suivi de grossesses, en termes de devenir materno-fœtal, chez des patientes atteintes de LES ayant reçu un traitement par Bélimumab dans l'année précédant leur grossesse, que celui-ci ait été interrompu ou poursuivi par la suite. Existe-il une majoration du risque de complications au cours de la grossesse chez celles ayant arrêté le traitement ? Qu'en est-il de la survenue de poussées lupiques ? Quelle est la fréquence des épisodes infectieux du nouveau-né dans sa première année ? Telles sont quelques-unes des questions auxquelles nous tenterons de répondre à travers notre étude

Les RCP

Régulièrement, les membres de RESO Bordeaux participent à des Réunions de Concertation Pluridisciplinaire (RCP). Ces réunions regroupent des experts médicaux d'au moins 3 disciplines différentes. Au cours des réunions, le dossier d'un patient est discuté et une décision collective est prise concernant la suite de son traitement. Une synthèse médicale de la réunion va être ajoutée au dossier du patient.

Nous organisons des RCP sur trois thèmes différentes :

- Sclérodermie systémique
- Immunologie clinique
- Grossesse et auto-immunité, néphropathie, troubles thrombophiliques.



Vous trouvez les dates des prochaines RCP et la procédure à suivre pour inscrire un patient sur notre site sous :

www.reso-bordeaux.fr/professionnels/rcp/