



HAL
open science

**Pathologies auto-immunes et inflammatoires associées à
la sclérodermie systémique: profils cliniques,
sérologiques et pronostiques. Série rétrospective
bi-centrique en région PACA**

Théophile Hübsch

► **To cite this version:**

Théophile Hübsch. Pathologies auto-immunes et inflammatoires associées à la sclérodermie systémique: profils cliniques, sérologiques et pronostiques. Série rétrospective bi-centrique en région PACA. Sciences du Vivant [q-bio]. 2022. dumas-03828075

HAL Id: dumas-03828075

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03828075>

Submitted on 25 Oct 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Faculté des sciences
médicales et paramédicales
Aix-Marseille Université

**Pathologies auto-immunes et inflammatoires associées à la sclérodermie
systémique: profils cliniques, sérologiques et pronostiques. Série
rétrospective bi-centrique en région PACA**

T H E S E A R T I C L E

Présentée et publiquement soutenue devant

**LA FACULTÉ DES SCIENCES MEDICALES ET PARAMEDICALES
DE MARSEILLE**

Le 11 Octobre 2022

Par Monsieur Théophile HÜBSCH

Né le 25 février 1994 à Clermont-Ferrand (63)

Élève de l'Ecole du Val-de-Grâce – Paris

Ancien élève de l'Ecole de Santé des Armées – Lyon-Bron

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

D.E.S. de MEDECINE INTERNE ET IMMUNOLOGIE CLINIQUE

Membres du Jury de la Thèse :

Madame le Professeur GRANEL-REY Brigitte

Président

Monsieur le Professeur DEFUENTES Gilles

Assesseur

Madame le Docteur POISNEL Elodie

Directeur

FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES & PARAMÉDICALES

Doyen	:	Pr. Georges LEONETTI
Vice-Doyen aux affaires générales	:	Pr. Patrick DESSI
Vice-Doyen aux professions paramédicales	:	Pr. Philippe BERBIS
Conseiller	:	Pr. Patrick VILLANI

Assesseurs :

➤ aux études	:	Pr. Kathia CHAUMOITRE
➤ à la recherche	:	Pr. Jean-Louis MEGE
➤ à l'unité mixte de formation continue en santé	:	Pr. Justin MICHEL
➤ pour le secteur NORD	:	Pr. Stéphane BERDAH
➤ Groupements Hospitaliers de territoire	:	Pr. Jean-Noël ARGENSON
➤ aux masters	:	Pr. Pascal ADALIAN

Chargés de mission :

➤ sciences humaines et sociales	:	Pr. Pierre LE COZ
➤ relations internationales	:	Pr. Stéphane RANQUE
➤ DU/DIU	:	Pr. Véronique VITTON
➤ DPC, disciplines médicales & biologiques	:	Pr. Frédéric CASTINETTI
➤ DPC, disciplines chirurgicales	:	Dr. Thomas GRAILLON

ÉCOLE DE MEDECINE

Directeur	:	Pr. Jean-Michel VITON
------------------	---	------------------------------

Chargés de mission

▪ PACES – Post-PACES	:	Pr. Régis GUIEU
▪ DFGSM	:	Pr. Anne-Laure PELISSIER
▪ DFASM	:	Pr. Marie-Aleth RICHARD
▪ DFASM	:	Pr. Marc BARTHET
▪ Préparation aux ECN	:	Dr Aurélie DAUMAS
▪ DES spécialités	:	Pr. Pierre-Edouard FOURNIER
▪ DES stages hospitaliers	:	Pr. Benjamin BLONDEL
▪ DES MG	:	Pr. Christophe BARTOLI
▪ Démographie médicale	:	Dr. Noémie RESSEGUIER
▪ Etudiant	:	Elise DOMINJON

ÉCOLE DE DE MAIEUTIQUE

Directrice : **Madame Carole ZAKARIAN**

Chargés de mission

- 1^{er} cycle : Madame Estelle BOISSIER
- 2^{ème} cycle : Madame Cécile NINA

ÉCOLE DES SCIENCES DE LA RÉADAPTATION

Directeur : **Monsieur Philippe SAUVAGEON**

Chargés de mission

- Masso- kinésithérapie 1^{er} cycle : Madame Béatrice CAORS
- Masso-kinésithérapie 2^{ème} cycle : Madame Joannie HENRY
- Mutualisation des enseignements : Madame Géraldine DEPRES

ÉCOLE DES SCIENCES INFIRMIERES

Directeur : **Monsieur Sébastien COLSON**

Chargés de mission

- Chargée de mission : Madame Sandrine MAYEN RODRIGUES
- Chargé de mission : Monsieur Christophe ROMAN

PROFESSEURS HONORAIRES

MM	AGOSTINI Serge	MM	DEVIN Robert
	ALDIGHERI René		DEVRED Philippe
	ALESSANDRINI Pierre		DJIANE Pierre
	ALLIEZ Bernard		DONNET Vincent
	AQUARON Robert		DUCASSOU Jacques
	ARGEME Maxime		DUFOUR Michel
	ASSADOURIAN Robert		DUMON Henri
	AUFFRAY Jean-Pierre		ENJALBERT Alain
	AUTILLO-TOUATI Amapola		FAUGERE Gérard
	AZORIN Jean-Michel		FAVRE Roger
	BAILLE Yves		FIECHI Marius
	BARDOT Jacques		FARNARIER Georges
	BARDOT André		FIGARELLA Jacques
	BERARD Pierre		FONTES Michel
	BERGOIN Maurice		FRANCES Yves
	BERLAND Yvon		FRANCOIS Georges
	BERNARD Dominique		FUENTES Pierre
	BERNARD Jean-Louis		GABRIEL Bernard
	BERNARD Jean-Paul		GALINIER Louis
	BERNARD Pierre-Marie		GALLAIS Hervé
	BERTRAND Edmond		GAMERRE Marc
	BISSET Jean-Pierre		GARCIN Michel
	BLANC Bernard		GARNIER Jean-Marc
	BLANC Jean-Louis		GAUTHIER André
	BOLLINI Gérard		GERARD Raymond
	BONGRAND Pierre		GEROLAMI-SANTANDREA André
	BONNEAU Henri		GIUDICELLI Sébastien
	BONNOIT Jean		GOUDARD Alain
	BORY Michel		GOUIN François
	BOTTA Alain		GRILLO Jean-Marie
	BOTTA-FRIDLUND Danielle		GRIMAUD Jean-Charles
	BOUBLI Léon		GRISOLI François
	BOURGADE Augustin		GROULIER Pierre
	BOUVENOT Gilles		GUYS Jean-Michel
	BOUYALA Jean-Marie		HADIDA/SAYAG Jacqueline
	BREMOND Georges		HASSOUN Jacques
	BRICOT René		HEIM Marc
	BRUNET Christian		HOUEL Jean
	BUREAU Henri		HUGUET Jean-François
	CAMBOULIVES Jean		JAQUET Philippe
	CANNONI Maurice		JAMMES Yves
	CARTOUZOU Guy		JOUVE Paulette
	CAU Pierre		JUHAN Claude
	CHABOT Jean-Michel		JUIN Pierre
	CHAMLIAN Albert		KAPHAN Gérard
	CHARPIN Denis		KASBARIAN Michel
	CHARREL Michel		KLEISBAUER Jean-Pierre
	CHAUVEL Patrick		LACHARD Jean
	CHOUX Maurice		LAFFARGUE Pierre
	CIANFARANI François		LAUGIER René
	CLAVERIE Jean-Michel		LE TREUT Yves
	CLEMENT Robert		LEGRE Régis
	COMBALBERT André		LEVY Samuel
	CONTE-DEVOLX Bernard		LOUCHET Edmond
	CORRIOL Jacques		LOUIS René
	COULANGE Christian		LUCIANI Jean-Marie
	CURVALE Georges		MAGALON Guy
	DALMAS Henri		MAGNAN Jacques
	DE MICO Philippe		MALLAN- MANCINI Josette

PROFESSEURS HONORAIRES

DELPERO Jean-Robert
DESSEIN Alain
DELARQUE Alain

MALMEJAC Claude
MARANINCHI Dominique
MARTIN Claude

PROFESSEURS HONORAIRES

MM MATTEI Jean François
MERCIER Claude
MICHOTEY Georges
MIRANDA François
MONFORT Gérard
MONGES André
MONGIN Maurice
MUNDLER Olivier
NAZARIAN Serge
NICOLI René
NOIRCLERC Michel
OLMER Michel
OREHEK Jean
PAPY Jean-Jacques
PAULIN Raymond
PELOUX Yves
PENAUD Antony
PENE Pierre
PIANA Lucien
PICAUD Robert
PIGNOL Fernand
POGGI Louis
POITOUT Dominique
PONCET Michel
POUGET Jean
PRIVAT Yvan
QUILICHINI Francis
RANQUE Jacques
RANQUE Philippe
RAOULT Didier
RICHAUD Christian
RIDINGS Bernard
ROCHAT Hervé
ROHNER Jean-Jacques
ROUX Hubert
ROUX Michel
RUFO Marcel
SAHEL José
SALAMON Georges
SALDUCCI Jacques
SAMBUC Roland
SAN MARCO Jean-Louis
SANKALE Marc
SARACCO Jacques
SARLES Jacques
SARLES - PHILIP Nicole
SASTRE Bernard
SCHIANO Alain
SCOTTO Jean-Claude
SEBAHOUN Gérard
SEITZ Jean-François
SERMENT Gérard
SOULAYROL René
TAMALET Jacques
TARANGER-CHARPIN Colette
THIRION Xavier
THOMASSIN Jean-Marc

UNAL Daniel
VAGUE Philippe
VAGUE/JUHAN Irène
VANUXEM Paul
VERVLOET Daniel
VIALETTES Bernard
WEILLER Pierre-Jean

EMERITAT

2008

M. le Professeur	LEVY Samuel	31/08/2011
Mme le Professeur	JUHAN-VAGUE Irène	31/08/2011
M. le Professeur	PONCET Michel	31/08/2011
M. le Professeur	KASBARIAN Michel	31/08/2011
M. le Professeur	ROBERTOUX Pierre	31/08/2011

2009

M. le Professeur	DJIANE Pierre	31/08/2011
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2012

2010

M. le Professeur	MAGNAN Jacques	31/12/2014
------------------	----------------	------------

2011

M. le Professeur	DI MARINO Vincent	31/08/2015
M. le Professeur	MARTIN Pierre	31/08/2015
M. le Professeur	METRAS Dominique	31/08/2015

2012

M. le Professeur	AUBANIAC Jean-Manuel	31/08/2015
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2015
M. le Professeur	CAMBOULIVES Jean	31/08/2015
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2015
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2015
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2015
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2015

2013

M. le Professeur	BRANCHEREAU Alain	31/08/2016
M. le Professeur	CARAYON Pierre	31/08/2016
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2016
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2016
M. le Professeur	HENRY Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	LE GUICHAOUA Marie-Roberte	31/08/2016
M. le Professeur	RUFO Marcel	31/08/2016
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2016

2014

M. le Professeur	FUENTES Pierre	31/08/2017
M. le Professeur	GAMERRE Marc	31/08/2017
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2017
M. le Professeur	PERAGUT Jean-Claude	31/08/2017
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2017

2015

M. le Professeur	COULANGE Christian	31/08/2018
M. le Professeur	COURAND François	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2016
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2016
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2016

EMERITAT

2016

M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2017
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2019
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2017
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2017
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2019
M. le Professeur	JAMMES Yves	31/08/2019
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2017
M. le Professeur	POITOUT Dominique	31/08/2019
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2017
M. le Professeur	VIALETTES Bernard	31/08/2019

2017

M. le Professeur	ALESSANDRINI Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2018
M. le Professeur	CHAUVEL Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2018
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2018
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2018
M. le Professeur	SEBBAHOUN Gérard	31/08/2018

2018

M. le Professeur	MARANINCHI Dominique	31/08/2021
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2019
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2019
M. le Professeur	RIDINGS Bernard	31/08/2021

2019

M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2020
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2020
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2020
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2020
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2020
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2020
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2020

2020

M. le Professeur	DELPERO Jean-Robert	31/08/2023
M. le Professeur	GRIMAUD Jean-Charles	31/08/2023
M. le Professeur	SAMBUC Roland	31/08/2023
M. le Professeur	SEITZ Jean-François	31/08/2023
M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2021
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2021

EMERITAT

M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2021
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2021
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2021
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2021

2021

M. le Professeur	BOUBLI Léon	31/08/2024
M. le Professeur	LEGRE Régis	31/08/2024
M. le Professeur	RAOULT Didier	31/08/2024
M. le Professeur	DELPERO Jean-Robert	31/08/2023
M. le Professeur	GRIMAUD Jean-Charles	31/08/2023
M. le Professeur	SAMBUC Roland	31/08/2023
M. le Professeur	SEITZ Jean-François	31/08/2023
M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2022
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2022
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2022
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2022
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2022
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2022
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2022

1967	
MM. les Professeurs	DADI (Italie) CID DOS SANTOS (Portugal)
1974	
MM. les Professeurs	MAC ILWAIN (Grande-Bretagne) T.A. LAMBO (Suisse)
1975	
MM. les Professeurs	O. SWENSON (U.S.A.) Lord J.WALTON of DETCHANT (Grande-Bretagne)
1976	
MM. les Professeurs	P. FRANCHIMONT (Belgique) Z.J. BOWERS (U.S.A.)
1977	
MM. les Professeurs	C. GAJDUSEK-Prix Nobel (U.S.A.) C.GIBBS (U.S.A.) J. DACIE (Grande-Bretagne)
1978	
M. le Président	F. HOUPHOUET-BOIGNY (Côte d'Ivoire)
1980	
MM. les Professeurs	A. MARGULIS (U.S.A.) R.D. ADAMS (U.S.A.)
1981	
MM. les Professeurs	H. RAPPAPORT (U.S.A.) M. SCHOU (Danemark) M. AMENT (U.S.A.) Sir A. HUXLEY (Grande-Bretagne) S. REFSUM (Norvège)
1982	
M. le Professeur	W.H. HENDREN (U.S.A.)
1985	
MM. les Professeurs	S. MASSRY (U.S.A.) KLINSMANN (R.D.A.)
1986	
MM. les Professeurs	E. MIHICH (U.S.A.) T. MUNSAT (U.S.A.) LIANA BOLIS (Suisse) L.P. ROWLAND (U.S.A.)
1987	
M. le Professeur	P.J. DYCK (U.S.A.)
1988	
MM. les Professeurs	R. BERGUER (U.S.A.) W.K. ENGEL (U.S.A.) V. ASKANAS (U.S.A.) J. WEHSTER KIRKLIN (U.S.A.) A. DAVIGNON (Canada) A. BETTARELLO (Brésil)
1989	
M. le Professeur	P. MUSTACCHI (U.S.A.)

1990	
MM. les Professeurs	J.G. MC LEOD (Australie) J. PORTER (U.S.A.)
1991	
MM. les Professeurs	J. Edward MC DADE (U.S.A.) W. BURGDORFER (U.S.A.)
1992	
MM. les Professeurs	H.G. SCHWARZACHER (Autriche) D. CARSON (U.S.A.) T. YAMAMURO (Japon)
1994	
MM. les Professeurs	G. KARPATI (Canada) W.J. KOLFF (U.S.A.)
1995	
MM. les Professeurs	D. WALKER (U.S.A.) M. MULLER (Suisse) V. BONOMINI (Italie)
1997	
MM. les Professeurs	C. DINARELLO (U.S.A.) D. STULBERG (U.S.A.) A. MEIKLE DAVISON (Grande-Bretagne) P.I. BRANEMARK (Suède)
1998	
MM. les Professeurs	O. JARDETSKY (U.S.A.)
1999	
MM. les Professeurs	J. BOTELLA LLUSIA (Espagne) D. COLLEN (Belgique) S. DIMAURO (U. S. A.)
2000	
MM. les Professeurs	D. SPIEGEL (U. S. A.) C. R. CONTI (U.S.A.)
2001	
MM. les Professeurs	P-B. BENNET (U. S. A.) G. HUGUES (Grande Bretagne) J-J. O'CONNOR (Grande Bretagne)
2002	
MM. les Professeurs	M. ABEDI (Canada) K. DAI (Chine)
2003	
M. le Professeur Sir	T. MARRIE (Canada) G.K. RADDI (Grande Bretagne)
2004	
M. le Professeur	M. DAKE (U.S.A.)
2005	
M. le Professeur	L. CAVALLI-SFORZA (U.S.A.)
2006	
M. le Professeur	A. R. CASTANEDA (U.S.A.)

2007

M. le Professeur

S. KAUFMANN (Allemagne)

PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AGOSTINI FERRANDES Aubert	CHIARONI Jacques
<i>ALBANESE Jacques Surnombre</i>	CHINOT Olivier
ALIMI Yves	CHOSSEGROS Cyrille
AMABILE Philippe	COLLART Frédéric
AMBROSI Pierre	COSTELLO Régis
ANDRE Nicolas	COURBIERE Blandine
ARGENSON Jean-Noël	COWEN Didier
ASTOUL Philippe	CRAVELLO Ludovic
ATTARIAN Shahram	CUISSET Thomas
AUDOUIN Bertrand	DA FONSECA David
AUQUIER Pascal	DAHAN-ALCARAZ Laetitia
AVIERINOS Jean-François	DANIEL Laurent
AZULAY Jean-Philippe	DARMON Patrice
BAILLY Daniel	DAUMAS Aurélie
BARLESI Fabrice	DAVID Thierry
BARLIER-SETTI Anne	D'ERCOLE Claude
BARLOGIS Vincent	D'JOURNO Xavier
BARTHET Marc	DEHARO Jean-Claude
BARTOLI Christophe	DELAPORTE Emmanuel
BARTOLI Jean-Michel	DENIS Danièle
BARTOLI Michel	DISDIER Patrick
BARTOLOMEI Fabrice	DODDOLI Christophe
BASTIDE Cyrille	DRANCOURT Michel
BELIARD-LASSERRE Sophie	DUBUS Jean-Christophe
BENSOUSSAN Laurent	DUFFAUD Florence
BERBIS Philippe	DUFOUR Henry
BERBIS Julie	DURAND Jean-Marc
BERDAH Stéphane	DUSSOL Bertrand
BEROUD Christophe	EBBO Mikaël
BERTRAND Baptiste	EUSEBIO Alexandre
BERTUCCI François	FABRE Alexandre
BEYER-BERJOT Laura	FAKHRY Nicolas
BLAISE Didier	FAURE Alice
BLIN Olivier	FELICIAN Olivier
BLONDEL Benjamin	FENOLLAR Florence
BOISSIER Romain	FIGARELLA/BRANGER Dominique
BONIN/GUILLAUME Sylvie	FLECHER Xavier
BONELLO Laurent	FOUILLOUX Virginie
BONNET Jean-Louis	FOURNIER Pierre-Edouard
BOUFI Mourad	FRANCESCHI Frédéric
BOYER Laurent	FUENTES Stéphane
BREGEON Fabienne	GABERT Jean
BRETELLE Florence	GABORIT Bénédicte
BROUQUI Philippe	GAINNIER Marc
BRUDER Nicolas	GARCIA Stéphane
BRUE Thierry	GARIBOLDI Vlad
BRUNET Philippe	GAUDART Jean
BURTEY Stéphane	GAUDY-MARQUESTE Caroline
CARCOPINO-TUSOLI Xavier	GENTILE Stéphanie
CASANOVA Dominique	GERBEAUX Patrick
CASTINETTI Frédéric	GEROLAMI/SANTANDREA René
CECCALDI Mathieu	GILBERT/ALESSI Marie-Christine
CHAGNAUD Christophe	GIORGI Roch
CHAMBOST Hervé	GIOVANNI Antoine
CHAMPSAUR Pierre	GIRARD Nadine
CHANEZ Pascal	GIRAUD/CHABROL Brigitte
CHARAFFE-JAUFFRET Emmanuelle	GONCALVES Anthony
CHARREL Rémi	GRANEL/REY Brigitte
CHAUMOITRE Kathia	GRANDVAL Philippe
	GREILLIER Laurent

PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AMABILE Philippe	COLLART Frédéric	GUIS Sandrine
AMBROSI Pierre	COSTELLO Régis	GUYE Maxime
ANDRE Nicolas	COURBIERE Blandine	GUYOT Laurent
ARGENSON Jean-Noël	COWEN Didier	<i>GUY'S Jean-Michel Retraite le 24/09/2021</i>
ASTOUL Philippe	CRAVELLO Ludovic	HABIB Gilbert
ATTARIAN Shahram	CUISSET Thomas	HARDWIGSEN Jean
AUDOUIN Bertrand	DA FONSECA David	HARLE Jean-Robert
AUQUIER Pascal	DAHAN-ALCARAZ Laetitia	HOUVENAEGHEL Gilles
AVIERINOS Jean-François	DANIEL Laurent	JACQUIER Alexis
AZULAY Jean-Philippe	DARMON Patrice	JOURDE-CHICHE Noémie
BAILLY Daniel	DAUMAS Aurélie	JOUVE Jean-Luc
BARLESI Fabrice	DAVID Thierry	KAPLANSKI Gilles
BARLIER-SETTI Anne	D'ERCOLE Claude	KARSENTY Gilles
BARLOGIS Vincent	D'JOURNO Xavier	<i>KERBAUL François détachement</i>
BARTHET Marc	DEHARO Jean-Claude	KRAHN Martin
BARTOLI Christophe	DELAPORTE Emmanuel	LAFFORGUE Pierre
BARTOLI Jean-Michel	DENIS Danièle	LAGIER Jean-Christophe
BARTOLI Michel	DISDIER Patrick	LAMBAUDIE Eric
BARTOLOMEI Fabrice	DODDOLI Christophe	LANCON Christophe
BASTIDE Cyrille	DRANCOURT Michel	LA SCOLA Bernard
BELIARD-LASSERRE Sophie	DUBUS Jean-Christophe	LAUNAY Franck
BENSOUSSAN Laurent	DUFFAUD Florence	LAVIEILLE Jean-Pierre
BERBIS Philippe	DUFOUR Henry	LE CORROLLER Thomas
BERBIS Julie	DURAND Jean-Marc	LECHEVALLIER Eric
BERDAH Stéphane	DUSSOL Bertrand	LEHUCHER-MICHEL Marie-Pascale
BEROUD Christophe	EBBO Mikael	LEONE Marc
BERTRAND Baptiste	EUSEBIO Alexandre	LEONETTI Georges
BERTUCCI François	FABRE Alexandre	LEPIDI Hubert
BEYER-BERJOT Laura	FAKHRY Nicolas	LEVY Nicolas
BLAISE Didier	FAURE Alice	MACE Loïc
BLIN Olivier	FELICIAN Olivier	MAGNAN Pierre-Edouard
BLONDEL Benjamin	FENOLLAR Florence	MANCINI Julien
BOISSIER Romain	FIGARELLA/BRANGER Dominique	MEGE Jean-Louis
BONIN/GUILLAUME Sylvie	FLECHER Xavier	MERROT Thierry
BONELLO Laurent	FOUILLOUX Virginie	METZLER/GUILLEMAIN Catherine
BONNET Jean-Louis	FOURNIER Pierre-Edouard	MEYER/DUTOUR Anne
BOUFI Mourad	FRANCESCHI Frédéric	MICCALEF/ROLL Joëlle
BOYER Laurent	FUENTES Stéphane	MICHEL Fabrice
BREGEON Fabienne	GABERT Jean	MICHEL Gérard
BRETELLE Florence	GABORIT Bénédicte	MICHEL Justin
BROUQUI Philippe	GAINNIER Marc	MICHELET Pierre
BRUDER Nicolas	GARCIA Stéphane	MILH Mathieu
BRUE Thierry	GARIBOLDI Vlad	MILLION Matthieu
BRUNET Philippe	GAUDART Jean	MOAL Valérie
BURTEY Stéphane	GAUDY-MARQUESTE Caroline	MORANGE Pierre-Emmanuel
CARCOPINO-TUSOLI Xavier	GENTILE Stéphanie	MOULIN Guy
CASANOVA Dominique	GERBEAUX Patrick	MOUTARDIER Vincent
CASTINETTI Frédéric	GEROLAMI/SANTANDREA René	NAUDIN Jean
CECCALDI Mathieu	GILBERT/ALESSI Marie-Christine	NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier
CHAGNAUD Christophe	GIORGI Roch	NICOLLAS Richard
CHAMBOST Hervé	GIOVANNI Antoine	NGUYEN Karine
CHAMPSAUR Pierre	GIRARD Nadine	OLIVE Daniel
CHANEZ Pascal	GIRAUD/CHABROL Brigitte	OLLIVIER Matthieu
CHARAFFE-JAUFFRET Emmanuelle	GONCALVES Anthony	OUAFIK L'Houcine
CHARREL Rémi	GRANEL/REY Brigitte	OVAERT-REGGIO Caroline
CHAUMOITRE Kathia	GRANDVAL Philippe	PAGANELLI Franck
	GREILLIER Laurent	<i>PANUEL Michel Surnombre</i>

PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

PAPAZIAN Laurent	ROLL Patrice	VALERO René
PAROLA Philippe	ROSSI Dominique	VAROQUAUX Arthur Damien
PELISSIER-ALICOT Anne-Laure	ROSSI Pascal	VELLY Lionel
PELLETIER Jean	ROUDIER Jean	VEY Norbert
PERRIN Jeanne	SALAS Sébastien	VIDAL Vincent
PESENTI Sébastien	SARLON-BARTOLI Gabrielle	VIENS Patrice
PETIT Philippe	SCAVARDA Didier	VILLANI Patrick
PHAM Thao	SCHLEINITZ Nicolas	VITON Jean-Michel
PIERCECCHI/MARTI Marie-Dominique	SEBAG Frédéric	VITTON Véronique
PIQUET Philippe	SIELEZNEFF Igor	<i>VIEHWEGER Heide Elke détachement</i>
PIRRO Nicolas	SIMON Nicolas	VIVIER Eric
POINSO François	STEIN Andréas	XERRI Luc
RACCAH Denis	SUISSA Laurent	ZIELEZKIEWICZ Laurent
RANQUE Stéphane	TAIEB David	
REGIS Jean	THOMAS Pascal	
REYNAUD/GAUBERT Martine	THUNY Franck	
REYNAUD Rachel	TOSELLO Barthélémy	
RICHARD/LALLEMAND Marie-Alet	TREBUCHON-DA FONSECA Agnès	
RICHERI Raphaëlle	<i>TRIGLIA Jean-Michel Surnombre</i>	
ROCHE Pierre-Hugues	TROPIANO Patrick	
ROCH Antoine	TSIMARATOS Michel	
ROCHWERGER Richard	TURRINI Olivier	

PROFESSEUR DES UNIVERSITES

ADALIAN Pascal
AGHABABIAN Valérie
BELIN Pascal
CHABANNON Christian
CHABRIERE Eric
FERON François
LE COZ Pierre
LEVASSEUR Anthony
RANJEVA Jean-Philippe
SOBOL Hagay

PROFESSEUR CERTIFIE

FRAISSE-MANGIALOMINI Jeanne

PROFESSEUR DES UNIVERSITES ASSOCIE à MI-TEMPS

REVIS Joana

PROFESSEUR DES UNIVERSITES MEDECINE GENERALE

GENTILE Gaëtan

PROFESSEUR DES UNIVERSITES ASSOCIE à TEMPS PLEIN DES DISCIPLINES MEDICALES

BOUSSUGES Alain

PROFESSEUR DES UNIVERSITES ASSOCIE à MI-TEMPS DES DISCIPLINES MEDICALES

DUTAU Hervé

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AHERFI Sarah	GELSI/BOYER Véronique	ROBERT Thomas
ANGELAKIS Emmanouil (<i>disponibilité</i>)	GIUSIANO Bernard	ROMANET Pauline
ATLAN Catherine (<i>disponibilité</i>)	GIUSIANO COURCAMBECK Sophie	SABATIER Renaud
BEGE Thierry	GONZALEZ Jean-Michel	SARI-MINODIER Irène
BENYAMINE Audrey	GOURIET Frédérique	SAVEANU Alexandru
BIRNBAUM David	GRAILLON Thomas	SECQ Véronique
BONINI Francesca	GUERIN Carole	SOLER Raphael
BOUCRAUT Joseph	GUENOUN MEYSSIGNAC Daphné	STELLMANN Jan-Patrick
BOULAMERY Audrey	GUIDON Catherine	SUCHON Pierre
BOULLU/CIOCCA Sandrine	GUIVARCH Jokthan	TABOURET Emeline
BOUSSEN Salah Michel	HAUTIER Aurélie	TOGA Isabelle
BUFFAT Christophe	HRAIECH Sami	TOMASINI Pascale
CAMILLERI Serge	IBRAHIM KOSTA Manal	TROUDE Lucas
CARRON Romain	JALOUX Charlotte	TROUSSE Delphine
CASSAGNE Carole	JARROT Pierre-André	TUCHTAN-TORRENTS Lucile
CERMOLACCE Michel	KASPI-PEZZOLI Elise	VELY Frédéric
CHAUDET Hervé	L'OLLIVIER Coralie	VENTON Geoffroy
CHRETIEN Anne-Sophie	LABIT-BOUVIER Corinne	VION-DURY Jean
COZE Carole	LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina	ZATTARA/CANNONI Hélène
CUNY Thomas	LAGARDE Stanislas	
DADOUN Frédéric (<i>disponibilité</i>)	LAGIER Aude (<i>disponibilité</i>)	
DALES Jean-Philippe	LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude	
DARIEL Anne	LAMBERT Isabelle	
DEGEORGES/VITTE Joëlle (<i>disponibilité</i>)	LENOIR Marien	
DEHARO Pierre	LEVY/MOZZICONACCI Annie	
DELLIAUX Stéphane	LOOSVELD Marie	
DELTEIL Clémence	MAAROUF Adil	
DESPLAT/JEGO Sophie	MACAGNO Nicolas	
DEVILLIER Raynier	MARLINGE Marion	
DUBOURG Grégory	MAUES DE PAULA André	
DUCONSEIL Pauline	MOTTOLA GHIGO Giovanna	
DUFOUR Jean-Charles	MEGE Diane	
ELDIN Carole	MOTTOLA GHIGO Giovanna	
FOLETTI Jean- Marc	NOUGAIREDE Antoine	
FRANKEL Diane	PAULMYER/LACROIX Odile	
FROMNOT Julien	RADULESCO Thomas	
GASTALDI Marguerite	RESSEGUIER Noémie	
GAUDRY Marine	ROBERT Philippe	

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

(mono-appartenants)

ABU ZAINEH Mohammad	DESNUES Benoît	RUEL Jérôme
BARBACARU/PERLES T. A.	MARANINCHI Marie	THOLLON Lionel
BERLAND Caroline	MERHEJ/CHAUVEAU Vicky	THIRION Sylvie
BOYER Sylvie	MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte	VERNA Emeline
COLSON Sébastien	POGGI Marjorie	
DEGIOANNI/SALLE Anna	POUGET Benoît	

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

CASANOVA Ludovic

**MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE
MEDECINE GENERALE à MI-TEMPS**

BARGIER Jacques
FIERLING Thomas
FORTE Jenny
JANCZEWSKI Aurélie
NUSSLI Nicolas
ROUSSEAU-DURAND Raphaëlle
THERY Didier

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE à MI-TEMPS

BOURRIQUEN Maryline
EVANS-VIALLAT Catherine
LAZZAROTTO Sébastien
LUCAS Guillaume
MATHIEU Marion
MAYENS-RODRIGUES Sandrine
MELLINAS Marie
ROMAN Christophe
TRINQUET Laure

**PROFESSEURS DES UNIVERSITES et MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES -
PRATICIENS HOSPITALI PROFESSEURS ASSOCIES, MAITRES DE CONFERENCES DES
UNIVERSITES mono-appartenants**

ANATOMIE 4201

CHAMPSAUR Pierre (PU-PH)
LE CORROLLER Thomas (PU-PH)
PIRRO Nicolas (PU-PH)

GUENOUN-MEYSSIGNAC Daphné (MCU-PH)
LAGIER Aude (MCU-PH) *disponibilité*

THOLLON Lionel (MCF) (60ème section)

ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES 4203

CHARAFE/JAUFFRET Emmanuelle (PU-PH)
DANIEL Laurent (PU-PH)
FIGARELLA/BRANGER Dominique (PU-PH)
GARCIA Stéphane (PU-PH)
XERRI Luc (PU-PH)

DALES Jean-Philippe (MCU-PH)
GIUSIANO COURCAMBECK Sophie (MCU PH)
LABIT/BOUVIER Corinne (MCU-PH)
MACAGNO Nicolas (MCU-PH)
MAUES DE PAULA André (MCU-PH)
SECQ Véronique (MCU-PH)

**ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE ;
MEDECINE URGENCE 4801**

ALBANESE Jacques (PU-PH) *Surnombre*
BRUDER Nicolas (PU-PH)
LEONE Marc (PU-PH)
MICHEL Fabrice (PU-PH)
VELLY Lionel (PU-PH)
ZIELEZKIEWICZ Laurent (PU-PH)

BOUSSEN Salah Michel (MCU-PH)
GUIDON Catherine (MCU-PH)

ANGLAIS 11

FRAISSE-MANGIALOMINI Jeanne (PRCE)

**BIOLOGIE ET MEDECINE DU DEVELOPPEMENT
ET DE LA REPRODUCTION ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5405**

METZLER/GUILLEMAIN Catherine (PU-PH)
PERRIN Jeanne (PU-PH)

ANTHROPOLOGIE 20

ADALIAN Pascal (PR)

DEGIOANNI/SALLE Anna (MCF)
POUGET Benoît (MCF)
VERNA Emeline (MCF)

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE 4501

CHARREL Rémi (PU PH)
DRANCOURT Michel (PU-PH)
FENOLLAR Florence (PU-PH)
FOURNIER Pierre-Edouard (PU-PH)
NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier (PU-PH)
LA SCOLA Bernard (PU-PH)

AHERFI Sarah (MCU-PH)
ANGELAKIS Emmanouil (MCU-PH) *disponibilité*
DUBOURG Grégory (MCU-PH)
GOURIET Frédérique (MCU-PH)
NOUGAIREDE Antoine (MCU-PH)
NINOVE Laetitia (MCU-PH)

CHABRIERE Eric (PR) (64ème section)

LEVASSEUR Anthony (PR) (64ème section)
DESNUES Benoit (MCF) (65ème section)
MERHEJ/CHAUVEAU Vicky (MCF) (87ème section)

BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE 4401

BARLIER/SETTI Anne (PU-PH)
GABERT Jean (PU-PH)
GUIEU Régis (PU-PH)
OUAFIK L'Houcine (PU-PH)

BUFFAT Christophe (MCU-PH)
FROMNOT Julien (MCU-PH)
MARLINGE Marion (MCU-PH)
MOTTOLA GHIGO Giovanna (MCU-PH)
ROMANET Pauline (MCU-PH)
SAVEANU Alexandru (MCU-PH)

BIOLOGIE CELLULAIRE 4403

ROLL Patrice (PU-PH)

FRANKEL Diane (MCU-PH)
GASTALDI Marguerite (MCU-PH)
KASPI-PEZZOLI Elise (MCU-PH)
LEVY-MOZZICONNACCI Annie (MCU-PH)

BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE 4301

GUEDJ Eric (PU-PH)
 GUYE Maxime (PU-PH)
 TAIEB David (PU-PH)

BELIN Pascal (PR) (69ème section)
 RANJEVA Jean-Philippe (PR) (69ème section)

CAMMILLERI Serge (MCU-PH)
 VION-DURY Jean (MCU-PH)

BARBACARU/PERLES Téodora Adriana (MCF) (69ème section)

**BIostatistiques, Informatique Médicale
ET TECHNOLOGIES DE COMMUNICATION 4604**

GAUDART Jean (PU-PH)
 GIORGI Roch (PU-PH)
 MANCINI Julien (PU-PH)

CHAUDET Hervé (MCU-PH)
 DUFOUR Jean-Charles (MCU-PH)
 GIUSIANO Bernard (MCU-PH)

ABU ZAINEH Mohammad (MCF) (5ème section)
 BOYER Sylvie (MCF) (5ème section)

CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE 5002

ARGENSON Jean-Noël (PU-PH)
 BLONDEL Benjamin (PU-PH)
 FLECHER Xavier (PU PH)
 OLLIVIER Matthieu (PU-PH)
 ROCHWERGER Richard (PU-PH)
 TROPIANO Patrick (PU-PH)

CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE 4702

BERTUCCI François (PU-PH)
 CHINOT Olivier (PU-PH)
 COWEN Didier (PU-PH)
 DUFFAUD Florence (PU-PH)
 GONCALVES Anthony (PU-PH)
 HOUVENAEGHEL Gilles (PU-PH)
 LAMBAUDIE Eric (PU-PH)
 PADOVANI Laetitia (PH-PH)
 SALAS Sébastien (PU-PH)
 VIENS Patrice (PU-PH)

SABATIER Renaud (MCU-PH)
 TABOURET Emeline (MCU-PH)

CARDIOLOGIE 5102

AVIERINOS Jean-François (PU-PH)
 BONELLO Laurent (PU PH) BONNET Jean-Louis (PU-PH)
 CUISSET Thomas (PU-PH) DEHARO Jean-Claude (PU-PH)
 FRANCESCHI Frédéric (PU-PH) HABIB Gilbert (PU-PH)
 PAGANELLI Franck (PU-PH) THUNY Franck (PU-PH)

DEHARO Pierre (MCU PH)

CHIRURGIE VISCERALE ET DIGESTIVE 5202

BERDAH Stéphane (PU-PH)
 BEYER-BERJOT Laura (PU-PH)
 HARDWIGSEN Jean (PU-PH)
 MOUTARDIER Vincent (PU-PH)
 SEBAG Frédéric (PU-PH)
 SIELEZNEFF Igor (PU-PH)
 TURRINI Olivier (PU-PH)

BEGE Thierry (MCU-PH)
 BIRNBAUM David (MCU-PH)
 DUCONSEIL Pauline (MCU-PH)
 GUERIN Carole (MCU PH)
 MEGE Diane (MCU-PH)

CHIRURGIE INFANTILE 5402

GUYS Jean-Michel (PU-PH) Retraite le 24/09/2021
 FAURE Alice (PU PH)
 JOUVE Jean-Luc (PU-PH)
 LAUNAY Franck (PU-PH)
 MERROT Thierry (PU-PH)
 PESENTI Sébastien (PU-PH)
 VIEHWEGER Heide Elke (PU-PH) détachement

DARIEL Anne (MCU-PH)

CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE 5503

CHOSSEGROS Cyrille (PU-PH)
 GUYOT Laurent (PU-PH)

FOLETTI Jean-Marc (MCU-PH)

CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIOVASCULAIRE 5103

COLLART Frédéric (PU-PH)
 D'JOURNO Xavier (PU-PH)
 DODDOLI Christophe (PU-PH)
 FOUILLOUX Virginie (PU-PH)
 GARIBOLDI Vlad (PU-PH)
 MACE Loïc (PU-PH)
 THOMAS Pascal (PU-PH)

LENOIR Marien (MCU-PH)
 TROUSSE Delphine (MCU-PH)

CHIRURGIE PLASTIQUE, RECONSTRUCTRICE ET ESTHETIQUE ; BRÛLOGIE 5004

BERTRAND Baptiste (PU-PH)
 CASANOVA Dominique (PU-PH)

HAUTIER Aurélie (MCU-PH)
 JALOUX Charlotte (MCU PH)

CHIRURGIE VASCULAIRE ; MEDECINE VASCULAIRE 5104

ALIMI Yves (PU-PH)
 AMABILE Philippe (PU-PH)
 BARTOLI Michel (PU-PH)
 BOUFI Mourad (PU-PH)
 MAGNAN Pierre-Edouard (PU-PH)
 PIQUET Philippe (PU-PH)
 SARLON-BARTOLI Gabrielle (PU PH)

GAUDRY Marine (MCU PH)
 SOLER Raphael (MCU-PH)

GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE ; ADDICTOLOGIE 5201

BARTHET Marc (PU-PH)
 DAHAN-ALCARAZ Laetitia (PU-PH)
 GEROLAMI-SANTANDREA René (PU-PH)
 GRANDVAL Philippe (PU-PH)
 VITTON Véronique (PU-PH)

HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET CYTOGENETIQUE 4202

LEPIDI Hubert (PU-PH)

PAULMYER/LACROIX Odile (MCU-PH)

GONZALEZ Jean-Michel (MCU-PH)

GENETIQUE 4704**DERMATOLOGIE - VENEREOLOGIE 5003**

BERBIS Philippe (PU-PH)
 DELAPORTE Emmanuel (PU-PH)
 GAUDY/MARQUESTE Caroline (PU-PH)
 GROB Jean-Jacques (PU-PH)
 RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth (PU-PH)

BEROUD Christophe (PU-PH)
 KRAHN Martin (PU-PH)
 LEVY Nicolas (PU-PH)
 NGYUEN Karine (PU-PH)

 ZATTARA/CANNONI Hélène (MCU-PH)

DUSI

COLSON Sébastien (MCF)

BOURRIQUEN Maryline (MAST)
 EVANS-VIALLAT Catherine (MAST)
 LUCAS Guillaume (MAST)
 MAYEN-RODRIGUES Sandrine (MAST)
 MELLINAS Marie (MAST)
 ROMAN Christophe (MAST)
 TRINQUET Laure (MAST)

GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5403

AGOSTINI Aubert (PU-PH)
 BRETTELLE Florence (PU-PH)
 CARCOPINO-TUSOLI Xavier (PU-PH)
 COURBIERE Blandine (PU-PH)
 CRAVELLO Ludovic (PU-PH)
 D'ERCOLE Claude (PU-PH)

ENDOCRINOLOGIE ,DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5404

BRUE Thierry (PU-PH)
 CASTINETTI Frédéric (PU-PH)

CUNY Thomas (MCU PH)

EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION

4601

AUQUIER Pascal (PU-PH)
BERBIS Julie (PU-PH)
BOYER Laurent (PU-PH)
GENTILE Stéphanie (PU-PH)

LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude (MCU-PH)
RESSEGUIER Noémie (MCU-PH)

MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte (MCF)(06ème section)

IMMUNOLOGIE 4703I

KAPLANSKI Gilles (PU-PH)
MEGE Jean-Louis (PU-PH)
OLIVE Daniel (PU-PH)
VIVIER Eric (PU-PH)

FERON François (PR) (69ème section)

BOUCRAUT Joseph (MCU-PH)
CHRETIEN Anne-Sophie (MCU PH)
DEGEORGES/VITTE Joëlle (MCU-PH)
DESPLAT/JEGO Sophie (MCU-PH)
JARROT Pierre-André (MCU PH)
ROBERT Philippe (MCU-PH)
VELY Frédéric (MCU-PH)

MALADIES INFECTIEUSES ; MALADIES TROPICALES 4503

BROUQUI Philippe (PU-PH)
LAGIER Jean-Christophe (PU-PH)
MILLION Matthieu (PU-PH)
PAROLA Philippe (PU-PH)
STEIN Andréas (PU-PH)

ELDIN Carole (MCU-PH)

MEDECINE D'URGENCE 4805

GERBEAUX Patrick (PU PH)
KERBAUL François (PU-PH) détachement
MICHELET Pierre (PU-PH)

**MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU
VIEILLISSEMENT ; ADDICTOLOGIE 5301**

BONIN/GUILLAUME Sylvie (PU-PH) BENYAMINE Audrey (MCU-PH)
DISDIER Patrick (PU-PH)
DURAND Jean-Marc (PU-PH)
EBBO Mikael (PU-PH)
GRANEL/REY Brigitte (PU-PH)
HARLE Jean-Robert (PU-PH)
ROSSI Pascal (PU-PH)
SCHLEINITZ Nicolas (PU-PH)

HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION 4701

BLAISE Didier (PU-PH)
COSTELLO Régis (PU-PH)
CHIARONI Jacques (PU-PH)
GILBERT/ALESSI Marie-Christine (PU-PH)
MORANGE Pierre-Emmanuel (PU-PH)
VEY Norbert (PU-PH)

DEVILLIER Raynier (MCU PH)
GELSI/BOYER Véronique (MCU-PH)
IBRAHIM KOSTA Manal (MCU PH)
LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina (MCU-PH)
LOOSVELD Marie (MCU-PH)
SUCHON Pierre (MCU-PH)
VENTON (MCU-PH)

POGGI Marjorie (MCF) (64ème section)

MEDECINE LEGALE ET DROIT DE LA SANTE 4603

BARTOLI Christophe (PU-PH)
LEONETTI Georges (PU-PH)
PELLISSIER-ALICOT Anne-Laure (PU-PH)
PIERCECCHI-MARTI Marie-Dominique (PU-PH)

DELTEIL Clémence (MCU PH)
TUCHTAN-TORRENTS Lucile (MCU-PH)

BERLAND Caroline (MCF) (1ère section)

MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION 4905

BENSOUSSAN Laurent (PU-PH)
VITON Jean-Michel (PU-PH)

MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL 4602

LEHUCHER/MICHEL Marie-Pascale (PU-PH)

SARI/MINODIER Irène (MCU-PH)

MEDECINE GENERALE 5303

GENTILE Gaëtan (PR Méd. Gén. Temps plein)

CASANOVA Ludovic (MCF Méd. Gén. Temps plein)

BARGIER Jacques (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

FIERLING Thomas (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

FORTE Jenny (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

JANCZEWSKI Aurélie (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

NUSSLI Nicolas (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

ROUSSEAU-DURAND Raphaëlle

(MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

THERY Didier (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

(nomination au 1/10/2019)

NUTRITION 4404

BELIARD Sophie (PU-PH)

DARMON Patrice (PU-PH)

RACCAH Denis (PU-PH)

VALERO René (PU-PH)

ATLAN Catherine (MCU-PH) disponibilité

MARANINCHI Marie (MCF) (66ème section)

ONCOLOGIE 65 (BIOLOGIE CELLULAIRE)

CHABANNON Christian (PR) (66ème section)

SOBOL Hagay (PR) (65ème section)

OPHTALMOLOGIE 5502

DAVID Thierry (PU-PH)

DENIS Danièle (PU-PH)

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE 5501

DESSI Patrick (PU-PH)

FAKHRY Nicolas (PU-PH)

GIOVANNI Antoine (PU-PH)

LAVIEILLE Jean-Pierre (PU-PH)

MICHEL Justin (PU-PH)

NICOLLAS Richard (PU-PH)

TRIGLIA Jean-Michel (PU-PH) Surnombre

RADULESCO Thomas (MCU-PH)

REVIS Joana (PAST) (Orthophonie) (7ème Section)

NEPHROLOGIE 5203

BRUNET Philippe (PU-PH)

BURTEY Stéphanne (PU-PH)

DUSSOL Bertrand (PU-PH)

JOURDE CHICHE Noémie (PU PH)

MOAL Valérie (PU-PH)

ROBERT Thomas (MCU-PH)

NEUROCHIRURGIE 4902

DUFOUR Henry (PU-PH)

FUENTES Stéphane (PU-PH)

REGIS Jean (PU-PH)

ROCHE Pierre-Hugues (PU-PH)

SCAVARDA Didier (PU-PH)

CARRON Romain (MCU PH)

GRAILLON Thomas (MCU PH)

TROUDE Lucas (MCU-PH)

NEUROLOGIE 4901

ATTARIAN Sharham (PU PH)

AUDOIN Bertrand (PU-PH)

AZULAY Jean-Philippe (PU-PH)

CECCALDI Mathieu (PU-PH)

EUSEBIO Alexandre (PU-PH)

FELICIAN Olivier (PU-PH)

PELLETIER Jean (PU-PH)

SUISSA Laurent (PU-PH)

MAAROUF Adil (MCU-PH)

PEDOPSYCHIATRIE; ADDICTOLOGIE 4904

DA FONSECA David (PU-PH)

POINSO François (PU-PH)

GUIVARCH Jokthan (MCU-PH)

**PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE -
PHARMACOLOGIE CLINIQUE; ADDICTOLOGIE 4803**

BLIN Olivier (PU-PH)

MICALLEF/ROLL Joëlle (PU-PH)

SIMON Nicolas (PU-PH)

BOULAMERY Audrey (MCU-PH)

RANQUE Stéphane (PU-PH)

LE COZ Pierre (PR) (17ème section)

CASSAGNE Carole (MCU-PH)

MATHIEU Marion (MAST)

L'OLLIVIER Coralie (MCU-PH)

TOGA Isabelle (MCU-PH)

PHYSIOLOGIE 4402

PEDIATRIE 5401

ANDRE Nicolas (PU-PH)

BARTOLOMEI Fabrice (PU-PH)

BARLOGIS Vincent (PU-PH)

BREGEON Fabienne (PU-PH)

CHAMBOST Hervé (PU-PH)

GABORIT Bénédicte (PU-PH)

DUBUS Jean-Christophe (PU-PH)

MEYER/DUTOUR Anne (PU-PH)

FABRE Alexandre (PU-PH)

TREBUCHON/DA FONSECA Agnès (PU-PH)

GIRAUD/CHABROL Brigitte (PU-PH)

BOUSSUGES Alain (PR associé à temps plein)

MICHEL Gérard (PU-PH)

BONINI Francesca (MCU-PH)

MILH Mathieu (PU-PH)

BOULLU/CIOCCA Sandrine (MCU-PH)

OVAERT-REGGIO Caroline (PU-PH)

DADOUN Frédéric (MCU-PH) (disponibilité)

REYNAUD Rachel (PU-PH)

DELLIAUX Stéphane (MCU-PH)

TOSELLO Barthélémy (PU-PH)

LAGARDE Stanislas (MCU-PH)

TSIMARATOS Michel (PU-PH)

LAMBERT Isabelle (MCU-PH)

COZE Carole (MCU-PH)

RUEL Jérôme (MCF) (69ème section)

THIRION Sylvie (MCF) (66ème section)

PSYCHIATRIE D'ADULTES ; ADDICTOLOGIE 4903

PNEUMOLOGIE; ADDICTOLOGIE 5101

BAILLY Daniel (PU-PH)

ASTOUL Philippe (PU-PH)

LANCON Christophe (PU-PH)

BARLESI Fabrice (PU-PH)

NAUDIN Jean (PU-PH)

CHANEZ Pascal (PU-PH)

RICHERI Raphaëlle (PU-PH)

GREILLIER Laurent (PU PH)

CERMOLACCE Michel (MCU-PH)

REYNAUD/GAUBERT Martine (PU-PH)

PSYCHOLOGIE - PSYCHOLOGIE CLINIQUE, PSYCHOLOGIE SOCIALE

TOMASINI Pascale (MCU-PH)

AGHABABIAN Valérie (PR)

DUTAU Hervé (Pr Associé des universités à 1/2 temps)

LAZZAROTTO Sébastien (MAST)

RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE 4302

RHUMATOLOGIE 5001

BARTOLI Jean-Michel (PU-PH)

GUIS Sandrine (PU-PH)

CHAGNAUD Christophe (PU-PH)

LAFFORGUE Pierre (PU-PH)

CHAUMOITRE Kathia (PU-PH)

PHAM Thao (PU-PH)

GIRARD Nadine (PU-PH)

ROUDIER Jean (PU-PH)

JACQUIER Alexis (PU-PH)

MOULIN Guy (PU-PH)

PANUEL Michel (PU-PH) surnombre

PETIT Philippe (PU-PH)

VAROQUAUX Arthur Damien (PU-PH)

VIDAL Vincent (PU-PH)

THERAPEUTIQUE; MEDECINE D'URGENCE; ADDICTOLOGIE 4804

STELLMANN Jan-Patrick (MCU-PH)

AMBROSI Pierre (PU-PH)

DAUMAS Aurélie (PU-PH)

VILLANI Patrick (PU-PH)

GAINNIER Marc (PU-PH)
PAPAZIAN Laurent (PU-PH)
ROCH Antoine (PU-PH)

HRAIECH Sami (MCU-PH)

BASTIDE Cyrille (PU-PH)
BOISSIER Romain (PU-PH)
KARSENTY Gilles (PU-PH)
LECHEVALLIER Eric (PU-PH)
ROSSI Dominique (PU-PH)

REMERCIEMENTS

A Dieu Père, premier servi, merci à toi de m'avoir donné la vie.

A Jésus, fils, merci pour ton amour inconditionnel.

A l'Esprit Saint, merci pour ton doux murmure qui me fait vivre.

A Madame le Professeur Brigitte GRANEL-REY, je vous remercie de me faire l'honneur de présider mon jury. Merci d'avoir été disponible, réactive et de m'avoir permis d'accéder aux courriers de consultations de vos patients, détaillés et faciles à lire, révélateurs d'une prise en charge experte tant humaine que médicale.

A Madame le Docteur Elodie POISNEL épouse BELLEC, merci d'avoir acceptée d'être ma directrice de thèse, merci pour ces appels depuis l'autre bout du monde pendant votre mission en mer, merci pour vos conseils, et votre soutien sans faille dès ma première année d'internat.

A Monsieur le Professeur Gilles DEFUENTES, merci d'avoir accepté d'être membre du jury. Je suis particulièrement reconnaissant pour votre écoute, votre attention, votre capacité d'adaptation pendant tout ce travail de thèse particulièrement sur les derniers jours de préparation. Merci pour vos prières, qui sont, vous le savez, réciproques.

A ma famille,

A mes parents, qui m'ont donné la vie, en acceptant l'imprévu d'un 7^e enfant. Merci de m'avoir donné ce beau prénom de Théophile, aimé de Dieu, que je suis fier de porter. Merci pour votre disponibilité sans faille, un accueil sans conditions, une foi fidèle, une passion pour les hommes et femmes, avec un accueil des périphéries grâce à vos chambres d'hôtes. Merci pour votre patience pendant mon travail de thèse, merci aussi pour vos questions lancinantes : « alors, ça avance ta thèse ? »

A mes frères et sœurs, et leurs époux et épouses, je suis vraiment heureux de vous

avoir, merci pour votre sagesse, vous me montrez chaque jour différentes modalités pour accomplir sa vie, vous faites rêver.

Alexis, je pense bien sûr à toi, qui était si enthousiaste sur mon métier de médecin, je suis heureux de t'avoir eu comme beau-frère et je sais que tu veilles sur notre famille depuis là-haut.

A tous mes neveux et nièces, merci parce que votre joie de vivre est un antidote à toute forme de tristesse.

Merci à mes filleuls, vous êtes tous les trois ma fierté.

A mes amis,

A Hilaire et Marie-Lorraine, merci à toi Hilaire de m'avoir poussé à travailler en D4 afin de pouvoir viser haut, merci pour ta fidélité en amitié et ta droiture de vie qui sont pour moi un exemple. Merci à toi Marie-Lorraine pour ton audace et assurance en toutes circonstances.

A Domitille, Madame La Comtesse, quelle joie de te savoir jeune épouse et jeune maman, je te souhaite encore de nombreux enfants. Je te remercie notamment pour cette P1 passée en grande partie à rire. J'espère de tout cœur que tu arriveras à devenir un jour enfin médecin-fleuriste, pour ainsi parer à toutes les urgences du corps mais aussi de (du ?) cœur.

A M-H, déjà Docteur (sans e final, je sais que cela te ferait hurler), quelle découverte de te rencontrer au seuil de la P2, merci pour ton amitié fidèle. Merci pour cette D4 passée à bosser ensemble avec Hilaire et Claire-Lise. Je me réjouis de te savoir épouse et maman comblée.

A Timothée, merci d'être un ami fidèle et qui me sors de mon cocon médical. Merci pour ton intelligence et ta grande sensibilité.

A Claire-Lise, merci pour cette amitié, qui malgré nos 4 ou 5 appels par an reste bien présente, merci pour ton originalité, je crois que sans toi la médecine serait plus terne.

A K1000, sans qui cette thèse se serait arrêtée à l'introduction, merci d'avoir passé un master de statistiques et de savoir proposer ton talent avec générosité. Merci pour ton enthousiasme et tes contradictions en étant une syndicaliste pour les autres mais

jamais pour toi-même.

A Coup-coup, une hémato au taquet, à Claire-Marie, merci pour ton soutien sans faille dans la bonne humeur, particulièrement lors du 1^{er} confinement. A Cécile, une amitié toulonnaise fidèle qui a commencé par une deux-chevaux, à Jo' depuis Paray en 2015, toujours fidèle au poste, à Dom, la plus petite et sympathique docteur que je connaisse, à Rachel, la plus grande docteur connue, à Fanny, la marseillaise mais parodienne de cœur, à Laeti, toujours le sourire.

A Pierre, mon filleul promo, merci pour ta fidélité et ta détente en toutes circonstances, trop hâte de pouvoir me faire bénir par toi.

A mes co-internes que je ne peux pas tous citer, ceux de l'IHU, de la Timone, de la Conception : à Quentin, l'homme le plus passionné par la médecine que je connaisse, au Pr Collomb, à Charlotte, ma sœur de cheveux, à Lucie le sang, à Baptiste au pancréas fragile, à Benjamin, Damien, et aux autres bien sûr, merci.

A Yann, tu es une machine, tu le sais, à Marion, à Laura, hâte de partir avec vous sur un autre continent, à Maelys et Marine, à Francis, à Elisabeth à Ketty et à tant d'autres, merci de votre dévouement auprès des patients, pour votre bonne humeur, vos rires, et votre présence tout simplement.

A tous ceux que j'ai oublié et sans qui je n'en serais pas là, merci.

Table des matières

Introduction.....	1
Patients et méthodes.....	2
Résultats.....	4
Discussion	10
Conclusion.....	15
Annexe	17
Références bibliographiques	22

INTRODUCTION

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune rare. Sa prévalence est en France de 6000 à 9000 personnes, et concerne majoritairement des femmes âgées de 40 à 60 ans (1).

Cette connectivite se caractérise par une triade physiopathologique : une atteinte du tissu conjonctif responsable d'une fibrose cutanée et viscérale, une altération du réseau microvasculaire et la présence d'auto-anticorps. La fibrose touche de manière variable la peau, les poumons, le tractus gastro-intestinal et le cœur. La vasculopathie est responsable du phénomène de Raynaud, des ulcères digitaux, de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et de l'atteinte rénale. Les anticorps impliqués sont souvent retrouvés dans le sérum des patients.

Cette pathologie complexe se caractérise par un polymorphisme de présentations cliniques, biologiques mais également pronostiques.

Les critères de classification diagnostiques actuellement utilisés sont les critères de l'EULAR-ACR 2013 (2).

Les ScS sont divisées en sclérodermie cutanée limitée (ScS L) ou diffuse (ScS D) selon l'étendue de la sclérose cutanée, en accord avec les critères de Leroy *et al* (3). La ScS peut être associée à une autre connectivite, et de manière plus générale avec d'autres maladies auto-immunes ou inflammatoires (4,5).

Nous définissons l'association « sclérodermie systémique – maladies auto-immunes ou inflammatoires » comme le syndrome de chevauchement « global ». Cette combinaison est divisée en deux sous-groupes :

- le syndrome de chevauchement « strict » défini par l'association « sclérodermie systémique - autre connectivite »,

- « autres chevauchements » défini par l'association « sclérodermie systémique - autres maladies auto-immunes ou inflammatoires excluant les connectivites ».

Ces deux sous-groupes sont plus récemment rapportés dans la littérature et donc moins connus, ce qui rend leur prise en charge thérapeutique moins éprouvée et donc plus complexe (4,6).

Afin de mieux appréhender ces associations, nous rapportons une série de cas de sclérodermies associées à une autre connectivite d'une part, et à une autre maladie auto-immune ou inflammatoire d'autre part.

PATIENTS ET METHODES

Design de l'étude, inclusion et exclusion des patients

Nous avons conduit une étude descriptive, observationnelle, rétrospective, bicentrique, incluant les patients avec un diagnostic de sclérodermie systémique suivis dans deux centres de la région Provence-Alpes-Côte d'Azur (PACA) : l'unité de médecine interne de la Professeure Brigitte GRANEL-REY de l'Hôpital Nord de Marseille (AP-HM) et l'unité du Docteur Jean-François PARIS de l'Hôpital d'Instruction des Armées (HIA) Sainte Anne (Toulon).

Le diagnostic de sclérodermie systémique était posé si le score était supérieur à neuf selon les critères de classification de l'ACR-EULAR 2013 (2). Les patients étaient classés selon les critères de Leroy *et al* en ScS cutanée diffuse et en ScS cutanée limitée. Les patients atteints de ScS *sine scleroderma*, ont été analysés avec les ScS cutanées limitées.

Les diagnostics des autres connectivites, maladies auto-immunes ou inflammatoires ont été posés à la discrétion du clinicien en charge des patients. Les connectivites concernées sont les suivantes : lupus érythémateux systémique (LES), polyarthrite rhumatoïde (PR), syndrome de Sjögren (SS), myosites auto-immunes. Les autres maladies auto-immunes et inflammatoires concernées sont les suivantes : thyroïdite auto-immune, cholangite biliaire primitive (CBP), syndrome des anti-phospholipides (SAPL), maladie de Biermer, pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR), vascularite à ANCA (VAA), autres vascularites, rectocolite hémorragique (RCH) et sclérose en plaques (SEP).

L'objectif primaire de cette étude est la description clinique et sérologique des associations « ScS et autres maladies auto-immunes ou inflammatoires ». Les objectifs secondaires sont de déterminer l'existence ou non d'un phénotype

clinique spécifique de ces associations, et de déterminer s'il existe un ou des critère(s) de gravité évolutif (s) et une morbi-mortalité différente.

L'inclusion était réalisée sur la période du 1^{er} janvier 2019 au 1^{er} décembre 2021. Celle-ci était réalisée pour l'hôpital Nord de Marseille, à la suite d'une consultation avec la Pr Brigitte GRANDEL-REY, en utilisant la base de données BaMaRa (Banque nationale de données Maladies Rares) référant les patients sclérodermiques suivis, visibles sur le logiciel AXIGATE et, pour l'HIA Sainte Anne, à la suite d'une consultation avec un praticien du service de médecine interne par analyse des courriers de consultation disponibles sur le logiciel AMADEUS.

Tous les patients inclus étaient âgés d'au moins 18 ans.

Les patients qui ne remplissaient pas les critères de classification de la ScS de l'ACR-EULAR 2013 étaient exclus de l'étude.

Cette étude a été réalisée selon les Recommandations de Bonnes Pratiques et les principes de la déclaration d'Helsinki. En accord avec la législation française (Art. L. 1121-1-1, Art. L 1121-1-2 du Code de la santé publique), le consentement écrit des patients n'était pas requis pour ce type d'étude rétrospective avec recueil et analyse anonymisée des données. En accord avec la Réglementation Générale des Protection des Données, notre étude a été enregistrée sur portail de protection des données en santé de l'AP-HM (PADS22-161) et sur celui du Service de Santé des Armées (Direction de la Formation, de la Recherche et de l'Innovation).

Données recueillies et définitions

Nous avons recueilli des informations démographiques, la coexistence de pathologies auto-immunes et inflammatoires et la présence d'atteinte d'organes nobles (poumon, rein, cœur). L'étendue de l'atteinte cutanée de la sclérodermie, les résultats immunologiques de la ScS et des maladies auto-immunes associées, l'usage de traitements immunosuppresseurs ont également été colligés. Le pronostic était évalué selon l'apparition des complications suivantes : le recours à une hospitalisation conventionnelle ou en réanimation, la nécessité d'une oxygénothérapie au long cours, la survenue d'un décès. Une seule complication était comptabilisée par patient.

Analyses statistiques

Les données descriptives sont présentées sous forme de médianes avec interquartile (IQR) pour les variables quantitatives continues, et de nombre avec proportion (%) pour les variables qualitatives.

Les données comparatives ont été réalisées à l'aide de tests statistiques adaptés (test de comparaison des moyennes de Wilcoxon, comparaison des pourcentages par le test Chi-2 ou le test exact de Fischer). Tous les tests étaient bilatéraux, et les valeurs $p < 0,05$ étaient considérées comme indiquant une association significative. Toutes les analyses ont été effectuées à l'aide du logiciel R© version 4.1.0.

RESULTATS

Nombre de patients inclus

Les dossiers de 185 patients ont été analysés, 151 patients ont été inclus dans notre étude. 34 patients ont été exclus : deux patients par manque de données et 32 en raison de critères diagnostiques insuffisants.

Caractéristiques globales

Les caractéristiques de ces patients sont détaillées dans le tableau 1 (Annexe)

130 patients étaient des femmes (86,1%), l'âge médian des patients étaient de 62 [54-74] ans, et la durée médiane de suivi était de dix [5-16] ans. 134 patients présentaient une atteinte cutanée limitée dont trois patients *sine scleroderma*, et 17 patients avaient une atteinte cutanée diffuse.

Répartition des patients pour analyse

La répartition des patients selon l'atteinte cutanée et la présence d'un syndrome de chevauchement est représentée dans la figure 1 (Annexe).

Description des associations, sérologies auto-immunes et atteintes d'organes nobles

Les résultats des spécificités selon l'atteinte cutanée et le chevauchement sont présentés dans le tableau 2. (Annexe).

Sclérodémie systémique cutanée limitée (ScS L)

A/ Sans syndrome de chevauchement

Cette catégorie concerne 89 patients (66,4% des patients ScS L). La sérologie majoritaire concerne les anticorps anti-centromère pour 42 patients (47,2%), les anti-Scl 70 sont présents chez 29 patients (32,6%), et les anticorps anti-nucléaires (AAN) sans spécificité sont présents chez neuf patients (10,1%). Les anti-ARN polymérase III sont retrouvés chez quatre de ces patients (4,5%). La fibrose pulmonaire concerne 20 patients (22,5%), treize patients ont une HTAP, un patient a présenté une crise rénale sclérodermique (CRS) et trois (3,4%) ont une atteinte cardiaque spécifique.

B/ Avec syndrome de chevauchement strict

L'association « sclérodémie systémique - autre connectivité » regroupe 19 patients. Huit patients sont atteints d'un syndrome de Sjögren (SS), cinq d'une myosite auto-immune, cinq d'une PR et un seul d'un LES. Parmi ces patients, cinq sont en plus porteurs d'une autre maladie auto-immune : trois d'une thyroïdite auto-immune et deux d'une vascularite associée : une vascularite cryoglobulinémique et une vascularite leucocytoclasique.

L'étude des sérologies auto-immunes relève la présence d'anti-centromère chez neuf patients (47,4%), d'anti-Scl 70 chez deux patients (10,5%), d'AAN sans spécificité chez trois patients (15,8%) et des anti-PM-Scl chez quatre patients (21,1%). Un patient n'a aucun anticorps. La fibrose pulmonaire concerne six patients (31,6%), l'HTAP et la survenue d'une CRS concernent chacune un patient.

C/ Autres chevauchements

Cette catégorie regroupe 26 patients (19,4% des ScS L). La principale association, présente chez douze patients (46,1%) est la thyroïdite auto-immune. La CBP est retrouvée chez huit patients (30,7%). La maladie de Biermer, la PPR, la vascularite à ANCA, concernent chacune deux patients. Une RCH et une SEP sont également dans cette catégorie.

L'auto-immunité principale retrouvée est anti-centromère pour seize patients (61,5%) ; six patients (23,1%) ont des anti-Scl 70 et deux des anti-fibrillarine. Cinq patients ont une fibrose pulmonaire (19,2%), trois une HTAP (11,5%), et un patient a présenté une CRS.

Sclérodémie systémique cutanée diffuse (ScS D)

A/ Sans syndrome de chevauchement

Dix patients (58,8% des ScS D) ne présentent aucune maladie auto-immune ou inflammatoire associée. Huit ont des anti-Scl 70 et deux des anti-ARN Polymérase III. Tous sont atteints de fibrose pulmonaire, deux présentent en plus une HTAP. La CRS et l'atteinte cardiaque concernent chacune un patient.

B/ Avec syndrome de chevauchement strict

Cinq patients (29,4% des ScS D) sont dans cette catégorie : trois avec myosite auto-immune, une PR et un LES. Un patient est en plus atteint d'une thyroïdite auto-immune.

Trois patients ont des anti-Scl 70 positifs (60%) et deux (40%) ont des AAN sans spécificité.

Trois (60%) sont atteints d'une fibrose pulmonaire, un (20%) d'HTAP, un autre a fait une CRS, enfin deux (40%) ont une atteinte cardiaque spécifique.

C/ Autres chevauchements

Seulement deux patients sont dans cette catégorie (11,8%). L'un est atteint d'une thyroïdite auto-immune et présente des anti-Scl-70, l'autre est atteint d'un SAPL et a des AAN sans spécificité. Les deux ont une fibrose pulmonaire. Le patient avec SAPL cumule une HTAP associée et une CRS.

Thérapeutiques et complications

Le tableau 3 (annexe) présente les traitements immunosuppresseurs reçus et les complications des patients étudiés selon la présence ou non d'un syndrome de chevauchement.

Sclérodémie systémique cutanée limitée

Sur l'ensemble des 134 patients porteurs d'une ScS L, 46 (34,3%) ont présentés une complication : 32 (23,9%) ont nécessité une hospitalisation conventionnelle, deux (1,5%) sont passés en réanimation, huit (6%) bénéficient d'une oxygénothérapie au long cours et quatre (3%) décès sont à déplorer.

A/ Sans syndrome de chevauchement

Le principal traitement immunosuppresseur est la prednisone, avec douze (13,5%) patients concernés, le mycophénolate mofétil (MMF) et le méthotrexate concernent chacun huit patients (9%). L'hydroxychloroquine (HCQ) et les autres immunosuppresseurs concernent chacun sept patients (7,9%). 18 patients ont été hospitalisés en secteur conventionnel (20,2%), et un en réanimation (1,1%), huit patients bénéficient d'une oxygénothérapie au long cours (9%) et quatre décès sont survenus (4,5%).

B/ Avec syndrome de chevauchement strict

Cinq patients sont sous prednisone (26,3%), un seul (5,3%) sous MMF, cinq (26,3%) bénéficient de méthotrexate. Six patients (31,6%) sont sous HCQ, six autres sont sous autres immunosuppresseurs.

Sept patients (36,8%) ont été hospitalisés en secteur conventionnel.

C/ Autres chevauchements

Parmi les 26 patients de cette catégorie, huit sont sous prednisone (30,8%) et la mise sous MMF, méthotrexate ou HCQ concerne chacune trois patients (11,5%). Deux patients sont traités par d'autres immunosuppresseurs. Sept patients ont été hospitalisés en secteur conventionnel (26,9%) et un en réanimation (3,8%).

Sclérodémie systémique cutanée diffuse

Sur l'ensemble des 17 patients avec ScS D, dix (58,9%) ont présenté une complication : six (35,3%) ont nécessité une hospitalisation conventionnelle, un (5,9%) nécessite une oxygénothérapie au long cours et trois (17,6%) décès sont à déplorer. Le nombre de complications chez les ScS D est significativement augmenté en comparaison avec les ScS L ($p = 0,048$).

A/ Sans syndrome de chevauchement

Parmi ces dix patients, huit sont sous MMF (80%), trois sous prednisone (30%) et un sous méthotrexate (10%). Trois (30%) bénéficient d'un autre immunosuppresseur. Les complications concernent cinq patients, deux (20%), ont été hospitalisés en secteur conventionnel, un (10%) est sous oxygène au long cours et deux (20%) décès sont à déplorer.

B/ Avec syndrome de chevauchement strict.

Parmi les cinq patients de cette catégorie, quatre sont sous prednisone (80%), deux sous MMF (40%), trois sous méthotrexate (60%), deux (40%) sous un autre immunosuppresseur.

Trois (60%) patients ont été hospitalisés en secteur conventionnel et un (20%) est décédé.

C/ Autres chevauchements.

Les deux patients de cette catégorie sont sous méthotrexate et un a été hospitalisé en secteur conventionnel.

Association pour chaque maladie auto-immune ou inflammatoire

Le tableau 4 (annexe), regroupe par catégorie les différentes atteintes avec les sérologies auto-immunes, les atteintes d'organes nobles et les complications. Les maladies auto-immunes ne concernant qu'un seul patient ne sont pas visibles dans le tableau.

Syndrome de chevauchement strict

Le syndrome de Sjögren ne touche dans notre étude que des patients avec ScS L, essentiellement porteurs d'anticorps anti-centromère (cinq sur huit soit 62,5%). Un patient présente une fibrose pulmonaire. Un seul nécessitera un passage en hospitalisation.

La myosite auto-immune concerne également huit patients, cinq (62,5%) ont une atteinte cutanée limitée, la moitié sont anti-PM-Scl positifs. Trois (37,5%) ont une fibrose pulmonaire. L'HTAP, la CRS et l'atteinte cardiaque spécifique concerne chacune un patient. Cinq (62,5%) ont été hospitalisés.

La polyarthrite rhumatoïde est retrouvée chez six patients dont cinq (83,3%) ScS L. Quatre (66,7%) sont anti-centromère positifs, les deux autres sont anti-Scl 70 positifs. La moitié a une fibrose pulmonaire, un (16,7%) une HTAP et un une atteinte cardiaque spécifique. Deux patients (33,3%) ont été hospitalisés et un décès est à déplorer.

Les patients associant ScS et lupus sont au nombre de deux, une cutanée limitée qui présente des AAN sans spécificité et l'autre, cutanée diffuse avec anti-Scl 70 positifs. Les deux ont une fibrose pulmonaire et ont été hospitalisés en secteur conventionnel.

Autres chevauchements

La maladie de Biermer concerne trois patients, tous ScS L. Un est anti-centromère positif, un autre anti-Scl 70 et le dernier présente des AAN sans spécificité. Deux ont une fibrose pulmonaire.

La cholangite biliaire primitive concerne huit patients, tous ScS L. Tous sont anti-centromère positifs. Un (12,5%) a une fibrose pulmonaire, un autre une HTAP. Un seul a été hospitalisé.

La thyroïdite auto-immune, atteinte la plus représentée avec 17 patients dont quinze (88,2%) ScS L, est pour sept (41,2%) d'entre eux anti-centromère, six (35,3%) anti-Scl 70, deux (11,8%) anti-fibrillarine.

La vascularite à ANCA touche deux personnes, ScS L et anti-Scl 70 positifs. Les deux sont atteints de fibrose pulmonaire, et un a subi une CRS. Les deux ont été hospitalisés au cours de leur suivi.

Les deux patients atteints de PPR sont ScS L, un a des anti-centromère, l'autre des AAN sans spécificité. Un patient a été hospitalisé.

Le patient atteint de SAPL, cumule une HTAP, une CRS et une fibrose pulmonaire l'ayant mené en hospitalisation conventionnelle. Sa sérologie est AAN sans spécificité.

Le patient atteint d'une sclérose en plaques, a des anti-fibrillarine et est également porteur d'une thyroïdite auto-immune.

Le patient atteint de RCH, a des anti-centromère, présente une HTAP et a dû être hospitalisé au cours du suivi.

Complications

Nous avons comparé le risque de complications (selon le critère composite cumulant les hospitalisations, le recours à l'oxygénothérapie au long cours et la survenue de décès) entre le groupe ScS L et D avec ou sans syndrome de chevauchement. Il n'a pas été trouvé de différence significative tant pour le syndrome de chevauchement « strict » que pour les « autres chevauchements » ($p = 0,80$ pour comparaison ScS L « sans chevauchement » vs « chevauchement strict », et $p = 0,34$ pour Scs D « sans chevauchement » vs « chevauchement strict »).

DISCUSSION

Description

La sclérodémie systémique est au carrefour de l'auto-immunité. L'étude d'Avouac *et al* (5) retrouve, parmi 1132 patients, une prévalence de 21% de maladie auto-immune associée (recueil limité aux connectivites et aux thyroïdites auto-immunes) avec une nette prédominance du syndrome de Sjögren (12%). La méta-analyse d'Elhai *et al* (4), démontre une prévalence de poly auto-immunité à 25,7% avec une prédominance pour la thyroïdite auto-immune (10,4%). Notre série retrouve ce constat avec une prévalence de poly auto-immunité de 34,4% (syndrome de chevauchement « global ») et aussi une prédominance de thyroïdites auto-immune (11,3%).

Syndrome de Sjögren (SS)

La prévalence de SS dans notre étude est à 5,3%. La méta analyse d'Elhai *et al* (4) retient une prévalence de 7,7%. L'étude de Kobac *et al* (6), avec la réalisation systématique d'une biopsie de glandes salivaires accessoires (BGSA) en la présence d'un syndrome sec chez les patients ScS (réalisée sur 74 patients parmi 118 ScS) retient une prévalence à 33,9%. L'étude d'Avouac *et al* (7), après réalisation de 91 BGSA parmi 133 patients ScS, trouve une prévalence à 14%. Cette différence majeure entre les deux études s'explique probablement par l'utilisation de critères histologiques différents.

Le taux plutôt faible dans notre étude peut s'expliquer par l'absence de BGSA systématique réalisée lors de la présence d'un syndrome sec chez les patientes ScS.

Le syndrome sec est en effet un symptôme courant chez ces patients, qui n'est pas toujours associé à un authentique SS. Dans l'étude de Kobac *et al*, cette association semblait moins sévère que la ScS isolée, avec notablement moins d'atteinte pulmonaire. Notre série semble en accord avec cette analyse, puisque sur huit patients atteints du syndrome de Sjögren, un seul présente une fibrose pulmonaire et un seul a été hospitalisé.

Polyarthrite rhumatoïde (PR)

Notre série retrouve 4 % d'associations avec une PR (soit 6 patients dont 5 avec la présence d'anti-CCP) vs 4,6 % dans la série rapportée par Szücs *et al* (8) concernant 22 patients sur 477 ScS étudiés. Une méta-analyse réalisée en 2017 par Laustriat *et al* (9) retrouve une prévalence de positivité des anti-CCP de 9,2% parmi 1231 ScS. Cette positivité s'accompagne d'une fréquence plus importante d'arthrites, d'érosions, de fibrose pulmonaire, d'une atteinte cutanée diffuse et d'une atteinte œsophagienne sans pour autant être systématiquement en rapport avec une authentique PR. Dans notre série, cette association semble plus sévère, avec un taux d'hospitalisation plus important et un décès parmi cette population restreinte. Cette association est source de débats thérapeutiques, Wakabayashi *et al* (10) proposant même un traitement par tocilizumab chez deux patients résistants aux traitements immunosuppresseurs conventionnels.

Myosite auto-immune

Cette entité, mieux connue par son nom de scléromyosite, touche huit patients (5,3%) de notre étude, la moitié ont des anti-PM-Scl positifs. Bhanshing *et al* (11) retrouve une prévalence de scléromyosite à 5,9% parmi 397 ScS, il identifie un pattern plus sévère, avec une atteinte fibreuse pulmonaire plus fréquente. Notre série n'objective pas avec certitude cette sévérité pulmonaire : en effet, trois patients avec scléromyosite ont une fibrose pulmonaire soit 37,5% à comparer avec les 30,5% (46 patients) atteints de fibrose pulmonaire sur l'ensemble de notre population. Pour cette catégorie de patients, l'atteinte musculaire prédomine le plus souvent sur l'atteinte sclérodermique. Ainsi, le traitement de référence reste la corticothérapie à forte dose. L'introduction d'un traitement épargneur cortisonique d'emblée se fera d'autant plus volontiers dans cette situation afin de permettre une décroissance rapide de la corticothérapie et éviter au maximum le risque de crise rénale sclérodermique (12).

Lupus érythémateux systémique

L'association sclérodermie systémique – lupus (sclérolupus) est moins décrite dans la littérature, la méta-analyse d'Elhai *et al* (4) retient une prévalence de 2,6%. L'étude d'Alharbi *et al* (13) , rapporte 86 sclérolupus parmi 1252 ScS soit 6,8%, avec une prédominance féminine et plus jeune. Dans cette étude, la présence d'un SAPL et d'une HTAP sont plus fréquentes chez ces patients. L'atteinte cutanée y est souvent moins étendue, et il n'existe pas de différence en termes de mortalité. La prévalence dans notre étude est faible, avec deux cas pour 151 patients (1,3%) dont un patient porteur d'une immunité APL sans syndrome des anti-phospholipides, et absence d'HTAP associée.

Syndrome de chevauchement « strict »

L'association d'une ScS avec une autre connectivite est donc une situation relativement fréquente puisque dans notre étude, elle représente 15,9% des patients.

Chaque association semble indépendante l'une de l'autre par ses spécificités cliniques, avec impossibilité d'identifier un pronostic global de ces atteintes. Par exemple, l'atteinte pulmonaire semble moins sévère chez les patients atteint de syndrome de Sjögren associé, à l'inverse des patients avec myosite associée. Par ailleurs, l'association avec une polyarthrite rhumatoïde favorise un plus grand recours aux biothérapies et à la corticothérapie (14). Le syndrome de chevauchement strict en lui-même impose donc un recours au spécialiste régulier pour optimiser la prise en charge thérapeutique. Le sous-groupe ScS D avec syndrome de chevauchement strict semble plus à risque de complications que les autres ScS D, avec un taux de complications à 80% vs 50%, cependant l'effectif étant très faible, la significativité de cette différence n'a pas été obtenue ($p=0,34$).

En dehors du syndrome de chevauchement strict, il existe une association entre la ScS et d'autres maladies auto-immunes ou inflammatoires qui concerne dans notre étude 34 patients (22,5%).

Thyroïdite auto-immune

La thyroïdite auto-immune est dans notre série la première maladie auto-immune associée avec 17 cas (11,3%), donnée cohérente avec l'étude d'Antonelli *et al* (15) qui retrouve une prévalence de 13%. Cette étude italienne relève un taux d'incidence de

dysthyroïdie majoré chez les patients ScS motivant la réalisation régulière d'une TSH dans le suivi des patients afin d'améliorer leur prise en charge.

Cholangite biliaire primitive auto-immune (CBP)

Notre série retrouve une prévalence de 5,3%, supérieure à l'étude de David *et al* (16) qui retenait une prévalence de 2,3% sur une population de 1028 patients sclérodermiques. Les patients dans cette étude étaient moins à risque de fibrose pulmonaire mais davantage à risque d'hypertension pulmonaire. Dans notre série un seul patient sur huit s'est compliqué d'HTAP et aucun n'a de fibrose pulmonaire notable.

Maladie coéliquaue

Nous n'avons pas identifié de maladie coéliquaue associée dans notre étude, contrairement à celle de Caramashi *et al* (17) réalisée sur 118 patients sclérodermiques qui retrouvait trois patients atteints (soit 2,5%), pour une prévalence connue d'environ 1% dans les pays développés. Cette différence s'explique probablement par l'absence de recherche systématique réalisée ; les troubles digestifs, souvent présents et peut-être attribués à tort à la ScS, ne déclenchent pas la recherche systématique d'un diagnostic différentiel.

Vascularites à ANCA (VAA)

Dans notre étude, deux patients combinent ScS et VAA. Cette association, pose un enjeu diagnostique majeur, le diagnostic différentiel principal étant la survenue d'une crise rénale sclérodermique. Une étude récente d'Eshagh *et al* (18) rapporte 30 cas de patients ScS avec survenue d'une VAA dans 19 centres français, en grande majorité anti-MPO positifs. Dans cette étude et dans celle de Quéméneur *et al* (19) (douze patients étudiés), le pronostic des patients dépend quasi exclusivement de l'évolution de la VAA en elle-même.

Pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR)

Notre série retrouve deux (1,3%) PPR associées à la sclérodermie. La prévalence de la PPR est de 0,6% dans la population générale. Cette association semble néanmoins rare puisqu'il n'existe que quelques cas rapportés dans la littérature, qu'il s'agisse d'artérite à cellules géantes ou de PPR. Chez nos patients, une corticothérapie

transitoire supérieure à 15 mg/jour de prednisone a été nécessaire, sans déclencher de CRS.

Sérologies auto-immunes

Chez les 24 patients avec syndrome de chevauchement « strict », 19 ScS L et 5 Scs D, l'auto-immunité retrouvée ne diffère pas de manière notable avec les sérologies des patients sans syndrome de chevauchement. La seule spécificité, attendue, est la présence d'anti-PM-Scl chez quatre patients (sur huit) avec scléromyosite, anticorps retrouvé chez un seul patient en l'absence de scléromyosite (20). Chez les 28 patients de la catégorie « autres chevauchements », plus de la moitié (seize) ont des anti-centromère et six ont des anti-ScL 70. Il persiste une interrogation pour l'association ScS-CBP, qui concerne huit patients dans notre étude, tous ScS L et tous anti-centromère positifs. L'étude de David *et al* (16), trouve également une prédominance d'anti-centromère à 91,7% chez 24 patients. Il pourrait donc exister, pour cette association précise, une auto-immunité prédominante.

Pour l'ensemble des ScS de notre étude, conformément à la littérature (1), la sérologie anti-centromère concerne uniquement les ScS L et la sérologie anti-Scl 70 concerne majoritairement les ScS D (70,6% des ScS D sont anti-Scl 70 positifs). Notre étude ne permet donc pas d'objectiver une association « syndrome de chevauchement - sérologie auto-immune » spécifique.

Complications

Notre critère composite de complications n'a pas d'équivalent dans la littérature. Les décès, plus aisés à comparer, étaient dans notre étude au nombre de sept : quatre parmi les ScS L (3%), tous sans chevauchement ; et trois parmi les ScS D (17,6%) dont un seul avec un syndrome de chevauchement « strict ». Les taux attendus sur deux ans de suivi sont de 4% chez les ScS L et 8% chez les ScS D (1). Notre étude a donc un taux de décès plus important qu'attendu chez les ScS D (mais sur un effectif réduit). La présence d'un syndrome de chevauchement ne semble donc pas influencer sur la mortalité, en effet un seul décès sur les sept de notre étude était porteur d'un syndrome de chevauchement.

Atouts et limites

Cette étude a plusieurs points forts, elle est bicentrique incluant les patients d'un centre de compétence régional dédié à la ScS. Elle délimite précisément le syndrome de chevauchement avec l'utilisation des termes de « strict » et « autres chevauchements » afin de permettre des comparaisons avec d'autres études. Elle représente une série de patients significative avec une proportion importante d'associations avec des pathologies notables.

Cependant, elle souffre de plusieurs limites avec en premier lieu un recueil rétrospectif, réalisé sur dossier. Le diagnostic de ScS était vérifié rétrospectivement grâce aux critères de l'EULAR/ACR 2013, cependant le diagnostic des différentes autres comorbidités étudiées était à la discrétion des cliniciens prenant en charge le patient. La durée courte de suivi limitait l'aspect pronostique de cette étude.

CONCLUSION

L'analyse des observations de 151 patients souffrant de ScS nous a permis d'observer 52 (34,4%) patients présentant au moins une atteinte auto-immune ou inflammatoire associée.

L'association de deux connectivites dont la ScS concernait 24 patients (15,9%) avec un tiers de syndrome de Sjögren et un tiers de myosite auto-immune. La principale maladie auto-immune associée à la ScS était la thyroïdite auto-immune, retrouvée chez 17 patients (11,3%). La survenue de complications (recours à l'hospitalisation, oxygénothérapie au long cours, décès) n'était pas significativement différente en fonction de l'existence ou non d'un syndrome de chevauchement.

Cependant, certaines associations de maladies auto-immunes avec la ScS semblent modifier l'évolutivité de la ScS. Par exemple, il semble que l'association ScS-syndrome de Sjögren est moins sujette à la fibrose pulmonaire que les patients avec ScS isolée. A l'inverse, les patients associant ScS et myosite auto-immune semblent plus à risque d'extension de la fibrose pulmonaire que les patients avec ScS isolée. Les associations observées confortent donc la nécessité d'un suivi adapté et non reproductible à l'identique chez tous les patients

Le dépistage et la prise en considération d'une atteinte auto-immune ou inflammatoire associée à la ScS nous semble capital, afin de proposer une médecine personnalisée, en prenant en compte de manière holistique chaque patient.

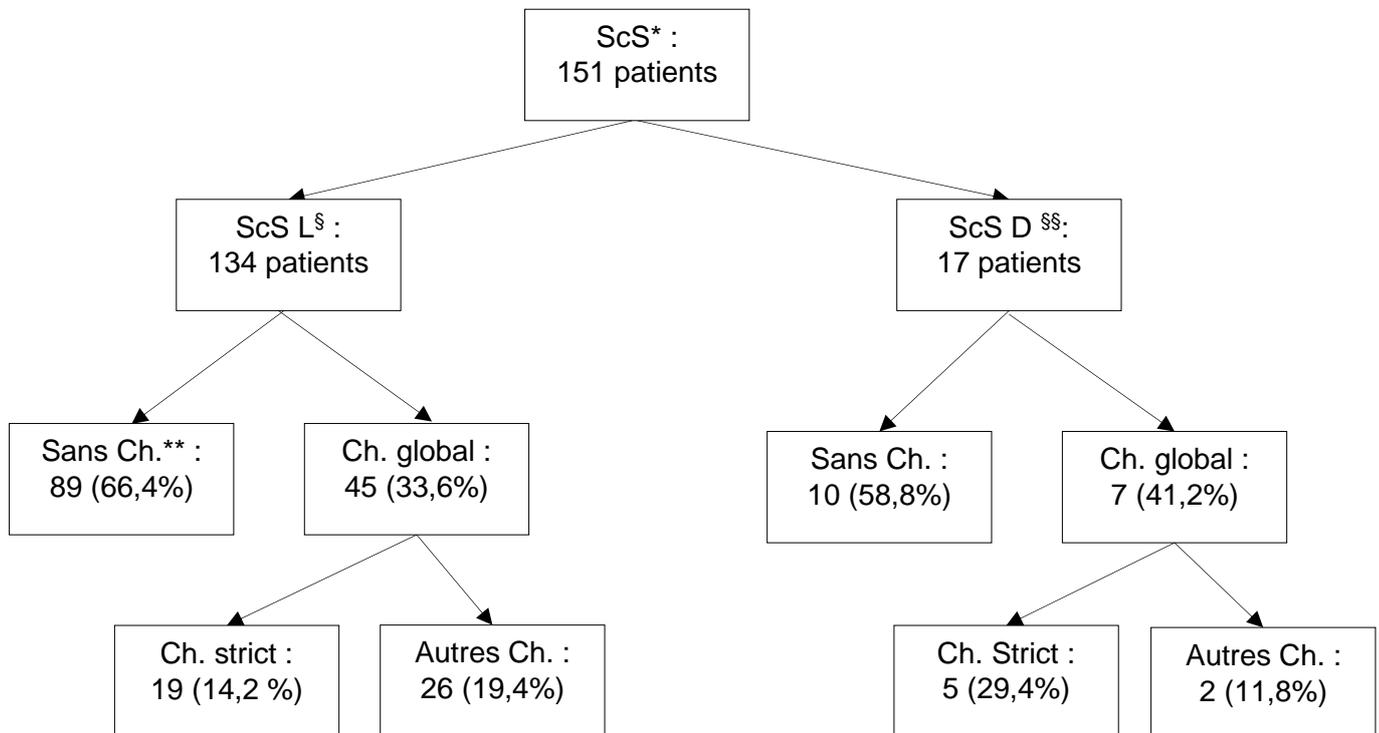
Ainsi, chez un patient souffrant de sclérodermie, la recherche d'une maladie cœliaque, d'une dysthyroïdie et d'un syndrome de Sjögren devrait être systématique afin d'optimiser la prise en charge globale du patient, et, de ce fait, son pronostic et sa qualité de vie.

ANNEXE

Tableau 1 : Caractéristiques des patients atteints de sclérodémie systémique.

Nombre de patients	151
Sexe féminin	130 (86.1%)
Âge (années)	62 [54-74]
Durée d'évolution (années)	10 [5-16]
Forme	
Cutanée limitée (ScS L)	131 (86.8%)
<i>Sine sclerodema</i>	3 (2%)
Cutanée diffuse (ScS D)	17 (11.3%)
Atteinte d'organe noble	
Fibrose pulmonaire	46 (30.5%)
Hypertension pulmonaire (HTAP)	21 (13.9%)
Crise rénale sclérodermique (CRS)	6 (4%)
Atteinte cardiaque spécifique	6 (4%)
Syndrome de chevauchement global	52 (34.4%)
Syndrome de chevauchement strict	24 (15.9%)
Syndrome de Sjögren (SS)	8 (5.3%)
Myosite auto-immune	8 (5.3%)
Polyarthrite rhumatoïde (PR)	6 (4%)
Lupus érythémateux systémique (LES)	2 (1.3%)
Autres chevauchements	34 (22.5%)
Thyroïdite auto-immune	17 (11.3%)
Cholangite biliaire primitive (CBP)	8 (5.3%)
Maladie de Biermer	3 (2%)
Pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR)	2 (1.3%)
Vascularite à ANCA (VAA)	2 (1.3%)
Autres vascularites	2 (1.3%)
Syndrome des anti-phospholipides (SAPL)	1 (0.7%)
Recto-colite hémorragique (RCH)	1 (0.7%)
Sclérose en plaques (SEP)	1 (0.7%)

Fig.1 : Répartition des ScS selon l'étendue de l'atteinte cutanée et selon la présence d'un syndrome de chevauchement



* Sclérodémie systémique ; **Ch. : Chevauchement ; § Sclérodémie systémique cutanée limitée ; §§ Sclérodémie systémique cutanée diffuse.

Tableau 2 : Caractéristiques des atteintes des ScS cutanées limitées et diffuses

	Sclérodermie systémique cutanée limitée			Sclérodermie systémique cutanée diffuse		
	Sans Ch.*	Ch. Strict	Autre Ch.	Sans Ch.	Ch. Strict	Autre Ch.
Nombre de patients	89 (66,4%)	19 (14,2%)	26 (19,4%)	10 (58,8%)	5 (29,4%)	2 (11,8%)
Connectivite associée	0 (0%)	19 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	5 (100%)	0 (0%)
Syndrome de Sjögren	0 (0%)	8 (42.1%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Myosite auto-immune	0 (0%)	5 (26.3%)	0 (0%)	0 (0%)	3 (60%)	0 (0%)
PR**	0 (0%)	5 (26.3%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (20%)	0 (0%)
LES***	0 (0%)	1 (5.3%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (20%)	0 (0%)
Autres chevauchements	0 (0%)	5 (26.3%)	26 (100%)	0 (0%)	1 (20%)	2 (100%)
Thyroïdite auto-immune	0 (0%)	3 (15.8%)	12 (46,1%)	0 (0%)	1 (20%)	1 (50%)
CBP ⁺	0 (0%)	0 (0%)	8 (30,7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Biermer	0 (0%)	1 (5.3%)	2 (7,7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
PPR [†]	0 (0%)	0 (0%)	2 (7,7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
VAA [‡]	0 (0%)	0 (0%)	2 (7,7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Autres vascularites	0 (0%)	2 (10.5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
SAPL ^{‡‡}	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50%)
RCH [§]	0 (0%)	0 (0%)	1 (3,8%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
SEP ^{§§}	0 (0%)	0 (0%)	1 (3,8%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Sérologie auto-immune						
Anti-centromères	42 (47.2%)	9 (47.4%)	16 (61,5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Anti-Scl 70	29 (32.6%)	2 (10.5%)	6 (23,1%)	8 (80%)	3 (60%)	1 (50%)
AAN sans spécificité	9 (10.1%)	3 (15.8%)	2 (7,7%)	0 (0%)	2 (40%)	1 (50%)
Anti-RNA polymérase III	4 (4.5%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (20%)	0 (0%)	0 (0%)
Anti-PM-Scl	1 (1.1%)	4 (21.1%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Anti-fibrillarine	1 (1.1%)	0 (0%)	2 (7,7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Anti Th/To	1 (1.1%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Anti-Sm	1 (1.1%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Absence	1 (1.1%)	1 (5.3%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Atteinte d'organe noble						
Fibrose pulmonaire	20 (22.5%)	6 (31.6%)	5 (19,2%)	10 (100%)	3 (60%)	2 (100%)
Hypertension pulmonaire	13 (14.6%)	1 (5.3%)	3 (11,5%)	2 (20%)	1 (20%)	1 (50%)
CRS ^{††}	1 (1.1%)	1 (5.3%)	1 (3,8%)	1 (10%)	1 (20%)	1 (50%)
Atteinte cardiaque spé	3 (3.4%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (10%)	2 (40%)	0 (0%)

* Chevauchement ; ** Polyarthrite rhumatoïde ; ***Lupus érythémateux systémique ; + Cholangite biliaire primitive † Pseudo-polyarthrite rhizomélique ; ‡ Vascularite à ANCA ; ‡‡ Syndrome des anti-phospholipides ; § Recto-colite hémorragique ; §§ Sclérose en plaque ; †† Crise rénale sclérodermique

Tableau 3 : Thérapeutiques et complications des sclérodermies cutanées limitées et diffuses en fonction de l'existence d'un syndrome de chevauchement.

	Sclérodermie systémique cutanée limitée			Sclérodermie systémique cutanée diffuse		
	Sans Ch.*	Ch. Strict	Autres Ch.	Sans Ch.	Ch. Strict	Autres Ch.
Nombre de patients	89 (66.4%)	19 (14.2%)	26 (19,4%)	10 (58.8%)	5 (29.4%)	2 (11.8%)
Traitements immunosuppresseurs et immunomodulateurs						
Prednisone	12 (13.5%)	5 (26.3%)	8 (30.8%)	3 (30%)	4 (80%)	0 (0%)
Mycophénolate mofétil	8 (9%)	1 (5.3%)	3 (11.5%)	8 (80%)	2 (40%)	2 (100%)
Méthotrexate	8 (9%)	5 (26.3%)	3 (11.5%)	1 (10%)	3 (60%)	0 (0%)
Hydroxychloroquine	7 (7.9%)	6 (31.6%)	3 (11.5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Autres immunosuppresseurs**	7 (7,9%)	6 (31.6%)	2 (7.7%)	3 (30%)	2 (40%)	0 (0%)
Complications***	31 (34.8%)	7 (36.8%)	8 (30.8%)	5 (50%)	4 (80%)	1 (50%)
Hospitalisation conventionnelle	18 (20.2%)	7 (36.8%)	7 (26.9%)	2 (20%)	3 (60%)	1 (50%)
Hospitalisation en réanimation	1 (1.1%)	0 (0%)	1 (3.8%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Oxygène au long cours	8 (9%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (10%)	0 (0%)	0 (0%)
Décès	4 (4.5%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (20%)	1 (20%)	0 (0%)

*Chevauchement ; **Rituximab, Nintedanib, anti-TNF, Abatacept ; *** Critères composite des 4 critères suivants : hospitalisation conventionnelle, hospitalisation en réanimation, oxygénorequérance au long cours, décès.

Tableau 4 : Description sérologique et complications par atteinte spécifique (pour atteinte touchant ≥ 2 patients)

	Sjögren	Myosite auto-immune	PR ⁺	LES ⁺⁺	Biermer	CBP §	VAA [‡]	PPR [†]	TAI §§
Nb de patients	8	8	6	2	3	8	2	2	17
ScS L*	8 (100%)	5 (62,5%)	5 (83,3%)	1 (50%)	3 (100%)	8 (100%)	2 (100%)	2 (100%)	15 (88,2%)
ScS D**	0 (0%)	3 (37,5%)	1 (16,7%)	1 (50%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (11,8%)
Sérologie auto-immune									
Anti-centromères	5 (62,5%)	0 (0%)	4 (66,7%)	0 (0%)	1 (33,3%)	8 (100%)	0 (0%)	1 (50%)	7 (41,2%)
Anti-Scl 70	1 (12,5%)	1 (12,5%)	2 (33,3%)	1 (50%)	1 (33,3%)	0 (0%)	2 (100%)	0 (0%)	6 (35,3%)
AAN sans spécificité	1 (12,5%)	3 (37,5%)	0 (0%)	1 (50%)	1 (33,3%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50%)	1 (5,9%)
Anti-PM-Scl	0 (0%)	4 (50%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (5,9%)
Anti-fibrillarine	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (11,8%)
Absent	1 (12,5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Atteinte d'organe noble									
Fibrose pulmonaire	1 (12,5%)	3 (37,5%)	3 (50%)	2 (100%)	2 (66,7%)	1 (12,5%)	2 (100%)	0 (0%)	2 (11,8%)
Hypertension pulmonaire	0 (0%)	1 (12,5%)	1 (16,7%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (12,5%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (11,8%)
Crise rénale sclérodermique	0 (0%)	1 (12,5%)	0 (0%)	1 (50%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50%)	0 (0%)	1 (5,9%)
Atteinte cardiaque spécifique	0 (0%)	1 (12,5%)	1 (16,7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Complications									
Hospitalisation conventionnelle	1 (12,5%)	5 (62,5%)	2 (33,3%)	2 (100%)	0 (0%)	1 (12,5%)	2 (100%)	1 (50%)	4 (23,5%)
Hospitalisation en réanimation	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (5,9%)
Oxygène au long cours	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Décès	0 (0%)	0 (0%)	1 (16,7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)

* Sclérodémie systémique cutanée limitée ; ** Sclérodémie systémique cutanée diffuse ;
 † Polyarthrite rhumatoïde, †† Lupus érythémateux systémique ; § Cholangite biliaire primitive ;
 ‡ Vasculite à ANCA ; † Pseudo polyarthrite rhizomélique ; §§ Thyroïdite auto-immune

BIBLIOGRAPHIE

1. Hachulla E, Agard C, Allanore Y, Avouac J, Bader-Meunier B, et al. Protocole National de Diagnostic et de Soins sur la Sclérodémie Systémique. 2017 (révision mai 2022)
2. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis: An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative: ACR/EULAR Classification Criteria for SSc. *Arthritis & Rheumatism*. nov 2013;65(11):2737-47.
3. LeROY EC, Jr TAM. Criteria for the Classification of Early Systemic Sclerosis. *The Journal of Rheumatology*. :4.
4. Elhai M, Avouac J, Kahan A, Allanore Y. Systemic sclerosis at the crossroad of polyautoimmunity. *Autoimmunity Reviews*. sept 2013;12(11):1052-7.
5. Avouac J, Airò P, Dieude P, Caramaschi P, Tiev K, Diot E, et al. Associated Autoimmune Diseases in Systemic Sclerosis Define a Subset of Patients with Milder Disease: Results from 2 Large Cohorts of European Caucasian Patients. *J Rheumatol*. mars 2010;37(3):608-14.
6. Kobak S, Oksel F, Aksu K, Kabasakal Y. The frequency of sicca symptoms and Sjögren's syndrome in patients with systemic sclerosis. *Int J Rheum Dis*. févr 2013;16(1):88-92.
7. Avouac J, Sordet C, Depinay C, Ardizzone M, Vacher-Lavenu MC, Sibilila J, et al. Systemic sclerosis-associated Sjögren's syndrome and relationship to the limited cutaneous subtype: Results of a prospective study of sicca syndrome in 133 consecutive patients. *Arthritis Rheum*. juill 2006;54(7):2243-9.
8. Szucs G, Szekanecz Z, Zilahi E, Kapitany A, Barath S, Szamosi S, et al. Systemic sclerosis-rheumatoid arthritis overlap syndrome: a unique combination of features suggests a distinct genetic, serological and clinical entity. *Rheumatology*. 27 mars 2007;46(6):989-93.
9. Laustriat G, Ruysse-Witrand A, Constantin A, Barnetche T, Adoue D, Cantagrel A, et al. Anti-citrullinated peptides antibodies in systemic sclerosis: Meta-analysis of frequency and meaning. *Joint Bone Spine*. mars 2018;85(2):147-53.
10. Wakabayashi H, Kino H, Kondo M, Yamanaka K, Hasegawa M, Sudo A. Efficacy of subcutaneous tocilizumab in patients with rheumatoid arthritis and systemic sclerosis overlap syndrome: a report of two cases and review of the literature. *BMC Rheumatol*. déc 2019;3(1):15.
11. Bhansing KJ, Lammens M, Knaapen HK, van Riel PL, van Engelen BG, Vonk MC. Scleroderma-polymyositis overlap syndrome versus idiopathic polymyositis and systemic sclerosis: a descriptive study on clinical features and myopathology. *Arthritis Res Ther*. 2014;16(3):R111.

12. Bader-Meunier B, Benveniste O. Protocole National de Diagnostic et de Soins sur la Dermatomyosite de l'enfant et de l'adulte. juill 2016;
13. Alharbi S, Ahmad Z, Bookman AA, Touma Z, Sanchez-Guerrero J, Mitsakakis N, et al. Epidemiology and Survival of Systemic Sclerosis-Systemic Lupus Erythematosus Overlap Syndrome. *J Rheumatol.* oct 2018;45(10):1406-10.
14. Scherlinger M, Lutz J, Galli G, Richez C, Gottenberg JE, Sibia J, et al. Systemic sclerosis overlap and non-overlap syndromes share clinical characteristics but differ in prognosis and treatments. *Seminars in Arthritis and Rheumatism.* févr 2021;51(1):36-42.
15. Antonelli A, Fallahi P, Ferrari SM, Mancusi C, Giuggioli D, Colaci M, et al. Incidence of Thyroid Disorders in Systemic Sclerosis: Results from a Longitudinal Follow-Up. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism.* 1 juill 2013;98(7):E1198-202.
16. David C, Chaigne B, Hollande C, Terris B, Cohen P, Dunogue B, et al. Primary biliary cholangitis and systemic sclerosis (Reynolds syndrome): A case–control study. *Autoimmunity Reviews.* juill 2021;20(7):102842.
17. Caramaschi P, Biasi D, Volpe A, Carletto A, Cecchetto M, Bambara LM. Coexistence of systemic sclerosis with other autoimmune diseases. *Rheumatol Int.* 11 janv 2007;27(4):407-10.
18. Eshagh D, Quéméneur T, Karras A, Queyrel V, Augusto JF, Agard C, et al. Particularités phénotypiques et thérapeutiques des vascularites à ANCA au cours de la sclérodermie systémique. *La Revue de Médecine Interne.* 2022;43:A66.
19. Quéméneur T, Mouthon L, Cacoub P, Meyer O, Michon-Pasturel U, Vanhille P, et al. Systemic Vasculitis During the Course of Systemic Sclerosis: Report of 12 Cases and Review of the Literature. *Medicine.* janv 2013;92(1):1-9.
20. Koschik R, Fertig N, Lucas MR, Domsic RT, Jr TAM. Anti-PM-Scl antibody in patients with systemic sclerosis. :5.

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans **aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions**. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas **usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité**.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai **jamais leur confiance** et **n'exploiterai pas le pouvoir hérité** des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. **Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers** et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.