

L'article du mois

L'âge de début de la maladie influence-t-il le devenir des patients atteints de sclérodémie systémique ?

Alba MA1, Velasco C, Simeón CP, Fonollosa V, Trapiella L, Egurbide MV, Sáez L, Castillo MJ, Callejas JL, Camps MT, Tolosa C, Ríos JJ, Freire M, Vargas JA, Espinosa G; RESCLE Registry. Early- versus Late-Onset Systemic Sclerosis: Differences in Clinical Presentation and Outcome in 1037 Patients. Medicine (Baltimore). 2014;93(2):73-81.

Analyse : Pr Yannick Allanore, Rhumatologie, Hôpital Cochin, Paris.

HYPOTHESE DE TRAVAIL :

L'âge de début de la sclérodémie systémique se situe classiquement autour de 40 à 50 ans mais des formes plus précoces et également des formes plus tardives peuvent survenir. Dans d'autres maladies auto-immunes, l'âge de début de la maladie semble influencer la présentation, les risques et la gravité de la maladie. Jusqu'à présent, les données étaient assez limitées dans ce domaine dans la sclérodémie et aucune conclusion claire n'avait été proposée.

METHODES ET RESULTATS :

L'influence de l'âge de début de la maladie sur le devenir des patients a été étudiée par un groupe espagnol de travail multicentrique constitué en 2006, comportant 14 centres hospitaliers, et ayant regroupé 1037 cas jusqu'à Juillet 2012. Dans le groupe complet de malades, l'âge moyen était de 45±15 ans. Les malades ont ensuite été classés en 3 groupes pour comparer leurs caractéristiques : précoce, âge de début ≤30 ans ; moyen, âge entre 31 et 59 ans, puis tardif, âge ≥60 ans. Le groupe total comportait 88% de femmes, la forme cutanée limitée représentait 60% des cas et le suivi a été de 5±7 ans. Le syndrome de Raynaud était le premier signe dans la majorité des cas (84% des malades).

Les résultats montrent que les patients du groupe précoce étaient souvent diagnostiqués plus tardivement que dans les autres groupes, ils avaient moins souvent des auto-anticorps anti-centromères et parmi les atteintes d'organe, ils avaient plus souvent des atteintes musculaires et œsophagienne que les malades à début tardif.

Les patients à début tardif avaient plus souvent une forme cutanée limitée (67% vs. 51%). Des complications cardiaques étaient plus fréquentes avec des troubles électriques, une hypertension artérielle systémique et aussi une élévation de pression pulmonaire plus fréquente mais sans hypertension pulmonaire, confirmée au cathétérisme, plus fréquente.

Toutefois, des analyses plus complètes dites multivariées (prise en compte de plusieurs facteurs en même temps pour essayer de dégager des traits francs et indépendants les uns des autres) ont ensuite montré que les différences en terme d'atteintes d'organe étaient assez modestes. De même, les signes de début étaient assez similaires sans vraiment d'élément distinctif important.

Concernant la survie, la valeur médiane de l'ensemble des patients a été de 22 ans soit une survie de 91% au terme du suivi. La survie était différente entre les 3 groupes : 29 ans pour

le groupe ≤ 30 ans, 22 pour le groupe entre 31–59 au début de la maladie et, 12 ans dans le groupe à début tardif. Ces résultats sont très logiques car il est bien sûr attendu que le risque de décès augmente avec l'âge. C'est pourquoi les auteurs ont ensuite comparé le risque de décès par tranche d'âge avec celui de la population générale espagnole. Il s'avère alors que cet effet de l'âge diminue fortement avec un sur-risque par rapport à des contrôles sans sclérodémie plus marqué cette fois dans le groupe à début précoce. Il faut noter que les auteurs n'ont pas analysé la tolérance des traitements selon l'âge ni leurs effets de ces derniers dans leurs modèles d'analyse. De plus, ils n'ont pas mesuré la durée avant qu'un organe soit touché dans leurs 3 groupes mais seulement la fréquence de l'atteinte au terme du suivi ; cet autre critère de comparaison aurait pu être intéressant.

CONCLUSIONS ET PERSPECTIVES :

Cette cohorte est d'assez grande taille et le suivi semble régulier, fournissant des informations intéressantes. Il faut retenir un diagnostic retardé dans les formes précoces et un risque cardiaque et cardio-vasculaire global plus élevé dans les formes à début tardif. Toutefois, les atteintes d'organe ne semblent pas être fortement influencées par l'âge de début de la maladie et la survie est plus affectée chez les malades à début précoce.