



Tamara Grodzicky, MD, FRCPC
Rhumatologie
Clinique de Connectivites et Laboratoire en Autoimmunité
Hôpital Notre-Dame,
Centre Hospitalier de l'Université de Montréal
Membre de l'équipe de la Chaire de recherche
en sclérodemie de l'Université de Montréal

Nouveautés dans le traitement de la maladie pulmonaire associée à la sclérose systémique : résultats d'une étude récente.

La sclérose systémique (SSc) est une maladie causant le durcissement de la peau ainsi que de certains organes internes par le remplacement des tissus normaux par une accumulation exagérée de tissu cicatriciel ou fibrose. Cette maladie comporte des mécanismes sous-jacents très complexes, impliquant des anomalies au niveau des petits vaisseaux sanguins, un dérèglement du système immunitaire et une inflammation chronique, menant éventuellement à un point de non-retour qui est la fibrose. La maladie du tissu pulmonaire (ou *maladie pulmonaire interstitielle*) qui se trouve chez environ 40% des patients atteints de SSc est une complication potentiellement grave, causant le remplacement graduel du tissu pulmonaire par des cicatrices fibreuses (*fibrose pulmonaire*) et menant éventuellement à un essoufflement de plus en plus marqué. Cette complication peut être sévère chez environ 10-15% des malades, et peut parfois nécessiter une greffe des poumons et peut même mener au décès. Selon les résultats d'une nouvelle étude présentée au congrès annuel du American College of Rheumatology à San Francisco en novembre 2015, les médicaments cyclophosphamide (Procytox®) et mycophénolate mofétyl (CellCept®) peuvent être efficaces pour freiner la progression de la maladie pulmonaire chez les patients atteints de SSc. L'étude nommée *Scleroderma Lung Study II*, une des études les plus populaires présentées à ce congrès international, incluait 142 patients atteints de SSc dont la moitié prenait le cyclophosphamide pendant un an suivi d'un placebo durant l'année suivante et comparant avec l'autre moitié du groupe qui prenait le mofétyl mycophénolate (MMF) pendant deux ans consécutifs. Ces deux médicaments étaient semblables dans leur efficacité à améliorer l'essoufflement, la fonction des poumons ainsi que le durcissement de la peau. Cette étude a donné suite au *Scleroderma Lung Study I*, qui mettait en évidence l'efficacité du cyclophosphamide (Procytox®) comparé au placebo.

La bonne nouvelle émanant de cette étude est que le MMF donne moins d'effets indésirables à moyen et à long terme et est généralement mieux toléré par les malades que le cyclophosphamide. De plus, contrairement au cyclophosphamide, le MMF n'affecte

pas la fertilité. Cette étude offre donc une excellente alternative au traitement usuel ainsi que l'espoir d'un traitement efficace chez les individus désireux d'avoir des enfants. Une autre bonne nouvelle est que grâce à plusieurs études récentes, nous savons maintenant que cette complication pulmonaire survient généralement durant les cinq à six premières années depuis le début de la SSc et se stabilise après six à huit ans d'évolution. Avec des médicaments efficaces à notre disposition, il est de plus en plus important de faire des dépistages précoces pour diagnostiquer la présence de cette maladie pulmonaire à ses débuts, pour la traiter le plus tôt possible et avoir les meilleurs résultats. L'étude subséquente, *The Scleroderma Lung Study III*, qui est présentement en cours, aura comme but de comparer le MMF seul versus MMF associé à un médicament qui freine la formation exagérée de tissu cicatriciel (*fibrose*), le *pirfenidone*, un médicament approuvé aux États-Unis depuis 2014 pour le traitement d'une maladie fibrosante des poumons non-associée à la SSc, la *fibrose pulmonaire idiopathique*. Ces études démontrent clairement l'intérêt des chercheurs et des médecins pour l'amélioration du traitement des personnes atteintes de SSc, et nous donnent de l'espoir quant à la possibilité éventuelle de trouver des médicaments qui pourraient améliorer la qualité et la durée de vie de nos malades.