

UN APERÇU DE LA RECHERCHE AU CANADA

« **Merci** » aux chercheurs et au personnel des soins de santé qui contribuent au développement d'interventions novatrices, de techniques de diagnostic améliorées, et qui comprennent la sclérodémie. Malgré que la maladie soit rare, la communauté qui soutient l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de sclérodémie apporte une grande source d'espoir. Voici un bref aperçu de travaux de recherche prometteurs en sclérodémie dans notre pays.

Pour en savoir plus sur les principales activités de recherche au Canada, consultez le site sclerodermie.ca, section *La recherche*.

MONTREAL, QUEBEC



DR JEAN-LUC SENÉCAL

Centre de Recherche du CHUM
Chaire de recherche en sclérodémie
Université de Montréal

Les rôles pathogènes des autoanticorps dans la sclérodémie :

À la demande du *Journal of Scleroderma and Related Disorders (JSRD)*, qui est la seule revue médicale internatio-

nale dédiée uniquement à la sclérodémie, cette étude a analysé comment les auto-anticorps dans le sang des patients atteints de sclérodémie contribuent aux mécanismes de la maladie. Il a été conclu que l'anti-topoisomérase I est le principal auto-anticorps qui démontre un rôle pathogène dans la sclérodémie, suivi par les auto-anticorps anti-centromères. Une meilleure compréhension de la façon dont ces auto-anticorps contribuent aux manifestations de la sclérodémie peut conduire à de meilleures thérapies.



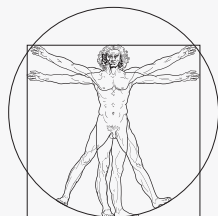
DRE SABRINA HOA

Centre de Recherche du CHUM
Université de Montréal

Association entre la thérapie immuno-suppressive et l'évolution de la maladie pulmonaire interstitielle (MPI) légère dans la sclérodémie systémique :

L'objectif de cette étude visait à déterminer si l'utilisation de médicaments

immunosuppresseurs, plus précisément la cyclophosphamide et le mycophénolate mofétil, était associée à une amélioration de l'évolution de la MPI chez les patients dont la fonction pulmonaire était normale ou légèrement réduite. L'étude a démontré que l'exposition aux médicaments immunosuppresseurs au début de l'étude était associée à des valeurs de capacité vitale forcée plus élevées et à un risque de progression plus faible chez les sujets atteints d'une MPI légère. Ces données laissent entrevoir la possibilité d'une fenêtre d'opportunité pour préserver la fonction pulmonaire dans la MPI légère associée à la sclérodémie systémique.



Homme de Vitruve, 1492

**DRE HEENA MEHTA,
DRE MARIKA SARFATI**

Centre de Recherche du CHUM
Laboratoire d'immunorégulation
Université de Montréal

Du labo au chevet du patient au labo...

L'acquisition d'une instrumentation de pointe permet d'étudier de façon approfondie le profil immunitaire dans le sang et les tissus. L'établissement d'un lien entre les différentes présentations cliniques de la sclérodémie et les acteurs du système immunitaire à un moment donné de la maladie ouvrira la voie à l'identification de nouvelles cibles thérapeutiques et de nouvelles approches de prise en charge clinique du patient.



DRE MARIE HUDSON

Institut Lady Davis pour la recherche
médicale, Hôpital général juif de
Montréal

Production d'un ensemble d'éléments de base visant à développer des critères de classification pour la crise rénale sclérodémique en utilisant une méthodologie consensuelle :

Cette étude a permis de générer une méthode de classification pour la crise rénale sclérodémique (CRS) qui sera utilisée dans les phases futures de ce projet afin de développer des critères de classification pour la crise rénale sclérodémique.

La recherche au Canada

Printemps 2020



DRE CELIA GREENWOOD

Institut Lady Davis
Hôpital général juif de Montréal
Université McGill

Le séquençage du bisulfite du génome entier dans la sclérodémie systémique fournit de nouvelles cibles pour comprendre la pathogenèse de la maladie :

Cette étude a examiné le rôle de la méthylation de l'ADN dans la sclérodémie systémique et sera utilisée pour de futures études sur le même sujet.

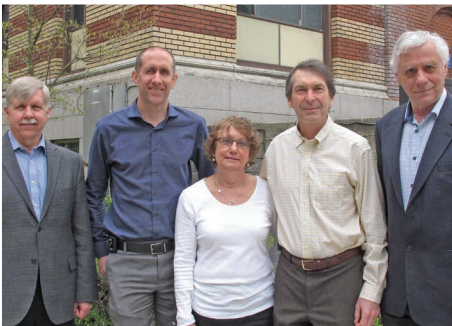


DR BRETT THOMBS

Université McGill

Le Réseau d'Intervention centré sur le patient sclérodermique (SPIN), gère une base de données internationale de patients, utilisée pour étudier les programmes psychosociaux et de réadaptation en ligne et des boîtes d'outils visant à améliorer la qualité de vie liée à la santé des patients atteints de sclérodémie.

VANCOUVER, COLOMBIE-BRITANNIQUE



DR JAMES DUNNE, DR KEVIN KEEN

Clinique de sclérodémie du programme sur l'arthrite Mary Pack
Autorité sanitaire Vancouver Coastal (Hôpital général de Vancouver)
Clinique pulmonaire de sclérodémie et clinique combinée de sclérodémie et d'hypertension artérielle pulmonaire
Centre de santé pulmonaire du Pacifique, Providence Health Care (Hôpital St-Paul)
Institut de recherche de Providence Health Care, (Hôpital St-Paul)

Le projet de recherche de l'Association de la sclérodémie de la C.-B. est une étude visant à découvrir les effets de certaines molécules d'ARN sur les processus

biochimiques au niveau cellulaire dans le but de réaliser des interventions thérapeutiques ciblées pour corriger le cycle perturbé de régénération des tissus du cœur, des poumons et de la peau dans la sclérodémie, et des tissus pulmonaires dans la fibrose pulmonaire idiopathique.

WINNIPEG, MANITOBA

DRE ADA MAN

Université du Manitoba

Développement et validation d'un instrument de mesure de résultats rapportés par les patients pour l'atteinte cutanée de patients atteints de sclérodémie systémique :

Cette étude a permis d'élaborer un questionnaire destiné aux patients pour évaluer la qualité de vie liée à la peau des patients atteints de sclérodémie systémique. Sa fiabilité et sa validité ont été démontrées et sont complémentaires aux mesures existantes des atteintes cutanées associées à la sclérodémie systémique, tout en mettant l'accent sur l'expérience du patient.

HALIFAX, NOUVELLE-ÉCOSSE



DRE EVELYN SUTTON

Université Dalhousie

Corrélat clinique de l'incontinence fécale (IF) dans la sclérodémie systémique (ScS) : identification d'avenues thérapeutiques :

Cette étude a établi la prévalence et la sévérité de l'IF dans la ScS, son association avec d'autres manifestations

intestinales et prédictors potentiels de l'IF, et son impact sur la qualité de vie. L'incontinence fécale s'est avérée commune et souvent sévère dans la sclérodémie systémique. Les selles molles, le SIBO (prolifération bactérienne intestinale), la constipation et l'incontinence urinaire ont été fortement associés à l'incontinence fécale. En plus de cibler la dysfonction anorectale, le traitement concomitant de corrélats cliniques pourrait entraîner une amélioration de l'IF et de la qualité de vie des patients sclérodermiques.

La recherche au Canada

Printemps 2020

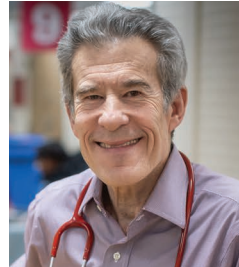
TORONTO, ONTARIO



DRE SINDHU R. JOHNSON
Programme de sclérodermie -
Réseau de santé universitaire
et Système de santé Sinai

*Le nintédanib dans le traitement de
la maladie pulmonaire interstitielle
associée à la sclérodermie systémique :*

Une étude multicentrique internationale a montré que le traitement au nintédanib (OFEV®) ralentit l'évolution de la maladie pulmonaire interstitielle associée à la sclérodermie. Grâce à cette étude, OFEV® a été approuvé par Santé Canada et est maintenant disponible au Canada.



**DR RONALD LAXER
DRE ELENA POPE**
Hôpital pour enfants malades
de Toronto

*Développer des études comparatives
d'efficacité pour une maladie
pédiatrique rare et peu étudiée :*

Cette étude a examiné la faisabilité d'une étude d'efficacité comparative pour la sclérodermie localisée juvénile, une maladie pédiatrique rare, pour laquelle on dispose de peu de données sur le meilleur traitement à adopter.

LONDON, ONTARIO



DRE JANET POPE
Centre de santé St-Joseph
Université Western (Centre de services de santé de London)

*Les modifications du score cutané dans la sclérodermie systémique cutanée diffuse précoce sont associées
à des changements dans la gravité globale de la maladie :*

Cette étude a déterminé qu'après 1 et 2 ans, les scores cutanés montraient une amélioration globale chez les patients atteints de sclérodermie cutanée diffuse précoce, améliorant ainsi le pronostic et la qualité de vie.

CALGARY, ALBERTA



DR MARVIN FRITZLER
Université de Calgary

*Les auto-anticorps dirigés contre un
nouvel épitope des cellules B
dérivées de la Rpp38 (Th/To) sont
spécifiques à la sclérodermie
systémique et sont associés à un
phénotype clinique distinct :*

Cette étude a permis d'examiner les protéines qui sont des cibles des auto-anticorps chez les patients atteints de sclérodermie systémique et d'évaluer leur pertinence clinique. La détection d'anticorps antinucléaires et d'auto-anticorps spécifiques est importante pour le diagnostic et la classification de la sclérodermie. Un nouvel épitope de la protéine ribonucléase P laisse entrevoir la possibilité d'augmenter la sensibilité de la détection des auto-anticorps, améliorant ainsi le diagnostic de la sclérodermie systémique.



DR JAN STOREK
Université de Calgary

*Greffe de cellules souches hématopoïétiques
myéloablatives autologues pour
la sclérodermie grave : Résultats à long
terme 6 à 11 ans après recrutement
dans une étude randomisée
comparant la greffe à la
cyclophosphamide :*

Cette étude rapporte le statut de survie des sujets, les effets tardifs et les résultats de 6 à 11 ans après la sclérodermie : Essai clinique cyclophosphamide ou greffe (Cyclophosphamide or Transplantation (SCOT) trial). Cette analyse de suivi démontre que les avantages cliniques de la greffe de cellules souches hématopoïétiques (TCSH) subsistent 6 à 11 ans après l'étude. La survie et l'état fonctionnel étaient nettement améliorés avec la TCSH, et le contrôle continu de la sclérodermie a été démontré chez 92 % des survivants d'une greffe demeurés indemnes de la maladie.