

Cas cliniques

1.1. Cas clinique n°1

Une patiente âgée de 74 ans consulte en juillet 2019, devant l'apparition d'œdème des mains et des membres inférieurs évoluant depuis avril 2019 associé à un phénomène de Raynaud douloureux des mains et des pieds depuis un an.

Elle n'a aucun antécédent notable. Elle est artiste peintre, sans contact avec des toxiques. Elle ne fume pas.

L'examen clinique confirme la présence d'une sclérodactylie et d'une sclérose cutanée des poignets, du visage et des membres inférieurs remontant jusqu'aux cuisses, traduisant **une forme cutanée diffuse**, avec un score de Rodnan à 24/51. La capillaroscopie retrouve des mégacapillaires avec des dystrophies majeures sur un fond très œdématié.

Le bilan biologique met en évidence des anticorps antinucléaires positifs à 1/1280, homogènes nucléolaire, **avec présence d'anticorps anti-Sm (à faible taux) et anti Scl70 (à fort taux)**. La recherche d'anticorps antiphospholipides revient négative, de même que la cryoglobulinémie, et les fractions du complément ne sont pas consommées.

L'interrogatoire de la patiente permet de mettre en évidence une dyspnée de stade II NYHA, évoluant depuis environ 6 mois. L'examen pulmonaire, au repos, est normal.

La tomodensitométrie (TDM) thoracique (**Figure 2**) retrouve des lésions à type de réticulations majoritairement intra-lobulaires bilatérales à prédominance sous-pleurales des bases pulmonaires, sans bronchectasies. On note aussi des plages en verre dépoli au même niveau. Ces lésions sont plutôt asymétriques, avec quelques zones épargnées. Présence d'un gradient baso-apical. Pas de lésions à type de kyste ou rayon de miel. Il n'y a pas d'atteinte de type de fibrose des apex pulmonaires. Ces lésions sont évocatrices de **pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)**.

Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) réalisées en juillet 2019 mettent en évidence une capacité vitale forcée (CVF) à 107%, avec un volume expiré maximal en 1 seconde (VEMS) à 108% et une capacité de diffusion du monoxyde d'azote (DLCO) à 54%. La capacité pulmonaire totale (CPT) est évaluée à 85% de la normale.

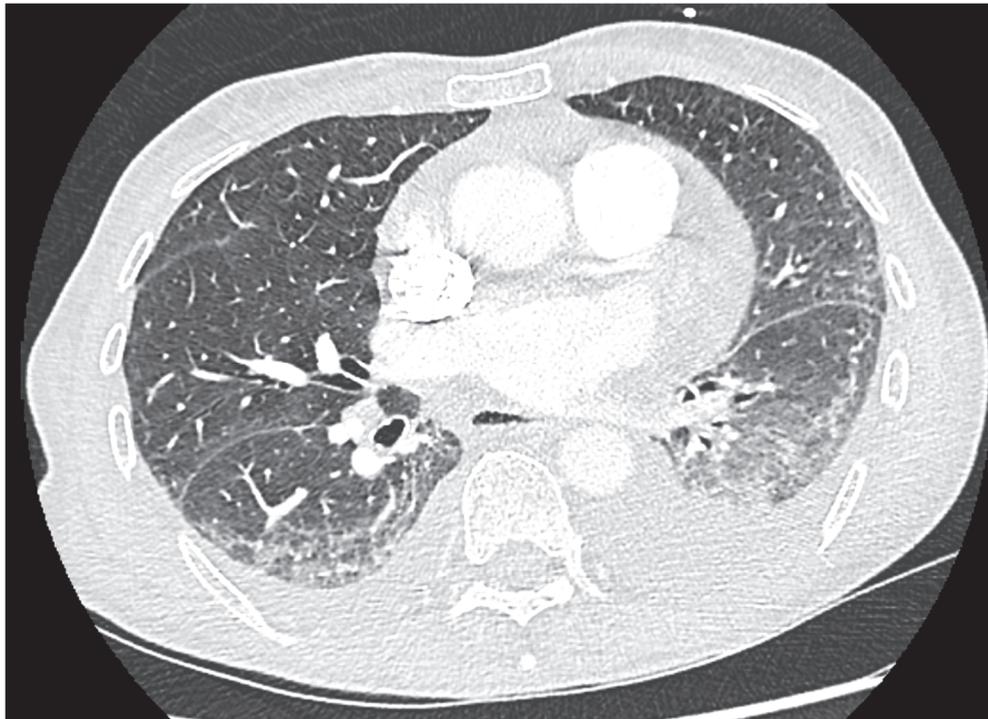


Figure 2 : TDM thoracique réalisé en juin 2019

L'électrocardiogramme (ECG) à l'admission est sinusal et régulier, il n'y a ni trouble de conduction, ni trouble du rythme. L'échographie cardiaque transthoracique (ETT) ne montre pas d'insuffisance cardiaque droite ou gauche (fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) à 65%), les cavités droites ne sont pas dilatées, il n'y a pas d'argument pour une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

La tomодensitométrie par émission de positron couplée au scanner (TEP-TDM) réalisée devant la forme cutanée rapidement progressive afin d'éliminer une ScS paranéoplasique, revient normale.

Le diagnostic de ScS est retenu devant le syndrome de Raynaud, l'aspect cutané compatible, les anomalies capillaroscopiques, l'atteinte interstitielle pulmonaire et les anticorps anti-Scl70 positifs (23 points sur la classification EULAR 2013).

Devant la forme rapidement progressive au plan cutané et l'atteinte respiratoire clinique et en imagerie, la patiente bénéficie d'un traitement par mycophénolate mofétil (MMF) CELLCEPT®, débuté le 26/07/2019.

L'évolution de la maladie est marquée par l'apparition **d'une myosite** clinique (fonte musculaire, camptocornie) et biologique (CPK 300 UI/L), avec DOT myosite négatif (JO1, PL7, PL12, E-J, OJ, SRP, Mi2, MDA-5, TIF-1, SAE, NXP2, tous négatifs). Les anticorps anti-PM/Scl sont aussi négatifs. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) musculaire, réalisée en janvier 2020 confirme l'aspect de myosite des loges musculaires postérieures de cuisses et des adducteurs, associé à des anomalies des fascias (superficielles, périphériques, et profondes intermusculaires).

En parallèle, il existe une dégradation de l'état cutané et respiratoire malgré le MMF. Le score de Rodnan augmente à de 24 à 34. La dyspnée se majore également, de stade III de l'échelle MMRC (Modified Medical Research Council). Les EFR de janvier 2020 confirment l'apparition d'un **syndrome restrictif** avec CPT à 68%, CVF 72%, VEMS 79% et DLCO 33%. La manométrie œsophagienne met également en évidence une hypotonie du sphincter œsophagien inférieur et un apéristaltisme.

Cette aggravation motive alors une incrémentation du traitement par anti-CD20, Rituximab MABTHERA® (protocole J1-J15) débuté le 22 janvier 2020.

D'un point de vue cardiologique, en octobre 2019, la patiente présente **un épisode de péricardite compliquée de flutter atrial commun**, mal toléré nécessitant une hospitalisation en unité de soin intensif cardiologique.

Le flutter sera traité par une ablation par radiofréquence et introduction d'une anti-coagulation orale. La péricardite bénéficie d'un traitement par aspirine et colchicine.

L'ETT réalisée dans ce contexte montre un épanchement péricardique circonférentiel infracentimétrique, sans retentissement hémodynamique. En l'absence de signe de tamponnade, il n'y a pas eu de drainage péricardique. La fonction systolique ventriculaire gauche est normale avec FEVG 56% avec une **altération du strain basal circonférentiel**. Cependant, on observe **une dilatation bi-atriale** (volume de l'oreillette gauche 53 mL/m² de surface corporelle, NB : l'OG est considérée comme dilatée au-delà de 40 ml/m² et comme très dilatée au-delà de 60 ml/m²), associée à une **hypertrophie du septum inter-atrial**, et l'apparition d'une **discrète dilatation du ventricule droit** (23 cm² chez le

patient ; *la surface télédiastolique du VD normale est de $20 \pm 4 \text{ cm}^2$*). La fonction systolique ventriculaire droite semble cependant préservée. Les PAPs sont un peu élevées à 35 mmHg.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque réalisée, en octobre 2019, dans les suites de cet épisode aigu ne retrouve pas d'anomalie du signal du myocarde (T2 à la limite supérieure, T1 normal), donc pas d'argument pour une myocardite associée à la péricardite. Sous traitement, les signes de péricardite régressent, et il n'y a pas d'argument en faveur d'une cardiopathie fibrosante. Il apparait une **dysfonction systolique minime du ventricule droit** (FEVD 44% ; *FEVD considérée comme normale si > 45%*), sans dilatation ventriculaire, mais avec **une dilatation bi-atriale**.

D'un point de vue cardiologique, on observe en quelques mois, la survenue d'une insuffisance cardiaque essentiellement droite. En effet, en juin 2020, l'ETT met en évidence une fonction systolique ventriculaire gauche conservée (FEVG 58%). La **fonction ventriculaire droite est altérée avec l'apparition d'une dilatation ventriculaire droite avec dysfonction systolique ventriculaire droite modérée**. Les pressions pulmonaires semblent normales (pression artérielle pulmonaire systolique estimées à 25 mmHg). Présence d'une insuffisance tricuspide modérée, en lien avec une dilatation de l'anneau tricuspide : volume de régurgitation (VR) 20mL, (*un VR $\geq 45 \text{ mL}$ est considéré comme une insuffisance tricuspide sévère*).

Le cathétérisme cardiaque droit de juin 2020 montre cependant l'apparition d'une **discrète hypertension artérielle pulmonaire révélée par le cathétérisme cardiaque** : pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) à 28 mmHg, pressions capillaires (Pcap) à 12 mmHg, résistances vasculaires pulmonaires (RVP) 5,3 UI Wood, avec une baisse du débit cardiaque à 76% de la théorique.

L'IRM cardiaque de juillet 2020 (soit 9 mois après l'IRM précédente), (**Figure 3**) confirme une **hypokinésie globale du ventricule droit** avec discrète **dysfonction systolique** comme en témoigne la **fraction d'éjection du ventricule droit (FEVD) à 41%**, sans dilatation associée. Il n'y a pas d'anomalie du signal myocardique. Pas d'anomalie de la cinétique segmentaire ou globale du VG. Pas d'hypertrophie des parois du VG.

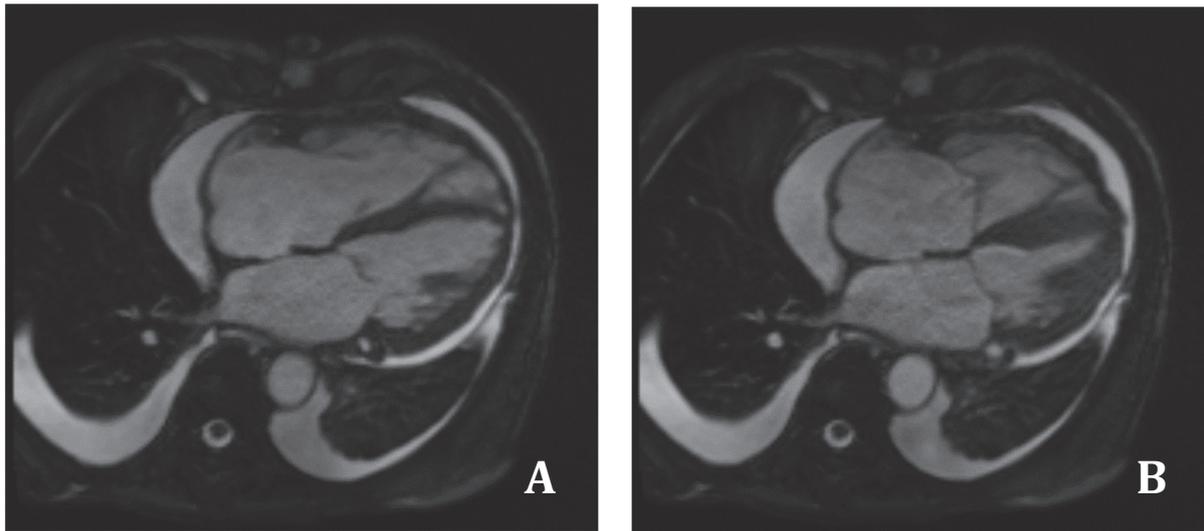


Figure 3 : IRM cardiaque en juillet 2020
A : télédiastole ventriculaire ; B : télésystole ventriculaire

La patiente est alors hospitalisée en cardiologie pour une tachycardie atriale ayant nécessité 2 cardioversions par amiodarone. Malgré un ralentissement de la tachycardie atriale, l'état de la patiente se dégrade, en quelques mois, sur le plan cardiologique.

L'ETT d'octobre 2020 confirme **l'aggravation de la dysfonction du ventricule droit associée à une insuffisance tricuspide sévère** avec diastasis sur une dilatation ventriculaire droite avec des pressions de l'oreillette droite très élevées, une FEVD estimée à 23%.

Le cathétérisme cardiaque droit d'octobre 2020 retrouve la présence d'une **hypertension artérielle pulmonaire d'allure post-capillaire** (PAPm 38 mmHg, Pcap 30 mmHg, RVP 2,4 UI Wood). En parallèle, l'angioTDM thoracique confirme la **majoration de la pneumopathie interstitielle**.

La patiente décède finalement en novembre 2020, à l'âge de 76 ans, dans un contexte d'insuffisance cardiaque droite sévère, réfractaire à la mise en place de fortes doses de diurétiques.

Au total, il s'agit d'une patiente de 74 ans au diagnostic de ScS de forme cutanée diffuse avec des anticorps anti-Scl70. Elle présente une forme rapidement progressive sur le plan des atteintes viscérales, notamment une scléromyosite, une pneumopathie interstitielle diffuse, une péricardite, des troubles du rythme, une dysfonction ventriculaire droite systolique, et une HTAP. Elle décède deux ans après le diagnostic de sa maladie sclérodermique, dans un tableau d'insuffisance cardiaque droite réfractaire avec dilatation majeure des cavités cardiaques droites et insuffisance tricuspidiennne fonctionnelle.

1.2. Cas clinique n°2

Il s'agit d'un patient âgé de 68 ans qui consulte en mai 2018 pour un syndrome de Raynaud, avec un enraidissement douloureux des mains évoluant depuis quelques mois.

Ses antécédents principaux sont un anévrisme de l'aorte abdominale de 30 mm, et un abcès amibien hépatique opéré en 1972. Il a pour facteur de risque cardiovasculaire une dyslipidémie et un tabagisme à 50 paquets-années, sevré depuis 2 mois. Il travaillait comme maçon.

L'examen clinique retrouve une **sclérose cutanée des mains, des poignets, des avant-bras et des bras** avec des **cicatrices d'ulcérations pulpaire**s qui évoquent une **ScS dans sa forme cutanée diffuse**. La capillaroscopie retrouve des **mégacapillaires** des 2^e, 4^e, et 5^e doigts de la main gauche.

Le bilan biologique met en évidence des **anticorps anti-Scl-70 positifs**, anti SSA et anti SSB négatifs, anti Sm et anti U1RNP négatifs, anti-Jo1 et anti-CCP négatifs, anticorps anti-ADN natif négatifs, anticorps anti-cardiolipine et anti B2GP1 négatifs (IgG et IgM), anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires négatifs. Le DOT myosite, réalisé en mars 2019, est négatif.

Les EFR au diagnostic mettent en évidence **un trouble de la diffusion pulmonaire** avec DLCO 53% et une distension emphysemateuse chez un ancien tabagique (50 paquets-années). Le TDM thoraco-abdomino-pelvien retrouve des lésions d'emphysème centrolobulaires diffuses prédominant aux lobes supérieurs, un épaissement des parois bronchiques en particulier en postéro-basal droit faisant discuter un foyer infectieux, associé à des adénopathies médiastinales et des nodules pulmonaires du lobe supérieur droit et du lobe supérieur gauche, sans hyperfixation pathologique au TEP-TDM (**Figure 4**). Il n'y a pas de lésion de fibrose pulmonaire. La fibroscopie bronchique est également normale. L'échographie cardiaque initiale met en évidence une FEVG à 63% avec des pressions artérielles pulmonaires un peu élevées (PAPS 35-40 mmHg).

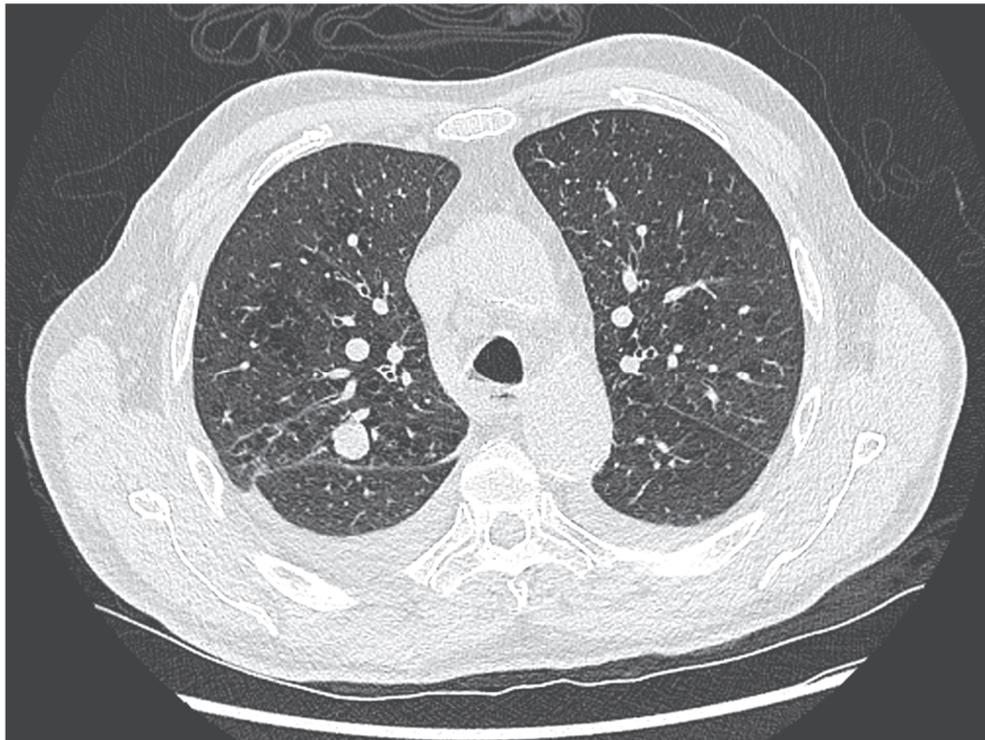


Figure 4 : TDM thoracique réalisé en mars 2019

Le diagnostic de ScS est retenu en mai 2018 devant le syndrome de Raynaud, l'aspect cutané compatible et la présence d'anti-Scl70 positifs (score EULAR 2013 : 24).

Devant l'apparition d'arthralgies des poignets et des coudes, le patient bénéficie d'une première ligne de traitement par METHOTREXATE, débutée en octobre 2018. Ce traitement est relayé par CELLCEPT en mars 2019, en contexte de dégradation des EFR. Le traitement par CELLCEPT est relayé par du RITUXIMAB, débuté en juillet 2019 après avis du centre de référence local, devant la stagnation de l'atteinte cutanée, et l'apparition récente d'une atteinte cardiaque que nous allons décrire. Le RITUXIMAB est arrêté après 2 injections (juillet et août 2019) en raison d'une mauvaise tolérance des perfusions conduisant à des hospitalisations pour des épisodes de détresse respiratoire lors de l'administration. Le patient bénéficie actuellement d'un traitement par CELLCEPT réintroduit depuis avril 2020 et bien toléré.

D'un point de vue cardiologique, le patient est hospitalisé une première fois en cardiologie, en janvier 2019, pour un syndrome coronarien aigu sans anomalie du segment ST, avec un mouvement de troponine. La coronarographie ne retrouve pas de sténose significative, tandis que l'IRM cardiaque met en évidence un **rehaussement sous-endocardique antéro-latéral limité, sans systématisation à un territoire coronaire**, compatible avec des lésions microcirculatoires liées à la sclérodermie. L'échographie cardiaque met en évidence une FEVG à 47%, avec VG hypokinétique, OG dilatée, pressions de remplissage élevées, cavités droites dilatées et PAPS légèrement élevées à 40mmHg.

L'échographie cardiaque en mai 2019 (après introduction d'un traitement diurétique), retrouve une FEVG à 43%, avec un **ventricule gauche dilaté** (volume télédiastolique du VG (VTDVG) 98 mL/m² (*normales 50-90 mL/m²*), volume télésystolique du VG (VTSVG) 56 mL/m² (*normales 18-32 mL/m²*)), non hypertrophique, **hypokinétique** en postérolatéral. Les cavités droites sont également dilatées, avec une **dysfonction ventriculaire droite, et des pressions élevées dans l'oreillette droite**. La PAPS est évaluée à 27 mmHg.

Le patient est traité par anticoagulation curative pour une **fibrillation auriculaire** découverte en mai 2019 associée à un bloc de branche droit avec un hémibloc antérieur gauche. Il est à nouveau hospitalisé en cardiologie en novembre 2019 dans un contexte de **tachycardie ventriculaire symptomatique**.

Devant l'aggravation de l'atteinte cardiaque, sur l'échocardiographie réalisée en octobre 2019 qui montre une FEVG 35%, un VG dilaté (VTDVG/ VTSVG : 99/65 mL/m²) une FEVD 23%, des pressions toujours élevées malgré la majoration des diurétiques, il bénéficie d'un cathétérisme cardiaque droit. Celui-ci ne retrouve une HTAP légère avec des PAPm (pression artérielle pulmonaire moyenne) à 25 mmHg, Pcap (pression capillaire pulmonaire) à 27 mmHg, POD (pression dans l'oreillette droite) 13 mmHg, RVP (résistance vasculaire pulmonaire) 1,86 unités de Wood. Un traitement par BOSENTAN a été instauré. L'IRM cardiaque réalisée en octobre 2019 confirme **la dilatation tétracavitaire avec FEVD très altérée à 26% et FEVG 28%, associée à une akinésie antérieure, une hypokinésie antéro-septale et antéro-latérale, et une fibrose sous endocardique antérolatérale** (paroi antérieure, antéro-septal et antéro-latéral), d'allure ischémique mais sans systématisation à un territoire vasculaire (**Figure 5**).



Figure 5 : IRM cardiaque d'octobre 2019

Le patient bénéficie de l'implantation d'un défibrillateur en décembre 2019, en prévention primaire. Un échec de mise en place de sonde ventriculaire gauche, ne permet pas de réaliser une resynchronisation.

Il est hospitalisé en avril 2020, dans un contexte de syndrome de détresse respiratoire aigu (SDRA) d'origine cardiogénique avec **tachycardie supra-ventriculaire**. Il est amélioré par la mise en place d'une ventilation mécanique transitoire et une cure de diurétiques. L'ETT est initialement très pathologique avec une FEVG effondrée et des pressions ventriculaires gauches très élevées. Les paramètres s'améliorent après le traitement avec une FEVG mesurée à 35%. Concernant l'évaluation de la fonction cardiaque droite, le TAPSE (excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide) est à 15 mmHg (*le TAPSE est une mesure échographique qui évalue la fonction ventriculaire droite ; une valeur < 18 mm reflète une dysfonction modérée alors qu'un TAPSE < 8,5 mm signe une dysfonction sévère ventriculaire droite, soit une FEVD inférieure à 25 %*).

Le scanner thoracique met en évidence des plages en verre dépoli des lobes supérieurs avec condensations nodulaires en bandes (**Figure 6**). On retrouve également le nodule du lobe supérieur droit déjà connu et une polyadénopathie médiastinale, dont la fixation est non spécifique au TEP-TDM réalisé en avril 2020. Un TDM de contrôle en mai 2020

montre une régression complète de plages en verre dépoli, un épaissement des bronches en rapport avec une bronchopathie chronique (**Figure 7**).

Le patient a bénéficié d'une exérèse ganglionnaire sous médiastinoscopie en décembre 2019, devant l'apparition des adénopathies médiastinales. L'histologie montre un aspect de lymphadénite granulomateuse et fibreuse, suggérant en premier lieu une pathologie d'empoussiérage (type silicose) ou une étiologie infectieuse. Aucun signe de malignité n'a été observé.

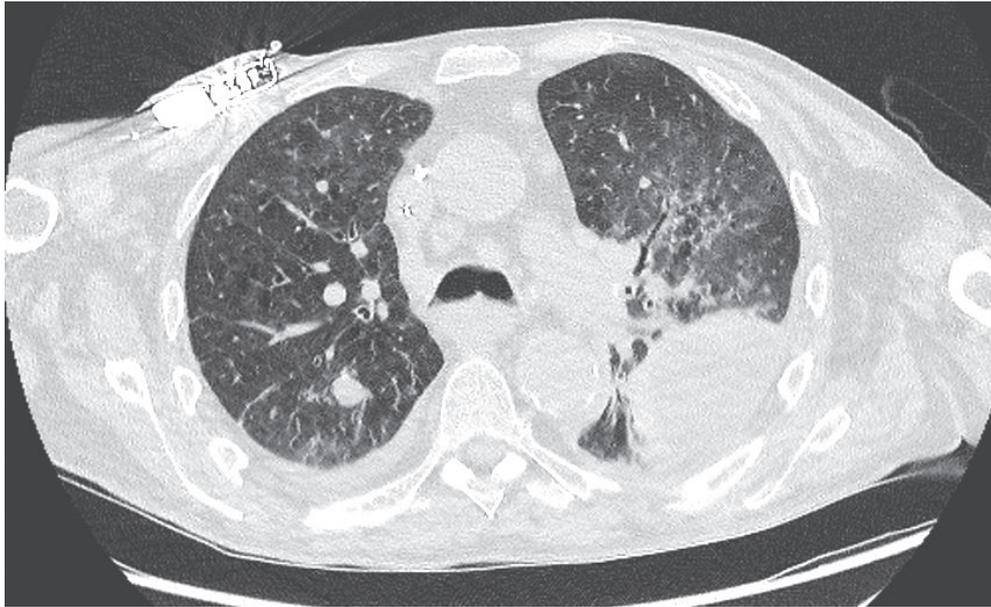


Figure 6: TDM thoracique réalisé en avril 2020

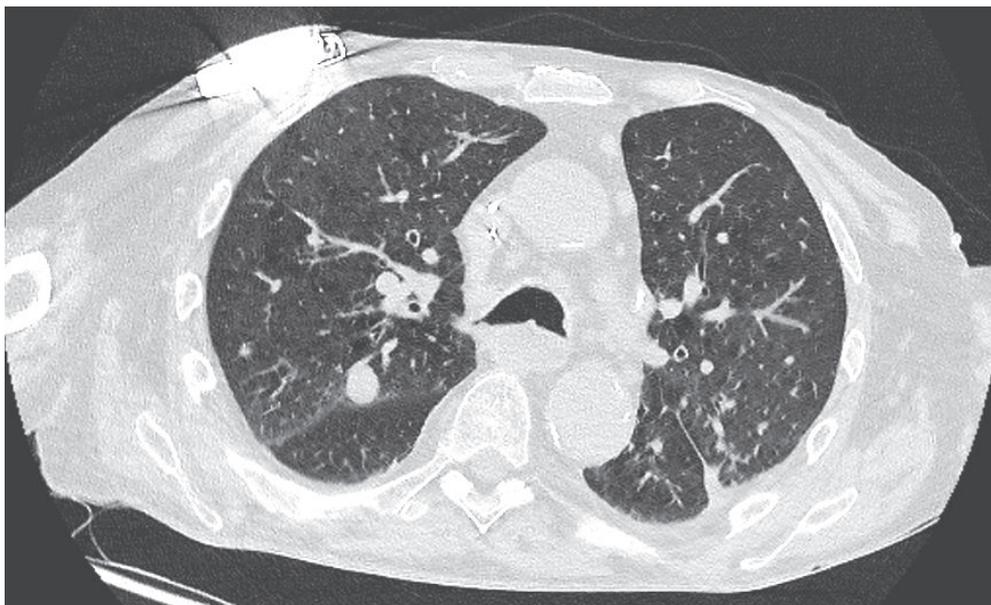


Figure 7 : TDM thoracique de contrôle réalisé en février 2021

D'un point de vue rythmologique, le patient semble équilibré depuis avril 2020, sous traitement par NEBIVOLOL 5mg, AMIODARONE et DIGOXINE 1 jour sur 2. L'ECG enregistre un tracé en FA à 55 bpm en rythme spontané, avec QRS larges à 160 ms et bloc de branche droit et hémibloc antérieur droit. Le contrôle du DAI ne retrouve pas de choc émis.

L'évolution de la maladie est également marquée par l'apparition d'une polyarthrite rhumatoïde, avec anticorps anti-CCP positifs, en janvier 2020, traitée par ABATACEPT (Orencia®) depuis janvier 2021, ainsi que plusieurs nodules pulmonaires, non hypermétaboliques stable sur les TEP-TDM réalisés en 2020 et 2021, Des biopsies sont en cours de discussion chez ce patient très fragile et n'ont, à ce jour, pas pu être réalisées.

Au total il s'agit d'un patient de 68 ans présentant une ScS de forme cutanée diffuse avec des anticorps anti-Scl 70 positifs. Il développe dans son suivi une cardiomyopathie ischémique prédominant à gauche, avec fibrose globale évoluant vers une forme de cardiopathie dilatée avec dysfonction biventriculaire, associée à des troubles du rythme et de conduction cardiaque ainsi qu'une HTAP mixte. Récemment, les explorations ont mis en évidence une polyarthrite rhumatoïde qui fait évoquer un syndrome de chevauchement avec le diagnostic de ScS.

1.3. Cas clinique n°3

Une patiente âgée de 40 ans, ayant pour antécédent une adénoïdectomie dans l'enfance, et un tabagisme actif (10 paquets-années) est hospitalisée en cardiologie, en février 2017 pour **un tableau d'anasarque** consécutive à une **décompensation cardiaque prédominant à droite**. L'examen clinique révèle également un syndrome de Raynaud, avec une sclérose cutanée prédominant aux mains, sur le tronc et le visage (score de Rodnan 21/51) en **favor d'une forme cutanée diffuse**, et de nombreuses tégangiectasies. Elle est transférée en service de médecine interne après une cure de diurétiques en cardiologie.

Le bilan biologique met en évidence une formule sanguine normale, la fonction rénale et la fonction hépatique sont normales, CPK normaux. On découvre également une discrète hypothyroïdie, avec anticorps anti-thyroïde négatifs. **Les anticorps anti-nucléaires sont positifs, à un titre supérieur à 1/1280, d'aspect moucheté**. Les anticorps anti-ADN natifs sont négatifs, de même que la recherche d'antigènes nucléaires solubles (anti-SSA et anti-SSB, Sm, RNP, JO1, Scl70, centromère). Les anticorps anti-ARN pol3 et anti-fibrillarine sont également négatifs. Il n'y a pas d'argument biologique pour un SAPL associé.

L'angioscanner thoracique retrouve une **dilatation ventriculaire droite** (rapport VD/VG > 1), sans anomalie parenchymateuse associée (**Figure 8**), ni embolie pulmonaire décelable. Les EFR sont normales (CPT 78%, VEMS 63%, DLCO/VA 80%).

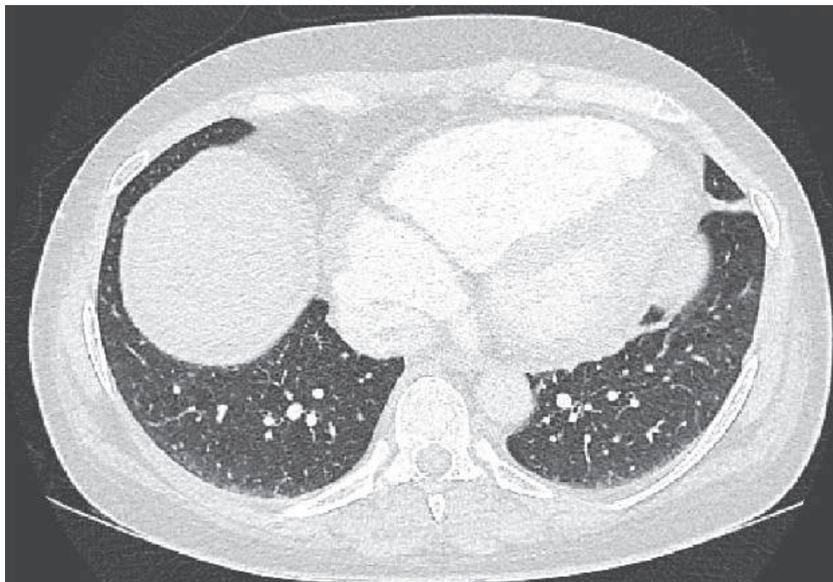


Figure 8 : TDM thoracique réalisé en 2017

Le diagnostic retenu initialement est celui d'une ScS avec un score de 18 points sur les critères EULAR 2013.

D'un point de vue neurologique, la patiente ne présentait aucun déficit musculaire, mais une rhabdomyolyse persistante avec des CPK autour de 1000 UI/L, conduisant à la réalisation d'un DOT myosite également négatif initialement (anticorps anti JO1, anti PL7, anti PL12, Anti E - J, anti SRP, anti Mi2, anti MDA 5, Anti TIF 1, anti HMGCRC, anti-TRIM, anti SAE1/2, anti NXP 2). **Néanmoins, une recherche d'anticorps anti-Ku**, réalisée quelques semaines plus tard, est positive. Une biopsie musculaire retrouve des signes de myosite avec un profil immunohistochimique plutôt en faveur d'une dermatomyosite, qui fait donc discuter, dans ce cas précis, une myosite de chevauchement.

Sur le plan cardiologique, l'ETT initiale retrouve une **dysfonction biventriculaire sévère** avec un ventricule gauche non dilaté, non hypertrophié et un septum paradoxal **sur une surcharge du ventricule droit**. La FEVG est évaluée à 35%, l'oreillette gauche est non dilatée et les pressions non élevées. Il n'y a pas de valvulopathie gauche. Les cavités droites sont dilatées avec une IT laminaire avec un défaut de coaptation de la tricuspide, la POD étant haute. Le péricarde est sec. L'échographie transoesophagienne élimine l'existence d'un shunt intra-cardiaque.

La scintigraphie pulmonaire est normale. La coronarographie réalisée en février 2017 montre un réseau équilibré sans lésion. Le cathétérisme cardiaque avec mesure des pressions ne retrouve pas d'HTAP : pression artérielle pulmonaire moyenne 22 mmHg, pression capillaire pulmonaire 16 mmHg, résistance de l'artère pulmonaire 1,65 unités de Wood.

L'IRM cardiaque de mars 2017, **confirme la dysfonction biventriculaire avec une dilatation marquée du ventricule droit**. Les séquences T2 ne retrouvent pas d'œdème myocardique tandis que les après injection de produit de contraste montrent un rehaussement médio-pariétal à la jonction VG-VD inférieure et supérieure et un rehaussement sous-endocardique quasiment circonférentiel, de la base à l'apex, en faveur d'une fibrose myocardique globale (**Figures 9 et 10**).

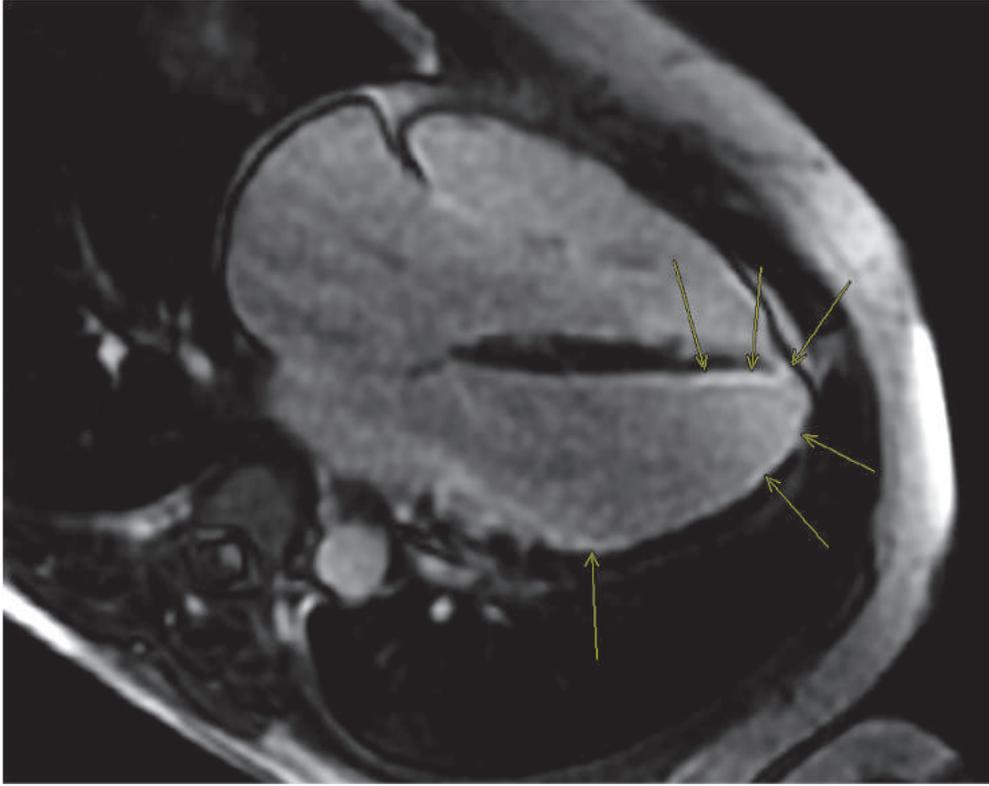


Figure 9 : IRM cardiaque de mars 2017

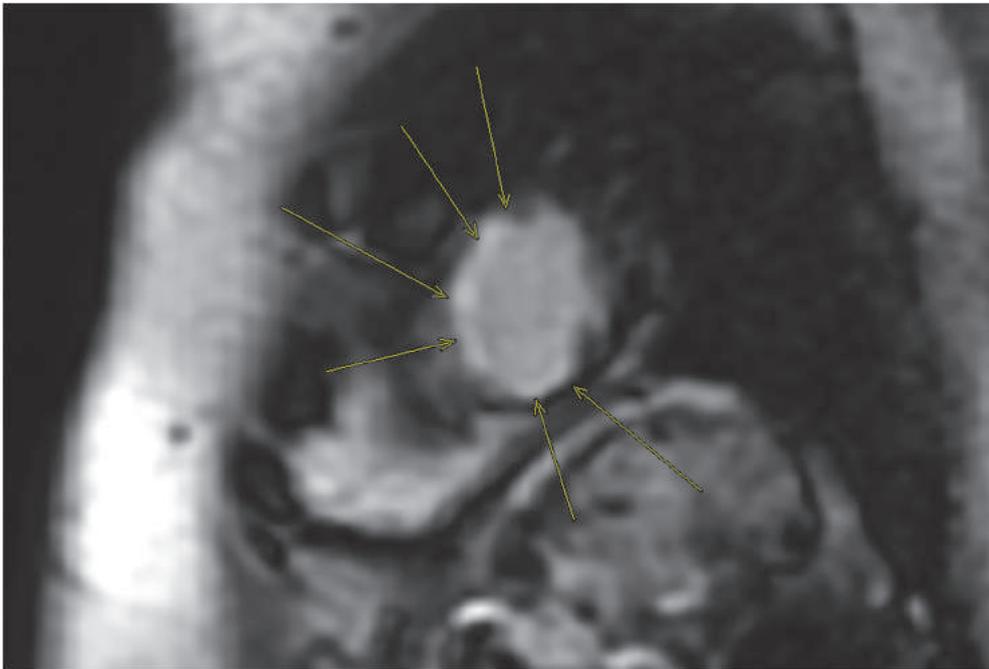


Figure 10 : hypersignal sur l'IRM cardiaque de mars 2017

D'un point de vue rythmologique, l'électrocardiogramme enregistre un rythme régulier et sinusal, avec BAV1 (PR 292 ms), un bloc de branche droit incomplet, et un héli-bloc antérieur gauche. Un Holter ECG met en évidence un rythme sinusal et régulier sans pause ni troubles conductifs, et de **très nombreuses ESV isolées**, monomorphes, avec de nombreux doublets et quelques triplets. Quelques mois après le diagnostic, la patiente présente un épisode de **tachycardie ventriculaire**, associée à une nouvelle dégradation de la fonction cardiaque avec FEVG 25%, motivant la pose d'un DAI double chambre en prévention secondaire. Les consultations de suivi du dispositif mettent en évidence des épisodes récurrents de tachycardie ventriculaire non soutenue, la patiente présente par la suite un échappement ventriculaire, mais reste non-stimulodépendante.

Dans ce cas il s'agit d'une patiente ayant une **ScS de forme cutanée diffuse avec un tableau de scléromyosite, anti-KU positif** (marqueur rare et non spécifique de la ScS), avec **atteinte myocardique globale** et épisodes récurrents de tachycardie ventriculaire non soutenue. La patiente est initialement traitée par corticothérapie 1mg/kg/j, relayée par du METHOTREXATE hebdomadaire débuté en mai 2017. Devant une majoration de l'atteinte cutanée elle bénéficie de 6 cures d'immunoglobulines début 2018. Elle semble actuellement stabilisée, sous METHOTREXATE 25 mg/semaine et corticothérapie à 8 mg/jour.

Au total, il s'agit d'une patiente de 40 ans qui présente une forme cutanée diffuse, associée à une myosite avec anticorps anti-Ku positifs. L'atteinte cardiaque de la ScS est marquée par une fibrose prédominant à droite, à l'origine d'une cardiopathie dilatée, associée à des troubles rythmiques et de la conduction cardiaque.