

Rapport d'activité du Groupe de travail de la SPLF : Groupe Sarcoïdose Francophone (GSF) en 2014-2015

Dominique Valeyre, coordonateur

GSF est un groupe de travail réunissant une centaine de membres. Il se consacre à la sarcoïdose et aux granulomatoses proches dans leur expression clinique et leur physiopathologie (béryllose pulmonaire chronique, déficit immunitaire commun variable avec granulomatose etc...).

La composition de GSF reflète la multidisciplinarité de la sarcoïdose et les principaux axes de recherche dans ce domaine. Plus de 10 spécialités cliniques au premier rang desquelles se retrouvent la pneumologie et la médecine interne permettent d'aborder dans sa globalité cette maladie. Il y a aussi des chercheurs en épidémiologie, immunologie, génétique, biologie cellulaire et moléculaire, des spécialistes de l'environnement et même des historiens. Le site de GSF a bénéficié d'un *lifting* très sérieux en 2014 grâce à l'implication de Fleur Cohen-Aubart, entourée d'une équipe très dynamique et de l'équipe du site de la SPLF. Il est dorénavant possible d'informer sur tous les protocoles de recherche en cours, les réunions intéressantes et d'offrir une revue actualisée de la littérature. Une prochaine étape consistera à développer des informations didactiques et pratiques à l'adresse des patients.

Faisons le tour des différentes actions menées en 2014-2015 dans les différentes missions que GSF s'est assignée depuis sa création il y a 7 ans.

Recherche :

La recherche clinique, translationnelle et fondamentale a pu se développer par maïeutique à la faveur de la diversité des membres de GSF et, pour les études cliniques en particulier, grâce à un recrutement le plus large possible, un point crucial pour une maladie rare. Citons les travaux impliquant officiellement GSF et qui pour la plupart ont bénéficié de financements académiques :

- SARCFAM est un immense projet joignant génétique, présentation phénotypique et contexte familial ou sporadique de la sarcoïdose. Cet immense travail supporté par 2 PHRC est piloté par Yves Pacheco, Alain Calender et Dominique Valeyre. Environ 600 cas ont été colligés à partir de 26 centres hospitaliers universitaires mais aussi généraux dont plus de 200 cas familiaux. Une présentation orale a été effectuée à l'ERS 2014, marquant une première étape importante. Une exploitation approfondie des résultats devrait apporter de nouvelles données dès les prochains mois.
- MINASARC et PEDIASARC sont des études menées en collaboration avec l'Institut des Sciences Politiques (Paris) en impliquant notamment Michel Vincent, Paul-André Rosental, Catherine Cavalin et Nadia Nathan. Ces études également financées par des *grants* académiques sont orientées sur la recherche de la contribution de facteurs environnementaux à partir d'interrogatoires très élaborés et d'études minéralogiques.
- 5 projets thérapeutiques ont été initiés ou viennent d'être achevés. Ils sont également menés sous l'égide de GSF :
 - o « Corticoïdose » est une étude sur le traitement de la sarcoïdose rénale (+/- injections IV de méthylprednisolone) supportée par un PHRC pilotée par Jean-Jacques Boffa et Matthieu Mahévas (sous l'égide de GSF, la SNFMI et SFN) : 31 cas ont été inclus sur 80
 - o « Réhabilitation en cas de sarcoïdose pulmonaire avec fibrose » est une recherche pilotée par Benoît Wallaert et supportée par un PHRC : les inclusions sont encore très ouvertes

- « Sarcovac » (efficacité et tolérance du vaccin antigrippal en cas de sarcoïdose) (Philippe Guilpain, Claire Le Jeune et Dominique Valeyre) supportée par un PHRC a permis durant la campagne de vaccination 2012 de recruter et comparer 80 patients vs 80 contrôles. Ce travail en cours d'écriture montre pour la première fois que la vaccination antigrippale est efficace chez les patients ayant une forme sévère, traités par corticoïdes ou immuno-suppresseurs au long cours ou ayant une co-morbidité par exemple métabolique relevant de la vaccination
- « EFIR ES Study » évaluant l'infliximab versus le cyclophosphamide en cas de sarcoïdose extrapulmonaire résistante est un projet porté avec GSF par Fleur Cohen-Aubart (support par un PHRC)
- « START » (traitement antiTNF) permet de recenser tous les cas de patients traités en France par antiTNF α (coordination : Pascal Sève, Catherine Chapelon-Abric, Fleur Cohen-Aubart, Dominique Valeyre) : il est possible de renseigner sur les indications, le résultat et les effets adverses de cette famille de médicaments: près de 100 cas ont d'ores et déjà été renseignés
- SPS est un projet de répertoire sur sarcoïdose pulmonaire sévère porté par D Valeyre, Hilario Nunes et Isabella Annesi-Maesano (principalement fibrose pulmonaire avec retentissement fonctionnel marqué ; hypertension pulmonaire ; infections aspergillaires et autres ; traitements lourds et formes résistantes : les critères ont été validés par un conseil scientifique international). Un e-CRF a été élaboré. Les autorisations sont en cours de finalisation. Le répertoire devrait rapidement être ouvert.

Enseignement et formation :

Cette deuxième mission importante s'est développée à 4 niveaux :

- une séance du CPLF 2015 a été portée par GSF. Elle concernait les manifestations extrapulmonaires sévères avec 3 sujets importants pour la prise en charge globale des patients : atteinte cardiaque (H Nunes) ; atteinte neurologique (F Cohen-Aubart) et manifestations d'inconfort persistant (D Bouvry). Cette séance a attiré une grande affluence (un amphi plein)
- la réunion annuelle de GSF le 4/3/2015 à la Maison du poumon comporte une revue des articles importants de l'année dans le domaine de la sarcoïdose puis un tour systématique sur les projets en cours ou en gestation avec des discussions interactives très enrichissantes pour le savoir de chacun
- le site consacré à GSF est depuis peu un outil utile pour se tenir à jour des nouveautés et des articles les plus marquants
- les « recommandations » entreprises sous l'égide de la SPLF ont connu un retard lié à la défection d'une contribution qui a pénalisé l'immense travail mené collectivement. Un rattrapage est en cours.

Relations avec les patients et associations de patients

- l'accès de GSF est librement ouvert aux patients
- la visite de la présidente de la *Foundation for Sarcoidosis Research* à la réunion de GSF du 4/3/2015 a permis des échanges très fructueux et devrait permettre des échanges d'outils destinés notamment à l'éducation thérapeutique
- des textes didactiques devraient pouvoir être élaborés à l'adresse des patients

Conclusion :

GSF est un groupe actif et dont les projets sont en plein essor.