

Etude SCLEROJAKI: évaluation des inhibiteurs de JAK au cours des pneumopathies interstitielles diffuses associées à la sclérodémie systémique.

L'objet de cet appel à observations est de réaliser une étude pilote multicentrique rétrospective nationale. Nous souhaitons décrire l'utilisation des inhibiteurs de JAK en vraie-vie au cours des pneumopathies interstitielles diffuses associées à la sclérodémie systémique.

Les critères d'inclusion sont :

- Patient avec un diagnostic de sclérodémie systémique selon les critères ACR/EULAR 2013
- Patient avec une pneumopathie interstitielle diffuse définie sur les données du scanner thoracique, avec atteinte d'au moins 10 % au scanner thoracique, CVF \geq 40 % et DLCO entre 30 et 90 %
- Patient ayant bénéficié d'un traitement par inhibiteurs de JAK quelle qu'en soit l'indication

Les critères d'exclusion sont :

- Patient avec un diagnostic alternatif de PID associée à la sclérodémie systémique (silicose pulmonaire, sarcoïdose pulmonaire, cancer broncho-pulmonaire ou autre anomalie pulmonaire significative pour le médecin)
- Patient avec une hypertension pulmonaire définie par une PAP moyenne $>$ 25 mmHg au repos par cathétérisme cardiaque droit