

LA GAZETTE

de RESO Bordeaux



La publi du mois

Les vascularites associées aux ANCA (AAV) sont des maladies auto-immunes systémiques rares caractérisées par une inflammation nécrosante des petits vaisseaux, responsable notamment d'atteintes rénales et pulmonaires sévères. Malgré les progrès thérapeutiques, les mécanismes responsables des lésions vasculaires restent imparfaitement compris.

Dans une étude récemment publiée dans [Nature Communications](#), une équipe de chercheurs dont des membres de RESO Bordeaux, apporte un nouvel éclairage sur ces mécanismes. Les auteurs montrent que les cellules endothéliales des organes atteints expriment CD95L, qui est ensuite libéré sous forme soluble dans la circulation.

Sur le plan mécanistique, les auteurs identifient une voie originale impliquant l'activation de la caspase-10, qui clive la protéine régulatrice OTULIN. Cette modification favorise l'activation du complexe LUBAC et conduit à une production mitochondriale accrue de ROS par les neutrophiles. L'intérêt clinique de ces résultats est renforcé par les données expérimentales obtenues dans plusieurs modèles murins de vascularite.

Cette étude identifie ainsi l'axe CD95L–caspase-10–OTULIN comme un acteur majeur de l'inflammation vasculaire dans les AAV. Au-delà de son intérêt physiopathologique, ce travail ouvre la voie au développement de nouvelles approches thérapeutiques ciblées visant à limiter l'activation pathologique des neutrophiles et les dommages tissulaires associés.



Boizard-Moracchini, A *et al.*: [Soluble CD95L triggers Caspase-10-driven reactive oxygen species production in neutrophils and aggravates anti-neutrophil cytoplasmic antibody-vasculitis](#). Nature Communications. 2026. doi: <https://doi.org/10.1038/s41467-026-74452-8>

L'actualité

Les inscriptions sont ouvertes pour le [DIU Études approfondies des polyarthrites et maladies systémiques](#). Une formation 100% en ligne pour mieux connaître les rhumatismes inflammatoires chroniques et leurs manifestations systémiques ainsi que le choix et la stratégie thérapeutique dans les maladies systémiques. Ouvert aux internes, médecins, pharmaciens et professionnels de santé.

Participez au [questionnaire sur le lupus difficile à prendre en charge](#). Conçu par RESO Bordeaux et le CERAINAUV, ce questionnaire a pour objectif de mieux identifier les besoins non satisfaits en pratique clinique et de contribuer à l'élaboration d'une définition partagée et opérationnelle du lupus difficile à traiter.

Les vidéos de la 7^e Journée RESO Bordeaux sont désormais disponibles en ligne. Retrouvez l'intégralité des interventions consacrées aux trois grandes thématiques de cette édition : les nouveaux enjeux écologiques, les comorbidités, ainsi que les actualités concernant les maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares.

Un café avec ...



Maider Piquet

Maider Piquet est cheffe de projet au sein de BexMaRa, la Plateforme d'Expertise Maladies Rares du CHU de Bordeaux. Elle accompagne les centres de référence, tels que RESO Bordeaux, dans le développement de leurs projets, en facilitant les collaborations entre acteurs du territoire et en contribuant à la mise en œuvre d'actions communes au bénéfice des patients atteints de maladies rares.

Quel a été votre parcours professionnel avant de rejoindre BexMaRa ?

J'ai une formation scientifique avec un DEA de pharmacologie moléculaire et cellulaire, que j'ai complétée par une formation d'Attachée de Recherche Clinique (ARC) à Paris. J'ai débuté ma carrière en recherche clinique dans l'industrie pharmaceutique avant de rejoindre le CHU de Bordeaux il y a 25 ans, à une période où les premiers métiers dédiés à la recherche clinique se développaient au sein des hôpitaux.

Au CHU, j'ai exercé successivement les fonctions d'ARC puis de Chef de Projet/Coordinateur d'Études Cliniques (CEC) au sein du service de rythmologie cardiaque, où j'ai travaillé pendant 23 ans. Cette expérience m'a permis d'acquérir une solide expertise dans la coordination et la conduite d'essais cliniques, ainsi que dans le travail en équipe pluridisciplinaire.

Depuis 2019, j'ai rejoint la Plateforme d'Expertise Maladies Rares (PEMR). J'y ai d'abord travaillé à mi-temps, en parallèle de mes activités en cardiologie, puis à temps plein depuis juin 2024. Cette évolution s'inscrit dans mon intérêt croissant pour le domaine des maladies rares et les enjeux de recherche qui y sont associés.

Qu'est-ce qui vous a donné envie de travailler dans le domaine des maladies rares ?

J'ai été attirée par la recherche sur les maladies rares parce qu'elle combine un fort défi scientifique et un impact potentiel très concret pour les patients. Ce sont des pathologies dont les mécanismes restent souvent à découvrir, ce qui offre de nombreuses opportunités d'innovation. J'apprécie particulièrement le fait que les avancées réalisées dans ce domaine puissent contribuer à améliorer le diagnostic ou ouvrir la voie à de nouvelles stratégies thérapeutiques pour des patients qui ont encore peu de solutions disponibles.

BexMaRa, plateforme d'expertise maladies rares



Face à l'errance diagnostique, l'amélioration de la coordination des soins en maladies rares est devenue un enjeu majeur de santé publique. Pour de nombreux patients et leurs proches, le parcours reste complexe, jalonné d'incertitudes, de délais de diagnostic prolongés et d'une multiplicité d'interlocuteurs. Pour répondre à ce besoin un appel à projet national en 2019 a lancé les Plateformes d'Expertise Maladies Rares (PEMR) et les Plateformes de Coordination Outre-Mer (PCOM). Aujourd'hui au nombre de 23 sur l'ensemble du territoire, elles ont pour vocation de rapprocher patients, proches et professionnels de santé, en favorisant le partage d'expertise, la mutualisation des compétences et la mise en réseau des acteurs. En lien étroit avec les Filières de Santé Maladies Rares et les centres labellisés (CRMR, CCMR, CRC), elles contribuent à améliorer l'accès à l'information et à l'expertise, tout en soutenant les professionnels confrontés à des situations complexes.

Leurs missions socles s'articulent autour de cinq axes : l'amélioration des parcours de soins et de vie, le soutien aux bases de données, la communication et la valorisation des actions, le conseil et l'appui administratif, ainsi que l'animation territoriale. Si ces plateformes partagent un cadre commun, chacune développe également des actions spécifiques adaptées aux besoins identifiés localement, afin de répondre au plus près des réalités de terrain.

La Plateforme d'Expertise Maladies Rares du CHU de Bordeaux, BexMaRa, a été mise en place en 2020. Sous la houlette de la Fédération Maladies Rares (MR), BexMaRa coordonne 25 centres de référence, 3 centres de ressources et compétence ainsi que 55 centres de compétence. Elle s'appuie sur une équipe pluridisciplinaire dédiée et sur une gouvernance associant professionnels de santé, experts du parcours patient et représentants des usagers. Ses missions couvrent un large spectre d'actions au service des maladies rares : accompagnement des centres, organisation de la transition pédiatrique vers le suivi adulte, appui au diagnostic, développement de la formation des professionnels, diffusion de l'information et soutien à la recherche clinique et translationnelle.

Qu'est-ce que BexMaRa et quel rôle joue-t-elle dans l'organisation des maladies rares au CHU ?

BexMaRa c'est la plateforme d'expertise maladies rares du CHU de Bordeaux qui est une des 23 plateformes réparties sur l'Hexagone et l'Outre-Mer. Lauréate du 1er appel d'offres national DGOS en 2019, la plateforme d'expertise s'est structurée pour devenir le bras opérationnel de la Fédération Maladies rares qui s'appuie sur une équipe dédiée et transversale. BexMaRa a pour mission de faciliter et d'améliorer la prise en charge des patients atteints de maladies rares en Nouvelle-Aquitaine. Elle agit comme un lien et un coordonnateur entre les différents acteurs impliqués: les centres de référence et de compétence maladies rares du CHU de Bordeaux, les professionnels de santé de ville et d'hôpital de la région, le secteur médico-social, les associations de patients...

Selon vous, quelles sont les forces du modèle développé au CHU de Bordeaux autour des maladies rares ?

Selon moi, la principale force du modèle développé au CHU de Bordeaux pour les maladies rares réside dans son pilotage centralisé, qui associe étroitement la direction de la recherche et des maladies rares, la direction financière ainsi que la coordination médicale représentant la Fédération Maladies rares. Cette gouvernance intégrée permet d'assurer une vision stratégique commune, une meilleure allocation des ressources et une grande réactivité dans la mise en œuvre des projets. Le modèle se distingue également par sa capacité à développer des actions transversales au bénéfice de l'ensemble des patients suivis dans les centres maladies rares du CHU, favorisant ainsi l'harmonisation des pratiques et le partage d'expertise. Enfin, l'existence d'une équipe dédiée et mutualisée constitue un véritable atout, en apportant un soutien opérationnel aux différents centres tout en renforçant l'efficacité et la qualité de l'accompagnement des patients.

Y a-t-il un projet ou une action menée par la plateforme dont vous êtes particulièrement fière ?

Ma plus grande fierté est d'avoir accompagné la mise en place d'un pilotage financier transparent et partagé. En travaillant étroitement avec les différentes équipes, nous avons créé un environnement de confiance où l'information circule de manière claire et cohérente, facilitant ainsi les prises de décision.

Quelle est, selon vous, la priorité pour faire évoluer les missions des plateformes maladies rares ?

La priorité est, selon moi, de consolider le rôle de coordination territoriale des plateformes. Elles sont idéalement positionnées pour créer du lien entre tous les acteurs du parcours de soins et de vie des patients. Dans le domaine des maladies rares, où l'expertise est souvent dispersée, la capacité à fédérer et à faire travailler ensemble les différents partenaires est un levier essentiel d'amélioration de la prise en charge.

— Les comorbidités —

Dans la prise en charge maladies chroniques, les comorbidités occupent une place essentielle, bien que parfois sous-estimée.

Cardiovasculaires, infectieuses, osseuses, psychologiques ou encore néoplasiques, elles peuvent avoir un impact significatif sur l'évolution de la maladie ainsi que sur la qualité de vie des patients.

Leur fréquence justifie une vigilance systématique, afin de permettre un dépistage précoce et une prise en charge adaptée.

Une synthèse des comorbidités les plus fréquentes est disponible sur le site de RESO Bordeaux, accompagnée d'une affiche téléchargeable. Celle-ci peut être mise à disposition en salle d'attente, afin de permettre aux patients de s'informer et, le cas échéant, d'amorcer un échange avec leur médecin lors de la consultation.



— Etudes en cours —

Le service de rhumatologie du CHU de Bordeaux, où est hébergé RESO Bordeaux, est en train de refondre sa page sur le site du CHU. Vous y trouverez désormais une rubrique « Études en cours », qui recense l'ensemble des études dans lesquelles nous pouvons actuellement inclure des patients.

Afin de faciliter la recherche des études susceptibles de vous intéresser, celles-ci sont classées d'abord par maladie, puis par profil clinique.

Pour toute information complémentaire concernant l'une de ces études, vous pouvez contacter directement l'équipe de recherche clinique du service de rhumatologie.



— 1 200 km en 5 jours pour la sclérodémie —

Du 24 au 28 mai 2026, Sylvain Furnon s'est lancé dans un défi sportif et solidaire exceptionnel à vélo à travers la France. L'objectif : sensibiliser le grand public à la sclérodémie systémique et soutenir la recherche médicale sur cette maladie rare. Cette initiative a mobilisé patients, soignants et associations autour d'un même message d'espoir et de solidarité.

Pendant cinq jours consécutifs, il a parcouru environ **1200 kilomètres en solitaire**, soit près de 240 km par jour. Son itinéraire reliait plusieurs grandes villes françaises : Nice, Marseille, Montpellier, Toulouse, Bordeaux et enfin Talmont-Saint-Hilaire, point d'arrivée du défi. Chaque étape débutait devant un centre hospitalier de référence impliqué dans la prise en charge des maladies rares, soulignant ainsi le lien essentiel entre sport, santé et recherche.

Le jeudi 28 mai au matin, Sylvain Furnon a pris le départ de la dernière étape depuis le parvis du CHU de Bordeaux, siège du centre de référence RESO Bordeaux. Les équipes de RESO Bordeaux étaient présentes pour l'encourager, aux côtés de membres de la communauté médicale et associative. Le Pr Christophe Richez l'a accompagné à vélo sur les premiers kilomètres, témoignant de son soutien à cette belle initiative.

Ce défi sportif et solidaire s'inscrit dans une dynamique de sensibilisation nationale autour de la sclérodémie systémique. Il s'est conclu à Talmont-Saint-Hilaire, à l'occasion du congrès national de l'Association des Sclérodémiques de France (ASF), qui s'est tenu les 29 et 30 mai 2026. Cette arrivée a marqué l'aboutissement d'un parcours engagé, en lien direct avec les acteurs de la recherche et les associations de patients.

Au-delà de l'exploit sportif, l'initiative a également permis de lancer une collecte de fonds destinée à soutenir la recherche sur la sclérodémie. Une semaine après la fin du défi, plus de 2300 € avaient déjà été récoltés. Cette mobilisation financière continue aujourd'hui, la **cagnotte** restant ouverte afin de prolonger l'impact de l'événement et d'encourager de nouveaux dons.



Sylvain Furnon et l'équipe de RESO Bordeaux devant le CHU de Bordeaux

L'étude du mois

Les maladies auto-immunes systémiques telles que le Lupus érythémateux systémique et les Myopathies inflammatoires idiopathiques sont des pathologies hétérogènes, caractérisées par une atteinte multi-organique et des manifestations cliniques variées. Malgré l'existence de traitements (glucocorticoïdes, immunosuppresseurs, agents cytotoxiques ou biothérapies), leur efficacité reste parfois limitée et associée à des effets indésirables significatifs, soulignant un besoin médical non satisfait.

Ces maladies impliquent notamment une activation des cellules B, avec des profils d'auto-anticorps spécifiques et une infiltration tissulaire, justifiant l'utilisation de thérapeutiques ciblant cette voie, comme le rituximab, bien qu'il n'ait pas toujours atteint ses objectifs cliniques dans ces indications.

L'étude **TITAN** évalue l'AZD5492, un anticorps monoclonal trispécifique dirigé contre CD20, CD8 et le récepteur des cellules T. Son mécanisme vise une activation sélective des lymphocytes T uniquement en présence de CD20, avec une stimulation préférentielle des cellules CD8 afin de limiter le risque de syndrome de relargage cytokinique.

Cet essai de phase I a pour objectif d'évaluer la sécurité, la tolérance et les paramètres pharmacologiques de l'AZD5492 chez des patients atteints de LES ou de MII, ouvrant la voie à de nouvelles voies thérapeutiques ciblées. Pour toute question, [contactez-nous](#).



Contactez-nous

Rhumatologie



Site Pellegrin
Tripode, 12ème étage



05 56 79 55 45



sec-rhumato@chu-bordeaux.fr

Médecine interne



Site Haut-Lévêque
Bâtiment des USN



05 57 65 64 83



medecineinterne.hl@
chu-bordeaux.fr

En ligne



www.reso-bordeaux.fr



@RESOBordeaux



RESO Bordeaux



reso-bordeaux



RESO Bordeaux

Abonnez-vous

Restez informés sur l'actualité de notre centre de référence en vous abonnant à la Gazette de RESO Bordeaux.

Recevez les dernières nouvelles sur nos recherches translationnelles et cliniques en cours, ainsi que toutes les infos sur les événements à venir.

Vous avez manqué un article ? Consultez les [numéros précédents](#) sur notre site internet pour ne rien rater.

LA GAZETTE
de RESO Bordeaux

Images

Sauf mention contraire, les images proviennent de Freepik et ont pu être retouchées.

— Matinée d'information : sclérodermie —

Le 29 juin se tiendra la Journée mondiale de la sclérodermie. En amont de cette date importante, RESO Bordeaux a organisé, en collaboration avec l'Association des Sclérodermiques de France, une [matinée d'information et d'échanges](#) consacrée à cette maladie rare.



Cet événement a réuni patients, proches et professionnels de santé autour de présentations pluridisciplinaires. Les intervenants ont abordé différents aspects de la maladie, notamment les atteintes digestives, les outils diagnostiques tels que la capillaroscopie, ainsi que les avancées récentes en recherche et les essais cliniques en cours.

La session de questions-réponses finale a permis des échanges riches et directs entre les participants et les spécialistes, favorisant le partage d'expériences et de connaissances.

Pour les personnes n'ayant pas pu assister à cette matinée, ou souhaitant revoir les interventions, l'ensemble des [présentations est désormais disponible en téléchargement](#) sur le site internet du centre de référence.

Cette rencontre a ainsi contribué à renforcer l'information des patients et la dynamique de prise en charge en réseau des maladies rares.

Nous remercions chaleureusement l'ensemble des intervenants et des participants pour leur engagement et la qualité des échanges.

Les RCP

Régulièrement, les membres de RESO Bordeaux participent à des Réunions de Concertation Pluridisciplinaire (RCP). Ces réunions regroupent des experts médicaux d'au moins 3 disciplines différentes. Au cours des réunions, le dossier d'un patient est discuté et une décision collective est prise concernant la suite de son traitement. Une synthèse médicale de la réunion va être ajoutée au dossier du patient.

Nous organisons des RCP sur trois thèmes différentes :

- Sclérodermie systémique
- Immunologie clinique
- Grossesse et auto-immunité, néphropathie, troubles thrombophiliques.



Vous trouvez les dates des prochaines RCP et la procédure à suivre pour inscrire un patient sur notre site sous :

www.reso-bordeaux.fr/professionnels/rcp/