

UNIVERSITÉ DE LIMOGES

FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 2015

THÈSE N°

Intérêt d'une approche pluridisciplinaire dans l'évaluation et la prise en charge du handicap lié à la sclérodermie systémique

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement

le 5 octobre 2015

par

Maria DUBOS

née le 06/08/1985, à Mont-de-Marsan

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. le Professeur Philippe LACROIX.....Président
Mme le Professeur Anne-Laure FAUCHAIS.....Juge
Mme le Professeur Pascale VERGNE-SALLE.....Juge
M. le Professeur Jean-Yves SALLE.....Juge
Mme le Professeur Élisabeth VIDAL-CATHALA.....Membre invité
Mme le Docteur Charlotte VERDIE-KESSLER.....Membre invité
M. le Docteur Sylvain PALAT.....Membre invité

UNIVERSITÉ DE LIMOGES

FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 2015

THÈSE N°

Intérêt d'une approche pluridisciplinaire dans l'évaluation et la prise en charge du handicap lié à la sclérodermie systémique

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement

le 5 octobre 2015

par

Maria DUBOS

née le 06/08/1985, à Mont-de-Marsan

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. le Professeur Philippe LACROIX.....Président
Mme le Professeur Anne-Laure FAUCHAIS.....Juge
Mme le Professeur Pascale VERGNE-SALLE.....Juge
M. le Professeur Jean-Yves SALLE.....Juge
Mme le Professeur Élisabeth VIDAL-CATHALA.....Membre invité
Mme le Docteur Charlotte VERDIE-KESSLER.....Membre invité
M. le Docteur Sylvain PALAT.....Membre invité

DOYEN DE LA FACULTE :

Monsieur le Professeur Denis VALLEIX

ASSESEURS :

Monsieur le Professeur Jean-Jacques MOREAU

Monsieur le Professeur Pierre-Marie PREUX

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS :

ABOYANS Victor (CS)	CARDIOLOGIE
ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ALAIN Sophie	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
ALDIGIER Jean-Claude (SUR. 31.08.2016)	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD Françoise (CS)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (SUR. 31.08.2016)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE et TRAUMATOLOGIQUE
AUBARD Yves (CS)	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
AUBRY Karine	O.R.L.
BEDANE Christophe (CS)	DERMATOLOGIE-VENERELOGIE
BERTIN Philippe (CS)	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre (CS)	O.R.L.
BORDESSOULE Dominique (CS)	HEMATOLOGIE
CAIRE François	NEUROCHIRURGIE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE et TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre (CS)	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre (CS)	PSYCHIATRIE D'ADULTES
COGNE Michel (CS)	IMMUNOLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIO-VASCULAIRE
COURATIER Philippe (CS)	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry (CS)	GERIATRIE et BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure (CS)	PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE
DAVIET Jean-Christophe	MEDECINE PHYSIQUE et de REDAPTATION
DESCAZEAUD Aurélien	UROLOGIE
DES GUETZ Gaëtan	CANCEROLOGIE
DESPORT Jean-Claude	NUTRITION
DRUET-CABANAC Michel (CS)	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
DUMAS Jean-Philippe (CS) (SUR. 31.08.2018)	UROLOGIE
DURAND-FONTANIER Sylvaine	ANATOMIE (CHIRURGIE DIGESTIVE)
ESSIG Marie (CS)	NEPHROLOGIE
FAUCHAIS Anne-Laure (CS)	MEDECINE INTERNE
FEUILLARD Jean (CS)	HEMATOLOGIE

FOURCADE Laurent (CS)	CHIRURGIE INFANTILE
GAINANT Alain (SUR. 31.08.2017)	CHIRURGIE DIGESTIVE
GUIGONIS Vincent	PEDIATRIE
JACCARD Arnaud	HEMATOLOGIE
JAUBERTEAU-MARCHAN M. Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François (CS)	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LAROCHE Marie-Laure	PHARMACOLOGIE CLINIQUE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne (CS)	PEDIATRIE
LOUSTAUD-RATTI Véronique	HEPATOLOGIE
MABIT Christian	ANATOMIE
MAGY Laurent	NEUROLOGIE
MARQUET Pierre (CS)	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MATHONNET Muriel	CHIRURGIE DIGESTIVE
MELLONI Boris (CS)	PNEUMOLOGIE
MOHTY Dania	CARDIOLOGIE
MONTEIL Jacques (CS)	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
MOREAU Jean-Jacques (CS)	NEUROCHIRURGIE
MOUNAYER Charbel	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
NATHAN-DENIZOT Nathalie (CS)	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
NUBUKPO Philippe	ADDICTOLOGIE
PARAF François (CS)	MEDECINE LEGALE et DROIT de la SANTE
PLOY Marie-Cécile (CS)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
PREUX Pierre-Marie	EPIDEMIOLOGIE ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
ROBERT Pierre-Yves (CS)	OPHTALMOLOGIE
SALLE Jean-Yves (CS)	MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION
SAUTEREAU Denis (CS)	GASTRO-ENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE
STURTZ Franck (CS)	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre	ENDOCRINOLOGIE,DIABETE et MALADIES METABOLIQUES
TREVES Richard (SUR. 31.08.2018)	RHUMATOLOGIE
TUBIANA-MATHIEU Nicole (CS) (SUR. 31.08.2018)	CANCEROLOGIE
VALLEIX Denis(CS)	ANATOMIE CHIRURGIE GENERALE
VERGNENEGRE Alain (CS)	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
VERGNE-SALLE Pascale	THERAPEUTIQUE
VIGNON Philippe	REANIMATION
VINCENT François (CS)	PHYSIOLOGIE
VIROT Patrice (SUR. 31.08.2016)	CARDIOLOGIE
WEINBRECK Pierre (CS)	MALADIES INFECTIEUSES

YARDIN Catherine (CS)

CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE

PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES à MI-TEMPS DES DISCIPLINES MEDICALES

BRIE Joël

CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE et STOMATOLOGIE

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

AJZENBERG Daniel

PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE

BARRAUD Olivier

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

BOURTHOUMIEU Sylvie

CYTOLOGIE et HISTOLOGIE

BOUTEILLE Bernard

PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE

CHABLE Hélène

BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE

DURAND Karine

BIOLOGIE CELLULAIRE

ESCLAIRE Françoise

BIOLOGIE CELLULAIRE

HANTZ Sébastien

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

JESUS Pierre

NUTRITION

LE GUYADER Alexandre

CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIO-VASCULAIRE

LIA Anne-Sophie

BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE

MARIN Benoît

EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION

MURAT Jean-Benjamin

PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE

QUELVEN-BERTIN Isabelle

BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE

TCHALLA Achille

GERIATRIE et BIOLOGIE du VIEILLISSEMENT

RIZZO David

HEMATOLOGIE

TERRO Faraj

BIOLOGIE CELLULAIRE

WOILLARD Jean-Baptiste

PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE

P.R.A.G

GAUTIER Sylvie

ANGLAIS

PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

BUCHON Daniel

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS DES MEDECINE GENERALE

DUMOITIER Nathalie

MEDECINE GENERALE

PREVOST Martine

MEDECINE GENERALE

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

MENARD Dominique

MEDECINE GENERALE

PAUTOUT-GUILLAUME Marie-Paule

MEDECINE GENERALE

PROFESSEURS EMERITES

ADENIS Jean-Paul

du 01.09.2015 au 31.08.2017

MERLE Louis

du 01.09.2015 au 31.08.2017

MOULIES Dominique

du 01.09.2015 au 31.08.2017

VALLAT Jean-Michel

du 01.09.2014 au 31.08.2017

Remerciements

A notre président du jury,

M. le Professeur Philippe LACROIX

Professeur des Universités de Médecine Vasculaire-Praticien Hospitalier

Je suis sensible à l'honneur que vous me faites en acceptant de présider ce jury et de juger ce travail, je vous en remercie. Je vous remercie de m'avoir permis l'accès à la collection d'images de capillaroscopie du service de CTCV. Soyez assuré de ma reconnaissance et de mon profond respect.

A notre directrice de thèse et membre du jury,

Mme le Professeur Anne-Laure FAUCHAIS

Professeur des Universités de Médecine Interne-Praticien Hospitalier-Chef de Service

Par où commencer pour te remercier? Tout d'abord, merci de m'avoir confié ce travail d'évaluation de la consultation pluridisciplinaire dont tu as été l'une des instigatrices en 2009. Merci pour ton accompagnement tout au long de la réalisation et de la rédaction de cette thèse, surtout pour ton aide concernant les statistiques avec lesquelles je me suis battue. Merci pour m'avoir permis de rédiger mes premiers articles qui ne tarderont pas, je l'espère, à être publiés. Merci d'être le chauffeur pour me conduire aux cours de DES. Enfin, merci pour ton enseignement et ton encadrement de chaque instant dans le service de Médecine Interne A.

A nos membres du jury,

Mme le Professeur Pascale VERGNE-SALLE

Professeur des Universités de Thérapeutique-Praticien Hospitalier

Vous me faites l'honneur de juger ce travail et je vous en remercie. Je vous remercie pour votre accueil lorsque je vous ai sollicitée pour faire partie de ce jury et pour l'aide proposée.

M. le Professeur Jean-Yves SALLE

Professeur des Universités de Médecine Physique et de Réadaptation-Praticien Hospitalier-Chef de Service.

Vous me faites l'honneur de juger ce travail. Veuillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements et de mon profond respect.

Mme le Professeur Élisabeth VIDAL-CATHALA

Professeur des Universités de Médecine Interne

Vous me faites l'honneur de revenir à l'université ce jour pour juger ce travail et je vous en remercie. Vous m'avez accueillie au sein de votre équipe pour mes premiers pas au CHU de Limoges et je vous suis reconnaissante pour l'enseignement dispensé au cours de mes semestres en Médecine Interne A. Permettez-moi de vous témoigner ici toute ma gratitude et ma profonde estime.

Mme le Docteur Charlotte VERDIE-KESSLER

Praticien Hospitalier de Médecine Physique et de Réadaptation

Je te suis reconnaissante d'avoir accepté de siéger à mon jury de thèse. Tu es l'un des piliers de la consultation de la main sclérodermique et je suis fière de t'en présenter les effets. Par ailleurs, même s'il s'agit de ta première prestation en tant que jury de thèse, dis toi qu'il y a dans la salle une personne bien plus stressée que toi!

M. le Docteur Sylvain PALAT

Praticien Hospitalier de Médecine Interne

Merci d'avoir accepté de faire partie de ce jury. La sclérodermie étant une de tes thématiques, il est naturel que tu sois présent aujourd'hui. J'ai beaucoup apprécié travailler à tes côtés en Hôpital de semaine où l'on rencontre un large éventail de patients, du bilan de complications annuel au bilan de « mal foutose », même de la « glandologie »! Et n'oublie pas de ramener ta tasse à l'office à la fin de la visite....

A tout le personnel médical et paramédical rencontré au cours de mon internat

Au service de Médecine Interne A: Après trois semestres, j'y étais comme à la maison. Merci à tous les chefs pour leur enseignement, leur encadrement et leur disponibilité: à Éric pour votre savoir encyclopédique; à Holy pour ta rigueur et ton esprit de synthèse (c'est toujours agréable quand on trouve un de tes mots dans un dossier); à Guillaume pour ton sérieux et ta rigueur; à Kim pour tes connaissances cliniques (les PCC sont mon prochain travail!); à FX pour ses conseils et ses longues discussions sur un peu tout (comment faire une bibliographie, un recueil de données, où imprimer sa thèse...) et rien (« Le retour des tomates tueuses », un film culte!); à Sylvie, toujours là pour un problème endocrino ou diabétique, merci pour vos conseils et votre enseignement; à Anne avec qui j'ai peu travaillé mais

beaucoup appelé à l'aide pour des problèmes infectieux; à Clothilde, qui est partie mais grâce à qui je ne me fais plus avoir par la météo (vive Plein Champ!).

A Nolga, infirmière d'éducation thérapeutique et parfois aussi aide soignante! Merci pour ton aide dans ce travail, pour m'avoir permis l'accès à ton bureau et aux dossiers de la « main sclérodermique », merci de les avoir si bien tenus et ainsi faciliter la tâche... Bon courage pour la suite de la collecte des données. Enfin, merci pour ta relecture de la partie concernant la consultation.

A tout le personnel paramédical: travailler avec vous est juste formidable et agréable. Vous êtes une super équipe et même si les conditions ne sont pas toujours idéales, j'ai adoré les trois semestres passés en votre compagnie. Merci à ceux présents depuis mon premier passage et qui m'ont vu grandir au cours de ces cinq ans; à ceux qui sont arrivés entre temps; à tous.

Au service de Médecine Gériatrique. Merci surtout au Docteur Marie-Agnès PICAT. C'est grâce à toi que se sont confirmés mon intérêt pour la gériatrie et mon envie d'exercer cette spécialité. Travailler à tes côtés est juste un pur bonheur; tout est carré, ordonné... Je suis heureuse d'avoir pu passer quelques semaines de nouveau dans ton secteur lors de mon deuxième passage.

Au service de gériatrie du 3ème Sud de l'hôpital Xavier Arnoz. Merci au Professeur Isabelle BOURDEL-MARCHASSON pour votre enseignement et votre sens clinique; au Docteur Sandrine RICHARD-HARSTON pour votre formation sur les troubles du comportement et leurs thérapeutiques, au Docteur Marie DANET-LAMASOU, pour ta disponibilité. Merci à Mme LE RU, à Camille et à toute l'équipe paramédicale, j'ai passé l'un de mes meilleurs semestres à vos côtés et suis heureuse de revenir parmi vous dans moins d'un mois.

Cette thèse est également pour moi l'occasion de remercier toutes les personnes qui ont grandement contribué à ma formation en tant que médecin: au Docteur Valérie DOFFOEL-HANTZ, au Docteur Agnès SPARSA (le Livedo, toujours dans ma poche) et au Professeur Jean-Marie BONNET-BLANC; au Docteur Julie ABRAHAM et au Professeur Arnaud JACCARD, j'ai adoré l'hématologie grâce à vous; au Docteur Bruno FRANCOIS pour mon premier article publié et ma rencontre avec la recherche clinique.

Merci à tous mes co-internes: Cécilia, Fanny, Alexis (la team MIA, tu m'as manqué lors de mon dernier passage!), Bory, Cyril, Julie, Hélène (tu est géniale comme co-interne et comme chef; bon courage pour ton aventure perpignanaise), Safae et Émilie R, Céline (merci pour nos longues discussions et nos trop rares repas), François, Émilie S, Mélissa, Mathilde, Camille et Fabien, Morgan (c'est bon pour le timing, on en est au même point!!), Marion.

A mes amis et ma famille

Merci à mes amis pour leur présence quand j'en ai besoin :

- Claire: depuis le lycée, on ne s'est pas quittées et malgré la distance, rien n'est changé et on peut discuter des heures, comme si on s'était vu la veille... J'espère que tu auras bientôt l'occasion de revenir près de nous. Et merci pour ton aide à la traduction « in english » ;

- Aurore: on ne s'appelle pas assez souvent mais nos longues discussions sont toujours un plaisir. Il faut absolument qu'on se voit plus souvent, surtout maintenant qu'on va habiter à seulement 2 h de route ;

- Chris: merci pour les nombreux fous rires dont tu es à l'origine et pour nos longues conversations sur msn pendant mon année espagnole ;

- Luc: même remarque pour les fous rires. Et surtout merci pour ton rôle d'entremetteur!;

- Seb: parce qu'après s'être aperçus au collège, c'est grâce à msn (encore!) qu'on a appris à se connaître. Merci pour les soirées toulousaines passées ensemble et j'espère que, malgré la distance, on continuera à garder contact (je sais, tu comptes sur moi pour ça!).

Merci à ma famille:

- A mes grands-parents, à qui je dédie ce travail.

- A ma sœur, pour nos voyages européens (on part où l'an prochain?).

- A mes parents, pour tout, tout simplement.

- A Julien, pour arriver à me supporter depuis 5 ans (attention, bientôt je serai là en permanence!) et aussi parce que c'est toi...

Droits d'auteurs



Cette création est mise à disposition selon le Contrat : « **Attribution-Pas d'Utilisation Commerciale-Pas de modification 3.0 France** » disponible en ligne :

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/fr/>

Liste des abréviations

AAN: Anticorps anti-nucléaire
Ac: anticorps
ACR: American College of Rheumatology
AECA: Anticorps anti-cellules endothéliales
AFA: Anticorps anti-fibroblastes
ARA 2: Antagoniste des Récepteurs de l'Angiotensine 2
ARC: Attaché de Recherche Clinique
ARN: Acide ribonucléique
CD: Cluster of Differentiation
CHU: Centre Hospitalier Universitaire
CTGF: Connective Tissue Growth Factor
DPP: Distance Pulpe Paume
EFR: Épreuves Fonctionnelles Respiratoires
EN: Échelle Numérique
ETT: Echocardiographie Trans-Thoracique
EULAR: EUropean League Against Rheumatology
FOGD: Fibroscopie Oeso-Gastro-Duodénale
HAMIS: Hand Mobility In Scleroderma
HAQ: Health Assessment Questionnaire
HLA: Human Leukocyte Antigen
HR: Hazard Ratio
HTA: HyperTension Artérielle
HTAP: Hypertension Artérielle Pulmonaire
IEC: Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion
IL: Interleukine
IPD: articulation interphalangienne distale
IPP: articulation interphalangienne proximale
IRF 5: Interferon Regulatory Factor 5
MCP: articulation métacarpophalangienne
MCP-1: Monocyte Chemoattractant Protein-1
MHSS: Mouth Handicap In Systemic Sclerosis
MPR: Médecine Physique et de Réadaptation

OMS: Organisation Moniale de la Santé
PAP: Pression Artérielle Pulmonaire
PDGF: Platelet-Derived Growth Factor
SC: syndrome de chevauchement
SCL: sclérodémie de forme limitée
ScS: Sclérodémie Systémique
SCS: sclérodémie de forme diffuse
SF-36: The Short Form (36) Health Survey
sHAQ: scleroderma Health Assessment Questionnaire
STAT 4: Signal Transducer and Activator of Transcription 4
TDM: Tomodensitométrie
TGF: Transforming Growth Factor
TNF: Tumor Necrosis Factor
UD: Ulcères Digitaux
VEGF: Vascular Endothelial Growth Factor

Table des matières

Remerciements.....	7
Liste des abréviations.....	12
Introduction.....	17
Généralités.....	18
1.La sclérodermie.....	18
1.1.Épidémiologie.....	18
1.2.Classification.....	20
1.3.Phyiopathologie.....	21
1.3.1.Fibrogénèse.....	21
1.3.2.Atteinte endothéliale.....	23
1.3.3.Rôle du système immunitaire.....	24
1.3.3.1.Immunité acquise.....	24
1.3.3.2.Immunité innée.....	25
1.3.3.3.Rôle des auto-anticorps.....	25
1.3.4.Le stress oxydatif.....	26
1.4.Manifestations cliniques.....	27
1.4.1.La peau.....	27
1.4.2.Le phénomène de Raynaud.....	29
1.4.3.Les ulcères digitaux.....	29
1.4.4.Le poumon.....	31
1.4.5.Le cœur.....	32
1.4.6.Le tube digestif.....	32
1.4.7.Le rein.....	34
1.4.8.L'appareil locomoteur.....	34
2.La main.....	36
2.1.Anatomie (46).....	36
2.2.Rôle et fonction.....	38
2.2.1.La préhension.....	38
2.2.2.Autres fonctions.....	39
3.Main, handicap et sclérodermie.....	40
3.1.Atteinte de la main liée à la sclérodermie.....	40
3.2.Handicap.....	41
3.3.Scores d'évaluation.....	42
3.3.1.Score de Rodnan (Annexe 2).....	42

3.3.2. Hand Mobility In Scleroderma (HAMIS) test.....	42
3.3.3. Score de la main de Cochin (Annexe 3).....	42
3.3.4. La distance pulpe paume (DPP).....	43
3.3.5. Mouth Handicap In Systemic Sclerosis (MHISS) (Annexe 5).....	43
3.3.6. Score sHAQ (Annexe 4).....	44
3.4. Prise en charge de l'atteinte de la main en lien avec la ScS.....	45
3.4.1. L'éducation.....	45
3.4.2. Prise en charge pharmacologique.....	45
3.4.3. Prise en charge non pharmacologique.....	47
4. La consultation de la main sclérodermique.....	48
Objectifs et matériels et méthodes.....	50
1. Objectifs.....	50
2. Matériels et méthodes.....	50
Résultats.....	53
1. Population.....	53
2. Statistiques descriptives.....	53
2.1. Première consultation.....	53
2.2. Consultations de suivi.....	56
3. Statistiques analytiques.....	56
3.1. Atteinte de la main.....	58
3.2. Atteinte des membres et de la bouche.....	61
3.3. Scores	63
3.4. Statut professionnel et aides.....	64
3.5. Prescriptions.....	65
4. Évolution.....	66
4.1. Deuxième consultation.....	67
4.2. Troisième consultation.....	68
4.3. Quatrième consultation.....	70
4.4. Cinquième consultation.....	71
Discussion.....	72
Conclusion.....	79
Bibliographie.....	80
Annexe 1: Critères de classification.....	87
Annexe 2: Score de Rodnan.....	89
Annexe 3: Score de la main de Cochin.....	90
Annexe 4: Score sHAQ.....	91

Annexe 5: MIHSS.....	93
Annexe 6: Fiches de la consultation de la main sclérodermique.....	94
Annexe 7: Diagramme de flux.....	99
SERMENT D'HIPPOCRATE.....	102

Introduction

La sclérodémie systémique (ScS) est une pathologie auto-immune rare due à divers mécanismes physiopathologiques et responsable d'une invalidité et d'un handicap majeurs (1).

Un dysfonctionnement des fibroblastes entraîne une activation de la fibrogénèse et la production excessive de matrice extra-cellulaire, responsables de fibrose au sein de nombreux organes parmi lesquels la peau (2). L'atteinte vasculaire, précoce, se caractérise par une vasoconstriction et un état pro-adhésif et pro-coagulant des cellules endothéliales (1). La manifestation clinique principale en est le phénomène de Raynaud. Des dérèglements du système immunitaire, tant de l'immunité acquise que de l'innée, participent au maintien et à la pérennisation de ces deux phénomènes (3). Des auto-anticorps ont été identifiés chez les patients sclérodermiques, qui auraient un rôle pathogénique (4).

Une nouvelle classification a été développée en 2013 par l'American College of Rheumatology (ACR) et l'European League Against Rheumatology (EULAR), donnant une part importante à l'atteinte cutanée de la main (5).

L'atteinte de la main est fréquente au cours de la ScS. L'atteinte cutanée caractérisée par la sclérose évolue en trois phases: une phase oedémateuse, une phase scléreuse puis une phase atrophique (6). Le phénomène de Raynaud et le développement d'ulcères digitaux sont responsables de douleurs importantes (7). L'atteinte ostéo-articulaire entraîne une déformation de la main en flexion avec des rétractions en griffe (8). Il en résulte une perte de fonction, notamment de la préhension, chez 90% des patients (9). L'atteinte de la main est ainsi responsable de 75% du handicap global au cours de la ScS (6).

En 2009, une consultation pluridisciplinaire de la main sclérodermique a été créée au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Limoges. Cette consultation réunit divers spécialistes médicaux (un interniste, un médecin rééducateur, un rhumatologue et un dermatologue), un masseur kinésithérapeute et une infirmière d'éducation thérapeutique. Elle a pour but d'évaluer et de prendre en charge par des moyens pharmacologiques et non pharmacologiques l'atteinte de la main et le handicap causés par la ScS.

L'objectif de ce travail est de démontrer l'intérêt d'une approche pluridisciplinaire dans l'évaluation et la prise en charge du handicap lié à la ScS.

Généralités

1. La sclérodermie

La sclérodermie systémique (ScS) est une affection auto-immune rare associant fibrose, anomalies vasculaires et production d'auto-anticorps (1). Son nom vient du grec “*sclero*” signifiant dur et “*derme*” en référence à la peau (10). Elle est caractérisée par une fibrose de la peau et d'organes internes tels que le cœur, les poumons et le tractus gastro-intestinal. La vasculopathie est responsable du phénomène de Raynaud, d'ulcères digitaux (UD), d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et de crise rénale aigüe (1).

1.1. Épidémiologie

La prévalence dans le monde de cette maladie rare est mal connue et difficile à établir. Elle varie en fonction des zones géographiques. De plus, l'absence de critères de classification avant 1980, la diversité des formes cliniques et l'existence de forme sans atteinte cutanée compliquent son évaluation. La prévalence de la ScS est estimée à environ 7 à 700 cas par million d'habitants (11). Des études publiées récemment notent une prévalence entre 56 et 341 cas par million d'habitants (12). En France, une étude épidémiologique réalisée en Seine-Saint-Denis en 2001 rapportait la prévalence à 158 cas par million d'habitants (13). On extrapole alors le nombre de sclérodermiques en France à environ 10 000 cas (13). L'incidence est évaluée entre 2,3 et 22,8 cas par million d'habitants par an (14). Les études récentes chiffrent l'incidence entre 10,9 et 43 cas par million d'habitants par an (12). Il existe des disparités géographiques avec une prévalence plus élevée aux États-Unis et en Australie comparativement à l'Europe ou au Japon. En Europe, on observe également un gradient nord-Sud. Enfin, des foyers géographiques sont décrits (15).

Certains facteurs de risque de développer une ScS ont pu être identifiés. Tout d'abord, le sexe : il s'agit d'une pathologie à prédominance féminine avec un sexe-ratio de 3 femmes pour 1 homme, variant de 1/1 à 14/1 (14). L'âge joue également un rôle avec un pic d'incidence dans la cinquième décennie (14). Il existe une variabilité ethnique; ainsi, les sujets de couleur noire ont un taux d'incidence plus élevé et une maladie plus sévère que ceux de couleur blanche (11,14,15). Une composante génétique est impliquée dans la pathogénie de la

ScS (16). Des facteurs de susceptibilité ont ainsi été identifiés: le rôle du HLA et des polymorphismes de IRF5 et STAT4 sont impliqués (15). Des facteurs environnementaux sont incriminés dans le développement de la ScS. La responsabilité de la silice est ainsi reconnue (17). L'association exposition à la silice et ScS est nommée syndrome d'Erasmus. En France, la ScS est inscrite au tableau 25 bis des maladies professionnelles (18). Plusieurs études cas-témoins sont en faveur d'une responsabilité des solvants (11). D'autres toxiques (pesticides, résine-époxy, silicone, vibrations,...) ont été étudiés sans pouvoir prouver leur imputabilité (18).

La ScS est la connectivite la plus sévère avec un taux de mortalité élevé. En effet, les patients présentent un taux de mortalité significativement supérieur à celui de la population générale avec un indice comparatif de mortalité à 3,53 ($p < 0,001$) (19). Le taux de survie à 10 ans a augmenté au cours des dernières décades avec un taux de survie à 10 ans médian de 54% avant 1975 et de 83,5% depuis 1999 (20). L'amélioration de la survie est liée à une meilleure connaissance de la maladie par les cliniciens, au diagnostic précoce de la ScS et des atteintes d'organes (21) et à l'utilisation de nouvelles thérapeutiques telles que les immunomodulateurs et les traitements vasoactifs. Plus de la moitié des décès (55%) des patients sclérodermiques sont directement liés à leur pathologie (22). L'atteinte pulmonaire est la première cause de décès avec 19% de décès imputables à la fibrose pulmonaire. Suivent l'HTAP (14%) et l'atteinte myocardique (14%) (19,22,23). Les causes de décès non liés à la ScS sont les infections, les néoplasies et les causes cardiovasculaires (22).

Des facteurs pronostiques influencent la survie des patients sclérodermiques. Le sexe masculin (HR 1,61, $p < 0,002$) et la durée de la maladie (HR 1,47, $p = 0,004$) sont associés à un taux de mortalité augmenté (22). Au plan clinique, l'atteinte cutanée extensive mesurée par le score de Rodnan est liée à un taux de survie plus faible (HR 1,2) (24). Les atteintes pulmonaire, cardiaque et rénale sont des prédicteurs de mortalité (24). Au niveau biologique, la présence d'auto-anticorps (Ac) anti-Scl 70 est un facteur de mauvais pronostic (11,20,22,24). L'existence d'Ac anti-ARN polymérase III est également associée à un pronostic altéré; ces Ac sont en effet associés à un sur-risque de crises rénales, de sclérose rapidement progressive ou de néoplasie associée (25).

1.2. Classification

Une des premières classifications proposée fut celle de l'American College of Rheumatology (ACR) définie en 1980 (26) (Annexe 1a). Cette classification permet d'identifier les patients sclérodermiques au sein de patients atteints de connectivite; les critères sont donc spécifiques mais peu sensibles. En 1988, Leroy *et al.* ont individualisé deux formes de ScS: une forme cutanée diffuse dans laquelle l'atteinte cutanée s'étend au delà des coudes et des genoux et touche la partie proximale des membres et le tronc et une forme cutanée limitée au cours de laquelle l'atteinte cutanée ne remonte pas au-delà des coudes et/ou des genoux bien qu'elle puisse toucher la face (27) (Annexe 1b).

En 2001, Leroy et Medsger proposaient de nouveaux critères pour les formes débutantes de ScS distinguant les formes limitées avec ou sans atteinte cutanée (28) (Annexe 1c). Cette version donne une place importante au phénomène de Raynaud, à l'apport de la capillaroscopie et des anticorps.

Devant le manque de sensibilité des critères ACR pour les ScS précoces et les ScS cutanées limitées, en 2013, l'ACR et l'European League Against Rheumatology (EULAR) ont développé de nouveaux critères de classification (5). Ainsi, l'épaississement cutané des doigts au-delà de l'articulation métacarpophalangienne (MCP) est un critère suffisant. S'y ajoutent 7 autres critères pondérés: épaississement cutané des doigts, lésions pulpaire, télangiectasies, anomalies capillaroscopiques, atteinte interstitielle pulmonaire ou HTAP, phénomène de Raynaud et anticorps associés à la ScS (5). Un score de 9 ou plus est nécessaire pour classer un patient comme étant atteint de ScS (Annexe 1d). La sensibilité de ces critères est de 0,91 et la spécificité de 0,92. Leur utilité diagnostique en pratique clinique a été par la suite démontrée (29).

Parfois, la ScS peut s'associer à d'autres connectivites (lupus érythémateux diffus, syndrome de Gougerot-Sjögren, myopathie inflammatoire, polyarthrite rhumatoïde...); on parle alors de syndrome de chevauchement (SC) (30). La scléromyosite alliant des signes de dermatomyosite et de ScS est le plus fréquent des syndromes de chevauchement (30). Le syndrome de Sharp associe doigts boudinés douloureux, syndrome de Raynaud, polyarthrite, myopathie inflammatoire et Ac anti-U1 RNP (31). Deux tiers des patients sclérodermiques présentent un syndrome sec. Cependant, un syndrome de Gougerot-Sjögren n'est identifié que dans 14 à 20% des cas (30).

1.3. Physiopathologie

La physiopathologie de la sclérodermie reste mal connue. Elle résulte d'un dysfonctionnement des fibroblastes, des cellules endothéliales et des cellules du système immunitaire.

1.3.1. **Fibrogénèse**

La fibrose correspond à un dépôt excessif de matrice extra-cellulaire résultant d'une augmentation de la transcription des gènes du collagène (32). Dans la ScS, il existe une production excessive de matrice extra-cellulaire sous la dépendance de facteurs de croissance: CTGF, TGF- β , PDGF, IL-4 (26) .

Les atteintes vasculaire et auto-immune sont des manifestations précoces de la maladie qui contribueraient à la pathogénèse de la fibrose (34). Le fibroblaste joue également un rôle pivot. Il présente des anomalies intrinsèques responsables d'une augmentation de la synthèse de matrice extra-cellulaire, d'une sur-expression de récepteurs de médiateurs de la fibrogénèse et d'une sécrétion de cytokines et chémokines (34).

Lorsque le Transforming Growth Factor β (TGF- β) se fixe sur ses récepteurs, il induit un signal conduisant à la phosphorylation des protéines Smad 2 et Smad 3. Celles-ci s'associent alors à Smad 4 et migrent dans le noyau pour réguler la transcription du gène du pro-collagène (Figure 1) (2,3). Il existe au sein du fibroblaste sclérodermique une activation incontrôlée de la transcription du gène du pro-collagène du fait de la présence spontanée de la protéine Smad 3 sous forme phosphorylée, de l'absence de la protéine Smad 7, élément inhibiteur, et de l'augmentation du nombre de récepteurs du TGF- β . Par ailleurs, le fibroblaste synthétise de façon excessive le Connective Tissue Growth Factor (CTGF) entraînant une dérégulation de sa croissance et un excès de synthèse de collagène. Il est, de plus, résistant à l'apoptose. Le fibroblaste produit des radicaux libres, impliquant sa prolifération et la synthèse de collagène, et des chémokines et cytokines qui font migrer les lymphocytes dans le derme (2,3). Enfin, la matrice extra-cellulaire synthétisée présente un assemblage particulier des fibres de collagène la rendant résistante aux métalloprotéases (2).

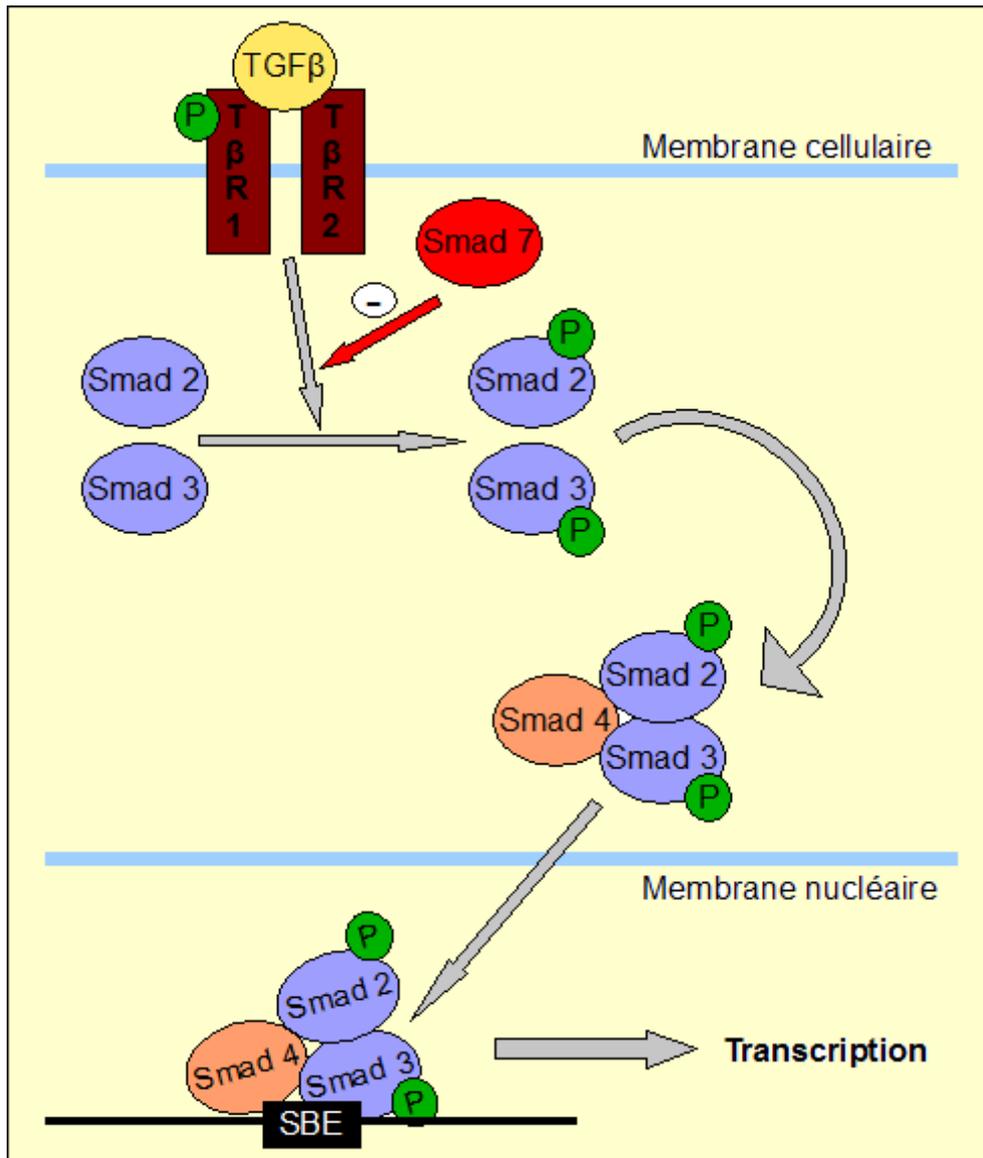


Figure 1: Voie de signalisation du TGF-β par les protéines Smad

Le TGF-β se fixe sur ses récepteurs spécifiques. Smad 2 et smad 3 sont recrutées et phosphorylées et forment un complexe avec Smad 4. L'ensemble migre dans le noyau et régule la transcription du gène codant pour le pro-collagène. Smad 7 est un élément régulateur.

Des facteurs extrinsèques interviennent également dans l'activation du fibroblaste. Les patients sclérodermiques ont des taux sériques augmentés d'interleukine 4 (IL-4) qui favorise la croissance des fibroblastes et le dépôt de matrice extra-cellulaire. Le TGF-β, comme vu précédemment, joue un rôle majeur sur l'activation et la survie des fibroblastes ainsi que sur la synthèse de collagène. Il est synthétisé par les lymphocytes T, les cellules endothéliales et les fibroblastes. Enfin, des Ac anti-fibroblastes ont été identifiés (2).

1.3.2. Atteinte endothéliale

L'atteinte vasculaire joue un rôle prépondérant dans la pathogénie de la ScS. Elle est précoce comme peut en témoigner le phénomène de Raynaud précédant parfois de plusieurs années les autres signes de la maladie. Les cellules endothéliales présentent des anomalies structurales et fonctionnelles responsables d'un état de vasoconstriction, pro-adhésif et pro-coagulant (35).

Les cellules endothéliales sont victimes d'une apoptose précoce. S'y associe l'absence de prolifération endothéliale du fait de l'absence de précurseurs (1). Les cellules musculaires lisses, activées par l'hypoxie, migrent vers l'intima et se transforment en myofibroblastes, participant à la prolifération myo-intimale (3). Ces phénomènes induisent le recrutement de cellules inflammatoires. Par ailleurs, la régulation du tonus vasculaire est perturbée du fait de l'augmentation de l'endothéline, vasoconstrictrice et d'un défaut de monoxyde d'azote, vasodilatateur (Figure 2) (3).

Il existe une augmentation de la coagulabilité associée à une diminution de la fibrinolyse (2).

Enfin, on note un défaut d'angiogénèse comme en témoigne la présence de zones avasculaires, malgré une augmentation des taux de Vascular Endothelial Growth Factor (VEGF) (2).

Les analyses histologiques montrent un remaniement de la paroi artériolaire avec une prolifération de l'intima, une hypertrophie de la média et une fibrose de l'adventice. Ces anomalies conduisent à un rétrécissement de la lumière conduisant à de l'ischémie (2).

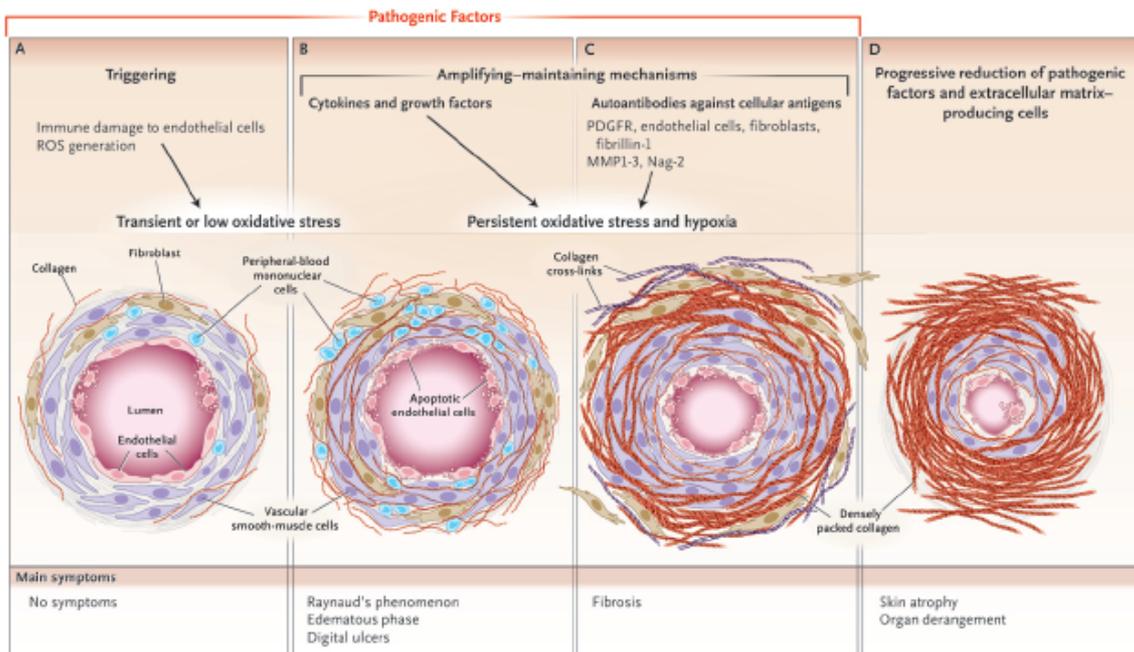


Figure 2: Lésions à différents stades de la sclérodémie.

D'après Gabrielli *et al.*, NEJM, 2009

La phase précoce de la maladie se caractérise par une prolifération de la membrane basale, une apoptose des cellules endothéliales et un infiltrat de la paroi par des cellules mononucléées (colonne A). Ceci entraîne un excès de radicaux libres induisant la production de cytokines et facteurs de croissance et la production de matrice extra-cellulaire; les premiers symptômes apparaissent (colonne B). L'étape suivante correspond à la fibrose avec modification architecturale des organes et diminution de la lumière artériolaire, responsables d'une hypoxie qui entretient le processus fibrotique (colonne C). Enfin, on note une apoptose des cellules mésenchymateuses avec des atteintes d'organe symptomatiques (colonne D).

1.3.3. Rôle du système immunitaire

Le système immunitaire, autant l'immunité acquise que l'immunité innée, participe à la pathogénie de la ScS.

1.3.3.1. Immunité acquise

L'immunité adaptative *via* les lymphocytes T joue un rôle important. En effet, des infiltrats de lymphocytes T sont détectés précocement dans les tissus cibles des patients sclérodermiques (2,3). Ce sont préférentiellement des lymphocytes T helper de type 2 (Th2), leur prolifération est oligoclonale (1). Ils ont un rôle régulateur sur l'activation des fibroblastes et sur la synthèse de collagène (2). Ils présentent également un effet cytotoxique sur les cellules endothéliales (3). Leur activation entraîne la sécrétion de nombreuses cytokines et chémokines telles que TGF- β , Tumor Necrosis Factor TNF- α , CTGF, IL-1, IL-4, IL-6,... (31).

Il existe également une activation lymphocytaire B chez les patients sclérodermiques (3). Ces cellules fabriquent de l'IL-6 agissant sur les fibroblastes (3). Les lymphocytes B de patients sclérodermiques sur-expriment la molécule CD 19. Cette sur-expression est corrélée, dans les modèles animaux, avec la survenue de lésion de fibrose (2,37). Enfin, les lymphocytes B sont responsables de la production d'auto-anticorps, dont le rôle sera détaillé plus tard.

1.3.3.2. Immunité innée

Les monocytes et macrophages, mis en évidence dans la peau de patients sclérodermiques, induiraient l'activation des lymphocytes T *via* l'expression à leur surface de molécules présentatrices d'antigène (2). Les monocytes synthétisent des facteurs solubles influençant la croissance, la différenciation et le chimiotactisme des fibroblastes (3). Les mastocytes pourraient également participer à la constitution des lésions de fibrose. Ainsi, des modèles murins ont permis l'observation d'une corrélation entre l'importance des lésions de fibrose et l'augmentation du nombre de mastocytes (3,37).

De nombreuses cytokines et chémokines sont synthétisées au cours de la SCS participant à la constitution de la fibrose. Ces cytokines de l'inflammation sont produites par les fibroblastes sclérodermiques. Ceux-ci sont résistants au TNF- α , inhibiteur de la synthèse du collagène, permettant l'action du TGF- β et la synthèse de CTGF. On note une production accrue par les fibroblastes de la chémokine Monocyte Chemoattractant Protein-1 (MCP-1), stimulant la production de collagène. Les cellules endothéliales activées produisent également des cytokines inflammatoires telles que l'IL-1, IL-6, le TGF- β , le Platelet-Derived Growth Factor (PDGF), l'endothéline 1. Les monocytes et macrophages produisent du TNF- α . Les mastocytes et lymphocytes T produisent de l'IL-4. Toutes ces cytokines jouent un rôle sur l'activation des fibroblastes qui se différencient alors en myofibroblastes et produisent des quantités accrues de matrice extra-cellulaire (3,37).

1.3.3.3. Rôle des auto-anticorps

Les Ac anti-nucléaires (AAN) sont présents chez 90% des patients sclérodermiques. L'évolution des taux sériques parallèlement à l'activité et la sévérité de la maladie suggère leur rôle pathogénique (4).

Des Ac anti-cellules endothéliales (AECA) ont été mis en évidence chez les patients sclérodermiques. Ces Ac activent les cellules endothéliales, induisent l'expression de molécules d'adhésion et provoquent l'apoptose (3).

Des Ac anti-fibroblastes (AFA) ont également été identifiés chez les patients sclérodermiques. Ils sont capables, après liaison aux fibroblastes, d'induire un phénotype pro-inflammatoire et pro-adhérent (3,4).

Certains auto-Ac sont spécifiques de la sclérodermie et associés à des formes cliniques particulières. Ainsi, les Ac anti-topoisomérase I ou anti-Scl70 sont plus fréquents dans les formes diffuses alors que les Ac anti-centromère sont rencontrés au cours des formes limitées. Les Ac anti-ARN polymérase III sont associés à la survenue d'une crise rénale, d'une sclérose rapidement progressive ou à des formes paranéoplasiques (3).

1.3.4. Le stress oxydatif

Les formes réactives d'oxygène et le stress oxydatif sont impliqués dans la ScS, notamment dans la constitution de la fibrose.

Des taux élevés de formes réactives d'oxygène ont été observés dans les cellules mésenchymateuses. Par ailleurs, les radicaux libres ont un effet pro-fibrotique sur les fibroblastes et contribuent au relargage de médiateurs impliqués dans la fibrose (1).

A l'échelon cellulaire, des taux élevés des formes réactives d'oxygène génèrent un stress oxydatif entraînant des anomalies des cellules endothéliales et une inflammation péri-vasculaire (1). La succession de phases d'ischémie-reperfusion provoque la formation d'anions superoxydes toxiques O_2^- (2). Ces anions, à des taux élevés, produisent des foyers inflammatoires libérant de nombreux médiateurs (1).

1.4. Manifestations cliniques

Les différentes manifestations cliniques de la ScS sont liées au processus fibrotique et à la vasculopathie.

1.4.1. **La peau**

L'atteinte cutanée est principalement marquée par la sclérose cutanée (Figures 3 et 4).



Figure 3: Sclérose du visage avec limitation de l'ouverture buccale et plis radiés péri-buccaux
Photothèque MIA



Figure 4: Sclérose des doigts
Photothèque MIA

La **sclérodactylie** témoigne d'une entrée dans la maladie (33). Initialement, une phase œdémateuse avec aspect de doigts boudinés peut être observée (Figure 5). On note ensuite une phase scléreuse avec un épaissement cutané, responsable d'une disparition des plis, d'une adhérence au plan profond voire d'une attitude en rétraction. Une phase atrophique avec affinement de la peau et des lèvres et accentuation des plis radiés péri-buccaux peut également s'observer (38). On distingue les formes cutanées limitées des formes cutanées diffuses par l'extension de l'atteinte cutanée, comme décrit précédemment. Cette dernière est mesurée par le score de Rodnan.



Figure 5: Sclérodactylie
Photothèque MIA

Les **télangiectasies** correspondent à une prolifération anarchique de vaisseaux. Elles s'expriment sous forme de taches rouges ou violacées à la surface de la peau. Elles sont préférentiellement situées sur les mains, le visage et le thorax (Figure 6).

Des **troubles de la pigmentation**, que ce soit une hypopigmentation ou une hyperpigmentation, sont présents chez un tiers des patients sclérodermiques (Figure 7).



Figure 6: Télangiectasies du visage
Photothèque MIA



Figure 7: Hypopigmentation chez une patiente à peau noire
Photothèque MIA

Enfin, apparaît au cours de l'évolution une **dystrophie unguéale**.

1.4.2. Le phénomène de Raynaud

Il s'agit de la première manifestation de la maladie, pouvant précéder de plusieurs années les autres signes. Il est présent chez 95% des patients. C'est la première expression de l'atteinte endothéliale; il s'agit, en effet, d'une ischémie paroxystique des extrémités. Ce phénomène est caractérisé par la succession de 3 phases: une phase blanche qui correspond à l'ischémie (Figure 8), une phase bleue correspondant à la stase puis une phase rouge liée à la vasodilatation réactionnelle. Il est bilatéral et peut toucher tous les doigts, y compris les pouces, les orteils, le nez et les oreilles (7,33).



Figure 8: Phénomène de Raynaud avec sclérodactylie
Collège des enseignants en dermatologie de France

1.4.3. Les ulcères digitaux

Les ulcères digitaux (UD) sont fréquents au cours de la ScS et surviennent chez plus de la moitié des patients. Leur physiopathologie est complexe associant divers mécanismes. L'ischémie liée au remodelage artériolaire et au spasme artériel constitue un facteur de risque de survenue d'UD. S'y associent des facteurs mécaniques tels que les micro-traumatismes, la tension cutanée et la fistulisation des calcinose sous cutanées (Figure 9 et 10) (39).



Figure 9: Ulcères digitaux de tension
Photothèque MIA



Figure 10: Ulcère digital nécrotique et
surinfecté
Photothèque MIA

La capillaroscopie péri-unguëale révèle des mégacapillaires (Figure 11) ainsi que des zones de raréfaction capillaire avec des plages avasculaires (Figure 12).



Figure 11: Mégacapillaires
Photothèque MIA



Figure 12: Capillaroscopie.
(a): capillaroscopie normale, (b): raréfaction capillaire, (c): mégacapillaires
Collection d'images CTCV

1.4.4. Le poumon

L'**atteinte fibrosante pulmonaire** correspond à une pneumopathie interstitielle diffuse. Elle est souvent asymptomatique au début et l'auscultation révèle des crépitations des bases. Le diagnostic se fait sur les signes radiologiques et l'altération des épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR). La tomodensitométrie (TDM) thoracique montre des hyperdensités en verre dépoli, des opacités réticulées, un aspect en rayon de miel et des bronchectasies de traction (Figure 13). Aux EFR, on note une diminution des capacités pulmonaires (capacité pulmonaire totale et capacité vitale forcée) et une altération de la diffusion du monoxyde de carbone (33).

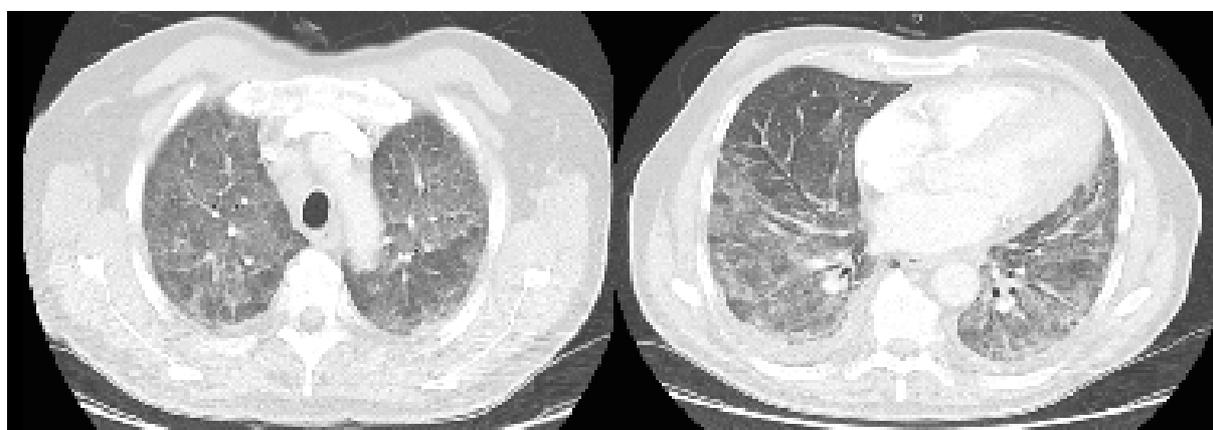


Figure 13: Fibrose pulmonaire
Photothèque MIA

L'**hypertension artérielle pulmonaire** est une complication grave de la ScS, touchant 10% des patients. Elle est l'une des principales causes de décès liés à la sclérodermie et représente 26 à 30% des décès (23). La survie de patients sclérodermiques avec une HTAP est de 50% à 2 ans et de 10% à 5 ans (40). La dyspnée d'effort est le symptôme d'appel, survenant cependant tardivement. Ainsi, un dépistage annuel par échographie cardiaque trans-thoracique (ETT) couplée à des EFR avec étude de la diffusion est recommandé chez tous les patients sclérodermiques. L'échographie permet d'avoir une estimation de la Pression Artérielle Pulmonaire (PAP) systolique lors de la présence d'une fuite tricuspide. La sensibilité et la spécificité de l'échographie cardiaque dans la recherche d'une HTAP n'étant pas bonne, la confirmation diagnostique se fait grâce au cathétérisme cardiaque droit qui permet d'évaluer la PAP moyenne et d'en préciser le mécanisme pré ou post capillaire (33,38).

1.4.5. Le cœur

L'atteinte cardiaque peut s'exprimer de différentes manières. Elle peut être primitive ou secondaire.

L'atteinte cardiaque primitive est liée aux troubles vasculaires avec des phénomènes d'ischémie-reperfusion, conduisant à des lésions de fibrose « patchy ». On trouve ainsi des anomalies myocardiques, des dysfonctions ventriculaires droite ou gauche, notamment diastolique (41). Les épanchements péricardiques, souvent asymptomatiques et de faible abondance, sont communs (41). Des troubles de la conduction à type de bloc auriculo-ventriculaire sont liés au processus fibrotique. Les patients présentent également des troubles du rythme, avec détection d'extra-systoles ventriculaires, de tachycardie supra-ventriculaire voire de tachycardie ventriculaire non soutenue (41).

L'atteinte cardiaque secondaire est liée à la présence d'une HTAP ou d'une fibrose pulmonaire, entraînant une dilatation des cavités droites et une altération de la fonction ventriculaire droite. La survenue de crise rénale via l'hypertension artérielle retentit sur le cœur, causant une cardiomyopathie hypertrophique (33).

1.4.6. Le tube digestif

L'atteinte digestive est fréquente et survient souvent avant les autres atteintes viscérales. Elle concerne tout le tube digestif (33).

L'œsophage est la portion la plus touchée. Le reflux gastro-œsophagien est le symptôme le plus fréquent, pouvant se compliquer d'œsophagite voire d'endobrachyœsophage. Les troubles moteurs sont liés à l'hypotonie du sphincter inférieur de l'oesophage. La manométrie œsophagienne et la fibroscopie œso-gastro-duodénale (FOGD) restent les examens clé du diagnostic. L'atteinte gastrique est marquée par un ralentissement de la vidange gastrique et par l'estomac pastèque qui est caractérisé par de nombreuses ectasies vasculaires sous muqueuses responsables de saignements chroniques (Figure 14) .



Figure 14: Estomac pastèque
Photothèque MIA

L'atteinte intestinale est représentée par un syndrome de malabsorption, un syndrome de pseudo-obstruction intestinale et la pneumatose kystique intestinale. Au niveau colique, le principal signe clinique est la constipation, pouvant se compliquer de syndrome occlusif sur fécalomes. Enfin, l'atteinte ano-rectale se traduit par une incontinence fécale et la présence de prolapsus rectal (42).

Cette atteinte digestive est responsable d'une dénutrition chez les patients sclérodermiques (Figure 15) (43).



Figure 15: Dénutrition chez une patiente avec sclérodactylie
Photothèque MIA

1.4.7. Le rein

La crise rénale aigüe sclérodermique se définit par la survenue d'une hypertension artérielle (HTA) maligne associée à une insuffisance rénale aigüe rapidement progressive, oligurique. Les facteurs prédictifs de survenue sont (44):

- une atteinte cutanée diffuse,
- une progression rapide de l'atteinte cutanée,
- une durée d'évolution inférieure à 4 ans,
- un événement cardiaque récent: péricardite, insuffisance ventriculaire gauche,
- une anémie de survenue récente,
- des Ac anti-ARN polymérase III,
- un traitement par prednisone supérieur à 15mg/j dans les 3 mois précédents.

Le pronostic de la crise rénale sclérodermique a été très nettement amélioré par l'utilisation des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC). Cependant, la mortalité associée à cette manifestation reste élevée, estimée de 15 à 50 %. L'objectif du traitement est le contrôle rapide de la pression artérielle. Il repose sur les IEC, mais une épuration extrarénale, transitoire ou non, est quelquefois nécessaire. L'intérêt des inhibiteurs de l'endothéline est actuellement à l'étude dans cette indication.

1.4.8. L'appareil locomoteur

Les manifestations ostéo-articulaires sont fréquentes au cours de la ScS.

Plus de la moitié des patients rapportent une atteinte articulaire. Elle se caractérise par des arthralgies, un tableau d'oligo ou de polyarthrites voire une raideur des mains. Des synovites sont également possibles. Les articulations préférentiellement touchées sont les petites articulations des mains, les poignets et les chevilles. Radiologiquement, on observe des érosions et des pincements articulaires (8).

L'atteinte des structures péri-articulaires est responsable de rétractions en flexion des doigts et de ténosynovites (Figure 16) (8).

L'atteinte osseuse est marquée par le risque de résorption et d'acro-ostéolyse, notamment au niveau de la dernière phalange digitale (Figure 17) (8).



Figure 16: Rétractions en griffe
Photothèque MIA



Figure 17: Acro-ostéolyse du 2ème doigt et
amputation des 3ème, 4ème et 5ème doigts
Photothèque MIA

Une atteinte musculaire avec myalgie et élévation des enzymes musculaires est possible au cours de la ScS. Cependant, il faut se méfier d'un syndrome de chevauchement avec une polymyosite (8).

L'atteinte tendineuse est responsable de frottements ou « crissements tendineux ». Elles est un critère de gravité dans les formes diffuses (6).

Des dépôts de cristaux d'hydroxyapatite dans les tissus mous réalisent des calcinose sous cutanées (Figure 18). Elles se présentent sous forme de papules ou nodules infiltrés, durs, pouvant être douloureux. Elles se situent préférentiellement au niveau de zones d'appui et de micro-traumatismes notamment au niveau de la main (Figure 19). Elles peuvent se fistuliser à la peau, laissant sourdre un matériel crayeux (45).



Figure 18: Calcinose sous cutanées
du 2ème doigt
Photothèque MIA



Figure 19: Radiographies montrant des
calcinose diffuses des doigts (a) et du
poignet droit (b).
Photothèque MIA

2. La main

La main est l'organe effecteur de l'homme. Le pouce, opposable aux autres doigts en fait un organe « préhensible », jouant un rôle majeur dans la vie quotidienne. La main est un organe essentiel du fait de ses capacités motrices, du sens du toucher et de sa participation à la communication de l'homme avec son entourage.

2.1. Anatomie (46)

Située à l'extrémité terminale du membre supérieur, elle est reliée à celui-ci par le poignet. Elle se termine par les cinq doigts, numérotés de I à V du plus latéral au plus médial (pouce, index, majeur, annulaire et auriculaire).

La main osseuse comprend les os du carpe, le métacarpe et le squelette des doigts. Le carpe est formé de deux rangées de quatre os. De dehors en dedans, la rangée proximale comporte le scaphoïde, le lunatum, le triquetrum et le pisiforme; la rangée distale comporte le trapèze, le trapézoïde, le capitatum et l'hamatum. Suivent les métacarpes auxquels sont reliées les phalanges. Chaque doigt est formé de trois phalanges, à l'exception du pouce qui n'en compte que deux (Figure 20). Ainsi, la main est formée d'arches: cinq arches longitudinales et une arche transversale. Son axe principal est le 3ème doigt.

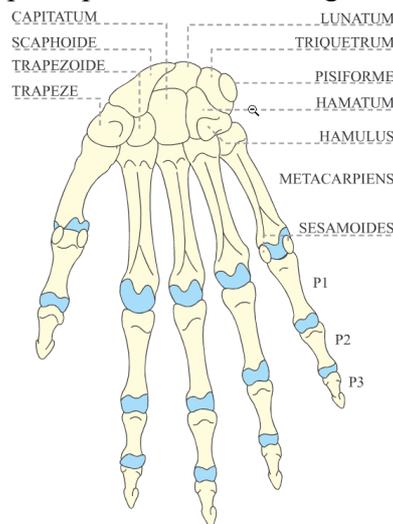


Figure 20: Os de la main
Caix P., Anatomie descriptive du membre supérieur

La musculature de la main se compose d'une musculature intrinsèque et d'une musculature extrinsèque. La première comprend:

- dans la loge thénar: le court abducteur du pouce, le court fléchisseur du pouce, l'opposant du pouce et l'adducteur du pouce;
- dans la loge hypothénar: l'abducteur du petit doigt, l'opposant du petit doigt, le court fléchisseur du petit doigt et le court palmaire;
- dans la loge palmaire: les muscles lombricaux, les interosseux dorsaux et les interosseux palmaires.

Ces muscles sont utilisés pour les mouvements fins et précis.

La musculature extrinsèque, formée par les tendons de muscles de l'avant-bras, comprend:

- à la face palmaire, les tendons du fléchisseur radial du carpe, du long palmaire, du fléchisseur ulnaire du carpe, des fléchisseurs superficiel et profond des doigts et du long fléchisseur du pouce;
- à la face dorsale, les tendons du long extenseur radial du carpe, du court extenseur radial du carpe, de l'extenseur ulnaire du carpe, du long abducteur du pouce, de l'extenseur des doigts, de l'extenseur du petit doigt, de l'extenseur du pouce, du court extenseur du pouce et de l'extenseur de l'index.

Ces muscles sont utilisés pour les mouvements forts et grossiers. Une gaine synoviale entoure les tendons au niveau palmaire et digital.

L'innervation de la main est assurée par le nerf médian, le nerf ulnaire et la branche superficielle du nerf radial. Le nerf médian innerve principalement la face palmaire des 3 premiers doigts; la face dorsale étant innervée par le nerf radial. Le nerf ulnaire innerve la partie latérale de la main (Figure 21).

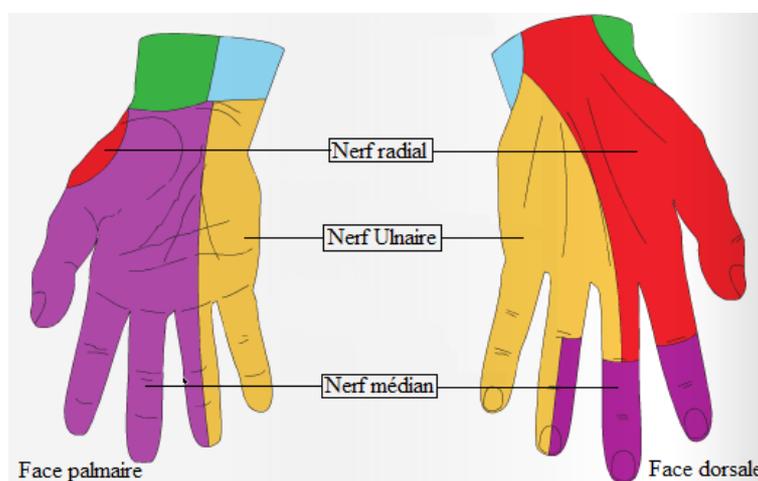


Figure 21: Innervation de la main

La vascularisation provient de l'artère ulnaire à la face médiale et de l'artère radiale à la face latérale. L'union de leurs branches sous formes d'arcades forme un système complexe d'anastomoses permettant la vascularisation de la main (Figure 22).

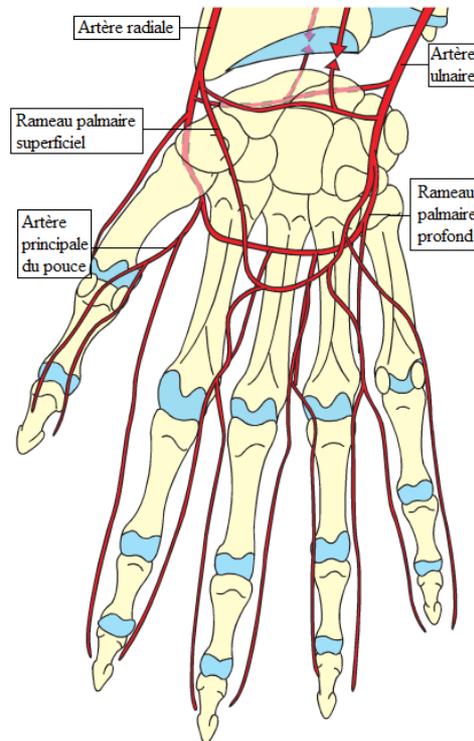


Figure 22: Vascularisation de la main
Caix P., Anatomie descriptive du membre supérieur

2.2. Rôle et fonction

Les deux fonctions principales de la main sont la préhension et le tact.

2.2.1. **La préhension**

La préhension est la faculté à saisir un objet. Elle regroupe plusieurs mouvements indépendants des segments des doigts et de la main permettant de tenir, maintenir, libérer, prendre des objets dans la main ou les manipuler et les déplacer dans toutes les directions. Il y a présence dans toutes ces actions :

- d'une indépendance des mouvements du pouce et de l'index entre eux et en relation avec les autres doigts,
- du fait que tous les mouvements des doigts et du poignet s'effectuent de façon indépendante par rapport à la position des segments du bras,

- de mouvements indépendants des articulations inter-phalangiennes et métacarpo-phalangiennes (47).

Les mouvements de préhension ne sont pas seulement déterminés par la forme de l'objet mais aussi par le but de l'action. Ainsi, Napier a décrit un aspect dynamique et fonctionnel de la préhension au moyen de deux facteurs de base : la force et la finesse. Dans la préhension de force, l'objet est serré contre la paume de la main comme dans un étau pour permettre le déploiement de la force par les doigts et le pouce. Dans la préhension de précision, l'objet est manipulé entre le pouce et les doigts de façon habile sans l'implication de la paume (mouvements d'opposition) (Figure 23) (48).

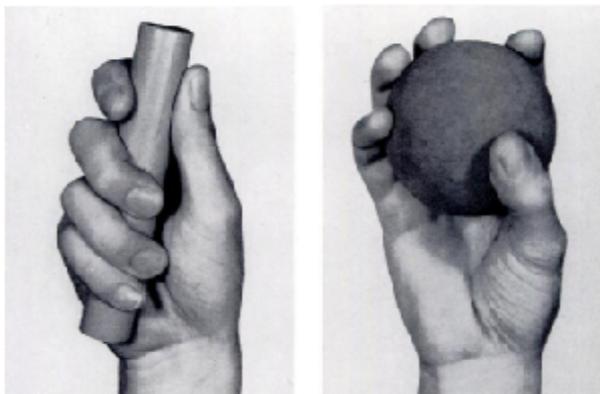


Figure 23: Préhension de force et préhension de précision
D'après Napier *et al.*, J Bone Joint Surg, 1956

Les différentes prises existantes sont:

- la prise pollici-digitale par opposition du pouce aux autres doigts,
- la prise digito-palmaire entre les doigts et la paume,
- la prise interdigitale, latéro-latérale.

2.2.2. Autres fonctions

Le toucher ou tact est l'un des 5 sens. Il permet de percevoir les frottements, pressions, et autres déformations qui s'exercent sur l'enveloppe corporelle. A travers la main dotée de nombreux récepteurs à l'extrémité des doigts, on peut ainsi apprécier la forme, la texture et la consistance d'un objet simplement en le tenant.

La main est également un outil de communication. La gestuelle de la main et des doigts constitue un véritable langage. Elle permet de suppléer la perte d'autres sens. Cela

prend tout son sens dans le langage des signes, utilisé par les sourds muets. L'aveugle utilise également sa main dans la communication, notamment à travers la lecture du braille.

Enfin, la main est une des parties du corps à toujours être visible. Ainsi, toute maladie l'atteignant oblige la personne affectée à la couvrir, la cacher et la protéger (49).

3. Main, handicap et sclérodémie

L'atteinte de la main dans la ScS est fréquente et précoce. Elle est à l'origine de douleurs, de déformations et de perte de fonction. La main est responsable de 75% du handicap global au cours de la ScS (6). Par ailleurs, 90% des patients rapportent une gêne fonctionnelle de la main (9).

3.1. Atteinte de la main liée à la sclérodémie

L'atteinte de la main dans la ScS est liée à l'association de l'atteinte cutanée, de l'atteinte ostéo-articulaire et de la vasculopathie *via* le phénomène de Raynaud et les ulcères digitaux.

On distingue trois phases d'évolution:

- **une phase œdémateuse**, précoce. Elle associe des doigts boudinés à la survenue du phénomène de Raynaud. S'y ajoutent des arthralgies et des crissements tendineux. A ce stade, on constate une limitation des amplitudes articulaires des MCP et des interphalangiennes proximales (IPP). Les douleurs liées au phénomène de Raynaud entraînent une limitation de l'utilisation et de la fonction de la main (Figure 24 a);
- **une phase scléreuse**. La peau est épaissie et indurée. On observe alors l'aspect en griffe des mains. Il s'agit d'une attitude en flexion des MCP associée à un défaut d'extension des IPP et interphalangiennes distales (IPD) ainsi qu'à une adduction et flexion du pouce. Il existe également une limitation de la mobilité du poignet (Figure 24 b);
- **une phase atrophique**. La peau s'atrophie majorant les déformations en griffe. La limitation du poignet s'accroît, tant en flexion-extension qu'en pronosupination. Les UD au stade de sur-infection et d'auto-amputation contribuent aux douleurs et au handicap (6).

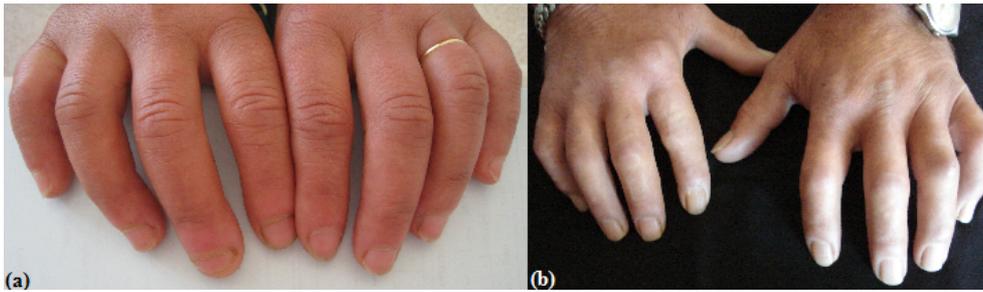


Figure 24: Phases œdémateuse (a) et scléreuse (b) de la main sclérodermique
Photothèque MIA

3.2. Handicap

Le retentissement de la ScS est non négligeable. Les patients sclérodermiques présentent une invalidité et un handicap en lien avec les différentes atteintes de leur pathologie, notamment les atteintes cutanées, articulaires et tendineuses.

La dépression est un symptôme fréquent chez les patients sclérodermiques avec une prévalence estimée entre 36 et 65% (50). Soixante-deux pour cent des patients se plaignent de douleur, d'intensité modérée (51).

Une revue de la littérature incluant 1127 patients sclérodermiques rapportait une diminution de la qualité de vie, tant sur le plan physique que mental, en lien avec la ScS (52). Le scleroderma Health Assessment Questionnaire (sHAQ) mesure le handicap global. Il est adapté d'un score validé dans la polyarthrite rhumatoïde et a par la suite été validé dans la ScS. Une étude américaine de 2005 retrouvait un score médian pour le HAQ à 0,9, indiquant une invalidité modérée et les patients estimaient leur qualité de vie à 62 sur une échelle de 0 à 100 (53).

Le retentissement professionnel est également important. Une étude française de 2010 étudiait le statut professionnel de 88 patients sclérodermiques. Près de 61% des patients étaient en arrêt de travail et 35,6% recevaient une pension d'invalidité. Parmi ceux qui étaient en activité, un tiers travaillait en temps partiel et 31% avaient dû changer de profession (54). De plus, l'aptitude professionnelle est liée aux capacités à réaliser les activités de la vie quotidienne, plus altérées en cas d'ulcérations digitales, actives ou non (55). Ainsi, le retentissement dans les actes de la vie quotidienne est à prendre en compte dans l'évaluation

du patient sclérodermique, les progrès dans le dépistage et le traitement des atteintes viscérales ayant reporté l'attention du clinicien du pronostic vital au pronostic fonctionnel.

3.3. Scores d'évaluation

3.3.1. **Score de Rodnan (Annexe 2)**

Le score de Rodnan a pour but d'évaluer l'extension de l'atteinte cutanée. Il apprécie l'épaississement cutané dans dix-sept zones différentes du corps: les doigts, les mains, les avant-bras, les bras, les cuisses, les jambes et les pieds de façon bilatérale et le visage, le thorax antérieur et l'abdomen. L'atteinte cutanée est cotée de 0 à 3: 0 correspond à l'absence de sclérose, 1 à une sclérose superficielle, 2 à une sclérose intermédiaire et 3 à une sclérose adhérente au plan profond. Un chiffre est attribué à chaque zone évaluée et le score de Rodnan est la somme de chaque atteinte (Annexe 2) (56). Le score minimal est de 0, le score maximal de 51.

3.3.2. **Hand Mobility In Scleroderma (HAMIS) test**

Cette échelle a été développée afin d'estimer la mobilité de la main chez les patients sclérodermiques (9).

Elle comporte 9 items testant la flexion et l'extension des doigts, l'abduction du pouce, la pince pouce-index, l'abduction des doigts, l'extension et la flexion du poignet et la pronosupination de l'avant-bras. Chaque item est coté de 0 à 3, de la fonction normale à l'impossibilité d'effectuer, le score maximal pour chaque main étant de 27. Ce test est réalisé à l'aide de cylindres standardisés afin d'apprécier les différents mouvements étudiés et dure une dizaine de minutes.

3.3.3. **Score de la main de Cochin (Annexe 3)**

Bien que mis au point dans la polyarthrite rhumatoïde, l'indice fonctionnel de la main de Cochin a démontré sa validité dans la ScS (6,57).

Il s'agit d'un auto-questionnaire évaluant, en 18 items, les capacités de la main dans la cuisine, pour s'habiller, pour faire sa toilette, au bureau et dans diverses activités de la vie

quotidienne. Chaque question est cotée de 0 (sans difficultés) à 5 (impossible). Le score maximal varie de 0 à 90 (Annexe 3).

Le score de la main de Cochin est corrélé à la mobilité de la main et du poignet, à l'incapacité fonctionnelle globale mesurée par le score HAQ et au handicap global (57). L'incapacité fonctionnelle de la main de Cochin explique 75 % de l'incapacité fonctionnelle globale mesurée par le score HAQ (57). Le score est plus élevé chez les patients ayant des UD (58), chez ceux qui sont en arrêt de travail ou en invalidité (54). Il est amélioré par la prise en charge rééducative.

3.3.4. La distance pulpe paume (DPP)

Elle correspond à la distance entre la pointe du troisième doigt et le pli palmaire distal en flexion active maximale (flexion MCP, IPP, IPD) (Figure 25). Sa validité a été démontrée et elle a montré une bonne sensibilité aux modifications de la mobilité de la main engendrées par la sclérose ou l'atteinte péri-articulaire (6).

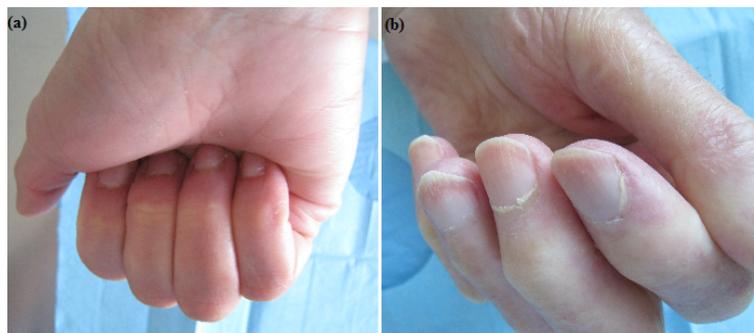


Figure 25: Distance pulpe paume chez un sujet sain (a) et chez un patient sclérodermique (b)
Photothèque MIA

3.3.5. Mouth Handicap In Systemic Sclerosis (MHISS) (Annexe 5)

Il s'agit d'une échelle évaluant l'incapacité liée à l'atteinte de la bouche et du visage dans la ScS, développée par une équipe française (59). Trois facteurs sont étudiés: 5 items concernent l'ouverture buccale, 5 items s'intéressent au syndrome sec et 2 items évaluent le préjudice esthétique. Chaque item présente cinq niveaux de réponse en fonction de la fréquence de la gêne: jamais, rarement, occasionnellement, souvent, toujours. Le score varie de 0 à 48 (59).

Cette échelle est corrélée au HAQ et explique 36,5% de l'incapacité mesurée par le HAQ (59). Le score est par ailleurs plus élevé chez les patients en arrêt de travail ou en invalidité (54).

3.3.6. Score sHAQ (Annexe 4)

Le score HAQ (Health Assessment Questionnaire) a été créé pour mesurer les capacités fonctionnelles dans les pathologies rhumatologiques et mesure le handicap global. Utilisé dans la ScS depuis les années 1990, il a été modifié et validé pour cette pathologie en 1997 (sHAQ) (60).

Il s'agit d'un auto-questionnaire évaluant les capacités fonctionnelles dans différentes activités de la vie quotidienne: s'habiller, se lever, les repas, la marche, l'hygiène, la capacité à attraper un objet, la préhension et autres activités. Ces 8 items sont cotés de 0 à 3: 0 correspond à « sans aucune difficulté », 1 à « quelques difficultés », 2 à « beaucoup de difficultés », 3 à « incapable de le faire ». Le score le plus élevé de chaque catégorie détermine le score de cette catégorie. Le score final est obtenu en additionnant le score de chaque catégorie et en le divisant par le nombre de catégories complétées. S'y ajoute une échelle visuelle analogique évaluant la gêne occasionnée par les symptômes spécifiques de la ScS durant les 8 jours précédents: le phénomène de Raynaud, les ulcères digitaux, l'atteinte digestive, l'atteinte pulmonaire et la gêne générale. Cette échelle est matérialisée par une ligne de 15 cm, convertie secondairement en échelle de 0 à 3 (1 cm = 0,2 points) (Annexe 4).

Le score sHAQ possède une bonne reproductibilité et est corrélé à l'activité de la maladie (60,61). Il est corrélé à l'atteinte cutanée, cardiaque, rénale et à l'atteinte rhumatologique (60). Le score est élevé en présence d'ulcères digitaux (58), de frictions tendineuses (62), d'un score de Rodnan élevé et d'un statut nutritionnel altéré. Les patients en arrêt de travail ou en invalidité rapportent des scores élevés (54). En revanche, le score est amélioré en présence d'aides humaines ou techniques (63).

3.4. Prise en charge de l'atteinte de la main en lien avec la ScS

La prise en charge de l'atteinte de la main dans la ScS doit être multidisciplinaire. Elle associe différentes facettes: l'éducation du patient, les traitements pharmacologiques et non pharmacologiques.

3.4.1. L'éducation

L'éducation thérapeutique est une part primordiale de la prise en charge des troubles liés à la ScS. Les patients doivent connaître leur maladie et les différents symptômes et ainsi participer de façon active à leur traitement. L'éducation repose sur deux aspects importants de la prise en charge: la prévention et la prise en charge curative.

La prévention dans la ScS est axée sur les mesures permettant d'éviter l'apparition ou l'aggravation du phénomène de Raynaud. Ainsi, les mesures d'éviction au froid sont enseignées: limitation de l'exposition, vêtements chauds à manches longues, gants de soie sous les gants ordinaires, mitaines, chaufferettes, gants chauffants... L'arrêt du tabac est fortement conseillé. Par ailleurs, l'utilisation de nombreux médicaments favorisant la vasoconstriction, tels que les alpha-bloquants, les décongestionnants nasaux, les anti-migraineux..., doit être limitée. Il est de plus recommandé d'éviter de s'exposer aux microtraumatismes (6)

La prise en charge curative consiste en deux volets. Le premier concerne la prise médicamenteuse, liée à la compliance et l'observance du patient. Celles-ci sont encouragées par le dialogue, la confiance et la qualité de la relation médecin-malade. Le deuxième repose sur l'apprentissage d'auto-exercices, que le patient pourra réaliser seul.

3.4.2. Prise en charge pharmacologique

La prise en charge médicamenteuse de la main sclérodermique repose sur la prise en charge du phénomène de Raynaud, des UD, de l'atteinte cutanée et de l'atteinte musculo-articulaire.

Les inhibiteurs calciques sont un des traitements essentiels, permettant de réduire la fréquence et la sévérité des accès du phénomène de Raynaud et de réduire le risque de

survenue d'UD (64). La prostacycline intraveineuse est également un traitement de choix pour le phénomène de Raynaud (6).

La prise en charge des UD relève de soins locaux adaptés, que nous ne détaillerons pas (39). Le bosentan, antagoniste des récepteurs de l'endothéline 1, est approuvé dans la prévention des récives des UD (65). Le sildenafil, inhibiteur de la phosphodiesterase V, accélérerait la guérison des UD dans des études non contrôlées (66).

Dans les formes cutanées diffuses précoces, le methotrexate améliore le score cutané (67). D'autres traitements, tels que le cyclophosphamide, le mycophénolate mofétil, l'azathioprine ou la ciclosporine, sont utilisés pour traiter l'atteinte cutanée sans que leur efficacité n'ait été prouvée par des études contrôlées (67).

Les arthralgies et ténosynovites peuvent être traitées par anti-inflammatoires non stéroïdiens. La prednisone peut également être proposée mais seulement à faible posologie (inférieure à 15 mg/j) afin de prévenir la survenue de crise rénale. En cas d'efficacité partielle ou d'inefficacité, le methotrexate peut alors être ajouté. Dans le cas d'une myopathie inflammatoire prouvée histologiquement, des corticoïdes à plus fortes doses associés à des immunosuppresseurs doivent être prescrits.

Bien que de nombreux traitements aient été rapportés dans des cas cliniques ou des séries, aucun n'a fait la preuve de son efficacité dans le traitement des calcinoses sous-cutanées.

La prise en charge des rétractions n'est accessible à aucune thérapeutique médicamenteuse et repose sur la rééducation fonctionnelle.

Enfin, en cas de syndrome du canal carpien, des infiltrations locales peuvent améliorer la gêne occasionnée. Si cela est insuffisant, il est possible de recourir à la chirurgie (6).

Le traitement antalgique garde une place importante dans la prise en charge des patients sclérodermiques. En effet, 62% des patients se plaignent de douleurs d'intensité modérée (51). Le traitement antalgique proposé n'est pas spécifique à la ScS et repose sur un traitement classique en s'aidant de l'intensité douloureuse afin de proposer un traitement selon les trois paliers antalgiques de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS).

3.4.3. Prise en charge non pharmacologique

Une part importante de la prise en charge de l'atteinte de la main liée à la ScS repose sur la rééducation fonctionnelle.

La kinésithérapie dans la ScS repose sur un programme personnalisé visant à entretenir les amplitudes articulaires, à améliorer la force musculaire et à prévenir l'enraidissement (68).

Une revue de la littérature réalisée en 2010 par Poole *et al.* examinait l'efficacité des techniques de rééducation pour l'atteinte musculo-squelettique de la ScS (69). Ainsi, le travail des amplitudes articulaires est bénéfique. Des programmes d'auto-étirements des doigts permettent une amélioration des amplitudes articulaires mais également des scores de qualité de vie (70). Au niveau buccal, les exercices d'étirement, de mouvements buccaux exagérés et les exercices oraux augmentent l'ouverture buccale et améliorent les aptitudes à parler et manger (69). Les bains de paraffine associés aux exercices des mains améliorent les amplitudes articulaires et la préhension *via* la pince (71,72). Les massages en combinaison avec les manipulations articulaires apportent un bénéfice dans la fermeture du poing, la fonctionnalité de la main mesurée par le score de la main de Cochin et la qualité de vie évaluée par le HAQ (73). Les programmes de rééducation généraux montrent également une amélioration de la mobilité de la main mesurée par le test HAMIS et de la qualité de vie appréhendée par le SF-36 (74). Ces programmes réduisent l'impact social de la maladie, tant au niveau familial que professionnel, et améliorent les activités de la vie quotidienne (75). Enfin, récemment, Poole *et al.* ont démontré que les programmes d'auto-exercices diminuent la fatigue et la dépression chez les patients sclérodermiques (76).

Dans la ScS, les orthèses sont prescrites à visée antalgique et afin de prévenir les rétractions liées à la sclérose cutanée. Elles doivent cependant être utilisées avec précaution du fait du risque de lésion cutanée par friction. Les orthèses statiques globales de repos permettent de lutter contre la rétraction en fermeture de la main. Elles sont préférentiellement portées la nuit. Les orthèses dynamiques d'extension des doigts luttent contre l'enraidissement des doigts. Cependant, elles ne permettent pas d'améliorer l'amplitude articulaire des IPP (69). Enfin, les orthèses de flexion digitale sont prescrites en cas de limitation d'amplitude de flexion digitale (68).

4. La consultation de la main sclérodermique

La consultation pluridisciplinaire de la main sclérodermique a été créée en 2009 au CHU de Limoges, sous l'impulsion du Professeur FAUCHAIS et du Docteur LY. L'objectif de cette consultation est d'améliorer la prise en charge de la main et du handicap lié aux atteintes cutanée, ostéo-articulaire et musculaire de la ScS.

Elle regroupe de façon permanente des médecins de quatre spécialités: un interniste, un médecin de médecine physique et réadaptation (MPR), un rhumatologue et un dermatologue. Un infectiologue, un angiologue et un orthopédiste peuvent être joints en cas de besoin. L'équipe paramédicale est formée par une infirmière d'éducation thérapeutique et un masseur-kinésithérapeute. Enfin, une secrétaire et une Attachée de Recherche Clinique (ARC) complètent l'équipe.

Les consultations ont lieu une demi-journée par mois, le jeudi après-midi, dans la salle d'unité d'appareillage de l'hôpital Jean REBEYROL. Trois à cinq patients sont vus chaque après-midi. Une première consultation dure une heure. Les patients sont adressés à cette première consultation par leur médecin référent qui les suit pour la ScS (interniste, dermatologue ou rhumatologue). Le rythme de suivi est décidé à l'issue de la consultation; ces consultations de suivi durant 45 minutes.

A l'arrivée, le patient est accueilli par l'infirmière qui lui explique le déroulement de la consultation. Elle lui délivre 3 documents : un flyer sur l'association des sclérodermiques de France, un livret sur la prévention des UD et un livre sur les questions posées par les patients sclérodermiques. Enfin, elle lui remet les questionnaires de qualité de vie (sHAQ) et de handicap fonctionnel (Main de Cochin) et évalue la douleur via l'Échelle Numérique (EN). Pendant que le patient remplit les scores, les médecins consultent son dossier afin de connaître le diagnostic exact (ScS limitée ou diffuse, SC), la durée d'évolution, les différentes atteintes systématiques... Ils notent le traitement actuel à partir de la dernière ordonnance, fournie par le patient.

La consultation débute à partir des scores obtenus en interrogeant le patient sur son handicap et sa gêne dans la vie quotidienne. L'interrogatoire recherche les différentes atteintes systémiques et leur retentissement. Ensuite, le patient est examiné par chaque médecin. L'interniste recense les atteintes systémiques et ausculte le patient au plan cardio-pulmonaire.

Le dermatologue calcule le score de Rodnan, examine les UD et prodigue des soins locaux si nécessaire, recherche des calcifications sous-cutanées et des télangiectasies. Le rééducateur et le rhumatologue s'intéressent aux amplitudes articulaires. Une attention particulière est portée à la main avec mesure de la distance pulpe-paume de chaque doigt, recherche d'une atteinte des MCP, IPP ou IPD, évaluation de la pince et des prises globales et fines. Les amplitudes des articulations des membres supérieurs et inférieurs sont calculées. L'amplitude thoracique et l'ouverture buccale sont mesurées. Au terme de l'examen clinique, chaque médecin remplit sa fiche « main sclérodermique » (Annexe 6).

Un projet de soins est alors élaboré avec le patient. Celui-ci repose principalement sur une prise en charge rééducationnelle. Ainsi, des séances de kinésithérapie en ville peuvent être prescrites. Le kinésithérapeute présent à la consultation enseigne des auto-exercices au patient. Si nécessaire, le patient peut être convoqué en hôpital de jour de rééducation ou rencontrer l'ergothérapeute. Enfin, des orthèses peuvent lui être confectionnées, des aides techniques être prescrites. Si le patient a des UD, des ordonnances de soins locaux sont mises à jour en fonction de l'évolution des plaies. Enfin, les traitements général et antalgique sont réévalués et modifiés si besoin.

Au terme, les modalités de suivi sont définies: suivi du patient à 3 mois, 6 mois, 1 an, suivi non systématique ou suivi non nécessaire. Le patient reçoit le prochain rendez vous par courrier, envoyé par l'infirmière le lendemain de la consultation. Les médecins peuvent également, si l'état du patient le nécessite, organiser une hospitalisation le jour de la consultation ou rapidement après la consultation. Lors d'un arrêt de suivi, celui-ci n'est pas définitif et le patient pourra être reconvoqué après demande du médecin référent.

Un dossier de consultation est créé pour chaque patient dans lequel sont insérés les fiches de chaque spécialiste, le courrier de consultation adressé au médecin traitant et une photocopie des ordonnances.

Objectifs et matériels et méthodes

1. Objectifs

L'objectif de ce travail est d'évaluer l'impact de la consultation pluridisciplinaire de la main sclérodermique sur le handicap global *via* le score sHAQ et sur l'atteinte de la main *via* l'indice fonctionnel de la main de Cochin à la troisième consultation.

Les objectifs secondaires sont de:

- caractériser les limitations de la main liées à la ScS;
- évaluer les limitations segmentaires articulaires au cours de la ScS;
- déterminer les facteurs entraînant une altération de l'autonomie fonctionnelle et globale;
- de préciser le handicap des patients sclérodermiques lors de la prise en charge initiale, en fonction du type de ScS, de la durée d'évolution et des éventuelles complications viscérales;
- de mettre en évidence l'impact de la consultation de la main sclérodermique sur le handicap global (sHAQ) en fonction du type de ScS, de la durée d'évolution et des éventuelles complications viscérales;
- de mettre en évidence l'impact de la consultation de la main sclérodermique sur le handicap de la main (main de Cochin) en fonction du type de ScS, de la durée d'évolution et des éventuelles complications viscérales.

2. Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective, unicentrique, réalisée au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Limoges.

Tous les patients ayant eu au moins une consultation pluridisciplinaire à la main sclérodermique entre le 23 avril 2009 et le 18 décembre 2014 ont été colligés.

Pour être inclus, les patients devaient avoir un diagnostic de ScS posé selon les critères de Leroy et Medsger ou les nouveaux critères de l'ACR/EULAR si le diagnostic était posé

après 2013 (5,28). Étaient également inclus les patients avec un diagnostic de syndrome de chevauchement tel que le syndrome de Sharp ou une scléromyosite.

Ont été exclus les patients dont le seul diagnostic était un lupus érythémateux diffus ou une polymyosite, sans atteinte sclérodermique.

Le recueil des données était réalisé de façon rétrospective à l'aide du dossier « consultation main sclérodermique » de chaque patient.

Pour chaque patient, des données générales ont été recueillies: le sexe, l'âge au moment de la première consultation, l'activité professionnelle (en activité, en arrêt de travail, en invalidité ou retraité) et la latéralité (droitier ou gaucher).

Les caractéristiques suivantes de la maladie étaient notées: diagnostic (ScS limitée ou diffuse, syndrome de chevauchement), date de début du phénomène de Raynaud, date de diagnostic de ScS, atteintes systémiques (pulmonaire, HTAP, digestive, rénale), traitements reçus (corticothérapie, hydroxychloroquine, immunosuppresseur, vasodilatateur, inhibiteur calcique, inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) ou antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA 2), statine, antécédent de cures d'iloprost dans les 6 mois précédents la première consultation, bosentan, autre traitement de l'HTAP, anti-agrégant plaquettaire, antalgique). Le handicap global était évalué avec le sHAQ et l'atteinte de la main était estimée avec l'indice fonctionnel de la main de Cochin.

Au plan rhumatologique, l'interrogatoire recherchait la présence d'aides humaines ou techniques, les antécédents de kinésithérapie ou le port d'orthèses. La douleur était évaluée *via* l'EN, en comptabilisant le nombre d'articulations douloureuses, le nombre d'articulations gonflées ou synovites, la présence d'une raideur matinale et sa durée en minutes. L'examen articulaire donnait une part importante à l'examen de la main. Il mesurait la distance pulpe-paume (DPP) en centimètres pour chaque doigt, évaluait la possibilité de réaliser une pince entre les doigts I et II, les doigts I et III, les doigts I et IV et les doigts I et V. L'atteinte des MCP, IPP ou IPD était notée. Les prises globales et fines étaient évaluées. Les mobilités articulaires des membres étaient colligées: épaules (abduction, élévation, rotation externe et interne), coudes (flexion, extension, pronation, supination), poignet (flexion et extension), hanches (flexion, extension, abduction, rotation externe et interne), genoux (flexion,

extension), chevilles (flexion dorsale et plantaire), l'atteinte des pieds et des orteils. Enfin, l'amplitude thoracique en centimètres et l'ouverture buccale en millimètres étaient mesurées.

Au plan dermatologique, étaient renseignés le score de Rodnan, la présence de télangiectasies, de calcifications sous cutanées et de déformation des mains. L'antécédent d'UD et leur nombre étaient collectés. La présence d'UD actifs au moment de la consultation était noté, en recherchant les facteurs favorisants: ischémie, tension cutanée, calcification ou autres (traumatisme, infection, dénutrition, ...).

Enfin, les traitements prescrits à l'issue de la consultation étaient renseignés à partir de la photocopie des ordonnances et du courrier. Étaient notés la prescription de kinésithérapie, l'apprentissage d'auto-posture, la prescription d'orthèses, la prise en charge en hôpital de jour de MPR ou en ergothérapie et les soins locaux dermatologiques.

Lors des consultations de suivi, le score sHAQ et l'indice fonctionnel de la main de Cochin, les mêmes paramètres articulaires et dermatologiques et les traitements prescrits étaient colligés, ainsi que l'apparition d'une nouvelle atteinte systémique et les modifications de traitements. L'intervalle entre chaque consultation était calculé en mois.

Le recueil des données a été effectué par un même opérateur à l'aide du logiciel Open Office Calc 3.1. L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel StatView.

Résultats

1. Population

Entre le 23 avril 2009 et le 18 décembre 2014, 88 patients ont été inscrits à la consultation de la « main sclérodermique », parmi lesquels 79 ont été vus. Parmi les 9 patients qui n'ont pas été vus, 7 ne sont jamais venus et 2 sont décédés avant la première consultation. Sur les 79 patients vus, 4 ont été exclus car ils ne répondaient pas aux critères diagnostiques: 1 pour erreur diagnostique, 2 pour lupus érythémateux diffus et 1 pour myosite. Au total, 75 patients ont été inclus dans l'analyse statistique (Annexe 7: diagramme de flux).

2. Statistiques descriptives

2.1. Première consultation

Parmi les 75 patients inclus, 60 patients étaient atteints de ScS (80%) dont 60 % (n=36) avaient une forme limitée et 40% (n=24) une forme diffuse; et 15 patients (20%) avaient un syndrome de chevauchement (6 patients présentaient un syndrome de Sharp et 9 une scléromyosite).

L'âge moyen des patients était de 57,9 \pm 13 ans, avec un sexe ratio de 1/3 (sexe masculin n=18). La durée moyenne d'évolution de la maladie était de 6,7 \pm 6,1 ans, la durée moyenne d'évolution du phénomène de Raynaud était de 9,7 \pm 9,7 ans.

L'atteinte digestive était la plus fréquente avec 53% (n=40) des patients, suivie de l'atteinte pulmonaire (27%, n=20), de l'HTAP (9%, n=7) et de l'atteinte rénale (3%, n=2).

Tous les patients possédaient des anticorps anti-nucléaires positifs: 47% (n=35) avaient des Ac anti-centromère et 18% (n=13) des Ac anti-Scl 70; 43% (n=32) avaient d'autres auto-Ac.

La majorité des traitements étaient prescrits dans le cadre du phénomène de Raynaud et de la vasculopathie: plus de la moitié des patients (57%, n=43) recevaient un traitement par inhibiteur calcique, 39% (n=29) prenaient des anti-agrégants plaquettaires, 33% (n=25) des statines et 5% (n=4) des vasodilatateurs. 8% (n=6) des sclérodermiques avaient bénéficié

d'une cure d'iloprost dans les 6 mois précédents la première consultation. 32% (n=24) des patients recevaient un traitement par IEC ou ARA 2. Le bosentan était prescrit chez 28% (n=21) des patients, les autres traitements anti-HTAP chez 11% (n=8) des malades. Enfin, 27% (n=20) des patients recevaient une corticothérapie, 16% (n=12) un traitement par hydroxychloroquine et 27% (n=20) étaient sous immunosuppresseurs.

Quatre-vingt-quatorze pour cent (n=51) des patients étaient droitiers.

Concernant le statut professionnel, 45% (n=32) des patients étaient retraités. Pour les actifs, 64% (n=25) occupaient un emploi, 31% (n=12) étaient en arrêt de travail et 5% (n=2) en invalidité. Vingt-sept pour cent (n=20) des patients bénéficiaient de séances de kinésithérapie avant la première consultation et 16% (n=12) portaient des orthèses. Concernant les aides, 8% (n=6) utilisaient une aide technique et 18% (n=13) sollicitaient une aide humaine.

Cinquante et un pour cent des patients (n=38) se plaignaient de douleurs articulaires avec un nombre moyen de 5,05+/-3,71 articulations douloureuses par patient et une EN moyenne de 3,95+/-2,2. Les limitations articulaires affectaient 45% des patients (n=32). Les caractéristiques en fonction de l'articulation limitée sont rapportées dans le tableau 1. Les synovites affectaient 10% (n=7) des patients. Quarante quatre pour cent (n=32) des patients avaient une raideur matinale d'une durée moyenne de 32+/-36 minutes. Seul 4% (n=3) des patients rapportaient des myalgies.

Tableau 1: Limitations articulaires des membres

n patients (pourcentage)	Droite	Gauche
Épaule	18 (25%)	14 (20%)
Coude	6 (8%)	5 (7%)
Poignet	20 (28%)	17 (24%)
Hanche	16 (23%)	15 (21%)
Genou	7 (10%)	7 (10%)
Cheville	9 (13%)	9 (13%)
Pied	10 (14%)	8 (11%)
Ampliation thoracique (cm)	3,51+/-1,64	
Ouverture buccale (mm)	40,08+/-10,15	

Quarante patients (58%) présentaient une atteinte de la main (Tableau 2). Cette atteinte se définit par une distance pulpe paume non nulle et/ou une altération des pinces digitales et/ou des limitations des articulations MCP, IPP et IPD. Vingt sept patients (39%) avaient au moins une augmentation de la distance pulpe paume à un doigt. Le nombre moyen de doigts ayant une distance pulpe-paume non nulle étaient de $1,91\pm 3,08$ doigts par patient. Sept patients (10%) présentaient une limitation d'une ou de plusieurs pinces digitales. En moyenne, $0,37\pm 1,34$ pinces par patient étaient altérées. 30 patients (43%) avaient une limitation articulaire de la main. Le nombre moyen d'articulations limitées par patient étaient de $1,01\pm 2,86$ pour les MCP, $2,34\pm 3,86$ pour les IPP et $1,86\pm 3,2$ pour les IPD.

Tableau 2: Atteintes de la main

	Main dominante	Deux mains
Limitation fermeture main	27 patients (39%)	
Nb doigts DPP non nulle/patient	$2,78\pm 1,63$	$4,89\pm 3,11$
DPP maximale (cm)	$2,76\pm 1,83$	
Altération des pinces	7 patients (10%)	
Nb altération pince/patient	$2,14\pm 1,35$	$3,71\pm 2,5$
Atteinte MCP	11 patients (16%)	
Nb MCP/patient	$3,36\pm 1,91$	$6,36\pm 4,25$
Atteinte IPP	26 patients (37%)	
Nb IPP/patient	$3,35\pm 1,94$	$6,31\pm 3,9$
Atteinte IPD	21 patients (30%)	
Nb IPD/patient	$3,38\pm 1,16$	$6,19\pm 2,68$

Nb: nombre; DPP: distance pulpe paume; MCP: articulation métacarpophalangienne, IPP: articulation interphalangienne proximale; IPD articulation interphalangienne distale

Le score de Rodnan moyen était de $6,97\pm 7,7$, avec des extrêmes de 0 à 36. Soixante six pour cent (n=46) des patients avaient des télangiectasies. Chez 39% (n=27) des patients, on observait une déformation des mains avec des calcifications sous-cutanées chez 23 patients (33%). Quarante et un patients (55%) avaient déjà eu des UD. Le nombre moyen d'UD antérieurs par patient était de $4,61\pm 5,71$. Cinq patients (7%) avaient des UD actifs au moment de la consultation.

Le score moyen sHAQ était de $1,090\pm 0,75$. Le score moyen de l'indice fonctionnel de la main de Cochin était de $22,99\pm 18,83$.

Concernant la prise en charge paramédicale, à l'issue de la première consultation, 42 patients (57%) bénéficiaient d'une prescription pour des séances de kinésithérapie et 20 patients (27%) recevaient une ordonnance pour une orthèse de posture. Des auto-exercices étaient enseignés à plus de la moitié des patients (53%, n=39). Une prise en charge par un ergothérapeute était proposée à 7 patients (9%). Enfin, 13 patients (18%) étaient hospitalisés pour une journée dans le service de MPR.

2.2. Consultations de suivi

Parmi les 75 patients inclus, 32 (43%) sont en cours de suivi, 32 (43%) bénéficient d'un suivi non systématique, 4 (5%) ne sont plus suivis (dont 1 arrêt par la patiente) et 7 (9%) sont décédés. Le suivi et sa périodicité étaient décidés à la fin de la consultation par les médecins présents. Le tableau 3 récapitule le nombre de patients en fonction du nombre total de consultation dont ils ont bénéficié. L'intervalle moyen entre deux consultations était de 11,57+/-6,4 mois. Le délai moyen de suivi était de 30,81+/-18,15 mois.

Tableau 3: Nombre de patients par consultation

Nombre de consultations	Nombre de patients	Intervalle moyen (mois)
1	33	
2	14	12,6
3	7	10,9
4	9	11,6
5	6	10,8
6	2	10
7	4	9,5

3. Statistiques analytiques

Les caractéristiques générales des patients sclérodermiques sont décrites dans le tableau 4. Les patients ayant un syndrome de chevauchement et les patients ayant une forme limitée de ScS ont été inclus dans le même groupe pour l'analyse statistique.

Tableau 4: Caractéristiques des patients sclérodermiques

	SCL et SC (n=51)	SCS (n=24)	<i>p</i>
Âge moyen (ans)	56,2+/-12,9	61,3+/-12,6	0,1128
Sexe ratio H/F	9/42	9/15	0,0604
Durée d'évolution de la maladie			
Raynaud (ans)	10,1+/-8,4	8,5+/-11,9	0,5362
ScS (ans)	6,6+/-6	6,6+/-6,5	0,9928
Atteinte systémique			
Atteinte pulmonaire	9	11	0,01
HTAP	0	7	<0,0001
Atteinte digestive	27	13	0,9210
Atteinte rénale	0	2	0,0367
Score de Rodnan	5+/-6,2	11+/-9,1	0,015
Antécédent d'UD	28	13	0,9667
Anticorps			
Ac anti SCL 70	6	7	0,0693
Ac anti centromère	27	8	0,0955
Traitements reçus			
Corticoïdes	15	5	0,4332
Hydroxychloroquine	8	4	0,9140
Immunosuppresseurs	10	10	0,0439
Vasodilatateur	3	1	0,7577
Inhibiteur calcique	31	12	0,3784
IEC/ARA 2	12	12	0,0219
Statine	14	11	0,1159
Antécédent de cures d'iloprost	5	1	0,4012
Bosentan	11	10	0,0706
Autre traitement de l'HTAP	2	6	0,0058
Anti-agrégant plaquettaire	21	8	0,5153
Score de la main de Cochin	23+/-19,4	23,1+/-17,2	0,9655
Score sHAQ	0,965+/-0,796	1,354+/-0,601	0,0371

SCL: Sclérodémie limitée; SC: syndrome de chevauchement; SCS: Sclérodémie diffuse; HTAP: Hypertension artérielle pulmonaire; Ac: anticorps; UD: ulcères digitaux; IEC: inhibiteur de l'enzyme de conversion; ARA 2: antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2; sHAQ: scleroderma Health Assessment Questionnaire

Il n'y a pas de différence d'âge, de sexe ou de durée d'évolution de la maladie entre les formes limitée et diffuse. Les patients ayant une forme diffuse présentent plus d'atteinte pulmonaire et d'HTAP et ont un score de Rodnan plus élevé ($p<0,05$). Leur autonomie globale (score sHAQ) est significativement plus altérée ($p<0,05$).

3.1. Atteinte de la main

Parmi les 75 patients, 40 (53%) présentaient une atteinte de la main. Les caractéristiques des patients sont récapitulées dans le tableau 5.

Tableau 5: Caractéristiques des patients présentant une atteinte de la main

	Atteinte main n=40	Pas d'atteinte main n=30	p
Âge moyen (années)	62+/-11,3	53,7+/-12,6	0,0051
Durée d'évolution de la maladie			
Raynaud (années)	11,5+/-11,6	6,6+/-5,1	0,0527
ScS (années)	8+/-7	4,2+/-3,4	0,0186
Forme de ScS			0,3396
Limitée	25	22	
Diffuse	15	8	
Score de Rodnan	9,8+/-8,6	4,1+/-5,2	0,0021
Score de la main de Cochin	27,3+/-20,3	17,2+/-14,2	0,0229
Score sHAQ	1,268+/-0,751	0,912+/-0,707	0,0482
Statut professionnel			0,5325
Actif ou retraité	32	22	
Arrêt de travail ou invalidité	7	7	
Aide humaine	9	31	0,0717
Aide technique	4	36	0,2838
Prescriptions			
Kinésithérapie	28	11	0,008
Orthèse	17	2	0,0008
Auto-exercices	28	9	0,0009
HDJ MPR	12	1	0,0045
Ergothérapie	6	0	0,0265

ScS: sclérodémie; sHAQ: scleroderma Health Assessment Questionnaire; HDJ MPR: hôpital de jour en Médecine Physique et de Réadaptation

L'atteinte fonctionnelle de la main augmente avec l'âge ($p=0,005$) et est corrélée à la durée d'évolution du Raynaud et de la ScS ($p<0,05$). Si elle n'apparaît pas clairement reliée avec le type de ScS, les patients présentant une atteinte fonctionnelle ont un score de Rodnan plus élevé et des scores sHAQ et de la main de Cochin plus altérés ($p<0,05$).

L'atteinte de la main est corrélée à la présence d'une HTAP (100% *versus* 52%, $p=0,0157$).

Les limitations de fermeture de la main, les limitations articulaires des MCP, IPP ou IPD ne sont pas corrélées avec la forme diffuse de la ScS. En revanche, elles sont significativement liées au score de Rodnan (10,8+/-9,3 *versus* 5,2+/-5,8, $p=0,0032$ pour les limitations de fermeture; 12,7+/-10,1 *versus* 6,5+/-7,1, $p=0,0192$ pour les MCP; 11+/-8,8 *versus* 5,3+/-6,4, $p=0,0025$ pour les IPP; 10,1+/-9 *versus* 6,2+/-7, $p=0,0632$ pour les IPP). Ces atteintes apparaissent indépendantes de la durée d'évolution du phénomène de Raynaud et de la ScS et de l'existence d'UD antérieurs. Seule la distance pulpe paume maximale est liée à l'âge ($p=0,103$, $p=0,0073$).

Quarante et un patients (55%) avaient des antécédents d'UD. Leurs caractéristiques sont rapportées dans le tableau 6. Le nombre d'UD antérieurs apparaît indépendant de l'âge, de la forme limitée ou diffuse de la maladie, de la durée d'évolution du phénomène de Raynaud et de la ScS. Il est cependant corrélé au score de Rodnan ($p=0,466$, $p=0,0048$). De la même façon, la présence d'UD actifs au moment de la consultation ($n=5$, 7%) est indépendante de l'âge, de la durée d'évolution de la ScS, du score de Rodnan mais est liée à la durée d'évolution du phénomène de Raynaud (19+/-8,5 *versus* 8,2+/-7,3 ans, $p=0,0062$). La présence d'UD actifs altère la mobilité des articulations IPP (100% *versus* 33%, $p=0,0075$) et IPD (75% *versus* 27%, $p=0,0419$). La présence d'UD actifs n'influence pas significativement la douleur exprimée par l'EN.

Tableau 6: Caractéristiques des patients ayant eu des UD

	Antécédents d'UD	Pas d'UD	p
	n=41	n=32	
Âge (ans)	57,5+/-15,1	57,7+/-10,1	0,9470
Durée d'évolution de la maladie			
Raynaud (ans)	10,4+/-8,8	7+/-5,8	0,734
ScS (ans)	7,6+/-6,7	5,6+/-5,2	0,2055
Forme de ScS (n patients)			0,9667
Limitée	13	10	
Diffuse	28	22	
Atteintes systémiques (n patients)			
Pulmonaire	17	3	0,0023
HTAP	2	4	0,2394
Rein	0	2	0,1046
Digestive	28	10	0,0017
Score de Rodnan	8,4+/-7,9	5,3+/-7,4	0,0897
Traitements reçus (n patients)			
Inhibiteur calcique	29	14	0,0201
Bosentan	19	1	<0,0001
Autres traitements de l'HTAP	5	2	0,3920
Cure d'iloprost 6 mois avant	5	1	0,1015
Vasodilatateur	3	1	0,4349
Anti-agrégant plaquettaire	21	8	0,0231
Statine	13	11	0,8098
Corticothérapie	13	7	0,35
Immunosuppresseur	9	11	0,2376
Antalgiques	8	6	0,9346
Statut professionnel			0,223
Actif ou retraité	35	21	
Arrêt ou invalidité	4	10	
EN	1,3+/-2,5	1,9+/-2,3	0,3225
Score de la main de Cochin	24,6+/-20	21+/-17,2	0,4255
Score sHAQ	1,118+/-0,691	1,079+/-0,843	0,8308

UD: Ulcères Digitaux; ScS: sclérodémie; HTAP: Hypertension Artérielle Pulmonaire; EN: Échelle Numérique; sHAQ: scleroderma Health Assessment Questionnaire

3.2. Atteinte des membres et de la bouche

Les limitations articulaires des membres ne sont pas liées à la durée d'évolution de la ScS ou du phénomène de Raynaud. Les patients ayant une ScS diffuse se caractérisent par des limitations importantes des membres, comme décrit dans le tableau 7. Le tableau 8 récapitule les limitations des membres, corrélées au score de Rodnan. L'âge influence l'atteinte des genoux (68+/-7 *versus* 57,5+/-12,4 ans, $p=0,0312$).

Tableau 7: Limitations des membres en fonction du type de ScS

	ScL (n=47)	SCS (n=24)	<i>p</i>
Limitation membres	17 (36%)	15 (62,5%)	0,0349
Épaule			
Droite	7 (15%)	11 (46%)	0,0046
Gauche	5 (11%)	9 (37,5%)	0,0071
Coude			
Droit	2 (4%)	4 (17%)	0,0753
Gauche	1 (2%)	4 (17%)	0,0235
Poignet			
Droit	9 (19%)	11 (46%)	0,0181
Gauche	8 (17%)	9 (37,5%)	0,0558
Hanche			
Droite	9 (19%)	7 (29%)	0,3392
Gauche	8 (17%)	7 (29%)	0,2357
Genou			
Droit	2 (4%)	5 (21%)	0,0267
Gauche	2 (4%)	5 (21%)	0,0267
Cheville			
Droite	4 (8%)	5 (21%)	0,1399
Gauche	4 (8%)	5 (21%)	0,1399

ScS: Sclérodémie; ScL: forme limitée; SCS: forme diffuse

Tableau 8: Limitations des membres en fonction du score de Rodnan

	Limitation	Pas de limitation	p
Limitation membres	10,5+/-9,3	4,6+/-5	0,001
Épaule			
Droite	12,2+/-10	5,6+/-6,2	0,002
Gauche	13,4+/-10,3	5,7+/-6,2	0,0006
Coude			
Droit	21,7+/-12,5	5,9+/-5,7	<0,0001
Gauche	21+/-8,7	6,2+/-6,7	<0,0001
Poignet			
Droit	12,9+/-10,4	5+/-5	<0,0001
Gauche	14+/-11	5+/-5	<0,0001
Hanche			
Droite	11,7+/-9,1	6+/-7	0,0102
Gauche	11,7+/-9,1	6+/-7	0,0102
Genou			
Droit	12,6+/-11,7	6,6+/-7,1	0,0545
Gauche	12,6+/-11,7	6,6+/-7,1	0,0545
Cheville			
Droite	12,7+/-10,4	6,4+/-7,1	0,0234
Gauche	12,7+/-10,4	6,4+/-7,1	0,0234

La présence d'articulations douloureuses et leur nombre sont indépendants de la forme limitée ou diffuse de la ScS, de la durée d'évolution du Raynaud et de la ScS, du score de Rodnan ou de l'âge du patient. La présence d'une raideur matinale et sa durée ne sont pas liées à l'âge, à la forme ou la durée d'évolution de la ScS, au score de Rodnan. L'existence de myalgies ou synovites n'est pas influencée par la forme diffuse, la durée d'évolution de la ScS ou le score de Rodnan. En revanche, les myalgies sont corrélées au score de Rodnan (16,7+/-1,5 *versus* 6,6+/-7,7, $p=0,0275$). L'EN est indépendante de l'âge, de la forme diffuse ou limitée, de la durée d'évolution de la maladie et du score de Rodnan.

Les limitations de l'ouverture buccale sont corrélées à la forme diffuse de la ScS (36,1+/-10,7 *versus* 42+/-9,4 mm, $p=0,0362$) et au score de Rodnan ($\rho=0,123$, $p=0,0051$), indépendamment de l'âge et de la durée d'évolution de la ScS.

3.3. Scores

Il n'y a pas de différence significative entre la forme limitée ou diffuse de la ScS et le score de la main de Cochin. En revanche, les patients ayant une forme diffuse ont un score sHAQ plus élevé (1,354+/-0,601 *versus* 0,965+/-0,796, $p=0,0371$).

Le score de la main de Cochin n'est pas influencé par les différentes atteintes systémiques de la ScS. Le sHAQ est significativement altéré devant la présence d'une HTAP (1,821+/-0,695 *versus* 1,014+/-0,727, $p=0,064$) et d'une atteinte rénale (2,19+/-0,622 *versus* 1,06+/-0,741, $p=0,0364$).

L'atteinte de la main au cours de la ScS altère l'autonomie fonctionnelle (main de Cochin, 27,3+/-20,3 *versus* 17,2+/-14,2, $p=0,0229$) et globale (sHAQ, 1,268+/-0,751 *versus* 0,912+/-0,707, $p=0,0482$).

Les limitations de fermeture de la main retentissent sur le score de la main de Cochin (30+/-21,1 *versus* 18,5+/-15,4, $p=0,0112$) et le sHAQ (1,351+/-0,781 *versus* 0,97+/-0,705, $p=0,0394$). L'atteinte des MCP et des IPD altère significativement le score de la main de Cochin (respectivement, 35+/-22,7 *versus* 20,7+/-17,1, $p=0,0183$ et 30,5+/-22,4 *versus* 19,7+/-15,7, $p=0,0244$). Le nombre d'articulations altérées influence significativement les deux scores (nombre de MCP et Cochin: $\rho=0,164$ $p=0,0006$; nombre d'IPP et Cochin: $\rho=0,144$, $p=0,0012$; nombre d'IPD et Cochin: $\rho=0,123$, $p=0,003$; nombre de MCP et sHAQ: $\rho=0,120$ $p=0,0035$; nombre d'IPP et sHAQ: $\rho=0,084$, $p=0,0131$).

Le fait d'avoir un antécédent d'UD n'interagit pas avec les scores. En revanche, le nombre d'UD antérieurs impacte le score de la main de Cochin ($\rho=0,116$, $p=0,0421$) et le sHAQ ($\rho=0,166$, $p=0,0137$). La présence d'UD actifs limite l'autonomie fonctionnelle *via* le score de la main de Cochin (44+/-22,6 *versus* 21,4+/-11,6, $p=0,0082$), sans retentissement sur l'autonomie globale (1,690+/-1,04 *versus* 1,065+/-0,731, $p=0,778$).

Concernant les articulations des membres, il existe une corrélation significative entre les scores de la main de Cochin et sHAQ et la limitation de l'épaule droite (respectivement, 30,7+/-24,1 *versus* 20,5+/-15,6, $p=0,0423$ et 1,484+/-0,626 *versus* 0,993+/-0,744 $p=0,0145$), des poignets (respectivement, 31,6+/-21,6 *versus* 19,8+/-16,1, $p=0,0149$ et 1,449+/-0,694 *versus* 0,988+/-0,728, $p=0,0176$ à droite et 32,1+/-23,2 *versus* 20,3+/-16, $p=0,0201$ et

1,476+/-0,749 *versus* 1,005+/-0,711, $p=0,0213$ à gauche) et des genoux (respectivement, 39,6+/-23 *versus* 21,3+/-17,2, $p=0,0119$ et 1,679+/-0,739 *versus* 1,056+/-0,723, $p=0,0345$, bilatéralement). Le sHAQ est également influencé de façon significative par une atteinte des hanches (1,508+/-0,685 *versus* 1,004+/-0,726, $p=0,0158$ à droite et 1,542+/-0,695 *versus* 1,004+/-0,720, $p=0,0118$ à gauche).

3.4. Statut professionnel et aides

Le fait d'être en arrêt de travail ou en invalidité n'est pas corrélé à la forme limitée ou diffuse, à la durée d'évolution de la maladie ou au score de Rodnan. Il n'est pas non plus expliqué par la présence d'atteintes systémiques. Les patients ne travaillant pas ne se caractérisent pas par des limitations articulaires plus importantes, que ce soit au niveau de la main ou des membres. En revanche, ils rapportent significativement plus de myalgies (14% *versus* 2%, $p=0,0411$). Les patients actifs jouissent d'une meilleure autonomie, tant au niveau fonctionnel (main de Cochin: 20,4+/-16,4 *versus* 31,9+/-23,9, $p=0,0354$) qu'au niveau global (sHAQ: 0,987+/-0,710 *versus* 1,496+/-0,830, $p=0,23$).

Les patients bénéficiant d'une aide humaine à domicile sont plus âgés (66,7+/-7,8 *versus* 55,9+/-13,2 ans, $p=0,056$) et présentent une forme diffuse de la maladie (37,5% *versus* 8%, $p=0,0018$) avec présence d'une HTAP (71% *versus* 12%, $p<0,0001$). Ils se caractérisent par des difficultés accrues de fermeture des mains (nombre de doigts ayant une DPP non nulle: 3,9+/-3,7 *versus* 1,5+/-2,8, $p=0,0178$), une limitation des MCP (45% *versus* 10%, $p=0,0035$) et des limitations des membres (épaules droite 50% *versus* 20%, $p=0,0313$ et gauche 42% *versus* 15%, $p=0,0361$; poignet droit 58% *versus* 22%, $p=0,0108$; chevilles 33% *versus* 8%, $p=0,0183$). On ne note pas de différence statistiquement significative concernant l'autonomie de ces patients, tant au niveau fonctionnel (main de Cochin: 30,2+/-20,5 *versus* 21,8+/-18,2, $p=0,1435$) que global (sHAQ: 1,396+/-0,848 *versus* 1,042+/-0,722, $p=0,1240$).

Les patients utilisant une aide technique souffrent plus d'HTAP (33% *versus* 7%, $p=0,0371$) et d'atteinte rénale (16% *versus* 1%, $p=0,278$). Bien qu'ils ne présentent pas plus de limitations articulaires, leur score d'autonomie sHAQ est plus élevé (1,859+/-0,898 *versus* 1,038+/-0,707, $p=0,0093$).

3.5. Prescriptions

La prescription de kinésithérapie est liée à l'atteinte de la main (72% *versus* 40%, $p=0,008$), notamment de part le nombre d'articulations IPP limitées (3,2+/-4,2 *versus* 0,97+/-2,7, $p=0,0166$), et au score de Rodnan (9,2+/-8,4 *versus* 3,8+/-5,4, $p=0,0028$). Les limitations des autres articulations n'influencent pas la prescription de séances de kinésithérapie.

La prescription d'orthèses de posture concerne les patients présentant une forme diffuse de la ScS (42% *versus* 20%, $p=0,0495$) avec un score de Rodnan élevé (13,7+/-9,5 *versus* 4,5+/-5,1, $p<0,0001$) et ayant une atteinte de la main (42,5% *versus* 7%, $p=0,0008$). Les facteurs motivant cette prescription sont la DPP maximale (1,76+/-1,9 *versus* 0,82+/-1,7 cm, $p=0,0466$), le nombre d'articulations MCP (2,3+/-4,1 *versus* 0,54+/-2,1, $p=0,0241$), IPP (4,95+/-4,8 *versus* 1,37+/-3, $p=0,0004$) et IPD (3,42+/-4 *versus* 1,28+/-2,7, $p=0,0115$) atteintes.

L'apprentissage d'auto-exercices et d'auto-postures est réalisé auprès de patients présentant une atteinte de la main (70% *versus* 30%, $p=0,0009$) avec des difficultés de fermeture de la main (70% *versus* 40%, $p=0,0153$), une atteinte des IPP (77% *versus* 37%, $p=0,0019$) et des IPD (76% *versus* 43%, $p=0,0105$). L'atteinte des membres *via* la limitation des épaules (78% *versus* 45%, $p=0,0169$ à droite et 79% *versus* 47%, $p=0,036$), du coude gauche (100% *versus* 50%, $p=0,0307$), des poignets (75% *versus* 45%, $p=0,0205$ à droite et 76% *versus* 46%, $p=0,0296$) et des hanches (81% *versus* 45%, $p=0,0115$ à droite et 86% *versus* 45%, $p=0,0038$ à gauche) motive également cet apprentissage. Enfin, les auto-exercices sont corrélés au score de Rodnan (9,1+/-8,7 *versus* 4,5+/-5,6, $p=0,0095$).

Une hospitalisation de jour en MPR est prescrite aux patients ayant une forme diffuse (33% *versus* 10%, $p=0,0135$), un score de Rodnan élevé (15,9+/-9,5 *versus* 5+/-5,7, $p<0,0001$) et ayant une autonomie altérée (sHAQ:1,597+/-0,752 *versus* 1+/-0,715, $p=0,0084$). Ces patients se caractérisent par une atteinte de la main (30% *versus* 3%, $p=0,0045$) avec des difficultés de fermeture (37% *versus* 7%, $p=0,0019$), une altération des pinces digitales (57% *versus* 14%, $p=0,0057$) et une limitation des IPP (35% *versus* 9%, $p=0,008$). L'atteinte des articulations des membres supérieurs (épaule droite: 39% *versus* 11%, $p=0,009$, épaule gauche: 43% *versus* 12%, $p=0,008$, coude droit: 67% *versus* 14%, $p=0,0014$, coude gauche: 80% *versus* 14%, $p=0,0002$, poignet droit: 45% *versus* 8%, $p=0,0003$, poignet gauche: 47% *versus* 9%, $p=0,0004$), des hanches (44% *versus* 11%, $p=0,0028$ à droite et 47% *versus* 11%,

$p=0,0014$ à gauche) et des chevilles (44% *versus* 15%, $p=0,0301$ bilatéralement) ainsi que la limitation de l'ouverture buccale (33,3+/-8,3 *versus* 41,5+/-9,9 mm, $p=0,0125$) motive également cette hospitalisation.

Une prise en charge par un ergothérapeute est proposée aux patients ayant un score de Rodnan élevé (12,9+/-11,8 *versus* 6,3+/-7, $p=0,0327$) et ayant une altération de leur autonomie (sHAQ: 1,643+/-0,972 *versus* 1,048+/-0,711, $p=0,0456$). L'atteinte de la main caractérisée par une limitation de la fermeture (19% *versus* 2%, $p=0,0202$), une altération des pinces digitales (57% *versus* 3%, $p<0,0001$), une limitation des MCP (36% *versus* 3%, $p=0,0004$) et le nombre d'IPP atteintes (6,3+/-5 *versus* 1,97+/-3,6, $p=0,0072$) donne lieu à cette prise en charge. Les limitations des membres concernées sont l'épaule droite (22% *versus* 4%, $p=0,0150$), les poignets (25% *versus* 2%, $p=0,0017$ à droite et 24% *versus* 4%, $p=0,0104$ à gauche), les hanches (25% *versus* 4%, $p=0,0069$ à droite et 27% *versus* 4%, $p=0,0043$ à gauche) et les genoux (43% *versus* 5% bilatéralement, $p=0,0006$).

4. Évolution

Le tableau 9 montre les caractéristiques des patients en fonction de l'année de la première consultation. Bien que l'on note des disparités, il y a peu de différence statistiquement significative. Les patients vus en 2011 et 2012 ont un score de Rodnan inférieur à ceux vus en 2009 ($p=0,0003$ et $p=0,0037$). Le handicap global des patients vus pour la première fois en 2011 est moindre que celui des patients vus en 2009 (sHAQ: 0,617 *versus* 1,256, $p=0,0292$).

L'évolution des scores au cours du suivi est récapitulée dans le tableau 10.

Au cours du suivi, 7 patients (9%) sont décédés. Bien qu'ils ne soient pas plus âgés ni ne présentent pas plus de forme diffuse, ils présentaient plus fréquemment une atteinte pulmonaire (26% *versus* 4%, $p=0,0036$) et une atteinte rénale (14% *versus* 1,5%, $p=0,0470$), avec un score de Rodnan plus élevé (15,9+/-6,2 *versus* 6+/-7,3, $p=0,001$). Ces patients avaient également un handicap plus important, tant fonctionnel (Cochin: 41,7+/-29,7 *versus* 21,3+/-16,5, $p=0,0056$) que global (sHAQ: 1,903+/-0,804 *versus* 1,012+/-0,710, $p=0,0026$).

Tableau 9: Caractéristiques des patients selon l'année de première consultation

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
	n=13	n=13	n=13	n=17	n=9	n=10
Âge moyen (ans)	57	60,3	58,5	55,9	57,1	60
Durée évol ScS (ans)	6,3	4,8	8	7,5	6,6	6,9
Rodnan	12,6	8,6	3,4	4,8	8,8	4,2
sHAQ	1,256	1,510	0,617	1,117	1,097	0,887
Main de Cochin	23,6	31,8	15,8	24,7	18,1	21,5

évol: évolution; ScS: sclérodémie systémique; sHAQ: scleroderma Health Assessment Questionnaire

Tableau 10: Scores fonctionnels au cours du suivi

	Consult 1	Consult 2	Consult 3	Consult 4	Consult 5	Consult 6	Consult 7
	n=75	n=42	n=28	n=21	n=12	n=6	n=4
Rodnan	7,08	6,54	6,56	5,75	6,45	5,67	6,25
Cochin	22,99	25,1	23,86	24,76	22,67	20,33	38,25
sHAQ	1,090	1,028	1,121	1,125	0,865	0,88	1,28

Consult: consultation; sHAQ: scleroderma Health Assessment Questionnaire

À l'issue de la première consultation, 48 patients (64%) poursuivaient le suivi. Il n'y a pas de différence statistiquement significative concernant l'âge, le statut limité ou diffus de la ScS, le score de Rodnan, le score de la main de Cochin ($22,6 \pm 17,3$ versus $23,6 \pm 21,7$, $p=0,8268$) et le score sHAQ ($1,050 \pm 0,704$ versus $1,160 \pm 0,854$, $p=0,55$) entre les patients dont le suivi est poursuivi et ceux qui ne seront pas suivis.

4.1. Deuxième consultation

Quarante deux patients ont été vus lors d'une deuxième consultation. Le délai moyen de suivi est de $12,62 \pm 9,22$ mois. Au cours du suivi, 6 patients (14%) ont présenté une nouvelle atteinte systémique et 6 patients (14%) ont eu de nouveaux UD.

On note une amélioration significative du handicap global avec un score sHAQ à $1,028 \pm 0,675$ versus $1,090 \pm 0,757$, $p < 0,0001$. En effet, 55% (n=22) des patients améliorent

leur score sHAQ au début de la deuxième consultation, 5% (n=2) ont un score stable et 40% (n=16) s'aggravent. Il n'existe pas de différence significative entre les patients qui s'améliorent et ceux qui ne s'améliorent pas concernant les caractéristiques de la ScS (diffuse ou limitée, atteintes systémiques initiales, antécédent d'UD ou UD évolutifs, score de Rodnan initial, nouvelle atteinte systémique apparue au cours du suivi) ou les scores initiaux sHAQ et de la main de Cochin.

En revanche, il existe une détérioration du handicap fonctionnel de la main avec un score de la main de Cochin à $25,1 \pm 19,66$ versus $22,99 \pm 18,83$, $p < 0,0001$. Ainsi, 50% (n=20) des patients aggravent leur score alors que 7,5% (n=3) sont stables et 42,5% (n=17) s'améliorent. Il n'y a pas de différence entre les patients s'aggravant et ceux ne s'aggravant pas concernant les caractéristiques de la ScS, les scores initiaux et la prescription de kinésithérapie.

Entre les deux consultations, le score de Rodnan s'améliore significativement de $7,44 \pm 5,85$ à $6,54 \pm 5,65$, $p < 0,0001$. En revanche, il n'existe pas de différence concernant l'EN ou le nombre d'articulations douloureuses. 85,7% (n=24) des patients poursuivent les séances de kinésithérapie et 12% (n=5) des patients reçoivent une nouvelle prescription de kinésithérapie.

A l'issue de la deuxième consultation, 36 patients (85,7%) sont reconvoqués. Il n'existe pas de différence statistiquement significative entre ceux qui cessent et ceux qui poursuivent le suivi concernant le statut diffus ou limité de la ScS, le score de Rodnan, les scores sHAQ et de la main de Cochin initiaux et les scores de la deuxième consultation. En revanche, les patients qui n'étaient plus suivis sont plus âgés ($67,8$ versus $58,4$ ans; $p = 0,0497$).

4.2. Troisième consultation

Vingt-huit patients ont bénéficié d'au moins 3 consultations. Le délai moyen de suivi est de $23,3 \pm 10,2$ mois, (extrêmes 8-51 mois). Au cours du suivi, 3 patients (11%) ont présenté une nouvelle atteinte systémique et 10 patients (36%) ont eu de nouveaux UD.

L'impotence fonctionnelle est significativement moins importante avec un score moyen de la main de Cochin à $23,85 \pm 15,53$ à la troisième consultation versus $23,97 \pm 19,57$

lors de la première consultation, $p=0,0004$. En effet, 43% ($n=12$) des patients rapportent une amélioration de leur score, 7% ($n=2$) sont stables et 50% ($n=14$) s'aggravent. Les patients qui s'améliorent sont ceux qui avaient les scores initiaux les plus élevés: $37,83\pm 20$ *versus* $13,56\pm 11,3$, $p=0,0004$ pour le score de la main de Cochin et $1,521\pm 0,65$ *versus* $0,775\pm 0,67$, $p=0,0068$ pour le score sHAQ.

En revanche, l'autonomie globale se dégrade avec un score sHAQ moyen à $1,121\pm 0,8$ à la troisième consultation *versus* $1,095\pm 0,75$ lors de la première consultation, $p=0,0008$. Cependant, 50% ($n=14$) des patients améliorent leur score sHAQ à la troisième consultation alors que 11% ($n=3$) stabilisent leur score et 39% ($n=11$) s'aggravent. Il n'existe pas de différence significative concernant les caractéristiques de la maladie entre les patients s'améliorant et les autres. En revanche, ceux qui s'améliorent ont un score sHAQ à la consultation 3 significativement inférieur aux autres ($0,679\pm 0,472$ *versus* $1,563\pm 0,827$, $p=0,0018$).

Le score de Rodnan s'améliore significativement entre la première et la troisième consultation avec un score moyen à $6,56\pm 5,93$ *versus* $7,37\pm 6,23$, $p=0,007$. On ne note pas de différence significative quant à l'EN ($1,84\pm 2,56$ *versus* $1,4\pm 2,19$, $p=0,5881$). Les patients rapportent moins d'articulations douloureuses, sans que cela soit significatif ($0,96\pm 1,93$ *versus* $2,93\pm 4,46$, $p=0,8403$). Les prescriptions de kinésithérapie sont similaires au cours des 2 consultations, 18 patients (64%) à la première consultation *versus* 21 patients (75%) à la troisième consultation, $p=0,6488$. Cependant, 78% ($n=14$) des patients poursuivent les séances de kinésithérapie et 25% ($n=7$) initient celles-ci.

A l'issue de la troisième consultation, 24 patients (85,7%) sont reconvoqués. Il n'existe pas de différence statistiquement significative entre ceux qui cessent et ceux qui poursuivent le suivi concernant le statut diffus ou limité de la ScS, le score de Rodnan, les scores sHAQ et de la main de Cochin initiaux et ceux de la troisième consultation.

4.3. Quatrième consultation

Vingt et un patients ont bénéficié d'au moins 4 consultations. Le délai moyen de suivi est de 33,9 \pm 11,1 mois, (extrêmes 13-54 mois). Au cours du suivi, 2 patients (10%) ont présenté une nouvelle atteinte systémique et 7 patients (33%) ont souffert d'UD.

On note une dégradation du score de la main de Cochin avec un score à 24,8 \pm 19 à la quatrième consultation *versus* 24,5 \pm 19,9 lors de la première consultation, $p=0,007$. Pourtant, 48% (n=10) des patients améliorent leur score, 10% (n=2) sont stables et seulement 42% (n=9) se dégradent. Il n'existe pas de différence statistique concernant les caractéristiques de la ScS et les scores initiaux entre les patients s'améliorant et les autres.

Le score sHAQ s'altère de façon significative 1,125 \pm 0,835 *versus* 1,109 \pm 0,76, $p=0,0005$). Ainsi, 52% des patients (n=11) aggravent leur score, 5% (n=1) sont stables et 43% (n=9) s'améliorent. Il n'existe pas de différence statistique concernant les caractéristiques de la ScS et les scores initiaux entre les patients qui s'aggravent et ceux qui ne s'aggravent pas.

Le score de Rodnan s'améliore significativement entre la première et la quatrième consultation, 5,6 \pm 3,9 *versus* 7,9 \pm 6,6, $p=0,0008$. On ne note pas de différence significative quant à l'EN moyenne 1,206 \pm 2,29 *versus* 2,125 \pm 2,39, $p=0,4936$. Les patients rapportent moins d'articulations douloureuses, sans que cela soit significatif (0,85 \pm 1,57 *versus* 3,05 \pm 4,76, $p=0,1231$). Les prescriptions de kinésithérapie sont significativement moins nombreuses lors de la quatrième consultation que lors de la première, 11 (52%) *versus* 13 (62%), $p=0,0072$. 77% (n=10) des patients poursuivent la kinésithérapie et 5% (n=1) bénéficient d'une nouvelle prescription.

A l'issue de la quatrième consultation, 19 patients (90%) sont reconvoqués. Il n'existe pas de différence statistiquement significative entre ceux qui cessent et ceux qui poursuivent le suivi concernant le statut diffus ou limité de la ScS, les scores de Rodnan et sHAQ initiaux. Les patients pour lesquels le suivi n'est pas programmé (n=2) avaient un score de la main de Cochin lors de la première consultation significativement plus élevé, 55,5 \pm 14,85 *versus* 21,21 \pm 17,62, $p=0,0162$; (score à la quatrième consultation: 42,5 \pm 20,5 *versus* 22,9 \pm 18,4, $p=0,1710$).

4.4. Cinquième consultation

Douze patients ont bénéficié d'au moins 5 consultations. Le délai moyen de suivi est de 42,83+/-11,95 mois, (extrêmes 25-64 mois). Au cours du suivi, 2 patients (17%) ont présenté une nouvelle atteinte systémique et 6 patients (50%) ont constaté de nouveaux UD.

On note une altération significative du score moyen de la main de Cochin 22,67+/-17,09 *versus* 20,67+/-18,61, $p=0,0323$. Ainsi, 50% (n=6) des patients aggravent leur score, 8% (n=1) sont stables et 42% (n=5) s'améliorent. Il n'existe pas de différence concernant les caractéristiques de la maladie. En revanche, les patients s'aggravant avait un score sHAQ initial plus faible 0,609+/-0,482 *versus* 1,271+/-0,515, $p=0,0443$.

Il n'y a pas de différence statistiquement significative entre la première et la cinquième consultation concernant l'autonomie globale sHAQ (0,94+/-0,588 *versus* 0,865+/-0,51, $p=0,1158$), le score de Rodnan (8,83+/-6,31 *versus* 6,45+/-4,93, $p=2802$), le nombre d'articulations douloureuses (1,08+/-1,78 *versus* 0,42+/-0,79, $p=0,0626$) ou la douleur globale (0,86+/-1,64 *versus* 1,54+/-2,17, $p=0,8113$). Les prescriptions de kinésithérapie concernent 9 (75%) patients à la première consultation et 8 (66%) patients à la cinquième. La kinésithérapie est poursuivie chez 66% (n=6) des patients et initiée chez 16% (n=2) des patients.

Discussion

La ScS est une maladie rare atteignant divers organes associant fibrose, vasculopathie et auto-immunité (1). Elle est responsable d'un handicap dans la vie courante avec une diminution de la qualité de vie (52) et d'un retentissement professionnel important (54).

Cette étude montre l'intérêt d'une prise en charge pluridisciplinaire du handicap lié à la ScS. En effet, dès la troisième consultation, 43% des patients rapportaient une amélioration de leur score de la main de Cochin et 50% des patients amélioraient leur score sHAQ.

La population étudiée comporte 75 patients, d'âge moyen 57,9 ans, avec un sexe ratio de 1/3 et une durée moyenne d'évolution de la maladie de 6,71 ans. Elle est ainsi similaire à la population générale des sclérodermiques. En effet, le pic d'incidence se situe dans la cinquième décennie et le sexe ratio est en faveur des femmes (14).

Concernant les caractéristiques de la maladie, on observe une prédominance de formes limitées dans notre population. Le score de Rodnan moyen est de 6,97. L'atteinte systémique la plus fréquente est l'atteinte digestive avec 53% des patients. Il s'agit effectivement d'une atteinte fréquente de la maladie, affectant habituellement 75 à 90% des patients (42). L'atteinte pulmonaire est présente chez 27% de nos patients pour une fréquence variant de 16 à 100% dans la littérature (77). Une méta-analyse publiée en 2010 rapportait une prévalence de l'HTAP chez 3500 patients estimée à 10% (78). Dans notre population, l'HTAP est présente chez 9 % des patients. L'atteinte rénale concerne 52% des patients sclérodermiques, avec une prévalence de la crise rénale sclérodermique estimée à 10%, prédominant dans les formes diffuses (79). Dans notre série, la prévalence est moindre avec seulement 3% des patients dont 100% de forme diffuse.

Cinquante cinq pour cent des patients de notre étude ont une histoire d'UD antérieurs ou actifs au moment de la première consultation, fréquence similaire à celle rapportée dans la littérature (80). Ils souffrent plus d'atteintes pulmonaire et digestive. En 2010, Mouthon *et al.* ne mettait pas en évidence de lien entre les UD et les différentes atteintes systémiques (58). En revanche, il semble exister une relation entre le sexe masculin, le score de Rodnan, la durée d'évolution de la maladie et un antécédent ou la présence d'UD actifs, sans que cela ne soit retrouvé dans notre étude (80). Bien que les UD soient reconnus pour être un facteur important dans la douleur liée à la ScS (81), cela ne transparaît pas dans notre analyse. Le

degré important de résilience observé chez les patients sclérodermiques peut engendrer une sous déclaration de la douleur des UD, qui est également maximale pendant et dans l'heure suivant les soins locaux (82,83).

Les limitations articulaires affectent 45% de nos patients (8 à 25% selon l'articulation touchée) et, cependant, 51% des patients rapportent des douleurs articulaires avec un nombre moyen de 5 articulations douloureuses par patient. Il est admis que les arthralgies sont un symptôme fréquent de la ScS, retrouvé chez 70% des patients, avec un nombre moyen de 3 articulations douloureuses par patient (84). Les synovites sont habituellement présentes chez 15 à 20% des patients (84); elles ne sont visibles que chez 10% de nos patients. Alors que les myalgies sont une plainte commune des sclérodermiques variant de 20 à 86% (84), elles sont peu retrouvées dans notre étude avec seulement 4% de plaintes.

Dans notre étude, des radiographies articulaires n'étaient pas prescrites de façon systématique ne nous permettant pas d'étudier cet aspect. Cependant, des anomalies radiographiques sont fréquemment associées à la ScS: des érosions (21%), un pincement de l'interligne articulaire (28%), des signes d'arthrose associant érosion et pincement de l'interligne articulaire (18%), une déminéralisation (23%), des acro-ostéolyses (22%), une contracture en flexion (27%) ou des calcinoses (23%) sont retrouvés sur les radiographies de patients sclérodermiques (85).

Les arthralgies sont corrélées à la forme diffuse de la maladie (84). Les synovites sont généralement associées à la forme diffuse de la maladie, ainsi qu'aux formes graves d'atteintes vasculaire, musculaire, rénale et pulmonaire (86). Dans notre étude, ces relations n'ont pu être démontrées. En revanche, on note que les limitations de mobilité articulaire sont liées à la forme diffuse et au score de Rodnan. Les myalgies sont quant à elles corrélées au score de Rodnan.

Cinquante huit pour cent des patients analysés présentaient une atteinte de la main. Elle se caractérise par une limitation de fermeture avec une distance pulpe paume non nulle chez 39% des patients, une altération des pinces chez 10% des patients et/ou des limitations des MCP (16%), IPP (37%) et IPD (30%). Il n'existe pas à notre connaissance d'étude s'intéressant aux limitations articulaires de la main. Seule la distance pulpe paume a été évaluée (87). Il semble que le delta-DPP soit un outil plus performant que la DPP. Il s'agit de la différence entre la distance entre la pointe du troisième doigt et le pli palmaire distal en extension maximale et en flexion maximale. Il est corrélé au score de Rodnan, au score

fonctionnel de la main de Cochin et au score HAQ (88). Dans notre analyse, les limitations de la main sont liées à l'âge, à la durée d'évolution de la ScS, à la présence d'une HTAP et au score de Rodnan.

La douleur est un symptôme fréquent de la ScS. Dans notre série, plus de la moitié des patients (51%) s'en plaignent avec une EN moyenne à 3,95. Une étude canadienne de 2010 rapportait une fréquence de la douleur à 83% de leur population avec une échelle numérique moyenne à 3,6+/-2,8 (81).

Concernant le retentissement socio-professionnel, une grande partie de notre population (45%) est constituée de retraités, du fait de son âge. Parmi les actifs, on constate un taux d'arrêt de travail de 31% et un taux d'invalidité de 5%. Ces chiffres sont inférieurs à ceux rapportés dans une étude française de 2010 évaluant 87 patients sclérodermiques plus jeunes (moyenne d'âge 48,6 ans) qui retrouvait un taux d'arrêt de travail de 60,9% et d'invalidité de 35,6% (54). Comme dans cette étude, les myalgies sont le seul symptôme prédominant chez les patients non actifs (54).

Dans notre étude, le score moyen de la main de Cochin est de 22,99+/-18,8. Il est corrélé à l'atteinte de la main caractérisée par une DPP non nulle, une limitation des MCP et des IPD et au nombre d'IPP limitées. Le nombre d'UD antérieurs et la présence d'UD actifs sont également un facteur aggravant. La forme de la ScS ou les différentes atteintes systémiques n'interagissent pas avec ce score.

L'étude de Rannou *et al.* publiée en 2007 s'intéressait à une population de 50 sclérodermiques d'âge moyen 54 ans, avec une maladie évoluant depuis 9 ans en moyenne (57). Leur objectif était d'évaluer la validité du score de la main de Cochin. Le score moyen de l'incapacité fonctionnelle de la main de Cochin était de 17+/-16. Le score était plus élevé chez les patients ayant une forme diffuse de la maladie, témoignant d'une incapacité de la main plus importante lorsque la pathologie est plus sévère (57). Il est bien corrélé à la mobilité globale de la main et du poignet, sans influence de l'âge, de l'anxiété ou de la durée d'évolution de la maladie (6,57). Il est corrélé à l'incapacité fonctionnelle globale mesurée par le sHAQ (57). De plus, les patients ayant des UD ont un score fonctionnel de la main de Cochin significativement plus élevé, soulignant la participation des UD au handicap des sclérodermiques (58).

L'arthrose constitue, par ailleurs, très certainement un facteur de confusion dans l'évaluation du handicap de la main par le score de la main de Cochin. En effet, l'âge moyen

de notre population est de 57,9 ans, âge auquel 68% des arthroses sont apparues (89). De plus, l'arthrose est souvent présente chez les patients sclérodermiques, retrouvée chez 31% des patients dans une cohorte de 58 patients en 2012 (90). Ainsi, la rizarthrose doit participer au handicap évalué dans le score de la main de Cochin, ce d'autant plus que ce score est validé pour évaluer l'incapacité fonctionnelle de la main liée à la rizarthrose (6). De plus, les patients présentant une atteinte clinique de la main sont plus âgés (62 *versus* 53,7 ans, $p=0,05$) et donc plus à risque d'arthrose. Le fait que le score de la main de Cochin soit plus élevé lorsqu'il existe une atteinte des genoux reflète également l'interférence de l'arthrose avec les scores fonctionnels.

Il n'existe pas à notre connaissance de publications étudiant l'évolution du score de la main de Cochin au cours de l'évolution de la maladie. Dans notre étude, on observe une amélioration du score de la main de Cochin à 23 mois mais une détérioration à 12, 34 et 43 mois. Cependant, 42,5% des patients améliorent leur score à 12 mois, 43% à 23 mois, 48% à 34 mois et 42% à 43 mois. Ces différences ne sont pas expliquées par les caractéristiques initiales de la maladie (forme limitée ou diffuse, atteintes systémiques, antécédent ou présence d'UD, score de Rodnan), par le handicap initial (score de la main de Cochin, score sHAQ) ni par la prescription de kinésithérapie.

Le score moyen sHAQ de notre population est de 1,09+/-0,75. Il est influencé par la forme diffuse de la ScS, la présence d'une atteinte pulmonaire, d'une HTAP et d'une atteinte rénale. L'atteinte de la main (caractérisée par les limitations de fermeture, le nombre de MCP et d'IPP limitées), le nombre d'UD antérieurs, les limitations de l'épaule droite, des poignets, des hanches et des genoux altèrent ce score.

Notre population présente un handicap global plus important que ceux rapportés dans la littérature. Ainsi, une étude américaine de 2005 évaluant 107 patients retrouvait un score HAQ médian à 0,9 (53). Dans l'étude de Rannou *et al.*, le sHAQ moyen était estimé à 0,96+/-0,5. Il était corrélé à la mobilité de la main, la durée d'évolution de la maladie et l'âge (57). Les UD participent également à l'incapacité globale avec un score HAQ plus élevé chez les patients ayant des UD actifs (1,218 *versus* 0,930, $p=0,008$) (58). Ce score sHAQ plus important dans notre population peut être en partie expliqué par le fait que les médecins avaient, lors de l'ouverture de la consultation pluridisciplinaire, pris l'habitude d'adresser les patients les plus graves; le recrutement s'est par la suite modifié, avec des patients adressés à la consultation rapidement après le diagnostic initial de la pathologie.

Le score sHAQ n'est pas seulement utile dans l'évaluation de l'incapacité globale mais est également un marqueur de l'évolution de la ScS. Ainsi, dans une étude américaine de 1997, Steen *et al.* analysait l'évolution du sHAQ chez 1167 patients (60). Il était mis en évidence une corrélation entre le score initial et la forme diffuse de la ScS, l'extension cutanée, l'atteinte cardiaque ou rénale, les douleurs articulaires, les frictions tendineuses, la DPP et la faiblesse musculaire proximale (60). Lors d'un suivi moyen de 4 ans, il existe de minimes changements du score au sein de la population totale, sans que cela soit significatif. En revanche, les modifications du score sHAQ sont corrélées aux modifications du score cutané, à l'apparition ou à la guérison d'UD (aggravation lors de l'apparition d'UD et amélioration une fois qu'ils sont guéris), à l'apparition ou à l'aggravation d'une atteinte digestive ou pulmonaire (60). Une étude anglaise plus récente montrait pareillement l'utilité du score sHAQ comme marqueur d'évolution de la ScS car son amélioration est corrélée à une amélioration de l'évaluation clinique par le praticien (61).

De plus, le score sHAQ est un facteur prédictif de survie et un score élevé est associé à une morbi-mortalité importante (60,91). Ceci se vérifie dans notre étude, les 7 patients décédés ayant un score sHAQ initial plus élevé.

Dans notre étude, on note une amélioration du score sHAQ à 1 an mais une dégradation à 23 et 34 mois et une stabilité à 42 mois de suivi. Cette dégradation survient alors que plus de la moitié des patients s'améliorent (50% à 23 mois et 52% à 34 mois). Ceci s'explique probablement par le fait que ceux qui s'aggravent présentent une dégradation plus importante que ne l'est l'amélioration. Les variations du score sHAQ ne s'expliquent pas par les caractéristiques initiales de la maladie (forme limitée ou diffuse, atteintes systémiques, antécédent ou présence d'UD, score de Rodnan), par l'apparition de nouvelles atteintes systémiques, par le handicap initial (score de la main de Cochin, score sHAQ) ni par la prescription de kinésithérapie.

Une des limitations de notre étude est la taille de l'effectif, qui déjà de petite taille au départ se réduit rapidement au cours du suivi. En effet, bien qu'initialement on compte 75 patients, l'effectif diminue à seulement 28 patients (37,3%) toujours suivis lors de la troisième consultation. Ainsi, notre étude manque de puissance et l'absence de différence statistique mise en évidence ne nous permet pas de conclure sur l'absence de corrélation entre deux facteurs.

Il existe, par ailleurs, un biais de sélection. En effet, il n'existe pas de critères objectifs permettant de définir la population cible de sclérodermiques pouvant bénéficier de la consultation pluridisciplinaire de la main sclérodermique. Ainsi, les patients adressés le sont sur la seule évaluation subjective de leur référent. De plus, les patients adressés à la consultation lors de sa mise en place (2009-2010) étaient adressés tardivement et avaient une maladie déjà avancée avec un handicap installé. Les patients vus en consultation lors des dernières années de la consultation étaient adressés plus précocement, parfois lors de la découverte diagnostique, avec donc une pathologie moins évoluée, moins grave et un handicap moins important. Bien qu'il ne soit pas retrouvé de franche différence statistique entre les patients selon l'année de première consultation, les patients vus pour la première fois en 2009 et 2010 ont tendance à présenter des scores de handicap global supérieurs à ceux des patients vus les années suivantes (Tableau 10). Par ailleurs, à l'issue de la première consultation, 36% des patients ne sont pas reconvoqués, car ne nécessitant pas de prise en charge spécifique. On peut donc supposer que ces patients n'auraient pas du être adressés à la consultation.

La décision d'arrêt ou de poursuite du suivi ne repose pas sur des critères objectifs définis mais sur l'appréciation de l'équipe pluridisciplinaire. On pourrait proposer un critère reposant sur le pourcentage d'amélioration des scores permettant un arrêt du suivi.

Il en est de même pour décider de l'intervalle entre 2 consultations: 6 ou 12 mois. Ainsi, les patients présentant un handicap important (nécessité de définir un cut-off) ou ceux présentant une aggravation de leur handicap (selon un pourcentage) pourrait être revus plus précocement à 6 mois.

Il semble nécessaire de s'assurer de la poursuite de la prise en charge prescrite durant l'intervalle entre deux consultations. En effet, l'ordonnance de kinésithérapie remise lors de la consultation est faite pour un nombre précis de séances. Lorsque le patient revient un an plus tard, les séances ont pu être stoppées depuis plusieurs mois et si elles ont apporté un bénéfice initial, celui-ci ne peut plus être évalué. De même, lors de la prescription d'orthèses, il faudrait s'assurer du port de celles-ci par le patient. Enfin, lors de l'apprentissage d'auto-exercices, ceux-ci doivent ensuite être réalisés de façon pluri-quotidienne par les patients. Les patients devraient être classés selon leur pratique réelle (quotidienne, bi-hebdomadaire, moins d'une fois par semaine, deux fois par mois, moins d'une fois par mois, jamais...) afin de pouvoir évaluer l'efficacité des auto-exercices. Un suivi informatique sous la forme de mailing, tel que déjà réalisé par notre équipe sous forme d'une étude de faisabilité dans le cadre de maladies inflammatoires chroniques, pourrait permettre d'améliorer les résultats obtenus (92).

Ce travail montre l'intérêt d'une évaluation pluridisciplinaire du handicap fonctionnel de la main et du handicap global liés à la ScS, permettant une meilleure prise en charge du patient. Il apparaît important voire nécessaire d'évaluer de façon systématique le handicap ressenti par les patients.

Le handicap induit par la ScS est maintenant une donnée étudiée et reconnue de façon large dans la littérature (93). Afin de lutter contre celui-ci, des programmes de rééducation sont mis en place. Une évaluation randomisée de ceux-ci est nécessaire afin de valider leur efficacité. Une nouvelle étude randomisée comparant les patients bénéficiant de la consultation de la main sclérodermique et des patients témoins permettrait de faire la part des choses entre évolution naturelle de la maladie et efficacité de cette prise en charge pluridisciplinaire. Ainsi, un essai contrôlé randomisé multicentrique promu par l'Assistance Publique des Hôpitaux de Paris se propose d'évaluer les effets d'un programme de rééducation personnalisé sur la qualité de vie chez les patients sclérodermiques (SCLEREDUC) (94).

Conclusion

La sclérodémie systémique est une maladie rare atteignant plusieurs organes en lien avec des troubles de la fibrogenèse, des anomalies vasculaires et une auto-immunité. Du fait de ses atteintes cutanée et musculo-squelettique et de sa vasculopathie, elle limite la mobilité articulaire de la main responsable d'un handicap fonctionnel non négligeable. La consultation pluridisciplinaire de la main sclérodémique a été créée au CHU de Limoges afin d'évaluer et de prendre en charge ce handicap.

Ce travail a étudié 75 patients vus à la consultation de la main sclérodémique depuis sa mise en place. Cinquante huit pour cent des patients présentent une atteinte de la main caractérisée par une limitation de fermeture avec une distance pulpe paume non nulle, une altération des pinces digitales et/ou des limitations des articulations MCP, IPP et IPD. Cette atteinte est corrélée au score de Rodnan.

Les patients présentent une altération importante de leur autonomie avec un indice fonctionnel de la main de Cochin moyen à $22,99 \pm 18,8$ et un score sHAQ à $1,090 \pm 0,75$. Le score de la main de Cochin est lié à l'atteinte de la main, à la présence d'UD actifs et est probablement influencé par la présence concomitante à la ScS d'une rizarthrose. Le score sHAQ est corrélé à la forme diffuse de la ScS, à la présence d'une HTAP, à l'atteinte de la main et au nombre d'UD antérieurs.

Au cours du suivi, on note, à 23 mois, une amélioration de 43% des patients pour l'indice fonctionnel de la main de Cochin et de 50% des patients concernant le score sHAQ.

Cette étude présente cependant divers biais du fait de son faible effectif et de son caractère rétrospectif. Il convient de poursuivre cette consultation pluridisciplinaire en s'appuyant sur la mise en place de critères objectifs de sélection et de suivi des patients.

Bibliographie

1. Gabrielli A, Avvedimento EV, Krieg T. Scleroderma. *N Engl J Med.* 2009 May 7;360(19):1989–2003.
2. Servettaz A, Agard C, Tamby MC, Guilpain P, Guillevin L, Mouthon L. Physiopathologie de la sclérodémie systémique: état des lieux sur une affection aux multiples facettes. *Presse Médicale.* 2006 décembre;35(12, Part 2):1903–15.
3. Mouthon L. Sclérodémie systémique : de la physiopathologie au traitement. *Rev Médecine Interne.* 2007 Dec;28, Supplement 4:S266–72.
4. Koenig M, Senécal J-L. Rôle pathogène des autoantigènes et autoanticorps dans la sclérodémie systémique. In: *Sclérodémies.* 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 165–76.
5. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis: An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis Rheum.* 2013 Nov 1;65(11):2737–47.
6. Mouthon L. L'atteinte de la main dans la sclérodémie systémique. *Presse Médicale.* 2013 décembre;42(12):1616–26.
7. Constans J. Le phénomène de Raynaud. In: *Sclérodémies.* 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 227–36.
8. Avouac J, Kahan A, Allanore Y. Atteinte de l'appareil locomoteur au cours de la sclérodémie systémique. In: *Sclérodémies.* 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 333–52.
9. Sandqvist G, Eklund M. Hand mobility in scleroderma (HAMIS) test: The reliability of a novel hand function test. *Arthritis Care Res.* 2000 Dec 1;13(6):369–74.
10. Agard C, Diot E, Farge D, Hatron P-Y, Lambert N, Mouthon L. Qu'est ce que c'est que la sclérodémie ? [Internet]. GFRS-Groupe francophone de Recherche sur la Sclérodémie. Available from: <http://sclerodermie.net/espace-patient/quest-ce-que-cest-que-la-sclerodermie/>
11. Ranque B, Mouthon L. Geoepidemiology of systemic sclerosis. *Autoimmun Rev.* 2010 Mar;9(5):A311–8.
12. Barnes J, Mayes MD. Epidemiology of systemic sclerosis: incidence, prevalence, survival, risk factors, malignancy, and environmental triggers. *Curr Opin Rheumatol.* 2012 Mar;24(2):165–70.
13. Le Guern V, Mahr A, Mouthon L, Jeanneret D, Carzon M, Guillevin L. Prevalence of systemic sclerosis in a French multi-ethnic county. *Rheumatology.* 2004;43(9):1129–37.

14. Chiffrot H, Fautrel B, Sordet C, Chatelus E, Sibilia J. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review. *Semin Arthritis Rheum.* 2008;37:223–35.
15. Nikpour M, Stevens WM, Herrick AL, Proudman SM. Epidemiology of systemic sclerosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2010 Dec;24(6):857–69.
16. Allanore Y, Dieude P, Wipff J, Boileau C. Génétique de la sclérodermie systémique. In: *Sclérodermies.* 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 119–43.
17. McCormic ZD, Khuder SS, Aryal BK, Ames AL, Khuder SA. Occupational silica exposure as a risk factor for scleroderma: a meta-analysis. *Int Arch Occup Environ Health.* 2010 Oct;83(7):763–9.
18. Magnant J, Diot E, Allanore Y. Sclérodermie systémique: Facteurs environnementaux. In: *Sclérodermies.* 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 37–46.
19. Elhai M, Meune C, Avouac J, Kahan A, Allanore Y. Trends in mortality in patients with systemic sclerosis over 40 years: a systematic review and meta-analysis of cohort studies. *Rheumatology.* 2011;
20. Ferri C, Sebastiani M, Monaco A Lo, Iudici M, Giuggioli D, Furini F, et al. Systemic sclerosis evolution of disease pathomorphosis and survival. Our experience on Italian patients' population and review of the literature. *Autoimmun Rev.* 2014 Oct;13(10):1026–34.
21. Nihtyanova SI, Tang EC, Coghlan JG, Wells AU, Black CM, Denton CP. Improved Survival in Systemic Sclerosis Is Associated with Better Ascertainment of Internal Organ Disease: A Retrospective Cohort Study. *QJM.* 2010 Feb 1;103(2):109–15.
22. Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, Airò P, Cozzi F, Carreira PE, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis.* 2010 Oct 1;69(10):1809–15.
23. Steen VD, Medsger TA. Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972–2002. *Ann Rheum Dis.* 2007 Jul;66(7):940–4.
24. Ioannidis J, Vlachoyiannopoulos PG, Haidich AB, Medsger TA, Lucas M, Michet CJ, et al. Mortality in systemic sclerosis: an international meta-analysis of individual patient data. *Am J Med.* 2005;118(1):2–10.
25. Motegi S, Toki S, Yamada K, Uchiyama A, Ishikawa O. Demographic and clinical features of systemic sclerosis patients with anti-RNA polymerase III antibodies. *J Dermatol.* 2015 Feb 1;42(2):189–92.
26. Masi AT, Subcommittee For Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum.* 1980 May 1;23(5):581–90.

27. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, Jablonska S, Krieg T, Medsger TA, et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol*. 1988 Feb;15(2):202–5.
28. LeRoy EC, Medsger TA. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 2001 Jul;28(7):1573–6.
29. Jordan S, Maurer B, Toniolo M, Michel B, Distler O. Performance of the new ACR/EULAR classification criteria for systemic sclerosis in clinical practice. *Rheumatology*. 2015 Mar 11;keu530.
30. Hatron P-Y. Sclérodémie systémique et syndrome de chevauchement. In: *Sclérodémies*. 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 353–62.
31. Cabane J, Mouthon L. Classification et évaluation des sclérodémies. In: *Sclérodémies*. 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 69–87.
32. Verrecchia F, Farge D, Mauviel A. Fibrogénèse. In: *Sclérodémies*. 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 191–8.
33. Hachulla E, Launay D. Sclérodémie systémique. *EMC - Rhumatol-Orthopédie*. 2005 Sep;2(5):479–500.
34. Varga J, Abraham D. Systemic sclerosis: a prototypic multisystem fibrotic disorder. *J Clin Invest*. 2007 Mar 1;117(3):557–67.
35. Allanore Y, Avouac J, Kahan A. Atteinte endothéliale de la sclérodémie systémique. In: *Sclérodémies*. 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 177–89.
36. Chizzolini C. Le rôle des lymphocytes T dans la pathogénèse de la sclérodémie systémique. In: *Sclérodémies*. 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 145–55.
37. Mouthon L. Immunopathologie de la sclérodémie systémique. In: *Sclérodémies*. 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 157–64.
38. Haute Autorité de Santé (HAS). Sclérodémie systémique. Protocole National de Diagnostic et de Soins [Internet]. 2008. Available from: http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-11/pnds__sclerodermie_web.pdf
39. Francès C, Allanore Y, Cabane J, Carpentier P, Dumontier C, Hachulla É, et al. Prise en charge des ulcères digitaux de la sclérodémie systémique: Recommandations d'un groupe pluridisciplinaire d'experts. *Presse Médicale*. 2008 Feb;37(2, Part 2):271–85.
40. Steen V, Medsger TA, Steen V, Medsger Jr. TA. Predictors of isolated pulmonary hypertension in patients with systemic sclerosis and limited cutaneous involvement, Predictors of isolated pulmonary hypertension in patients with systemic sclerosis and limited cutaneous involvement. *Arthritis Rheum*. 2003 Feb 1;48, 48(2, 2):516, 516–22, 522.
41. Champion HC. The Heart in Scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am*. 2008 Feb;34(1):181 – viii.

42. Marie I, Allanore Y. Atteinte digestive au cours de la sclérodémie systémique. In: Sclérodémies. 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 311–31.
43. Harrison E, Herrick AL, McLaughlin JT, Lal S. Malnutrition in systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2012 Oct 1;51(10):1747–56.
44. Steen VD, Mayes MD, Merkel PA. Assessment of kidney involvement. *Clin Exp Rheumatol*. 2003;21(3 Suppl 29):S29–31.
45. Battistella M, Cribier B. Les calcinose cutanées. *Rev Rhum Monogr*. 2011 Jun;78(3):178–86.
46. Caix P, Montaudon M. Le système appendiculaire. Anatomie descriptive du membre thoracique. Faculté Victor Pachon-Université Victor Segalen Bordeaux 2; 2003.
47. Sande de Souza L, Coury H. La préhension [Internet]. JH Stone, M Blouin, editors. *International Encyclopedia of Rehabilitation*. 2010. Available from: <http://cirrie.buffalo.edu/encyclopedia/fr/article/4/>
48. Napier JR. The Prehensile Movements of the Human Hand. *J Bone Joint Surg Br*. 1956 Nov 1;38-B(4):902–13.
49. Mouthon L. La main : un outil pour le diagnostic et l'évaluation du retentissement des maladies. *Presse Médicale*. 2013 décembre;42(12):1580–1.
50. Thombs BD, Taillefer SS, Hudson M, Baron M. Depression in patients with systemic sclerosis: A systematic review of the evidence. *Arthritis Care Res*. 2007 Aug 15;57(6):1089–97.
51. Georges C, Chassany O, Toledano C, Mouthon L, Tiev K, Meyer O, et al. Impact of pain in health related quality of life of patients with systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2006 Oct 1;45(10):1298–302.
52. Hudson M, Thombs BD, Steele R, Panopalis P, Newton E, Baron M, et al. Health-related quality of life in systemic sclerosis: A systematic review. *Arthritis Care Res*. 2009 Aug 15;61(8):1112–20.
53. Khanna D, Ahmed M, Furst DE, Ginsburg SS, Park GS, Hornung R, et al. Health values of patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum*. 2007 Feb 15;57(1):86–93.
54. Nguyen C, Poiraudou S, Mestre-Stanislas C, Rannou F, Bérezné A, Papelard A, et al. Employment status and socio-economic burden in systemic sclerosis: a cross-sectional survey. *Rheumatology*. 2010 May 1;49(5):982–9.
55. Sandqvist G, Scheja A, Eklund M. Working ability in relation to disease severity, everyday occupations and well-being in women with limited systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2008 Nov 1;47(11):1708–11.
56. Clements PJ, Lachenbruch PA, Seibold JR, Zee B, Steen VD, Brennan P, et al. Skin thickness score in systemic sclerosis: an assessment of interobserver variability in 3 independent studies. *J Rheumatol*. 1993 Nov;20(11):1892–6.

57. Rannou F, Poiraudeau S, Berezné A, Baubet T, Le-guern V, Cabane J, et al. Assessing disability and quality of life in systemic sclerosis: Construct validities of the Cochin Hand Function Scale, Health Assessment Questionnaire (HAQ), Systemic Sclerosis HAQ, and Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey. *Arthritis Care Res.* 2007 Feb 15;57(1):94–102.
58. Mouthon L, Mestre-Stanislas C, Bérezné A, Rannou F, Guilpain P, Revel M, et al. Impact of digital ulcers on disability and health-related quality of life in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2010 Jan 1;69(01):214–7.
59. Mouthon L, Rannou F, Bérezné A, Pagnoux C, Arène J, Foïs E, et al. Development and validation of a scale for mouth handicap in systemic sclerosis: the Mouth Handicap in Systemic Sclerosis scale. *Ann Rheum Dis.* 2007 Dec;66(12):1651–5.
60. Steen VD, Medsger TA. The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time. *Arthritis Rheum.* 1997 Nov 1;40(11):1984–91.
61. Lawrence E, Pope J, Zahraly Z Al, Lalani S, Baron M. The relationship between changes in self-reported disability (measured by the Health Assessment Questionnaire-HAQ) in scleroderma and improvement of disease status in clinical practice. *Clin Exp Rheumatol.* 2009;27(Suppl 54):32–7.
62. Khanna PP, Furst DE, Clements PJ, Maranian P, Indulkar L, Khanna D. Tendon friction rubs in early diffuse systemic sclerosis: prevalence, characteristics and longitudinal changes in a randomized controlled trial. *Rheumatol Oxf Engl.* 2010 May;49(5):955–9.
63. Khanna D, Clements PJ, Postlethwaite AE, Furst DE. Does incorporation of aids and devices make a difference in the score of the health assessment questionnaire-disability index? Analysis from a scleroderma clinical trial. *J Rheumatol.* 2008 Mar;35(3):466–8.
64. Botzoris V, Drosos AA. Management of Raynaud's phenomenon and digital ulcers in systemic sclerosis. *Joint Bone Spine.* 2011 juillet;78(4):341–6.
65. Matucci-Cerinic M, Denton CP, Furst DE, Mayes MD, Hsu VM, Carpentier P, et al. Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis: results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Rheum Dis.* 2011 Jan;70(1):32–8.
66. Brueckner CS, Becker MO, Kroencke T, Huscher D, Scherer HU, Worm M, et al. Effect of sildenafil on digital ulcers in systemic sclerosis: analysis from a single centre pilot study. *Ann Rheum Dis.* 2010 Aug 1;69(8):1475–8.
67. Kowal-Bielecka O, Landewé R, Avouac J, Chwiesko S, Miniati I, Czirjak L, et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis.* 2009 May 1;68(5):620–8.
68. Dumitrache A, Sanchez K, Esnouf S, Roren A, Vidal J, Rannou F, et al. Rééducation de la main en pathologies médicale et chirurgicale : ergothérapie, orthèse et kinésithérapie. *Presse Médicale.* 2013 décembre;42(12):1632–49.

69. Poole JL. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma: *Curr Opin Rheumatol*. 2010 Mar;22(2):205–12.
70. Mugii N, Hasegawa M, Matsushita T, Kondo M, Orito H, Yanaba K, et al. The efficacy of self-administered stretching for finger joint motion in Japanese patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 2006 Aug;33(8):1586–92.
71. Sandqvist G, Åkesson A, Eklund M. Evaluation of paraffin bath treatment in patients with systemic sclerosis. *Disabil Rehabil*. 2004 Jan 1;26(16):981–7.
72. Mancuso T, Poole JL. The Effect of Paraffin and Exercise on Hand Function in Persons with Scleroderma: A Series of Single Case Studies. *J Hand Ther*. 2009 Jan;22(1):71–8.
73. Bongii SM, Rosso AD, Galluccio F, Sigismondi F, Miniati I, Conforti ML, et al. Efficacy of connective tissue massage and Mc Mennell joint manipulation in the rehabilitative treatment of the hands in systemic sclerosis. *Clin Rheumatol*. 2009 Jun 25;28(10):1167–73.
74. Antonioli CM, Bua G, Frigè A, Prandini K, Radici S, Scarsi M, et al. An individualized rehabilitation program in patients with systemic sclerosis may improve quality of life and hand mobility. *Clin Rheumatol*. 2008 Sep 16;28(2):159–65.
75. Casale R, Buonocore M, Matucci-Cerinic M. Systemic sclerosis (scleroderma): An integrated challenge in rehabilitation. *Arch Phys Med Rehabil*. 1997 Jul;78(7):767–73.
76. Poole JL, Mendelson C, Skipper B, Khanna D. Taking Charge of Systemic Sclerosis: A Pilot Study to Assess the Effectiveness of an Internet Self-Management Program. *Arthritis Care Res*. 2014 May 1;66(5):778–82.
77. Mouthon L, Crestani B, Brauner M, Kambouchner M, Valeyre D. Pneumopathie infiltrante diffuse de la sclérodémie systémique. In: *Sclérodermies*. 2ème édition. Paris: Med-Line éd.; 2011. p. 295–309.
78. Avouac J, Airò P, Meune C, Beretta L, Dieude P, Caramaschi P, et al. Prevalence of pulmonary hypertension in systemic sclerosis in European Caucasians and metaanalysis of 5 studies. *J Rheumatol*. 2010 Nov;37(11):2290–8.
79. Shanmugam VK, Steen VD. Renal disease in scleroderma: an update on evaluation, risk stratification, pathogenesis and management. *Curr Opin Rheumatol*. 2012 Nov;24(6):669–76.
80. Tiev KP, Diot E, Clerson P, Dupuis-Siméon F, Hachulla E, Hatron P-Y, et al. Clinical features of scleroderma patients with or without prior or current ischemic digital ulcers: post-hoc analysis of a nationwide multicenter cohort (ItinérAIR-Sclérodermie). *J Rheumatol*. 2009 Jul;36(7):1470–6.
81. Schieir O, Thombs BD, Hudson M, Boivin J-F, Steele R, Bernatsky S, et al. Prevalence, severity, and clinical correlates of pain in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Care Res*. 2010 Mar 1;62(3):409–17.

82. Hyphantis TN, Tsifetaki N, Siafaka V, Voulgari PV, Pappa C, Bai M, et al. The Impact of Psychological Functioning upon Systemic Sclerosis Patients' Quality of Life. *Semin Arthritis Rheum*. 2007 Oct;37(2):81–92.
83. Giuggioli D, Manfredi A, Vacchi C, Sebastiani M, Spinella A, Ferri C. Procedural pain management in the treatment of scleroderma digital ulcers. *Clin Exp Rheumatol*. 2015 Feb;33(1):5–10.
84. Lóránd V, Czirják L, Minier T. Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. *Presse Médicale*. 2014 Oct;43(10, Part 2):e315–28.
85. Avouac J, Guerini H, Wipff J, Assous N, Chevrot A, Kahan A, et al. Radiological hand involvement in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. 2006 Aug;65(8):1088–92.
86. Avouac J, Walker U, Tyndall A, Kahan A, Matucci-Cerinic M, Allanore Y, et al. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) database. *J Rheumatol*. 2010 Jul;37(7):1488–501.
87. Furst DE, Clements PJ, Harris R, Ross M, Levy J, Paulus HE. Measurement of clinical change in progressive systemic sclerosis: a 1 year double-blind placebo-controlled trial of N-acetylcysteine. *Ann Rheum Dis*. 1979 Aug;38(4):356–61.
88. Torok KS, Baker NA, Lucas M, Domsic RT, Boudreau R, Medsger TA. Reliability and validity of the delta finger-to-palm (FTP), a new measure of finger range of motion in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol*. 2010;28(2 Suppl 58):S28–36.
89. Saraux A, Société Française de Rhumatologie. Livre Blanc : Chapitre 3 : Épidémiologie des maladies rhumatismales [Internet]. 2006. Available from: <http://www.rhumatologie.asso.fr/05-Bibliotheque/Livre-Blanc/C6-epidemiologie.asp>
90. Schmeiser T, Pons-Kühnemann J, Özden F, Müller-Ladner U, Dinser R. Arthritis in patients with systemic sclerosis. *Eur J Intern Med*. 2012 Jan;23(1):e25–9.
91. Valentini G, Matucci Cerinic M. Disease-specific quality indicators, guidelines and outcome measures in scleroderma. *Clin Exp Rheumatol*. 2007 Dec;25(6 Suppl 47):159–62.
92. Jamilloux Y, Sarabi M, Kérever S, Bousely N, le Sidaner A, Valgueblasse V, et al. Adherence to online monitoring of patient-reported outcomes by patients with chronic inflammatory diseases: a feasibility study. *Lupus*. 2015 May 11;
93. Almeida C, Almeida I, Vasconcelos C. A review on quality of life in systemic sclerosis. *Autoimmun Rev* (2015) [Internet]. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2015.07.012>
94. Effects of a Personalized Standardized Rehabilitation Program in Systemic Sclerosis - Full Text View - ClinicalTrials.gov [Internet]. Available from: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/study/NCT00318188?term=NCT00318188&rank=1>

Annexe 1: Critères de classification

1a. Critères diagnostiques de la ScS selon l'ACR définis en 1980 (26).

Critère majeur	Sclérose cutanée s'étendant au dessus des articulations métacarpo-phalangiennes ou métatarso-phalangiennes (touchant les avant-bras, les bras, les jambes, les cuisses, les doigts étant quant à eux pratiquement toujours concernés), et touchant aussi la face, le cou, le tronc;
Critères mineurs	<ul style="list-style-type: none"> • Sclérodactylie (épaississement cutané limité aux doigts et aux orteils) • Cicatrice digitale ou perte de substance de la pulpe ou de l'extrémité du doigt • Fibrose pulmonaire des bases
1 critère majeur ou 2 critères mineurs sont nécessaires pour affirmer le diagnostic	

1b. Critères de classification des ScS diffuses et limitées, Leroy *et al.*, 1988 (27).

ScS cutanée diffuse	<ul style="list-style-type: none"> • Raynaud débutant dans l'année précédent les premiers signes • Atteinte cutanée acrale ou du tronc • Friction tendineuse • Atteinte interstitielle récente, insuffisance rénale oligo-anurique, atteinte, gastro-intestinale, atteinte cardiaque • Absence d'Ac anti-centromère • Ectasies capillaires et plages désertes en capillaroscopie • Ac anti-topoisomérase I (anti-scl 70)
ScS cutanée limitée	<ul style="list-style-type: none"> • Raynaud depuis des années • Atteinte cutanée limitée aux mains, à la face, aux pieds, aux avant-bras • HTAP tardive avec ou sans fibrose pulmonaire, névralgie du trijumeau, calcifications sous-cutanées, télangiectasies • Forte incidence d'Ac anti-centromère (70-80%) • Ectasies capillaires sans habituellement de plages désertes en capillaroscopie

1c. Critères de classification des ScS limitées, Leroy et Medsger, 2001 (28).

ScS limitée	Phénomène de Raynaud documenté objectivement par l'examen clinique, le test au froid ou le test de Nielsen ou équivalent plus: <ul style="list-style-type: none"> • soit une anomalie capillaroscopique (dilatation capillaire et/ou zones avasculaires) • soit la présence d'Ac spécifiques de la ScS (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-fibrillarine, anti-PM-Scl, anti-fibrilline ou anti-ARN polymérase I ou III à titre \geq 1/100)
ScS cutanée limitée	En plus des critères précédents, les patients ont une infiltration cutanée distale en aval des coudes et des genoux (l'épaississement de la peau peut toucher les doigts, les mains, les avant-bras, les pieds, les orteils, le cou et la face en l'absence d'infiltration cutanée des bras, du thorax, de l'abdomen, du dos et des cuisses).

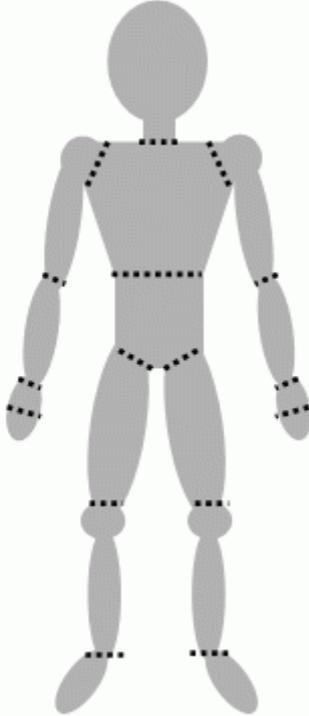
1d. Critères de classification ACR/EULAR 2013 de la ScS, (5).

Item	Sub-item(s)	Pondération
Épaississement cutané des doigts des 2 mains s'étendant au delà des MCP (<i>critère suffisant</i>)	-	9
Épaississement cutané des doigts (<i>ne compter que le score le plus élevé</i>)	Doigts boudinés Sclérodactylie (en distalité des MCP mais proximale aux IPP)	2 4
Lésions pulpaire (<i>ne compter que le score le plus élevé</i>)	Ulcères pulpaire Cicatrices pulpaire	2 3
Télangiectasies	-	2
Anomalies capillaroscopiques	-	2
HTAP et/ou atteinte interstitielle (<i>score maximum 2</i>)	HTAP Atteinte interstitielle	2 2
Phénomène de Raynaud	-	3
Ac associés à la ScS (<i>score maximum 3</i>)	Anti-centromère Anti-topoisomérase I Anti-ARN polymérase III	3

Annexe 2: Score de Rodnan

3	Sclérose adhérente au plan profond
2	Sclérose intermédiaire
1	Sclérose superficielle
0	Absence de sclérose

3	2	1	0	Thorax antérieur
3	2	1	0	Bras
3	2	1	0	Avant bras
3	2	1	0	Mains
3	2	1	0	Doigts
3	2	1	0	Cuisse
3	2	1	0	Jambe
3	2	1	0	Pied



Visage	3	2	1	0
Bras	3	2	1	0
Abdomen	3	2	1	0
Avant bras	3	2	1	0
Mains	3	2	1	0
Doigts	3	2	1	0
Cuisse	3	2	1	0
Jambe	3	2	1	0
Pied	3	2	1	0

Score maximum (17 sites): 51

Annexe 3: Score de la main de Cochin

INCAPACITE FONCTIONNELLE MAIN COCHIN

A la cuisine :

. tenir un bol	0	1	2	3	4	5
. saisir une bouteille pleine et la lever	0	1	2	3	4	5
. tenir un plat plein	0	1	2	3	4	5
. verser le liquide la bouteille dans un verre	0	1	2	3	4	5
. dévisser le couvercle d'un pot déjà ouvert	0	1	2	3	4	5
. couper de la viande avec un couteau	0	1	2	3	4	5
. piquer efficacement avec une fourchette	0	1	2	3	4	5
. peler des fruits	0	1	2	3	4	5

Habilage :

. boutonner votre chemise	0	1	2	3	4	5
. ouvrir puis fermer une fermeture éclair	0	1	2	3	4	5

Toilette :

. presser un tube de dentifrice plein	0	1	2	3	4	5
. tenir votre brosse à dents efficacement	0	1	2	3	4	5

Au bureau :

. écrire une phrase courte avec crayon ordinaire	0	1	2	3	4	5
. écrire une lettre avec un crayon ordinaire	0	1	2	3	4	5

Divers :

. tourner une poignée de porte ronde	0	1	2	3	4	5
. utiliser des ciseaux pour couper du papier	0	1	2	3	4	5
. saisir les pièces de monnaie sur une table	0	1	2	3	4	5
. tourner une clé dans la serrure	0	1	2	3	4	5

Score total = / 90

0 : oui sans difficulté / 1 : possible avec très peu de difficulté / 2 : possible avec quelques difficultés

3 : possible avec beaucoup de difficultés / 4 : presque impossible / 5 : impossible

Annexe 4: Score sHAQ

SCLERODERMA H.A.Q

Aujourd'hui êtes-vous capable :

(0 : sans aucune difficulté /1 : avec une légère difficulté /2 : avec une grande difficulté /3 : Incapable)

1-Habillement, soins corps :

. de vous habiller tout(e) seul(e) ?	0	1	2	3
. de vous laver la tête tout(e) seul(e) ?	0	1	2	3

2-Se lever :

. de vous lever d'une chaise de 40 cm ?	0	1	2	3
. de vous coucher et de vous lever seul(e) du lit ?	0	1	2	3

3-Les repas :

. de couper vous-même votre viande ?	0	1	2	3
. de porter à vos lèvres un verre rempli à ras bord ?	0	1	2	3
. d'ouvrir une brique de lait en carton ?	0	1	2	3

4-la marche :

. de marcher dehors en terrain plat ?	0	1	2	3
. de monter 5 marches ?	0	1	2	3

5-l'hygiène :

. de vous laver et vous essuyer de la tête aux pieds ?	0	1	2	3
. de prendre un bain dans une baignoire ?	0	1	2	3
. de vous asseoir et vous relever du siège des toilettes ?	0	1	2	3

6-Attraper :

. d'attraper juste au-dessus de votre tête un poids de 2,5kgs et le mettre plus bas ?	0	1	2	3
. de vous pencher pour attraper vos affaires sur le sol ?	0	1	2	3

7-Préhension :

. d'ouvrir les portes de votre voiture ?	0	1	2	3
. d'ouvrir les pots qui ont déjà été ouverts ?	0	1	2	3
. d'ouvrir ou de fermer des robinets ?	0	1	2	3

8-Autres activités :

. de vous promener et de faire les courses ?	0	1	2	3
. de rentrer et de sortir d'une voiture ?	0	1	2	3
. de passer l'aspirateur ou de jardiner ?	0	1	2	3

Score total= /3

(Prendre pour chaque items le score le plus fort, faire la somme des 8 items et diviser par 8.)

Cochez chacun des appareils dont vous vous servez régulièrement :

- canne déambulateur siège de bain barre de soutien pour rentrer
- ouvre-bouteille béquilles fauteuil roulant ustensiles spéciaux
- aide à l'habillage (chausse-pied, passe-boutons...) surélévateur
- prolongateur pour attraper objets prolongateur pour salle de bain
- chaise sur mesure autre (précisez) :

Cochez chacun des items pour lesquels vous avez habituellement besoin de l'aide d'une autre personne :

Quelle a été l'intensité de la gêne causée par votre maladie pour les activités de vie quotidienne au cours de la semaine passée ? (faire un trait sur la ligne pour indiquer l'intensité sur une échelle de 0 à 100) :

- 1- Combien votre syndrome de Raynaud a-t-il gêné vos activités ?
0 _____ 100
- 2- Dans quelle mesure les ulcérations de vos doigts ont-elles gêné vos activités ?
0 _____ 100
- 3- Dans quelle mesure vos troubles gastro-intestinaux ont-ils gêné votre activité ?
0 _____ 100
- 4- Combien vos problèmes pulmonaires ont-ils interféré avec votre activité ?
0 _____ 100
- 5- Jusqu'à quel point tous les problèmes en rapport avec votre sclérodermie ont-ils interféré avec l'ensemble de vos activités ?
0 _____ 100

Annexe 5: MIHSS

	Never	Rarely	Occasionally	Often	Always
1 I have difficulties opening my mouth	0	1	2	3	4
2 I have to avoid certain drinks (sparkling, alcohol, acidic)	0	1	2	3	4
3 I have difficulties chewing	0	1	2	3	4
4 My dentist has difficulties taking care of my teeth	0	1	2	3	4
5 My dentition has become altered	0	1	2	3	4
6 My lips are retracted and/or my cheeks are sunken	0	1	2	3	4
7 My mouth is dry	0	1	2	3	4
8 I must drink often	0	1	2	3	4
9 My meals consist of what I can eat and not what I would like to eat	0	1	2	3	4
10 I have difficulties speaking clearly	0	1	2	3	4
11 The appearance of my face is modified	0	1	2	3	4
12 I have trouble with the way my face looks	0	1	2	3	4

As you are probably aware, your systemic sclerosis might involve your face and your mouth. This questionnaire is aimed at assessing how much your face and mouth involvement affects your daily life.

Annexe 6: Fiches de la consultation de la main sclérodermique

6a. Fiche viscérale

Atteintes viscérales de la Sclérodermie

Poids : FC : TA : T° :

Atteintes pulmonaires: HTAP et Pneumopathie infiltrante diffuse

Asthénie : Lipothymie : Syncope : Toux : Douleur thoracique :
Dyspnée : Hémoptysie : Râles crépitants : Autres :

*Atteintes cardiaques **

IC gauche : IC droite :
OMI : Arythmie : Souffle : Frottement péricardique :

*Atteintes digestives **

Anorexie : Amaigrissement : Dysphagie : Odynophagie :
Douleurs rétrosternales : RGO : Nausées-vomissements :
Douleurs abdominales : Méléna : Hématémèse :
Troubles du transit :
Masse abdominale : HM : SM :

*Atteintes rénales **

Oligurie : HTA instable : BU : Protéinurie : Hématurie :

*Autres **

Xérostomie : Xérophtalmie :
Goître : Adénopathies : Localisations :

<i>Paraclinique :</i>					
FAN :	Centromères :	Scl-70 :	RNP :		
DNA :	ENA :	Anti-CCP :	FR :	LWR :	
EPP :	ACC :	ACL :	Cryoglobulinémie :		
GB :	Hb :	Plaquettes :	INR :	CRP :	
Créatinine :	Albumine :	Protéinurie/24h :		Hématurie :	
ASAT :	ALAT :	γGT :	Ph. Alc :	CPK :	Aldolase :
LDH :	Calcémie :	Phosphorémie :			
SDS : PH :	PaO2 :	PaCo2 :	SaO2 :	Bicarb :	
NT-pro-BNP :		Autres :			
ECG :					
ECHO cardiaque :	Fonction VG :	FE :	PAPS :	Dilatation Cavitaire :	
	Valvulopathie :		Péricarde :		
RP :	Cardiomégalie :	Hiles :	Sd interstitiel :		
TDM thoracique :					
Fibro B+ LBA :					
EFR :	CPT :	CV :	DLCO :	DLCO/VA :	
	Restriction :		Obstruction :		
TM6 :	Désaturation :		Distance de marche :		
KT droit :	PAPM :	P.cap :	RVP :	Index C :	
ASP :		Echo Abdo :			
Manométrie oesophagienne :					
PH métrie					
TDM abomino-pelvien :					
FOGD :			Coloscopie :		

6b. Fiches MPR et rhumatologue

MAIN SCLERODERMIQUE Fiche MPR Date

TRAVAIL Dominance
AIDES TECHNIQUES
AIDES HUMAINES
ORTHESES CI :
KINESITHERAPIE CI balnéo : CI effort :

Nb articulations douloureuses : EVA :
Nb articulations gonflées :
Raideur matinale :
Cochin (/90): Scl HAQ (/3) :

SYNTHESE
CAT

BILAN ARTICULAIRE			
MAIN		DROITE	GAUCHE
DPP (cm)	I		
	II		
	III		
	IV		
	V		
PINCES + force	I-II		
	I-III		
	I-IV		
	I-V		
MCP			
IPP			
IPD			
PRISES GLOBALES			

MB SUP		DROITE	GAUCHE
EPAULE	EA		
	EL		
	RE		
	RI		
COUDE	FLEX		
	EXT		
	PRON		
	SUP		
POIGNET	FLEX		
	EXT		

MB INF		DROITE	GAUCHE
HANCHE	FLEX		
	EXT		
	ABD		
	RE		
	RI		
GENOU	FLEX		
	EXT		
CHEVILLE	FL DORS		
	FL PLANT		
PIED			
ORTEILS			

AMPLIATION THORACIQUE (cm)	
OUVERTURE BUCCALE (mm)	

6c. Fiche dermatologue

Etiquette patient

Consultation multidisciplinaire de la main sclérodermique
Fiche dermatologique



Caractéristique de la maladie sclérodermique cutanée

Ancienneté (années)

- Phénomène de Raynaud :
- Premier signe dermatologique en dehors du Raynaud :
- Premier ulcère digital :
- Nombre d'épisode UD :

Date :
Médecin :

Atteinte cutanée

- Score de RODNAN :
- Télangiectasies : oui non
- Calcifications SC : oui non
- Limitation ouverture buccale (cm) :
- Déformation des mains : oui non

Atteinte extra-cutanée

- Digestive : oui non
- Articulaire : oui non
- Rénale : oui non
- HTAP : oui non
- Fibrose pulmonaire : oui non
- Cardiaque : oui non

Ulcères digitaux actifs

Nombre :

Ancienneté :

Facteurs étiopathogéniques retenus

- Ischémie : oui non
- Tension cutanée : oui non
- Calcification : oui non
- Traumatisme : oui non
- Infection : oui non
- Dénutrition : oui non

Contact osseux : oui non

Prise en charge

Soins locaux mis en œuvre pour l'ulcération :

3 Sclérose adhérente au plan profond
2 Sclérose intermédiaire
1 Sclérose superficielle
0 Absence de sclérose

3 2 1 0 Thorax antérieur

3 2 1 0 Bras

3 2 1 0 Avant bras

3 2 1 0 Main

3 2 1 0 Doigt

3 2 1 0 Cuisse

3 2 1 0 Jambe

3 2 1 0 Pied

3 2 1 0 Vierge

3 2 1 0 Bras

3 2 1 0 Abdomen

3 2 1 0 Avant bras

3 2 1 0 Main

3 2 1 0 Doigt

3 2 1 0 Cuisse

3 2 1 0 Jambe

3 2 1 0 Pied

Score maximum (71 sites) 51

Par IDE : oui non

Fréquence :

Traitements généraux

Vasodilatateurs (iloprost)

Inhibiteurs calciques

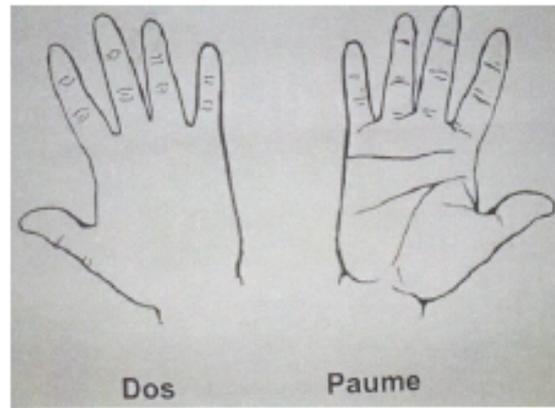
Bosentan

Antibiotiques

Acte chirurgical

Examens complémentaires

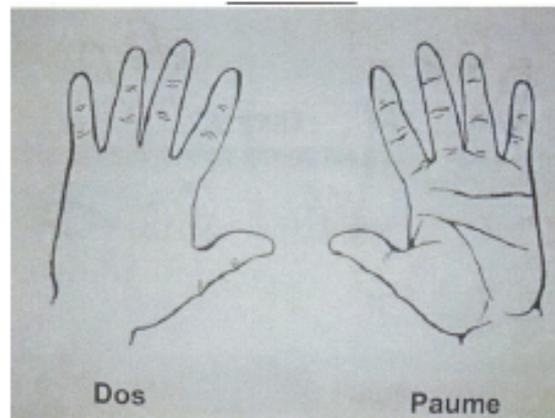
Radiographie des mains :



IRM mains :

Echographie articulaire :

Prélèvements bactériologiques :



Autres

Annexe 7: Diagramme de flux

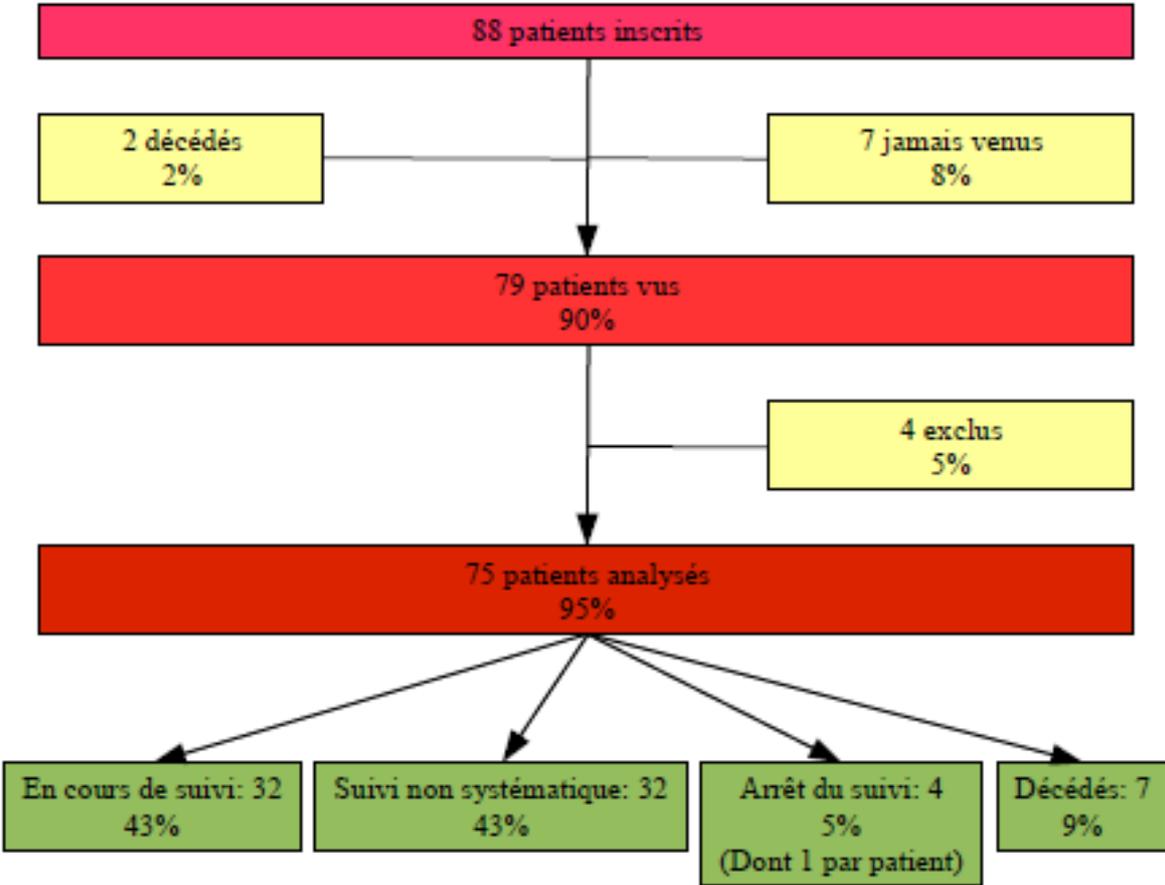


Table des figures

Figure 1: Voie de signalisation du TGF- β par les protéines Smad.....	22
Figure 2: Lésions à différents stades de la sclérodermie.....	24
Figure 3: Sclérose du visage avec limitation de l'ouverture buccale et plis radiés péri-buccaux	27
Figure 4: Sclérose des doigts.....	27
Figure 5: Sclérodactylie.....	28
Figure 6: Télangiectasies du visage.....	28
Figure 7: Hypopigmentation chez une patiente à peau noire.....	28
Figure 8: Phénomène de Raynaud avec sclérodactylie.....	29
Figure 9: Ulcères digitaux de tension.....	30
Figure 10: Ulcère digital nécrotique et surinfecté.....	30
Figure 11: Mégacapillaires.....	30
Figure 12: Capillaroscopie.....	30
Figure 13: Fibrose pulmonaire.....	31
Figure 14: Estomac pastèque.....	33
Figure 15: Dénutrition chez une patiente avec sclérodactylie.....	33
Figure 16: Rétractions en griffe.....	35
Figure 17: Acro-ostéolyse du 2ème doigt et amputation des 3ème, 4ème et 5ème doigts....	35
Figure 18: Calcinoses sous cutanées du 2ème doigt.....	35
Figure 19: Radiographies montrant des calcinoses diffuses des doigts (a) et du poignet droit (b).....	35
Figure 20: Os de la main.....	36
Figure 21: Innervation de la main.....	37
Figure 22: Vascularisation de la main.....	38
Figure 23: Préhension de force et préhension de précision.....	39
Figure 24: Phases œdémateuse (a) et scléreuse (b) de la main sclérodermique.....	41
Figure 25: Distance pulpe paume chez un sujet sain (a) et chez un patient sclérodermique (b).....	43

Table des tableaux

Tableau 1: Limitations articulaires des membres.....	54
Tableau 2: Atteintes de la main.....	55
Tableau 3: Nombre de patients par consultation.....	56
Tableau 4: Caractéristiques des patients sclérodermiques.....	57
Tableau 5: Caractéristiques des patients présentant une atteinte de la main.....	58
Tableau 6: Caractéristiques des patients ayant eu des UD.....	60
Tableau 7: Limitations des membres en fonction du type de ScS.....	61
Tableau 8: Limitations des membres en fonction du score de Rodnan.....	62
Tableau 9: Caractéristiques des patients selon l'année de première consultation.....	67
Tableau 10: Scores fonctionnels au cours du suivi.....	67

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissante envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Consciente de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Intérêt d'une prise en charge pluridisciplinaire dans l'évaluation et la prise en charge du handicap lié à la sclérodémie systémique

Résumé :

Introduction: La sclérodémie systémique (ScS) est responsable d'un handicap fonctionnel. L'objectif de ce travail est d'évaluer l'intérêt d'une approche pluridisciplinaire dans l'évaluation et la prise en charge de ce handicap.

Matériels et Méthodes: Il s'agit d'une étude rétrospective unicentrique au CHU de Limoges. Les patients vus en consultation pluridisciplinaire de la main sclérodémique avec un diagnostic de ScS selon les critères de Leroy et Medsger ou de l'ACR/EULAR ou de syndrome de chevauchement (SC) ont été inclus.

Résultats: 75 patients d'âge moyen 57,9 ans ont été inclus (80% de ScS, 20% de SC). 58% des patients présentaient une atteinte fonctionnelle de la main caractérisée par une distance pulpe paume non nulle pour 39%, une altération des pinces chez 10%, une limitation des amplitudes articulaires chez 43%. 55% des patients avaient une histoire d'ulcères digitaux (UD). L'atteinte de la main est corrélée à la durée d'évolution de la maladie et au score de Rodnan. 51% des patients avaient des douleurs articulaires. Le score moyen de la main de Cochin était de 22,99 et le score moyen sHAQ de 1,090. Ils sont corrélés à l'atteinte de la main, aux UD et aux limitations articulaires des membres. Le score sHAQ est lié à l'atteinte diffuse, à l'HTAP. A 23 mois de suivi, on note une amélioration de 43% des patients pour le score de la main de Cochin et de 50% des patients concernant le score sHAQ.

Conclusion: Une évaluation systématique du handicap doit être réalisée auprès des patients sclérodémiques. Une prise en charge pluridisciplinaire et la mise en place d'un programme de rééducation permettent une amélioration de ce handicap.

Mots clés : Sclérodémie systémique, main, handicap, pluridisciplinaire, rééducation

Interest of a multidisciplinary approach in the assessment and the management of disability related to systemic sclerosis

Abstract :

Introduction: Systemic sclerosis (SSc) is responsible for a functional disability. The objective of this study was to evaluate the interest of a multidisciplinary approach in the evaluation and management of SSc related disability.

Material and Methods: This is a retrospective single-center study. Patients seen in a multidisciplinary consultation of "sclerodermic hand" with a diagnosis of SSc according to Leroy and Medsger or ACR/EULAR criteria or overlap syndrome (SC) were included.

Results: 75 patients, with a mean age 57.9 years, were included (80% of SSc, 20% SC). 58% of patients had a functional impairment of the hand characterized by a non-zero finger to palm distance in 39%, impaired clamps in 10%, limit range of motion in 43%. 55% of patients had a history of digital ulcers (DU). The functional impairment of the hand correlates with the duration of disease and the Rodnan Skin Score (RSS). 51% of patients had joint pain. The average score of the hand of Cochin was 22.99 and the average score of sHAQ was 1,090. They are correlated to the achievement of the hand, the DU and joint limitations. sHAQ score is related to the diffuse SSc, with PAH. At 23 months follow-up, there is an improvement of 43% of patients to the score of the hand of Cochin and 50% of patients on sHAQ score.

Conclusion: A systematic assessment of disability should be conducted among SSc patients. A multidisciplinary management and the establishment of a rehabilitation program allow to improve handicap.

Keywords : Systemic sclerosis, hand, disability, multidisciplinary, rehabilitation