

Université de Limoges
Faculté de Médecine

Année 2017

Thèse N°

Thèse pour le diplôme d'état de docteur en Médecine

présentée et soutenue publiquement
le 26 septembre 2017
par

LACOSTE Marie

né(e) le 22 août 1988, à Aurillac

**« Etude descriptive monocentrique de la file active des patients
atteints de sclérodémie systémique »**

Dans le service de médecine interne A du CHU de Limoges

Examineurs de la thèse :

M^{me} le Professeur FAUCHAIS Anne-Laure

M^{me} le Professeur VERGNE-SALLE Pascale

M. le Professeur FAUCHER Jean-François

M. le Professeur LY Kim Heang

M. le Docteur PALAT Sylvain

Président

Juge

Juge

Juge

Directeur de thèse





Université de Limoges
Faculté de Médecine

Année 2017

Thèse N°

Thèse pour le diplôme d'état de docteur en Médecine

présentée et soutenue publiquement
le 26 septembre 2017
par

LACOSTE Marie

né(e) le 22 août 1988, à Aurillac

**« Etude descriptive monocentrique de la file active des patients
atteints de sclérodermie systémique »**

Dans le service de médecine interne A du CHU de Limoges

Examineurs de la thèse :

M^{me} le Professeur FAUCHAIS Anne-Laure
M^{me} le Professeur VERGNE-SALLE Pascale
M. le Professeur FAUCHER Jean-François
M. le Professeur LY Kim Heang
M. le Docteur PALAT Sylvain

Président

Juge

Juge

Juge

Directeur de thèse



Professeurs des Universités - praticiens hospitaliers

ABOYANS Victor	CARDIOLOGIE
ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ALAIN Sophie	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
ARCHAMBEAUD Françoise	MEDECINE INTERNE
AUBARD Yves	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
AUBRY Karine	O.R.L.
BEDANE Christophe	DERMATO-VENEREOLOGIE
BERTIN Philippe	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre	O.R.L.
BORDESSOULE Dominique	HEMATOLOGIE
CAIRE François	NEUROCHIRURGIE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE et TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre	PSYCHIATRIE d'ADULTES
COGNE Michel	IMMUNOLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry	GERIATRIE et BIOLOGIE du VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure	PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE
DAVIET Jean-Christophe	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
DESCAZEAUD Aurélien	UROLOGIE
DES GUETZ Gaëtan	CANCEROLOGIE
DESSPORT Jean-Claude	NUTRITION
DRUET-CABANAC Michel	MEDECINE et SANTE au TRAVAIL



DUMAS Jean-Philippe	UROLOGIE
DURAND-FONTANIER Sylvaine	ANATOMIE (CHIRURGIE DIGESTIVE)
ESSIG Marie	NEPHROLOGIE
FAUCHAIS Anne-Laure	MEDECINE INTERNE
FAUCHER Jean-François	MALADIES INFECTIEUSES
FEUILLARD Jean	HEMATOLOGIE
FOURCADE Laurent	CHIRURGIE INFANTILE
GAINANT Alain	CHIRURGIE DIGESTIVE
GUIGONIS Vincent	PEDIATRIE
JACCARD Arnaud	HEMATOLOGIE
JAUBERTEAU-MARCHAN M. Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LAROCHE Marie-Laure	PHARMACOLOGIE CLINIQUE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne	PEDIATRIE
LOUSTAUD-RATTI Véronique	HEPATOLOGIE
MABIT Christian	ANATOMIE
MAGY Laurent	NEUROLOGIE
MARIN Benoît	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MATHONNET Muriel	CHIRURGIE DIGESTIVE
MELLONI Boris	PNEUMOLOGIE
MOHTY Dania	CARDIOLOGIE
MONTEIL Jacques	BIOPHYSIQUE et MEDECINE NUCLEAIRE
MOREAU Jean-Jacques	NEUROCHIRURGIE
MOUNAYER Charbel	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE



NATHAN-DENIZOT Nathalie	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
NUBUKPO Philippe	ADDICTOLOGIE
PARAF François	MEDECINE LEGALE et DROIT de la SANTE
PLOY Marie-Cécile	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
PREUX Pierre-Marie	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
ROBERT Pierre-Yves	OPHTALMOLOGIE
SALLE Jean-Yves	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
SAUTEREAU Denis	GASTRO-ENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE
STURTZ Franck	BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre	ENDOCRINOLOGIE, DIABETE et MALADIES METABOLIQUES
TREVES Richard	RHUMATOLOGIE
TUBIANA-MATHIEU Nicole	CANCEROLOGIE
VALLEIX Denis	ANATOMIE
VERGNENEGRE Alain	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
VERGNE-SALLE Pascale	THERAPEUTIQUE
VIGNON Philippe	REANIMATION
VINCENT François	PHYSIOLOGIE
WEINBRECK Pierre	MALADIES INFECTIEUSES
YARDIN Catherine	CYTOLOGIE et HISTOLOGIE

PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES A 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 CARDIOVASCULAIRE
LIA Anne-Sophie	BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE
MURAT Jean-Benjamin	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
QUELVEN-BERTIN Isabelle	BIOPHYSIQUE et MEDECINE NUCLEAIRE
RIZZO David	HEMATOLOGIE
TCHALLA Achille	GERIATRIE et BIOLOGIE du VIEILLISSEMENT
TERRO Faraj	BIOLOGIE CELLULAIRE
WOILLARD Jean-Baptiste	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE

P.R.A.G.

GAUTIER Sylvie	ANGLAIS
-----------------------	---------

PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

BUCHON Daniel

DUMOITIER Nathalie

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS DE MEDECINE GENERALE

MENARD Dominique

PREVOST Martine

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS DE MEDECINE GENERALE

HOUDARD Gaëtan



PAUTOU-GUILLAUME Marie-Paule

PROFESSEURS EMERITES

ADENIS Jean-Paul du 01.09.2015 au 31.08.2017

ALDIGIER Jean-Claude du 01.09.2016 au 31.08.2018

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

VIROT Patrice du 01.09.2016 au 31.08.2018

Le 1^{er} septembre 2016



Assistants Hospitaliers Universitaires – Chefs de Clinique

Le 1^{er} novembre 2015

ASSISTANTS HOSPITALIERS UNIVERSITAIRES

BLANC Philippe	BIOPHYSIQUE et MEDECINE NUCLEAIRE
CHUFFART Etienne	ANATOMIE
DONISANU Adriana	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
FAYE Piere-Antoine	BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE
FREDON Fabien	ANATOMIE
KASPAR Claire	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
MANCIA Claire	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
MATHIEU Pierre-Alain	ANATOMIE (Service d'Orthopédie-Traumatologie)
OLOMBEL Guillaume	IMMUNOLOGIE
SERENA Claire	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION

CHEFS DE CLINIQUE - ASSISTANTS DES HOPITAUX

ARDOUIN Elodie	RHUMATOLOGIE
ASSIKAR Safaë	DERMATO-VENEREOLOGIE
BIANCHI Laurent	GASTROENTEROLOGIE (A compter du 12 novembre 2015)
BORDES Jérémie	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
BOURMAULT Loïc	OPHTALMOLOGIE
BUISSON Géraldine	PEDOPSYCHIATRIE
CASSON-MASSELIN Mathilde	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
CAZAVET Alexandre	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE
CHAPELLAS Catherine	REANIMATION
CHATAINIER Pauline	NEUROLOGIE
CHRISTOU Niki	CHIRURGIE DIGESTIVE



COSTE-MAZEAU Perrine	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE (Surnombre du 1er novembre 2015 au 20 février 2016)
CYPIERRE Anne	MEDECINE INTERNE A
DAIX Thomas	REANIMATION
DIJOUX Pierrick	CHIRURGIE INFANTILE
DOST Laura	OPHTALMOLOGIE
EVENO Claire	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE
GANTOIS Clément	NEUROCHIRURGIE
GARDIC Solène	UROLOGIE
GONZALEZ Céline	REANIMATION
GSCHWIND Marion	MEDECINE INTERNE B
HOUMAÏDA Hassane	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE (A compter du 02 novembre 2015)
JACQUES Jérémie	GASTRO-ENTEROLOGIE
KENNEL Céline	HEMATOLOGIE
LACORRE Aymeline	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
LAFON Thomas	MEDECINE d'URGENCE
LAVIGNE Benjamin	PSYCHIATRIE d'ADULTES
LE BIVIC Louis	CARDIOLOGIE
LE COUSTUMIER Eve	MALADIES INFECTIEUSES
LEGROS Emilie	PSYCHIATRIE d'ADULTES
LERAT Justine	O.R.L.
MARTIN Sylvain	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
MATT Morgan	MALADIES INFECTIEUSES
MESNARD Chrystelle	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
MONTCUQUET Alexis	NEUROLOGIE



PAPON Arnaud	GERIATRIE et BIOLOGIE du VIEILLISSEMENT
PETITALOT Vincent	CARDIOLOGIE
PONTHIER Laure	PEDIATRIE
ROGER Thomas	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE et TRAUMATOLOGIQUE
SAINT PAUL Aude	PNEUMOLOGIE
SCOMPARIN Aurélie	O.R.L.
TAÏBI Abdelkader	CANCEROLOGIE
TRIGOLET Marine	PEDIATRIE

CHEF DE CLINIQUE – MEDECINE GENERALE

RUDELLE Karen

CHEF DE CLINIQUE ASSOCIE – MEDECINE GENERALE

(du 1er novembre 2015 au 31 octobre 2016)

LAUCHET Nadège

PRATICIEN HOSPITALIER UNIVERSITAIRE

BALLOUHEY Quentin CHIRURGIE INFANTILE
(du 1er mai 2015 au 30 avril 2019)

CROS Jérôme ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
(du 1^{er} mai 2014 au 31 octobre 2018)



A Céline, qui nous a quittés beaucoup trop tôt.



Remerciements

A la présidente du jury,

Mme le Professeur Anne-Laure FAUCHAIS

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

Tu me fais l'honneur de présider et de juger ce travail et je t'en remercie. Je tiens aussi à te remercier pour l'enseignement que j'ai reçu à tes côtés dans le service de Médecine Interne A. Je serai toujours en admiration devant ton savoir immense. Je salue également ta disponibilité.

Aux 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 aussi pour votre accompagnement lors de mon passage dans votre service de Rhumatologie. Je dois saluer la confiance que vous aviez en moi, ce qui m'a beaucoup stimulée. Permettez-moi de vous témoigner ici toute ma gratitude et ma profonde estime.

M. le Professeur Kim Heang LY

Professeur des Universités de Médecine Interne - Praticien Hospitalier.

Tu me fais l'honneur de juger ce travail en tant que jeune Professeur, j'en suis ravie. Je suis fière d'avoir été ton interne et je te remercie pour ton enseignement de la Médecine Interne.

M. le Professeur Jean-François FAUCHER

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

Veuillez trouver ici toute ma gratitude pour avoir accepté de juger mon travail de thèse. Je suis particulièrement honorée de travailler prochainement dans votre service.

A mon directeur de thèse et membre du jury,

M. le Docteur Sylvain PALAT

Praticien Hospitalier de Médecine Interne.

Je tiens à te remercier de m'avoir confié ce travail. J'en ai été très flattée car j'ai beaucoup apprécié de travailler avec toi dans le service. Ton esprit pragmatique m'a plu. Même si ces



dernières semaines ont été un peu difficiles pour moi, je suis heureuse d'avoir partagé cette thèse avec un « cantalou ». Merci pour ton enseignement sur l'HTAP, entre autre.

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

Particulièrement au service de Médecine Interne A où je tiens à remercier l'ensemble du personnel pour son travail et son dévouement au quotidien auprès des malades. Vous êtes toutes et tous des infirmier(e)s, aide-soignant(e)s et même un peu plus qu'infirmier(e)s et aide-soignant(e)s, lorsqu'il s'agit de nos patients atteints de maladie chronique. Vous êtes investis pour comprendre et mieux soigner. Bravo.

Merci à Guillaume, j'ai beaucoup appris à tes côtés, tu n'abandonnes pas tes patients, tu ne lâches jamais !

C'est avec regret que je constate avoir peu travaillé avec Holy et Eric. J'espère y remédier un jour.

Merci à Sylvie pour sa présence dans le service, ce qui a un côté très rassurant.

Merci à Nolga pour m'avoir aidée avec la liste des patients de la main sclérodermique.

Merci à Stéphanie pour ce temps passé à ton bureau, merci de m'avoir aidée à finir la base de données et ainsi d'y voir plus clair !

Au service de Maladies Infectieuses qui m'accueillera prochainement. Je commencerai mon clinicat dans votre service, j'en suis ravie, pressée et j'espère surtout ne pas vous décevoir.

Cette thèse est également pour moi l'occasion de remercier toutes les personnes qui ont grandement contribué à faire de moi un médecin :

Au Dr Eve LE COUSTUMIER, merci pour tes conseils de « maman » et de toujours m'avoir soutenue. Dommage, on n'aura plus l'occasion d'être collègue, à moins que ? ...

Au Dr Julie ABRAHAM, merci pour ses six mois à tes côtés en Hématologie, j'ai beaucoup apprécié ta vision des choses et ton contact avec les patients et leur famille.

Au Dr Anne CYPierre, j'ai adoré travailler à tes côtés. Je suis ravie de pouvoir continuer à le faire dès Novembre. Ton sens pratique et ta gentillesse m'ont profondément touchée.

Au Dr Hélène DUROX. Merci pour ta disponibilité ces dernières semaines et pour ton esprit de synthèse, également ravie de retravailler avec toi prochainement.

Au service de Maladies Infectieuses et Immunologie du CH Félix Guyon (Saint DENIS-Bellepierre)

Merci à Marie-Pierre MOITON, chef de service et néanmoins disponible, je te remercie de m'avoir accueillie dans ton service, de m'avoir fait confiance. Je suis impressionnée par ta douceur et ton grande compétence.



Merci à Barbara, je me souviens encore de ton accueil chaleureux qui m'a mis tout de suite à l'aise, merci pour tes coups de gueule contre l'administration. J'espère que tu vas trouver ta place définitive et j'espère que tes enfants vont bien grandir.

Merci à Laurent pour ton arrêt d'antibiotique, pour ton T-shirt si gentiment donné à un patient dans le besoin !

Merci à Maud, j'ai apprécié le temps passé à travailler à tes côtés. J'espère sincèrement que tu vas bien...

Merci à toute l'équipe soignante pour son dévouement auprès des patients.

J'allais remercier le kiné mais malheureusement il n'y en avait pas ! J'espère que ce problème a pu trouver une solution.

Merci à Catherine GAUD pour son implication sociale auprès des patients, Merci à Guillaume (j'espère que tu vas la finir cette diagonale !). Merci à Roland, à Carole pour m'avoir fait découvrir le côté associatif et la transsexualité (ça fait bizarre dit comme ça !!)

Et pour finir un grand merci à Sandrine ! Tu es un peu mon modèle même si je n'arriverai jamais à assurer autant que toi. J'espère qu'on retravaillera ensemble un jour.

Un remerciement particulier à Annie (et à son mari) pour m'avoir aidée pour les stats.

Je n'oublie pas mon ordinateur qui ne m'a pas lâché, moi la fille douée et patiente avec l'informatique ! Il a été là du début à la fin (je l'espère !) de ce travail.

A mes co-internes,

Karen, Elodie, Marie E., Delphine, Marion G. (devenue une amie, promis je viens te voir bientôt à Bayonne), Emilie R., Eymeric, Emilie R., Pauline, Maher, Xavier (compagnon de galère un certain été), Julien, Lucie, Claire (à tes prochains conseils randos), Lauriane, François, Rémi, Bruno (j'avoue, j'ai hésité à te remercier pour le calvaire que tu m'a fait subir au quotidien en Réa ^^), « Camillou » (mon objet contra phobique ! à bientôt en Amérique du Sud, j'espère, à la Réunion ou ailleurs...), Josselin, Edouard, Magali, Joachim, Marie-Laure, Elodie. Sans oublier Audrey, MF, Théo, Guillaume, Virginie, Sylvain, Florence, Paola, Claudia, Camille. (Waouh ! Tout ça !)

Merci à tous d'avoir supporté ma mauvaise humeur !

A ma famille

Baptiste, je n'aurai que ces quelques mots (car quelqu'un m'a dit un jour, les actes valent mieux qu'un long discours) : MERCI POUR TOUT !

A mes parents,

A ma mère, car tu as toujours voulu « soigner » les gens, j'espère avoir exaucé un peu ton rêve en devenant médecin, même si je ne suis pas psychiatre !



A mon père, merci d'avoir toujours été là pour moi, merci pour l'orthographe
Merci pour votre soutien indéfectible dans les bons comme dans les moments difficiles.

A mon frère

C'est à toi que j'aurais dû faire écrire cette partie, toi qui t'exprimes si bien.

A nos trop rares retrouvailles.

Merci d'être toi. Je suis sûre que tu vas trouver ta voie.

A Sébastien (mon parrain), Valérie et les filles, merci de m'avoir accueillie/recueillie lorsque je débutais mes études.

A l'immensité de ma famille, je vous remercie de votre gentillesse, je vous embrasse.

A mes amis,

A Léa, pour le record de longévité en amitié! Et comme tu l'as dit un jour « Bien des personnes entreront dans votre vie, seuls les vrais amis y resteront ».

A Marion B., nous nous sommes suivies et notre relation n'a pas vacillé durant toutes ces années : (des tritons de Colinette à La Bessouille, en passant par le café rue de la cité), comment résumer cette amitié ? Je te souhaite tout le bonheur que tu mérites pour ta famille nouvellement constituée.

A Manue, merci pour ta franchise, tes coups de gueule, nos fous rires et ton amitié.

A Laurence, merci pour ta grande générosité, ta lucidité, ton écoute, je te souhaite plein de chance pour ta vie avec Jair. A bientôt, au Mexique.

A Gersande, pour cette rencontre en P1, pour ta fidélité.

A Marion D., merci de demander toujours « Pourquoi », de me faire rire, merci d'être là tout le temps, au téléphone, à la maison, ou ailleurs.

A Céline, en souvenir des pipis à Tahiti, merci pour ces randos partagées.

A Papa Loïc, merci pour ta sagesse et ton avis. A ton équipement ! A notre prochaine escapade ensemble rando/course/canoë.



A Shérazade, pour toutes ces discussions sur notre avenir, j'espère que tu es heureuse au Maroc et j'espère ne pas te perdre de vue.

A tous, pour tous ces beaux moments, pourvu que ça dure !



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*
BPCO : Bronchopathie Pulmonaire Chronique Obstructive
CD-RISC : *Connor-Davidson Résilience Scale*
CHRU: Centre Régional Hospitalo-Universitaire
CPT : Capacité Pulmonaire Totale
CVF : Capacité Vitale Forcée
EFR: Épreuves Fonctionnelles Respiratoires
ETT: Echocardiographie Trans-Thoracique
EULAR: *EUropean League Against Rheumatology*
FOGD: Fibroscopie Œso-Gastro-Duodénale
GMO : Greffe de Moelle Osseuse
HAD : *Hospital Anxiety and Depression scale*
HAQ: *Health Assessment Questionnaire*
HTAP: HyperTension Artérielle Pulmonaire
IEC : Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
IPP : Inhibiteur de Pompes à Protons
LES : Lupus Erythémateux Systémique
MCP : Métacarpo-Phalangienne (articulation)
MHISS: *Mouth Handicap In Systemic Sclerosis*
MMF : Mycophénolate Mofétil
OMS: Organisation Mondiale de la Sante
PAPm: Pression Artérielle Pulmonaire moyenne
PAPs : Pression Artérielle Pulmonaire systolique
PAPd : Pression Artérielle Pulmonaire diastolique
PI : Pneumopathie Interstitielle
RP : Phénomène de Raynaud
RGO : Reflux Gastro-œsophagien
SAPL : Syndrome des Anti-PhosphoLipides
SGJ : Syndrome de Gougerot-Sjögren
SSc : Sclérodémie systémique (*Systemic sclérosis*)
dcSsc : Sclérodémie de forme diffuse
lcSsc : Sclérodémie cutanée limitée



ssSsc : Sclérodémie *sine scleroderma*

SF-36: *The Short Form (36) Health Survey*

sHAQ: *scleroderma Health Assessment Questionnaire*

SMR : *Standardised Mortality Ratio* : taux de mortalité d'une population présentant une distribution standard par âge.

TAS-20 : *Toronto Alexithymia Scale* – 20 items

TEP-scann : Tomodensitométrie par Emission de Positions couplé à un scanner

UD: Ulcères Digitaux

VEDOSS : *Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis*



Table des matières

Introduction	24
I. Généralités	25
I.1. Définition	25
I.2. Epidémiologie	25
I.2.1. Prévalence	25
I.2.2. Incidence	25
I.2.3. Mortalité et facteurs de mauvais pronostic	26
I.3. Etiopathogénie de la Sclérodémie Systémique	26
I.3.1. Localisation géographique	26
I.3.2. Facteurs d'exposition aux toxiques dans le cadre d'une activité professionnelle ou occupationnelle	27
I.4. Classification de la Sclérodémie Systémique : historique	27
I.5. Nouveaux critères diagnostiques de l'ACR/EULAR 2013	29
I.6. Capillaroscopie : un examen clé	30
I.7. Scores d'évaluation de la Sclérodémie Systémique	31
I.7.1. Scores d'activité	31
I.7.2. Scores d'évaluation de la qualité de vie	31
II. Objectifs de l'étude	33
III. Matériels et Méthodes	34
III.1. Sélection des patients	34
III.2. Recueil des données et paramètres étudiés	34
III.3. Analyse statistique	38
IV. Résultats	39
IV.1. Analyse descriptive de file active :	39
IV.1.1. Epidémiologie	39
IV.1.2. Données clinico-biologiques	41
IV.1.3. Atteintes d'organe	41
IV.1.4. Traitement et échelles fonctionnelles	42
IV.2. Comparaison des dcSSc et des lcSSc	43
IV.2.1. Epidémiologie : comparaison entre dcSSc et lcSSc	43
IV.2.2. Comparaison des signes clinico-biologiques entre dcSSc et lcSSc (Tableau 4) ..	44
IV.2.3. Comparaison des atteintes d'organe entre dcSSc et lcSSc (Tableau 4)	44
IV.2.4. Comparaison des traitements consommés entre dcSSc et lcSSc (Tableau 5)	46
IV.3. Comparaison en fonction de l'atteinte d'organe sévère (Tableau 6)	47
IV.4. Etude des résultats de la capillaroscopie (Tableau 7)	49
IV.5. Etude de la qualité de vie	50
V. Discussion	52
Conclusion	59
Références bibliographiques	60
Annexes	67
Serment d'Hippocrate	94

Table des illustrations

Figure 1 : Capillaroscopie – Stades de Cutolo [42]	31
Figure 2 : Répartition des professions par secteurs INSEE de la file active de patients sclérodermiques (n=76).....	40



Table des tableaux

Tableau 1 : Patients de la file active selon les critères de classification.....	39
Tableau 2 : Caractéristiques socio-occupationnelles des patients de la file active.....	40
Tableau 3 : Comparaison des caractéristiques socio-occupationnelles entre les formes dcSsc et lcSsc.....	43
Tableau 4 : Comparaison des formes cliniques et para-cliniques entre les formes dcSsc et lcSsc	45
Tableau 5 : Comparaison des traitements consommés et de la qualité de vie entre les formes dcSsc et lcSsc.....	46
Tableau 6 : Comparaison entre patients de la file active en fonction des atteintes d'organe sévères	48
Tableau 7 : Etude de la capillaroscopie – Caractéristiques des patients de la file active en fonction de la présence de plaques avasculaires.....	49



Introduction

La sclérodermie systémique (Ssc) est une pathologie auto immune rare caractérisée par une activation de la fibrogénèse avec production de matrice extracellulaire et fibrose. Il existe un polymorphisme des formes cliniques de sclérodermie entraînant un pronostic très variable d'un patient à l'autre [1]. Les présentations les plus sévères sont des formes rapidement progressives, systémiques avec atteinte cutanée diffuse (dcSSc). LeRoy et Medsger, distinguent deux autres catégories de Ssc : la forme cutanée limitée (lcSSc) (ou syndrome de CREST) caractérisée par une atteinte cutanée distale, et la forme limitée (ou Sine Scleroderma) (ssSSc). Les deux dernières catégories sont souvent rassemblées au profit de la lcSSc car elles ont un pronostic comparable. Les atteintes d'organes peuvent être présentes dans n'importe quelle forme de Ssc. Les atteintes sévères (HTAP, atteinte pulmonaire interstitielle et rénale) sont définies ainsi car ce sont elles qui grèvent le pronostic vital. L'hétérogénéité de présentation clinique rend difficile le diagnostic mais aussi le dépistage précoce des complications qui influencent directement le pronostic [2]. Les facteurs pronostiques de la sclérodermie ne sont pas encore bien connus et les difficultés diagnostiques sont illustrées par la succession de classifications depuis plusieurs années. [3]. Des critères diagnostiques nouveaux ont été établis par l'ACR (*American College of Rheumatology*) et l'EULAR (*EUropean League Against Rheumatology*) en 2013 avec une meilleure valeur prédictive.

L'objectif de ce travail était de faire une étude ponctuelle des caractéristiques cliniques des patients suivis dans le service de Médecine Interne A du CHU de Limoges et porteurs d'une Ssc.



I. Généralités

I.1. Définition

La Ssc est une maladie systémique définie par l'implication de trois phénomènes intriqués : une hyperréactivité vasculaire, des mécanismes de fibrose et une auto-immunité. La micro-angiopathie est responsable du syndrome de Raynaud et des complications qui en découlent (ulcères digitaux), de la crise rénale et de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). La fibrose entraîne une atteinte cutanée souvent au premier plan d'où le nom de sclérodermie. Elle est aussi responsable de l'atteinte pulmonaire. L'auto-immunité est illustrée par la mise en évidence des anticorps anti Scl-70 (aussi appelé Ac anti-topoisomérase I) et anti-centromères. Dans 4% des cas, on peut détecter des Ac anti-ARN polymérase III qui sont associés à des formes sévères en raison d'un sur-risque de crise rénale sclérodermique [4].

I.2. Epidémiologie

L'âge du diagnostic de la maladie se situe le plus souvent entre 20 et 50 ans même si la Ssc a déjà été décrite en pédiatrie et chez les personnes âgées [5].

I.2.1. Prévalence

Entre 1969 et 2006, 32 articles ont été publiés faisant référence à la prévalence et à l'incidence de la Ssc [6]. La prévalence varie de 4 à 242 cas par million d'habitants en fonction de la méthodologie utilisée, de la définition des cas, de la période utilisée et/ou de l'origine ethnique des populations étudiées [1], [7]. La Ssc affecte approximativement 3.5/10 000 personnes dans l'Union Européenne soit un total de 179 000 personnes atteintes ; ce qui est inférieur au seuil de désignation d'une maladie orpheline qui est à 5/10 000 personnes. En 2003, une étude américaine basée sur une série de 706 cas de Ssc montre une prévalence de 242 cas par million d'habitants. Il a été mis en évidence plus de formes de Ssc diffuses dans la population noire et le diagnostic est posé à un âge plus jeune [8]. Une étude française a estimé la prévalence globale sur un an en 2001 à 158.3 par million d'habitants (intervalle de confiance (IC) de 95%, 129-187) à partir de la population de Saint-Denis (Seine Saint Denis). La prévalence de la forme *sine scleroderma* était de 32.3 par million IC 95% (16-48), la forme cutanée limitée (lcSSc) était à 83.1 par million d'habitants IC 95% (66-101) et la forme cutanée diffuse (dcSSc) à 42.9 IC 95% (25-60). Les valeurs respectives pour les Européens et les non-Européens étaient de 140.2 (112-170) et 210.8 (128-293) [9].

I.2.2. Incidence

L'incidence est estimée selon plusieurs études entre 0.6 et 23 par million d'habitants [6], [7], [8]. Une telle disparité est liée à la définition des cas, aux localisations géographiques, aux différences ethniques, aux méthodes épidémiologiques utilisées pour faire ses études. En France, l'incidence est estimée à 2 cas pour 100 000 (soit 20 pour un million). Il est supposé

que si on incluait les formes précoces de sclérodermies on doublerait cette estimation [10]. La Ssc est plus fréquente chez les femmes avec un sex-ratio d'au moins 3/1 [5].

I.2.3. Mortalité et facteurs de mauvais pronostic

Le taux de mortalité standardisé (SMR) est estimé selon les études de 2,34 à 4,69 [11]. La mortalité est plus élevée chez les patients atteints de dcSsc (SMR à 6.80) que chez les patients atteints de formes lcSsc (SMR à 3.80) [12]. Il y a une survie significativement moins bonne chez les hommes que chez les femmes ($p < 0.001$) [8] [12]. Si on s'intéresse aux causes de décès, celles directement liées aux complications de la Ssc constituent plus de la moitié d'entre elles, 55% dans cette étude de 2015 [12] ainsi que dans le registre EUSTAR [13]. Pourtant, entre les années 90 et les années 2000, les causes de décès liés à la sclérodermie ont baissé passant de 72% à 48% ($p = 0.006$). Le taux de survie cumulatif de 9 ans de tous les patients sclérodermiques présentant une atteinte d'organe sévère est de 38% contre 72% chez les patients sans atteinte d'organe ($p \leq 0.0001$) [14]. Dans la plupart des études, l'atteinte pulmonaire est la première cause de décès chez les patients sclérodermiques [11], [15]. Dans les études plus récentes, le taux de mortalité lié à l'atteinte rénale diminue au cours du temps alors que les causes cardiaques augmentent jusqu'à devenir la première cause de décès [11]. Dans cette étude parue en 2015, la première cause de décès des patients sclérodermiques est l'HTAP [12]. Un algorithme de diagnostic des complications pulmonaires a été proposé en 2017. La prévalence de l'atteinte était de 57% sur 177 patients (données rétrospectives). Une atteinte interstitielle pulmonaire supérieure à 20% sur le scanner thoracique ou une capacité vitale forcée (CVF) $< 70\%$ entraînait, dans cette étude, un risque de décès significativement plus élevé (RR=3.42, IC95% (2.12-5.52)) [15]. L'âge au diagnostic > 65 ans serait un facteur de risque indépendant de mortalité tout comme la forme diffuse [12].

I.3. Etiopathogénie de la Sclérodermie Systémique

La physiopathologie de la Ssc est à ce jour mal élucidée et de mécanisme complexe. Elle est probablement plurifactorielle. Sur un terrain génétique prédisposé, interviendrait un certain nombre de facteurs exogènes [16]. Parmi ces derniers, les toxiques prennent actuellement une place de plus en plus importante.

I.3.1. Localisation géographique

Plusieurs études monocentriques « locales » ont mis en évidence une augmentation de la prévalence dans certaines régions circonscrites. Mais une grande étude menée sur plus de 3000 patients atteints de Ssc par le groupe EUSTAR n'a pas permis de mettre en évidence de régions géographiques européennes avec une nette augmentation de la prévalence. Probablement que la grande disparité des types de Ssc empêchent l'identification de facteurs environnementaux. Il ressortait de l'étude menée par Walker A. *et al.* en 2009, que les patients en Europe de l'Est étaient plus souvent pris en charge pour des complications sévères HTAP et PI et avaient plus souvent des Ac anti-Sc170 [17].



I.3.2. Facteurs d'exposition aux toxiques dans le cadre d'une activité professionnelle ou occupationnelle

→ Silice : Syndrome d'Erasmus

La silice est toxique sous sa forme cristalline libre (le quartz, la cristobalite, la tridymite). Le lien entre SSc et silice a été soulevé dès 1914 chez les tailleurs de pierre. L'imputabilité de la silice sur la survenue de la SSc est actuellement reconnue au tableau 25 bis des maladies professionnelles. L'association SSc et exposition à la silice s'appelle le Syndrome d'Erasmus [18]. Le risque de développer une SSc avec une exposition à la silice est estimé avec un Odds Ratio (OR) de 2.81 (95%CI 1.86-4.23; $p \leq 0.001$) dans 15 études cas-témoins et un risque relatif (RR) estimé à 17.52 (95%CI 5.98-51.37; $p \leq 0.001$) dans 4 études de cohorte [19]. Dans une revue récente de 2017, les auteurs soulèvent le fait que la silice (SiO_2) est un contaminant atmosphérique omniprésent et que son implication en contexte professionnel reste sous-estimée. Au-delà des industries minières, l'exposition à la silice cristalline semble être significative dans d'autres secteurs tels que les activités de construction, l'agriculture, les fonderies ou la transformation du textile [20].

→ Solvants :

Les solvants sont incriminés dans plusieurs études cas-témoins de méthodologie rigoureuse leur conférant une imputabilité forte [21]. Une méta-analyse de l'exposition aux solvants comprenait 13 études cas-témoins avec un OR estimé à OR 2.00 [95%CI 1.32-3.02; $p=0.001$].

→ Autres toxiques :

Une méta-analyse retrouve une augmentation du risque de développer une SSc en présence d'implants mammaires (silicone) avec un OR estimé par 4 études cas-témoins à 1,68 (IC 95% 1,65-1,71; $p \leq 0,001$) et un risque relatif (RR) estimé par 6 études de cohorte à 2,13 (IC 95%: 0,86-5,27; $p=0,10$).

Trois études cas-témoins ont étudié l'exposition aux pesticides mais les résultats ne sont pas significatifs. (OR global 1.02 (95% CI 0,78-1,32; $p=0,90$) [19].

→ Tabagisme :

Le tabagisme n'est pas associé à une susceptibilité accrue de développer une SSc [21].

I.4. Classification de la Sclérodémie Systémique : historique

La classification sert à démembrer la maladie en groupes homogènes de patient partageant les mêmes symptômes et le même pronostic. Ces groupes aident au recrutement de patients comparables dans les études.

La classification basée sur les manifestations cliniques :

En 1964, le syndrome de CREST est défini. Il est caractérisé par l'association d'une Calcinose, d'un phénomène de Raynaud, d'une Œsophagite, d'une Sclérodactylie, et de Télangiectasies [22]. Il peut être considéré comme une forme équivalente de sclérodémie cutanée limitée. Aucune des cinq manifestations cliniques du CREST n'est cependant spécifique des formes cutanées limitées. Chacune de ces manifestations peut s'observer avec une fréquence équivalente dans les formes diffuses de sclérodémie systémique [3].



Les critères de l'*American College of Rheumatology* (ACR) de 1980 [23] : cf ANNEXE N°1.

Ces critères manquent de sensibilité (environ 75 %) [24]. Il est important de mentionner que ce classement a été établi à partir d'une banque de données de patients ayant une connectivite. Ces critères permettent de discriminer les patients atteints de sclérodermie systémique au sein d'une cohorte de connectivite ce qui en fait des critères spécifiques [3]. Mais ils perdent de leur spécificité lorsqu'ils sont utilisés sur une population standard (spécificité 72 %) [24]. La révision de ces critères en 2001, avec l'ajout des anomalies visibles en capillaroscopie et la recherche d'Ac anti-centromère a permis d'améliorer la sensibilité des critères ACR de 34 à 89% [25].

En 1988, une première classification se basant uniquement sur l'étendue de l'atteinte cutanée est publiée. Elle détaille trois sous-types de sclérodermies [26] :

- type I : Sclérodactylie isolée
- type II : Acrosclérose (infiltration cutanée remontant au-delà des articulations métacarpo-phalangiennes (MCP))
- tpe III : Sclérodermie atteignant le tronc.

Dans cette classification, la subdivision simple de la sclérodermie en fonction du niveau d'atteinte cutanée retrouvait une qualité de vie qualifiée de « mauvaise » pour le type III.

En 1988, sont définis les critères de Leroy *et al.* avec deux entités au sein des sclérodermies [27]. La forme systémique, rapidement progressive, appelée forme cutanée diffuse (dcSSc) et la forme cutanée limitée (lcSSc). La forme cutanée limitée est définie par une sclérodactylie et une atteinte cutanée ne dépassant pas les coudes et les genoux (cf ANNEXE N°2).

En 2001, les critères de Leroy et Medsger sont publiés [28]. Leur sensibilité est de 75% et une spécificité de 78% [29]. Avec l'émergence de l'auto immunité biologique, la notion d'atteinte « précoce » de la Ssc a été précisée. Cette « forme limitée » était alors définie par l'absence d'atteinte cutanée, un phénomène de Raynaud et une capillaroscopie pathologique (avec anomalie évoquant un « paysage sclérodermique ») et/ou des Ac positifs spécifiques.

En 2000 déjà, Poormoghim *et al.* s'intéressent à l'évolution de ces formes précoces. Il établit qu'à partir de 5 années de suivi, soit les patients évoluent vers une SSc « vraie », soit ils n'ont toujours pas d'atteinte cutanée mais peuvent présenter les mêmes complications viscérales que les SSc. Cela définit la forme *sine scleroderma* qui correspond à l'absence d'atteinte cutanée en présence d'atteinte d'organe. Certains patients restent avec une forme limitée. Dans cette étude, le pronostic des formes limitées était le même que dans les formes cutanées limitées [30]. M. Koenig *et al* en 2008, identifie aussi que les anticorps spécifiques ou des anomalies à la capillaroscopie péri-unguéale est un facteur prédictif indépendant de développer une Ssc [31].

C'est cette notion de « *early* sclérodermie » qui va être mieux définie par les nouveaux critères ACR/EULAR 2013. L'intérêt majeur va être le fait que cela ouvre une « fenêtre d'opportunité » de traitement avant l'apparition de la fibrose (jusqu'alors irréversible sous traitement) [24].



I.5. Nouveaux critères diagnostiques de l'ACR/EULAR 2013

Dès 2004, un groupe se forme pour mieux comprendre les mécanismes vasculaires, immunologiques et les processus fibrotiques de la sclérodermie. Il s'agit de l'EUSTAR (*EULAR Scleroderma Trials And Research*). Ce groupe a suivi une cohorte prospective internationale de patients sclérodermiques et a comparé les formes cutanées limitées (lcSsc) et cutanées diffuses (dcSsc) [32]. Des critères cliniques, paracliniques en ont été tirés par méthode DELPHI. Ces critères ont été publiés en 2013 [29] avec une sensibilité de 91 % et une spécificité de 92% contrairement aux critères ACR 1980 qui avaient 75% de sensibilité et 72 % de spécificité [24]. L'objectif de l'élaboration de ces critères était de fournir une proposition conjointe « internationale » (ACR et EULAR) de classification de la Ssc. Le but était de créer des critères qui englobent un spectre plus large de Ssc (y compris les patients dont la maladie est au stade précoce ainsi que ceux en phase tardive), qui comprennent des manifestations vasculaires, immunologiques et fibrotiques et qui soient utilisables dans la pratique clinique quotidienne.

Leur application en pratique clinique est, en effet, simple puisque qu'il suffit d'avoir un épaissement de la peau des doigts s'étendant de manière proximale par rapport aux articulations métacarpo-phalangiennes pour que le patient soit classé comme ayant une sclérodermie systémique. Et si tel n'est pas le cas, sept critères additifs peuvent s'appliquer, avec des pondérations variables pour chacun: épaissement de la peau des doigts (4 points) ou doigts boudinés (2 points), ulcères digitaux actifs (2 points) ou cicatrice pulpaire (3 points), télangiectasies (2 points), capillaires anormaux (2 points), maladie pulmonaire interstitielle (2 points) ou HTAP (2 points), phénomène de Raynaud (3 points) et auto-anticorps liés à la SSc (3 points). Le diagnostic de sclérodermie est retenu lorsque le score est supérieur ou égal à 9 points (cf ANNEXE N°3).

Ces critères ont ainsi permis de définir les entités les plus précoces : la forme VEDOSS : *Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis*) et le « *Red Flag* », littéralement, drapeau rouge [33], [34]. Le « *Red Flag* » correspond à l'association d'un Phénomène de Raynaud (3 points), de doigts boudinés (2 points) et la présence d'AAN (Ac anti-noyaux). Ces trois signes sont le premier niveau d'alerte qui doit permettre de faire réaliser des examens complémentaires pour affiner le diagnostic. La capillaroscopie péri-unguéal et la recherche d'une auto immunité spécifique sont les pivots d'un diagnostic précoce. Le schéma en ANNEXE N°4 illustre la démarche à suivre. On donne un rôle clinique très important puisque la recherche des « doigts boudinés » devient la première chose à faire devant un Syndrome de Raynaud [35].

La forme VEDOSS correspond à un « *Red Flag* » chez qui les examens complémentaires ont permis de trouver soit des anomalies capillaroscopiques spécifiques de la sclérodermie (2 points) soit la présence d'Ac spécifiques de la sclérodermie (3 points). Si l'on applique la cotation des nouveaux critères ACR/EULAR 2013 on obtient un score < 9. Il s'agit donc d'une forme très précoce de sclérodermie sans sclérodactylie. Il a été mis en évidence que ces VEDOSS avaient, même en l'absence de sclérodactylie (donc de fibrose cutanée) et de plaintes digestives, une atteinte digestive avec une altération du sphincter inférieur de l'œsophage et de la motricité rectale, mis en évidence par la manométrie [36]. Cette atteinte digestive infra-clinique pose de nombreuses interrogations quant au suivi et à la prise en charge de ces formes censées être précoces.

I.6. Capillaroscopie : un examen clé

La capillaroscopie sert à l'étude de la micro-angiogenèse. Elle permet de distinguer dans le syndrome de Raynaud, la véritable maladie de Raynaud (Raynaud primaire) d'une atteinte de la microcirculation inhérente à la Ssc ou à d'autres maladies auto-immunes. On parle, dans ce cas, de phénomène de Raynaud secondaire.

En 1985, la capillaroscopie était décrite comme ne pouvant prédire l'implication d'organe. En effet, dans cette étude [34], il n'y avait aucune corrélation entre la gravité de la perte capillaire ou du nombre de mégacapillaires et la durée de la maladie ou le nombre d'atteintes d'organe. La présence de télangiectasies était le plus souvent associée à la présence de mégacapillaires ($p < 0.025$). Les auteurs concluaient que les atteintes de microangiopathie vues à la capillaroscopie n'étaient pas prédictives des atteintes d'organes.

Les études plus récentes précisent l'importance de la capillaroscopie.

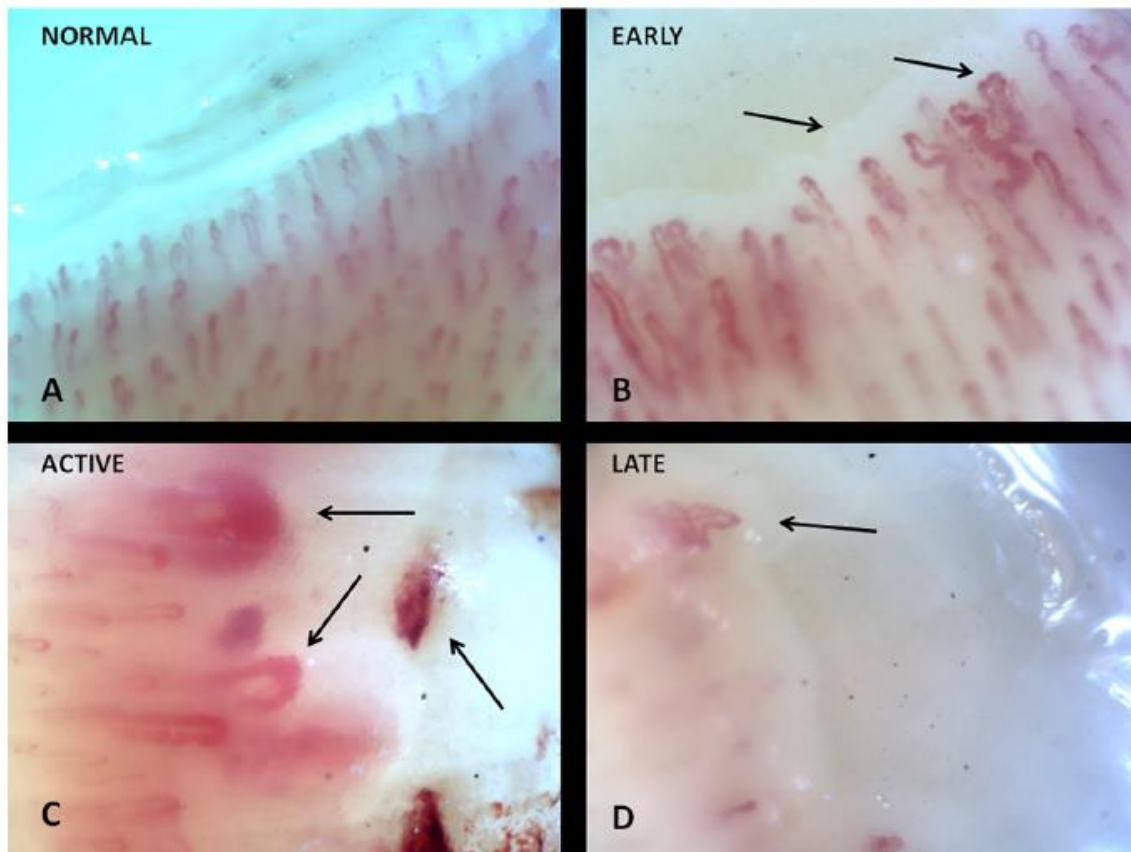
D'abord sur le versant diagnostique avec les critères EULAR 2013 qui intègrent les anomalies capillaroscopiques dans l'algorithme diagnostique de la Ssc (critères EULAR 2013) [29], [37]. Une capillaroscopie anormale a une valeur prédictive positive de 47% de développer une collagénose dans une méta-analyse de 2004, alors que les AAN ont une VVP de 30%. Par ailleurs, un délai de 10.4 ans a été mis en évidence entre la date du phénomène de Raynaud et le diagnostic de la collagénose [38]. Un score PRINCE (Prognostic Index for Nailfold Capillaroscopic Examination) a été créé plus spécifiquement pour évaluer le risque de développer une SSc lors de la mise en évidence d'anomalie capillaroscopique [39].

Ensuite, le rôle pronostic de la capillaroscopie est établi pour la Ssc [40]. L'aspect capillaroscopique a permis de comprendre l'histoire naturelle de la microangiopathie sclérodermique. Cette évolution est décrite dans la classification de Cutolo qui s'est avérée supérieure aux autres pour poser le diagnostic, suivre l'évolution et prédire le pronostic [25], [41]. Cutolo *et al.* décrivent trois stades :

- Une phase précoce où l'on observe une distribution des capillaires conservée sans altération de densité avec quelques mégacapillaires et phénomènes hémorragiques.
- Phase active : présence de nombreux mégacapillaires et hémorragies avec un début de raréfaction et de désorganisation du paysage capillaire.
- Phase tardive où il existe une prédominance de plages désertes (moins de 3 capillaires par champs), avec désorganisation généralisée de l'architecture capillaire et repousse anarchique des capillaires appelée néo-angiogenèse.



Figure 1 : Capillaroscopie – Stades de Cutolo [42]



(A) Capillaroscopie normale, (B) Stade précoce de Cutolo (mégacapillaires), (C) Stade actif (hémorragies, mégacapillaires), (D) Stade tardif (plages avasculaires) [42]

I.7. Scores d'évaluation de la Sclérodémie Systémique

I.7.1. Scores d'activité

L'activité de la Ssc peut être évaluée de différentes manières. Le score utilisé généralement dans les études thérapeutiques comme critère principal de jugement est le score de Rodnan modifié (cf ANNEXE N°5). C'est un score cutané facile à réaliser mais qui présente une part de subjectivité même si une étude très récente montre une très bonne reproductibilité intra et inter-observationnelle dans les SSc diffuses [43]. Il évalue l'épaisseur cutanée (cotation de 0 à 3) sur 17 points du corps par la simple palpation cutanée de l'examineur. D'autres échelles ont été créées en prenant des critères objectifs et subjectifs comme par exemple, l'indice européen d'activité globale ou l'échelle de sévérité par organe de Medsger [44], [45]. En pratique courante, elles ne sont pas utilisées.

I.7.2. Scores d'évaluation de la qualité de vie

La mesure de la qualité de vie, liée à la maladie chronique est apparue comme un résultat d'intérêt dans les études cliniques. Elle peut aujourd'hui être placée comme critère de



jugement principal dans certaines d'entre elles [46]. Différents scores de qualité de vie sont utilisés dans le cadre de la sclérodermie : le MOS-SF 36 (cf ANNEXE N°6) [47], l'échelle d'incapacité de Cochin qui évalue surtout le handicap liée à l'atteinte de la main [48], le MHISS : *mouth handicap in systemic sclerosis* qui évalue l'altération de la qualité de vie liée à l'ouverture buccale limitée.

Le handicap est habituellement évalué par un instrument générique, le HAQ qui est validé dans la polyarthrite rhumatoïde. Cinq échelles visuelles analogiques ont été rajoutées. Elles évaluent le syndrome de Raynaud, les ulcérations digitales, les symptômes gastro-intestinaux et pulmonaires, la sévérité globale de la maladie du point de vue du patient, pour créer le sHAQ « *scleroderma HAQ* » (cf ANNEXE N°7) [49].

Plus spécifiquement, des études mettent en évidence une diminution significative du fonctionnement sexuel chez les femmes atteintes de sclérodermies comparées à un groupe témoin non malade [50].

L'impact financier a également été étudié chez les patients atteints de SSc [7]. Une étude très récente montre que 62.5% des patients atteints de SSc ont des difficultés professionnelles [51].



II. Objectifs de l'étude

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, les complications et des répercussions sur la qualité de vie des patients porteurs d'une Ssc et suivis dans le service de Médecine Interne A du CHU de Limoges.

L'objectif secondaire était de comparer les sous-ensembles de patients avec ou sans atteinte cutanée diffuse et avec ou sans atteinte d'organe sévère.



III. Matériels et Méthodes

III.1. Sélection des patients

Il s'agit d'une étude observationnelle, rétrospective, à caractère non interventionnel, monocentrique. Elle a été réalisée sur la file active des patients du service de médecine interne A du Centre Régional Hospitalo-Universitaire (CHRU) de Limoges (Haute-Vienne - France). La liste des patients suivis dans le service a été extraite des données du PMSI (Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information) pour les patients avec un diagnostic principal de sclérodémie, entre 2013 et 2015, non décédés. De plus, une liste des patients suivis à la consultation pluridisciplinaire de la main sclérodermique a été récupérée. Le travail consistait à nourrir le registre national des sclérodémies systémiques du centre de référence des maladies auto-immunes et maladies systémiques rares de l'hôpital Cochin, Assistance Publique - Hôpitaux de Paris, dont le coordonnateur est le Pr Loïc Guillevin. Notre interlocuteur a été le Pr Luc Mouthon.

Le critère d'inclusion du registre national était « diagnostic de sclérodémie après 2000 ». Les patients exclus étaient ceux qui étaient décédés ou perdus de vue au moment du recueil. Les syndromes de chevauchement n'étaient pas inclus.

Les données ont été colligées par internet sur la plateforme CleanWeb avec accès sécurisé pour préserver la confidentialité des patients. Elles ont secondairement été extraites sur un fichier Microsoft Office Excel 2013.

III.2. Recueil des données et paramètres étudiés

Le recueil a eu lieu de mai à octobre 2016. Le recueil était standardisé à partir de la fiche utilisée pour le registre national (cf ANNEXE N°11). Les données étaient complétées à partir du dossier médical du patient informatisé sur le logiciel Crossway. Pour obtenir des informations, les patients étaient rencontrés dans le service au moment de leur suivi habituel ou lors d'une hospitalisation de jour ou de semaine. Ceux qui n'étaient pas vus pendant ces 6 mois de recueil ont été contactés par téléphone et un consentement écrit leur a été adressé par voie postale.

Les éléments épidémiologiques comprenaient : la date de naissance, le sexe, le poids, la taille, la date d'apparition du phénomène de Raynaud (RP), des premiers symptômes hors RP, la date du diagnostic. Les antécédents de maladies auto-immunes (MAI) familiaux étaient recherchés. Les signes cliniques recueillis étaient ceux présents à l'examen initial. Ils comprenaient chaque item des critères ACR/EULAR 2013 (cf ANNEXE N°3), mais également les critères Leroy et Medsger (cf ANNEXE N°2). Les patients ont été classés en fonction de leur réponse ou non aux critères ACR 1980, aux critères ACR/EULAR 2013. Si le score était < 9, cela définissait les VEDOSS : *Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis* et s'ils n'avaient



que des doigts boudinés avec des anticorps anti-nucléaires et un PR, ils étaient dans un sous-ensemble nommé dans les études « *Red flag* », littéralement « drapeau rouge ».

Les sclérodermies diffuses (dcSsc) étaient définies par une atteinte cutanée proximale, rapidement progressive et selon les critères de Leroy et Medsger (cf ANNEXE N°2).

Les sclérodermies cutanées limitées (lcSsc) concernaient les patients avec une sclérodactylie, ou une sclérose distale ne dépassant pas les coudes et les genoux également définies par les critères de Leroy et Medsger (cf ANNEXE N°2). Pour l'analyse statistique, les patients qui ne répondaient pas aux critères ACR/EULAR 2013 (score < 9) (qui avaient donc une forme limitée selon les critères de Leroy et Medsger), ont été associés aux sclérodermies cutanées limitées (lcSsc).

La recherche d'atteinte d'organe comprenait les atteintes cardiaques, pulmonaires, rénales, cutanées, musculo-squelettiques. L'atteinte d'organe sévère était présente si le patient présentait une crise rénale et/ou une atteinte cardiaque (confirmée par une IRM) et/ou une HTAP et/ou une atteinte pulmonaire interstitielle.

Le Phénomène de Raynaud était caractérisé par une ischémie paroxystique des extrémités. C'est un acrosyndrome récurrent lié au vasospasme touchant les petites artéoles des doigts de la main et des pieds, habituellement causé par le contact avec le froid (ou une variation de température) ou lié à un choc émotionnel et incluant le pouce. Le RP évolue en trois phases distinctes: phase syncopale (seule phase constante), cyanose, phase érythermalgique [52]. Tous les patients inclus ont été interrogés sur la date ou l'âge d'apparition du RP ou des changements de la peau ou des manifestations d'organe (considérés comme premiers symptômes hors RP).

Les données de la capillaroscopie étaient étudiées. Il s'agit d'un examen qui est réalisé en air ambiant après 15 à 20 minutes d'acclimatation. A l'aide d'un microscope au grossissement x40, on étudie les capillaires du 2^{ème} au 5^{ème} doigt de chaque main. De l'huile à immersion sert à une meilleure visibilité. Les meilleures conditions d'examen se trouvent généralement sur le 4^{ème} doigt [37].

La densité capillaire a été évaluée sur un champ central d'un millimètre pour chaque doigt. Une densité normale est définie par plus de 7 capillaires par champ. Une plage avasculaire correspond à un champ avec moins de 3 capillaires.

On recherchait également une atteinte structurelle des capillaires : on retient la présence de mégacapillaires lorsque l'anse mesure plus de 50 µm et/ou lorsque le sommet du capillaire mesure plus de 100 µm. Les capillaires étaient dits « en buisson » lorsqu'ils avaient un aspect ramifié [37], [53], [54]. Il peut exister des dystrophies considérées comme mineures et aspécifiques si elles ne dépassent pas 15 % du nombre total des anses [25]. Ces anomalies étaient notées. Les hémorragies étaient aussi répertoriées.



L'atteinte cutanée a été définie par les items : sclérodactylie, atteinte proximale (atteinte dépassant les coudes et les genoux), doigts boudinés, sclérocœdème, hyperpigmentation, télangiectasies. L'épaississement cutané était évalué par le Rodnan modifié. Les antécédents d'ulcères digitaux ou d'amputation digitale étaient recherchés. Les cicatrices pulpaire et les ulcères digitaux actifs ou la gangrène étaient aussi notifiés.

L'atteinte pulmonaire était définie par la présence d'un syndrome interstitiel ou des signes de fibrose pulmonaires au scanner et/ou une altération des explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) avec une capacité pulmonaire totale (CPT) < 80% et/ou un TLCO/VA (Transfert libre du Monoxyde de Carbone corrigé selon le volume alvéolaire) < 75%.

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) était définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne (PaPm>25mmHg ou PaPm>30mmHg durant un effort) lors d'un cathétérisme cardiaque droit. La présence de signes cliniques de défaillance cardiaque droite était répertoriée. La dyspnée était évaluée avec l'échelle *New York Heart Association* (NYHA). Des signes cliniques à type de palpitations ou troubles de conduction étaient recherchés. L'échographie cardiaque recherchait des signes de cardiopathie diastolique, la mesure du flux d'insuffisance tricuspидienne. Un rehaussement tardif myocardique à imagerie par résonance magnétique (IRM) définissait une atteinte cardiaque spécifique.

L'atteinte digestive était caractérisée par la perturbation de la motilité gastro-intestinale, la malabsorption, la sténose œsophagienne, le Reflux Gastro-Œsophagien (RGO) ou la Pseudo-Obstruction Intestinale Chronique (POIC), l'incontinence anale. La dysphagie et le reflux œsophagien ont été suggérés par des symptômes subjectifs (« atteinte œsophagienne) ou confirmés par la manométrie œsophagienne (trouble de la motilité œsophagienne et/ou relaxation inhabituelle du sphincter inférieur de l'œsophage). Les épigastralgies et les douleurs abdominales étaient les symptômes subjectifs classés sur l'item « atteinte gastrique ». Les signes évocateurs de Ssc au niveau gastrique comme l'estomac pastèque, ou des signes d'ulcères digestifs ou de gastrite étaient recherchés par une Fibroscopie Œso-Gastro-Duodénale (FOGD). La gastroparésie devait être confirmée par scintigraphie de la vidange gastrique. « L'atteinte intestinale » correspondait à la POIC. Enfin, l'item « atteinte digestive » regroupait chacun de ces sous-ensembles.

La crise rénale aiguë était définie par une HTA sévère (HTA > 150/90 mmHg) et les signes cliniques d'une HTA maligne, une insuffisance rénale aiguë rapidement progressive avec oligo-anurie [55]. La pression artérielle peut cependant être normale définissant la crise rénale sclérodermique normotensive (10% des cas) [56]. La confirmation histologique posait également le diagnostic.

L'atteinte musculaire était définie par des myalgies, une faiblesse ou une atrophie musculaire clinique ou à l'IRM, une élévation des enzymes musculaires sériques (CPK) selon les normes du laboratoire.



L'atteinte articulaire était établie devant la présence de crissement tendineux, la constatation de synovite clinique ou à l'échographie articulaire.

Les signes généraux étaient définis selon l'OMS par un amaigrissement de 5% du poids du corps en 6 mois, une asthénie physique et une anorexie.

Le retentissement fonctionnel de la maladie a été évalué par deux questionnaires fournis au patient le même jour :

- le sHAQ (cf ANNEXE N°7) est un questionnaire spécifique de la Sss. Il s'agit d'un auto-questionnaire qui comprend 20 questions sur huit domaines de l'activité quotidienne. Le score HAQ est calculé à partir des données comme une variable continue allant de 0 (aucune gêne fonctionnelle) à 3 (gêne fonctionnelle maximale). C'est un test qui existait préalablement pour évaluer le handicap dans la PR et qui a été validé dans la Ssc avec l'ajout de cinq échelles visuelles analogiques (EVA) mesurant 15 cm dont le score est converti sur une échelle continue de 0 à 3. Ces EVA évaluent la gêne fonctionnelle au cours de la semaine écoulée liée aux symptômes suivants : syndrome de Raynaud, ulcérations digitales, digestifs, pulmonaires et liés à la Ssc en général. [57]

- le SF-36 (cf ANNEXE N° 6) qui est un auto-questionnaire plus généraliste utilisé pour l'évaluation de qualité de vie liée à la santé. Il comporte 36 questions explorant les composantes à la fois physiques et psychiques de la qualité de vie. Il existe 8 domaines dont les résultats de 4 expriment les dimensions physiques (activité physique, limitations liées à l'état physique, douleurs physiques, santé perçue) et 4 reflètent sa dimension psychique (vitalité, vie et relation avec les autres, santé psychique, limitations dues à l'état psychique). Chacun des domaines du SF-36 est exprimé par un score qui varie de 0 (qualité de vie la plus altérée) à 100 (qualité de vie la meilleure).

Les données de tests remplis précédemment par les patients ont été entrées dans la base. Il s'agissait de :

- une échelle évaluant l'alexithymie. L'alexithymie est définie par l'absence de mots pour décrire ses émotions. L'échelle est la TAS-20 (*Toronto Alexithymia Scale – 20 items*) (cf ANNEXE N° 10) adaptée en français en 1995 qui étudie 3 dimensions : difficulté à identifier ses états émotionnels, à décrire ses émotions à autrui, la pensée opératoire [58]. Le score est noté sur 100. Les individus qui présentent un score élevé à l'alexithymie ne se caractérisent pas par une incapacité à ressentir des états émotionnels mais par une difficulté à les différencier et à les verbaliser [59]. Des études ont comparé le score de TAS-20 chez d'autres connectivites comme le LES ou la PR [60]. Cette échelle n'a pas été testée à ce jour dans la sclérodermie systémique.

- HAD (*Hospital Anxiety Depression Scale*) (cf ANNEXE N°8) : échelle qui évalue l'anxiété et la dépression. Elle comporte 14 items cotés de 0 à 3. Sept questions se rapportent à l'anxiété et sept autres à la dimension dépressive, permettant ainsi l'obtention de deux scores (note maximale de chaque score = 21). Plus le score est élevé plus il y a de signes de dépression et/ou d'anxiété.



- une échelle de résilience a été complétée. Il s'agit du CD-RISC (*Connor-Davidson Resilience Scale*) (cf ANNEXE N°9). La résilience est la capacité d'adaptation au stress. Cette mesure est importante pour évaluer l'anxiété, la dépression et les réactions de stress. L'échelle de résilience CD-RISC comprend 25 items, chacun évalué sur une échelle de 0-4. Un score élevé reflète une plus grande résilience. Des études montrent que la résilience est modifiable avec le traitement de la pathologie sous-jacente [61].

Les données biologiques correspondaient à la date du premier dosage positif des anticorps spécifiques de sclérodermie ou à défaut des anticorps anti-nucléaires. Les différentes données biologiques recueillies sont visibles dans l'ANNEXE N°11. Les données analysées étaient : le taux de globules blancs exprimé en Giga/mm³, l'hémoglobine (g/dl), l'albumine (g/l), gammaglobulines (g/l), urémie (mmol/l), la créatininémie (μmol/l), Lactico-Déshydrogénase (LDH) et Créatine Phosphokinase (CPK) (positivité exprimée par rapport aux valeurs seuil du laboratoire).

III.3. Analyse statistique

Les données ont été recueillies sur le logiciel Microsoft® Excel® 2013. Une analyse descriptive a été réalisée sur les différents paramètres recueillis à l'aide du logiciel IBM SPSS Statistics® version 20.0. Il a été réalisé une analyse descriptive de l'échantillon, effectuée par simple dénombrement ou calcul des moyennes et des écarts-types.

Puis, nous avons comparé notre population de sclérodermie diffuse (dcSSc) et de sclérodermie cutanée limitée (lcSSc). Les comparaisons de proportions ont été calculées par le test paramétrique Chi² de Pearson. Pour les effectifs théoriques des cases du tableau de contingence attendus ≤ 5 , il a été utilisé le test exact de Fisher (test non paramétrique). Les comparaisons de moyenne ont été déterminées via le test t de Student lorsque les valeurs respectaient une loi normale. Pour les autres valeurs (comme les durées), un test non paramétrique U de Mann Whitney a été utilisé. Pour ces derniers, nous avons utilisé le logiciel Statview.

Secondairement, nous avons comparé les patients avec et sans atteinte d'organe sévère. Les tests utilisés ont été les mêmes que ceux précédemment décrits.

Le seuil de significativité du p était < 0.05 . Les résultats avec $p < 0.05$ étaient considérés comme statistiquement significatifs. Il a été considéré qu'il y avait une « tendance » pour les p compris entre 0.05 et 0.08.



IV. Résultats

IV.1. Analyse descriptive de file active :

Cent soixante-trois patients ont été identifiés dans la file active du service de médecine interne A. Cent quatre patients ont été inclus. Parmi les patients, 79 (76%) ont eu un diagnostic de sclérodémie avant 2013 (avant la parution des nouveaux critères ACR/EULAR 2013).

Sur les 104 patients analysés, les critères diagnostiques ACR 1980 étaient remplis pour seulement 44.2% des patients alors que les critères ACR/EULAR 2013 l'étaient pour 83.7% des patients (Tableau 1).

Tableau 1 : Patients de la file active selon les critères de classification

	TOTAL N=104	DCSSC N=24	LCSSC N=80
ACR 1980 (%)	46 (44.2)	24 (100)	22 (27.5)
ACR/EULAR 2013 (%)	87 (83.7)	24 (100)	63 (78.8)
SCORE < 9 (%)	17 (16.3)	0 (0)	17 (21.3)

ACR : ACR: *American College of Rheumatology* ; EULAR: *EUropean League Against Rheumatology* ; dcSSc (Sclérodémie cutanée Diffuse ; lcSSc (Sclérodémie cutanée limitée) + patients avec score < 9.

Parmi les 17 patients ne répondant pas aux critères diagnostiques de la Sclérodémie, 4 étaient des formes très précoces « Red Flag ». Les treize autres patients étaient de faux négatifs avec des atteintes d'organes extra-cutanées non retenues dans la classification (avec par exemple un patiente ayant présenté une crise rénale sclérodémique et 7 avaient une atteinte digestive). Aucun VEDOSS n'a pu être identifié puisqu'il manquait la plupart du temps le critère « doigts boudinés ». Ces patients étaient associés dans l'analyse aux sclérodémies limitées et donc au groupe « lcSsc ».

IV.1.1. Epidémiologie

Le sex-ratio était à prédominance féminine (3/1). L'âge moyen au diagnostic était de 53.4 ans \pm 14.7. (Tableau 2). Onze patients (10.8%) avaient des antécédents familiaux de maladies auto-immunes.

L'âge moyen d'apparition du Phénomène de Raynaud (PR) était 47.6 ans \pm 15.1. Lorsque le PR était considéré comme le premier symptôme de la maladie, il survenait en moyenne à l'âge de 48.5 ans \pm 16.4. Lorsque c'est un autre symptôme qui révélait la maladie, l'âge moyen du diagnostic était de 46.6 \pm 15.0 ans. Il n'y a pas de différence significative entre ces deux groupes ($p=0.563$).



Tableau 2 : Caractéristiques socio-occupationnelles des patients de la file active

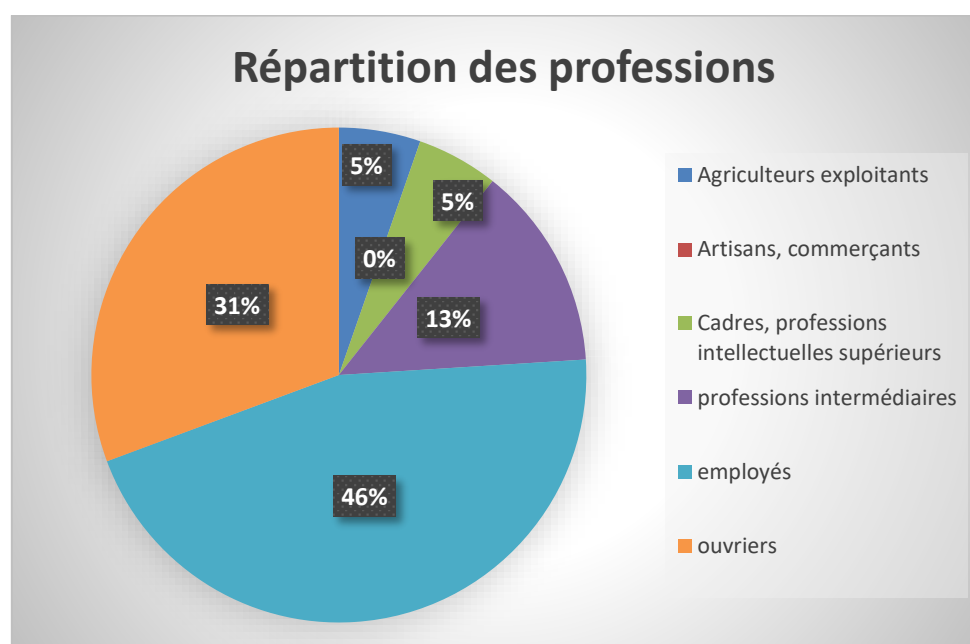
	EFFECTIF GLOBAL (N=104)
SEXE RATIO (FEMME/HOMME)	>3/1
AGE MOYEN DU PR* (ANNEES)	47.6 ± 15.1
AGE MOYEN AU DIAGNOSTIC (ANNEES)	53.4 ± 14.7
AGE MOYEN (ACTUEL) (ANNEES)	60.5 ± 8.2
ANTECEDENTS HTA**	22 (21.2%)
ANTECEDENTS FAMILIAL DE MAI***	11 (10.8%)
EXPOSITION TOXIQUE n/N (%)	29/83 (34.9%)
AMIANTE	3 (3.6%)
SOLVANTS	9 (10.8%)
SILICE	10 (12%)
AUTRES EXPOSITIONS	10 (12%)
TABAGISME n/N (%)	44/91 (48.4%)
NOMBRE DE PAQUET-ANNEES**** (MOYENNE)	33.3 ± 22.1

*PR : Phénomène de Raynaud ; **HTA : HyperTension Artérielle ; ***MAI : Maladies Auto-Immunes ; ****Nombre de paquets-année (PA) : exemple : si un paquet consommé par jour pendant 30 ans = 30 PA.

Une exposition toxique professionnelle était retrouvée chez 34.9% des patients (n=29/83). L'exposition à la silice était présente dans 12% des cas.

Les patients avaient majoritairement des professions d'employés (46%) ou d'ouvriers (31%) (Figure 2).

Figure 2 : Répartition des professions par secteurs INSEE de la file active de patients sclérodermiques (n=76)



IV.1.2. Données clinico-biologiques

Le signe clinique « doigts boudinés » était rapporté dans 49.5% des cas (51/103) (Tableau 4).

L'atteinte cutanée était détaillée pour les 104 patients. Les patients présentaient une sclérodactylie dans 51% des cas et des calcinoses dans 8.7% des cas (N=104). Les télangiectasies étaient présentes chez 44 patients (42.7%) (N=103).

Le Rodnan modifié moyen était de 5.6 ± 8.0 sur l'ensemble de la file active.

L'antécédent d'ulcère digital était noté pour 35 patients (33.7%) et à l'examen initial des cicatrices pulpaire ou un ulcère digital actif était présent chez respectivement 21 (20.2%) et 14 (13.5%) patients (N=104).

Lorsqu'elle était réalisée (N=94), la capillaroscopie était pathologique chez 86 (91.5%) patients. La principale anomalie retrouvée était la présence de mégacapillaires dans 61.6% des cas (n=53/86). Les plages avasculaires étaient présentes chez 27 patients (31.4%) (N=86).

Tous les patients présentaient des Ac anti-nucléaires positifs. Quinze patients (14.7%) avaient des Ac anti-Scl70 (N=102) et 64 patients (61.5%) avaient des Ac anti-centromères (N=104). Des Ac non spécifiques de la Ssc étaient parfois associés :

- 7 (25.9%) patients (N=27) avaient des Ac anti-muscle lisse
- 7 (6.7%) avaient des Ac anti-SSA (N=104)
- 1 (0.97%) avaient des Ac anti-ARN Polymérase III (N=103)

IV.1.3. Atteintes d'organe

Trente-trois patients (31.7%) présentaient au moins une atteinte d'organe sévère touchant le cœur, le poumon et/ou les reins (N=104) (Tableau 4).

Les patients avaient une HTAP dans 19.2 % des cas (n=19/99). Seize patients avaient des signes cliniques d'insuffisance cardiaque.

Les patients avaient une atteinte pulmonaire en lien avec la sclérodermie dans 23.5% des cas (n=24/102). Cela correspondait à une anomalie scannographique (syndrome interstitiel et/ou une fibrose pulmonaire). Dix-sept patients (16.7%) des cas (N=102) avec un syndrome restrictif.



Deux patients (1.9%) sur l'ensemble de la file active avaient eu une crise rénale aigüe sclérodermique, confirmée par la biopsie (N=104).

L'atteinte digestive était décrite chez 68.9% des patients (n=71/103). L'atteinte la plus fréquente était le Reflux Gastro-Œsophagien dans 87.5% des cas (n=62/71).

La manométrie a été réalisée chez 26 patients. Elle était pathologique dans 53.8% des cas (n=14/26). La Fibroscopie Œso-Gastro-Duodénale (FOGD) était réalisée chez 50 patients. L'œsophagite était retrouvée chez 13 patients (26%). L'estomac pastèque était retrouvé chez 5 patients (soit 10% des cas). La gastrite était l'atteinte la plus fréquente retrouvée à la FOGD (38% des cas) (n=19/50).

La gastroparésie confirmée par une scintigraphie de vidange gastrique était présente chez 7 patients (16.3%) (n=7/43).

Les patients sclérodermiques avaient des atteintes articulaires dans 53.8% des cas (n=56/104). L'atteinte musculaire était retrouvée chez 15 patients (14.4%) (N=104) et une amyotrophie était présente chez plus de la moitié de ces patients (n=7/15).

IV.1.4. Traitement et échelles fonctionnelles

La majorité des patients (60.8%) avait un traitement par inhibiteur calcique (n=62/102), qui est le traitement du phénomène de Raynaud et de la vasculopathie en général (Tableau 5).

Le BOSENTAN qui est un inhibiteur des récepteurs à l'endothéline, était prescrit dans le cadre de l'AMM (Autorisation de Mise sur le Marché) ; soit dans le cadre d'une HTAP, soit en prévention secondaire du risque d'ulcère digital chez 26 patients (25.2%) (N=103).

Seize patients (15.7%) avaient reçu des cures d'ILOMEDINE dans le cadre de leur vasculopathie et dans la prise en charge des ulcères digitaux (N=102).

Les immunosuppresseurs les plus prescrits étaient les corticoïdes et le Mycophénolate Mofétil (MMF) dans des proportions respectives de 29.1%, soit chez 30 patients (N=103) et 16.7%, soit chez 17 patients (N=102).

Deux patients (1.9%) ont bénéficié d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (GMO) (N=103). Ils avaient tous les deux une forme de dcSsc.

Concernant les échelles de qualités de vie, le SHAQ et le SF-36 ont été complétés dans 73.8% des cas (n=76/103).



IV.2. Comparaison des dcSSc et des lcSSc

IV.2.1. Epidémiologie : comparaison entre dcSsc et lcSsc

Vingt-quatre sclérodermies de forme diffuse (dcSsc) ont été identifiées. Les 80 autres patients ont été insérés dans le groupe non diffus qui associait les formes limitées et cutanées limitées de la classification de Leroy et Medsger (lcSsc). Les patients qui n'avaient pas les critères ACR/EULAR 2013 ont également été inclus dans ce sous-groupe. Il y avait significativement plus de femmes dans le groupe lcSsc (sexe ratio > 5/1 ; $p \leq 0.0001$) (Tableau 3).

Une exposition toxique était plus fréquemment retrouvée dans le groupe dcSSc (11/21 *versus* 18/62 ; $p=0.052$), en particulier la silice (6/21 *versus* 4/62 ; $p=0.014$). Il n'y avait pas de différence d'exposition au tabac entre les groupes.

Tableau 3 : Comparaison des caractéristiques socio-occupationnelles entre les formes dcSsc et lcSsc

	DCSSC N=24	LCSSC N=80	VALEUR DE P
EFFECTIFS n/N (%)	24/104 (23.1%)	80/104 (76.9%)	
SEXE RATIO (FEMME/HOMME)	1/1	>5/1	≤ 0.0001
AGE APPARITION RAYNAUD (MOYENNE)	49.1 +/-12.4	47.2 +/-16.2	0.638
AGE AU DIAGNOSTIC	55.9 +/- 12.8	52.6 +/- 15.3	0.342
ANTECEDENTS FAMILIAL DE MAI*	1/22	10/79	0.237
CATEGORIES SOCIO-PROFESSIONNELLES	20/76 (N=76)	56/76 (N=76)	0.0001
→ AGRICULTEURS	5	0	
→ ARTISANS, COMMERÇANTS, CHEF D'ENTREPRISE	0	0	
→ CADRES, PROFESSIONS INTELLECTUELLES SUPERIEURES	4	0	
→ PROFESSIONS INTERMEDIAIRES	10	0	
→ EMPLOYES	28	6	
→ OUVRIERS	9	14	
EXPOSITION TOXIQUE	11/21 (N=21)	18/62 (N=62)	0.052
→ SILICE	6	4	0.014
→ AMIANTE	2	1	0.156
→ SOLVANTS	3	6	0.408
TABAGISME	12/22	32/69	0.504

*MAI : Maladies Auto-Immunes, dcSSc (Sclérodermie cutanée Diffuse ; lcSSc (Sclérodermie cutanée limitée) + patients avec score < 9.

IV.2.2. Comparaison des signes clinico-biologiques entre dcSsc et lcSsc (Tableau 4)

Les patients atteints de forme diffuse (dcSsc) présentaient plus souvent un amaigrissement (11/24 *versus* 9/79 ; $p \leq 0.0001$) et avaient un IMC (Indice de Masse Corporelle) en moyenne plus bas (23.9 ± 3.7 ; $p = 0.077$). Le taux d'albumine était également en moyenne plus bas ($40.4 \text{ g/l} \pm 4.8$ *versus* $43.3 \text{ g/l} \pm 4.3$; $p = 0.012$).

Le score de Rodnan modifié était significativement plus haut dans le groupe dcSsc (14.8 ± 11.5 *versus* 2.7 ± 3.0 ; $p \leq 0.0001$). Il n'y avait pas de différence entre les groupes en terme de « doigts boudinés ».

Les antécédents d'ulcères et de cicatrice pulpaire étaient plus fréquemment retrouvés dans le groupe dcSsc, respectivement ($p = 0.015$) et ($p = 0.016$). Il n'y avait pas de différence concernant les ulcères digitaux actifs ($p = 0.228$). La présence d'ulcères digitaux actifs ou passés étaient plus fréquents dans le groupe dcSsc (13/24 *versus* 27/80 ; $p = 0.044$).

Il y avait autant de capillaroscopie pathologique dans un groupe que dans l'autre (22/24 *versus* 72/79 ; $p = 0.936$). Si on s'intéressait aux anomalies spécifiques de la Ssc, les mégacapillaires, les plages avasculaires étaient retrouvées dans des proportions similaires entre les groupes, respectivement (12/22 *versus* 41/64 ; $p = 0.428$) et (10/22 *versus* 17/64 ; $p = 0.100$).

Au plan biologique, on notait une hypergammaglobulinémie ($11.1 \text{ g/l} \pm 4.6$) dans le groupe dcSsc ($p = 0.001$) alors que la moyenne des gammaglobulines dans le groupe lcSsc était dans la normale ($8.5 \text{ g/l} \pm 2.5$).

IV.2.3. Comparaison des atteintes d'organe entre dcSsc et lcSsc (Tableau 4)

Il y avait significativement plus d'atteintes d'organe sévère dans le groupe dcSsc (16/24 *versus* 17/80 ; $p \leq 0.0001$).

L'atteinte pulmonaire était plus fréquente dans le groupe dcSsc (15/23 *versus* 9/79 ; $p \leq 0.0001$), contrairement à l'HTAP où il n'y a pas de différence entre les groupes (7/23 *versus* 12/76 ; $p = 0.118$). L'atteinte pulmonaire était associée à une diminution significative de la CVF et CPT dans le groupe dcSsc (94.3% de la théorique ± 22.1 ; $p = 0.008$) et (89.1 % de la théorique ± 19.8 ; $p = 0.008$).

Les troubles digestifs, dans leur ensemble, atteignaient autant les dcSsc que les lcSsc (18/24 *versus* 53/79 ; $p = 0.463$).



Tableau 4 : Comparaison des formes cliniques et para-cliniques entre les formes dcSsc et lcSsc

n/N (%)	EFFECTIF TOTAL (N=104)	DCSSC (N=24)	LCSSC (N=80)	VALEUR DE P
AMAIGRISSEMENT	20/103 (19.4%)	11/24	9/79	≤0.0001
ASTHENIE	27/103 (26.5%)	8/24	19/79	0.235
IMC*	25.3 ± 4.7	23.9 ± 3.7	25.7 ± 4.9	0.077
ATTEINTE CUTANEE				
→ doigts boudinés	51/103 (49.5%)	12/24	39/79	0.957
→ Rodnan modifié	5.6 ± 8.0	14.8 ± 11.5	2.7 ± 3.0	≤0.0001
→ sclérodactylie	53/104 (51%)	20/24	33/80	≤0.0001
→ atteinte proximale	11/104 (10.6%)	11/24	0/80	≤0.0001
→ télangiectasies	44/103 (42.7%)	9/24	35/79	0.555
→ calcinose	9/104 (8.7%)	3/24	6/80	0.322
→ ulcères digitaux (actifs ou ATCD****)	40/104 (13.5%)	13/24	27/80	0.044
→ distance arcades dentaires (mm)	43.71 ± 9.3	40.1 ± 12.5	45.2 ± 7.2	0.190
CAPILLAROSCOPIE REALISEE	94/103 (91.3%)	22/24	72/79	0.936
→ PATHOLOGIQUE	86/94 (91.5%)	22/22	64/72	0.108
→ PLAGES AVASCULAIRES	27/86 (31.4%)	10/22	17/64	0.100
→ MEGACAPILLAIRES	53/86 (61.6%)	12/22	41/64	0.428
→ AUTRES ANOMALIES NON SPECIFIQUES	17/86 (19.8%)	2/22	15/64	0.217
PARAMETRES BIOLOGIQUES				
→ HEMOGLOBINE (G/DL)	13.3 ± 1.4	13.3 ± 1.4	13.4 ± 1.5	0.513
→ GLOBULES BLANCS (G/MM³)	7.2 ± 2.3	8.3 ± 2.4	6.9 ± 2.1	0.009
→ CREATININEMIE (μMOL/L)	76.3 ± 47.5	75.5 ± 21.4	76.5 ± 52.7	0.263
→ ALBUMINE (G/L)	42.6 ± 4.5	40.4 ± 4.8	43.3 ± 4.3	0.012
→ GAMMAGLOBULINEMIE (G/L)	9.1 ± 3.3	11.1 ± 4.6	8.5 ± 2.5	0.001
→ LDH** AUGMENTES	13/49 (26.5%)	7/13	6/36	0.015
→ CPK** AUGMENTES	10/66 (15.2%)	5/20	5/46	0.141
→ AC ANTI-CENTROMERES	64/104 (61.5%)	0/24	64/80	≤0.0001
→ AC ANTI-SCL 70	15/102 (14.7%)	15/24	0/78	≤0.0001
→ AC RNA POLYMERASE III	1/103	0/23	1/80	0.590
→ AC ANTI MUSCLE LISSE	7/27 (25.9%)	0/7	7/20	0.087
→ AC ANTI-SSA	7/104 (6.7%)	3/24	4/80	0.199
ATTEINTE D'ORGANE SEVERE	33/104 (31.7%)	16/24	17/80	≤0.0001
HTAP***	19/99 (19.2%)	7/23	12/76	0.118
CARDIOPATHIE DIASTOLIQUE	15/99 (15.2%)	6/23	9/76	0.095
PERICARDITE	2/99 (2%)	0/23	2/76	0.432
ATTEINTE PULMONAIRE PARENCHYMEUSE	24/102 (23.5%)	15/23	9/79	≤0.0001
DYSPNEE	45/101 (44.6%)	15/22	30/79	0.012
SYNDROME RESTRICTIF	17/102 (16.7%)	12/24	5/78	≤0.0001
CAPACITE PULMONAIRE TOTALE (% THEORIQUE)	105 ± 20.0	89.1 ± 19.8	100.7 ± 18.3	0.015
CAPACITE VITALE FORCEEE (% THEORIQUE)	99.2 ± 16.3	94.3 ± 22.1	108.2 ± 21.8	0.008
TLC0/VA****	75.4 ± 16.1	75.9 ± 20.4	75.2 ± 14.8	0.874
TEST DE MARCHE	58/102 (56.9%)	17/24	41/78	p=0.114
DISTANCE (EN METRES)	467 ± 121	436 ± 118	481 ± 120	p=0.200
CRISE RENALE AIGUE	2/104 (1.9%)	0/24	2/80	0.590
ATTEINTE DIGESTIVE	71/103 (68.9%)	18/24	53/79	0.463
ATTEINTE MUSCULAIRE	15/104 (14.4%)	9/24	6/80	≤0.0001
ATTEINTE ARTICULAIRE	56/104 (53.8%)	17/24	39/80	0.057

*IMC : Indice de Masse Corporelle ; ** CPK : Créatine Phosphokinase, LDH Lactico-Déshydrogénase : valeurs supérieures aux normes fixées par la laboratoire ; ***HTAP : HyperTension Artérielle Pulmonaire ; ****TLC0/VA : Transfert libre du Monoxyde de Carbone corrigé selon le volume alvéolaire ; ***** ATCD : antécédents.

Les atteintes musculo-squelettiques étaient plus souvent retrouvées dans le groupe dcSSc, respectivement (atteinte articulaire : 17/24 *versus* 39/80 ; $p=0.057$) et (atteinte musculaire : 9/24 *versus* 6/80 ; $p\leq 0.0001$).

Sur le plan biologique, outre les différences de prévalence attendues de fréquence des Ac anti-Scl70 et Ac anti-centromère entre les 2 groupes, respectivement ($p\leq 0.0001$) et ($p=0.087$), nous avons mis en évidence des chiffres de gammaglobulines plus élevés dans les formes diffuses (11.1 ± 4.6 *versus* 8.5 ± 2.5 ; $p=0.001$). A l'inverse, les patients dcSSc avaient des chiffres d'albumine sérique plus bas (40.4 ± 4.8 *versus* 43.3 ± 4.3 ; $p=0.012$) et une tendance à avoir une moyenne d'hémoglobine plus basse (13.3 ± 1.4 *versus* 13.4 ± 1.5 ; $p=0.513$).

IV.2.4. Comparaison des traitements consommés entre dcSSc et lcSSc (Tableau 5)

Tableau 5 : Comparaison des traitements consommés et de la qualité de vie entre les formes dcSSc et lcSSc

n/N (%)	EFFECTIF TOTAL N=104	DCSSC (N=24)	LCSSC (N=79)	VALEUR DE P
TRAITEMENTS PRESCRITS				
→ INHIBITEURS CALCIQUES	62/102 (60.8%)	16/24	46/78	0.500
→ IEC*	24/102 (23.5%)	7/24	17/78	0.457
→ ILOMEDINE	16/102 (15.7%)	5/24	11/78	0.308
→ CORTICOÏDES	30/103 (29.1%)	13/24	17/79	0.002
→ METHOTREXATE	14/103 (13.6%)	7/24	7/79	0.011
→ CYCLOPHOSPHAMIDE	6/103 (5.8%)	5/24	1/79	0.002
→ AZATHIOPRIME	2/103 (1.9%)	1/24	1/79	0.413
→ RITUXIMAB	4/102 (3.9%)	3/24	1/78	0.040
→ MMF**	17/102 (16.7%)	10/24	7/78	≤ 0.0001
→ BOSENTAN	26/103 (25.2%)	12/24	14/79	0.001
→ SILDAFENIL	10/102 (9.8%)	2/24	8/78	0.568
→ GMO***	2/103 (1.9%)	2/24	0/79	0.053
ECHELLES DE QUALITE DE VIE				
→ SHAQ REALISE	76/103 (73.8%)	18/24	58/79	0.877
→ SHAQ MOYENNE	0.70 [0.0 ; 2.8]	0.91 [0.0 ; 2.1]	0.64 [0.0 ; 2.8]	0.175
→ SF36 M	40.0 ± 14.0	41.6 ± 10.3	39.5 ± 15.2	0.623
→ SF36 P	43.5 ± 21.3	40.9 ± 16.3	44.5 ± 22.8	0.577
→ ECHELLE ANXIETE (HAD)	9.8 ± 3.6	12.0 ± 1.3	9.3 ± 3.7	0.005
→ ECHELLE DEPRESSION (HAD)	6.6 ± 3.8	9.2 ± 3.3	6.0 ± 3.7	0.063
→ TAS_20	56.7 ± 13.8	67.3 ± 6.9	54.2 ± 13.9	0.004
→ CD_RISC (SCORE /100)	54.2 ± 20.2	38.17 ± 14.7	57.9 ± 19.7	0.028

*IEC : Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion ; ** MMF : Mycophénolate Mofétil ; *** GMO : Greffe de Moelle Osseuse ; dcSSc (Sclérodémie cutanée Diffuse ; lcSSc (Sclérodémie cutanée limitée) + patients avec score < 9 ; sHAQ(scleroderma Health Assessment Questionnaire), CD-RISC (Connor-Davidson Résilience Scale), SF-36m et SF-36p (The Short Form (36) Health Survey, m : mental et p : physique), TAS-20 (Toronto Alexithymia Scale – 20 items) , HAD : (Hospital Anxiety and Depression scale) : échelles de qualité de vie.

Il n'y a pas de différence significative entre les deux groupes sur l'utilisation des inhibiteurs calciques (16/24 *versus* 46/78 ; $p=0.500$).

Les immunosuppresseurs étaient plus souvent utilisés dans le groupe dcSSc ainsi que le Bosentan (12/24 *versus* 14/79 ; $p=0.001$).

IV.3. Comparaison en fonction de l'atteinte d'organe sévère (Tableau 6)

La moyenne d'âge au diagnostic était de 60.8 ans \pm 14.7 chez les patients avec atteintes d'organe sévères *versus* 50.0 ans \pm 13.5 dans le groupe sans atteinte d'organe sévère ($p=0.0003$).

Il n'a pas été noté de différence significative entre les groupes en terme de sexe ($p=0,091$).

Il y avait une tendance à avoir plus d'atteintes d'organe sévères lorsque les patients avaient été exposés à la silice (6/28 *versus* 4/55 ; $p=0.08$).

Concernant l'atteinte cutanée, il n'y avait pas de différence avec l'item « doigts boudinés » (15/33 *versus* 36/70 ; $p=0.572$). Les télangiectasies étaient plus souvent retrouvées en cas d'atteinte d'organe (20/33 *versus* 24/70 ; $p=0.012$) ainsi que la sclérodactylie (24/33 *versus* 29/71 ; $p=0.003$). Le score de Rodnan modifié était significativement plus haut en cas d'atteinte d'organe sévère (9.7 \pm 11.0 ; $p=0.002$) et l'espace inter-incisives était en moyenne plus bas (40 mm \pm 12 ; $p=0.053$).

Si les patients avaient des ulcères digitaux ou non, il n'y avait pas de différence statistiquement significative de survenue de complications viscérales sévères (15/33 *versus* 25/71 ; $p=0.318$). Par contre, les ulcères digitaux étaient corrélés à une manométrie œsophagienne pathologique ($p=0.0217$).

L'item « paysage sclérodermique » n'était pas plus rapporté dans le groupe « atteinte d'organe sévère » (26/28 *versus* 60/66 ; $p=0.7569$). Mais si on étudiait spécifiquement l'item « plaques avasculaires », il y avait significativement plus d'atteintes d'organe sévères (13/26 *versus* 14/60 ; $p=0.014$).

La distance au test de marche était significativement abaissée lorsqu'il existait une atteinte d'organe sévère (498 m \pm 72 *versus* 407 m \pm 171 ; $p=0.012$). La valeur du TLCO/VA était inférieure à la normale en cas d'atteinte d'organe sévère (68.3 % \pm 18.8 ; $p=0.004$).



Tableau 6 : Comparaison entre patients de la file active en fonction des atteintes d'organe sévères

n/N	Atteinte organe sévère (N=33)	Pas d'atteinte d'organe sévère (N=71)	Valeur de p
Epidémiologie			
Sexe masculin	11/33	13/71	0.091
Age au diagnostic	60.8 ± 14.7	50.0 ± 13.5	0.001
Age actuel	67.2 ± 14.2	57.3 ± 12.9	0.001
Age d'apparition du RP	54.9 ± 12.3	44.9 ± 15.6	0.009
Exposition toxique	10/28	19/55	0.916
Silice	6/28	4/55	0.080
Tabac	15/28	28/62	0.460
ACR 1980	22/33	24/71	0.002
ACR/EULAR 2013	31/33	53/71	0.030
Signes généraux			
Asthénie	11/32	16/70	0.221
Amaigrissement	11/33	9/70	0.017
IMC*	24.5 ± 4.2	25.6 ± 4.8	0.339
Atteinte cutanée			
Doigts boudinés	15/33	36/70	0.572
Rodnan modifié	9.7 ± 11.0	3.6 ± 5.2	0.002
Sclérodactylie	24/33	29/71	0.003
Atteinte proximale	9/33	4/71	0.004
Télangiectasies	20/33	24/70	0.012
Ulcères digitaux (actifs ou ATCD)	15/33	25/71	0.318
Arcade dentaire (mm)	40 ± 12.4	46 ± 5.2	0.058
Capillaroscopie pathologique	26/28	60/66	0.757
Plages avasculaires	13/26	14/60	0.014
Mégacapillaires	14/26	39/60	0.329
Test de marche (distance en mètre)	407 ± 171	498 ± 72	0.012
Dyspnée	24/32	21/69	≤0.0001
Syndrome restrictif	13/33	4/69	≤0.0001
Capacité Pulmonaire Totale***	90.4 ± 17.7	103.2 ± 14.0	0.001
Capacité Vitale Forcée***	95.1 ± 22.1	111.2 ± 16.5	≤0.0001
TLCO/VA****	68.3 ± 18.8	79.0 ± 13.6	0.004
Atteinte musculaire	6/33	9/71	0.457
Atteinte articulaire	17/33	39/71	0.745
Atteinte digestive	15/25	17/47	0.053
Paramètres biologiques			
Hémoglobine (g/dl)	12.8 ± 1.9	13.6 ± 1.1	0.066
Globules blancs (Giga/mm ³)	7.6 ± 2.7	6.9 ± 1.9	0.460
Gammaglobulinémie (g/l)	10.7 ± 4.8	8.3 ± 1.9	0.001
Albuminémie (g/l)	39.7 ± 5.4	43.9 ± 3.4	≤0.0001
LDH augmentés**	3/8	10/41	0.734
CPK augmentés**	4/21	6/45	0.714
Ac anti-centromère	13/33	51/71	0.002
Ac anti-scl70	11/32	4/70	≤0.0001
Ac anti-muscle lisse	1/32	6/64	0.046
Echelles de la qualité de vie			
sHAQ	1.19 ± 0.87	0.54 ± 0.62	0.003
SF-36 M	40.7 ± 12.0	39.8 ± 14.8	0.826
SF-36 P	34.9 ± 13.0	46.5 ± 22.8	0.069
HAD anxiété	8.9 ± 4.7	10.1 ± 3.2	0.361
HAD dépression	5.3 ± 2.6	7.0 ± 4.0	0.296
TAS-20	51.3 ± 13.4	58.5 ± 13.7	0.240
CD-RISC	53.4 ± 22.0	54.5 ± 20.1	0.965

ACR1980, ACR/EULAR 2013 : classifications de la Sclérodémie ; *IMC : Indice de Masse Corporelle ; ** CPK : Créatine Phosphokinase, LDH Lactico-Déshydrogénase : valeurs supérieures aux normes fixées par la laboratoire ; ***CPT et CVF exprimées en % de la théorique ; ****TLCO/VA : Transfert libre du Monoxyde de Carbone corrigé selon le volume alvéolaire ; sHAQ(scleroderma Health Assessment Questionnaire), CD-RISC (Connor-Davidson Résilience Scale), SF-36m et SF-36p (The Short Form (36) Health Survey, m : mental et p : physique), TAS-20 (Toronto Alexithymia Scale – 20 items) , HAD : (Hospital Anxiety and Depression scale) : échelles de qualité de vie.

Concernant les données biologiques, l'albuminémie est significativement plus basse en cas d'atteinte d'organe sévère (39,7 g/l \pm 5,4 *versus* 43,9 g/l \pm 3,4 ; $p \leq 0.0001$). Le taux de globules blancs était le même dans les deux groupes (7.6 G/mm³ \pm 2.7 *versus* 6.9 G/mm³ \pm 1.9 ; $p=0.460$). Il y avait une tendance à une diminution du taux d'hémoglobine dans le groupe avec atteinte d'organe sévère (12.8 g/dl \pm 1.9 *versus* 13.6 g/dl \pm 1.1 ; $p=0.066$).

IV.4. Etude des résultats de la capillaroscopie (Tableau 7)

Les patients qui avaient un Rodnan modifié élevé avaient plus souvent des plages avasculaires à la capillaroscopie (9.7 \pm 10.8 *versus* 4.6 \pm 6.9 ; $p=0.006$).

Plus le diagnostic était tardif (59.1 ans \pm 15.4), plus il y avait une tendance à avoir des plages avasculaires à la capillaroscopie ($p=0.067$).

La survenue d'ulcères digitaux était corrélée à la présence de plages avasculaires visibles à la capillaroscopie (14/27 *versus* 15/59 ; $p=0.016$).

Tous les ouvriers avaient une capillaroscopie pathologique (23/23) alors que les cadres et professions supérieures n'avaient que 50% de leur effectif avec une capillaroscopie pathologique (2/4) ($p=0.004$).

L'exposition au tabac était corrélée à la présence de plages avasculaires (15/23 fumeurs *versus* 20/51 ; $p=0.038$).

Tableau 7 : Etude de la capillaroscopie – Caractéristiques des patients de la file active en fonction de la présence de plages avasculaires

n/N	Avec plages avasculaires	Sans plages avasculaires	Valeur de p
Sexe masculin	13/27	9/59	0.001
Age au diagnostic	59.1 \pm 15.4	52.4 \pm 14.5	0.067
Exposition toxique	10/22	14/48	0.183
Tabac	15/23	20/51	0.038
Rodnan modifié	9.7 \pm 10.8	4.6 \pm 6.9	0.006
Doigts boudinés	11/26	35/59	0.147
Sciéroductylie	19/27	25/59	0.016
Télangiectasies	20/40	20/59	0.003
Ulcères digitaux (actifs ou anciens)	14/27	15/59	0.016
Pneumopathie interstitielle	10/26	10/58	0.035
HTAP*	9/25	7/56	0.014
Crise rénale	0/27	1/59	0.999
Atteinte digestive	18/26	40/59	0.896
Gastrite	11/27	7/59	0.005
Atteinte musculaire	7/27	7/59	0.101
Atteinte articulaire	13/27	32/59	0.600

*HTAP : HyperTension Artérielle Pulmonaire

IV.5. Etude de la qualité de vie

1-L'effectif total : (Tableau 5)

Le sHAQ était augmenté en moyenne à $0,7 \pm 2,8$. Il était plus élevé en présence d'ulcères digitaux (1.1 ± 0.9 versus 0.5 ± 0.5 ; $p=0,001$), en cas de dyspnée (1.0 ± 0.8 versus 0.5 ± 0.5 ; $p=0.003$) et de troubles digestifs (0.9 ± 0.8 versus 0.3 ± 0.7 ; ($p \leq 0.0001$).

Les scores SF-36 mental et le SF-36 physique étaient altérés en moyenne respectivement à 40 ± 14 et $43,5 \pm 21,3$ dans la file active. Lorsque le clinicien constatait une asthénie, elle était corrélée de façon significative à un score plus bas de SF-36, aussi bien sur les items physiques que psychiques (respectivement $p=0.007$ et $p=0.039$).

Le score HAD anxiété et dépression étaient en moyenne respectivement à $9,8 \pm 3,6$ et $6,6 \pm 3,8$.

Le TAS-20 (alexithymie) et le CD-RISC (résilience) étaient augmentées respectivement à $56,7 \pm 13,8$ et $54 \pm 20,2$ témoignant de difficultés de gestion de l'anxiété et d'expression du ressenti et du vécu de la maladie.

2-Comparaison dcSsc/lcSsc : (Tableau 5)

Le sHAQ et le SF-36 ne différaient pas significativement en fonction de l'atteinte cutanée. Si la qualité de vie évaluée par les scores de sHAQ et de SF-36 semblait identique entre les deux groupes, en revanche, les patients présentant une forme dcSsc apparaissaient plus anxieux, et présentaient plus fréquemment des traits dépressifs ($p < 0,05$).

L'échelle HAD mettait en évidence une symptomatologie anxieuse certaine chez les patients avec une forme de dcSsc (moyenne à 12.0 ± 1.3 versus 9.3 ± 3.7), ($p=0.005$).

Les patients ayant une forme dcSsc avaient également plus de mal à exprimer leurs émotions et avaient des capacités de résilience atténuées. Ainsi, le score de l'échelle d'alexithymie était plus élevé chez les dcSsc ($p=0.004$). L'échelle CD-RISC (*Connor-Davidson Résilience Scale*) évaluant la capacité de résilience est moins bonne dans le groupe dcSsc avec un score plus bas ($p=0.028$).



3-Comparaison entre les groupes avec et sans atteinte organe sévère : (Tableau 6)

Le sHAQ était significativement plus élevé dans le groupe « atteinte d'organe sévère » ($1,19 \pm 0,97$ versus $0,54 \pm 0,62$; $p=0.003$).

Le SF-36 ne différait pas en fonction des deux groupes. Seule la composante physique du SF-36 avait tendance à être plus souvent altérée dans le groupe avec atteinte d'organe sévère ($34,9 \pm 13$ versus $46,5 \pm 22,8$; $p=0.069$).

Le TAS-20 et le CD-RISC étaient similaires dans les 2 groupes.



V. Discussion

Cette étude montre l'application clinique des critères diagnostiques à une série de patients atteints de sclérodermie. Sur les 104 patients analysés, les critères diagnostiques ACR 1980 étaient remplis pour seulement 44.2% d'entre eux, alors que les critères ACR/EULAR 2013 l'étaient pour 83.7%. Quatre formes très précoces dites « *Red Flag* » ont été identifiées. Le critère « doigts boudinés » manquait pour les 13 patients « faux négatifs ». Une majorité de patients étaient des ouvriers ou des employés (77%). Trente-quatre pour cent d'entre eux avaient une exposition professionnelle, notamment à la silice, plus fréquemment relevée dans les formes dcSsc ($p=0,012$). Vingt-quatre patients avaient une forme dcSsc et 33 avaient une atteinte d'organe sévère. Il y avait une proportion plus importante d'atteinte d'organe sévère dans le groupe dcSsc (16/24 vs 17/80 ; $p\leq 0,0001$). Le handicap global (sHAQ) était corrélé à la gravité de la maladie ($p=0,003$). L'anxiété et les difficultés à gérer celle-ci étaient plus marquées dans les formes dcSsc ($p=0,005$; $p=0,028$). L'alexithymie était également plus altérée dans ce groupe ($p=0,04$).

1- Concernant les critères de la Sclérodermie

La sclérodermie se caractérise par une grande hétérogénéité des atteintes d'organe et de leur sévérité. Cette variabilité explique probablement en partie la succession de classifications diagnostiques utilisées ces trente dernières années. Les critères ACR de 1980 avaient été élaborés pour différencier les patients avec une Ssc des autres connectivites. Actuellement, la classification la plus utilisée est celle de Leroy et Medsger. Elle différencie les dcSsc et les lcSsc. Les critères ACR/EULAR 2013, en laissant une grande place aux données de la capillaroscopie et à l'auto immunité biologique, ont l'objectif de diagnostiquer des sclérodermies à un stade plus précoce [29]. Dans notre file active, 17 patients n'avaient pas un score suffisant pour que soit porté le diagnostic de Ssc à partir de ces nouveaux critères. Treize patients étaient de faux négatifs avec des atteintes d'organes extra-cutanées non retenues dans la classification (avec par exemple un patient ayant présenté une crise rénale sclérodermique). D'autres étaient des formes très précoces « *Red Flag* » ($n=4$). Aucun VEDOSS n'a pu être identifié puisqu'il manquait la plupart du temps le critère « doigts boudinés ». Nous n'avons pas pu comparer les patients avec les critères VEDOSS et « *Red Flag* » par rapport aux autres en raison d'effectif trop faible. Le nombre limité de ces malades avec forme précoce dans la file active s'explique probablement par la grande proportion de patients (79/104) diagnostiqués avant 2013, c'est-à-dire avant la parution des nouveaux critères ACR/EULAR 2013. Notamment, l'item « doigts boudinés » n'était pas recherché de façon systématique avant cette date. En 2015, Jordan S. *et al.*, dans une cohorte prospective de 304 patients, recensaient seulement 17.7% de patients avec les doigts boudinés [62]. La présence de doigts boudinés est probablement un signe clinique sous-estimé dans la pratique courante.



2- Concernant les caractéristiques socio-occupationnelles

L'âge moyen au diagnostic des 104 patients de notre file active est de 53.4 ans \pm 14.7. Le sexe ratio supérieur à 3/1 est en faveur des femmes comme dans la majorité des études [32], [63]. Notre population semble avoir un âge au diagnostic plus élevé que celui du registre allemand réalisé sur 1483 patients atteints de Ssc [63]. Cette constatation est probablement liée au fait que la population du département de Haute-Vienne est parmi l'une des plus vieilles de France [64].

Une étude rétrospective, publiée en 2017, sur les difficultés professionnelles des patients Ssc, montre que 4% de la population étudiée (N=104) était exposée à la silice [51]. Notre étude en dénombre 12% (N=104). Les auteurs notaient que 62.5% des patients interrogés avaient des difficultés professionnelles en rapport avec la Ssc. Mais malgré ce taux important, les systèmes d'aide au maintien en emploi ont été peu utilisés (23% des patients). Cela souligne les progrès à faire dans l'accompagnement des patients qui sont pour la plupart considérés comme actifs au moment du diagnostic. Dans notre étude, la catégorie socio-professionnelle des ouvriers représente une proportion non négligeable des patients de la file active (31%). Ce sont, pour la plupart, des métiers manuels qui impliquent une prise en charge du handicap liée à la sclérodémie. La coopération avec la médecine du travail pour effectuer les démarches d'adaptation de poste et faire une déclaration de maladie professionnelle est primordiale.

Par ailleurs, les patients de la file active étaient plus de 48% à avoir une intoxication tabagique active ou ancienne. Il est indispensable de les accompagner dans leur sevrage. Même s'il n'est pas établi que le tabac entraîne un risque de développer une SSc [65], le tabagisme est responsable d'une augmentation significative de la fréquence et de la gravité des symptômes vasculaires, gastro-intestinaux et respiratoires [66]. Dans notre étude, la présence de plages avasculaires à la capillaroscopie est statistiquement plus fréquente chez les patients sclérodermiques fumeurs ($p=0.038$). Le phénomène de Raynaud est aggravé chez les fumeurs. A l'inverse, l'arrêt du tabac entraîne une amélioration significative du RP dès la première année de sevrage. Par contre, dans cette même étude de 606 malades en 2011, les répercussions de l'arrêt du tabac sur le RGO ne sont pas immédiates : on ne retrouve une amélioration des symptômes de RGO qu'au bout de 11 ans de sevrage [66]. L'aide au sevrage doit faire partie de la prise en charge globale du patient.

3- Concernant les atteintes d'organes

Des éléments qui seraient en faveur d'une atteinte d'organe infra-clinique sont en cours d'évaluation dans la sclérodémie : l'altération du rapport E/A en échographie cardiaque (signe de cardiopathie diastolique), l'altération du DLCO aux EFR sans dyspnée ressentie par le patient, une pression basse du sphincter inférieur de l'œsophage à la manométrie (ce qui favorise le RGO) [67]. L'objectif d'un diagnostic précoce serait d'anticiper les complications avec une surveillance étroite et l'initiation d'un traitement efficace. C'est la stratégie « *window of opportunity* », adoptée dans la Polyarthrite Rhumatoïde, qui a permis un contrôle de la maladie et une limitation du handicap fonctionnel en utilisant précocement des thérapies

agressives [68]. La période entre l'identification des patients avec des manifestations initiales (le phénomène de Raynaud) et le développement de lésions organiques irréversibles constitue le point clé dans la prise en charge du patient atteint de Ssc [69]. Il semble que les signes cutanés s'aggravent très rapidement dans la première année après l'apparition du RP [70].

Dans notre étude, 19/99 (19.2%) avaient une HTAP, 15.2% des patients avaient des arguments échographiques pour une cardiopathie diastolique. Ces chiffres sont comparables au registre allemand publié en 2008 [63] avec 15% d'HTAP. En 2014, Christopher P Denton C. *et al.* identifient une prévalence similaire d'HTAP à 15% au sein des SSc avec une prédominance dans la forme lcSSc [71]. Dans notre série, la répartition d'HTAP n'est pas significativement plus importante dans les formes lcSSc ($p=0.118$). L'évaluation de la prévalence de l'HTAP chez les patients Ssc est difficile car de mécanisme plurifactoriel. Dans l'étude italienne de Ludici *et al.*, elle avoisinait plutôt les 32%. Mais les HTAP d'origines cardiaques gauches (post capillaires), pas forcément liées à la sclérodermie étaient incluses au même titre que les autres HTAP, ce qui constitue probablement un biais de sélection [72]. Cette étude a décrit des facteurs de risque de développer une HTAP qui sont : un TLCO $\leq 55\%$ et une PaPs > 40 mmHg en échographie cardiaque. Dans notre population, 21% des patients avaient un TLCO $\leq 55\%$ et le rapport TLCO/VA était corrélé aux atteintes d'organe sévère ($p=0.004$).

Nous avons retrouvé moins de PI (25%) que dans d'autres études : 34% dans le registre allemand [63] et 31% sur une série de 95 patients [73]. La PI était plus fréquemment retrouvée dans les formes dcSSc dans notre file active ($p\leq 0.0001$), ce qui correspond aux données de la littérature [71], [74]. Indépendamment du type d'atteinte cutanée, la présence d'anticorps anti-ScI-70 est également corrélée à un risque important de développer une PI alors que la présence d'anticorps anti-centromère est inversement corrélée avec la survenue d'une forme sévère de PI [74]. Plus largement, la présence d'Ac ScI-70 est corrélée à la survenue d'atteinte d'organe sévère, indépendamment du sous-type clinique [75]. Dans notre étude, les Ac anti-ScI-70 sont significativement plus fréquents en cas d'atteinte d'organe sévère ($p\leq 0.0001$).

Le test de marche est un paramètre de suivi primordial de la sclérodermie avec une excellente sensibilité mais il est peu spécifique car potentiellement altéré par de nombreuses atteintes au cours de la sclérodermie (anémie, déconditionnement à l'effort, atteinte cardiaque, HTAP....). Deuschle *et al.* renaient dans une étude sur 85 patients, une corrélation entre la distance au test de marche, le DLCO et le handicap global évalué par le SHAQ [73]. La distance moyenne au test de marche était correcte à $467 \text{ m} \pm 121$ et similaire à ce qui est retrouvé dans une étude sur 95 patients (491 m [86 ; 664]) [73]. Dans notre série, il n'y avait pas de différence dans la distance moyenne au test de marche sur 6 minutes entre les formes dcSSc et les autres. Par contre, il y avait une altération significative de la distance de marche lorsque les patients avaient une atteinte d'organe sévère ($498 \text{ m} \pm 72$ vs $407 \text{ m} \pm 171$; $p=0.012$).

L'association entre la présence d'ulcères digitaux et la manométrie pathologique chez nos patients ($p=0.0217$) a déjà été décrite par Bruni *et al.* [76]. Il s'agirait du rôle de « sentinelle » de la survenue d'ulcères digitaux, ce qui doit alerter le clinicien sur la progression de la

vasculopathie de la Ssc et le risque d'atteinte d'organe, en particulier chez les formes précoces (VEDOSS) [77]. On peut déplorer que seulement 35.6% des patients de notre file active aient eu une manométrie d'autant que plus de la moitié des résultats était pathologique. Les ulcères digitaux (actifs ou passés) était plus fréquemment retrouvés chez les formes dcSSc ($p=0.044$) et mais n'étaient pas plus fréquents en cas d'atteinte d'organe sévère ($p=0.318$). Pourtant dans la littérature, la présence d'ulcères digitaux se révèle être un facteur de risque d'HTAP avec un OR à 1.36 (1.03 ;1.82) ($p=0.032$) [78]. Le registre Européen (DUO) a démontré que les patients avec Ac anti-Scl-70 faisaient des UD en moyenne 5 ans plus tôt que ceux qui avaient des Ac anti-centromères [79]. Plus de la moitié des patients déplorent un antécédent d'ulcère. Ceux-ci sont présents quelle que soit l'atteinte cutanée de la Ssc [77].

Une augmentation significative des gammaglobulines chez les patients avec une forme dcSSc ($p=0.001$) et chez les patients qui avaient des atteintes d'organes sévères ($p=0.001$) a été observée dans la file active. Les LDH augmentés et un taux de globules blancs plus élevé étaient mis en évidence chez les dcSSc ($p=0.015$) et ($p=0.009$). Si l'existence d'une hypergammaglobulinémie au cours de la Ssc a été mise en évidence dans la littérature dès les années 70, en revanche aucune étude ne rapporte une prévalence augmentée dans les formes diffuses [80]. Les formes dcSSc sont caractérisées par une diminution de la population B mémoire circulante mais leur capacité de production des immunoglobulines G (IgG) sont paradoxalement accrues [81].

Une prévalence de l'amaigrissement plus élevée et une albuminémie moyenne plus basse étaient rapportées chez les patients avec la forme dcSSc (respectivement 11/24 vs 9/79 ; $p\leq 0.0001$ et $40,4 \pm 4,8$ vs $43,3 \pm 4,3$; $p=0.012$) et avec atteinte d'organe sévère, (11/33 vs 9/70 ; $p=0.017$ et $39,7 \pm 5,4$ vs $43,9 \pm 3,4$; $p\leq 0.0001$). La malnutrition est un facteur de mortalité bien établi dans la Ssc [82]. Les paramètres d'évaluation de la dénutrition ont été testés dans plusieurs études. L'IMC serait un mauvais marqueur de dénutrition des patients atteints de Ssc [83]. Dans notre file active, il n'y avait pas de différence significative entre les groupes, concernant l'IMC. La pré-albumine sérique serait, à l'inverse, un facteur de risque indépendant de mortalité chez les patients sclérodermiques [84]. L'albuminémie, étudiée comme marqueur de dénutrition dans cette étude de 2010, ne semblait pas pertinente chez les patients sclérodermiques [85].

4- Concernant l'étude de la capillaroscopie

La capillaroscopie était pathologique chez plus de 90% de notre population, conformément aux données de la littérature [86], [87]. Le rôle pronostique de la capillaroscopie est maintenant largement admis : la prédominance de raréfaction capillaire avec zone avasculaire (stade tardif de Cutolo) expose à un sur-risque d'ulcères digitaux [25]. La même tendance était retrouvée dans notre file active ($p=0.016$). La valeur pronostique du paysage capillaroscopique concernant les atteintes d'organe est plus débattue. Dans la file active, la présence de plages avasculaires étaient plus fréquente chez les patients qui avaient une atteinte d'organe sévère ($p=0.014$), à savoir une atteinte de type HTAP ($p=0.014$) ou une PI ($p=0.035$). L'absence de renseignement sur le délai entre la réalisation de la capillaroscopie et le diagnostic d'HTAP ou

de PI limite l'interprétation de ces résultats. L'étude cas-témoins de Hofstee A. *et al.* retrouvait des résultats similaires avec une association statistiquement significative entre la présence de pages avasculaires et la survenue d'une HTAP [88].

Une revue de la littérature de mai 2017 décrit que les processus fibrotiques comme la PI sont associés à des anomalies capillaroscopiques. En effet, une étude a montré le rôle prédictif de la capillaroscopie de détecter le développement futur (évalués 18 à 24 mois plus tard) d'une maladie pulmonaire en fonction des stades de Cutolo (Odds ratio de 2.33 pour la forme précoce à 12.68 pour la forme tardive) [89]. L'étude de Caramachi *et al.* sur 103 malades ayant eu une capillaroscopie, retrouvaient une corrélation entre le niveau de microangiopathie à la capillaroscopie (classification de Cutolo) et l'atteinte vasculaire périphérique, les atteintes cardiaques et pulmonaires mais aussi le niveau d'atteinte cutanée [90]. Par conséquent, la capillaroscopie est une enquête simple, non invasive et non coûteuse, qui est utile dans la prise en charge des patients atteints de sclérodémie et fournit également des informations pronostiques.

5- Concernant la qualité de vie

Le sHAQ, qui évalue le handicap global, est augmenté dans la sclérodémie [46]. Dans notre étude, la moyenne du score de sHAQ était moins élevée en comparaison avec une étude américaine de 2005 portant sur 107 patients (0.7 [0.0 ; 2.8] vs 0.9) [91]. Rannou *et al.* retrouvaient dans une série de 50 patients, un score moyen à 0.96 [48]. Ce score de handicap moins élevé dans notre file active, s'explique probablement en partie par l'inclusion de formes très précoces sans atteinte d'organe et/ou cutanée. En effet, le handicap évalué par le sHAQ est fortement pondéré par la présence d'une atteinte d'organe sévère, notamment l'HTAP [92]. En accord avec ces données, le handicap était plus important en présence d'atteinte d'organe sévère (1.10 ± 0.87 vs 0.54 ± 0.62 ; $p=0,003$). Steen *et al.*, dans une analyse de 1167 patients en suivi prospectif, retrouvaient aussi des scores de handicap plus élevés chez les patients avec atteinte cutanée limitée [49]. Nous n'avons pas retrouvé cette tendance probablement parce que notre groupe lcSsc incluait des formes très précoces de Ssc. La présence d'ulcères digitaux était associée à un score de sHAQ plus élevé ($p=0.001$). La dyspnée et les signes digestifs étaient également corrélés positivement avec un sHAQ plus élevé, respectivement ($p=0.003$) et ($p \leq 0.0001$). Ces données sont concordantes avec celles de la littérature, où il est décrit, dans cette étude de 2017 sur 944 patients, que ceux-ci perçoivent la dyspnée et les symptômes digestifs comme facteurs principaux de leur niveau de handicap [93].

Les scores SF-36 mental et le SF-36 physique était en moyenne respectivement à 40 ± 14) et $43,5 \pm 21,3$ dans la population étudiée, soit des résultats relativement similaires à ceux de Rannou *et al.* (respectivement 43,75 et 53,74) [48] ou dans une revue de la littérature basée sur l'étude de la qualité de vie chez les patients atteints de Ssc, qui retrouvait une altération du SF 36 par rapport à la population générale [46]. Dans l'étude de Rannou *et al.*, le niveau d'atteinte cutanée ne semblait pas influencer le SF-36. Cela correspond à nos résultats, puisque nous n'avons pas constaté de différence entre les groupes dcSsc et lcSsc en terme de SF-36. Cependant, notre étude montre une tendance statistique à avoir un score SF-36

physique plus altéré chez les patients avec atteinte d'organe sévère (34.9 ± 13.0 vs 46.5 ± 22.8 ; $p=0.060$). De manière concordante, Georges *et al.* , lors d'une étude portant sur 86 malades, rapportaient une corrélation entre le SF-36 physique, et la sévérité de la maladie [47].

Le score de HAD anxiété était significativement plus élevé en cas d'atteinte cutanée diffuse (dcSsc) (12 ± 1.3 vs $9,3 \pm 3,7$; $p=0,005$), un score supérieur à 11 correspondant à une symptomatologie anxieuse certaine. Une tendance statistique identique était retrouvée pour le score HAD dépression. Il n'y avait, par contre, pas d'influence quant à la présence d'atteinte d'organe sévère sur ces scores d'anxiété et de dépression. Dans une étude française parue en 2014, 58.8% des sclérodermiques avaient des symptômes d'anxiété et 40.4% des symptômes en lien avec un syndrome dépressif établis à partir du HAD [94]. Dans l'étude de Rannou *et al.* , il n'y avait pas de différence pour ces 2 scores en fonction du niveau d'atteinte cutanée. Cependant, la moyenne du score HAD anxiété était élevée à $10,29 \pm 4,30$ [48]. Une autre étude retrouvait un lien étroit entre le score HAD le handicap et l'asthénie mais les auteurs n'ont pas pondéré leurs résultats en fonction de la présence d'atteinte d'organe sévère [95].

Il semble exister une différence statistique entre les dcSsc et les lcSsc en terme de résilience et d'alexithymie. Le TAS-20 et le CD RISC était significativement plus altérés dans le groupe dcSsc ($67,4$ vs $54,2$; $p=0,004$ et $38,1$ vs $57,9$; $p = 0,028$). Cette altération de l'alexithymie pourrait interférer voire minorer les autres évaluations notamment thymiques du fait de la difficulté des patients à exprimer leurs émotions. Les questionnaires ont été proposés à une seule reprise et donc aucune information sur l'évolution de ces données au cours du temps et en fonction des traitements n'est disponible. Il paraît donc indispensable d'essayer de valider ce score chez les patients sclérodermiques et d'évaluer de façon prospective la résilience et l'alexithymie concomitamment aux autres échelles : de handicap, de qualité de vie, d'anxiété et de dépression. Il s'agit à notre connaissance de la première évaluation de ce type chez des patients sclérodermiques. Une revue de la littérature de 2016 sur les perspectives de vie des patients sclérodermiques s'est intéressée aux répercussions de la maladie sur la vie des patients concernant l'apparence physique, le handicap, l'insertion sociale, etc. Les auteurs concluent que des soins centrés sur le patient prenant en compte des stratégies visant à promouvoir l'estime de soi, la résilience peuvent aider à améliorer la qualité de vie et l'autosatisfaction des patients atteints de Ssc [96].

6- Concernant les limites de l'étude

Le caractère rétrospectif de notre étude constitue un premier biais. Les données manquantes sont importantes malgré une tentative de rappel systématique des patients. Il s'agissait, dans cette étude, d'un recueil instantané sans aucune donnée évolutive limitant l'extrapolation de nos résultats.

Il existe un biais de sélection directement lié au caractère hospitalier du recrutement et à l'effet centre pouvant contribuer indirectement à l'analyse de formes plus sévères de Ssc. Le



recrutement hors région du service n'a pas permis de définir une incidence précise de la maladie. Notre population est d'ailleurs probablement plus composée de personnes ayant été exposées à la silice du fait d'un historique en Haute-Vienne connue comme grande productrice de porcelaine.

L'aspect boudiné des doigts est un critère essentiel pour la détection des formes précoces de sclérodermie. Son identification n'est pas toujours aisée et on trouve aussi cet aspect clinique dans le Syndrome de Sharp [97]. Cet item était fréquemment non documenté dans notre série, notamment chez les patients diagnostiqués avant 2013, puisque cet aspect boudiné ne fait partie des critères diagnostiques que depuis cette date.

En capillaroscopie, les critères de Cutolo n'ont pas été relevés chez nos patients, ce qui constitue également une limite puisqu'actuellement ce sont eux qui font foi pour juger de l'évolutivité de la vasculopathie sclérodermique. Cependant l'item « plages avasculaires », qui était corrélé à des formes plus sévères de Ssc, est le signe capillaroscopique principal d'une vasculopathie évoluée dans la classification de Cutolo [54].

Nous avons fait le choix d'une analyse en sous-groupe en fonction du niveau d'atteinte cutanée (classification de Leroy et Medsger) et non pas en fonction des critères ACR/EULAR 2013 car 76% des diagnostics avaient été portés avant 2013. La comparaison des formes cutanées diffuses, cutanées limitées aux formes précoces (VEDOSS) nécessite probablement un relevé prospectif des données pour être en accord avec les critères ACR/EULAR 2013.



Conclusion

La sclérodermie systémique est une maladie rare, incurable à ce jour dont les atteintes systémiques grèvent le pronostic vital (atteinte cardiaque, pulmonaire et rénale) et entraînent un handicap. Ces atteintes systémiques peuvent apparaître très tôt dans l'évolution de la maladie sclérodermique. Les critères ACR/EULAR 2013 ont un réel intérêt dans l'identification des formes précoces de Ssc. Le dépistage de ces atteintes infra-cliniques est une des clés de la prise en charge des patients atteints de sclérodermie. Dans cette optique, la détection des doigts boudinés est primordiale. Le cadre socio-professionnel et les expositions qui en découlent, notamment la silice pourraient avoir une valeur pronostique qu'il conviendrait de confirmer dans une étude épidémiologique à plus grande échelle.

Les atteintes d'organe sévères étaient présentes chez trente-trois patients. En accord avec la littérature, les plaques avasculaires et le TLCO/VA semblaient corrélées à la survenue de formes sévères. Des examens simples et non invasifs comme la capillaroscopie et les EFR sont indispensables à l'évaluation des patients.

Le sHAQ était plus élevé en cas d'atteinte d'organe sévère (1.19 ± 0.87 ; $p=0.003$). Son interprétation nécessite probablement de tenir compte de l'anxiété et de la dépression qui étaient présentes dans la population étudiée (échelle HAD anxiété et dépression). D'autres échelles comme le TAS-20 et le CD-RISC pourraient être validées dans la Ssc pour l'interprétation du SHAQ. La présence d'une alexithymie (TAS-20) et une altération de la résilience (CD-RISC) étaient souvent retrouvées dans notre étude.



Références bibliographiques

- [1] C. P. Simeón-Aznar *et al.*, « Registry of the Spanish network for systemic sclerosis: clinical pattern according to cutaneous subsets and immunological status », *Semin. Arthritis Rheum.*, vol. 41, n° 6, p. 789-800, juin 2012.
- [2] L. T. Martínez *et al.*, « Very Early and Early Systemic Sclerosis in the Spanish Scleroderma Registry (RESCLE) Cohort », *Autoimmun Rev*, mai 2017.
- [3] Cabane J, Mouthon L., « Classification et évaluation des sclérodermies », in *Sclérodermies*, Med-Line., Paris, p. 69-87.
- [4] O. C. Meyer, N. Fertig, M. Lucas, N. Somogyi, et T. A. Medsger, « Disease subsets, antinuclear antibody profile, and clinical features in 127 French and 247 US adult patients with systemic sclerosis », *J. Rheumatol.*, vol. 34, n° 1, p. 104-109, janv. 2007.
- [5] M. A. Alba *et al.*, « Early- versus late-onset systemic sclerosis: differences in clinical presentation and outcome in 1037 patients », *Medicine (Baltimore)*, vol. 93, n° 2, p. 73-81, mars 2014.
- [6] H. Chiffot, B. Fautrel, C. Sordet, E. Chatelus, et J. Sibilia, « Incidence and Prevalence of Systemic Sclerosis: A Systematic Literature Review », *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, vol. 37, n° 4, p. 223-235, févr. 2008.
- [7] J. López-Bastida *et al.*, « Social/economic costs and health-related quality of life in patients with scleroderma in Europe », *Eur J Health Econ*, vol. 17 Suppl 1, p. 109-117, avr. 2016.
- [8] M. D. Mayes *et al.*, « Prevalence, incidence, survival, and disease characteristics of systemic sclerosis in a large US population », *Arthritis & Rheumatism*, vol. 48, n° 8, p. 2246-2255, août 2003.
- [9] V. Le Guern, A. Mahr, L. Mouthon, D. Jeanneret, M. Carzon, et L. Guillevin, « Prevalence of systemic sclerosis in a French multi-ethnic county », *Rheumatology (Oxford)*, vol. 43, n° 9, p. 1129-1137, sept. 2004.
- [10] Cabane J, Mouthon L., « Incidence et prévalence », in *Sclérodermies*, p. 27-36.
- [11] M. Rubio-Rivas *et al.*, « Changes in the pattern of death of 987 patients with systemic sclerosis from 1990 to 2009 from the nationwide Spanish Scleroderma Registry (RESCLE) », *Clin. Exp. Rheumatol.*, févr. 2017.
- [12] C. P. Simeón-Aznar *et al.*, « Registry of the Spanish Network for Systemic Sclerosis: Survival, Prognostic Factors, and Causes of Death », *Medicine (Baltimore)*, vol. 94, n° 43, p. e1728, oct. 2015.
- [13] M. Nikpour et M. Baron, « Mortality in systemic sclerosis: lessons learned from population-based and observational cohort studies », *Curr Opin Rheumatol*, vol. 26, n° 2, p. 131-137, mars 2014.
- [14] V. D. Steen et T. A. Medsger, « Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma », *Arthritis Rheum.*, vol. 43, n° 11, p. 2437-2444, nov. 2000.
- [15] V. Hax *et al.*, « Clinical algorithms for the diagnosis and prognosis of interstitial lung disease in systemic sclerosis », *Semin. Arthritis Rheum.*, avr. 2017.



- [16] J. Magnant et E. Diot, « [Systemic sclerosis: epidemiology and environmental factors] », *Presse Med*, vol. 35, n° 12 Pt 2, p. 1894-1901, déc. 2006.
- [17] U. A. Walker *et al.*, « Geographical variation of disease manifestations in systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) group database », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 68, n° 6, p. 856-862, juin 2009.
- [18] B. Devulder, B. Plouvier, J. C. Martin, et L. Lenoir, « The association: scleroderma-silicosis or Erasmus' syndrome (author's transl) », *Nouv Presse Med*, vol. 6, n° 32, p. 2877-2879, oct. 1977.
- [19] M. Rubio-Rivas, R. Moreno, et X. Corbella, « Occupational and environmental scleroderma. Systematic review and meta-analysis », *Clin. Rheumatol.*, vol. 36, n° 3, p. 569-582, mars 2017.
- [20] A. Lescoat, C. Cavalin, O. Macchi, P. Jégo, et P.-A. Rosental, « Silica-associated systemic sclerosis in 2017: 60 years after Erasmus, where do we stand? », *Clin. Rheumatol.*, vol. 36, n° 5, p. 1209-1210, mai 2017.
- [21] J. Barnes et M. D. Mayes, « Epidemiology of systemic sclerosis: incidence, prevalence, survival, risk factors, malignancy, and environmental triggers », *Curr Opin Rheumatol*, vol. 24, n° 2, p. 165-170, mars 2012.
- [22] R. H. Winterbauer, « MULTIPLE TELANGIECTASIA, RAYNAUD'S PHENOMENON, SCLERODACTYLY, AND SUBCUTANEOUS CALCINOSIS: A SYNDROME MIMICKING HEREDITARY HEMORRHAGIC TELANGIECTASIA », *Bull Johns Hopkins Hosp*, vol. 114, p. 361-383, juin 1964.
- [23] « Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Subcommittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee », *Arthritis Rheum.*, vol. 23, n° 5, p. 581-590, mai 1980.
- [24] M. Elhai, J. Avouac, A. Kahan, et Y. Allanore, « Systemic sclerosis: Recent insights », *Joint Bone Spine*, déc. 2014.
- [25] M. Jammal, A. Kettaneh, J. Cabane, K. Tiev, et C. Toledano, « Capillaroscopie périunguéeale : une évaluation simple et fiable de toute pathologie de la microcirculation », *La Revue de Médecine Interne*, vol. 36, n° 9, p. 603-612, sept. 2015.
- [26] A. J. Barnett, M. H. Miller, et G. O. Littlejohn, « A survival study of patients with scleroderma diagnosed over 30 years (1953-1983): the value of a simple cutaneous classification in the early stages of the disease », *J. Rheumatol.*, vol. 15, n° 2, p. 276-283, févr. 1988.
- [27] E. C. LeRoy *et al.*, « Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis », *J. Rheumatol.*, vol. 15, n° 2, p. 202-205, févr. 1988.
- [28] E. C. LeRoy et T. A. Medsger, « Criteria for the classification of early systemic sclerosis », *J. Rheumatol.*, vol. 28, n° 7, p. 1573-1576, juill. 2001.
- [29] F. van den Hoogen *et al.*, « 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 72, n° 11, p. 1747-1755, nov. 2013.



- [30]H. Poormoghim, M. Lucas, N. Fertig, et T. A. Medsger, « Systemic sclerosis sine scleroderma: demographic, clinical, and serologic features and survival in forty-eight patients », *Arthritis Rheum.*, vol. 43, n° 2, p. 444-451, févr. 2000.
- [31]M. Koenig *et al.*, « Autoantibodies and microvascular damage are independent predictive factors for the progression of Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis: a twenty-year prospective study of 586 patients, with validation of proposed criteria for early systemic sclerosis », *Arthritis Rheum.*, vol. 58, n° 12, p. 3902-3912, déc. 2008.
- [32]U. A. Walker *et al.*, « Clinical risk assessment of organ manifestations in systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials And Research group database », *Annals of the Rheumatic Diseases*, vol. 66, n° 6, p. 754-763, janv. 2007.
- [33]J. Avouac *et al.*, « Preliminary criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis: results of a Delphi Consensus Study from EULAR Scleroderma Trials and Research Group », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 70, n° 3, p. 476-481, mars 2011.
- [34]T. Minier *et al.*, « Preliminary analysis of the very early diagnosis of systemic sclerosis (VEDOSS) EUSTAR multicentre study: evidence for puffy fingers as a pivotal sign for suspicion of systemic sclerosis », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 73, n° 12, p. 2087-2093, déc. 2014.
- [35]T. Minier *et al.*, « Preliminary analysis of the very early diagnosis of systemic sclerosis (VEDOSS) EUSTAR multicentre study: evidence for puffy fingers as a pivotal sign for suspicion of systemic sclerosis », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 73, n° 12, p. 2087-2093, déc. 2014.
- [36]G. Lepri *et al.*, « Evidence for oesophageal and anorectal involvement in very early systemic sclerosis (VEDOSS): report from a single VEDOSS/EUSTAR centre », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 74, n° 1, p. 124-128, janv. 2015.
- [37]P. Jung et F. Trautinger, « Capillaroscopy », *J Dtsch Dermatol Ges*, vol. 11, n° 8, p. 731-736, août 2013.
- [38]G. Spencer-Green, « Outcomes in primary Raynaud phenomenon: a meta-analysis of the frequency, rates, and predictors of transition to secondary diseases », *Arch. Intern. Med.*, vol. 158, n° 6, p. 595-600, mars 1998.
- [39]F. Ingegnoli *et al.*, « Prognostic model based on nailfold capillaroscopy for identifying Raynaud's phenomenon patients at high risk for the development of a scleroderma spectrum disorder: PRINCE (prognostic index for nailfold capillaroscopic examination) », *Arthritis Rheum.*, vol. 58, n° 7, p. 2174-2182, juill. 2008.
- [40]H. R. Maricq, F. E. Harper, M. M. Khan, E. M. Tan, et E. C. LeRoy, « Microvascular abnormalities as possible predictors of disease subsets in Raynaud phenomenon and early connective tissue disease », *Clin. Exp. Rheumatol.*, vol. 1, n° 3, p. 195-205, sept. 1983.
- [41]M. Cutolo, A. Sulli, et V. Smith, « Assessing microvascular changes in systemic sclerosis diagnosis and management », *Nat Rev Rheumatol*, vol. 6, n° 10, p. 578-587, oct. 2010.
- [42]S. Soulaïdopoulos, E. Triantafyllidou, A. Garyfallos, G. D. Kitis, et T. Dimitroulas, « The role of nailfold capillaroscopy in the assessment of internal organ involvement in systemic sclerosis: A critical review », *Autoimmun Rev*, vol. 16, n° 8, p. 787-795, août 2017.



- [43] J. K. Gordon *et al.*, « Reliability and Validity of the Tender and Swollen Joint Counts and the Modified Rodnan Skin Score in Early Diffuse Cutaneous Systemic Sclerosis: Analysis from the Prospective Registry of Early Systemic Sclerosis Cohort », *J. Rheumatol.*, vol. 44, n° 6, p. 791-794, juin 2017.
- [44] G. Valentini *et al.*, « European multicentre study to define disease activity criteria for systemic sclerosis. II. Identification of disease activity variables and development of preliminary activity indexes », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 60, n° 6, p. 592-598, juin 2001.
- [45] T. A. Medsger, « Natural history of systemic sclerosis and the assessment of disease activity, severity, functional status, and psychological well-being », *Rheum. Dis. Clin. North Am.*, vol. 29, n° 2, p. 255-273, vi, mai 2003.
- [46] M. Hudson *et al.*, « Health-related quality of life in systemic sclerosis: a systematic review », *Arthritis Rheum.*, vol. 61, n° 8, p. 1112-1120, août 2009.
- [47] C. Georges *et al.*, « [Quality of life assessment with the MOS-SF36 in patients with systemic sclerosis] », *Rev Med Interne*, vol. 25, n° 1, p. 16-21, janv. 2004.
- [48] F. Rannou *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 Rheum.*, vol. 57, n° 1, p. 94-102, févr. 2007.
- [49] V. D. Steen et T. A. Medsger, « The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time », *Arthritis Rheum.*, vol. 40, n° 11, p. 1984-1991, nov. 1997.
- [50] A. A. Schouffoer *et al.*, « Impaired sexual function in women with systemic sclerosis: a cross-sectional study », *Arthritis Rheum.*, vol. 61, n° 11, p. 1601-1608, nov. 2009.
- [51] N. Peres *et al.*, « [Systemic sclerosis and occupational difficulties: Results of a prospective study] », *Rev Med Interne*, juill. 2017.
- [52] C. Sunderkötter et G. Riemekasten, « [Raynaud phenomenon in dermatology. Part 1: Pathophysiology and diagnostic approach] », *Hautarzt*, vol. 57, n° 9, p. 819-828; quiz 829, sept. 2006.
- [53] V. Smith *et al.*, « Nailfold Capillaroscopy and Clinical Applications in Systemic Sclerosis », *Microcirculation*, vol. 23, n° 5, p. 364-372, juill. 2016.
- [54] M. Cutolo *et al.*, « Nailfold videocapillaroscopic patterns and serum autoantibodies in systemic sclerosis », *Rheumatology (Oxford)*, vol. 43, n° 6, p. 719-726, juin 2004.
- [55] L. Teixeira, A. Servettaz, M. Mehrenberger, L.-H. Noël, L. Guillevin, et L. Mouthon, « [Scleroderma renal crisis] », *Presse Med*, vol. 35, n° 12 Pt 2, p. 1966-1974, déc. 2006.
- [56] D. J. Helfrich, B. Banner, V. D. Steen, et T. A. Medsger, « Normotensive renal failure in systemic sclerosis », *Arthritis Rheum.*, vol. 32, n° 9, p. 1128-1134, sept. 1989.
- [57] J. L. Poole et V. D. Steen, « The use of the Health Assessment Questionnaire (HAQ) to determine physical disability in systemic sclerosis », *Arthritis Care Res*, vol. 4, n° 1, p. 27-31, mars 1991.

- [58]G. Loas, D. Fremaux, et M. P. Marchand, « [Factorial structure and internal consistency of the French version of the twenty-item Toronto Alexithymia Scale in a group of 183 healthy probands] », *Encephale*, vol. 21, n° 2, p. 117-122, avr. 1995.
- [59]R. M. Bagby, G. J. Taylor, et J. D. Parker, « The Twenty-item Toronto Alexithymia Scale--II. Convergent, discriminant, and concurrent validity », *J Psychosom Res*, vol. 38, n° 1, p. 33-40, janv. 1994.
- [60]M. Vadacca *et al.*, « Alexithymia, mood states and pain experience in systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis », *Clin. Rheumatol.*, vol. 33, n° 10, p. 1443-1450, 2014.
- [61]K. M. Connor et J. R. T. Davidson, « Development of a new resilience scale: the Connor-Davidson Resilience Scale (CD-RISC) », *Depress Anxiety*, vol. 18, n° 2, p. 76-82, 2003.
- [62]S. Jordan, B. Maurer, M. Toniolo, B. Michel, et O. Distler, « Performance of the new ACR/EULAR classification criteria for systemic sclerosis in clinical practice », *Rheumatology (Oxford)*, vol. 54, n° 8, p. 1454-1458, août 2015.
- [63]N. Hunzelmann *et al.*, « The registry of the German Network for Systemic Scleroderma: frequency of disease subsets and patterns of organ involvement », *Rheumatology (Oxford)*, vol. 47, n° 8, p. 1185-1192, août 2008.
- [64]Observatoire Régional de la Santé du Limousin, « Caractéristiques démographiques, socio-économiques et sanitaires des personnes de plus de 60 ans résidant en Haute-Vienne », *Rapport N°338-1; Volet 1*, p. 8.
- [65]P. Chaudhary *et al.*, « Cigarette smoking is not a risk factor for systemic sclerosis », *Arthritis Rheum.*, vol. 63, n° 10, p. 3098-3102, oct. 2011.
- [66]M. Hudson *et al.*, « Cigarette smoking in patients with systemic sclerosis », *Arthritis Rheum.*, vol. 63, n° 1, p. 230-238, janv. 2011.
- [67]G. Valentini *et al.*, « Early systemic sclerosis: assessment of clinical and pre-clinical organ involvement in patients with different disease features », *Rheumatology (Oxford)*, vol. 50, n° 2, p. 317-323, févr. 2011.
- [68]S. Guiducci, S. Bellando-Randone, et M. Matucci-Cerinic, « A New Way of Thinking about Systemic Sclerosis: The Opportunity for a Very Early Diagnosis », *Isr. Med. Assoc. J.*, vol. 18, n° 3-4, p. 141-143, avr. 2016.
- [69]M. Matucci-Cerinic, S. Bellando-Randone, G. Lepri, C. Bruni, et S. Guiducci, « Very early versus early disease: the evolving definition of the “many faces” of systemic sclerosis », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 72, n° 3, p. 319-321, mars 2013.
- [70]E. G. Wirz *et al.*, « Incidence and predictors of cutaneous manifestations during the early course of systemic sclerosis: a 10-year longitudinal study from the EUSTAR database », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 75, n° 7, p. 1285-1292, juill. 2016.
- [71]C. P. Denton et D. Khanna, « Systemic sclerosis », *The Lancet*, vol. 0, n° 0, avr. 2017.
- [72]M. Iudici *et al.*, « Pulmonary hypertension in systemic sclerosis: prevalence, incidence and predictive factors in a large multicentric Italian cohort », *Clin. Exp. Rheumatol.*, vol. 31, n° 2 Suppl 76, p. 31-36, avr. 2013.



- [73]K. Deuschle, K. Weinert, M. O. Becker, M. Backhaus, D. Huscher, et G. Riemekasten, « Six-minute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis », *Clin. Exp. Rheumatol.*, vol. 29, n° 2 Suppl 65, p. S53-59, avr. 2011.
- [74]L. Mouthon, A. Berezne, M. Brauner, M. Kambouchner, L. Guillevin, et D. Valeyre, « [Interstitial lung disease in systemic sclerosis] », *Rev Mal Respir*, vol. 24, n° 8, p. 1035-1046, oct. 2007.
- [75]R. T. Domsic, « Scleroderma: the role of serum autoantibodies in defining specific clinical phenotypes and organ system involvement », *Curr Opin Rheumatol*, vol. 26, n° 6, p. 646-652, nov. 2014.
- [76]C. Bruni *et al.*, « Digital ulcers as a sentinel sign for early internal organ involvement in very early systemic sclerosis », *Rheumatology (Oxford)*, vol. 54, n° 1, p. 72-76, janv. 2015.
- [77]M. Hughes et A. L. Herrick, « Digital ulcers in systemic sclerosis », *Rheumatology (Oxford)*, vol. 56, n° 1, p. 14-25, janv. 2017.
- [78]C. Mihai *et al.*, « Digital ulcers predict a worse disease course in patients with systemic sclerosis », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 75, n° 4, p. 681-686, avr. 2016.
- [79]C. P. Denton *et al.*, « Demographic, clinical and antibody characteristics of patients with digital ulcers in systemic sclerosis: data from the DUO Registry », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 71, n° 5, p. 718-721, mai 2012.
- [80]R. Fleischmajer, J. S. Perlish, et J. R. Reeves, « Cellular infiltrates in scleroderma skin », *Arthritis Rheum.*, vol. 20, n° 4, p. 975-984, mai 1977.
- [81]S. Sato, M. Fujimoto, M. Hasegawa, et K. Takehara, « Altered blood B lymphocyte homeostasis in systemic sclerosis: expanded naive B cells and diminished but activated memory B cells », *Arthritis Rheum.*, vol. 50, n° 6, p. 1918-1927, juin 2004.
- [82]E. Cereda *et al.*, « Disease-related nutritional risk and mortality in systemic sclerosis », *Clin Nutr*, vol. 33, n° 3, p. 558-561, juin 2014.
- [83]L. Krause *et al.*, « Nutritional status as marker for disease activity and severity predicting mortality in patients with systemic sclerosis », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 69, n° 11, p. 1951-1957, nov. 2010.
- [84]V. Codullo *et al.*, « Serum prealbumin is an independent predictor of mortality in systemic sclerosis outpatients », *Rheumatology (Oxford)*, vol. 55, n° 2, p. 315-319, févr. 2016.
- [85]M. Baron, M. Hudson, R. Steele, et Canadian Scleroderma Research Group (CSRG), « Is serum albumin a marker of malnutrition in chronic disease? The scleroderma paradigm », *J Am Coll Nutr*, vol. 29, n° 2, p. 144-151, avr. 2010.
- [86]F. Fichel *et al.*, « Systemic sclerosis with normal or nonspecific nailfold capillaroscopy », *Dermatology (Basel)*, vol. 228, n° 4, p. 360-367, 2014.
- [87]W. Grassi, P. D. Medico, F. Izzo, et C. Cervini, « Microvascular involvement in systemic sclerosis: capillaroscopic findings », *Semin. Arthritis Rheum.*, vol. 30, n° 6, p. 397-402, juin 2001.
- [88]H. M. A. Hofstee *et al.*, « Nailfold capillary density is associated with the presence and severity of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis », *Ann. Rheum. Dis.*, vol. 68, n° 2, p. 191-195, févr. 2009.

- [89]S. Soulaïdopoulos, E. Triantafyllidou, A. Garyfallos, G. D. Kitas, et T. Dimitroulas, « The role of nailfold capillaroscopy in the assessment of internal organ involvement in systemic sclerosis: A critical review », *Autoimmun Rev*, mai 2017.
- [90]P. Caramaschi *et al.*, « Scleroderma patients nailfold videocapillaroscopic patterns are associated with disease subset and disease severity », *Rheumatology (Oxford)*, vol. 46, n° 10, p. 1566-1569, oct. 2007.
- [91]D. Khanna *et al.*, « Health values of patients with systemic sclerosis », *Arthritis Rheum.*, vol. 57, n° 1, p. 86-93, févr. 2007.
- [92]K. Morrisroe *et al.*, « Survival and quality of life in incident systemic sclerosis-related pulmonary arterial hypertension », *Arthritis Res. Ther.*, vol. 19, n° 1, p. 122, juin 2017.
- [93]V. K. Jaeger *et al.*, « Functional disability and its predictors in systemic sclerosis: a study from the DeSSciper project within the EUSTAR group », *Rheumatology (Oxford)*, mai 2017.
- [94]C. Nguyen *et al.*, « Clinical, functional and health-related quality of life correlates of clinically significant symptoms of anxiety and depression in patients with systemic sclerosis: a cross-sectional survey », *PLoS ONE*, vol. 9, n° 2, p. e90484, 2014.
- [95]A. Del Rosso, S. Mikhaylova, M. Baccini, I. Lupi, M. Matucci Cerinic, et S. Maddali Bonghi, « In systemic sclerosis, anxiety and depression assessed by hospital anxiety depression scale are independently associated with disability and psychological factors », *Biomed Res Int*, vol. 2013, p. 507493, 2013.
- [96]A. Nakayama *et al.*, « Patients' Perspectives and Experiences Living with Systemic Sclerosis: A Systematic Review and Thematic Synthesis of Qualitative Studies », *J. Rheumatol.*, vol. 43, n° 7, p. 1363-1375, juill. 2016.
- [97]C. Tani *et al.*, « The diagnosis and classification of mixed connective tissue disease », *J. Autoimmun.*, vol. 48-49, p. 46-49, mars 2014.



Annexes

Annexe 1. Critères diagnostiques ACR 1980 [23]	68
Annexe 2. Critères de Leroy and all en 1988 [27] : classification formes dcSsc et lcSsc...	69
Annexe 3. Critères diagnostiques ACR/EULAR 2013	70
Annexe 4. VEDOSS (<i>Very Early Diagnostic Of Systemic Sclerosis</i>) [33].....	71
Annexe 5. Score de Rodnan modifié.....	72
Annexe 6. Questionnaire du SF-36.....	73
Annexe 7. Questionnaire du SHAQ	76
Annexe 8. Echelle HAD : <i>Hospital Anxiety and Depression scale</i>	80
Annexe 9. Questionnaire CD-RISC (<i>Connor-Davidson Résilience Scale</i>)	81
Annexe 10. Questionnaire TAS-20.....	82
Annexe 11. Fiche de recueil.....	83
Annexe 12. Correspondance entre les groupes et les catégories socio-professionnelles..	93





Annexe 1. Critères diagnostiques ACR 1980 [23]

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 (épaissement 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



Annexe 2. Critères de Leroy and all en 1988 [27] : classification formes dcSsc et lcSsc

	Forme cutanée limitée	Forme cutanée diffuse
Répartition	60%	40%, sujet volontiers plus jeune
Début du syndrome de Raynaud (par rapport à l'apparition des signes cutanés)	Plusieurs années avant	Dans l'année
Atteinte cutanée		
Atteinte d'organe	Plus tardive (> 10 ans d'évolution)	Précoce (dans les 5 1ères années)
Anticorps	70-80% d'anticorps anti-centromère	Absence d'anticorps anti-centromère Anticorps anti-scl70 (30%)
Capillaroscopie	Mégacapillaires sans plages avasculaires	Mégacapillaires Plages avasculaires

Annexe 3. Critères diagnostiques ACR/EULAR 2013

ITEMS	SOUS ITEMS	SCORE
ATTEINTE CUTANEE PROXIMALE (à partir des MCP*)		9
ATTEINTE CUTANEE DISTALE	Doigts boudinés	2
	OU Sclérodactylie de la phalange entre l'articulation MCP et l'inter-phalangienne proximale	4
LESIONS DES DOIGTS	Ulcères digitaux	2
	Ou Cicatrices du bout des doigts	3
TELANGIECTASIES		2
CAPILLAROSCOPIE ANORMALE		2
CARDIO/PNEUMO	HTAP	2 (SCORE MAXI)
	Pneumopathie interstitielle	2
PHENOMENE DE RAYNAUD		3
ANTICORPS	ANTI CENTROMERE	3 (SCORE MAXI)
	ANTI SCL-70	3
	ANTI ARN POLYMERASE III	3

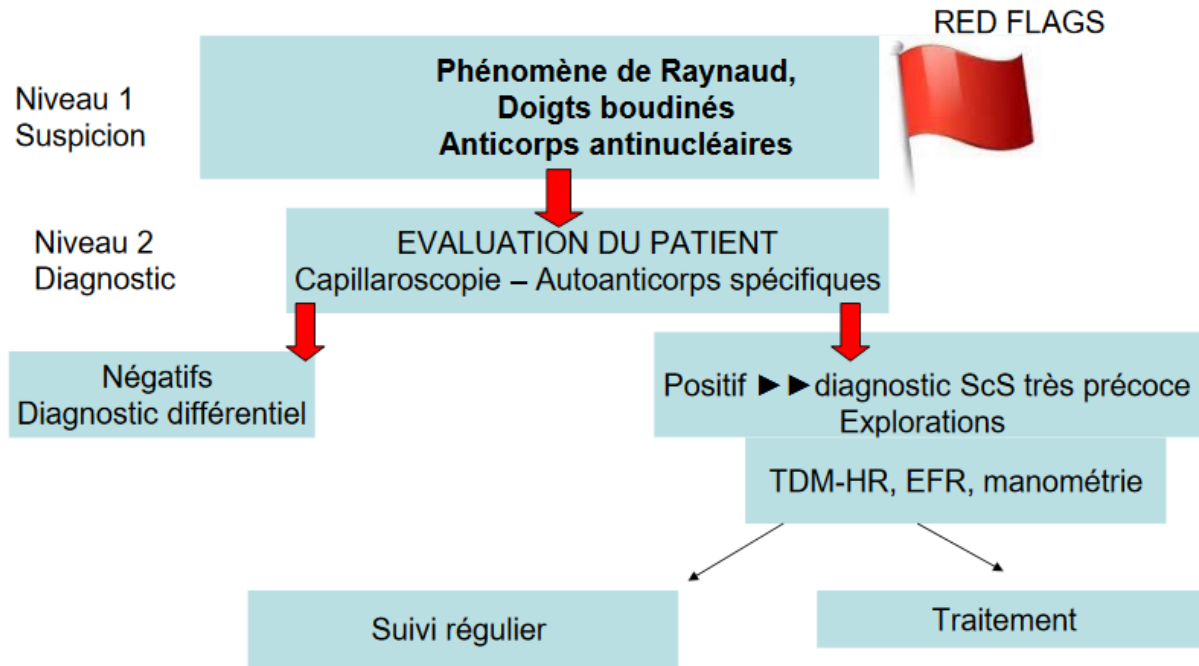
*MCP : articulations Métacarpo-Phalangiennes

Critères ACR/EULAR 2013 : Score > ou égal à 9 : SSc

Critères non applicables aux patients ayant : fibrose systémique néphrogénique, morphee généralisée (sclérodémie cutanée), fasciite à eosinophile, Lichen scléro-atrophique, Porphyrie, Erythromyalgie, Scléromyxoedème (mucinoase papulo-scléreuse).



Annexe 4. VEDOSS (*Very Early Diagnostic Of Systemic Sclerosis*) [33]



Annexe 5. Score de Rodnan modifié

<table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td></tr> <tr><td>2</td></tr> <tr><td>1</td></tr> <tr><td>0</td></tr> </table> <p>Sclérose adhérente au plan profond Sclérose intermédiaire Sclérose superficielle Absence de sclérose</p>	3	2	1	0		<table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td></tr> </table> <p>Visage</p> <table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td></tr> </table> <p>Bras</p> <table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td></tr> </table> <p>Abdomen</p> <table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td></tr> </table> <p>Avant bras</p> <table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td></tr> </table> <p>Mains</p> <table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td></tr> </table> <p>Doigts</p> <table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td></tr> </table> <p>Cuisse</p> <table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td></tr> </table> <p>Jambe</p> <table border="1" style="border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td></tr> </table> <p>Pied</p>	3	2	1	0	3	2	1	0	3	2	1	0	3	2	1	0	3	2	1	0	3	2	1	0	3	2	1	0	3	2	1	0	3	2	1	0
3																																										
2																																										
1																																										
0																																										
3	2	1	0																																							
3	2	1	0																																							
3	2	1	0																																							
3	2	1	0																																							
3	2	1	0																																							
3	2	1	0																																							
3	2	1	0																																							
3	2	1	0																																							
3	2	1	0																																							
<p>Score maximum (17 sites): 51</p>																																										

Annexe 6. Questionnaire du SF-36

Comment répondre : Les questions qui suivent portent sur votre santé, telle que vous la ressentez. Ces informations nous permettront de mieux savoir comment vous vous sentez dans votre vie de tous les jours. Veuillez répondre à toutes les questions en entourant le chiffre correspondant à la réponse choisie, comme il est indiqué. Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse la plus proche de votre situation.

1. Dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est : (entourez la réponse de votre choix)

Excellente	1
Très bonne	2
Bonne	3
Médiocre	4
Mauvaise	5

2. Par rapport à l'année dernière à la même époque, comment trouvez-vous votre état de santé en ce moment ? (entourez la réponse de votre choix)

Bien meilleur que l'an dernier	1
Plutôt meilleur	2
À peu près pareil	3
Plutôt moins bon	4
Beaucoup moins bon	5

3. Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état physique (entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

	Oui	Non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles ?	1	2
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1	2
c. Avez-vous dû arrêter de faire certaines choses ?	1	2
d. Avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité ? (par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire)	1	2

4. Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état émotionnel (comme vous sentir triste, nerveux (se) ou déprimé(e)) (entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

	Oui	Non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles	1	2
b. avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité	1	2
c. avez-vous eu des difficultés à faire ce que vous aviez à faire avec autant de soin et d'attention que d'habitude	1	2

5. Au cours de ces 4 dernières semaines dans quelle mesure votre état de santé, physique ou émotionnel, vous a-t-il gêné(e) dans votre vie sociale, vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances (entourez la réponse de votre choix)

Pas du tout	1
Un petit peu	2
Moyennement	3
Beaucoup	4
Enormément	5

6. Au cours de ces 4 dernières semaines, quelle a été l'intensité de vos douleurs (physiques) ? (entourez la réponse de votre choix)

Nulle	1
Très faible	2
Faible	3
Moyenne	4
Grande	5



Très grande	6
-------------	---

7. Au cours de ces 4 dernières semaines, dans quelle mesure vos douleurs physiques vous ont-elles limité(e) dans votre travail ou vos activités domestiques? (entourez la réponse de votre choix)

Pas du tout	1
Un petit peu	2
Moyennement	3
Beaucoup	4
Enormément	5

8. Au cours de ces 4 dernières semaines y a-t-il eu des moments où votre état de santé, physique ou émotionnel, vous a gêné(e) dans votre vie et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances ? (entourez la réponse de votre choix)

En permanence	1
Une bonne partie du temps	2
De temps en temps	3
Rarement	4
Jamais	5

9. Voici une liste d'activités que vous pouvez avoir à faire dans votre vie de tous les jours. Pour chacune d'entre elles indiquez si vous êtes limité(e) en raison de votre état de santé actuel. (entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

Liste d'activités	Oui, beaucoup limité(e)	Oui, un peu limité(e)	Non, pas du tout limité(e)
a. Efforts physiques importants tels que courir, soulever un objet lourd, faire du sport	1	2	3
b. Efforts physiques modérés tels que déplacer une table, passer l'aspirateur, jouer aux boules	1	2	3
c. Soulever et porter les courses	1	2	3
d. Monter plusieurs étages par l'escalier	1	2	3
e. Monter un étage par l'escalier	1	2	3
f. Se pencher en avant, se mettre à genoux, s'accroupir	1	2	3
g. Marcher plus d'un km à pied	1	2	3
h. Marcher plusieurs centaines de mètres	1	2	3
i. Marcher une centaine de mètres	1	2	3
j. Prendre un bain, une douche ou s'habiller	1	2	3



10. Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) au cours de ces 4 dernières semaines. Pour chaque question, veuillez indiquer la réponse qui vous semble la plus appropriée. Au cours de ces 4 dernières semaines, y a-t-il eu des moments où : (entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

	En permanence	Très souvent	Souvent	Quelque fois	Rarement	Jamais
a. vous vous êtes senti(e) dynamique?	1	2	3	4	5	6
b. vous vous êtes senti(e) très nerveux(se)?	1	2	3	4	5	6
c. vous vous êtes senti(e) si découragé(e) que rien ne pouvait vous remonter le moral?	1	2	3	4	5	6
d. vous vous êtes senti(e) calme et détendu(e)?	1	2	3	4	5	6
e. vous vous êtes senti(e) débordant(e) d'énergie?	1	2	3	4	5	6
f. vous vous êtes senti(e) triste et abattu(e)?	1	2	3	4	5	6
g. vous vous êtes senti(e) épuisé(e)?	1	2	3	4	5	6
h. vous vous êtes senti(e) heureux(se)?	1	2	3	4	5	6
i. vous vous êtes senti(e) fatigué(e)?	1	2	3	4	5	6

11. Indiquez pour chacune des phrases suivantes dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses dans votre cas : (entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

	Totalement vrai	Plutôt vrai	Je ne sais pas	Plutôt fausse	Totalement fausse
a. Je tombe malade plus facilement que les autres	1	2	3	4	5
b. Je me porte aussi bien que n'importe qui	1	2	3	4	5
c. Je m'attends à ce que ma santé se dégrade	1	2	3	4	5
d. Je suis en excellent santé	1	2	3	4	5

copyright © New England Medical Center Hospitals, Inc., 1993 All rights reserved. (IQOLA SF-36 French (France) Version 1 3).



Annexe 7. Questionnaire du sHAQ

HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE – HAQ

Dans cette section, nous aimerions savoir dans quelle mesure votre maladie influence votre capacité à mener vos activités quotidiennes. N'hésitez pas à noter tout commentaire au verso de cette page.

Veillez indiquer d'une croix la réponse qui correspond le mieux à votre capacité à effectuer vos activités quotidiennes au cours des 8 DERNIERS JOURS :

	Sans AUCUNE difficulté 0	Avec QUELQUES difficultés 1	Avec BEAUCOUP de difficultés 2	INCAPABLE de le faire 3
S'habiller et se préparer				
Avez-vous été capable de :				
- vous habiller, y compris nouer vos lacets et boutonner vos vêtements ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- vous laver les cheveux ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Se lever				
Avez-vous été capable de :				
- vous lever d'une chaise (sans accoudoirs) ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- vous coucher et vous lever du lit ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Manger				
Avez-vous été capable de :				
- couper votre viande ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- porter une tasse ou un verre bien plein à votre bouche ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- ouvrir une brique de lait ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Marcher				
Avez-vous été capable de :				
- marcher en terrain plat à l'extérieur ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- monter cinq marches ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Veillez indiquer d'une croix tout APPAREIL OU ACCESSOIRE que vous utilisez habituellement pour faire les activités mentionnées ci-dessus :

- Canne
- Accessoires pour s'habiller (crochet à bouton ou à fermeture éclair, chausse-pied à long manche...)
- Déambulateur
- Ustensiles spécialement adaptés
- Béquilles
- Chaise spécialement adaptée
- Chaise roulante
- Autre(s) (préciser :.....)



Veillez indiquer d'une croix les activités pour lesquelles vous avez habituellement besoin de L'AIDE DE QUELQU'UN D'AUTRE :

- S'habiller et se préparer Manger
 Se lever Marcher

Veillez indiquer d'une croix la réponse qui correspond le mieux à votre capacité à effectuer vos activités quotidiennes au cours des 8 DERNIERS JOURS :

	Sans AUCUNE difficulté	Avec QUELQUES difficultés	Avec BEAUCOUP de difficultés	INCAPABLE de le faire
HYGIÈNE				
Avez-vous été capable de :				
- vous laver et vous sécher partout ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				
- prendre un bain ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				
- vous asseoir et vous relever des toilettes ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				
ATTEINDRE UN OBJET				
Avez-vous été capable de :				
- prendre un objet de 2 kg situé juste au-dessus de votre tête?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				
<i>(par ex. un sac de pommes de terre)</i>				
- vous pencher pour ramasser un vêtement sur le sol ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				
SAISIR QUELQUE CHOSE				
Avez-vous été capable :				
- d'ouvrir la portière d'une voiture ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				
- de dévisser le couvercle d'un pot qui avait déjà été ouvert ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				
- d'ouvrir et de fermer un robinet ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				
ACTIVITÉS				
Avez-vous été capable de :				
- faire vos courses et faire les magasins ?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				
- monter et descendre de voiture ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>				



- faire des tâches ménagères comme passer l'aspirateur ou faire du petit jardinage ?.....

Veillez indiquer d'une croix tout APPAREIL OU ACCESSOIRE que vous utilisez habituellement pour faire les activités mentionnées ci-dessus.

- | | |
|--------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Siège de WC surélevé | <input type="checkbox"/> Ouvre-pots (pour les pots déjà ouverts) |
| <input type="checkbox"/> Poignée ou barre de baignoire | <input type="checkbox"/> Accessoire à long manche pour attraper les objets |
| <input type="checkbox"/> Siège de baignoire | <input type="checkbox"/> Accessoire à long manche pour le laver (par ex. une brosse à dos) |
| | <input type="checkbox"/> Autre(s) (préciser :
.....) |

Veillez indiquer d'une croix les activités pour lesquelles vous avez habituellement besoin de L'AIDE DE QUELQU'UN D'AUTRE :

- | | |
|---------------------------------------------|---------------------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Hygiène | <input type="checkbox"/> Saisir ou ouvrir quelque chose |
| <input type="checkbox"/> Atteindre un objet | <input type="checkbox"/> Courses et tâches ménagères |

Nous souhaitons aussi savoir si vous êtes gêné(e) ou non par les douleurs liées à votre maladie.

Quelle a été l'intensité des douleurs que vous avez ressenties à cause de votre maladie au cours DES 8 DERNIERS JOURS ? (Sur la ligne suivante, mettez un trait vertical (|) à l'endroit qui vous paraît indiquer le mieux l'intensité de vos douleurs).



LA SEMAINE DERNIÈRE, dans quelle mesure vos troubles de l'appareil digestif (déglutition, estomac et intestins) ont-ils perturbé vos activités quotidiennes ? (Marquez d'un trait vertical (|) le degré de perturbation dans vos activités).



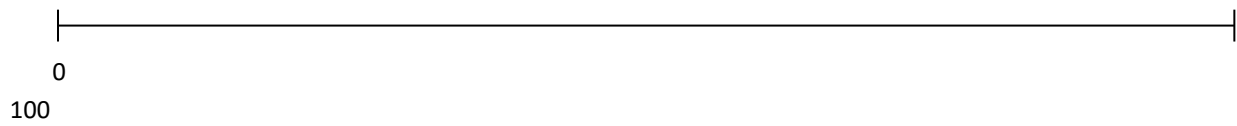
LA SEMAINE DERNIÈRE, dans quelle mesure vos troubles respiratoires ont-ils perturbé vos activités quotidiennes? (Marquez d'un trait vertical (|) le degré de perturbation dans vos activités).

TROUBLES RESPIRATOIRES



AUCUNE RESTRICTION DANS LES ACTIVITÉS
HANDICAP

FORT

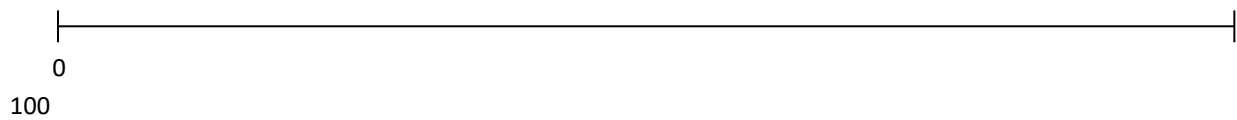


LA SEMAINE DERNIÈRE, dans quelle mesure le syndrome de Raynaud a-t-il perturbé vos activités quotidiennes?
(Marquez d'un trait vertical (|) le degré de perturbation dans vos activités).

SYNDROME DE RAYNAUD

AUCUNE RESTRICTION
HANDICAP

DANS LES ACTIVITÉS FORT

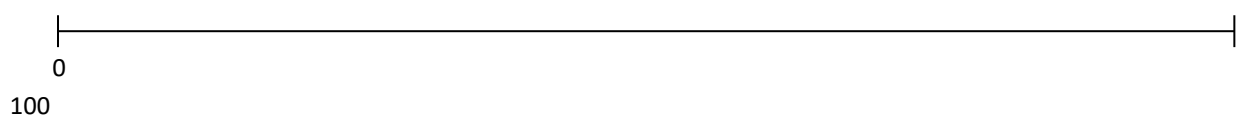


LA SEMAINE DERNIÈRE, dans quelle mesure vos ulcères aux doigts ont-ils perturbé vos activités quotidiennes ?
(Marquez d'un trait vertical (|) le degré de perturbation dans vos activités).

ULCÈRES AUX DOIGTS

AUCUNE RESTRICTION DANS LES ACTIVITÉS
HANDICAP

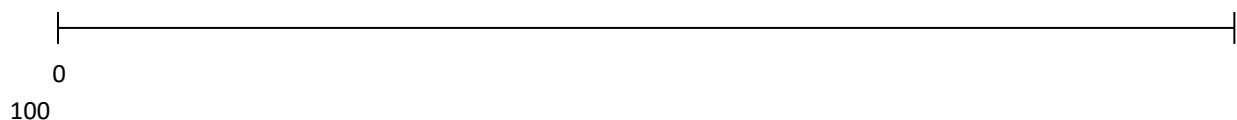
FORT



Dans l'ensemble, en tenant compte au quotidien de la douleur, de l'inconfort, des restrictions dans vos activités et tout autre changement physique et dans votre vie, comment évaluez-vous la gravité de votre maladie aujourd'hui ? (Marquez d'un trait vertical (|) le degré de perturbation dans vos activités).

PAS MALADE
HANDICAP

FORT



Annexe 8. Echelle HAD : *Hospital Anxiety and Depression scale*

L'échelle HAD est un instrument qui permet de dépister les troubles anxieux et dépressifs. Elle comporte 14 items cotés de 0 à 3. Sept questions se rapportent à l'anxiété et sept autres à la dimension dépressive permettant l'obtention de deux scores (note maximale de chaque score = 21). Si score ≥ 8 : symptomatologie évocatrice, si score ≥ 11 : symptomatologie certaine.

- | | | | |
|----------------------------------------------------------------------------------------------|---|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|---|
| 1. Je me sens tendu(e) ou énérvé(e) | | 9. J'éprouve des sensations de peur et j'ai l'estomac noué | |
| - La plupart du temps | 3 | - Jamais | 0 |
| - Souvent | 2 | - Parfois | 1 |
| - De temps en temps | 1 | - Assez souvent | 2 |
| - Jamais | 0 | - Très souvent | 3 |
| 2. Je prends plaisir aux mêmes choses qu'autrefois | | 10. Je ne m'intéresse plus à mon apparence | |
| - Oui, tout autant | 0 | - Plus du tout | 3 |
| - Pas autant | 1 | - Je n'y accorde pas autant d'attention que je devrais | 2 |
| - Un peu seulement | 2 | - Il se peut que je n'y fasse plus autant attention | 1 |
| - Presque plus | 3 | - J'y prête autant d'attention que par le passé | 0 |
| 3. J'ai une sensation de peur comme si quelque chose d'horrible allait m'arriver | | 11. J'ai la bougeotte et n'arrive pas à tenir en place | |
| - Oui, très nettement | 3 | - Oui, c'est tout à fait le cas | 3 |
| - Oui, mais ce n'est pas trop grave | 2 | - Un peu | 2 |
| - Un peu, mais cela ne m'inquiète pas | 1 | - Pas tellement | 1 |
| - Pas du tout | 0 | - Pas du tout | 0 |
| 4. Je ris facilement et vois le bon côté des choses | | 12. Je me réjouis d'avance à l'idée de faire certaines choses | |
| - Autant que par le passé | 0 | - Autant qu'avant | 0 |
| - Plus autant qu'avant | 1 | - Un peu moins qu'avant | 1 |
| - Vraiment moins qu'avant | 2 | - Bien moins qu'avant | 2 |
| - Plus du tout | 3 | - Presque jamais | 3 |
| 5. Je me fais du souci | | 13. J'éprouve des sensations soudaines de panique | |
| - Très souvent | 3 | - Vraiment très souvent | 3 |
| - Assez souvent | 2 | - Assez souvent | 2 |
| - Occasionnellement | 1 | - Pas très souvent | 1 |
| - Très occasionnellement | 0 | - Jamais | 0 |
| 6. Je suis de bonne humeur | | 14. Je peux prendre plaisir à un bon livre ou à une bonne émission de radio ou de télévision | |
| - Jamais | 3 | - Souvent | 0 |
| - Rarement | 2 | - Parfois | 1 |
| - Assez souvent | 1 | - Rarement | 2 |
| - La plupart du temps | 0 | - Très rarement | 3 |
| 7. Je peux rester tranquillement assis(e) à ne rien faire et me sentir décontracté(e) | | | |
| - Oui, quoi qu'il arrive | 0 | | |
| - Oui, en général | 1 | | |
| - Rarement | 2 | | |
| - Jamais | 3 | | |
| 8. J'ai l'impression de fonctionner au ralenti | | | |
| - Presque toujours | 3 | | |
| - Très souvent | 2 | | |
| - Parfois | 1 | | |
| - Jamais | 0 | | |



Annexe 9. Questionnaire CD-RISC (*Connor-Davidson Résilience Scale*)

A l'aide l'échelle ci-dessous, indiquez à quel point chacune des affirmations suivantes s'applique à votre cas. Pour chaque réponse, soyez le plus spontané possible.

Pas du tout	Rarement	Parfois	Souvent	Presque tout le temps
0	1	2	3	4

1) Je suis capable de m'adapter lorsque des changements surviennent.	
2) J'ai au moins une relation proche et sûre qui m'aide lorsque je suis stressé(e).	
3) Lorsqu'il n'y a pas de solution précise à mes problèmes, parfois le destin ou Dieu peuvent m'aider.	
4) Je peux gérer toutes les situations qui se présentent à moi.	
5) Les succès passés me donnent confiance pour gérer de nouvelles difficultés.	
6) J'essaie de voir le côté humoristique des choses lorsque je suis confronté à des problèmes.	
7) Devoir gérer le stress peut me rendre plus fort(e).	
8) J'ai tendance à rebondir après une maladie, une blessure ou d'autres épreuves.	
9) Bonnes ou mauvaises, je crois que les choses ne se produisent pas sans raison.	
10) Je fais de mon mieux quel que soit le résultat.	
11) Je crois pouvoir atteindre mes objectifs même s'il y a des obstacles.	
12) Même lorsque les choses semblent sans espoir, je n'abandonne pas.	
13) En période de stress/crises, je sais où me tourner pour trouver de l'aide.	
14) Sous pression, je reste concentré(e) et je réfléchis clairement.	
15) Je préfère prendre les choses en main pour régler les problèmes plutôt que de laisser les autres prendre toutes les décisions.	
16) Je ne suis pas facilement découragé(e) par l'échec.	
17) Je me considère comme une personne forte lorsque je suis confronté(e) aux défis et aux difficultés de la vie.	
18) Si cela est nécessaire, je peux prendre des décisions difficiles et impopulaires qui affectent les autres.	
19) Je suis capable de gérer des sentiments déplaisants ou douloureux comme la tristesse, la peur ou la colère.	
20) Lorsqu'on fait face aux problèmes de la vie, il est parfois nécessaire d'agir intuitivement sans savoir pourquoi.	
21) Je sais où je veux aller dans la vie.	
22) Je sens que je maîtrise ma vie.	
23) J'aime les défis.	
24) Je travaille pour atteindre mes objectifs quels que soient les obstacles que je rencontre sur ma route.	
25) Mes réussites me procurent de la fierté.	



Annexe 10. Questionnaire TAS-20

Indiquez à quel point vous êtes en Accord ou en Désaccord avec chacune des affirmations qui suivent. Pour chaque réponse, soyez le plus spontané possible.

Désaccord complet	désaccord relatif	ni accord ni désaccord	accord relatif	accord complet
1	2	3	4	5

1) Souvent, je ne vois pas très clair dans mes sentiments.	
2) J'ai du mal à trouver les mots qui correspondent bien à mes sentiments.	
3) J'éprouve des sensations physiques que les médecins eux-mêmes ne comprennent pas.	
4) J'arrive facilement à décrire mes sentiments.	
5) Je préfère analyser les problèmes plutôt que de me contenter de les décrire.	
6) Quand je suis bouleversé(e), je ne sais pas si je suis triste, effrayé(e) ou en colère.	
7) Je suis souvent intrigué(e) par des sensations au niveau de mon corps.	
8) Je préfère simplement laisser les choses se produire plutôt que de comprendre pourquoi elles ont pris ce tour.	
9) J'ai des sentiments que je ne suis guère capable d'identifier.	
10) Être conscient(e) de ses émotions est essentiel.	
11) Je trouve difficile de décrire mes sentiments sur les gens.	
12) On me dit de décrire davantage ce que je ressens.	
13) Je ne sais pas ce qui se passe à l'intérieur de moi.	
14) Bien souvent, je ne sais pas pourquoi je suis en colère.	
15) Je préfère parler aux gens de leurs activités quotidiennes plutôt que de leurs sentiments.	
16) Je préfère regarder des émissions de variétés plutôt que des dramatiques.	
17) Il m'est difficile de révéler mes sentiments intimes même à mes amis très proches.	
18) Je peux me sentir proche de quelqu'un même pendant les moments de silence.	
19) Je trouve utile d'analyser mes sentiments pour résoudre mes problèmes personnels.	
20) Rechercher le sens caché des films ou des pièces de théâtre perturbe le plaisir qu'ils procurent.	

SCLERODERMIE

1. Visite initiale

IDENTIFICATION

Nom _____ Nom jeune fille _____

 Prénom _____ Lieu naissance _____

 Date inclusion |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_| Médecin _____

 DDN |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_| Sexe _____
 O M O F
 Profession _____ Ethnie _____
 O Blanc O Noir O Asiatique

Facteur risque&exposition

Expo toxiques O Oui O Non
 Silice/Poussières/Solvants/Elevage animaux/Autre, précisez _____
 Tabagisme O Oui O Non Actuel/Sevré
 Nombre P/A |_|_|_|_|

Atcdts obstétricaux

Pares |_|_| garçons |_|_| Grossesse après diagnostic O Oui
 O Non
 Gestes |_|_| filles |_|_| Aggravation pdt grossesse
 O Oui O Non

Patho associées

O Oui O Non Synd sec / SGS /
 SAPL /Poly-Dermatomyosite / Thyroïdite / Vascularite/LES
 PR/Cirrhose biliaire primitive/K, précisez _____/Autre,
 précisez _____

HTA O Oui O Non
 date Dg |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|
 Antihypertenseurs O Oui O Non lesquels _____

Insuff. coronaire O Oui O Non
 Infarctus myocarde O Oui O Non

1^{er} signes

Raynaud O Oui O Non depuis
 |_|_|/|_|_|_|_|
 1^{er} symptôme hors Rd _____ date |_|_|/|_|_|_|_|
 Autre symptôme O Oui O Non type _____

 Autre symptôme O Oui O Non type _____



Diagnostic

Type sclérodermie Diffuse / Cutanée Limitée / Limitée / Localisée

Si Localisée :

classification morphée en plaque / généralisée / bulleuse / linéaire / profonde

Précisez sous-type lichen scléro-atrophique / morphée en plaque / morphée en goutte / sclérodermie linéaire

atrophodermie de Pierini-Pasini / morphée chéloïdienne/nodulaire / scl. en coup de sabre
hémiatrophie faciale / morphée sous cutanée / fasciite à éosinophile / morphea profunda

Date du Dg |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Critères de l'ACR remplis O Oui O Non Critères
ACR/EULAR 2013 Oui / Non

ATTEINTES VISCERALES Date bilan viscéral |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Poids |_|_|_| Taille |_|_|_|
Index de Karnofsky |_|_|_|

Rodnan |_|_|

Distance entre arcades dentaires |_|_|mm

Fatigue O Oui O Non

Sclérose O Oui O Non Epaisseur > MCP O Oui O Non

Hyperpigmentation O Oui O Non Amaigrissement O Oui O Non

Telangiectasies O Oui O Non Scleroedème O Oui O Non

Doigts boudinés O Oui O Non

Calcinose O Oui O Non Dépigmentation O Oui
O Non

Cicatrice pulpaire O Oui O Non

Antcdt ulcère O Oui O Non

UD actif O Oui O Non vasculaire/sur calcinose/en regard
d'1 relief osseux Nombre |_|_|

Ischémie digitale O Oui O Non Nombre |_|_|

Gangrène distale O Oui O Non

Autoamputation O Oui O Non Amputation chirurgicale O Oui O Non

Capillaroscopie O Oui O Non Normale / Anormale

Microangiopathie organique non spécifique / Megacapillaires / Plages avasculaires/hémorr.

Dyspnée O Oui O Non Stade I / Stade II / Stade III / Stade IV

Syndr. interstitiel O Oui O Non date Dg |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|
imagerie: TDM / Rx pulm

Fibrose pulm O Oui O Non date Dg |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|
imagerie: TDM / Rx pulm

Signe maladie veino-occlusive O Oui O Non Adénopathies médiastinales/Verre dépoli/Hémorragie
intra-alvéolaire

Date EFR |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|



Synd restrictif	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
Synd obstructif	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
CPT	_ _ _ _ ml	_ _ _ _ , _ _ _ % de la ⊥	CPT
CVF	_ _ _ _ ml	_ _ _ _ , _ _ _ % de la ⊥	CVF
VEMS		_ _ _ _ ml/mn	
VEMS/CVF		_ _ _ _ , _ _ _ %	
DLCO		_ _ _ _ , _ _ _ %	
DLCO		_ _ _ _ , _ _ _ _ mmol/min/mm Hg	
DLCO/VA		_ _ _ _ , _ _ _ %	DLC
O/VA		_ _ _ _ , _ _ _ _ mmol/min/mm Hg	
Test marche 6 min	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
Distance parcourue	_ _ _ _ m		
Désaturation	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
Saturation début	_ _ _ %		
Saturation fin	_ _ _ %		
Echelle Borg début	_ _ _ , _ _ _		
Echelle de Borg fin	_ _ _ , _ _ _		
Gaz du sang (air ambiant)			
SaO2	_ _ _ _ %		
PaCO2	_ _ _ _ mm Hg	_ _ _ _ kPa	
pH	_ _ _ _ , _ _ _ _		
PaO2	_ _ _ _ mm Hg	_ _ _ _ kPa	
LBA	<input type="radio"/> Oui / <input type="radio"/> Non		
date LBA	_ _ _ / _ _ _ / _ _ _ _ _		
Présence sign. clinique	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
Palpitations / Angine de poitrine / Lipothymie d'effort / Syncope d'effort / Hépatomégalie / Hépatalgies d'effort /			
Reflux hépato-jugulaire / Eclat B2 / Turgescence jugulaire / Ascite / Oedème des membres inférieurs			
FC	_ _ _ _ bat./min	PAS	_ _ _ _ mm Hg
		PAD	_ _ _ _ mm Hg
HTA anciennement connue	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
ECG			
Arythmie auric./ventr.	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
BAV II ou III	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
Bloc de conduction	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
Echocardiographie	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	
date	_ _ _ / _ _ _ / _ _ _ _ _		
Fraction éjection du VG	_ _ _ _ %		
Suspicion HTAP à écho	<input type="radio"/> Oui / <input type="radio"/> Non		
Fraction raccourcissement	_ _ _ _ %		
Anomalies fct diast.	<input type="radio"/> Oui / <input type="radio"/> Non		



PAP systolique	_ _ _ mm Hg		
Péricardite	Oui / Non		
GRADIENT OD-VD	_ _ mm Hg		
Valvulopathies	Oui / Non	préciser_____	
Flux tricuspdien	_ _ , _ _ _ m/sec		
Surface OD	_ _ _ cm ²		
HTAP prouvée par KT droit	O Oui O Non		
Date Dg	_ _ / _ _ / _ _ _ _		
Cathétérisme cardiaque D	O Oui O Non		
date	_ _ / _ _ / _ _ _ _		
PAP moyenne de repos	_ _ mm Hg		PAP systolique
_ _ mm Hg			
PAP diastolique	_ _ mm Hg		PCAP
_ _ mm Hg			
POD	_ _ mm Hg		
Débit cardiaque	_ _		
Résistance pulm totale	_ _		
Index cardiaque	_ _ , _ _ _		
SvO2	_ _ _		
PAP moy d'effort	_ _ mm Hg		
Réponse NO	Oui / Non		
IRM cardiaque		O Oui O Non	date
_ _ / _ _ / _ _ _ _			
Hypersignaux tardifs		O Oui O Non	FEVG
_ _ _ , _ _ %			
Amincissements focaux		O Oui O Non	
Signes musculaires présents		O Oui O Non	IRM musculaire
	O Oui O Non		
Myalgies spontanées		O Oui O Non	Faiblesse musculaire
	O Oui O Non		
Amyotrophie		O Oui O Non	
Augmentation taux de CPK	O Oui O Non		
Signe articulaire&tendineux présent		O Oui O Non	Echo articulaire
	O Oui O Non		
Arthralgies périphériques		O Oui O Non	Synovite&inflam.
Articulaire	O Oui O Non		
Crissement tendineux		O Oui O Non	Raideur en
flexion	O Oui O Non		
Radio des mains		O Oui O Non	Calcinose
		O Oui O Non	
Erosions osseuse		O Oui O Non	Acro-osteolyse
	O Oui O Non		



Biopsie musculaire

O Oui O Non

Microangiopathie/Fibrose/Nécrose/Inflammation/

Autre, précisez _____

Signes rénaux et urinaires présents

O Oui O Non

Impuissance

O Oui O Non

Créatininémie

|_|_|_| .mol/l

Hématurie >10 erythr./mm3 (1+)

O Oui O Non

Protéinurie /24 h

|_|_|_| , |_|_|_| g/24h

Leucocyturie >10 erythr./ml (1+)

O Oui O Non

Crise rénale

O Oui O Non

date

|_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Microangiopathie thrombotique

O Oui O Non

Forme normotensive

O Oui O Non

Anurie

O Oui O Non

Dialyse

O Oui O Non

Ponction biopsie rénale

O Oui O Non

date

|_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Histologie _____

Signes digestifs présents

O Oui O Non

Att. Oesophag.

O Oui O Non

Att. gastrique

O Oui O Non

Att. Digest. basse

O Oui O Non

Diarrhée/Malabsorption/Pullulation/Constipation/

Synd subocclusif/Incontinence anale

Manométrie faite

O Oui O Non

Normale /

Anormale

FOGD

O Oui O Non

date |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Hernie Hiatale /

Oesophagite / Endobrachyoesophage /

Estomac pastèque/Ulcère gastrique / Gastrite /

Autre, précisez _____

Transit du grêle

O Oui O Non

Coloscopie

O Oui O Non

Enteroscanner

O Oui O Non

Vidéocapsules O Oui O Non

Signes neuro présents

O Oui O Non

Céphalées /

Neuropathie périphérique / Signes cognitifs /

Dépression / AVC / Autre, précisez _____

Scanner cérébral Oui Non date
 |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|
 calcification NGC ? Oui Non Résultats

 IRM cérébrale Oui Non date
 |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Résultats -----

BIOLOGIE Date |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Ac Anti-nucléaires Oui Non titre -----
 AC anti-centromère Oui Non
 Anti DNA natifs Oui Non
 AC anti-Ag nucl. Soluble Oui Non antiSCI70/SSA/SSB/antiU1RNP/AntiRNA
 polyméraseIII/antiPM Scl/ antiJo1
 Hypocomplementémie Oui Non
 Facteur rhumatoïde Oui Non ANCA Oui
 Non
 Anti-CCP Oui Non
 Uricémie |_|_|_|_|
 AC anticardiolipines Oui Non TSH
 Normale/Augmentée/Diminuée
 AC Anti-mitochondries Oui Non Tropinine
 |_|_|_|_|
 Anti-thyroïdiens (TGO/TPO) Oui Non
 Cryoglobulinémie Oui Non type -----

 Schizocytes Oui Non

Urée |_|_|_|_|, |_|_| mmol/l Créat
 |_|_|_|_|.mol/l
 Hb |_|_|_|_|, |_|_| g/dl Gb
 |_|_|_|, |_|_|_| 103/mm3
 Pq |_|_|_|_| 103/mm3
 CRP |_|_|_|_| mg/l VS
 |_|_|_| min
 LDH |_|_|_|_| UI/l ⊥ sup
 LDH |_|_|_|_| UI/l
 CPK |_|_|_|_|_| U/L ⊥ sup
 CPK |_|_|_|_| U/L
 Albuminémie |_|_|_| g/l γ-
 globulines |_|_|_|_|, |_|_|_| g/l



BNP |_|_|_|_|_|_| pg/ml
|_|_|_|_|_|_| pg/ml

NT-proBNP

Retentissement fonctionnel, professionnel, occupationnel

Date évaluation

|_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Autres métiers exercés

Statut professionnel

Plein temps / Temps partiel / Retraité / Inactif /

Mise en invalidité / Etudiant

Temps partiel, préciser |_|_| %

Mise en invalidité, préciser |_|_| %

HAQ

Fait

Non fait

Health assessment questionnaire |_|_| , |_|_|_|

SF 36 mental |_|_|

SF 36 physique |_|_|

3. Traitements

Corticoïdes Oui Non

Molécule	Voie	Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Cyclophosphamide Oui Non

Voie	Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Methotrexate Oui Non

Voie	Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Azathioprine Oui Non

Voie	Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication



Anti-TNF Oui Non

Molécule	Voie	Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Mycophenolate mofetil Oui Non

Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Rituximab (MabtheraR) Oui Non

Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

D-penicillamine Oui Non

Date début	En cours	Date fin	Indication

Bortezomib (VelcadeR) Oui Non

Date début	En cours	Date fin	Indication

Bosentan (TracleerR) Oui Non

Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Sitaxantan Oui Non

Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Sildenafil Oui Non



Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Iloprost aerosol (VentavisR) Oui Non

Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Epoprostenol Oui Non

Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Treprostinil Oui Non

Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Iloprost IV (IlomedineR) Oui Non

Dose	Unité	Date début	En cours	Date fin	Indication

Anti-H2, IPP Oui Non

Diurétiques Oui Non

Molécule	Indication

Inhibiteurs calciques Oui Non

Molécule	Dose	Indication

Inhibiteurs de l'enzyme de conversion Oui Non



Annexe 12. Correspondance entre les groupes et les catégories socio-professionnelles

CORRESPONDANCE ENTRE LES GROUPES ET LES CATEGORIES SOCIOPROFESSIONNELLES

Niveau agrégé (8 postes dont 6 pour les actifs)	Niveau de publication courante (24 postes dont 19 pour les actifs)	Niveau détaillé (42 postes dont 32 pour les actifs)
1 Agriculteurs exploitants	10 Agriculteurs exploitants	11 Agriculteurs sur petite exploitation 12 Agriculteurs sur moyenne exploitation 13 Agriculteurs sur grande exploitation
2 Artisans, commerçants et chefs d'entreprise	21 Artisans	21 Artisans
	22 Commerçants et assimilés	22 Commerçants et assimilés
	23 Chefs d'entreprise de 10 salariés ou plus	23 Chefs d'entreprise de 10 salariés ou plus
3 Cadres et professions intellectuelles supérieures	31 Professions libérales et assimilés	31 Professions libérales
	32 Cadres de la fonction publique, professions intellectuelles et Artistiques	33 Cadres de la fonction publique 34 Professeurs, professions scientifiques 35 Professions de l'information, des arts et des spectacles
	36 Cadres d'entreprise	37 Cadres administratifs et commerciaux d'entreprise 38 Ingénieurs et cadres techniques d'entre- prise
4 Professions Intermédiaires	41 Professions intermédiaires de l'enseigne- ment, de la santé, de la fonction publique et assimilés	42 Professeurs des écoles, instituteurs et assimilés
		43 Professions intermédiaires de la santé et du travail social
	44 Clergé, religieux	45 Professions intermédiaires administratives de la fonction publique
	46 Professions intermédiaires administratives et commerciales des entreprises	46 Professions intermédiaires administratives et commerciales des entreprises
	47 Techniciens	47 Techniciens
	48 Contremaîtres, agents de maîtrise	48 Contremaîtres, agents de maîtrise
5 Employés	51 Employés de la fonction publique	52 Employés civils et agents de service de la fonction publique 53 Policiers et militaires
	54 Employés administratifs d'entreprise	54 Employés administratifs d'entreprise
	55 Employés de commerce	55 Employés de commerce
	56 Personnels des services directs aux particuliers	56 Personnels des services directs aux Particuliers
6 Ouvriers	61 Ouvriers qualifiés	62 Ouvriers qualifiés de type industriel 63 Ouvriers qualifiés de type artisanal 64 Chauffeurs 65 Ouvriers qualifiés de la manutention, du Magasinage et du transport
	66 Ouvriers non qualifiés	67 Ouvriers non qualifiés de type industriel 68 Ouvriers non qualifiés de type artisanal
	69 Ouvriers agricoles	69 Ouvriers agricoles

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 reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient 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.



« Etude descriptive monocentrique de la file active des patients atteints de sclérodémie systémique »

Introduction : La sclérodémie systémique est une maladie rare, incurable dont les atteintes systémiques grèvent le pronostic vital et entraînent un handicap. L'objectif de ce travail était de faire une étude descriptive des patients sclérodermiques suivis dans le service de Médecine Interne A du CHU de Limoges.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur des patients diagnostiqués entre 2000 et 2016. Les caractéristiques sociales, cliniques, paracliniques et les échelles de qualité de vie ont été analysées en fonction du niveau d'atteinte cutanée et de la présence éventuelle d'une atteinte d'organe sévère.

Résultats : 104 patients ont été inclus, les critères ACR/EULAR 2013 étaient remplis pour 87 patients. Quatre formes très précoces dites « *Red Flag* » ont été identifiées. Le critère « doigts boudinés » manquait pour les 13 patients « faux négatifs ». 77% des patients étaient des ouvriers ou des employés, 34% avaient une exposition professionnelle, notamment à la silice, plus fréquemment relevée dans les formes cutanées diffuses (dcSsc) ($p=0,012$). 24 patients avaient une forme dcSsc et 33 avaient une atteinte d'organe sévère. Il y avait une proportion plus importante d'atteinte d'organe sévère dans le groupe dcSsc (16/24 vs 17/80 ; $p\leq 0.0001$). Le handicap global (sHAQ) était corrélé à la gravité de la maladie ($p=0.003$). L'anxiété et les difficultés à gérer celle-ci étaient plus marquées dans les formes dcSsc ($p=0,005$; $p=0,028$). L'alexithymie était également plus altérée dans ce groupe ($p=0,04$).

Conclusion : Le dépistage précoce des complications, une prise en charge socio-professionnelle et l'évaluation du handicap global font partie de la prise en charge du patient atteint de sclérodémie.

Mots-clés : Sclérodémie, *Red flag*, silice, qualité de vie, résilience, alexithymie

“Descriptive study of scleroderma patients followed in the Department of Internal Medicine A of the Limoges University hospital”

Introduction: Systemic sclerosis is a rare disease with life-threatening and disabling complication. The objective was to make a descriptive study of scleroderma patients followed in the department of Internal Medicine A of the Limoges University hospital.

Materials and Methods: We performed a retrospective study of patients diagnosed between 2000 and 2016. The social, clinical, para-clinical and health-related quality of life scales were analysed according to the level of dermal involvement and the presence of a severe organ involvement.

Results: 104 patients were included, the 2013 ACR/EULAR criteria were met for 87 patients. Four very early forms known as "Red Flag" have been identified. The criterion "puffy fingers" was missing for the 13 patients "false negatives". 77% of the patients were workers or employees, 34% had occupational exposure, including silica, more commonly found in diffuse skin forms (dcSsc) ($p=0.012$). 24 patients had a dcSsc form and 33 had severe organ involvement. There was a higher proportion of severe organ involvement in the dcSsc group (16/24 vs. 17/80, $p\leq 0.0001$). The overall disability (sHAQ) was correlated with the severity of the disease ($p=0.003$). Anxiety and difficulties in managing it, were more pronounced in the forms of dcSsc ($p=0.005$; $p=0.028$). Alexithymia was also more impaired in this group ($p=0.04$).

Conclusion: Early detection of complications, socio-professional care and assessment of global disability are part of the overall management of scleroderma patients.

Keywords : Systemic sclerosis, Red flag, silica, health-related quality of life, resilience, alexythymia

