



## UNIVERSITÉ DE LIMOGES

FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 2022

THÈSE N°

**SCLEROHAND : comparaison du handicap fonctionnel entre la main dominante et la main controlatérale dans la sclérodermie systémique, une cohorte descriptive monocentrique.**

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Le 13.10.2022

Par

Salomé FOURMOND

née le 01/10/1995 à Cherbourg-Octeville

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

Mme le Professeur Anne-Laure FAUCHAIS..... Présidente

M. le Docteur Sylvain PALAT.....Directeur

M. le Professeur Kim-Heang LY.....Jury

M. le Professeur Philippe LACROIX.....Jury

M. le Professeur Philippe BERNARD.....Membre invité

Mme le Docteur Charlotte VERDIE-KESSLER.....Membre invité

**Université de Limoges**  
**Faculté de médecine**

**TITRES des PROFESSEURS et MAITRES de CONFERENCES des UNIVERSITES**

DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur Pierre-Yves ROBERT

ASSESEURS :  
Madame le Professeur Marie-Cécile PLOY  
Monsieur le Professeur Jacques MONTEIL  
Monsieur le Professeur Philippe BERTIN

**PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS :**

<b>ABOYANS</b> Victor (CS)	CARDIOLOGIE
<b>ACHARD</b> Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
<b>AJZENBERG</b> Daniel	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
<b>ALAIN</b> Sophie	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
<b>AUBARD</b> Yves (CS)	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
<b>AUBRY</b> Karine (CS)	O.R.L.
<b>BALLOUHEY</b> Quentin	CHIRURGIE INFANTILE
<b>BERTIN</b> Philippe (CS)	THERAPEUTIQUE
<b>CAIRE</b> François (CS)	NEUROCHIRURGIE
<b>CHARISSOUX</b> Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE (départ au 01/12/2021)
<b>CLAVERE</b> Pierre (CS)	RADIODTHERAPIE
<b>CLEMENT</b> Jean-Pierre (CS)	PSYCHIATRIE D'ADULTES
<b>CORNU</b> Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
<b>COURATIER</b> Philippe (CS)	NEUROLOGIE

<b>DAVIET</b> Jean-Christophe	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
<b>DESCAZEAUD</b> Aurélien (CS)	UROLOGIE
<b>DES GUETZ</b> Gaëtan	CANCEROLOGIE
<b>DRUET-CABANAC</b> Michel (CS)	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
<b>DURAND-FONTANIER</b> Sylvaine	ANATOMIE (CHIRURGIE DIGESTIVE)
<b>FAUCHAIS</b> Anne-Laure (CS)	MEDECINE INTERNE
<b>FAUCHER</b> Jean-François (CS)	MALADIES INFECTIEUSES
<b>FAVREAU</b> Frédéric	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
<b>FEUILLARD</b> Jean (CS)	HEMATOLOGIE
<b>FOURCADE</b> Laurent (CS)	CHIRURGIE INFANTILE
<b>GAUTHIER</b> Tristan	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
<b>GUIGONIS</b> Vincent	PEDIATRIE
<b>HANTZ</b> Sébastien	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
<b>HOUETO</b> Jean-Luc	NEUROLOGIE
<b>JACCARD</b> Arnaud (CS)	HEMATOLOGIE
<b>JACQUES</b> Jérémie	GASTRO-ENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE
<b>JAUBERTEAU-MARCHAN</b> M. Odile	IMMUNOLOGIE
<b>JESUS</b> Pierre	NUTRITION
<b>JOUAN</b> Jérôme (CS)	CHIRURGIE THORACIQUE ET VASCULAIRE
<b>LABROUSSE</b> François (CS)	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
<b>LACROIX</b> Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
<b>LAROCHE</b> Marie-Laure	PHARMACOLOGIE CLINIQUE

<b>LIENHARDT-ROUSSIE</b> Anne (CS)	PEDIATRIE
<b>LOUSTAUD-RATTI</b> Véronique	HEPATOLOGIE
<b>LY</b> Kim	MEDECINE INTERNE
<b>MABIT</b> Christian (CS CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE)	ANATOMIE
<b>MAGNE</b> Julien	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION
<b>MAGY</b> Laurent	NEUROLOGIE
<b>MARCHEIX</b> Pierre-Sylvain	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE
<b>MARIN</b> Benoît	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION (en détachement jusqu'au 31/08/2022)
<b>MARQUET</b> Pierre (CS)	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
<b>MATHONNET</b> Muriel	CHIRURGIE DIGESTIVE
<b>MELLONI</b> Boris (CS)	PNEUMOLOGIE
<b>MOHTY</b> Dania	CARDIOLOGIE (disponibilité jusqu'au 15/02/2022)
<b>MONTEIL</b> Jacques (CS)	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
<b>MOUNAYER</b> Charbel (CS)	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
<b>NATHAN-DENIZOT</b> Nathalie (CS)	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
<b>NUBUKPO</b> Philippe	ADDICTOLOGIE
<b>OLLIAC</b> Bertrand	PEDOPSYCHIATRIE
<b>PARAF</b> François (CS)	MEDECINE LEGALE et DROIT de la SANTE
<b>PLOY</b> Marie-Cécile (CS)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
<b>PREUX</b> Pierre-Marie	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION

<b>ROBERT</b> Pierre-Yves (CS)	OPHTALMOLOGIE
<b>ROUCHAUD</b> Aymeric	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
<b>SALLE</b> Jean-Yves (CS)	MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION
<b>STURTZ</b> Franck (CS)	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
<b>TCHALLA</b> Achille	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
<b>TEISSIER-CLEMENT</b> Marie-Pierre	ENDOCRINOLOGIE, DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES
<b>TOURE</b> Fatouma (CS)	NEPHROLOGIE
<b>VALLEIX</b> Denis (CS)	ANATOMIE CHIRURGIE GENERALE
<b>VERGNENEGRE</b> Alain (CS) (faisant fonction de CS en CANCEROLOGIE)	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE et PREVENTION
<b>VERGNE-SALLE</b> Pascale	THERAPEUTIQUE
<b>VIGNON</b> Philippe (CS)	REANIMATION
<b>VINCENT</b> François (CS)	PHYSIOLOGIE
<b>YARDIN</b> Catherine (CS)	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE

**PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES à MI-TEMPS DES DISCIPLINES  
MEDICALES**

<b>BRIE</b> Joël (du 01-09-2021 au 31-08-2022)	CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE et STOMATOLOGIE
<b>KARAM</b> Henri-Hani (du 01-09-2021 au 31-08-2022)	MEDECINE D'URGENCE
<b>MOREAU</b> Stéphane (du 01-09-2021 au 31-08-2022)	EPIDEMIOLOGIE CLINIQUE

## **MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS**

<b>BOURTHOUMIEU</b> Sylvie	CYTOLOGIE et HISTOLOGIE
<b>COUVE-DEACON</b> Elodie	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
<b>DELUCHE</b> Elise	CANCEROLOGIE
<b>DUCHESNE</b> Mathilde	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
<b>DURAND</b> Karine	BIOLOGIE CELLULAIRE
<b>ESCLAIRE</b> Françoise	BIOLOGIE CELLULAIRE
<b>FAYE</b> Pierre-Antoine	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
<b>FREDON</b> Fabien	ANATOMIE/CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE
<b>LALOZE</b> Jérôme	CHIRURGIE PLASTIQUE (nomination au 01/11/2021)
<b>LE GUYADER</b> Alexandre	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
<b>LIA</b> Anne-Sophie	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
<b>RIZZO</b> David	HEMATOLOGIE
<b>TERRO</b> Faraj	BIOLOGIE CELLULAIRE
<b>WOILLARD</b> Jean-Baptiste	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
<u>P.R.A.G</u>	
<b>GAUTIER</b> Sylvie ANGLAIS	

## **MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES ASSOCIES A MI-TEMPS**

<b>SALLE</b> Laurence (du 01-09-2021 au 31-08-2022)	ENDOCRINOLOGIE
--	----------------

## **PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE**

<b>DUMOITIER</b> Nathalie	(Responsable du département de Médecine Générale)
---------------------------	---

## **MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS DE MEDECINE GENERALE**

<b>HOUDARD</b> Gaëtan (du 01-09-2019 au 31-08-2022)
--

**LAUCHET** Nadège  
(du 01-09-2020 au 31-08-2023)

**SEVE** Léa  
(du 01-09-2021 au 31-08-2024)

## **PROFESSEURS EMERITES**

**ADENIS** Jean-Paul  
du 01-09-2017 au 31-08-2021

**ALDIGIER** Jean-Claude  
du 01-09-2018 au 31-08-2021

**BESSEDE** Jean-Pierre  
du 01-09-2018 au 31-08-2021

**BUCHON** Daniel  
du 01-09-2019 au 31-08-2022

**DARDE** Marie-Laure  
du 01-09-2021 au 31-08-2023

**DESSPORT** Jean-Claude  
du 01-11-2020 au 31-10-2022

**MERLE** Louis  
du 01-09-2017 au 31-08-2022

**MOREAU** Jean-Jacques  
du 01-09-2019 au 31-08-2021

**TREVES** Richard  
du 01-09-2021 au 31-08-2022

**TUBIANA-MATHIEU** Nicole  
du 01-09-2018 au 31-08-2021

**VALLAT** Jean-Michel  
du 01-09-2019 au 31-08-2022

**VIROT** Patrice  
du 01-09-2021 au 31-08-2022

## **ASSISTANTS HOSPITALIERS UNIVERSITAIRES**

Le 30 novembre 2021

<b>APPOURCHAUX</b> Evan	ANATOMIE CHIRURGIE DIGESTIVE 31/10/22 1er contrat
<b>BUSQUET</b> Clémence	HEMATOLOGIE 31/10/23 1er contrat
<b>CHAZELAS</b> Pauline Congé maternité du 03/09 au 27/12/21	BIOCHIMIE 31/10/22 1er contrat
<b>DUPONT</b> Marine	HEMATOLOGIE BIOLOGIQUE 31/10/22 2ème contrat
<b>DURIEUX</b> Marie-Fleur	PARASITOLOGIE 31/10/22 2ème contrat
<b>LABRIFFE</b> Marc	PHARMACOLOGIE 30/04/22 1er contrat
<b>LADES</b> Guillaume	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE 31/10/22 1er contrat
<b>LEFEBVRE</b> Cyrielle Surnombre jusqu'au 23/03/2022	ANESTHESIE REANIMATION 31/10/21 1er contrat
<b>LOPEZ</b> Stéphanie	MEDECINE NUCLEAIRE 30/04/2022 1er contrat
<b>MARTIN ép. DE VAULX</b> Laury Congé maternité du 01/11/21 au 22/12/21	ANESTHESIE REANIMATION 31/10/2023 1er contrat
<b>MEYER</b> Sylvain	BACTERIOLOGIE VIROLOGIE HYGIENE 30/04/23 1er contrat
<b>MONTMAGNON</b> Noëlie	ANESTHESIE REANIMATION 31/10/2023 1er contrat
<b>PASCAL</b> Virginie Congé maternité du 20/01/22 au 11/05/22	IMMUNOLOGIE CLINIQUE 30/04/2022 1er contrat
<b>PLATEKER</b> Olivier	ANESTHESIE REANIMATION 31/10/2023 1er contrat
<b>ROUX-DAVID</b> Alexia	ANATOMIE CHIRURGIE DIGESTIVE 31/10/22 1er contrat

## **CHEFS DE CLINIQUE - ASSISTANTS DES HOPITAUX**

<b>ALBOUYS</b> Jérémie	HEPATO GASTRO ENTEROLOGIE 31/10/22 2ème contrat
<b>ARGOULON</b> Nicolas	PNEUMOLOGIE 31/10/22 1er contrat
<b>ASLANBEKOVA</b> Natella	MEDECINE INTERNE 31/10/22 1er contrat
<b>AVRAM</b> Ioan	NEUROLOGIE VASCULAIRE 31/10/23 1er contrat UL, (4ème année clinicat)
<b>BEAUJOUAN</b> Florent	CHIRURGIE UROLOGIQUE 31/10/23 1er contrat
<b>BERRAHAL</b> Insaf	NEPHROLOGIE 31/11/22 1er contrat
<b>BLANQUART</b> Anne-Laure	PEDIATRIE (REA) 31/10/23 1er contrat
<b>BOGEY</b> Clément	RADIOLOGIE 31/10/23 1er contrat
<b>BONILLA</b> Anthony	PSYCHIATRIE 31/10/23 1er contrat
<b>BOSCHER</b> Julien	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE 31/10/22 1er contrat
<b>CAUDRON</b> Sébatien	RADIOLOGIE 31/10/22 1er contrat
<b>CAYLAR</b> Etienne	PSYCHIATRIE ADULTE 31/10/22 1er contrat
<b>CENRAUD</b> Marie	NEUROLOGIE 31/10/22 1er contrat
<b>CHAUBARD</b> Sammara Congé maternité du 23/03 au 12/07/22	HEMATOLOGIE 31/10/22 1er contrat
<b>CHAUVET</b> Romain	CHIRURGIE VASCULAIRE 31/10/22 2ème contrat
<b>CHROSCIANY</b> Sacha	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE 31/10/23 1er contrat

<b>COMPAGNON Roxane</b>	CHIRURGIE INFANTILE 31/10/22 2ème contrat UL (4ème année)
<b>CURUMTHALEE Faiz</b>	OPHTALMOLOGIE 31/10/2023 1er contrat
<b>DARBAS Tiffany</b>	ONCOLOGIE MEDICALE 31/10/22 1er contrat
<b>DESCLEE de MAREDSOUS Romain</b>	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE 31/10/22 1er contrat
<b>DOUSSET Benjamin</b>	CARDIOLOGIE 31/10/22 1er contrat
<b>DUPIRE Nicolas</b>	CARDIOLOGIE 30/04/2023 1er contrat
<b>FESTOU Benjamin</b>	MALADIES INFECTIEUSES ET TROPICALES 31/10/23 1er contrat
<b>FIKANI Amine</b>	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE 31/08/22 2ème contrat
<b>FORESTIER Géraud</b>	RADIOLOGIE 31/10/22 1er contrat
<b>GEYL Sophie</b>	GASTROENTEROLOGIE 31/10/22 3ème contrat
<b>GIOVARA Robin</b>	CHIRURGIE INFANTILE 31/10/2023 1er contrat
<b>GUILLAIN Lucie</b>	RHUMATOLOGIE 31/10/22 1er contrat
<b>LAGOUEYTE Benoit</b>	ORL 31/10/23 1er contrat
<b>LAUVRAY Thomas</b>	PEDIATRIE 31/10/22 1er contrat
<b>LEMNOS Leslie</b>	NEUROCHIRURGIE 31/10/22 1er contrat
<b>MAURIANGE TURPIN Gladys</b> Surnombre jusqu'au 30/03/2022	RADIOTHERAPIE 31/10/21 1er contrat
<b>MOHAND O'AMAR ép. DARI Nadia</b>	GYNECOLOGIE OBSTETRIQUE 31/10/23 1er contrat

<b>PEYRAMAURE</b> Clémentine Surnombre jusqu'au 07/03/2022	ONCOLOGIE MEDICALE 31/10/21 1er contrat
<b>PIRAS</b> Rafaela	MEDECINE D'URGENCE 31/10/23 1er contrat
<b>RATTI</b> Nina	MEDECINE INTERNE 31/10/23 1er contrat
<b>ROCHER</b> Maxime	OPHTALMOLOGIE 31/10/23 1er contrat
<b>SALLEE</b> Camille	GYNECOLOGIE OBSTETRIQUE 31/10/22 1er contrat
<b>SANCHEZ</b> Florence	REANIMATION POLYVALENTE 31/10/22 1er contrat
<b>SEGUY ép. REBIERE</b> Marion	MEDECINE GERIATRIQUE 31/10/23 1er contrat
<b>SERY</b> Arnaud	ORL 31/10/22 1er contrat
<b>TARDIEU</b> Antoine	GYNECOLOGIE OBSTETRIQUE 31/10/22 1er contrat
<b>THEVENOT</b> Bertrand	PEDOPSYCHIATRIE 31/10/23 1er contrat
<b>TORDJMAN</b> Alix	GYNECOLOGIE MEDICALE 31/10/22 1er contrat
<b>TRICARD</b> Jérémy	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE MEDECINE VASCULAIRE 31/10/22 3ème contrat
<b>VAIDIE</b> Julien	HEMATOLOGIE CLINIQUE 31/08/2022 3ème contrat
<b>VERNAT-TABARLY</b> Odile	OPHTALMOLOGIE 31/10/22 1er contrat

### **CHEF DE CLINIQUE – MEDECINE GENERALE**

**BOURGAIN** Clément 31/10/23

**RUDELLE** Karen 31/10/22

## PRATICIEN HOSPITALIER UNIVERSITAIRE

<b>CHRISTOU</b> Niki	CHIRURGIE VISCERALE ET DIGESTIVE 31/08/2024
<b>COMPAGNAT</b> Maxence Mobilité du 29/08/2021 au 28/08/2022	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION 31/10/2024
<b>HARDY</b> Jérémie	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE 31/10/2025
<b>LAFON</b> Thomas	MEDECINE D'URGENCE 31/10/2024
<b>SALLE</b> Henri	NEUROCHIRURGIE 31/08/2025

## **Remerciements**

### **A mes Maitres, Messieurs les Professeurs BEDANE et BERNARD :**

Vous m'avez accompagnée dans mes premiers pas de future médecin. Grâce à vos expériences respectives j'ai appris, évolué, grandi tout au long de mon internat. Vos connaissances ont toujours été une source d'inspiration pour moi. Je vous serais toujours reconnaissante de ce que vous m'avez apportée au long de ses 6 semestres et que vous continuerez de m'apporter par la suite.

### **A mon directeur de thèse, Monsieur le Docteur PALAT :**

Je te remercie sincèrement de m'avoir fait confiance pour ce travail. J'espère avoir été à la hauteur. Tu as su m'accompagner avec écoute et précision pendant ces mois de préparation. Je te suis reconnaissante pour ta disponibilité et le temps que tu as passé sur cette thèse.

### **A ma présidente de jury, Mme le Professeure FAUCHAIS :**

Je vous remercie d'avoir accepté de présider cette thèse. Vous avez toujours été présente depuis le début de mon internat, je vous remercie pour votre disponibilité et votre écoute. Votre soutien et vos connaissances m'ont toujours beaucoup apporté.

### **A M. le Professeur LY :**

J'ai fait mes premiers pas d'auteur d'article à vos côtés. Vous m'avez toujours soutenue et je vous en remercie vivement.

### **A Mme le Docteur VERDIE :**

Travailler avec vous à la consultation de la main sclérodermique a toujours été extrêmement enrichissant. Votre collaboration est précieuse et je vous remercie d'avoir accepté de juger cette thèse.

### **A Mr le Professeur LACROIX :**

Je vous remercie d'avoir accepté de juger cette thèse. Votre travail est très inspirant pour moi et je vous suis reconnaissante d'avoir pris le temps d'y participer.

### **A Stéphanie DUMONTEIL :**

Merci de m'avoir aidée dans toute l'organisation et le recueil de données de ce travail. J'aurais été perdue sans toi.

### **A Mme le Docteur DANG-DARTHOUT :**

Ce semestre à tes côtés m'a permis d'appréhender d'autres aspects de la dermatologie. Ta disponibilité, ta gentillesse et tes connaissances m'impressionneront toujours. Merci pour ces mois de compagnonnage et de covoiturage !

### **A Mme le Docteur LAVAUD et DESCOURS :**

Travailler à vos côtés est un véritable honneur. Votre dévotion et vos connaissances m'impressionnent chaque jour. Je suis ravie de poursuivre la fin de mon internat avec vous.

**A Mme le Docteur NESPOULOUS et DELAUMENIE :**

Vous avez été mon soutien depuis mon premier semestre. Dans des moments compliqués en ce début d'internat vous avez, par votre encadrement, étaient les premières personnes à me pousser à donner le meilleur de moi-même. Merci à vous.

**A Mme le Docteur BEZANAHARY et Mr le Docteur GONDRAN :**

J'ai tellement appris lors de mon 2<sup>e</sup> semestre à vos côtés. Je vous remercie pour votre gentillesse et votre éternelle disponibilité.

**A Mme le Docteur GUTIERREZ et Mr le Docteur PARREAU :**

Vous avez été mes premiers chefs de clinique, j'ai adoré passer mon 2<sup>e</sup> semestre à vos côtés. Je vous remercie pour vos connaissances et votre soutien.

**A Mme le Docteur DUCHARME, TOUSSAINT et LEGRAND :**

Ce semestre bordelais a été plus qu'enrichissant grâce à vous. J'ai adoré progresser avec votre soutien indéfectible. Je vous remercie de tout cœur.

**A Mme le Professeur BEYLOT-BARRY, PHAM-LEDARD, Mr le Professeur SENESCHAL et BORALEVI :**

Vous avez toujours été des modèles à suivre depuis mon externat. Déjà en 5<sup>e</sup> année j'espérais revenir dans vos services un jour en tant qu'interne, c'est chose faite et j'en ressors grandie. Je vous remercie.

**A Mme le Docteur GERARD et DARRIGADE :**

J'ai fait mes premiers pas d'externe en dermatologie quand vous étiez cheffes de cliniques. Ce fut un immense plaisir de travailler à nouveau avec vous 4 ans plus tard. Je vous remercie pour vos connaissances et votre disponibilité.

**A Mme le Docteur LABREZE et MORICE-PICARD :**

Ce semestre de dermatologie pédiatrique a été extrêmement instructif. J'espère pouvoir appliquer ce que vous m'aurez appris tout au long de ma carrière. Je vous remercie.

**A tous les médecins qui m'ont fait grandir et ont contribué au médecin que je suis devenue, merci !**

**A mes co-internes de Médecine interne (Emma, Menfild, Clovis, Bastien, Florence) :**

Merci d'avoir supporté mes chansons toujours très modernes dans le bureau des internes. J'ai passé un super semestre avec vous.

**A mes co-internes de Bordeaux (Thibaut, Victor, Adrien, Anne-Emmanuelle, Clotilde, Mathilde, Tristan, Robin, Camille, Alyssa, Aurore, Oriane et bien d'autres) :**

Quel plaisir de travailler avec vous ! Même lorsque j'allais moins bien vous avez toujours été là. Quel semestre ! Merci à vous tous.

**Aux Marions :**

J'ai adoré passer ma 1<sup>ère</sup> année d'internat avec vous. Au plaisir de vous retrouver à un prochain congrès.

**A Meryll et Marouschka :**

On s'est tellement serré les coudes sur votre dernière année, vous êtes mes grandes sœurs de dermatologie. Sans vous je ne suis pas sûre que j'aurais tenu sur mon 4<sup>e</sup> semestre. Merci à vous deux !

**A Emilie :**

Celle qui m'a décidée à venir en dermatologie à Limoges et m'a donnée envie de rester co-cheffe avec toi. Hâte de continuer à travailler avec toi dans la joie et la bonne humeur.

**A Madeleine :**

Ce fut un plaisir d'avoir été ta co-interne pendant ces quelques années.

**A Natacha, ma co-interne directe :**

Ton rire si communicatif et ta joie de vivre me donneront toujours le sourire en toute circonstance. Je suis heureuse d'être ta cointerne.

**A Héloïse :**

Ma petite sœur de dermatologie, on s'est aussi serré les coudes dans les moments les plus compliqué et ça nous a rapprochées. On se soutiendra toujours même après l'internat !

**A Marco :**

Docteur Grassi, tu sais toute l'admiration que je te porte. Toujours de bonne humeur même quand ça ne va pas, tu es un petit rayon de soleil. A nos futures aventures !

**A Clémentine et Romain :**

La relève est assurée avec vous ! Vous assurez tant sur le plan professionnel qu'humain.

**A toute l'équipe infirmière de MIA-Dermatologie, d'HDJ et des consultations :**

On est une équipe et c'est aussi grâce à vous que je progresse. Vous avez souvent rattrapé mes erreurs avec bienveillance et avez toujours été d'un grand soutien. Merci !

**Aux secrétaires de dermatologie/MIA (Sophie, Karène, Océane, Alexia, Agnès, Marie-Pierre et bien d'autre) :**

C'est si agréable de travailler avec vous. J'espère que cela pourra continuer le plus longtemps possible.

**A mes parents :**

Que vous dire que vous ne sachiez déjà. Vous avez toujours cru en moi, même quand je n'y croyais plus. Sans vous rien de tout ça n'aurait été possible. Vous êtes ma colonne vertébrale. Je vous aime tellement, merci d'être vous.

**A ma petite sœur :**

Mon soutien, ma force, ma sœur. Tu es quelqu'un de formidable et je te serais toujours reconnaissante de me soutenir et m'épauler dans les épreuves de la vie.

**A mon petit frère :**

Je suis si fière de l'homme que tu es devenu. Merci d'être là pour moi !

**A mes grands-parents maternels :**

Vous m'avez toujours soutenue et c'est en partie grâce à vous que j'ai aussi bien réussi mes études. Vivre avec vous pendant un an et demi était un réel plaisir. Merci pour votre soutien et votre amour !

**A ma grand-mère paternelle :**

Merci de m'avoir toujours soutenue depuis mon enfance. Je suis ravie que tu sois là en cet événement si spécial.

**A mes arrière-grands-parents :**

Je sais que vous auriez voulu être là mais je sais aussi que vous veillez toujours sur moi. J'ai forcément une pensée pour vous aujourd'hui. Je vous aime très fort.

**A mes oncles, tantes, cousins, cousines :**

Je suis ravie de faire partie de cette grande famille. Merci à vous tous !

**A Léa :**

Déjà 9 ans que nous sommes amies ! Ça ne nous rajeunit pas ! Depuis la PACES on ne s'est plus quittées. Tu as toujours été là pour moi dans les bons et les mauvais moments. Je sais que je peux toujours compter sur toi, merci de me supporter et d'être mon indéfectible amie !

**A Robin :**

Merci de m'avoir supportée ces derniers mois. Je sais que tes oreilles saignent encore !

**A Rudie, Maurine et Cindy :**

Nous avons évolué ensemble sans se lâcher depuis notre 2<sup>e</sup> année. Sans vous la vie ne serait pas si joyeuse ! Merci d'être mes amies !

**A Franck :**

Comment finir ces remerciements sans te remercier. Tu m'as soutenue depuis le début de cette thèse et bien avant. Tu as été et sera toujours là pour moi. Même si nos chemins divergent aujourd'hui, je n'aurais pas pu évoluer de la même façon sans toi. Merci à toi et à ta famille !

**A tous mes amis, anciens ou récents, sans qui je n'aurais pas pu passer toutes ces années avec autant de facilité et sans qui cette thèse n'aurait pas pu exister. Je ne pouvais pas tous vous citer ici mais du fond du cœur, merci !**

**A toutes les personnes qui m'ont aidé et soutenu durant ce travail de thèse, merci !**

## **Liste des abréviations**

AAN : Anticorps Antinucléaire

Ac : Anticorps

AECA : Ac anti-cellule endothéliale

CPA : Cellules Présentatrices d'Antigène

CTGF : Connective Tissue Growth Factor

EFR : Epreuves fonctionnelles respiratoires

ERO : espèces réactives de l'oxygène

ETT : Echographie cardiaque transthoracique

EVA : échelle visuelle analogique

FOGD : fibroscopie oeso-gastro-duodenale

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine

IFN : Interferon

Ig : Immunoglobulines

IL : interleukine

IPP : interphalangienne proximale

IPD : interphalangienne distale

Lymphocytes Th1 : Lymphocytes T Helpers 1

Lymphocytes Th2 : Lymphocytes T Helpers 2

MEC : Matrice extra-cellulaire

MCP-1 : Monocyte chemoattractant protein-1

MCP : métacarpo-phalangiennes

NK : Natural Killer

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PAP : Pression Artérielle Pulmonaire

PDGF-R : Récepteurs du facteur de croissance dérivé des plaquettes

RGO : Reflux gastro-oesophagien

RNApol3 : ARN polymérase 3

SSc : Sclérodémie systémique cutanée

TDM : Tomodensitometrie

TGF $\beta$  : Transforming Growth Factor beta

TLR : Toll-like receptors

TNF $\alpha$  : Tumor Necrosis Factor alpha

UD : Ulcères digitaux

VEGF : vascular endothelial growth factor

## **Table des matières**

I- Introduction .....	21
I.1- Epidémiologie.....	21
I.2- Physiopathologie.....	22
I.2.1 L'atteinte vasculaire .....	22
I.2.2- La fibrose intratissulaire.....	23
I.2.3- Système immunitaire .....	24
I.2.3.1 Immunité acquise.....	24
I.2.3.2- Immunité innée.....	25
I.2.3.3- Auto-anticorps.....	25
I.2.3.4- Stress oxydatif .....	26
I.3- Classification.....	26
I.4- Manifestations cliniques .....	27
I.4.1- Atteinte cutanée .....	27
I.4.2- Atteinte pulmonaire.....	31
I.4.3- Atteinte cardiaque .....	32
I.4.4- Atteinte digestive (27).....	32
I.4.5- Atteinte rénale .....	33
I.4.6- Atteinte rhumatologique .....	33
I.5- Main et Sclérodémie.....	34
I.5.1-Anatomie de la main (35).....	34
I.5.2-Fonctions de la main .....	36
I.5.2.1- La préhension.....	36
I.5.2.1- Les autres fonctions .....	37
I.5.3- La main dans la sclérodémie.....	37
1.5.3.1- Handicap lié à la main .....	38
1.5.3.2- Prise en charge thérapeutique de la main sclérodémique.....	38
1.5.3.2.1- Prise en charge pharmacologique.....	38
1.5.3.2.2- Prise en charge non pharmacologique.....	39
1.5.3.3- Quelques scores d'évaluation .....	40
1.5.3.3.1- Score de Rodnan (Figure 6).....	40
1.5.3.3.2- Score de la main de Cochin (Annexe 5).....	40
1.5.3.3.3- Score sHAQ (Annexe 6) .....	40
1.5.3.3.4- Score de Kapandji (Annexe 7) .....	41
II- Article original .....	42
BIBLIOGRAPHIE.....	63

Annexe 1 : Critères diagnostiques de la SSc selon l'ACR définis en 1980. ....	69
Annexe 2 : Critères de classification des SSc diffuses et limitées selon .....	69
Annexe 3 : Critères de classification des SSc limitées selon Leroy et Medsger 2001 .....	70
Annexe 4 : Critères de classification de la SSc ACR/EULAR 2013 .....	70
Annexe 5 : Score de la main de Cochin selon le GFRS.....	71
Annexe 6 : Score sHAQ.....	72
Annexe 7 : Score Kapandji .....	74
SERMENT D'HIPPOCRATE .....	75

## **I- Introduction**

La sclérodermie systémique (SSc) est une maladie auto-immune caractérisée par une altération de la structure des vaisseaux, une hyperréactivité vasculaire et une matrice extra-cellulaire (MEC) fibreuse altérant de nombreux organes dont la peau, les reins, le cœur, les poumons ou encore le tube digestif (1). Son nom vient du grec “*sclero*” signifiant dur et “*derme*” en référence à la peau (2).

### **I.1- Epidémiologie**

La prévalence de cette maladie rare dans le monde est mal connue et difficile à établir. Elle varie en fonction des zones géographiques. De plus, l'absence de critères de classification avant 1980, la diversité des formes cliniques et l'existence de forme sans atteinte cutanée compliquent son évaluation. Sa prévalence est variable selon les pays ou les populations étudiés et varie de 3 à 24 cas pour 100000 habitants. L'incidence de la sclérodermie systémique est également variable, généralement comprise entre 0,4 et 2 cas pour 100000 habitants par an dans la plupart des études (3). La SSc survient rarement avant 20 ans et son pic de fréquence se situe entre 45 et 60ans (3).

C'est une maladie multifactorielle impliquant des facteurs environnementaux et génétiques à l'origine d'une stimulation lymphocytaire ainsi que d'une activation endothéliale. Parmi les facteurs de risque, on retrouve l'ethnie. En effet, il semble exister une prévalence plus forte de la maladie au sein de la population afro-américaine ainsi qu'une atteinte plus grave de la SSc que chez les sujets à peau claire (3,4,5). Le sexe est également un facteur de risque avec une nette prépondérance féminine et un *sex ratio* moyen de 3 femmes pour 1 homme (3). La présence d'antécédents familiaux de SSc représente actuellement le plus important facteur de risque de développer la maladie même si le risque individuel demeure faible (<1 %) (6,7). En effet, des facteurs de susceptibilité ont été identifiés : le rôle du HLA et des polymorphismes de IRF5 et STAT4 sont notamment impliqués (5). Des facteurs environnementaux sont également impliqués comme certains virus tel que le cytomégalovirus (CMV) et le parvovirus B19 ou certaines substances chimiques tel que les solvants, la silice ou encore les résines époxy qui pourraient jouer un rôle déclenchant (7, 8). En effet, la silice est reconnue comme facteur de risque de la SSc et est même inscrite en France au tableau 25 bis des maladies professionnelles (3). L'association exposition à la silice et SSc est nommée syndrome d'Erasmus en lien avec le nom d'une des premières personnes à avoir décrit cette association. On le retrouve notamment chez les tailleurs de pierre ou les travailleurs de la porcelaine (3).

La SSc est la connectivite la plus sévère avec un taux de mortalité élevé. En effet, les patients présentent un taux de mortalité significativement supérieur à celui de la population générale avec, en 2015, un taux de mortalité d'environ 3.2 par million de personnes. Le taux de mortalité a diminué depuis 1968, même s'il n'a pas autant diminué que le taux de mortalité général (9). L'amélioration de la survie est liée à une meilleure connaissance de la maladie par les cliniciens, au diagnostic précoce de la SSc et des atteintes d'organes ainsi qu'à l'utilisation de nouvelles thérapeutiques telles que les immunomodulateurs et les traitements vasoactifs (9,10). Plus de la moitié des décès (55%) des patients sclérodermiques sont directement liés à leur pathologie (11). L'atteinte pulmonaire est la première cause de décès avec 19% de décès imputables à la fibrose pulmonaire. Suivent l'HTAP (14%) et l'atteinte myocardique (14%) (9,11). Les causes de décès non liées à la SSc sont les infections, les néoplasies et les causes cardiovasculaires (11). Des facteurs pronostiques influencent la survie des patients sclérodermiques. Le sexe masculin (HR 1,61,  $p < 0,002$ ), les peaux foncées (4.9 (95% CI, 3.8 to 6.1)) et la durée de la maladie (HR 1,47,  $p = 0,004$ ) sont associés à un taux de mortalité augmenté (9,11). Au plan clinique, l'atteinte cutanée extensive mesurée par le score de Rodnan est corrélée à un taux de survie plus faible (HR 1,2). Les atteintes pulmonaire, cardiaque et rénale sont des prédicteurs de mortalité (12). Au niveau biologique, la présence d'auto-anticorps (Ac) anti-Scl 70 est un facteur de mauvais pronostic (11,12). L'existence d'Ac anti-ARN polymérase III est également associé à un pronostic altéré ; ces Ac sont en effet associés à un sur-risque de crises rénales, de sclérose rapidement progressive ou de néoplasie associée (13).

## **I.2- Physiopathologie**

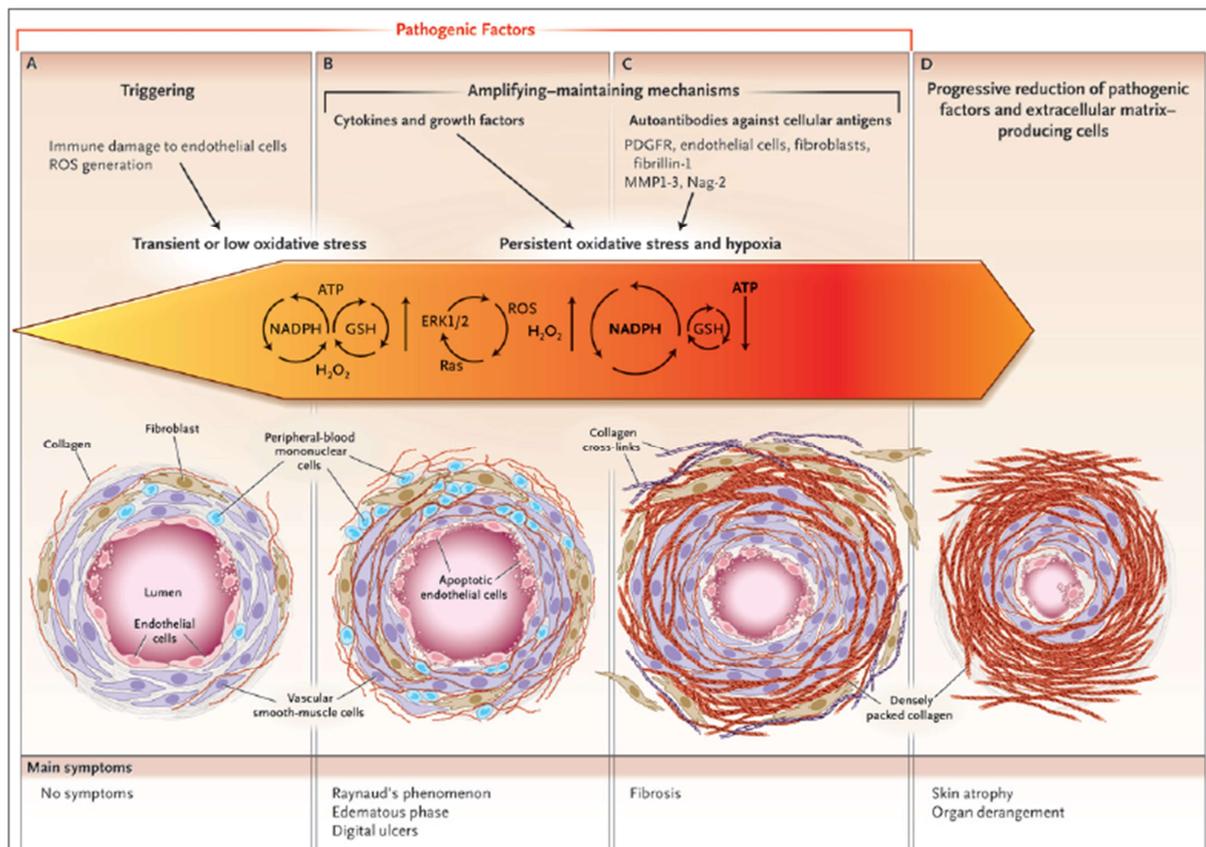
La physiopathologie de la SSc est encore imparfaitement connue. Elle résulte d'un dysfonctionnement des cellules endothéliales, des fibroblastes et des cellules du système immunitaire.

### **I.2.1 L'atteinte vasculaire**

L'atteinte vasculaire est très précoce avec une phase œdémateuse et inflammatoire notamment responsable du phénomène de Raynaud. Elle précède la fibrose intratissulaire et touche préférentiellement les artéioles avec une prolifération des cellules de l'intima, une hypertrophie de la média et enfin une fibrose de l'adventice (1,7). Au début de la SSc, la paroi vasculaire s'amincit du fait de l'apoptose des cellules endothéliales tandis que les cellules musculaires lisses et les péricytes prolifèrent entraînant un épaississement de la média (fig1A). Les péricytes sont des cellules précurseurs au pouvoir de différenciation multiple. Elles peuvent se transformer en cellules musculaires lisses, en fibroblastes ou en myofibroblastes et influencent la prolifération des cellules endothéliales. (1)

Les facteurs pro et antiangiogénèses sont présents dans le sang comme le Tumor Necrosis Factor alpha (TNF $\alpha$ ) et peuvent soit stimuler soit inhiber l'angiogénèse en fonction de la durée du stimulus et ce pour une même cytokine. (1) Les cellules endothéliales dans la SSc produisent également des cytokines dont l'endothéline 1 (ET-1), cytokine vasoconstrictrice. Elle est produite en excès dans la SSc et est à l'origine des spasmes vasculaires ainsi que de la production de MEC par les fibroblastes (6). Il existe donc tout un environnement cytokinique dysfonctionnant dans la SSc. On peut également citer de manière non exhaustive, la hausse des concentrations sériques d'endostatine (inhibiteur de l'angiogénèse dérivé du collagène de type XVIII) ainsi que des élévations du taux de vascular endothelial growth factor (VEGF) (6). L'augmentation de VEGF contraste avec l'existence d'un déficit d'angiogénèse probablement dû à un défaut de régulation de cette cytokine (6). Il existe également des modifications de l'espace périvasculaire où prolifèrent des cellules immunes mononucléées (lymphocytes T et B, macrophages, mastocytes) qui viennent infiltrer et altérer les parois vasculaires (1).

L'ensemble de ses facteurs aboutissent à une oblitération puis une raréfaction des capillaires entraînant un contexte d'hypoxie tissulaire (1,6) (fig1). Cette hypoxie tissulaire induit des lésions d'ischémie-reperfusion et aboutit à la production de radicaux libres et d'espèces réactives de l'oxygène (ERO) (6).



**Figure 1. Pathogénie de la sclérodémie.**

*D'après Gabrielli et al., NEJM, 2009 (1)*

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

### 1.2.2- La fibrose intratissulaire

La fibrose tissulaire remplace progressivement l'inflammation vasculaire et correspond à un dépôt excessif de MEC résultant d'une augmentation de la transcription des gènes du collagène sous la dépendance de synthèse excessive de facteurs de croissance (CTGF, TGF- $\beta$ , PDGF, IL-4...) (1). Le CTGF (« connective tissue growth factor ») par exemple, n'est exprimé que par les fibroblastes de patients atteints de SSc et contribue à la production exagérée d'éléments de la MEC, à l'activation et à la prolifération des fibroblastes. Sa surexpression est corrélée à l'atteinte pulmonaire et est indépendante du TGF- $\beta$  (8).

Les cellules de production des différents types de collagènes qui composent la MEC ainsi que des protéines inhibant la dégradation de cette matrice sont les fibroblastes (7). Des facteurs externes tels que les interleukines, les chimiokines, la thrombine, l'endothéline-1, les facteurs de croissance, les espèces réactives de l'oxygène (ROS) et les anticorps activateurs déclenchent des cascades de signalisation dans les fibroblastes. Par exemple, la phosphorylation de Smad2 ("Suppressor of Mothers Against Decapentaplegic") déclenche une cascade de signalisation de Smad3 à Smad1, qui interagit avec Smad4 et régule la transcription des gènes dans le noyau (fig2). Dans la SSc, les molécules Smad

3 phosphorylés s'accumulent tandis que Smad 7 (inhibiteur de cette cascade) est sous-exprimé (6). L'activation des récepteurs du TGF- $\beta$  entraîne également l'activation de voies qui n'impliquent pas les protéines Smad (6). Ces voies se croisent avec les voies induites par l'activation des récepteurs du facteur de croissance dérivé des plaquettes (PDGFR), conduisant à un réseau de signalisation intracellulaire complexe. La production de protéines de la matrice extracellulaire, de cytokines et de récepteurs de cytokines par les fibroblastes est ainsi stimulée. Ces éléments participent à des boucles de régulation pour soutenir l'activation des fibroblastes de manière autocrine et exocrine.

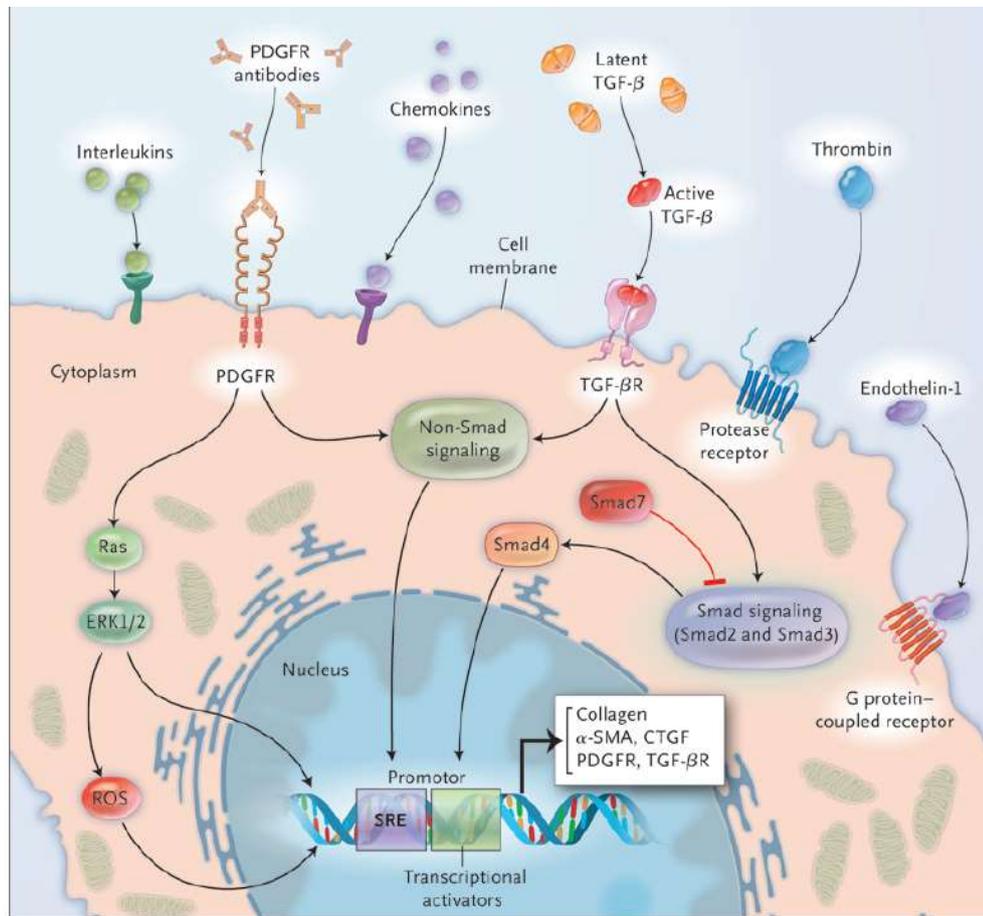


Figure 2. Schéma d'activation des fibroblastes dans la sclérodémie.

CTGF (connective-tissue growth factor), ERK1/2 (extracellular-signal-regulated kinases 1 et 2),  $\alpha$ -SMA ( $\alpha$ -smooth-muscle actin), SRE (serum responsive element).

D'après Gabrielli et al., NEJM, 2009 (1)

La MEC fibreuse de la sclérodémie se compose initialement de différents types de collagène, de protéoglycanes, et de fibres élastiques dont la fibrilline tandis que dans les stades ultérieurs le collagène de type I prédomine. (1)

### **I.2.3- Système immunitaire**

#### **I.2.3.1 Immunité acquise**

Les lymphocytes T sont recrutés dans le derme par l'intermédiaire de chémokines et notamment, de MCP-1 sécrétée par les fibroblastes (6). L'infiltration lymphocytaire T est essentiellement composée de lymphocytes CD4+ Th2 présentant des marqueurs d'activation et d'expansion oligoclonale (1,6). L'importance de cet infiltrat cellulaire T dermique semble corrélée avec

une durée d'évolution courte de la SSc ainsi qu'avec un score cutané élevé (7). Il se pourrait que les lymphocytes T produisent des cytokines de type Th2 comme IL-4 et l'IL-13 mais également des cytokines de type Th1 et que cette balance cytokinique ne soit pas fixe en fonction du contexte et du type d'atteinte (SSc systémique ou cutanée limitée) (7,8).

Les lymphocytes B sont aussi recrutés dans le derme. Ils sont anormalement activés et surexpriment le CD19 ce qui induit la synthèse anormale d'immunoglobulines (Ig) (7). Elles ne sont pas seulement des cellules productrices d'Ac mais sont aussi des cellules présentatrices d'antigènes (CPA) et produisent notamment de l'IL-6 (6). Une fois dans le derme, les lymphocytes T et B contribuent donc à la fibrogénèse par sécrétion d'interleukine 6, de TGF $\beta$  et d'auto-anticorps stimulants les fibroblastes. (1). En effet, le TGF $\beta$  est une puissante cytokine profibrotique également produite par les fibroblastes et les cellules endothéliales (6). Elle induit la transformation des cellules précurseurs en myofibroblastes, rend les fibroblastes résistants à l'apoptose et augmente l'expression des récepteurs du TGF $\beta$  à la surface des fibroblastes. Elle serait donc en partie à l'origine du processus de fibrose (6,7).

Récemment, il a également été mis en évidence le rôle des cellules dendritiques dans la SSc, véritable pont entre l'immunité innée et adaptative, *via* la surexpression de CXCL4, essentiellement dans les formes diffuses avec atteinte pulmonaire (8).

### **I.2.3.2- Immunité innée**

Les monocytes semblent être parmi les premières cellules mononuclées détectées sur des biopsies cutanées à la phase précoce de la SSc. Ils jouent un rôle pathogène de premier plan en synthétisant des facteurs de croissance, la « monocyte chemoattractant protein-1 » (MCP-1) stimulant la production de collagène ainsi qu'en induisant la différenciation et le chimiotactisme des fibroblastes (6,8). De plus, ils expriment à leur surface de grandes quantités de molécules présentatrices d'antigènes et pourraient ainsi induire l'activation des lymphocytes T (7).

Au cours de la sclérodémie systémique, les fibroblastes synthétisent de grandes quantités de CTGF (« Connective Tissue Growth Factor ») ce qui entraîne une dérégulation de la croissance des cellules endothéliales et des fibroblastes ainsi qu'un excès de synthèse de collagène. Cette cytokine pourrait être impliquée plus dans l'entretien que dans l'initiation du processus de fibrose (6,7). Les monocytes/macrophages comme les fibroblastes des patients sclérodermiques produisent du TNF $\alpha$  et les cellules mastocytaires, comme les lymphocytes T produisent de grandes quantités d'IL-4, une interleukine pro-fibrosante et proinflammatoire (6,7).

Récemment, de nouveaux complexes de l'immunité innée comme les Toll-like receptors (TLRs), l'interferon (IFN) de type 1 et l'inflammasome ont montrés leur implication dans la fibrogénèse (8). En effet, les TLR 2, 4 et 8 sont présents en plus grand nombre dans la SSc et sont responsables, *in vitro*, de phénomènes profibrosants (8). En lien avec l'activation de l'immunité innée, on observe également une dérégulation de l'inflammasome notamment dans la production de l'IL1, molécule proinflammatoire ayant la capacité d'activer les fibroblastes, par l'intermédiaire de la caspase 1. Dans la SSc, il aurait un rôle important dans la fibrogénèse (8).

### **I.2.3.3- Auto-anticorps**

Quatre-vingt dix pour cent des patients sclérodermiques ont des Anticorps (Ac) antinucléaires (AAN) dans leur sérum. Certains auto-Ac sont spécifiques de la SSc comme les Ac antitopoisomérase I (anti-SCL-70) qui sont présents dans les formes diffuses ou les Ac anticentromère présents dans les formes cutanées limitées (6). Certains auto-Ac sont associés à une forme clinique particulière de la

maladie. Par exemple, les Ac anti-ARN-polymérase III sont associés à un risque accru de survenue d'une crise rénale, les Ac anti-PM-Scl à la survenue d'une myosite. D'autres auto-Ac peuvent être retrouvés mais ne sont pas spécifiques de la SSc (anti-RNP, anti-SSA/SSB, facteur rhumatoïde, etc) (6). Des Ac antifibroblastes ont été identifiés dans le sérum de patients sclérodermiques dans les années 1980 (7). Ils peuvent être détectés par technique Elisa et semblent plus fréquemment identifiés dans les formes diffuses de SSc. In vitro, ils induisent l'expression de molécules d'adhésion et de cytokines proinflammatoires (6,7). Des Ac dirigés contre le Platelet-Derived Growth Factor (PDGFR) ont également été mis en évidence et induisent une phosphorylation de tyrosine kinases intracytoplasmiques conduisant à la synthèse d'espèces réactives de l'oxygène intracellulaire (ERO) et induisent une différenciation en myofibroblastes (6). Des Ac anti-cellule endothéliale (AECA) peuvent induire l'expression de molécules d'adhésion et provoquer une apoptose des cellules endothéliales en présence de cellules natural killer (NK) (6).

#### **I.2.3.4- Stress oxydatif**

Les ERO responsables du stress oxydatif sont produits par le système nicotinamide adénine dinucléotide phosphate (NADPH) oxydase membranaire. Ce système est stimulé dans tous les types de cellules, à l'intérieur ou autour de la paroi vasculaire, en réponse à une agression. (1) Dans la sclérodermie, le rôle et l'origine de ces ERO semblent être spécifiques à la pathologie. En effet, dans presque toutes les maladies inflammatoires, l'augmentation des ERO est une conséquence directe de l'activation des cellules sanguines mononuclées. Toutefois, dans la sclérodermie, le taux d'ERO dans les cellules de l'immunité innée est relativement indépendant de l'état inflammatoire puisqu'ils persistent in vitro en l'absence de facteurs de croissance ou de cytokines pro-inflammatoires tel que l'IL4, le CTGF ou le TGF $\beta$  mais pourrait être en partie dépendante du PDGF (1,7). Les ERO induisent des lésions au niveau de l'ADN et des parois vasculaires mais ont également des effets profibrogènes directs sur les fibroblastes et contribuent à la libération de médiateurs impliqués dans la fibrose comme le TGF $\beta$  et le CTGF (1,8).

#### **I.3- Classification**

Une des premières classifications proposées fut celle de l'American College of Rheumatology (ACR) définie en 1980 (14) (Annexe 1). Cette classification permet d'identifier les patients sclérodermiques au sein de patients atteints de connectivite ; les critères sont donc spécifiques mais peu sensibles. En 1988, Leroy *et al.* ont individualisé deux formes de SSc : une forme cutanée diffuse dans laquelle l'atteinte cutanée s'étend au-delà des coudes et des genoux et touche la partie proximale des membres et le tronc et une forme cutanée limitée au cours de laquelle l'atteinte cutanée ne remonte pas au-delà des coudes et/ou des genoux bien qu'elle puisse toucher la face (15) (Annexe 2).

En 2001, Leroy et Medsger proposaient de nouveaux critères pour les formes débutantes de SSc distinguant les formes limitées avec ou sans atteinte cutanée (7,16) (Annexe 3). Cette version donne une place importante au phénomène de Raynaud, à l'apport de la capillaroscopie et des anticorps. Les malades ayant une forme diffuse développent plus fréquemment une atteinte interstitielle pulmonaire, cardiaque, gastro-intestinale ou une crise rénale, tandis que les malades ayant une forme cutanée limitée développent plus fréquemment une hypertension artérielle pulmonaire (7).

Devant le manque de sensibilité des critères ACR pour les SSc précoces et les SSc cutanées limitées, en 2013, l'ACR et l'European League Against Rheumatology (EULAR) ont développé de nouveaux critères de classification (17). Ainsi, l'épaississement cutané des doigts au-delà de l'articulation métacarpo-phalangienne (MCP) est un critère suffisant. S'y ajoutent 7 autres critères pondérés : épaississement cutané des doigts, lésions pulpaire, télangiectasies, anomalies

capillaroscopiques, atteinte interstitielle pulmonaire ou HTAP, phénomène de Raynaud et anticorps associés à la SSc (17). Un score de 9 ou plus est nécessaire pour classer un patient comme étant atteint de SSc (Annexe 4). La sensibilité de ces critères est de 0,91 et la spécificité de 0,92. Leur utilité diagnostique en pratique clinique a été par la suite démontrée (18).

Parfois, la SSc peut s'associer à d'autres connectivites (lupus érythémateux diffus, syndrome de Gougerot-Sjögren, myopathie inflammatoire, polyarthrite rhumatoïde...) ; on parle alors de syndrome de chevauchement (SC) (19). La scléromyosite alliant des signes de dermatomyosite et de SSc est le plus fréquent des syndromes de chevauchement (19). La connectivite mixte parfois appelée syndrome de Sharp associe doigts boudinés douloureux, syndrome de Raynaud, polyarthrite, myopathie inflammatoire et Ac anti-U1 RNP (19). Deux tiers des patients sclérodermiques présentent un syndrome sec. Cependant, un syndrome de Gougerot-Sjögren n'est identifié que dans environ 17% des cas (19).

#### **I.4- Manifestations cliniques**

##### **I.4.1- Atteinte cutanée**



Figure 3 : « doigts boudinés » (collection de Médecine Interne A Limoges)

-La sclérose : à la phase précoce, la main et les doigts sont œdématiés avec un aspect boudiné limitant les amplitudes des mouvements des articulations métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales (figure 3) (20). A la phase scléreuse, les zones œdémateuses se transforment en plaques où la peau est épaissie, indurée et luisante avec une disparition des dermatoglyphes. La peau adhère au plan profond notamment au niveau des faces dorsales des phalanges ce qui est à l'origine de l'aspect de doigts « en griffe » typiques de la sclérodactylie (Figure 4) (21) ; les mouvements deviennent limités, les articulations sont fixées en flexion (signe de la prière) (figure 5).



Figure 4 : Sclérodactylie (collection Médecine Interne A Limoges)



Figure 5 : Mains en griffe et dépigmentation chez une patiente sclérodermique (20)

La sclérose peut également gagner les poignets et les avant-bras. Il existe une dystrophie unguéale, une diminution de la sudation et une disparition progressive des poils. Les rides du front disparaissent et la rétraction palpébrale donne un éclat particulier au regard. L'ouverture de la bouche est progressivement limitée. Au cours des SSc cutanées diffuses, la sclérose s'étend sur le décolleté, le tronc, l'abdomen, la racine des membres. La peau est tendue, brillante avec disparition du pli cutané et gêne à la mobilité respiratoire (22). Elle est évaluée par le score de Rodnan (figure 6) (20).

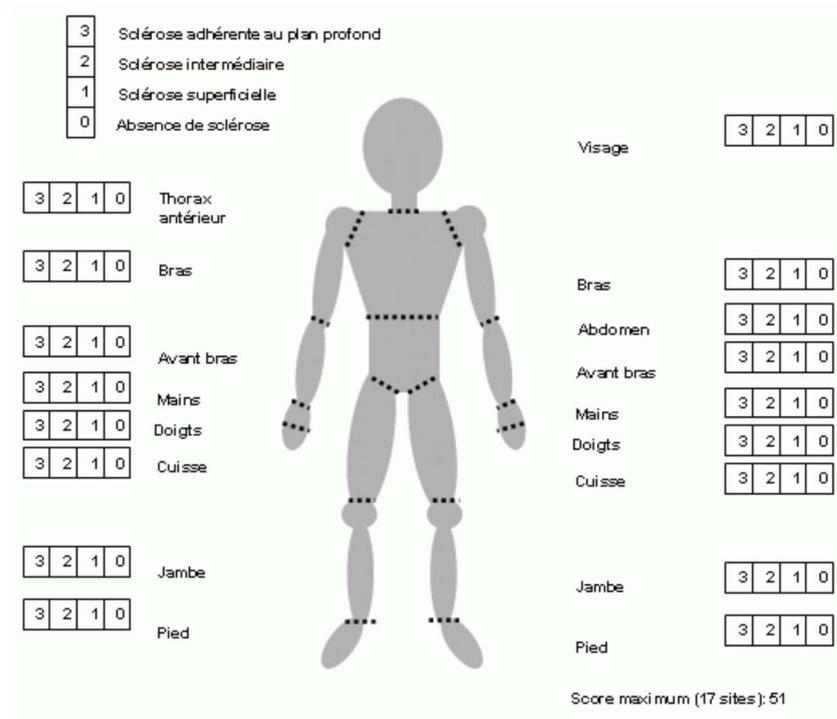


Figure 6 : score de Rodnan général (20)

-Le phénomène de Raynaud s'observe dans 95 % des cas et peut précéder les autres signes de plusieurs mois ou années (23). C'est la première expression de l'altération vasculaire endothéliale. Ce phénomène est caractérisé par la succession de 3 phases : une phase blanche qui correspond à l'ischémie, une phase bleue correspondant à la stase vasculaire puis une phase rouge liée à la vasodilatation réactionnelle. Il est bilatéral et peut toucher tous les doigts, y compris les pouces, les orteils, le nez et les oreilles. A ce stade, on peut observer des mégacapillaires (Figure 7) ainsi que des zones de raréfaction capillaire avec des plages avasculaires (Figure 8) en capillaroscopie péri-unguéale.



Figure 7 : Mégacapillaires visibles à œil nu (Photothèque médecine interne A)

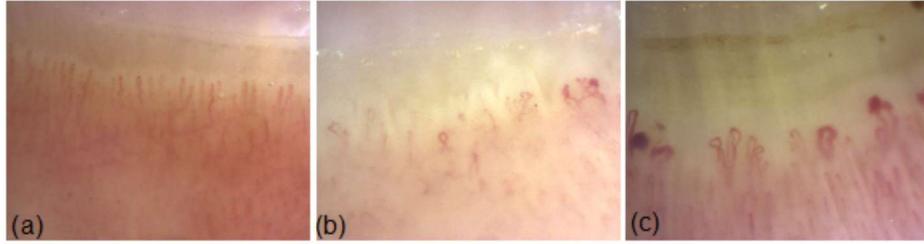


Figure 8 (a): capillaroscopie normale, (b): rarefaction capillaire, (c): megacapillaires  
Collection d'images CTCV

Le phénomène de Raynaud de la SSc se complique facilement de troubles trophiques (23). Ils sont très fréquents et concernent plus de la moitié des patients au cours de l'évolution de la maladie (24). 15 à 25 % des patients ont des ulcères digitaux (UD) actifs et 35 à 50 % feront un UD au cours de leur maladie (25). Ces UD sont de taille variable parfois fibrineux, nécrotiques voir surinfectés (figure 9). Les petits ulcères peuvent être masqués par une hyperkératose. Des petites cicatrices sous forme de dépressions cupuliformes millimétriques permettent un diagnostic rétrospectif. Leur physiopathologie est complexe associant divers mécanismes. L'ischémie liée au remodelage artériolaire et au spasme artériel constitue un facteur de risque de survenue d'UD. S'y associent des facteurs mécaniques tels que les microtraumatismes, la tension cutanée et la fistulisation des calcinose sous-cutanées.



Figure 9 : ulcère digital nécrotique et surinfecté (collection médecine interne A)

-Les calcinose sous-cutanées sont fréquentes, en particulier à la face palmaire des doigts dans 10 à 30 % des cas (26). Elles surviennent plus fréquemment au niveau de la pulpe de la dernière phalange et entraînent des déformations avec, parfois un aspect blanchâtre. Une extrusion de ces lésions peut se produire sous forme de pâte blanchâtre ou de petits cailloux (26). Le volume peut être considérable, parfois pseudo-tumoral (22). Elles peuvent également se compliquer ou se révéler par une poussée inflammatoire douloureuse, un pseudo-paranais ou encore une ulcération avec élimination d'une bouillie blanchâtre (figure 10).



Figure 10 : calcinose sous-cutanée (collection médecine interne A)

-Les troubles pigmentaires sont surtout présents sur la peau scléreuse sous forme de mélanodermie diffuse ou de plaques pigmentées (26). Les dépigmentations peuvent être initialement pseudofolliculaires en confettis puis en plages (26) (figure 5).

-Les télangiectasies sont arrondies, localisées au visage mais aussi aux mains et sur la muqueuse buccale ; elles sont la conséquence d'anomalies vasculaires (26).

#### **I.4.2- Atteinte pulmonaire**

-L'atteinte fibrosante pulmonaire correspond à une pneumopathie interstitielle diffuse. Elle est souvent asymptomatique au début et l'auscultation révèle des crépitations des bases. Le diagnostic se fait sur les signes radiologiques et l'altération des épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR). La tomodensitométrie (TDM) thoracique montre des hyperdensités en verre dépoli, des opacités réticulées, un aspect en rayon de miel et des bronchectasies de traction (Figure 11). Aux EFR, on note une diminution des capacités pulmonaires (capacité pulmonaire totale <80% et capacité vitale forcée <75%) et une altération de la diffusion du monoxyde de carbone (un DLCO <60% est un élément de mauvais pronostic) (27).

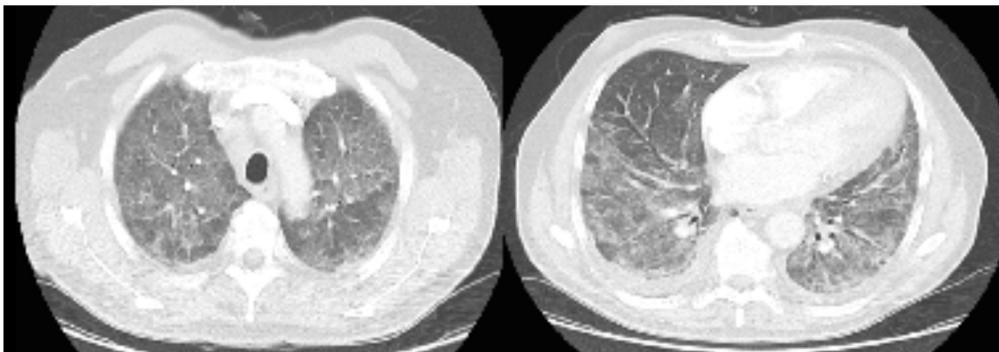


Figure 11 : fibrose pulmonaire. Photothèque MIA.

-L'hypertension artérielle pulmonaire est une complication grave de la SSc, touchant environ 10% des patients. Elle est l'une des principales causes de décès liés à la sclérodermie et représente 26 à 30% des décès (28). La survie de patients sclérodermiques avec une HTAP est de 50% à 2 ans et de 10% à 5 ans (29). Le symptôme révélateur est la dyspnée d'effort mais il survient cependant tardivement pour

des HTAP de grade III ou IV dont le pronostic reste sombre malgré les récentes avancées thérapeutiques (combinaison d'anti-endothéline, prostacyclines et des inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5). Les symptômes peuvent se compléter par un éclat de B2 au foyer pulmonaire, des douleurs thoraciques angineuses, des lipothymies voire des syncopes à l'effort ou des hémoptysies. Un dépistage annuel par échographie cardiaque transthoracique (ETT) couplée à des EFR avec étude de la diffusion est recommandé chez tous les patients sclérodermiques. L'ETT permet d'avoir une estimation de la Pression Artérielle Pulmonaire (PAP) systolique lors de la présence d'une fuite tricuspide. La sensibilité et la spécificité de l'échographie cardiaque dans la recherche d'une HTAP n'étant pas optimale, la confirmation diagnostique se fait grâce au cathétérisme cardiaque droit qui permet d'évaluer la PAP moyenne et d'en préciser le mécanisme pré ou post capillaire (27,30).

#### **I.4.3- Atteinte cardiaque**

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

- L'atteinte cardiaque primitive est liée aux troubles vasculaires et notamment due aux phénomènes d'ischémie-reperfusion, conduisant à des lésions de fibrose « patchy ». On trouve ainsi des anomalies myocardiques, des dysfonctions ventriculaires droite ou gauche, notamment diastolique (31). Les épanchements péricardiques, souvent asymptomatiques et de faible abondance, sont communs (31). Des troubles de la conduction à type de bloc auriculoventriculaire sont liés au processus fibrotique. Les patients présentent également des troubles du rythme, avec détection d'extrasystoles ventriculaires, de tachycardie supra-ventriculaire voire de tachycardie ventriculaire non soutenue (31).

- L'atteinte cardiaque secondaire est liée à la présence d'une HTAP ou d'une fibrose pulmonaire, entraînant une dilatation des cavités droites et une altération de la fonction ventriculaire droite. La survenue de crise rénale via l'hypertension artérielle retentit sur le cœur, causant une cardiomyopathie hypertrophique (27).

#### **I.4.4- Atteinte digestive (27)**

L'atteinte digestive est fréquente et peut toucher tout le tube digestif. Elle est parfois responsable d'une dénutrition importante chez les patients sclérodermiques.

-L'œsophage est la portion la plus généralement touchée. Le reflux gastro-œsophagien en est le plus fréquent, pouvant se compliquer d'œsophagite voire d'endobrachyoesophage. Les troubles moteurs sont liés à l'hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage. La manométrie œsophagienne et la fibroscopie oeso-gastro-duodenale (FOGD) restent les examens clés du diagnostic. L'atteinte gastrique est marquée par un ralentissement de la vidange gastrique et par l'estomac « pastèque » qui est caractérisé par de nombreuses ectasies vasculaires sous-muqueuses responsables de saignements chroniques (Figure 12).



Figure 12 : estomac pastèque. Photothèque MIA.

-L'atteinte intestinale est représentée par un syndrome de malabsorption, un syndrome de pseudo-obstruction intestinale et la pneumatose kystique intestinale.

-L'atteinte colique est caractérisée par un état de constipation, pouvant se compliquer de syndrome occlusif sur fécalomes.

-L'atteinte ano-rectale se traduit par une incontinence fécale et la présence de prolapsus rectal.

#### **I.4.5- Atteinte rénale**

La crise rénale aigue sclérodermique se définit par la survenue d'une hypertension artérielle (HTA) maligne associée à une insuffisance rénale aigue rapidement progressive et une oligurie. Les facteurs prédictifs de survenue sont (32) :

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

Le pronostic de la crise rénale sclérodermique a été très nettement amélioré par l'utilisation des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) (32,33). Cependant, la mortalité associée à cette manifestation reste élevée et estimée de 15 à 50 % selon les études. L'objectif du traitement est le contrôle rapide de la pression artérielle. Il repose sur les IEC, mais une épuration extrarénale, transitoire ou non, est quelquefois nécessaire. L'intérêt des inhibiteurs de l'endothéline-1 est actuellement à l'étude dans cette indication mais n'a pas encore montré de franche efficacité (33).

#### **I.4.6- Atteinte rhumatologique**

Les manifestations ostéoarticulaires sont fréquentes au cours de la SSc. Plus de la moitié des patients rapportent une atteinte articulaire (34). Elle se caractérise par des arthralgies, un tableau d'oligo- ou de polyarthrites parfois associées à une raideur des mains. Des synovites sont également

possibles. Les articulations préférentiellement touchées sont les métacarpo-phalangiennes, interphalangiennes distales et proximales des mains, les poignets et les chevilles. Radiologiquement, on observe des érosions et des pincements articulaires (34). L'atteinte des structures périarticulaires est responsable de rétractions en flexion des doigts et de ténosynovites (Figure 5) (34). L'atteinte osseuse est marquée par le risque de résorption et d'acro-ostéolyse, notamment au niveau de la dernière phalange digitale (figure 13) (34).



Figure 13 : acro-ostéolyse avec résorption de la houppe des phalanges.  
Collection médecine interne A.

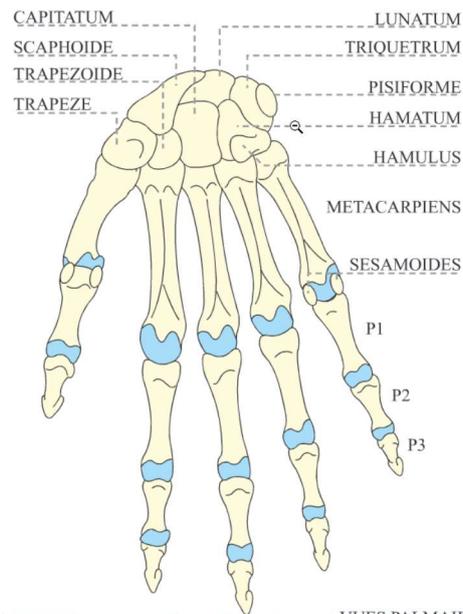
Une atteinte musculaire avec myalgie et élévation des enzymes musculaires est possible au cours de la SSc. Cependant, il faut se méfier d'un syndrome de chevauchement comprenant une polymyosite associée (34). L'atteinte tendineuse est responsable de frottements ou « crissements tendineux ». Elle est un critère de gravité dans les formes diffuses (26).

## **I.5- Main et Sclérodémie**

### **I.5.1-Anatomie de la main (35)**

La main est l'organe effecteur de l'homme. Le pouce, opposable aux autres doigts, apporte la fonction de préhension ce qui permet un apport majeur dans la vie quotidienne. La main est un organe essentiel du fait de ses capacités motrices, sensorielles (le toucher) et de communication de l'homme avec son entourage. Située à l'extrémité terminale du membre supérieur, elle est reliée à celui-ci par le poignet. Elle se termine par les cinq doigts, numérotés de I à V du plus latéral au plus médial (pouce, index, majeur, annulaire et auriculaire).

La main osseuse comprend les os du carpe, les métacarpes et les phalanges. Le carpe est formé de deux rangées de quatre os. De dehors en dedans, la rangée proximale comporte le scaphoïde, le lunatum, le triquetrum et le pisiforme ; la rangée distale comporte le trapèze, le trapézoïde, le capitatum et l'hamatum. Suivent les métacarpes auxquels sont reliées les phalanges. Chaque doigt est formé de trois phalanges, à l'exception du pouce qui n'en compte que deux (Figure 14). Ainsi, la main est formée d'arches : cinq arches longitudinales et une arche transversale. Son axe principal est le 3ème doigt.



**Figure 14 : os de la main**  
 Caix P, Anatomie descriptive du membre supérieur

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

La première comprend :

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

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

- à la face palmaire, les tendons du fléchisseur radial du carpe, du long palmaire, du fléchisseur ulnaire du carpe, des fléchisseurs superficiels et profonds des doigts et du long fléchisseur du pouce ;
  - à la face dorsale, les tendons du long extenseur radial du carpe, du court extenseur radial du carpe, de l'extenseur ulnaire du carpe, du long abducteur du pouce, de l'extenseur des doigts, de l'extenseur du petit doigt, de l'extenseur du pouce, du court extenseur du pouce et de l'extenseur de l'index.
- Ces muscles sont utilisés pour les mouvements forts et grossiers. Une gaine synoviale entoure les tendons au niveau palmaire et digital.

L'innervation de la main est assurée par le nerf médian, le nerf ulnaire et la branche superficielle du nerf radial. Le nerf médian innerve principalement la face palmaire des 3 premiers doigts ; la face dorsale étant innervée par le nerf radial. Le nerf ulnaire innerve la partie latérale de la main (Figure 15).

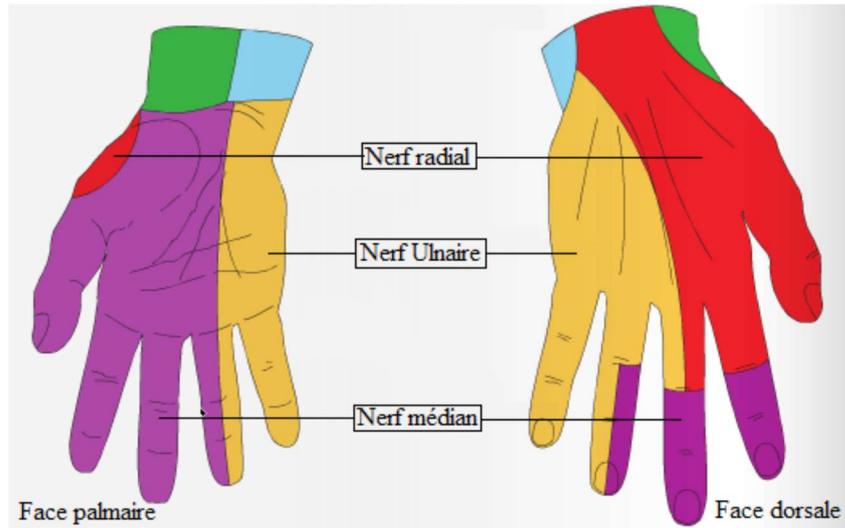


Figure 15 : innervation de la main  
 Caix P, Anatomie descriptive du membre supérieur

La vascularisation provient de l'artère ulnaire à la face médiale et de l'artère radiale à la face latérale. L'union de leurs branches sous formes d'arcades forme un système complexe d'anastomoses permettant la vascularisation de la main (Figure 16).

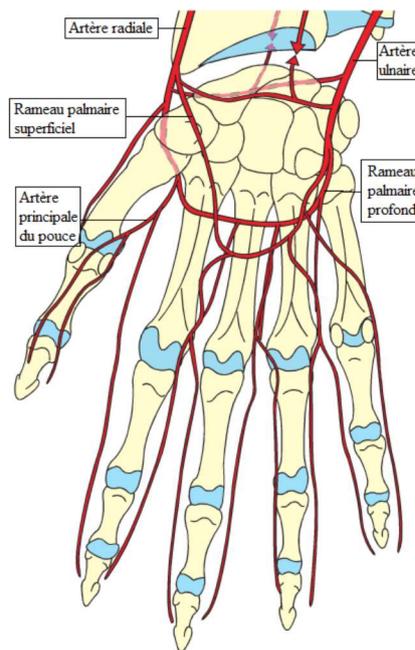


Figure 16 : vascularisation de la main  
 Caix P, Anatomie descriptive du membre supérieur

## **I.5.2-Fonctions de la main**

### **I.5.2.1- La préhension**

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

- Une indépendance des mouvements du pouce et de l'index entre eux et en relation avec les autres doigts,
- Des mouvements des doigts et du poignet s'effectuant de façon indépendante par rapport à la position des segments du bras,
- De mouvements indépendants des articulations interphalangiennes et métacarpo-phalangiennes (36).

Les mouvements de préhension ne sont pas seulement déterminés par la forme de l'objet mais aussi par le but de l'action. Ainsi, Napier a décrit un aspect dynamique et fonctionnel de la préhension au moyen de deux facteurs de base : la force et la finesse. Dans la préhension de force, l'objet est serré contre la paume de la main comme dans un étau pour permettre le déploiement de la force par les doigts et le pouce. Dans la préhension de précision, l'objet est manipulé entre le pouce et les doigts de façon habillée sans l'implication de la paume (mouvements d'opposition) (Figure 17) (37).

Les différentes prises existantes sont :

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

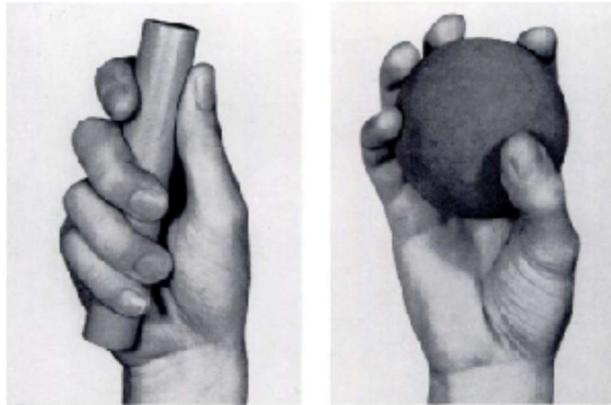


Figure 17 : Prehension de force et prehension de precision  
D'après Napier *et al.*, J Bone Joint Surg, 1956

### **I.5.2.1- Les autres fonctions**

Le toucher est l'un des 5 sens. Il permet de percevoir les frottements, pressions, et autres déformations qui s'exercent sur l'enveloppe corporelle. A travers la main dotée de nombreux récepteurs à l'extrémité des doigts, on peut ainsi apprécier la forme, la texture et la consistance d'un objet simplement en le tenant. La main est également un outil de communication. La gestuelle de la main et des doigts constitue un véritable langage. Elle permet de suppléer la perte d'autres sens. Cela prend tout son sens dans le langage des signes, utilisé par les sourds-muets. L'aveugle utilise également sa main dans la communication, notamment à travers la lecture du braille.

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

### **I.5.3- La main dans la sclérodermie**

La main est responsable de 75% du handicap global au cours de la SSc (26). Par ailleurs, 90% des patients rapportent une gêne fonctionnelle de la main (38). L'atteinte de la main dans la SSc est liée à l'association de l'atteinte cutanée, de l'atteinte ostéoarticulaire et de la vasculopathie *via* le phénomène de Raynaud et les ulcères digitaux.

On distingue trois phases d'évolution :

**-une phase œdémateuse** précoce. Elle associe des doigts boudinés à la survenue du phénomène de Raynaud. S'y ajoutent régulièrement des arthralgies et des crissements tendineux. A ce stade, on constate une limitation des amplitudes articulaires des métacarpo-phalangiennes (MCP) et des interphalangiennes proximales (IPP). Les douleurs liées au phénomène de Raynaud entraînent une limitation de l'utilisation et de la fonction de la main (Figure 18a);

**-une phase scléreuse**. La peau est épaissie et indurée. On observe alors l'aspect en griffe des mains (Figure 5). Il s'agit d'une attitude en flexion des MCP associée à un défaut d'extension des IPP et interphalangiennes distales (IPD) ainsi qu'à une adduction et flexion du pouce. Il existe également une limitation de la mobilité du poignet (Figure 18b);

**-une phase atrophique**. La peau s'atrophie majorant les déformations en griffe. La limitation du poignet s'accroît, tant en flexion-extension qu'en pronosupination. Les UD au stade de surinfection et d'auto-amputation contribuent aux douleurs et au handicap (26).



Figure 18 A. forme scléreuse et B. scléreuse de la main dans la sclérodermie

Photothèque MIA

### **1.5.3.1- Handicap lié à la main**

L'atteinte de la main dans la sclérodermie est extrêmement fréquente et handicape les patients dans leurs activités quotidiennes notamment certains actes de la vie courante comme manipuler des objets (61%), effectuer des travaux manuels précis (44%) ou encore écrire (38.9%).

Les relations sociales diverses notamment amicales ou amoureuses sont souvent altérées (39).

La dépression est un symptôme fréquent chez les patients sclérodermiques avec une prévalence estimée entre 36 et 65% (40). 62% des patients se plaignent de douleurs d'intensité modérée (41). Le Scleroderma Health Assessment Questionnaire (sHAQ) mesure le handicap global. Il est adapté d'un score validé dans la polyarthrite rhumatoïde et a par la suite été validé dans la SSc. Une étude américaine de 2005 retrouvait un score médian pour le HAQ à 0,9, indiquant une invalidité modérée et les patients estimaient leur qualité de vie à 62 sur une échelle de 0 à 100 (42).

Le retentissement professionnel est également important. Une étude Italienne de 2021 retrouvait que 72.6% de patients avec une atteinte de la main avaient perdu leur travail ou avaient dû changer de travail du fait de la SSc (39). Ils rapportaient également une diminution de la productivité du fait des limitations physiques.

### **1.5.3.2- Prise en charge thérapeutique de la main sclérodermique**

#### **1.5.3.2.1- Prise en charge pharmacologique**

Les inhibiteurs calciques sont un des traitements essentiels, permettant de réduire la fréquence et la sévérité du phénomène de Raynaud et de réduire le risque de survenue d'UD (43). La prostacycline intraveineuse est également un traitement de choix pour le phénomène de Raynaud (26). La prise en charge des UD relève de soins locaux adaptés associés à des traitements généraux tel

que le Bosentan (antagoniste des récepteurs de l'endothéline 1) qui est approuvé dans la prévention des récurrences des UD (44). Le Sildenafil (inhibiteur de la phosphodiesterase V) accélérerait la guérison des UD dans des études non contrôlées (45).

Dans les formes cutanées diffuses précoces, le Méthotrexate améliore le score cutané (46). D'autres traitements, tels que le Cyclophosphamide, le Mycophenolate mofetil ou la transplantation de cellules souches peuvent être utilisés pour traiter l'atteinte cutanée en fonction du score de Rodnan (47). Les arthralgies et ténosynovites peuvent être traitées par anti-inflammatoires non stéroïdiens, Méthotrexate, Hydroxychloroquine, Rituximab ou encore Tocilizumab (47). La prednisone peut également être proposée dans certains cas mais avec une grande prudence et seulement à faible posologie (inférieure à 15 mg/j) afin de prévenir la survenue de crise rénale. En cas d'efficacité partielle ou d'inefficacité, le Méthotrexate peut alors être ajouté. Il existe désormais de nouvelles molécules à l'essai comme les anti-JAK mais dont l'efficacité n'est pas prouvée (47). Dans le cas d'une myopathie inflammatoire prouvée histologiquement, des corticoïdes à plus fortes doses peuvent être prescrits mais doivent être associés à d'autres immunosuppresseurs.

Bien que de nombreux traitements aient été rapportés dans des cas cliniques ou de faibles séries tel que le thiosulfate de sodium intra-lésionnel, aucun n'a fait la preuve de sa réelle efficacité dans le traitement des calcinose sous-cutanées (48).

La prise en charge des rétractions n'est accessible à aucune thérapeutique médicamenteuse et repose sur la rééducation fonctionnelle voir parfois à la chirurgie (49).

Enfin, en cas de syndrome du canal carpien, des infiltrations locales peuvent améliorer la gêne occasionnée. Si cela est insuffisant, il est possible de recourir à la chirurgie (26).

Le traitement antalgique garde une place importante dans la prise en charge des patients sclérodermiques. En effet, 62% des patients se plaignent de douleurs d'intensité modérée (41). Le traitement antalgique proposé n'est pas spécifique de la SSc et repose sur un traitement classique en s'aidant de l'intensité douloureuse afin de proposer un traitement selon les trois paliers antalgiques de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS).

#### **1.5.3.2.2- Prise en charge non pharmacologique**

Une part importante de la prise en charge de l'atteinte de la main liée à la SSc repose sur la rééducation fonctionnelle. La kinésithérapie dans la SSc repose sur un programme personnalisé visant à entretenir les amplitudes articulaires, à améliorer la force musculaire, à diminuer les douleurs et à prévenir l'enraidissement (50). Une étude de 2021 par Waszczykowski *et al.* étudiait l'efficacité des techniques de rééducation par un kinésithérapeute comparativement à de l'auto-rééducation dans l'amélioration des fonctionnalités de la main ainsi que de la douleur dans la SSc (51). Cette étude objective un apport de la kinésithérapie réalisée par un professionnel de santé tous les 3 à 6 mois.

Ainsi, le travail des amplitudes articulaires est bénéfique. Des programmes d'auto-étirements des doigts, en association ou non à des séances de kinésithérapie, permettent une amélioration des amplitudes articulaires mais également des scores de qualité de vie (51,52). Au niveau buccal, les exercices d'étirement, de mouvements buccaux exagérés et les exercices oraux augmentent l'ouverture buccale et améliorent les aptitudes à parler et manger (53). Les massages en combinaison avec les manipulations articulaires apportent un bénéfice dans la fermeture du poing, la fonctionnalité de la main mesurée par le score de la main de Cochin et la qualité de vie évaluée par le HAQ (54). Les programmes de rééducation généraux montrent également une amélioration de la mobilité de la main mesurée par le test HAMIS et de la qualité de vie appréhendée par le SF-36 (55). Ces programmes réduisent l'impact social de la maladie, tant au niveau familial que professionnel, et améliorent les

activités de la vie quotidienne (56). Enfin, les limitations articulaires sont en partie responsables de dépression et il a été montré que les programmes d'auto-exercices diminuent la fatigue et la dépression chez les patients sclérodermiques (57). Dans la SSc, les orthèses sont prescrites à visée antalgique et afin de prévenir les rétractions liées à la sclérose cutanée. Elles doivent cependant être utilisées avec précaution du fait du risque de lésion cutanée par friction. Les orthèses statiques globales de repos permettent de lutter contre la rétraction en fermeture de la main. Elles sont préférentiellement portées la nuit. Les orthèses dynamiques d'extension des doigts luttent contre l'enraidissement des doigts. Cependant, elles ne permettent pas d'améliorer l'amplitude articulaire des IPP (53). Enfin, les orthèses de flexion digitale sont prescrites en cas de limitation d'amplitude de flexion digitale (50).

### **1.5.3.3- Quelques scores d'évaluation**

#### **1.5.3.3.1- Score de Rodnan (Figure 6)**

Le score de Rodnan a pour but d'évaluer l'extension de l'atteinte cutanée. Il apprécie l'épaississement cutané dans dix-sept zones différentes du corps : les doigts, les mains, les avant-bras, les bras, les cuisses, les jambes et les pieds de façon bilatérale et le visage, le thorax antérieur et l'abdomen. L'atteinte cutanée est cotée de 0 à 3 : 0 correspond à l'absence de sclérose, 1 à une sclérose superficielle, 2 à une sclérose intermédiaire et 3 à une sclérose adhérente au plan profond. Un chiffre est attribué à chaque zone évaluée et le score de Rodnan est la somme de chaque atteinte (figure 6). Le score minimal est de 0, le score maximal de 51.

#### **1.5.3.3.2- Score de la main de Cochin (Annexe 5)**

Bien que mis au point dans la polyarthrite rhumatoïde, l'indice fonctionnel de la main de Cochin a démontré sa validité dans la SSc (26,58). Il s'agit d'un auto-questionnaire évaluant, en 18 items, les capacités de la main dans la cuisine, pour s'habiller, pour faire sa toilette, au bureau et dans diverses activités de la vie quotidienne. Chaque question est cotée de 0 (sans difficultés) à 5 (impossible). Le score maximal varie de 0 à 90 (Annexe 5). Le score de la main de Cochin est corrélé à la mobilité de la main et du poignet, à l'incapacité fonctionnelle globale mesurée par le score HAQ et au handicap global (58). L'incapacité fonctionnelle de la main de Cochin explique 75 % de l'incapacité fonctionnelle globale mesurée par le score HAQ (58). Le score est plus élevé chez les patients ayant des UD (59), chez ceux qui sont en arrêt de travail ou en invalidité (60). Il est amélioré par la prise en charge rééducative.

#### **1.5.3.3.3- Score sHAQ (Annexe 6)**

Le score HAQ (Health Assessment Questionnaire) a été créé pour mesurer les capacités fonctionnelles dans les pathologies rhumatologiques et mesure le handicap global. Il est utilisé dans la SSc depuis les années 1990, il a été modifié et valide pour cette pathologie en 1997 (sHAQ) (61). Il s'agit d'un auto-questionnaire évaluant les capacités fonctionnelles dans différentes activités de la vie quotidienne : s'habiller, se lever, les repas, la marche, l'hygiène, la capacité à attraper un objet, la préhension et autres activités. Ces 8 items sont cotés de 0 à 3 : 0 correspond à « sans aucune difficulté », 1 à « quelques difficultés », 2 à « beaucoup de difficultés », 3 à « incapable de le faire ». Le score le plus élevé de chaque catégorie détermine le score de cette catégorie. Le score final est obtenu en additionnant le score de chaque catégorie et en le divisant par le nombre de catégories complétées. S'y ajoute une échelle visuelle analogique évaluant la gêne occasionnée par les symptômes spécifiques de la SSc durant les 8 jours précédents : le phénomène de Raynaud, les ulcères digitaux, l'atteinte digestive, l'atteinte pulmonaire et la gêne générale. Cette échelle est matérialisée par une ligne de 15 cm, convertie secondairement en échelle de 0 à 3 (1 cm = 0,2 points) (Annexe 6). Le score sHAQ possède une bonne reproductibilité et est corrélé à l'activité de la maladie (61,62). Il est corrélé à

l'atteinte cutanée, cardiaque, rénale et a l'atteinte rhumatologique (61). Le score est élevé en présence d'ulcères digitaux (59), de frictions tendineuses (63), d'un score de Rodnan élevé et d'un statut nutritionnel altéré. Les patients en arrêt de travail ou en invalidité rapportent des scores élevés (60). En revanche, le score est amélioré en présence d'aides humaines ou techniques (64).

#### **1.5.3.3.4- Score de Kapandji (Annexe 7)**

Le score fonctionnel de Kapandji a été validé en 1986 (66) et mesure l'opposition du pouce par rapport aux autres doigts de la main. L'opposition peut se coter de 0 à 10 avec commençant le parcours de la pulpe du pouce sur la face externe de l'index, puis sur la pulpe des quatre autres doigts, pour finir par suivre la face palmaire de l'auriculaire jusqu'au pli palmaire inférieur soit une cotation. Il est parfois utilisé dans la sclérodémie afin de déterminer s'il existe une limitation de l'opposition du pouce (59).

Tous ces scores sont utiles à l'évaluation fonctionnelle des patients atteints de sclérodémie mais il s'agit de scores généraux qui ne comparent pas la fonctionnalité des 2 mains entre elles. Nous formulons l'hypothèse d'une différence de limitations d'amplitudes entre la main dominante (plus sollicitée) et la main controlatérale, l'enjeu ultérieur étant en conséquence une adaptation potentielle des programmes de kinésithérapie et d'auto-exercice.

## II- Article original

### **SCLEROHAND : comparaison du handicap fonctionnel entre la main dominante et la main controlatérale dans la sclérodémie systémique, une cohorte descriptive monocentrique.**

S.FOURMOND, AL.FAUCHAIS, C.VERDIE-KESSLER, K.LY, P.LACROIX, S.DUMONTEIL, P.BERNARD, S.PALAT

#### **Résumé :**

**Introduction :** L'atteinte de la main dans la sclérodémie systémique cutanée (SSc) est d'une grande variabilité individuelle (fibrose cutanée, syndrome de Raynaud, ulcérations digitales [UD], atteinte articulaire, calcifications). Elle est responsable de 75% du handicap global. Aucune étude à ce jour n'a comparé la fonctionnalité d'une main par rapport à l'autre. L'objectif principal était de comparer les moyennes des limitations d'amplitudes articulaires, entre la main dominante et la main controlatérale au cours du SSc.

**Méthodes :** Nous avons réalisé une étude pilote prospective, descriptive, comparative, et monocentrique entre janvier et avril 2022 dans un centre hospitalier universitaire, concernant des patients avec SSc selon les critères ACR/EULAR. Les limitations d'amplitudes articulaires en mobilisation passive et active, l'angulation d'ouverture de la première commissure et l'échelle de Kapandji, le score de Rodnan limité aux mains, les pressions digitales et l'indice de pression brachiale au doigt (IPBB), le nombre de télangiectasies, de calcifications, d'ulcérations digitales et d'articulations douloureuses ont été évaluées sur chaque main.

**Résultats :** Trente patients ont été inclus. Les limitations articulaires en flexion spontanées étaient en moyenne statistiquement plus importantes au niveau de la main dominante ( $p < 0.0001$ ). Le score de Kapandji était moins élevé au niveau de la main dominante ( $p < 0.001$ ). Le score de Rodnan appliqué aux mains était statistiquement plus élevé au niveau de la main dominante ( $p < 0.001$ ). Les pressions digitales moyennes et les IPBB étaient similaires au niveau des deux mains. Les patients avec articulations douloureuses sur la main dominante étaient plus nombreux (9 vs 5). Les patients ayant des UD sur la main dominante avaient une atteinte plus sévère (2,3 UD vs 1,5 sur la main controlatérale). L'EVA douleur était significativement plus élevée sur la main dominante (19,3/100 sur la main dominante contre 11,7/100 sur la main controlatérale ;  $p = 0.025$ ). Concernant le nombre de télangiectasies, le nombre de calcifications il n'y avait pas de différence entre les 2 mains.

**Conclusion :** Nous retrouvons dans cette étude une sclérose cutanée plus marquée sur la main dominante avec des flexions moyennes et un score de Kapandji significativement plus altérées sur cette main et une même tendance concernant les extensions moyennes. Il n'y a pas d'asymétrie des paramètres vasculaires. Des études à plus grande échelle sont nécessaires pour confirmer ces résultats et en tirer des applications thérapeutiques.

## Introduction

La sclérodermie est une pathologie auto-immune dont la physiopathologie associe des phénomènes inflammatoires, un processus de fibrose tissulaire et une atteinte microvasculaire avec vasoconstriction (1). Ce triple mécanisme entraîne notamment au niveau des mains une grande variabilité interindividuelle des atteintes avec une fibrose cutanée plus ou moins étendue, un syndrome de Raynaud quasi constant mais d'intensité variable pouvant aller jusqu'à la survenue d'ulcérations digitales, une atteinte articulaire et des calcifications cutanées qui sont elles aussi inconstantes et d'intensité variable (72). Les limitations d'amplitudes articulaires résultent de la potentielle combinaison de ces atteintes. Le caractère réductible ou fixé de ces limitations va conditionner le pronostic fonctionnel. On définit par ailleurs le flessum comme étant la perte de mobilité d'une articulation qui s'enraidit en flexion. On parle de flessum réductible lorsqu'avec l'aide d'une tierce personne, la mobilisation passive de l'articulation permet de diminuer cet enraidissement et ainsi d'obtenir une meilleure extension. Dans le cas contraire, on parle de flessum irréductible. L'atteinte de la main est responsable de 75% du handicap global au cours de la sclérodermie (26). L'évaluation globale de ce handicap repose sur des scores fonctionnels validés dans la sclérodermie et l'évaluation clinique des limitations d'amplitude articulaire et de leur potentielle réductibilité. En cas de limitation, il faut donc évaluer le niveau de fibrose cutanée, le syndrome de Raynaud et ses complications, la recherche d'articulations douloureuses avec ou sans synovite, la présence de calcifications. La prise en charge des répercussions fonctionnelles repose sur le traitement spécifique de chacune de ces atteintes en association à une kinésithérapie active via l'apprentissage par le patient d'auto-exercices de mobilisation des articulations voire des séances de kinésithérapie qui nécessitent de définir un programme personnalisé visant à entretenir les amplitudes articulaires, à améliorer la force musculaire et à prévenir l'enraidissement (50,51,52).

Différents scores ont été développés ces dernières années pour évaluer l'atteinte fonctionnelle de la main au cours de la SSc. Le score de la main de Cochin est un auto-questionnaire évaluant, en 18 items, les capacités de la main dans la cuisine, pour s'habiller, pour faire sa toilette, au bureau et dans diverses activités de la vie quotidienne. Chaque question est cotée de 0 (sans difficultés) à 5 (impossible). Le score maximal varie de 0 à 90. Le score de la main de Cochin est corrélé à la mobilité de la main et du poignet, à l'incapacité fonctionnelle globale mesurée par le score HAQ et au handicap global (58). Le score HAQ (Health Assessment Questionnaire) a été créé pour mesurer les capacités fonctionnelles dans les pathologies rhumatologiques et mesurer le handicap global. Il est utilisé dans la SSc depuis les années 1990, il a été modifié et validé pour cette pathologie en 1997 (sHAQ) (61). Il s'agit d'un auto-questionnaire évaluant les capacités fonctionnelles dans différentes activités de la vie quotidienne : s'habiller, se lever, les repas, la marche, l'hygiène, la capacité à attraper un objet, la préhension et autres activités. Ces 8 items sont cotés de 0 à 3 : 0 correspond à « sans aucune difficulté », 1 à « quelques difficultés », 2 à « beaucoup de difficultés », 3 à « incapable de le faire ». Le score le plus élevé de chaque catégorie détermine le score de cette catégorie. Le score final est obtenu en additionnant le score de chaque catégorie et en le divisant par le nombre de catégories complétées. S'y ajoute une échelle visuelle analogique (EVA) évaluant la gêne occasionnée par les symptômes spécifiques de la SSc durant les 8 jours précédents : le phénomène de Raynaud, les ulcères digitaux, l'atteinte digestive, l'atteinte pulmonaire et la gêne générale. Cette échelle est matérialisée par une ligne de 15 cm, convertie secondairement en échelle de 0 à 3 (1 cm = 0,2 points).

Aucune étude à ce jour n'a comparé la fonctionnalité d'une main par rapport à l'autre, les scores validés étant des scores globaux. L'hypothèse formulée dans cette étude est qu'il y aurait une différence de limitations d'amplitudes de la main dominante (plus sollicitée) par rapport à la main controlatérale, l'enjeu ultérieur étant une adaptation des programmes de kinésithérapie et d'auto-exercice. La main dominante est définie comme celle utilisée de façon préférentielle lors de la majorité de tâches de motricité fine et lors des préhensions au quotidien y compris pour les patients ambidextres, c'est-à-dire aussi habiles avec une main que l'autre.

Dans cette étude nous formulons l'hypothèse qu'il existe une différence de répercussion fonctionnelle entre la main dominante et la main controlatérale chez le patient sclérodermique.

## **Matériel et méthodes**

Nous avons réalisé une étude pilote prospective, descriptive, comparative et monocentrique entre janvier et avril 2022 au CHU de Limoges. Cette étude a été promue par le Centre Hospitalier Universitaire de Limoges (NCT05171114).

Pour être inclus dans l'étude, les patients devaient avoir 18 ans ou plus, avoir une sclérodermie cutanée diffuse ou cutanée limitée diagnostiquée selon les nouveaux critères ACR/EULAR (annexe 4).

Les critères de non inclusion étaient le fait de présenter un syndrome de chevauchement type Sharp ou scléromyosite, une autre maladie auto-immune, un antécédent de chirurgie ou traumatisme de la main avec séquelle fonctionnelle avérée, une maladie de Dupuytren ou encore des synovites au niveau des doigts.

Les patients de la file active du service de Médecine Interne A du CHU de Limoges répondant aux critères d'inclusions se sont vus proposer l'étude par téléphone. Sans données sur le sujet dans la littérature, il a été décidé de manière arbitraire d'inclure une cohorte de 30 patients. Les 30 premiers patients souhaitant participer ont eu un rendez-vous fixé sur une plage de consultation dédiée. Lors de cette visite, une note d'information leur a été donnée, et leur consentement écrit, libre et éclairé a été recueilli. A la fin de cette visite unique, l'étude était terminée pour le patient.

Deux groupes ont été constitués en fonction du score de la main de Cochin des patients (annexe 5). Le seuil discriminant de main de Cochin choisi pour constituer les groupes était 16. Ce seuil correspond à la moyenne du score de main de Cochin de la cohorte dans l'étude de validation de ce score chez les patients sclérodermiques (58).

La fonctionnalité des 2 mains a été évaluée par un questionnaire comportant les scores de la main de Cochin et sHAQ (annexe 5 et 6). Nous avons également recueilli à l'aide d'une échelle visuelle analogique (EVA) l'intensité des troubles digestifs, des troubles respiratoires, du syndrome de Raynaud, des douleurs liées aux ulcères digitaux ainsi que la perception que les patients avaient de la gravité de leur maladie. Ce score, pour chaque catégorie, allait de 0 (absence d'intensité des symptômes) à 100 (intensité maximale). Enfin, nous avons recueilli le nombre de calcifications, d'ulcérations digitales, de téléangiectasies et d'articulations douloureuses sur chaque main. L'examen clinique de la main était réalisé en aveugle de la main dominante par l'examineur.

L'objectif principal de cette étude était de décrire les moyennes des limitations d'amplitudes articulaires spontanées et après tentative de réduction, entre la main dominante et la main controlatérale. Les données suivantes ont donc été mesurées sur chaque main :

- **angles de limitations d'amplitudes articulaires** des articulations métacarpo-phalangiennes (MCP), interphalangiennes proximales (IPP) et distales (IPD) des 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup>, 4<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> rayons à l'aide d'un goniomètre de Balthazar (figure 1). Ces mesures ont d'abord été recueillies en mobilisation spontanée active (le patient mobilise son articulation seul) en flexion et extension puis les mesures ont été prises en mobilisation passive (articulations mobilisées par l'examineur) également en flexion et extension. L'intérêt des mesures passives était de s'astreindre des éventuels flessums réductibles dans l'analyse des limitations. Ces mesures ont été faites sans connaissance de la main dominante par l'examineur.

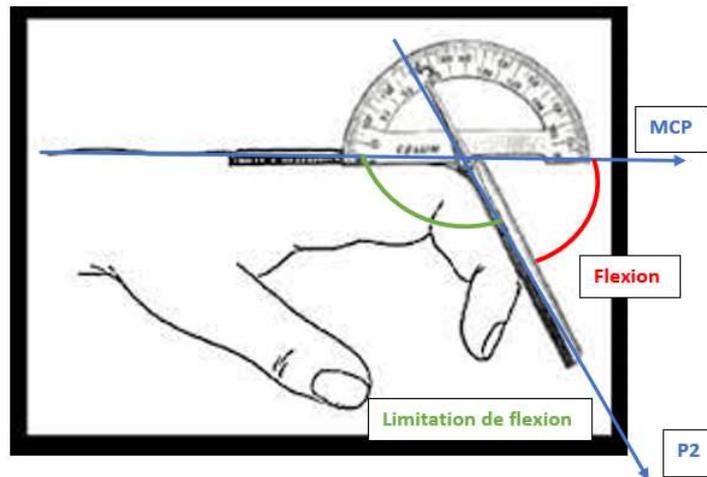


Figure 1 : Goniomètre de balthazar- Mesure des angles de flexion

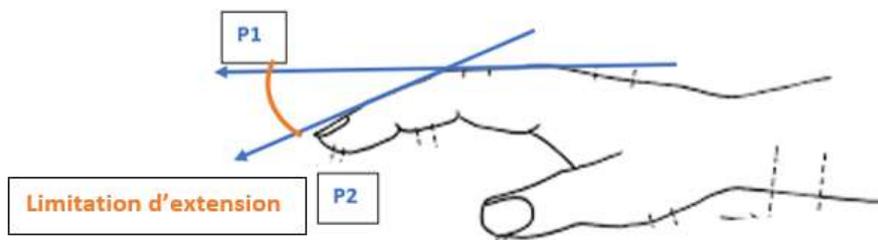


Figure 2 : Mesure des angles en extension

- angulation d'ouverture de la **première commissure sur chaque main**. Une ouverture réduite de la première commissure se situe entre 0 et 30° et peut témoigner d'une fixation pathologique de l'articulation trapézo-métacarpienne.

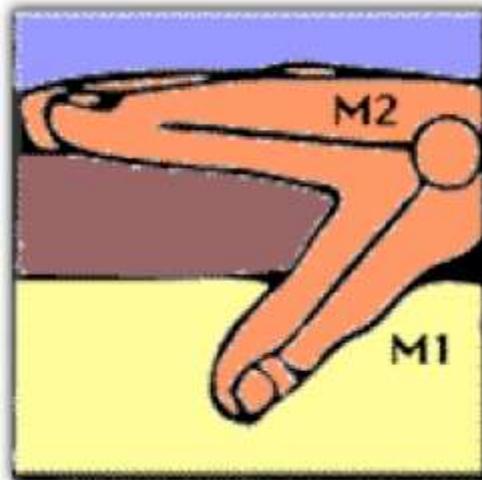


Figure 3 : Mesure goniométrique de la 1<sup>ère</sup> commissure interdigitale

-Le score fonctionnel **de Kapandji** a également été mesuré (66) (Figure 4). Ce score complète la mesure de la première commissure. Il permet de mesurer la capacité d'opposition du pouce. En cas de rétraction de la 1<sup>ère</sup> commissure, le score d'opposition sera donc altéré.

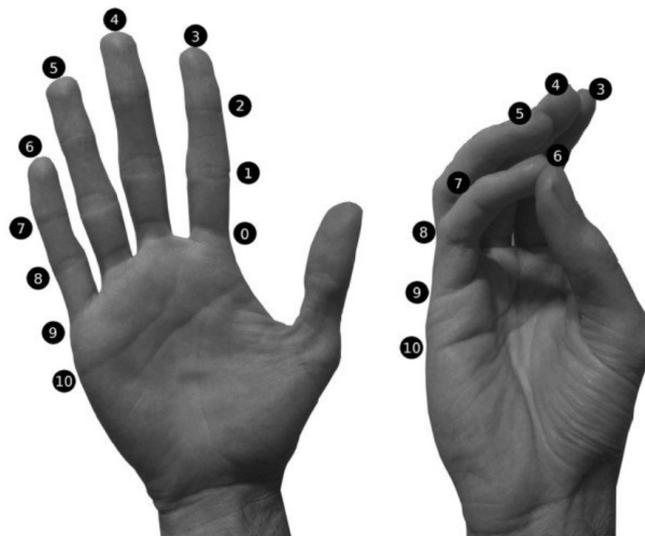


Figure 4 : Score de Kapandji.

0 étant le score obtenu sans opposition du pouce, 10 le score maximal.

#### Objectifs secondaires :

Les données suivantes ont été mesurées sur chaque main et comparées entre la main dominante et la main controlatérale dans chaque groupe :

- afin de comparer la sclérose cutanée digitale sur les 2 mains, en l'absence de score validé, un score dérivé du score de Rodnan a été utilisé. C'est donc un score sur 6 points, répété ici au niveau de chaque main. La notation 0 signifie l'absence de sclérose cutanée, 1 correspond à une sclérose cutanée légère, 2 à une sclérose cutanée modérée et 3 à une sclérose cutanée sévère fixée au plan profond. Pour le score digital cutané, nous appliquons ce score au niveau du dos de la main et de la face d'extension des 5 doigts et additionnons les 2, soit au total un score maximum de 12 points et un minimum de 0.

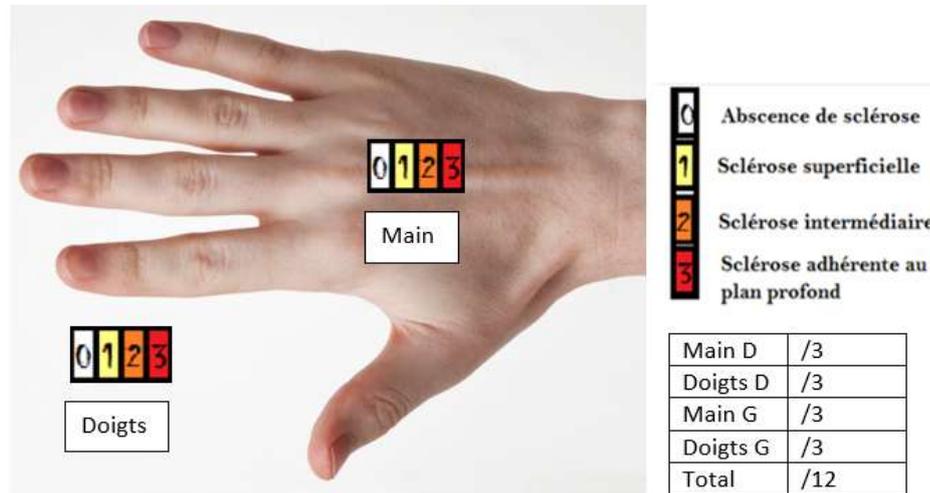


Figure 5 : Score de Rodnan limité aux mains

- La comparaison des pressions digitales (reflet de l'atteinte vasculaire) entre la main dominante et la main controlatérale a été réalisée. Les pressions digitales ont été mesurées par laser doppler au niveau du doigt avec mesure de l'indice de pression brachiale au doigt (IPBB) qui est obtenu en réalisant un ratio de la pression la plus basse obtenue au doigt sur la pression sanguine systolique la plus basse brachiale homolatérale (67). Chaque mesure est répétée trois fois pour un doigt donné. Avant de gonfler le brassard, la pulpe du doigt est vidée par une légère compression manuelle. Une pression suprasystolique (200 mmHg) est appliquée, et après un enregistrement de référence de 3 secondes, le brassard est progressivement dégonflé puis on détecte la réapparition du flux et de la valeur de pression correspondante en tant que pression systolique. Un ratio inférieur à 0.7 ou une pression digitale inférieure à 76 mmHg témoigne d'une artériopathie des membres supérieurs (68). Une association significative a été retrouvée dans la sclérodémie systémique (SSc) entre un IPBB altéré et une capillaroscopie pathologique (67,69). Il était également corrélé à la durée de la maladie et à la survenue d'ulcères digitaux. Ces associations entre pression digitale, capillaroscopie et ulcères digitaux suggèrent que la macro et la microangiopathie contribuent toutes deux aux dommages ischémiques digitaux de la SSc.



Figure 6-Mesure de la pression digitale

- Parallèlement le nombre d'ulcères digitaux, de télangiectasies, de calcifications sous cutanées ainsi que le nombre d'articulations douloureuses entre la main dominante et la main controlatérale, sur l'ensemble des patients et par sous-groupe ont été comparés.

#### Analyse statistique

Pour l'analyse descriptive, les variables quantitatives continues ont été représentées sous forme de moyennes et écart-type et de médianes et intervalles interquartiles, les variables qualitatives sous forme de pourcentages. L'analyse statistique de la différence des variables entre la main dominante et la main controlatérale est réalisée par un test des rangs signés de Wilcoxon. En effet, compte tenu de l'atteinte globale de la sclérodémie, les deux mains sont considérées comme des variables dépendantes, même si leur degré d'atteinte diffère. Afin d'éviter l'inflation du risque alpha, le niveau de signification sera ajusté en utilisant une correction de Holm. Tous les calculs ont été effectués à l'aide du logiciel R version 4.2.1 (R foundation for Statistical Computing, Vienne Autriche), et une valeur  $p < 0,05$  était significative.

#### Éthique et conflits d'intérêts

Aucun des auteurs ne déclare de sources de financement pour ce travail ni de conflits d'intérêts. Cette étude a été menée dans le respect des bonnes pratiques cliniques et des principes de la Déclaration d'Helsinki. Conformément à la loi française, le comité d'éthique a donné son accord à la réalisation de cette étude.

#### Résultats :

30 patients ont été inclus dans cette étude. La constitution des 2 groupes s'est faite en fonction du score de main de Cochin de chaque malade. De manière arbitraire il avait été décidé d'inclure 15 malades dans chaque groupe : soit 15 malades avec une main de Cochin inférieure ou égale à 16 dans le premier groupe et 15 avec une main de Cochin supérieure à 16 dans le second groupe. L'objectif dans ce second groupe n'a pu être atteint et finalement après amendement pour s'affranchir de ce quota, 21 patients ont été inclus dans le groupe à main de Cochin inférieur ou égal à 16, et 9 patients dans l'autre groupe.

### Caractéristiques générales :

Les caractéristiques générales des patients sont rapportées dans les tableaux 1 et 2. Il s'agissait d'une majorité d'hommes. L'âge moyen était de  $62.4 \pm 9.65$  ans et l'IMC moyen de  $26.33 \pm 1.53$  (tableau 1). 46% (n=14) des patients étaient retraités soit 54% (n=16) d'actifs dont 3% (n=1) sans emploi et 16% (n=5) en invalidité. 26% (n=8) d'entre eux ont été exposés aux engins vibrants et 63% (n=19) avaient un travail manuel. 12 patients (40%) avaient déjà présentés un traumatisme sans séquelle au niveau des mains. 10% des participants (n=3) étaient tabagiques actifs et 40% (n=12) tabagiques sevrés. Enfin, tous les patients qui avait une main dominante ont gardé la même main dominante après l'apparition de la sclérose cutanée. 10% des malades (n=3) de la cohorte étaient ambidextres.

En moyenne au moment de l'inclusion dans l'étude les patients présentaient des symptômes de SSc évolutifs depuis  $15.44 \pm 8.89$  ans avec un délai au diagnostic d'environ  $4 \pm 5.34$  ans. Dans 77% des cas le premier symptôme de la SSc était le phénomène de Raynaud. 19 patients (63%), étaient atteints d'une forme cutanée limitée tandis que 11 patients (37%) présentaient une forme cutanée diffuse. 80% des patients (n=24) avaient des anticorps (Ac) anti-noyaux (AAN) positifs dont  $\frac{1}{4}$  étaient des Ac anti-SCL70, 47% des anti-centromères et un patient des anticorps anti-ARN polymérase 3 (RNAPol3) (Tableau 2).

La majorité d'entre eux (n=23, 77%) présentaient un phénomène de raynaud actif avec une EVA douleur à 56/100 (tableau 2). Les  $\frac{3}{4}$  des patients présentaient une atteinte digestive haute et 7 patients (23%) une atteinte parenchymateuse pulmonaire. Il n'y avait pas d'atteinte rénale ni d'HTAP, 2 patients (6.7%) avec une atteinte cardiaque et 2 patients (6.7%) avec une atteinte musculaire inflammatoire.

Sur le versant articulaire, 43.3 % des patients (n=13) présentaient des flessums. Des phénomènes d'arthrose digitale étaient présents chez environ  $\frac{1}{4}$  des patients (n=8). Des myalgies des mains étaient présentes chez 43% patients (n=13). Un dérouillage matinal supérieur à 30 minutes était retrouvé chez 70% des patients (n=21). En dehors de l'atteinte directement liée à la SSc, des traumatismes aux mains étaient présents chez 6 patients sur la main dominante exclusivement et 2 patients sur les 2 mains. 4 patients présentaient également un syndrome du canal carpien de façon bilatérale et 2 patients uniquement au niveau de la main dominante (tableau 6).

On retrouve une EVA douleur générale à 58/100 en moyenne. Le score moyen de la main de Cochin était de  $17.20 \pm 20.6$  sur l'ensemble du groupe. Pour le groupe ayant un score de la main de Cochin inférieur ou égal à 16, la moyenne était de  $5.6 \pm 4.9$  contre  $44.8 \pm 16.1$  dans le groupe ayant un score supérieur à 16. Le score sHAQ était en moyenne à  $0.38 \pm 0.52$  (tableau 2).

9 patients n'avaient pas de traitement de leur SSc. Toutefois pour ceux qui étaient traités, 23% d'entre eux étaient sous corticoïdes, 3% sous Sildenafil, 3% sous Tadalafil, 3% avaient reçus de l'Ilomédine dans les 6 derniers mois. Environ 23% étaient sous Bosentan, 13% sous mycophénolate mofetil, 6.7% sous Rituximab et plus de la moitié des patients avaient un autre traitement.

30% (n=9) des patients de notre cohorte réalisaient des exercices de kinésithérapie avec l'aide d'un professionnel de santé, 16.7% (n=5) avaient besoin d'une orthèse et 16.7% (n=5) d'une aide humaine au quotidien.

	Total N=30 N (%) ou MOYENNE (D.S.) et MEDIANE [E]	
<b>Démographie / Situation</b>		
Âge	62.40 (9.65)	62.50 [56.00, 69.75]
SEXE		
Femme	11 (36.7)	
Homme	19 (63.3)	
TABAC		
Non	15 (50.0)	
Ancien	12 (40.0)	
Actuel	3 (10.0)	
PROFESSION		
ACTIVITE PROFESSIONNELLE	30 (100.0)	
En activité	10 (33.3)	
Retraité	14 (46.7)	
Sans emploi	1 (3.3)	
Arrêté ou invalidité	5 (16.7)	
<b>Antécédents Main</b>		
TRAVAIL MANUEL	19 (63.3)	
EXPOSITION AUX ENGIN VIBRANTS	8 (26.7)	
MAIN DOMINANTE A LA NAISSANCE		
Main Droite	26 (86.7)	
Main Gauche	4 (13.3)	
MAIN DOMINANTE APRES SCLEROSECUTANEE		
Main Droite	26 (86.7)	
Main Gauche	4 (13.3)	
PATIENT AMBIDEXTRE*	3 (10.0)	
TRAUMATISME MAIN (sans séquelles)	12 (40.0)	
DEFORMATION MAINS	8 (26.7)	
ARTHROSE DIGITALE	8 (26.7)	
<b>Clinique</b>		
TAILLE (CM)	165.97 (8.97)	166.00 [159.25, 173.75]
POIDS (KG)	70.50 (13.32)	71.00 [62.50, 80.75]
IMC	26.33 (1.53)	26.00 [25.50, 27.00]
MYALGIES	13 (43.3)	
DEROUILLAGE MATINAL	21 (70.0)	
RAYNAUD	28 (93.3)	

Tableau 1- données générales.

*\*Main dominante des patients ambidextres = main préférentielle lors de la majorité de tâches de motricité fine et lors des préhensions au quotidien. IMC : indice de masse corporelle, EVA : Echelle Visuelle Analogique, HAQ : Health Assessment Questionnaire, UD : ulcères digitaux*

	Total N=30	
	N (%) ou MOYENNE (D.S.) et MEDIANE [EI]	
<b>Sclérodermie</b>		
Délai symptômes diagnostic (année)	4.11 (5.34)	2.00 [1.00, 5.50]
Délai symptômes inclusion (année)	15.44 (8.89)	13.00 [9.00, 21.00]
TYPE DE SCLERODERMIE		
Limitée	19 (63.3)	
Diffuse	11 (36.7)	
PREMIER SYMPTOME DE SCLERODERMIE		
ARTHRALGIES	2 (6.7)	
DOIGTSBOUDINES	1 (3.3)	
POLYARTHRITE	1 (3.3)	
RAYNAUD	23 (76.7)	
RGO	2 (6.7)	
ULCERESDIGITAUX	1 (3.3)	
<b>Atteintes</b>		
PARENCHYMEUSEPULMONAIRE	7 (23.3)	
DIGESTIVE	23 (76.7)	
RENALE	0 (0.0)	
HTAP	0 (0.0)	
CARDIAQUE	2 (6.7)	
MUSCULAIRE INFLAMMATOIRE	2 (6.7)	
<b>Marqueurs</b>		
AAN	24 (80.0)	
ANTI SCL70	7 (23.3)	
ANTI CENTROMERE	14 (46.7)	
ANTI RNApol3	1 (3.3)	
AUTRE AAN	5 (16.7)	
<b>Traitements</b>		
CORTICOIDES	7 (23.3)	
SILDENAFIL	1 (3.3)	
TADALAFIL	1 (3.3)	
BOSENTAN	7 (23.3)	
MYCOPHENOLATE MOFETIL	4 (13.3)	
RITUXIMAB	2 (6.7)	
AZATHIOPRINE	0 (0.0)	
ILOPROST DANS LES 6 MOIS	1 (3.3)	
AUTRE	17 (56.7)	
<b>Autre</b>		
AIDESHUMAINES	5 (16.7)	
ORTHESE	5 (16.7)	
KINESITHERAPIE	9 (30.0)	
<b>Scores</b>		
MAIN DE COCHIN GROUPE TOTAL	17.20 (20.60)	9.00 [2.25, 28.25]
MAIN DE COCHIN GROUPE INF 16	5.6 (4.9)	
MAIN DE COCHIN GROUPE SUP 16	44.8 (16.1)	
SCORE sHAQ	0.38 (0.52)	0.00 [0.00, 1.00]
EVA douleur	56.00 (NA)	56.00 [56.00, 56.00]
EVA trouble digestif	0.00 (NA)	0.00 [0.00, 0.00]
EVA trouble respiratoire	17.00 (NA)	17.00 [17.00, 17.00]
EVA syndrome de Raynaud	0.00 (NA)	0.00 [0.00, 0.00]
EVA UD	0.00 (NA)	0.00 [0.00, 0.00]
EVA gravité maladie	36.00 (NA)	36.00 [36.00, 36.00]

**Tableau 2. Données générales suite.**

*RGO : reflux gastro-oesophagien. AAN : Anticorps anti-noyaux. RNApol3 : RNA polymérase 3.*

**Amplitudes articulaires digitales et main dominante (hors premier rayon):**

La mesure des angles de limitation en flexion active sur la main dominante retrouvait respectivement pour les MCP, IPP et IPD une moyenne de  $101.9 \pm 8.94^\circ$ ,  $88.64 \pm 6.79^\circ$  et  $126.07 \pm 11.78^\circ$ . En flexion passive, les angles étaient respectivement de  $97.59 \pm 8.97^\circ$ ,  $86.07 \pm 6.76^\circ$  et  $118.23 \pm 8.97^\circ$  (tableau 3).

Pour la main controlatérale, les angles de limitation en flexion active étaient respectivement pour les MCP, les IPP et les IPD de  $103.91 \pm 13.06^\circ$ ,  $85.68 \pm 5.63^\circ$  et  $121.19 \pm 12.67^\circ$  (tableau 3). Après mobilisation passive, ces angles étaient respectivement de  $99.45 \pm 11.75^\circ$ ,  $82.99 \pm 5.78^\circ$  et  $114.4 \pm 11.87^\circ$  (tableau 3).

		MAINDOMINANTE	MAIN CONTROLATERALE	valeur p	$\alpha$ ajusté
		MOYENNE (D.S.)			
<b>SPONTANEE</b>					
2 <sup>ème</sup> rayon	MCP	104.05 (13.19)	111.67 (17.98)		
	IPP	94.41 (23.84)	93.06 (21.50)		
	IPD	127.94 (12.63)	125.26 (10.99)		
3 <sup>ème</sup> rayon	MCP	98.00 (8.19)	103.61 (15.70)		
	IPP	86.43 (8.42)	79.43 (9.72)		
	IPD	127.81 (13.29)	121.05 (15.42)		
4 <sup>ème</sup> rayon	MCP	103.12 (10.47)	103.33 (12.25)		
	IPP	83.61 (5.64)	81.11 (9.79)		
	IPD	130.00 (13.38)	126.05 (14.10)		
5 <sup>ème</sup> rayon	MCP	96.25 (8.56)	101.09 (13.98)		
	IPP	91.94 (9.26)	88.83 (6.73)		
	IPD	125.62 (16.01)	119.52 (18.30)		
MOYENNE MCP		101.90 (8.94)	103.91 (13.06)		
MOYENNE IPP		88.64 (6.79)	85.68 (5.63)		
MOYENNE IPD		126.07 (11.78)	121.19 (12.67)		
MOYENNE MAIN TOTALE		105.33 (6.96)	103.54 (7.79)	<0.0001	0.005
<b>MOBILISATION par l'examineur</b>					
2 <sup>ème</sup> rayon	MCP	101.43 (11.95)	105.59 (15.30)		
	IPP	91.05 (22.64)	89.38 (17.11)		
	IPD	119.72 (12.06)	115.68 (13.57)		
3 <sup>ème</sup> rayon	MCP	97.37 (8.72)	102.62 (12.21)		
	IPP	85.00 (8.24)	77.22 (8.33)		
	IPD	117.00 (11.77)	115.00 (12.04)		
4 <sup>ème</sup> rayon	MCP	98.42 (10.01)	100.00 (11.51)		
	IPP	81.76 (7.28)	77.78 (10.46)		
	IPD	125.79 (10.71)	114.00 (12.31)		
5 <sup>ème</sup> rayon	MCP	92.94 (9.20)	95.45 (12.99)		
	IPP	87.14 (8.45)	85.75 (6.54)		
	IPD	116.11 (15.39)	114.38 (18.96)		
MOYENNE MCP		97.59 (8.97)	99.45 (11.75)		
MOYENNE IPP		86.07 (6.76)	82.99 (5.78)		
MOYENNE IPD		118.23 (8.97)	114.40 (11.87)		
MOYENNE MAIN TOTALE		100.46 (5.47)	98.91 (7.07)	0.03497	0.01250
FLESSUM – N (%)		13 (43.3)			

Tableau 3- Données de Limitations d'amplitudes articulaires digitales en flexion (en dehors du premier rayon).

MCP : métacarpophalangienne, IPP : interphalangienne proximale, IPD : interphalangienne distale

Les mêmes données de limitation cette fois en extension spontanée (tableau 4) au niveau de la main dominante retrouvait au niveau des MCP, des IPP et des IPD, des angles de limitation respectivement à  $175.29 \pm 14.19^\circ$ ,  $163.58 \pm 18.37^\circ$  et  $168.93 \pm 12.97^\circ$ . Après mobilisation passive et réduction partielle des potentiels flessums par l'examineur, les mesures d'angles étaient respectivement de  $177.16 \pm 9.33^\circ$ ,  $169.89 \pm 15.31^\circ$  et  $172.69 \pm 10.43^\circ$  (tableau 4).

Pour la main controlatérale, les angles de limitation en extension spontanée étaient en moyenne respectivement pour les MCP, IPP et IPD de  $178.51 \pm 4.84^\circ$ ,  $169.18 \pm 22.48^\circ$  et  $170.8 \pm 11.60^\circ$  (tableau 4). Après mobilisation passive et réduction partielle des potentiels flessums, les angles mesurés étaient en moyenne de  $179.23 \pm 2.77^\circ$ ,  $172.12 \pm 17.58^\circ$  et  $174.5 \pm 8.38^\circ$  (tableau 4).

		MAIN DOMINANTE	MAIN CONTROLATERALE	valeur p	α ajusté
		MOYENNE (D.S.)			
<b>SPONTANEE</b>					
2 <sup>ème</sup> rayon	MCP	176.54 (9.66)	180.00 (0.00)		
	IPP	171.67 (8.35)	176.67 (6.15)		
	IPD	166.20 (16.29)	169.44 (18.10)		
3 <sup>ème</sup> rayon	MCP	172.69 (22.23)	177.92 (7.22)		
	IPP	169.38 (9.43)	166.67 (31.36)		
	IPD	171.50 (10.81)	171.36 (13.98)		
4 <sup>ème</sup> rayon	MCP	175.77 (11.52)	180.00 (0.00)		
	IPP	163.64 (27.67)	170.42 (33.20)		
	IPD	174.44 (14.88)	176.54 (7.47)		
5 <sup>ème</sup> rayon	MCP	176.15 (13.87)	180.00 (0.00)		
	IPP	163.50 (14.35)	162.73 (31.97)		
	IPD	170.00 (15.00)	171.54 (14.49)		
MOYENNE MCP		175.29 (14.19)	178.51 (4.84)		
MOYENNE IPP		163.58 (18.37)	169.18 (22.48)		
MOYENNE IPD		168.93 (12.97)	170.80 (11.60)		
MOYENNE MAIN TOTALE		169.33 (14.11)	172.87 (11.02)	0.01050	0.00833
<b>MOBILISATION par l'examineur</b>					
2 <sup>ème</sup> rayon	MCP	178.08 (5.60)	180.00 (0.00)		
	IPP	176.25 (5.28)	178.33 (3.26)		
	IPD	170.45 (13.50)	173.64 (11.85)		
3 <sup>ème</sup> rayon	MCP	174.17 (20.21)	178.08 (6.93)		
	IPP	174.00 (6.15)	170.00 (24.08)		
	IPD	176.67 (6.61)	178.50 (3.37)		
4 <sup>ème</sup> rayon	MCP	178.85 (4.16)	178.85 (4.16)		
	IPP	170.42 (17.25)	171.54 (27.64)		
	IPD	176.82 (7.51)	179.23 (2.77)		
5 <sup>ème</sup> rayon	MCP	177.69 (8.32)	180.00 (0.00)		
	IPP	171.67 (9.01)	169.00 (24.81)		
	IPD	175.45 (6.88)	177.50 (3.99)		
MOYENNE MCP		177.16 (9.33)	179.23 (2.77)		
MOYENNE IPP		169.89 (15.31)	172.12 (17.58)		
MOYENNE IPD		172.69 (10.43)	174.50 (8.38)		
MOYENNE MAIN TOTALE		173.28 (10.95)	175.30 (8.32)	0.1359	0.01667

**Tableau 4- Données de Limitations d'amplitudes articulaires digitales en extension (en dehors du premier rayon).**

*MCP : métacarpophalangienne, IPP : interphalangienne proximale, IPD : interphalangienne distale*

Les limitations articulaires en flexion sont en moyennes statistiquement plus importantes au niveau de la main dominante lors des mobilisations spontanées ( $p < 0.0001$ ), cette tendance est non significative en mobilisation passive ( $p = 0.03497$ ) (Tableau 3). De la même manière, il y a une tendance non significative à une moins bonne extension spontanée ( $p = 0.01050$ ) et après mobilisation passive sur la main dominante ( $p = 0.1359$ ) (tableau 4).

**Rétraction de la 1<sup>ère</sup> commissure et main dominante.**

Le score de Kapandji était en moyenne de  $7.90 \pm 2.28$  au niveau de la main dominante et de  $9.03 \pm 1.47$  au niveau de la main controlatérale (tableau 5). La mesure de l'angle de la 1<sup>ère</sup> commissure séparant le 1<sup>er</sup> et le 2<sup>e</sup> rayon de chaque main était de  $118.88 \pm 14.04^\circ$  en moyenne au niveau de la main dominante et de  $114.6 \pm 10.89^\circ$  en moyenne au niveau de la main controlatérale (tableau 5).

Sur la main dominante par rapport à la main controlatérale, le score de Kapanji est de manière significative moins élevé ( $p=0.00063$ ) (Tableau 5) et l'espacement de la 1<sup>ère</sup> commissure significativement plus élevé ( $p<0.05$ ) (tableau 5).

	MAINDOMINANTE MOYENNE (D.S.)	MAIN CONTROLATERALE	valeur p	$\alpha$ ajusté
SCORE DE KAPANDJI				
1	1 (3.3)	0 (0.0)		
2	0 (0.0)	0 (0.0)		
3	1 (3.3)	1 (3.3)		
4	0 (0.0)	0 (0.0)		
5	4 (13.3)	1 (3.3)		
6	1 (3.3)	0 (0.0)		
7	1 (3.3)	0 (0.0)		
8	4 (13.3)	0 (0.0)		
9	12 (40.0)	17 (56.7)		
10	6 (20.0)	11 (36.7)		
SCORE DE KAPANDJI	7.90 (2.28)	9.03 (1.47)	0.00063	0.00625
ESPACEMENT 1 <sup>ère</sup> COMMISSURE	118.88 (14.04)	114.60 (10.89)	0.00609	0.00714

Tableau 5- Données d'amplitudes articulaires concernant le 1<sup>er</sup> rayon : le score de Kapanji et la mesure de l'angle de la 1<sup>ère</sup> commissure.

Atteinte cutanée et main dominante :

Le score de Rodnan appliqué aux mains était en moyenne de  $1.97 \pm 1.27/6$  au niveau de la main dominante contre  $1.37 \pm 1/6$  pour la main controlatérale (tableau 6). Cette différence est statistiquement significative ( $p=0.00028$ ) et témoigne d'une atteinte scléreuse plus marquée sur cette main.

23% des patients ( $n=7$ ) avaient des ulcères digitaux sur la main dominante avec une moyenne de  $2.29 \pm 2.21$  UD tandis que 26,7% des patients ( $n=8$ ) avaient des ulcères sur la main controlatérale avec une moyenne de  $1.5 \pm 1.07$  UD (tableau 6). En revanche, les patients ayant des UD sur la main dominante semblaient avoir plus d'ulcères sur cette main ( $2.29$  UD sur la main dominante en moyenne vs  $1.5$  au niveau de la main controlatérale (tableau 6). En raison des faibles effectifs, nous n'avons pas pu faire d'analyse statistique sur ces données.

13% des patients ( $n=4$ ) présentaient des calcinoses sous-cutanées au nombre moyen de  $2.5 \pm 1.73$  pour la main dominante et 3% ( $n=1$ ) au nombre de 3 au niveau de la main controlatérale (NS, tableau 6). Nous dénombrions en moyenne  $14.8 \pm 16.73$  télangiectasies au niveau de la main dominante réparties sur 83% des patients ( $n=25$ ) contre  $15.76 \pm 14.46$  au niveau de la main controlatérale réparties chez 70% des patients ( $n=21$ ) de la cohorte sans différence significative (tableau 6).

	Total N=30		valeur p	α ajusté
	MOYENNE (D.S.)			
	Main dominante	Main controlatérale	Les deux	
LATERALITE DU TRAUMATISME	6 (50.0)	4 (33.3)	2 (16.7)	
LATERALITE DU CANAL CARPIEN	2 (33.3)	0 (0.0)	4 (66.7)	
RODNAN MAIN	1.97 (1.27)	1.37 (1.00)		0.00028 0.00556
EVA MAIN	19.3 (24.3)	11.7 (17.8)		0.02940 0.01000
NOMBRE DE PATIENTS AVEC UD	7 (23.3)	8 (26.7)		
NOMBRE D'UD PAR MAIN	2.29 (2.21)	1.50 (1.07)		
NOMBRE DE PATIENTS AVEC CALCINOSE	4 (13.3)	1 (3.3)		
NOMBRE DE CALCINOSE PAR MAIN	2.50 (1.73)	3.00 (NA)		
NOMBRE DE PATIENTS AVEC TELANGIECTASIE	25 (83.3)	21 (70.0)		
NOMBRE DE TELANGIECTASIES PAR MAIN	14.80 (16.73)	15.76 (14.46)		0.24520 0.02500
NOMBRE DE PATIENTS AVEC ARTICULATIONS DOULOUREUSES	9 (30.0)	5 (16.7)		
NOMBRE D'ARTICULATIONS DOULOUREUSES PAR MAIN	3.56 (4.45)	5.00 (5.79)		
<b>Pressions digitales</b>				
2 <sup>ème</sup> rayon	105.15 (26.91)	108.25 (25.93)	108.50	
IPBB	0.83	0.86		
3 <sup>ème</sup> rayon	109.38 (26.41)	114.91 (27.38)		
IPBB	0.86	0.91		
4 <sup>ème</sup> rayon	115.16 (25.99)	107.47 (28.14)		
IPBB	0.91	0.85		
5 <sup>ème</sup> rayon	111.21 (19.50)	117.79 (22.58)		
IPBB	0.87	0.93		
MOYENNE pressions	107.79 (24.83)	107.95 (25.77)		
MOYENNE IPBB	0.89	0.85		0.52400 0.05000
<b>Tensions</b>				
TENSIONS SYSTOLIQUES	127.17 (16.95)	126.55 (17.38)		
TENSIONS DIASTOLIQUES	71.38 (7.43)	70.69 (7.53)		

**Tableau 6- Objectifs secondaires main dominante /main controlatérale.**

*EVA : Echelle visuelle analogique, IPBB : Indice de pression brachiale au doigt, UD : ulcère digital*

**Douleur et main dominante :**

L'EVA douleur était significativement plus élevée (19,3/11,7 ; p= 0.02) sur la main dominante. 9 patients (30%) avaient des arthralgies au niveau de la main dominante avec une moyenne de 3.56 ± 4.45 articulations douloureuses et une EVA douleur à 19.3 ± 24.3/100. 5 patients (16.7%) présentaient en moyenne 5 ± 5.79 articulations douloureuses au niveau de la main controlatérale avec une EVA douleur à 11.7 ± 17.8/100. Il y avait plus de patients présentant des articulations douloureuses sur la main dominante (9 vs 5) (tableau 6). Par contre lorsque la main controlatérale était le siège d'arthralgies, cette main était plus sévèrement atteinte (5 articulations douloureuses contre 3.56 en moyenne sur la main dominante).

**Pression digitales et main dominante**

Les données de pressions digitales retrouvaient une moyenne de 107.79 ± 24.83 mmHg avec un IPBB moyen de 0.89 au niveau de la main dominante et 107.95 ± 25.77 mmHg avec un IPBB moyen de 0.85 au niveau de la main controlatérale (tableau 6).

Les pressions digitales moyennes, reflet de l'état micro et macrovasculaire dans la sclerodermie étaient similaires au niveau des deux mains (tableau 6).

### Données en sous groupe :

Les données exploratoires en sous groupe retrouvent de manière significative, à l'image de la population générale, un score de fibrose cutané plus élevé sur la main dominante quel que soit le sous groupe (groupe main de Cochin  $\leq 16$  et groupe Cochin  $> 16$ ). Par ailleurs on retrouve une corrélation significative entre le digital score (somme du digital score des 2 mains) et le score de la main de Cochin ( $p=0.00135$ ). Dans les sous groupes la différence significative constatée entre les 2 mains semble conservée pour le score de Kapandji (cochin  $\leq 16$  : 8.52 vs 9.38,  $p=0.009$  ; Cochin  $> 16$  : 6.44 vs 8.22,  $p=0.035$ ) et le digital score (cochin  $\leq 16$  : 1.71 vs 1.10,  $p=0.0009$  / Cochin  $> 16$  : 2.56 vs 2.00,  $p=0.0127$  cochin  $>16$ ).

### Discussion

Aucune étude n'a, à ce jour comparée les caractéristiques des 2 mains des patients sclérodermiques. Dans cette étude pilote nous identifions une prédominance de la sclérose cutanée au niveau de la main dominante par rapport à la main controlatérale. L'étude des limitations d'amplitude retrouve une limitation significativement plus marquée en flexion et une tendance identique concernant l'extension sur la main dominante. Le score de Kapandji est lui aussi moins élevé sur la main dominante la plus scléreuse.

Notre cohorte est composée d'une majorité d'hommes contrairement à la littérature où le sex ratio moyen est plutôt de 3 femmes pour 1 homme (3). En revanche, l'âge moyen de  $62.4 \pm 9.65$  ans correspond approximativement à ce que l'on peut retrouver habituellement avec un pic de fréquence qui se situe entre 45 et 60 ans (3). Le phénomène de Raynaud est présent dans 90% des cas chez les patients atteints de SSc et il est fréquemment le 1<sup>er</sup> symptôme faisant découvrir la maladie, ce qui était également le cas pour les patients de notre étude (tableau 6) (72). Un syndrome du canal carpien était retrouvé chez 1 patient sur 5. Il est démontré que les patients sclérodermiques ont une incidence du syndrome du canal carpien plus élevée que la population générale (76,77). En effet, la sclérose cutanée rend le nerf médian plus sensible à la compression (76,78). De même, les patients atteints de SSc ont des nerfs plus rigides que les personnes sans cette pathologie ou que les personnes atteintes d'autres maladies avec un syndrome du canal carpien (76,78). Il y a une potentialisation démontrée du syndrome du canal carpien envers le phénomène de Raynaud. Autrement dit les patients ont un acrosyndrome plus marqué en cas de syndrome du canal carpien associé (83). Sur le versant des complications de la maladie, il y avait 7 patients avec atteinte parenchymateuse pulmonaire qui est l'atteinte viscérale sévère la plus fréquente (11) mais nous n'avons pas relevé d'atteinte rénale ni d'HTAP dans cette étude ce qui peut être expliqué par le faible effectif et l'incidence limitée de ces complications (10% des patients présentent une HTAP en moyenne) même si le pronostic de l'HTAP implique un dépistage systématique régulier (28).

Sur le versant fonctionnel, le score de la main de Cochin a été utilisé dans cette étude car il est validé dans la sclérodermie (58). Dans une étude de Rannou *et al.* menée sur 50 patients sclérodermiques avec 26 patients ayant une forme cutanée limitée et 23 patients une forme cutanée diffuse, il a été montré qu'il était corrélé à la mobilité globale de la main et du poignet (mesurée par les indices de Keitel et Kapandji) ainsi qu'à l'incapacité fonctionnelle globale (mesurée par le Health Assessment Questionnaire [HAQ]). Le score moyen de la main de Cochin ( $17.20 \pm 20.6 / 90$ ) est similaire à celui retrouvé dans la littérature (26).

En revanche, le score sHAQ ( $0.38 \pm 0.52$ ) était plus bas que celui de la cohorte de validation ( $0.96 \pm 0.5$ ) (58). Une des hypothèses pour tenter de l'expliquer pourrait être l'ancienneté diagnostique moyenne dans notre étude ( $15.44 \pm 8.89$  ans) plus importante que dans la littérature (9.1ans). En

revanche l'âge moyen au diagnostic était similaire à ce qui est constaté habituellement (47.8 +/- 15.1ans) (3). Cette ancienneté du diagnostic pourrait impliquer un niveau de résilience plus importante chez les patients (58). En effet, la SSc est une maladie rare, imprévisible mais chronique. Elle amène un sentiment d'incertitude, altère l'image de soi et le fonctionnement quotidien des patients qui peut être difficile à accepter initialement. Toutefois, les patients sclérodermiques semblent être plus résilients avec le temps et acceptent progressivement leur pathologie avec un optimisme relatif (84). Cette ancienneté implique aussi une prise en charge multidisciplinaire sur une période plus longue avec des thérapeutiques spécifiques médicamenteuses immunosuppressives, notamment pour la sclérose cutanée, en association à des mesures de kinésithérapie, d'ergothérapie ou la pratique des auto exercices depuis plus longtemps et possiblement mieux maîtrisées par les patients et donc potentiellement plus efficaces. Le sHAQ moyen plus faible ne semblait pas en rapport avec un profil immunologique particulier de notre cohorte puisque la répartition des autoanticorps était également similaire à ce que l'on peut retrouver habituellement. En effet, 90% des patients sclérodermiques ont des Ac antinucléaires (AAN). Les auto-Ac antitopoisomérase I (anti-SCI-70) présents chez 23% des patients de notre cohorte sont associés à un moins bon pronostic car fréquemment présents dans les formes cutanées diffuses ou chez des patients avec des complications viscérales ou les Ac anti-ARN-polymérase III présent chez 3% de nos patients associés à un risque accru de survenue d'une crise rénale n'étaient pas moins présents que dans la littérature (6). Les Ac anti centromère plutôt présents dans les formes cutanées limitées sont de meilleurs pronostic (6).

La sclérose cutanée dans la sclérodermie systémique est encore imparfaitement connue mais elle est multifactorielle. L'atteinte vasculaire est très précoce avec une phase œdémateuse et inflammatoire notamment responsable du phénomène de Raynaud. Elle précède la fibrose intratissulaire et touche préférentiellement les artéioles (1,7). Les cellules endothéliales dans la SSc produisent également des cytokines dont l'endothéline 1 (ET-1), cytokine vasoconstrictrice. Elle est produite en excès dans la SSc et est à l'origine des spasmes vasculaires ainsi que de la production de matrice extracellulaire par les fibroblastes (52). La fibrose tissulaire et notamment la sclérose cutanée remplace donc progressivement l'inflammation vasculaire (1).

Dans cette étude l'asymétrie de sclérose ne semble pas être la conséquence d'une asymétrie de l'atteinte vasculaire. En effet, les moyennes des pressions digitales et d'IPBB étaient similaires entre les 2 mains. De plus, les valeurs de pression digitales et d'IPBB relevés dans l'étude étaient normales, à savoir un IPBB > à 0.7 ou une pression digitale > à 76 mmHg (67,68).

Il y avait dans notre étude de manière non significative une tendance à un nombre plus élevé de télangiectasies sur la main dominante (tableau 6). Hurabielle *et al.* ainsi que Pizzorni *et al.* rapportent qu'un nombre plus important de télangiectasies pourrait être lié à des profils de capillaroscopie plus sévères (79,85). Le nombre de télangiectasies semble également en lien avec une altération de la coagulation dans la SSc (80). L'altération du système de coagulation fait partie de la vasculopathie de la SSc avec un rôle démontré de l'inhibiteur de la voie du facteur tissulaire (TFPI), un régulateur essentiel de la voie de la coagulation extrinsèque dont les taux sériques de TFPI étaient significativement plus faibles chez les patients sclérodermiques présentant un phénomène de Raynaud et de télangiectasie que les autres (80). Amy A Shah *et al.* retrouvaient une corrélation positive entre le nombre de télangiectasies et la survenue d'une HTAP dans la SSc (81). Ces données incitent à envisager de nouvelles études de plus grande envergure afin de mieux comprendre la physiopathologie de l'atteinte vasculaire de la sclérodermie en compilant le profil capillaroscopique, les IPBB, les pressions digitales et le nombre de télangiectasies pour rechercher une éventuelle différence d'atteinte d'une main à l'autre. L'enjeu en cas d'ischémie même minime ou relative, serait

d'envisager une rééducation avec une utilisation plus fréquente de la main la plus atteinte afin de stimuler l'oxygénation des tissus comme réalisé dans d'autres pathologies tel que l'artériopathie athéroscléreuse des membres inférieurs au stade de claudication intermittente (82).

L'exposition aux vibrations professionnelles a été recherchée car elle peut également être responsable d'un phénomène de Raynaud et d'une augmentation de la sclérose cutanée (70,71,72). Toutefois, le lien direct avec la sclérodermie n'a pas été objectivé jusqu'alors (70,71). Les études épidémiologiques concernant la corrélation entre l'exposition aux vibrations et la sclérodermie ou même uniquement la sclérodactylie sont peu nombreuses, et les résultats sont ambigus (3,72). Dans une étude de Wang YJ et al., les auteurs expliquent que les vibrations, ainsi que l'exposition au froid et les facteurs positionnels peuvent précipiter la sclérose cutanée chez des patients prédisposés au développement de la sclérodermie (72).

Nous émettons l'hypothèse que la main dominante est plus soumise aux microtraumatismes car plus utilisée que la main controlatérale. En effet, Les fibroblastes, en partie responsables de la production de matrice extracellulaire fibreuse dans la sclérodermie systémique (8), peuvent être activés par des mécanorécepteurs lors de stimuli extérieurs (65). L'aggravation progressive de la sclérose conduit à des mains figées en griffe qui rendent la flexion active plus difficile que l'extension (20). Cette prédominance pourrait en partie expliquer la tendance non significative concernant les limitations d'extension dans notre cohorte. Il est également intéressant de noter que 63% des patients avaient un travail manuel dans notre étude ce qui signifie que ces patients utilisent plus leur main dominante au quotidien par rapport aux patients dont le travail n'est pas manuel. Sur une population plus importante, il pourrait être intéressant de rechercher si les patients ayant un travail manuel et exposant leur main dominante à plus de contraintes ont également une atteinte scléreuse plus importante et des limitations d'amplitudes de la main dominante par rapport aux travailleurs non manuels.

Par ailleurs, dans notre cohorte les patients relataient également un nombre plus important de traumatismes sur la main dominante (tableau 6). Ces données pourraient conforter notre hypothèse que les tensions, microtraumatismes répétés et surutilisations de la main dominante entrent en jeu dans la constitution de ce déséquilibre entre main dominante et main controlatérale. Il en est de même pour les calcinoses sous-cutanées qui semblent plus présentes au niveau de la main dominante (tableau 6). La proportion de patients atteints dans notre étude soit environ 13% était comparable à ce qui est habituellement retrouvée dans la littérature (10 à 30 % des cas) (26). Les phénomènes microtraumatiques sont une part importante de la physiopathologie des calcinoses qui est bien décrite dans les tendinopathies calcifiantes par exemple (73). Dans cette pathologie, suite à des microtraumatismes ou à une irritation chronique tendineuse, la cicatrisation va se faire de façon anormale avec une production calcique donnant lieu à un dépôt crayeux sous-cutané. Par analogie, ce mécanisme physiopathologique pourrait venir renforcer l'hypothèse traumatique pour expliquer l'asymétrie fibreuse et calcifiante de la SSc.

Nous rapportons une tendance à plus UD sur la main dominante. Dans notre cohorte, ce résultat ne semble pas influencé par l'état vasculaire sous-jacent puisque les pressions digitales et les IPBB étaient similaires. Il est donc également possible que ce surnombre au niveau de la main dominante soit imputable à des microtraumatismes liés à la surutilisation quotidienne de cette main (24). La tension cutanée inhérente à la sclérose plus marquée sur la main dominante pourrait entraîner, en regard des saillies osseuses, un phénomène d'ischémie locale plus marqué sur la main dominante et donc augmenter le risque d'ulcère.

Cette asymétrie de sclérose participe probablement à l'asymétrie de limitations d'amplitude des mains avec des limitations significativement plus marquées pour les flexions spontanées et une tendance identique concernant l'extension sur la main dominante. L'atteinte rhumatologique inflammatoire active pourrait également être un facteur de limitation des amplitudes articulaires et de génération de fessum. 43,3% des patients avaient un fessum et 70% présentaient un dérouillage matinal significatif alors que nous avons exclus les patients présentant des synovites cliniquement actives. En effet, les rétractions tendineuses peuvent être liées aux ténosynovites (34). Il y a peut-être eu un biais de sélection et une échographie articulaire préalable aurait peut-être permis de dépister des synovites infra cliniques.

Les données du premier rayon sont discordantes : nous avons retrouvé un score de Kapandji plus altéré au niveau de la main dominante mais un meilleur espacement de la 1<sup>ère</sup> commissure. L'espacement de la 1<sup>ère</sup> commissure peut être impacté par le fait que l'articulation trapézométacarpienne est fixée par un phénomène d'arthrose que l'on appelle la rhizarthrose. Toutefois, cette articulation peut également être le siège d'autres pathologies comme le syndrome de l'intersection, la ténosynovite de De Quervain ou encore les lésions aiguës ou chroniques du scaphoïde ou du ligament scapho-lunaire (74). Même si un examen clinique attentif peut permettre de faire la différence entre toutes ces pathologies et la Sclérodémie, il semblerait utile d'y adjoindre des radiographies initiales de l'articulation métacarpo-phalangienne du 1<sup>er</sup> rayon de chaque main afin de faire la part entre une atteinte objectivement liée à la sclérodémie et une atteinte liée à l'arthrose qui aurait pu biaiser les données de limitations d'amplitudes (74).

Il est également intéressant de noter que l'EVA douleur était légèrement plus élevée sur la main dominante et que les patients semblaient avoir des douleurs articulaires plus fréquemment sur la main dominante ce qui pourrait être à l'origine de la limitation des amplitudes articulaires (tableau 6). Ces données alimentent aussi l'hypothèse d'un phénomène de surutilisation de la main dominante avec des potentiels microtraumatismes répétés, une utilisation plus fréquente de la main dominante, plus en force et avec plus d'exposition aux chocs et aux changements de température, pourvoyeurs de douleurs.

Pour y remédier, nous pourrions appliquer à la sclérodémie systémique le principe d'économie articulaire ou éducation gestuelle appliqué dans d'autres pathologies comme la polyarthrite rhumatoïde pour prévenir les déformations ou éviter leur aggravation lorsqu'elles sont déjà présentes (75). En effet, le terme d'économie articulaire couramment utilisé devrait plutôt être remplacé par le terme d'éducation gestuelle car il ne s'agit pas de réduire les activités du patient pour économiser ses articulations mais de faire différemment pour les épargner. Le but est de parvenir à une finalité gestuelle requérant un minimum de contraintes pour des articulations douloureuses, déformées ou susceptibles de le devenir (75). Il existe trois grands principes qui aident à protéger ses articulations. D'une part, alterner les travaux faciles et les travaux exigeants ou répétitifs pour réduire le stress sur les articulations et permettre aux muscles d'observer des périodes de repos. Les activités contraignantes seront effectuées sur des périodes brèves, en plusieurs fois si cela est nécessaire et suivies d'un temps de repos suffisant (75). D'autre part, il faudrait utiliser ses articulations en adoptant une position correcte afin d'éviter les efforts inutiles (75). Par exemple, il est conseillé d'utiliser sa main en conservant l'axe physiologique des doigts pour éviter les gestes exerçant une composante de déviation latérale ou de torsion des doigts et si possible, d'utiliser ses deux mains au lieu d'une seule pour la réalisation des actes de la vie quotidienne (figure 7). Par exemple, porter un plat avec deux mains et non pas avec une seule ou encore porter des assiettes en les reposant sur les avant-bras.

Enfin, il peut être intéressant d'utiliser des outils pratiques comme les chariots, les caddies pour transporter des charges lourdes, des manches à rallonges qui facilitent l'exécution des tâches ménagères, des sièges surélevés pour se lever facilement et éviter les chutes (75). Pour les travaux plus fins (cuisine, toilette) utiliser des aides techniques adaptées qui permettent de compenser le manque de force comme un ouvre-boîte électrique par exemple (figure 8). Les attelles de correction ou de travail peuvent également permettre de lutter contre les déformations acquises et faciliter la réalisation de tâches quotidiennes et même la rééducation en stabilisant l'articulation lors des efforts plus intenses (75). Par exemple, l'utilisation d'orthèses de type poignet de force en matériau thermoformable, en cuir ou en tissu qui stabilisent le poignet peuvent faciliter le repassage d'une ménagère, des activités de loisir ou encore l'orthèse de stabilisation des articulations métacarpophalangiennes des 4 derniers doigts qui limite la déviation ulnaire et la luxation palmaire pouvant faciliter les prises dans le cas d'une atteinte articulaire évoluée.

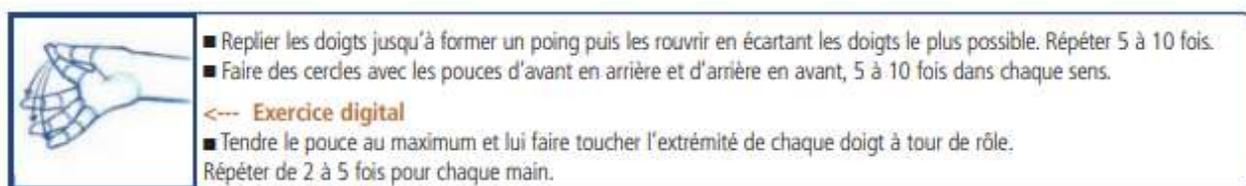


Figure 7- Auto-exercices d'économie articulaire des doigts-

« Exercise for people with rheumatoid arthritis », PARE Manifesto, Journée Mondiale de l'Arthrite 2006

### Le lavabo

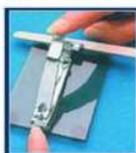


Dans cet exemple, il n'a pas été placé de meuble sous lavabo. Ainsi, la personne peut être assise sur un tabouret réglable en hauteur, ce qui facilite la toilette : permet notamment de poser les coudes sur la tablette pour un maquillage confortable (pour les dames) ou le rasage (pour les messieurs). La robinetterie avec mitigeur est aussi installée sur le côté, ce qui limite la fatigue des épaules. Le 2<sup>ème</sup> lavabo sur planche dispose d'une barre pour les serviettes, les rendant ainsi très accessibles.



Sur une installation plus ancienne où il n'est pas possible de modifier la robinetterie, ce levier pour robinet permet d'ouvrir et de fermer l'arrivée de l'eau sans aucun effort. Ce petit appareil a été fabriqué par un ergothérapeute pour une personne polyarthritique. Extrêmement léger, il peut vous suivre lors de vos déplacements à l'extérieur du domicile.

### Ensemble de soins pour les ongles



Coupe-ongles avec lime à angle incorporée. Monté sur une base plastique anti-dérapante. Fabricant : Kinetec SA. On peut se le procurer dans les magasins spécialisés en aides techniques. Son coût est assez élevé, autour de 60 €.



Voici un autre exemple de coupe-ongles « fabriqué » par un ergothérapeute et qu'un bricoleur peut reproduire. source : www.hacavie.com - réalisé par : Thomas De Block, Ergothérapeute, Norttraum

Figure 8- Aides techniques pour limiter la surutilisation articulaire

Site Association Française des Polyarthritiques et Rhumatisme Inflammatoires Chroniques

Les différences de limitation d'amplitudes mises en évidence dans cette étude peuvent paraître faibles car de l'ordre de quelques degrés pour chaque articulation mais la fonctionnalité de la main est complexe et fait intervenir plusieurs articulations pour chaque mouvement : les limitations se cumulent. La présence de flessum chez quasi 1 malade sur 2 fait de l'atteinte de la main un enjeu dans la sclérodémie. Le handicap généré chez les patients dans leurs activités quotidiennes notamment certains actes de la vie courante comme manipuler des objets (61%), effectuer des travaux manuels précis (44%) ou encore écrire (38.9%). Les relations sociales diverses notamment amicales ou

amoureuses sont souvent altérées (39). Une étude américaine de 2005 retrouvait une estimation de la qualité de vie des patients à 62 sur une EVA de 0 (très bonne qualité de vie) à 100 (qualité de vie détestable) (42). Le retentissement professionnel est également important. Une étude Italienne de 2021 retrouvait que 72.6% de patients avec une atteinte de la main avaient perdus leur travail ou avaient dus changer de travail du fait de la SSc (39). Ils rapportaient également une diminution de la productivité du fait des limitations physiques. C'est pourquoi le travail coordonné des médecins avec les équipes d'ergothérapie et de kinésithérapie semble indispensable dans la sclérodémie systémique. Toutefois, seuls 30% des patients de notre étude réalisaient des séances régulières de kinésithérapie et 16.7% utilisaient régulièrement des orthèses. On pourrait envisager de proposer aux patients des séances de kinésithérapie et d'ergothérapie plus systématiquement lors des consultations d'annonce et de suivi réguliers.

En effet, plusieurs études qui ont évalué l'impact d'un programme de kinésithérapie ont retrouvé une amélioration de score de la main de Cochin et du SHAQ au bout de plusieurs mois de traitement (51, 86, 87, 88). Les méthodes sus-décrites d'économie articulaire pourraient être renforcées dans le travail de rééducation des patients sclérodermiques. Un travail bimanuel avec une utilisation plus symétrique des deux mains pourrait être intéressante en accentuant la rééducation de la main controlatérale afin que le patient ait autant de facilité à utiliser une main puis l'autre dans les actes de la vie quotidienne. Les exercices peuvent se réaliser en passif c'est-à-dire que le rééducateur ou le kinésithérapeute fassent les mouvements à la place du patient pour conserver les amplitudes articulaires sans douleur ni traumatisme ou de manière active aidée c'est-à-dire en accompagnant ses propres mouvements afin qu'ils se fassent plus en douceur.

Cette étude a été réalisée en ouvert mais le biais de suivi a été minimisé par la réalisation des mesures du critère de jugement principal en aveugle de la main dominante. Il était demandé aux patients au début de l'étude s'ils avaient des antécédents de traumatisme avec séquelle sur les mains sans rapport avec la SSc afin d'éviter les biais de sélection. S'ils présentaient un tel antécédent, les patients étaient exclus de l'étude. En revanche, il peut exister dans notre étude pilote un biais de mesure lié au fait que le goniomètre utilisé pour la mesure des angles est un goniomètre manuel et gradué par paliers de 5° avec une imprécision intrinsèque. Pour limiter ce biais, les mesures ont toujours été prises par la même personne avec les mêmes arrondis pour tous les patients. Dans notre étude, le score de Rodnan appliqué aux mains était plus important sur la main dominante. Malheureusement ce score n'est pas un score validé, il n'y a donc pas de données comparables dans la littérature. En effet, le score de Rodnan limité aux mains est extrait du score de Rodnan général non comparatif dont l'application a été réduite ici uniquement à l'étude de la main. Il serait intéressant de valider préalablement un score de sclérose digitale plus détaillé pouvant notamment individualiser la sclérose cutanée pour chaque doigt au lieu d'utiliser le score le plus élevé sur un doigt et de l'extrapoler à l'ensemble des doigts d'une main.

Du fait des effectifs faibles, l'analyse en sous-groupe n'était qu'exploratoire et limitée ; la corrélation du score de la main de Cochin avec la somme du Rodnan des 2 mains nécessite d'être vérifiée sur une plus grande cohorte. De même, il paraîtrait logique que les tendances de limitations constatées soient plus conséquentes chez les patients aux mains les plus scléreuses ; les faibles effectifs de cette étude pilote ne permettaient pas de le vérifier.

## **Conclusion**

Il s'agit d'une étude pilote monocentrique avec un faible effectif dont le nombre a été choisi arbitrairement en l'absence d'étude équivalente dans la littérature. Elle apporte toutefois des résultats inédits : la main dominante semble plus scléreuse et plus limitée sur le plan articulaire par rapport à la main controlatérale dans la sclérodémie systémique. Nous formulons l'hypothèse de phénomènes mécaniques de surutilisation et de microtraumatismes répétés pour expliquer cette asymétrie dans la mesure où nous n'avons pas retrouvé d'asymétrie vasculaire. Il serait intéressant de réaliser une étude multicentrique sur un plus grand nombre de patients afin de savoir si nos résultats seront reproductibles et d'envisager secondairement en conséquence une adaptation des prises en charges rééducatives de la main sclérodermique avec notamment la piste intéressante de l'économie articulaire.

## **BIBLIOGRAPHIE**

- 1-Gabrielli A, Avvedimento EV, Krieg T. Scleroderma. *N Engl J Med*. 7 mai 2009;360(19):1989-2003.
- 2-Agard C, Diot E, Farge D, Hatron P-Y, Lambert N, Mouthon L. Qu'est ce que c'est que la sclerodermie ? [Internet]. GFRS-Groupe francophone de Recherche sur la Sclerodermie.
- 3-Magnant J, Diot E. [Systemic sclerosis: epidemiology and environmental factors]. *Presse Med*. déc 2006;35(12 Pt 2):1894-901.
- 4-Ranque B, Mouthon L. Geoepidemiology of systemic sclerosis. *Autoimmun Rev*. mars 2010;9(5):A311-318.
- 5-Nikpour M, Stevens WM, Herrick AL, Proudman SM. Epidemiology of systemic sclerosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. déc 2010;24(6):857-69.
- 6-Mouthon L. [Systemic sclerosis: from physiopathology to treatment]. *Rev Med Interne*. déc 2007;28 Suppl 4:S266-272.
- 7-Servettaz A, Agard C, Tamby MC, Guilpain P, Guillevin L, Mouthon L. [Systemic sclerosis: pathophysiology of a multifaceted disease]. *Presse Med*. déc 2006;35(12 Pt 2):1903-15.
- 8-Thoreau B, Chaigne B, Renaud A, Mouthon L. Pathophysiology of systemic sclerosis. *Presse Med*. avr 2021;50(1):104087.
- 9-Yen EY, Singh DR, Singh RR. Trends in Systemic Sclerosis Mortality Over Forty-Eight Years, 1968-2015: A US Population-Based Study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. oct 2021;73(10):1502-10.
- 10-Nihtyanova SI, Tang EC, Coghlan JG, Wells AU, Black CM, Denton CP. Improved survival in systemic sclerosis is associated with better ascertainment of internal organ disease: a retrospective cohort study. *QJM*. févr 2010;103(2):109-15.
- 11-Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, Airò P, Cozzi F, Carreira PE, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis*. oct 2010;69(10):1809-15.
- 12-Ioannidis JPA, Vlachoyiannopoulos PG, Haidich AB, Medsger TA, Lucas M, Michet CJ, et al. Mortality in systemic sclerosis: an international meta-analysis of individual patient data. *Am J Med*. janv 2005;118(1):2-10.
- 13-Motegi S ichiro, Toki S, Yamada K, Uchiyama A, Ishikawa O. Demographic and clinical features of systemic sclerosis patients with anti-RNA polymerase III antibodies. *The Journal of Dermatology*. 2015;42(2):189-92.
- 14-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*. mai 1980;23(5):581-90.
- 15-LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, Jablonska S, Krieg T, Medsger TA, et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol*. févr 1988;15(2):202-5.
- 16-LeRoy EC, Medsger TA. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol*. juill 2001;28(7):1573-6.

- 17-Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum.* nov 2013;65(11):2737-47.
- 18-Jordan S, Maurer B, Toniolo M, Michel B, Distler O. Performance of the new ACR/EULAR classification criteria for systemic sclerosis in clinical practice. *Rheumatology (Oxford).* août 2015;54(8):1454-8.
- 19-Knobler R, Moinzadeh P, Hunzelmann N, Kreuter A, Cozzio A, Mouthon L, et al. European Dermatology Forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 1: localized scleroderma, systemic sclerosis and overlap syndromes. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* sept 2017;31(9):1401-24.
- 20-Mouthon L. [Hand: a tool for the diagnosis and evaluation of consequences of diseases]. *Presse Med.* déc 2013;42(12):1580-1.
- 21-Poole JL. Grasp pattern variations seen in the scleroderma hand. *Am J Occup Ther.* janv 1994;48(1):46-54.
- 22-Czirják L, Foeldvari I, Müller-Ladner U. Skin involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* oct 2008;47 Suppl 5:v44-45.
- 23-Sinnathurai P, Schrieber L. Treatment of Raynaud phenomenon in systemic sclerosis. *Intern Med J.* mai 2013;43(5):476-83.
- 24-Brand M, Hollaender R, Rosenberg D, Scott M, Hunsche E, Tyndall A, et al. An observational cohort study of patients with newly diagnosed digital ulcer disease secondary to systemic sclerosis registered in the EUSTAR database. *Clin Exp Rheumatol.* août 2015;33(4 Suppl 91):S47-54.
- 25-Ferri C, Valentini G, Cozzi F, Sebastiani M, Michelassi C, La Montagna G, et al. Systemic sclerosis: demographic, clinical, and serologic features and survival in 1,012 Italian patients. *Medicine (Baltimore).* mars 2002;81(2):139-53.
- 26-Mouthon L. [Hand involvement in systemic sclerosis]. *Presse Med.* déc13;42(12):1616-26.
- 27-Hachulla E, Launay D. Sclérodémie systémique. *EMC - Rhumatologie-Orthopédie.* 1 sept 2005;2(5):479-500.
- 28-Steen VD, Medsger TA. Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972-2002. *Ann Rheum Dis.* juill 2007;66(7):940-4.
- 29-Steen V, Medsger TA. Predictors of isolated pulmonary hypertension in patients with systemic sclerosis and limited cutaneous involvement. *Arthritis Rheum.* févr 2003;48(2):516-22.
- 30-Haute Autorite de Sante (HAS). Sclerodermie systemique. *Protocole National de Diagnostic et de Soins [Internet].* 2008.
- 31-Champion HC. The heart in scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am.* févr 2008;34(1):181-90; viii.
- 32-Steen VD, Mayes MD, Merkel PA. Assessment of kidney involvement. *Clin Exp Rheumatol.* 2003;21(3 Suppl 29):S29-31.

- 33-Cole A, Ong VH, Denton CP. Renal Disease and Systemic Sclerosis: an Update on Scleroderma Renal Crisis. *Clin Rev Allergy Immunol.* 1 juin 2022;
- 34-Avouac J, Kahan A, Allanore Y. Atteinte de l'appareil locomoteur au cours de la sclerodermie systemique. In: *Sclerodermies.* 2eme edition. Paris: Med-Line ed.; 2011. p.333–52.
- 35-Caix P, Montaudon M. Le systeme appendiculaire. *Anatomie descriptive du membre thoracique.* Faculte Victor Pachon-Universite Victor Segalen Bordeaux 2; 2003.
- 36-Sande de Souza L, Coury H. La prehension [Internet]. JH Stone, M Blouin, editors. *International Encyclopedia of Rehabilitation.* 2010.
- 37-Napier JR. The prehensile movements of the human hand. *J Bone Joint Surg Br.* nov 1956;38-B(4):902-13.
- 38-Sandqvist G, Eklund M. Hand Mobility in Scleroderma (HAMIS) test: the reliability of a novel hand function test. *Arthritis Care Res.* déc 2000;13(6):369-74.
- 39-Galetti I, Nunzio S di, Brogelli L, Mirisola V, Garbagnati C. How do systemic sclerosis manifestations influence patients' lives? Results from a survey on patients and caregivers. *Curr Med Res Opin.* nov 2021;37(sup2):5-15.
- 40-Thombs BD, Taillefer SS, Hudson M, Baron M. Depression in patients with systemic sclerosis: a systematic review of the evidence. *Arthritis Rheum.* 15 août 2007;57(6):1089-97.
- 41-Georges C, Chassany O, Toledano C, Mouthon L, Tiev K, Meyer O, et al. Impact of pain in health related quality of life of patients with systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* oct 2006;45(10):1298-302.
- 42-Khanna D, Ahmed M, Furst DE, Ginsburg SS, Park GS, Hornung R, et al. Health values of patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 15 févr 2007;57(1):86-93.
- 43-Botzoris V, Drosos AA. Management of Raynaud's phenomenon and digital ulcers in systemic sclerosis. *Joint Bone Spine.* juill 2011;78(4):341-6.
- 44-Matucci-Cerinic M, Denton CP, Furst DE, Mayes MD, Hsu VM, Carpentier P, et al. Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis: results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Rheum Dis.* janv 2011;70(1):32-8.
- 45-Brueckner CS, Becker MO, Kroencke T, Huscher D, Scherer HU, Worm M, et al. Effect of sildenafil on digital ulcers in systemic sclerosis: analysis from a single centre pilot study. *Ann Rheum Dis.* août 2010;69(8):1475-8.
- 46-Kowal-Bielecka O, Landewé R, Avouac J, Chwiesko S, Miniati I, Czirjak L, et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis.* mai 2009;68(5):620-8.
- 47-Fernández-Codina A, Walker KM, Pope JE, Scleroderma Algorithm Group. Treatment Algorithms for Systemic Sclerosis According to Experts. *Arthritis Rheumatol.* nov 2018;70(11):1820-8.
- 48-Traineau H, Aggarwal R, Monfort JB, Senet P, Oddis CV, Chizzolini C, et al. Treatment of calcinosis cutis in systemic sclerosis and dermatomyositis: A review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* févr 2020;82(2):317-25.

- 49-Beldner S, Rabinovich RV, Polatsch DB. Scleroderma of the Hand: Evaluation and Treatment. *J Am Acad Orthop Surg.* 15 août 2020;28(16):e686-95.
- 50-Dumitrache A, Sanchez K, Esnouf S, Roren A, Vidal J, Rannou F, et al. [Physical therapy, orthosis and occupational therapy in medical and surgical rheumatologic hand diseases]. *Presse Med.* déc 2013;42(12):1632-49.
- 51- Waszczykowski M, Dziankowska-Bartkowiak B, Podgórski M, Fabiś J, Waszczykowska A. Role and effectiveness of complex and supervised rehabilitation on overall and hand function in systemic sclerosis patients-one-year follow-up study. *Sci Rep.* 26 juill 2021;11(1):15174.
- 52-Mugii N, Hasegawa M, Matsushita T, Kondo M, Orito H, Yanaba K, et al. The efficacy of self-administered stretching for finger joint motion in Japanese patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol.* août 2006;33(8):1586-92.
- 53-Poole JL. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma. *Curr Opin Rheumatol.* mars 2010;22(2):205-12.
- 54-Bongi SM, Del Rosso A, Galluccio F, Sigismondi F, Miniati I, Conforti ML, et al. Efficacy of connective tissue massage and Mc Mennell joint manipulation in the rehabilitative treatment of the hands in systemic sclerosis. *Clin Rheumatol.* oct 2009;28(10):1167-73.
- 55-Antonioli CM, Bua G, Frigè A, Prandini K, Radici S, Scarsi M, et al. An individualized rehabilitation program in patients with systemic sclerosis may improve quality of life and hand mobility. *Clin Rheumatol.* févr 2009;28(2):159-65.
- 56-Casale R, Buonocore M, Matucci-Cerinic M. Systemic sclerosis (scleroderma): an integrated challenge in rehabilitation. *Arch Phys Med Rehabil.* juill 1997;78(7):767-73.
- 57-Bragazzi NL, Watad A, Gizunterman A, McGonagle D, Mahagna H, Comaneshter D, et al. The burden of depression in systemic sclerosis patients: a nationwide population-based study. *Journal of Affective Disorders.* 15 janv 2019;243:427-31.
- 58-Rannou F, Poiraudreau S, Bérezné A, Baubet T, Le-Guern V, Cabane J, et al. Assessing disability and quality of life in systemic sclerosis: construct validities of the Cochin Hand Function Scale, Health Assessment Questionnaire (HAQ), Systemic Sclerosis HAQ, and Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey. *Arthritis Rheum.* 15 févr 2007;57(1):94-102.
- 59-Mouthon L, Mestre-Stanislas C, Bérezné A, Rannou F, Guilpain P, Revel M, et al. Impact of digital ulcers on disability and health-related quality of life in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* janv 2010;69(1):214-7.
- 60-Nguyen C, Poiraudreau S, Mestre-Stanislas C, Rannou F, Bérezné A, Papelard A, et al. Employment status and socio-economic burden in systemic sclerosis: a cross-sectional survey. *Rheumatology (Oxford).* mai 2010;49(5):982-9.
- 61-Steen VD, Medsger TA. The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time. *Arthritis Rheum.* nov 1997;40(11):1984-91.
- 62-Lawrence E, Pope J, Al Zahraly Z, Lalani S, Baron M. The relationship between changes in self-reported disability (measured by the Health Assessment Questionnaire - HAQ) in scleroderma and improvement of disease status in clinical practice. *Clin Exp Rheumatol.* juin 2009;27(3 Suppl 54):32-7.

- 63-Khanna PP, Furst DE, Clements PJ, Maranian P, Indulkar L, Khanna D, et al. Tendon friction rubs in early diffuse systemic sclerosis: prevalence, characteristics and longitudinal changes in a randomized controlled trial. *Rheumatology (Oxford)*. mai 2010;49(5):955-9.
- 64-Khanna D, Clements PJ, Postlethwaite AE, Furst DE. Does incorporation of aids and devices make a difference in the score of the health assessment questionnaire-disability index? Analysis from a scleroderma clinical trial. *J Rheumatol*. mars 2008;35(3):466-8.
- 65- Wan X, Juranka P, Morris CE. Activation of mechanosensitive currents in traumatized membrane. *Am J Physiol*. févr 1999;276(2):C318-327.
- 66-Kapandji A. [Clinical test of apposition and counter-apposition of the thumb]. *Ann Chir Main*. 1986;5(1):67-73.
- 67- Blaise S, Boulon C, Mangin M, Senet P, Lazareth I, Imbert B, et al. Finger Systolic Blood Pressure Index Measurement: A Useful Tool for the Evaluation of Arterial Disease in Patients With Systemic Sclerosis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. mai 2022;74(5):828-32.
- 68- Omarjee L, Metairie A, Tueguem Moyo T, Pabic EL, Jego P, Lescoat A, et al. Performance of finger systolic blood pressure measurement to detect digital occlusive arterial disease in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2 mars 2022;61(3):1115-22.
- 69- Lescoat A, Coiffier G, de Carlan M, Droitcourt C, Ballerie A, Cazalets C, et al. Combination of Capillaroscopic and Ultrasonographic Evaluations in Systemic Sclerosis: Results of a Cross-Sectional Study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. juin 2018;70(6):938-43.
- 70- Pacurari M, Waugh S, Krajnak K. Acute Vibration Induces Peripheral Nerve Sensitization in a Rat Tail Model: Possible Role of Oxidative Stress and Inflammation. *Neuroscience*. févr 2019;398:263-72.
- 71- Lee KA, Chung HW, Lee SH, Kim HR. The use of hand perfusion scintigraphy to assess Raynaud's phenomenon associated with hand-arm vibration syndrome. *Clin Exp Rheumatol*. oct 2017;35 Suppl 106(4):138-43.
- 72-Wang YJ, Huang XL, Yan JW, Wan YN, Wang BX, Tao JH, et al. The association between vibration and vascular injury in rheumatic diseases: a review of the literature. *Autoimmunity*. févr 2015;48(1):61-8.
- 73- Oliva F, Via AG, Maffulli N. Physiopathology of intratendinous calcific deposition. *BMC Med*. 23 août 2012;10:95.
- 74- Tsai P, Beredjikian PK. Physical diagnosis and radiographic examination of the thumb. *Hand Clin*. août 2008;24(3):231-7, v.
- 75- Relave E. Polyarthrite rhumatoïde, ergothérapie et qualité de vie. <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01398983>
- 76- Sriwong PT, Sirasaporn P, Fochareon C, Srichompoo K. Median neuropathy at the wrist in patients with systemic sclerosis: two-year follow-up study. *Reumatologia*. 2018;56(5):294-300.
- 77- Mondelli M, Giannini F, Giacchi M. Carpal tunnel syndrome incidence in a general population. *Neurology* 2002; 58: 289- 294.

- 78- Yagci I, Kenis-Coskun O, Ozsoy T, et al. Increased stiffness of median nerve in systemic sclerosis. *BMC Musculoskelet Disord* 2017; 18: 1-5.
- 79- Hurabielle C, Avouac J, Lepri G, de Risi T, Kahan A, Allanore Y. Skin Telangiectasia and the Identification of a Subset of Systemic Sclerosis Patients With Severe Vascular Disease. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. juill 2016;68(7):1021-7.
- 80- Norimatsu Y, Miyagawa T, Fukui Y, Omatsu J, Toyama S, Awaji K, et al. Serum levels of tissue factor pathway inhibitor: Potential association with Raynaud's phenomenon and telangiectasia in patients with systemic sclerosis. *J Dermatol*. août 2021;48(8):1253-6.
- 81- Telangiectases in scleroderma: a potential clinical marker of pulmonary arterial hypertension *J Rheumatol* janv 2010
- 82- Ek Englund et al. Impact of supervised exercise on skeletal muscle blood flow and vascular function measured with MRI in patients with peripheral artery disease. *American journal of physiology Heart and circulatory physiology*
- 83- Cooke R, Lawson I, Gillibrand S, Cooke A. Carpal tunnel syndrome and Raynaud's phenomenon: a narrative review. *Occup Med (Lond)*. 19 avr 2022;72(3):170-6.
- 84- Nakayama A, Tunnicliffe DJ, Thakkar V, Singh-Grewal D, O'Neill S, Craig JC, et al. Patients' Perspectives and Experiences Living with Systemic Sclerosis: A Systematic Review and Thematic Synthesis of Qualitative Studies. *J Rheumatol*. juill 2016;43(7):1363-75.
- 85- Pizzorni C, Giampetruzzi AR, Mondino C, Facchiano A, Abeni D, Paolino S, et al. Nailfold capillaroscopic parameters and skin telangiectasia patterns in patients with systemic sclerosis. *Microvasc Res*. mai 2017;111:20-4.
- 86- Landim SF, Bertolo MB, Marcatto de Abreu MF, Del Rio AP, Mazon CC, Marques-Neto JF, et al. The evaluation of a home-based program for hands in patients with systemic sclerosis. *J Hand Ther*. sept 2019;32(3):313-21.
- 87- Gokcen N, Badak SO, Sarpel T, Sertdemir Y, Erken E. The Efficacy of a Home-Based, Self-Administered Hand Exercise Program for Patients With Systemic Sclerosis: A Randomized Controlled, Evaluator-Blind, Clinical Trial. *J Clin Rheumatol*. 1 mars 2022;28(2):e422-9.
- 88- F Landim S, B Bertolo M, Del Rio AP, Sachetto Z, Zonzini Gaino J, L Poole J, et al. Sustained efficacy of a concise self-management programme for hands in systemic sclerosis: a longitudinal case-control observational study. *Rheumatology (Oxford)*. 1 nov 2020;59(11):3330-9.

**Annexe 1 : Critères diagnostiques de la SSc selon l'ACR définis en 1980.**

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"> <li>• Sclérodactylie (épaississement cutané limité aux doigts et aux orteils)</li> <li>• Cicatrice digitale ou perte de substance de la pulpe ou de l'extrémité du doigt</li> <li>• Fibrose pulmonaire des bases</li> </ul>
1 critère majeur ou 2 critères mineurs sont nécessaires pour affirmer le diagnostic	

**Annexe 2 : Critères de classification des SSc diffuses et limitées selon Leroy et al. 1988**

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

### **Annexe 3 : Critères de classification des SSc limitées selon Leroy et Medsger 2001**

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

### **Annexe 4 : Critères de classification de la SSc ACR/EULAR 2013**

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

## Annexe 5 : Score de la main de Cochin selon le GFRS

INDICE D'INCAPACITÉ FONCTIONNELLE DE COCHIN		Possible, avec très peu de difficulté	Possible, avec quelque difficulté	Possible, avec beaucoup de difficulté	Presque impossible	Impossible
<p><b>Veillez pour chaque question entourer le chiffre correspondant à votre réponse.</b></p>						
<b>A LA CUISINE</b>						
Pouvez-vous tenir un bol?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous saisir une bouteille pleine et la lever?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous tenir un plat plein?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous verser le liquide de la bouteille dans un verre?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous dévisser le couvercle d'un pot déjà ouvert une fois?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous couper de la viande avec un couteau?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous piquer efficacement avec une fourchette?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous peler des fruits?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
<b>HABILLAGE</b>						
Pouvez-vous boutonner votre chemise?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous ouvrir puis fermer les fermetures éclair?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
<b>TOILETTE</b>						
Pouvez-vous presser un tube de dentifrice plein?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous tenir votre brosse à dent efficacement?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
<b>AU BUREAU</b>						
Pouvez-vous écrire une phrase courte avec un crayon ou un stylo ordinaire?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous écrire une lettre avec un crayon ou un stylo ordinaire?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
<b>DIVERS</b>						
Pouvez-vous tourner une poignée de porte ronde?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous utiliser des ciseaux pour couper un morceau de papier ?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous saisir les pièces de monnaie sur une table?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
Pouvez-vous tourner une clé dans la serrure?	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

Total : ..... /90

## Annexe 6 : Score sHAQ

### SCLERODERMA H.A.Q

Aujourd'hui êtes-vous capable :

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

#### 1-Habillage, soins corps :

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

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

#### 2-Se lever :

. de vous lever d'une chaise de 40 cm ? 0 1 2 3

. de vous coucher et de vous lever seul(e) du lit ? 0 1 2 3

#### 3-Les repas :

. de couper vous-même votre viande ? 0 1 2 3

. de porter à vos lèvres un verre rempli à ras bord ? 0 1 2 3

. d'ouvrir une brique de lait en carton ? 0 1 2 3

#### 4-la marche :

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

. de monter 5 marches ? 0 1 2 3

#### 5-l'hygiène :

. de vous laver et vous essuyer de la tête aux pieds ? 0 1 2 3

. de prendre un bain dans une baignoire ? 0 1 2 3

. de vous asseoir et vous relever du siège des toilettes ? 0 1 2 3

#### 6-Attraper :

. d'attraper juste au-dessus de votre tête un poids de 2,5kgs et le mettre plus bas ? 0 1 2 3

. de vous pencher pour attraper vos affaires sur le sol ? 0 1 2 3

#### 7-Préhension :

. d'ouvrir les portes de votre voiture ? 0 1 2 3

. d'ouvrir les pots qui ont déjà été ouverts ? 0 1 2 3

. d'ouvrir ou de fermer des robinets ? 0 1 2 3

**B-Autres activités :**

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

Score total= /3

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

**Cochez chacun des appareils dont vous vous servez régulièrement :**

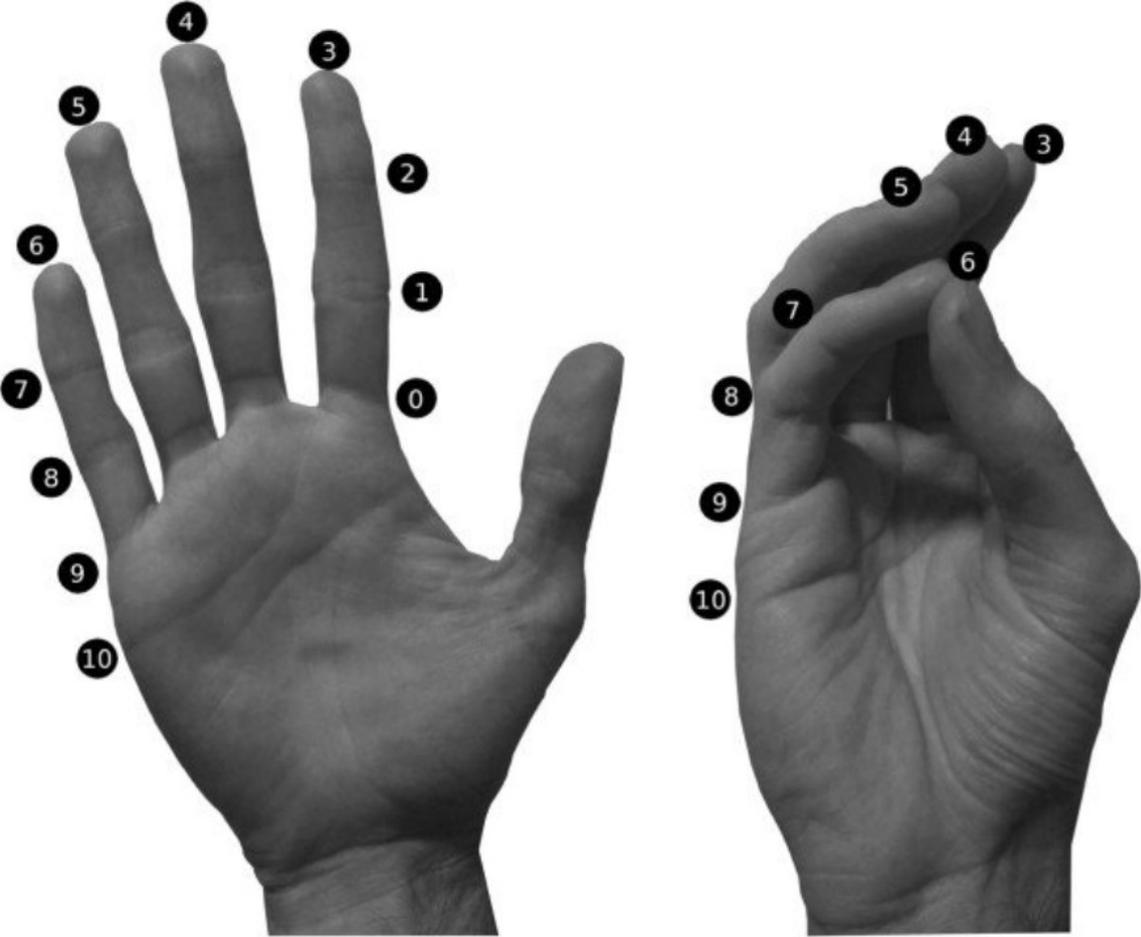
- canne  déambulateur  siège de bain  barre de soutien pour rentrer
- ouvre-bouteille  béquilles  fauteuil roulant  ustensiles spéciaux
- aide à l'habillage (chaise-pied, passe-boutons...)  surélévateur
- prolongateur pour attraper objets  prolongateur pour salle de bain
- chaise sur mesure  autre (précisez)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

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

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

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

Annexe 7 : Score Kapandji



## **SERMENT D'HIPPOCRATE**

---

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque.