



MANIFESTATIONS MUSCULO-SQUELETTIQUES DE LA SCLERODERMIE SYSTEMIQUE

A.Abdessemed

Service de rhumatologie

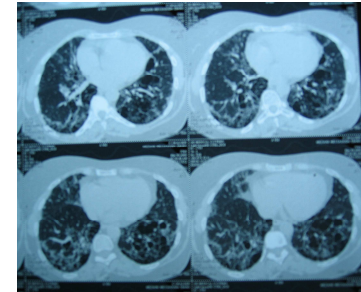
EHS hôpital de Ben Aknoun Alger. Faculté de médecine d'Alger. Université Alger I

FACULTE DE MEDECINE
D'ALGER

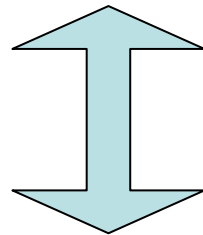


Ateliers sclérodermie systémique GFRS/Maghreb
27/04/12 Tlemcen

- La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie multi-viscérale pouvant entraîner le décès du patient



- $\uparrow$ Survie = $\uparrow$ Morbidité



- **Manifestations musculo-squelettiques**

Articulaires

Péri-articulaires

Osseuses

Musculaires



Articulaires

> 50% (46-97%), inaugurales : 12 à 65%

	Allali N=60(%)	Baron N=38(%)
Arthralgies	-	66
Arthrites	77	61

- Oligo ou polyarthrite
- Siège : petite articulations (MCP,IPP)++mains, poignets, chevilles
- Atteinte IPD
- 1^{ère} carpométacarpienne
- Évaluée par le DAS 28
- HAQ

□ Liquide synovial : Peu inflammatoire

□ Biopsie synoviale

-Synovite peu inflammatoire

-Fibrose à un stade tardif

-Pas ou peu de tendance à la prolifération

QUELLES EXPLORATIONS ?

Radiographie standard



SIGNES RADIOGRAPHIQUES	N = 120 (%)
Pincement + érosions	18
Pincement	28.5
Poignet	37.1
MCP	34.3
IPP	40
IPD	71.4
Erosions	21
Poignet	68
MCP	36
IPP	40
IPD	72
Déminéralisation épiphysaire	23



Caractéristiques	La Montagna Mains (%)	La Montagna Pieds(%)
Arthrite érosive	13.1	6.6
Arthrose	13.1	19.7

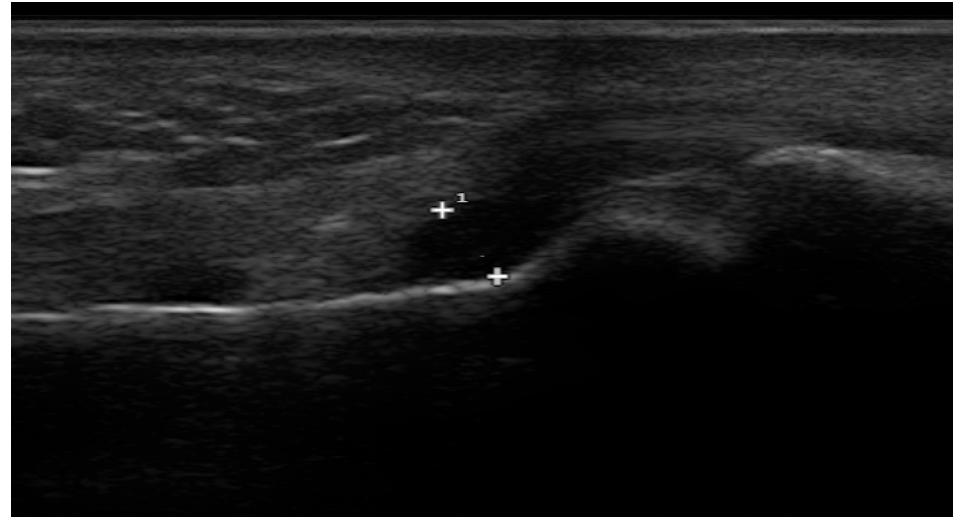
Echographie doppler

> Clinique

Synovites, ténosynovite

> Radiographie

Erosions



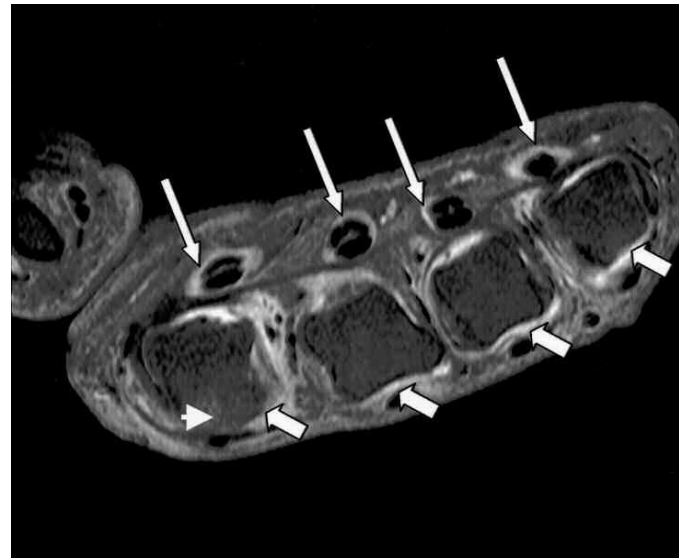
IRM articulaire

> Clinique

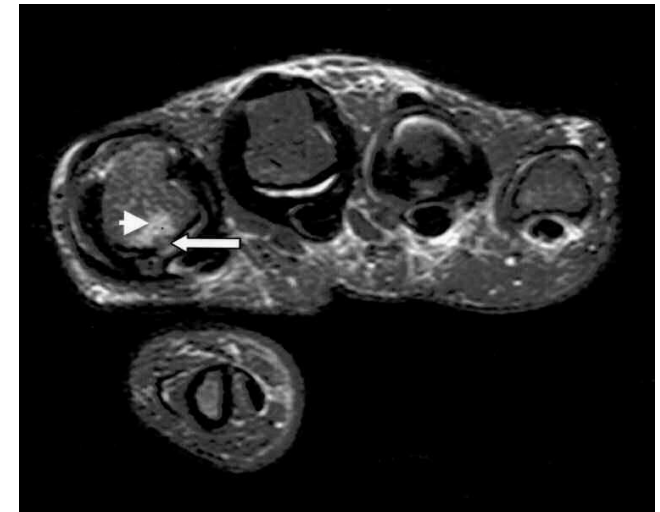
-Synovite inflammatoire
-Ténosynovite

> Radiographie

Erosions



MCP, tendons fléchisseurs



MCP

OVERLAP SYNDROME ?

- Sclérodermie-polyarthrite rhumatoïde < 4%
- IPD, carpométacarpienne
- L'atteinte articulaire fait partie intégrante de la maladie
- FR (+) 30%
- ACPA

Retentissement fonctionnel

Score HAQ plus élevé chez les patients avec arthrites

Ssc est plus invalidante que le rhumatisme psoriasique et beaucoup plus douloureuse que la polyarthrite rhumatoïde

SSc patients with joint involvement had significantly poorer HAQ-DI scores than patients with PsA (1.43 vs 0.84; $p < 0.05$), and had higher visual analog scale pain scores than RA patients (1.37 vs 1.01; $p < 0.05$).

Incapacité au travail > polyarthrite rhumatoïde

Traitement

- Pas de traitement basé sur les preuves
- Traitement symptomatique :

Antalgiques

AINS !!!

Corticostéroïdes à faible dose

- Traitement de fond :
Stratégie thérapeutique = Polyarthrite rhumatoïde ?

-Méthotrexate

-Hydroxychloroquine

-Azathioprine

- -Effect of leflunomide on arthritis in SSc patients

Sebastiani et al , letter to the editor, Rheumatology 2006

Reports from three patients, 1 year therapy

-Efficacy and Safety of Etanercept in the Treatment of Scleroderma-Associated Joint Disease *Wigley et al., J. Rheumatology 2007*

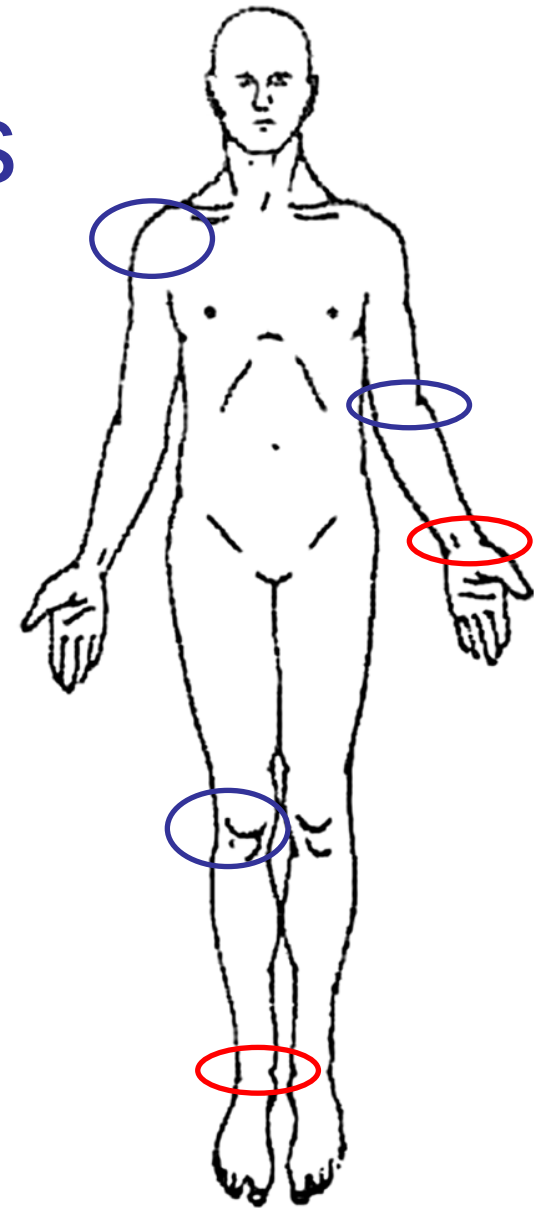
-Pulmonary actinomycosis in a patient with diffuse systemic sclerosis treated with infliximab Marie I, Lahaxe L, Levesque H, Heliot P.

-Fatal exacerbation of fibrosing alveolitis by adalimumab Allanore-Y: Ann Rheum Dis 2006

Péri-articulaires

□ Tenosynovites

- Précoces
- 23% aux mains, 10% aux pieds
- Crépitations à type de cuir neuf audibles et palpables
- La crépitation est liée à des dépôts fibrineux sur les gaines tendineuses



Péri-articulaires

- Associées aux formes cutanées diffuses débutantes
- A un plus mauvais pronostic (atteinte rénale et cardiaque) (baisse survie)



Recherche systématique

- Peuvent se compliquer de rupture
- Peuvent être responsables d'un syndrome du canal carpien (forme cutanées diffuse débutante)

☐ Bursite olécrânienne

❑ Retraction en flexion

-23% aux mains

-Due à l'épaississement
et fibrose des tissus
péri-articulaires

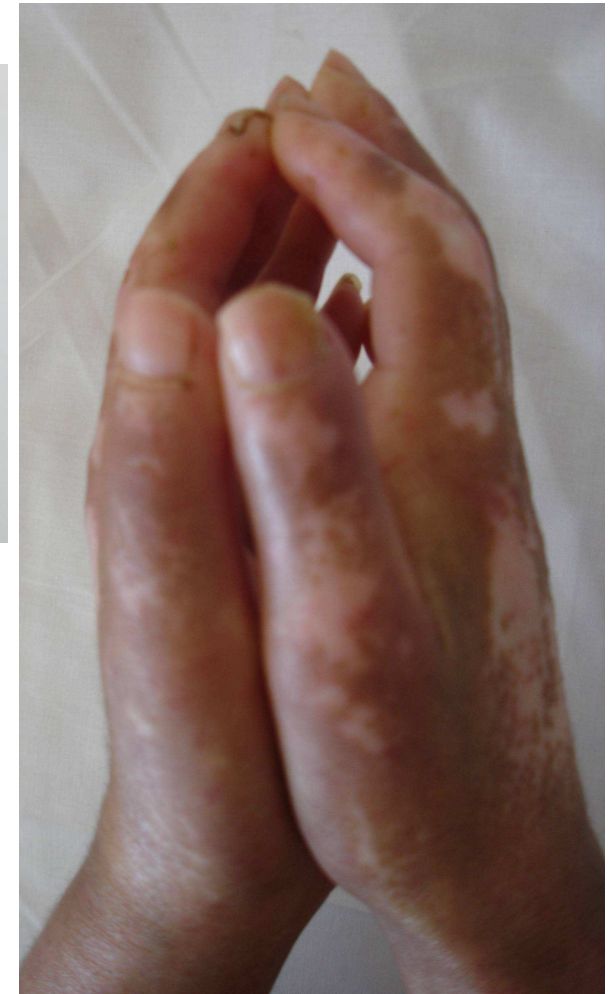
-Après plusieurs années

-Mesure de la distance doigt-paume

-Gène fonctionnelle importante,
associée à un score HAQ élevé

-Associée à la sévérité de l'atteinte
cutanée

-Rééducation, orthèses, arthrodèse



La Montagna et al, Semin Arthritis Rheum 2002. Tuffanelli DL et al. Archives of Dermatology 1961, Medsger TA & Masi AT. Annals of Internal Medicine 1971; Avouac et al. Ann Rheum Dis 2006; La Montagna et al. Skeletal Radiol 2005. Jimenez SA et al. Annals of Internal Medicine 2004, Bogoch ER et al. J Rheumatol 2005

Calcinose

- Peut être précoce
- 20 à 30% des malades
- Peau, tissu sous-cutané, fascia, muscle, gaines tendineuses, bourses séreuses, capsule articulaire, membrane synoviale, nerf périphérique
- Siège : +++ aux mains et aux zones d'appui
Rachidienne → complications neurologiques
- Physiopathologie mal comprise :
 - Phénomènes ischémiques sévères
 - Rôle des microtraumatismes répétés

□ Traitement

- Régression spontanée rare (Blocka KL et al 1981)
- Bisphosphonates (étidronate, risédronate)
(Metzger AL et al 1974, Fujii N et al 2006)
- Warfarine (Cukierman T et al 2004)
- Minocycline (Robertson LP et al 2003)
- Colchicine (Fuchs D et al 1986)
- Inhibiteur calcique [Diltiazem] (Vayssairat M et al 1998)
- Iontophorèse à l'acide acétique (Shetty S 2005)
- Ablation au laser au dioxyde de carbone (Bottomley WW et al 1996)
- Evacuation à l'aiguille
- Excision chirurgicale (*Jones N. et al 1996*)

Osseuse

□ Ostéolyse

• Acro-ostéolyse

-Fréquence : 29 - 80%

-Elle est plus fréquente à la main

-Associée aux ulcères digitaux/HTAP



Baron et al . Ann Rheum Dis 1982
La Montagna et al semin Arthritis Rheum 2002
Avouac et al. Ann Rheum Dis 2006

Osseuses

❑ Ostéoporose

Pas de sur-risque démontré d'ostéoporose ou de fracture

Faible DMO ↔ Faible IMC / Tendance à la ménopause précoce

Evaluer statut vitaminique D et calcique

Ostéodensitométrie

Bisphosphonates par voie parentérale

Musculaires

- 70-96% des patients
- Plus fréquente dans les formes cutanées diffuses
- NON inflammatoire : 80%, modérée : myalgies, faiblesse musculaire, élévation des CK

Amyotrophie

- Inflammatoire
Authentique polymyosite : 5-10%
Anti PM/SCL

*Mimura Y et al . Clinical Rheumatology 2005
Clements et al . Arthritis Rheum 1988
Resnick et al. Diagnosis of bone and joint disorders. 1995
Jimenez SA et al . Annals of Internal Medicine 2004
Hachulla E et al. Rev Med Interne 2004
Tuffanelli et al. Am J Med Sci 1962*

✓ ENMG

Potentiels brefs, de faible amplitude polyphasiques + fibrillation

✓ IRM

- Myosite : hypersignal T2, bilatéral, symétrique, cuisse, pelvis
- Atrophie musculaire, infiltrat graisseux : hyposignal T1 (myosite chronique, myopathie, immobilisation)
- Anomalies non spécifiques

✓ Biopsie musculaire

- Myopathie inflammatoire : degré variable d'infiltrat inflammatoire, de nécrose, régénération et atrophie
- Myopathie non inflammatoire :
 - Fibrose périmysiale
 - $\pm$ inflammation périmysiale
 - Microangiopathie (plus spécifique)
 - Atrophie des fibres de type 2
 - Peu ou pas de destruction

✓ Traitement

- Myopathie inflammatoire = polymyosite

-Corticoïdes  Crise rénale

-Immunosuppresseurs

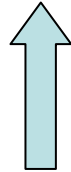
- Myopathie non inflammatoire : mauvaise réponse aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs

Musculaires

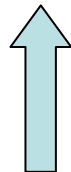
Relation atteinte musculaire squelettique et myocardique !!!!

Insuffisance ventriculaire gauche, arythmie, bloc de conduction

Fréquence



Mortalité



►►► Explorations : échodoppler, holter ECG, IRM cardiaque

Conclusion

- ❑ Fréquentes

- ❑ Sont associées à :

- la sévérité de la maladie et de l'atteinte cutanée
- aux complications vasculaires (ulcères digitaux, HTAP)

- ❑ Elles ont un impact fonctionnel, émotionnel et psychologique

- ❑ Prise en charge précoce

- ❑ Rééducation fonctionnelle ++++

- ❑ Thérapeutique ??