

Critères de diagnostic et de classification des sclérodermies systémiques

A.Abdessemed, N.Khaldoun, A.Ladjouze Rezig
Service de rhumatologie
EHS hôpital de Ben Aknoun Alger
Faculté de médecine - Université d'Alger I

FACULTE DE MEDECINE

D'ALGER



XIII^{ème} Congrès national de rhumatologie 18 mai 2013 Alger

Éléments diagnostiques

Atteinte cutanée

Phénomène de Raynaud, UD, cicatrice pulpaire

Anomalies capillaroscopiques

Autoanticorps

Anticorps anticentromères

Anticorps anti-DNA topoisomérase

Anticorps anti-nucléolaires

Autres signes : moins spécifiques et moins sensibles

Pneumopathie infiltrante diffuse

HTAP

Atteinte oesophagienne basse, gastro-intestinale

Crise rénale

Télangiectasies

ScS très précoce

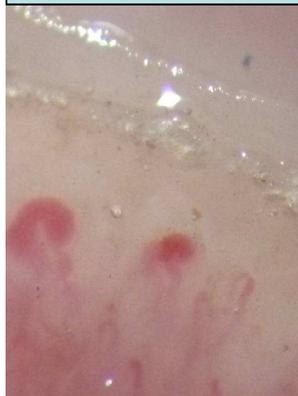
ScS précoce

ScS établie

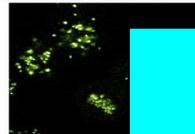


Doigts boudinés

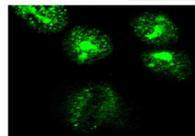
Fibrose cutanée - Atrophie



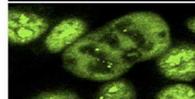
Anti-CENP-B



Anti-topoisomerase I



Anti-RNA polymérase III



Atteinte œsophagienne

Cœur, poumon, rein

Phénomène de Raynaud

Ulcères digitaux

Critères de classification

- Critères ACR 1980
- Critères de Leroy et al 1988
- Critères de Leroy et Medsger 2001
- Critères de Maricq et Valter 2004
- Critères de Nadashkevich, Davis et Fritzler 2004
- Critères du groupe canadiens de recherche sur la sclérodermie 2007 Hudson et al
- Critères ACR/EULAR 2012
- VEDOSS : Very Early Diagnosis Of Systemic Sclerosis

Critères de classification de l'American College of Rheumatology (ACR)1980

797 patients (distinguer au sein des connectivites les patients ScS)

Critère majeur

-Sclérodémie cutanée proximale*

Critères mineurs

-Sclérodactylie

-Cicatrice déprimée d'un doigt ou perte de substance de la partie distale de la pulpe digitale

-Fibrose pulmonaire des bases

Le diagnostic de ScS peut être porté si le patient a 1 critère majeur ou 2 critères mineurs.

*sclérose cutanée remontant vers la racine des membres au-delà des articulations métacarpo- et/ou métatarsophalangiennes

Spécificité de 98 %.

N'incluent pas les autoanticorps spécifiques

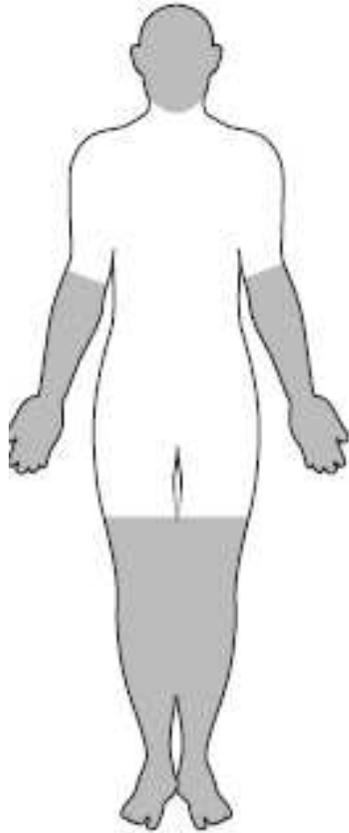
N'incluent pas l'atteinte microvasculaire à la capillaroscopie

Formes limitées et cutanées limitée sous diagnostiquées
Sensibilité pour le diagnostic des formes limitées : 33.6%

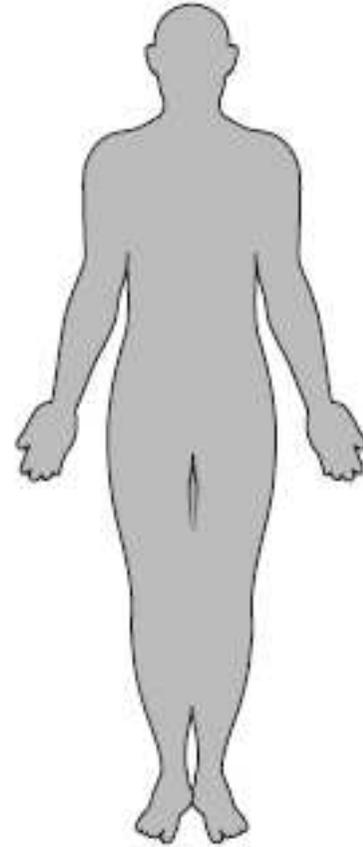
- ▶ 82.9% +capillaroscopie
- ▶ 88.8% + télangiectasies
- ▶ 91.5% + anticorps anticentromères

Nécessité d'une révision

**Classification en formes limitées et diffuses par Leroy
et al en 1988**

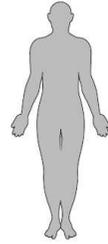


Cutanée limitée



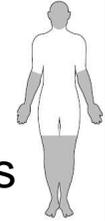
Cutanée diffuse

Sclérodermie systémique cutanée diffuse (40%)

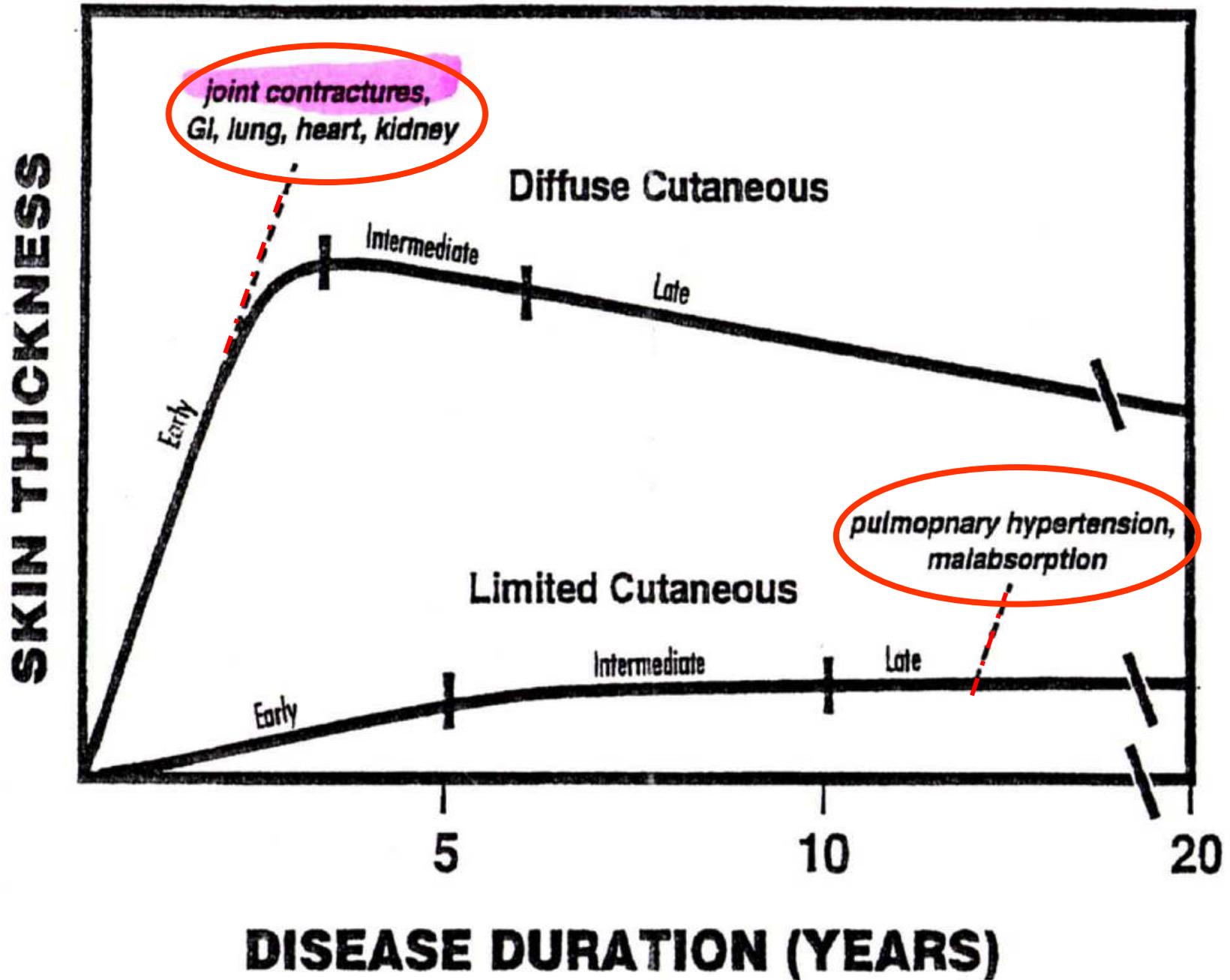


- **Sujet jeune**
- Syndrome de Raynaud ayant débuté moins d'un an avant le début des signes cutanés (sclérose ou oedème)
- Atteinte sclérodermique acrale et proximale
- **Crissements tendineux**
- **Atteinte précoce et significative des viscères** : pneumopathie interstitielle, insuffisance rénale oligurique, atteinte gastro-intestinale diffuse, atteinte myocardique
- **Absence d'anticorps anticentromère**
- Capillaroscopie: dilatations et destructions capillaires
- Anticorps antitopo-isomérase I (30 % des patients)

Sclérodermie systémique cutanée limitée



- Syndrome de Raynaud depuis des années
- Atteinte cutanée acrale: limitée aux extrémités (mains, pieds, avant-bras) et à la face, ou absente (forme limitée sine scléroderma)
- Atteinte tardive de la vascularisation pulmonaire (HTAP), avec ou sans pneumopathie interstitielle, calcinoses cutanées, télangiectasies
- Incidence élevée d'anticorps anticentromères (70-80 % des patients)
- Capillaroscopie: dilatations capillaires le plus souvent sans zones désertes

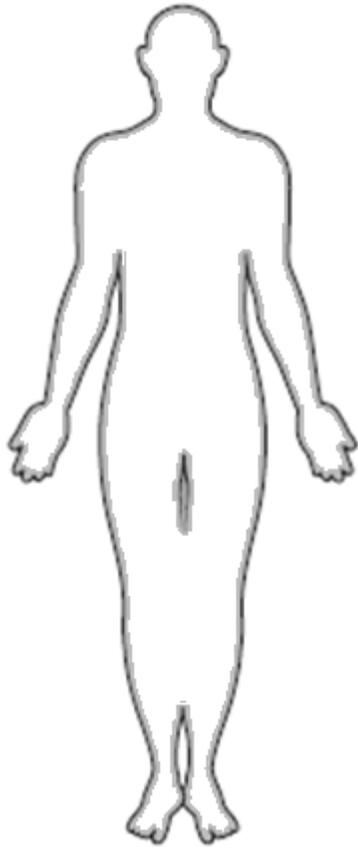


joint contractures,
GI, lung, heart, kidney

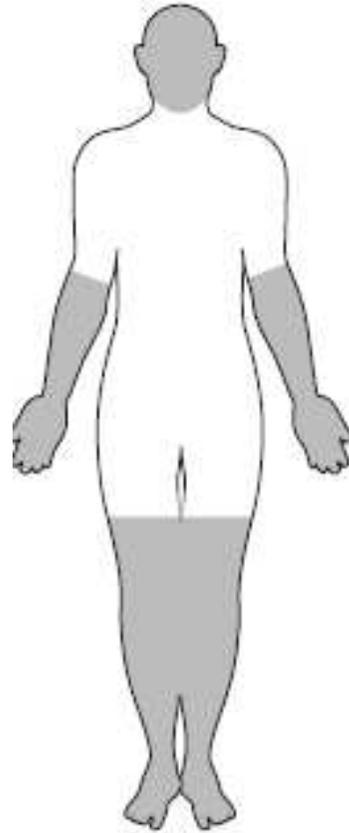
pulmopnary hypertension,
malabsorption

LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, Jablonska S, Krieg T, Medsger TA et al. Scleroderma (systemic sclerosis). Classification, subsets, and pathogenesis. *J Rheumatol.* 1988; 15: 202-5.

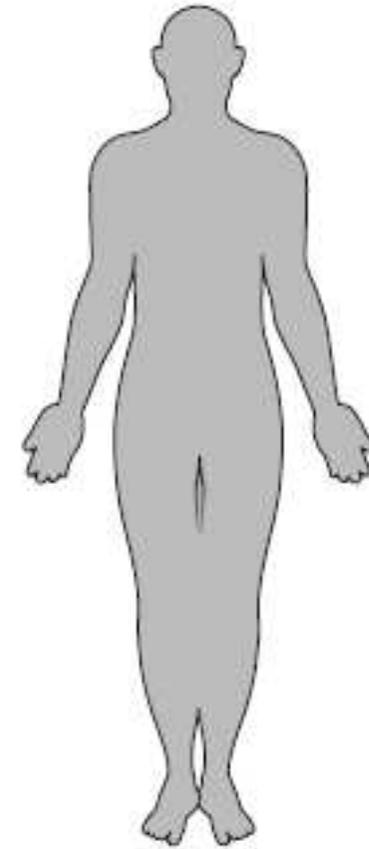
Critères diagnostiques de sclérodermies limitées
proposés
par LeRoy et al.2001



ScS limitée



ScS cutanée limitée



ScS cutanée diffuse

Critères diagnostiques de sclérodermie limitée **proposés** **par LeRoy et al.2001**

Critères de sclérodermies systémiques limitées

- Phénomène de Raynaud objectif* + capillaroscopie de type sclérodermique**, **ou**
- Phénomène de Raynaud objectif* + Autoanticorps spécifiques***, **ou**
- Phénomène de Raynaud subjectif + capillaroscopie de type sclérodermique + autoanticorps spécifiques

La sclérodermie systémique cutanée limitée doit avoir un des critères ci-dessus plus une atteinte cutanée distale.

Critères de sclérodermies systémiques cutanées diffuses

- Un des critères ci-dessus plus atteinte cutanée proximale

* observation directe d'au moins 2 phases du phénomène de Raynaud (pâleur, cyanose, rougeur), ou mesure objective d'une réponse vasculaire anormale au froid;

** aspect de dilatations capillaires et/ou zones avasculaires;

*** anti-centromères, antitopo-isomérase I, antifibrillarine, antifibrilline, anti-RNA polymérase I ou III, anti-PM-Scl à un taux $\geq 1/100$

Limitée

> 5 ans

Atteinte cutanée

Sans atteinte cutanée

Cutanée limitée

Cutanée diffuse

Atteinte
viscérale

Absence
d'atteinte
viscérale

Sine scleroderma

Limitée

ScS sine scleroderma

-Première description Giordano et al 1986

-Etude de Poormoghim et al : Il n'y avait pas de différences dans la fréquence de la PID, HTAP, positivité des anticentromères et survie entre ScS cutanée limitée et sine sclérodéma

-Diagnostic d'une ScS sine scleroderma

1. Phénomène de Raynaud ou atteinte vasculaire périphérique équivalente (cicatrices pulpaire, ulcères pulpaire, nécrose digitale, anomalies capillaroscopiques)
2. Autoanticorps positifs
3. Au moins une atteinte : hypotonie œsophagienne distale, atteinte de l'intestin grêle, PID, HTAP, atteinte cardiaque typique, crise rénale sclérodémique
4. Absence d'une autre connectivite individualisée, ou d'une autre affection pouvant être la cause de (1), (2), ou (3)

Critères de Maricq et Valter 2004

Complexes

N'incluent pas le phénomène de Raynaud et les autres autoanticorps spécifiques (autres que l'anticorps l'anticentromère)

Non validés

Category	Features
I Diffuse SD ^a	Skin involvement proximal to elbows/knees; includes trunk
II Intermediate SD	Skin involvement proximal to MCP/MTP ^b
III Digital SD	Sclerodactyly only; meets ACR minor criteria but excludes those without skin involvement
IV SD sine SD	SD capillary pattern or pitting scars and visceral involvement; no ACA; no telangiectases; no skin involvement
V UCTD ^c -SD	UCTD with SD features; no ACA; no telangiectases
VI "CREST" ^d	No skin involvement or sclerodactyly only: T is required with one or more other acronyms; or ACA is required with any two or more acronyms

Groups I and II were further subdivided into (1) with CREST features and (2) without CREST features.

^aSD Scleroderma, ^bMCP/MTP metacarpophalangeal/metatarsophalangeal, ^cUCTD undifferentiated connective tissue disease, ^dCREST calcinosis, Raynaud's, esophagitis, sclerodactyly, telangiectasia

Critères de Nadashkevich, Davis et Fritzler 2004

Criterion	Comments
Autoantibodies	Anti-centromere, anti-Scl-70, or anti-fibrillarin
Bibasilar pulmonary fibrosis	Detected by chest radiograph
Contracture	Permanent limitation of joint motion
Dermal thickening proximal to wrists	Defined by the modified Rodnan skin score
Calcinosis cutis	Detected by X-ray, crystallographic/chemical analysis
Raynaud's phenomenon	By patient's history or physician's observation
Esophageal distal hypomotility	Detected by cine/video barium esophagram or endoscopy
Sclerodactyly	Symmetric tightening of skin or nonpitting edema of digits
Telangiectasias	Common locations: digits, face, lips, tongue

. Three or more of these criteria are necessary for a diagnosis of SSc

N'incluent pas les anomalies capillaroscopiques et les anticorps anti-RNA polymérase III

Critères du groupe canadien de recherche sur la sclérodermie 2007 Hudson et al

-Critères ACR + anomalies capillaroscopiques (capillaires dilatés, mégacapillaire, plages désertes) + télangiectasies

Ne prend pas en compte le phénomène de Raynaud et les autoanticorps spécifiques

Spécificité < autres critères

-Etude 2010, Hudson, Fritzler and Baron
1048 SSc patients, 127 (12%) ne répondaient pas aux critères ACR

Les auteurs ont identifié le phénomène de Raynaud, l'épaississement cutané proximal, les télangiectasies et la présence d'autoanticorps (ACA and anti-Scl-70) comme ayant une sensibilité de 97% pour le diagnostic de ScS

Ne comportait pas de groupe contrôle, spécificité ??

Les nouveaux critères ACR/EULAR de classification de la sclérodermie systémique :

Classification Criteria for Systemic Sclerosis: Preliminary Results. Janet E. Pope et al. ACR 2012, Washington, 9-14 novembre 2012

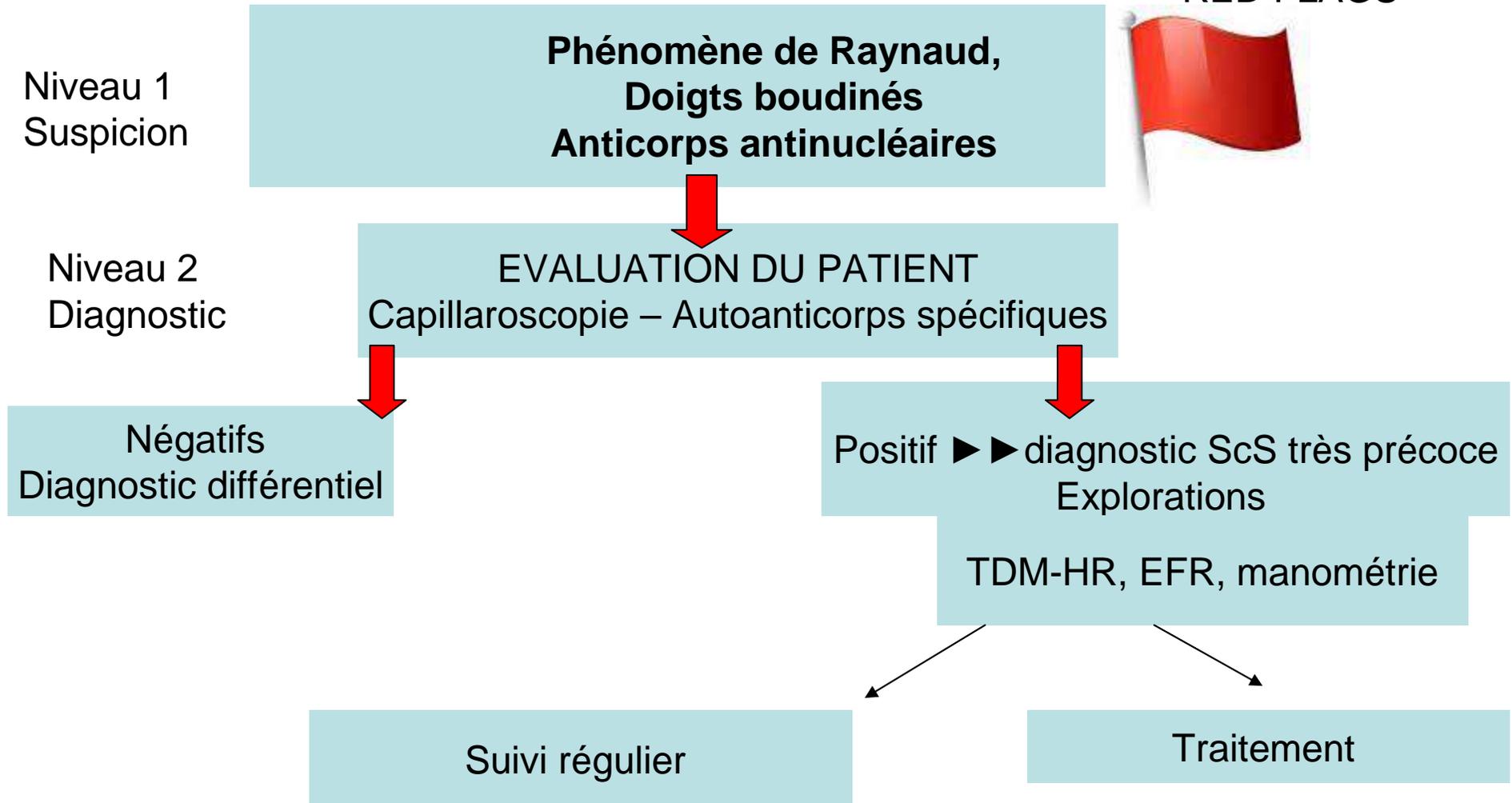
Domaines	Critères	Valeur
Epaississement cutané des doigts	Doigts boudinés	2
	Tous les doigts dépassant les MCP	4
Lésions pulpaire	Ulcère digital pulpaire	2
	Cicatrices	3
Télangiectasies		2
Anomalies à la capillaroscopie		2
Atteinte pulmonaire	HTAP	2
	PID	
Phénomène de Raynaud		3
Auto-anticorps spécifique de la ScS	Anti-centromères	3
	Anti-DNA topoisomérase I	
	Anti-RNA polymérase III	
≥ 9 ScS	Score total	

Sensibilité diagnostique de 91 %, spécificité de 92 %

VEDOSS

Very Early Diagnosis Of Systemic Sclerosis

RED FLAGS

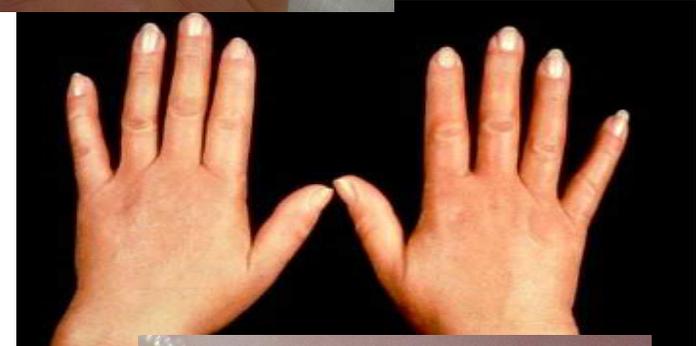


Critères ayant une pertinence clinique pour un diagnostic très précoce de la ScS

Phénomène de Raynaud



Doigts boudinés ► sclérodactylie

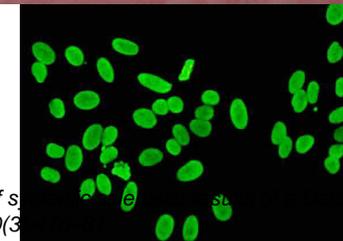


Anomalies capillaroscopiques de ScS



Anticorps anti-centromères (+)

Anticorps anti-topoisomérase I (+)



Etats pré-sclérodermiques

MCTD : *Mixed Connective Tissue Disease*

> 5 ans : 55% évoluent vers une connectivite individualisée

Anti-U1RNP : 7-21% des ScS

1/3 des MCTD évoluent vers une ScS

Stade précoce ou état pré-sclérodermique ?

UCTD : *Undifferentiated Connective Tissue Disease*

Manifestations cliniques évoquant une connectivite + au moins un auto-anticorps (anti-nucléaire ou anti-ENA)

> 5 ans : 1/3 évoluent vers une connectivite différenciée

10 % des patients avec phénomène de Raynaud évoluent vers une ScS

Williams HJ, Alarcon GS, Joks R, et al. Early undifferentiated connective tissue disease (CTD). VI. An inception cohort after 10 years: disease remissions and changes in diagnoses in well established and undifferentiated CTD. J Rheumatol. 1999;26(4):816–25.

Mosca M, Tavoni A, Neri R, Bencivelli W, Bombardieri S. Undifferentiated connective tissue diseases: the clinical and serological profiles of 91 patients followed for at least 1 year. Lupus. 1998;7(2):95–100.

Bodolay E, Csiki Z, Szekanecz Z, et al. Five-year follow-up of 665 Hungarian patients with undifferentiated connective tissue disease (UCTD). Clin Exp Rheumatol. 2003;21(3):313–20.

Danieli MG, Fraticelli P, Salvi A, Gabrielli A, Danieli G. Undifferentiated connective tissue disease: natural history and evolution into definite CTD assessed in 84 patients initially diagnosed as early UCTD. Clin Rheumatol. 1998;17(3):195–201.

Conclusion

- Sujet encore en mouvement ...
- Nouveaux critères à valider ...
- Diagnostic précoce
- Traiter tôt et mieux
- Améliorer le pronostic à long terme

**JE VOUS REMERCIE POUR
VOTRE ATTENTION !**

