



**Société Algérienne
de Médecine Interne (SAMI)**



**Groupe Francophone
de recherche sur la sclérodermie**

**2^{ème} Atelier sur la sclérodermie
Alger, le 18 janvier 2014**

**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

Elles peuvent être :

Articulaires

Péri-articulaires

Osseuses

Musculaires

Articulaires

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

✓ Arthralgies, polyarthrite, oligoarthritis

✓ Liquide synovial : Peu inflammatoire

✓ Biopsie synoviale

-Synovite peu inflammatoire

-Pas ou peu de tendance à la prolifération

-Fibrose à un stade tardif

✓ DAS 28, HAQ

✓ Explorations : radio, échographie, IRM

Baron M, et al. Annals of the Rheumatic Diseases 1982

Resnick D et al. AJR Am J Roentgenol. 1978

Cattogio LJ et al. Clinical and Experimental Rheumatology 1983

Akesson A, et al. Clinical and Experimental Rheumatology 2003

Schumacher HR et al. Clinics in Dermatology 1973

Rodnan GP et al. Annals of Internal Medicine 1968

Clarke MD, et al. Mayo Clinic Proceedings 1971



Arthrite érosive (18%)



Atteinte érosive de la trapézométacarpienne



Pointe de crayon dans une cupule



Arthrose (M13.1%/P19.7%)



Arthropathie de Jaccoud

Echographie doppler

> Examen clinique

Synovites

> Radiographie

Erosions



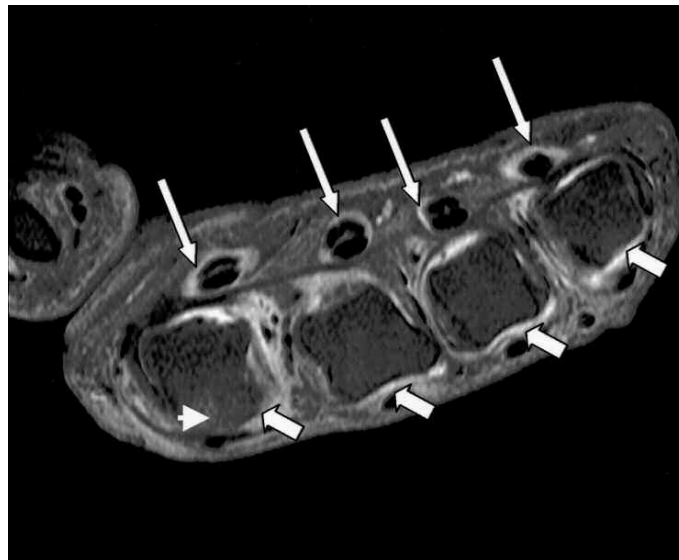
IRM articulaire

> Examen clinique

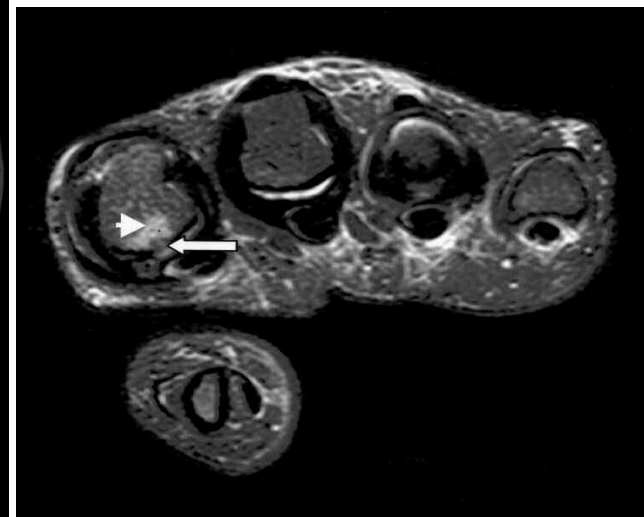
-Synovite inflammatoire

> Radiographie

Erosions



MCP : synovite



MCP : Erosion

OVERLAP SYNDROME ?



- L'atteinte articulaire fait partie intégrante de la maladie
- Sclérodermie-polyarthrite rhumatoïde < 5%
- FR (+) 30%
- **ACPA +++++**

Traitement

✓ Pas de traitement basé sur les preuves

✓ Traitement symptomatique

- Antalgiques
- AINS !!!
- Corticostéroïdes à faible dose (<10mg/j)

✓ Traitement de fond :

- Méthotrexate

✓ **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

✓ **An open-label pilot study of infliximab therapy in diffuse cutaneous systemic sclerosis.**Denton CP et al

✓ **Pulmonary actinomyces 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

✓ **Outcomes of patients with systemic sclerosis-associated polyarthritis and myopathy treated with tocilizumab or abatacept** : a EUSTAR observational study Muriel Elhai et al *Ann Rheum*

Dis 2013

Rééducation fonctionnelle

Péri-articulaires

□ Ténosynovites

-Précoces

-Crépitations à type de cuir neuf audibles et palpables

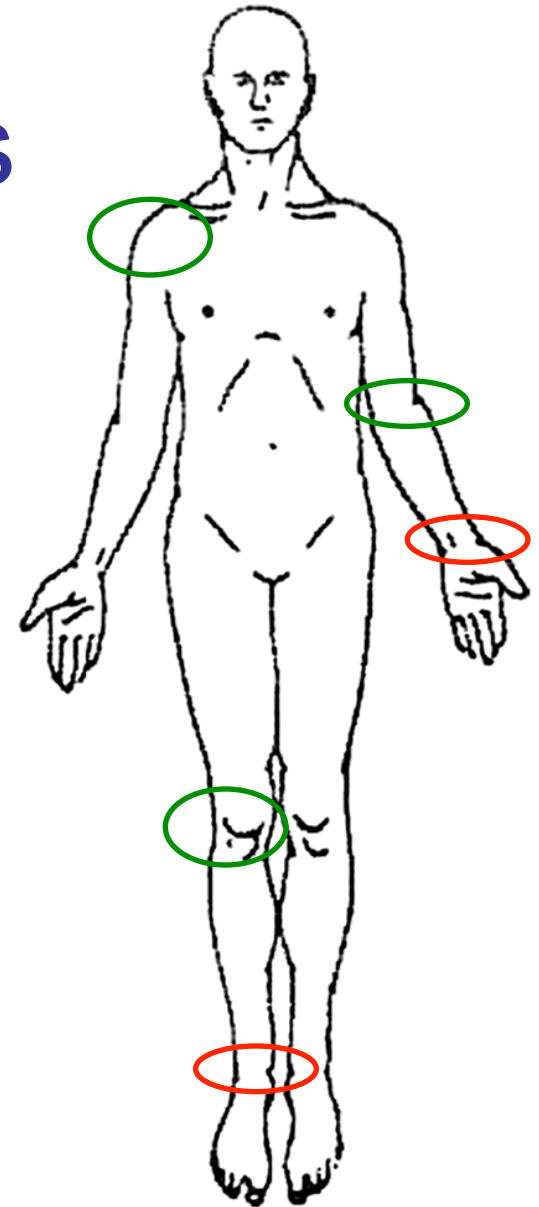
-Associées aux **formes cutanées diffuses** débutantes

-Associées à un **plus mauvais pronostic**

-Peuvent se compliquer de rupture

-Peuvent être responsables d'un syndrome du canal carpien

-Echographie



❑ Rétraction en flexion

-23% aux mains

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

-Mesure de la distance doigt-paume

-Associée à la **sévérité de l'atteinte cutanée**



❑ Bursite olécrânienne

Traitement

Ténosynovites

Traitement symptomatique

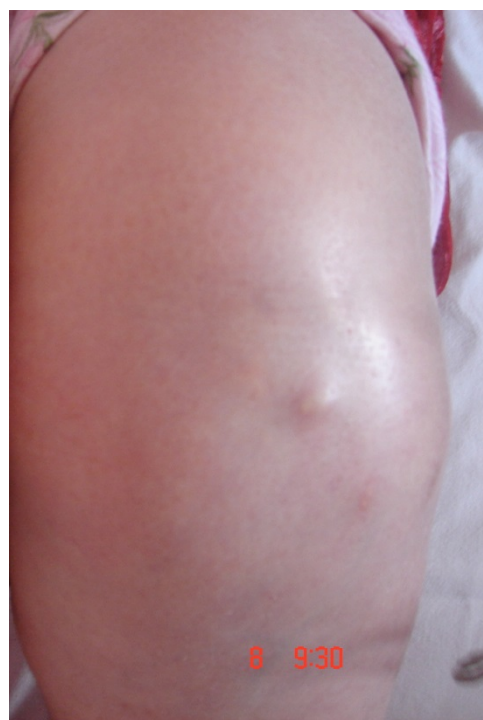
Rétraction en flexion

Chirurgie

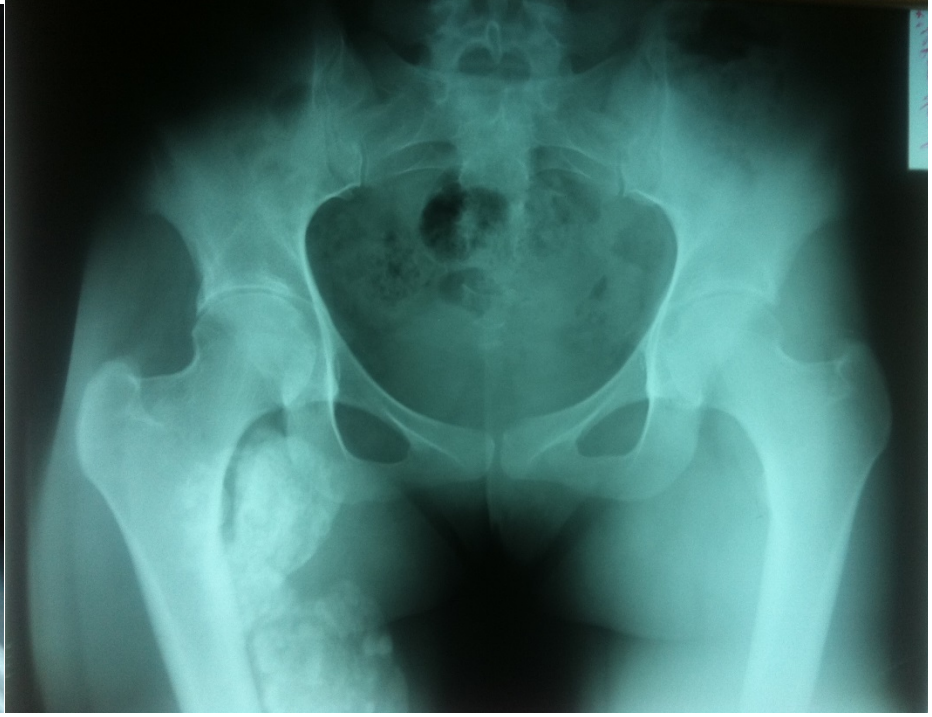
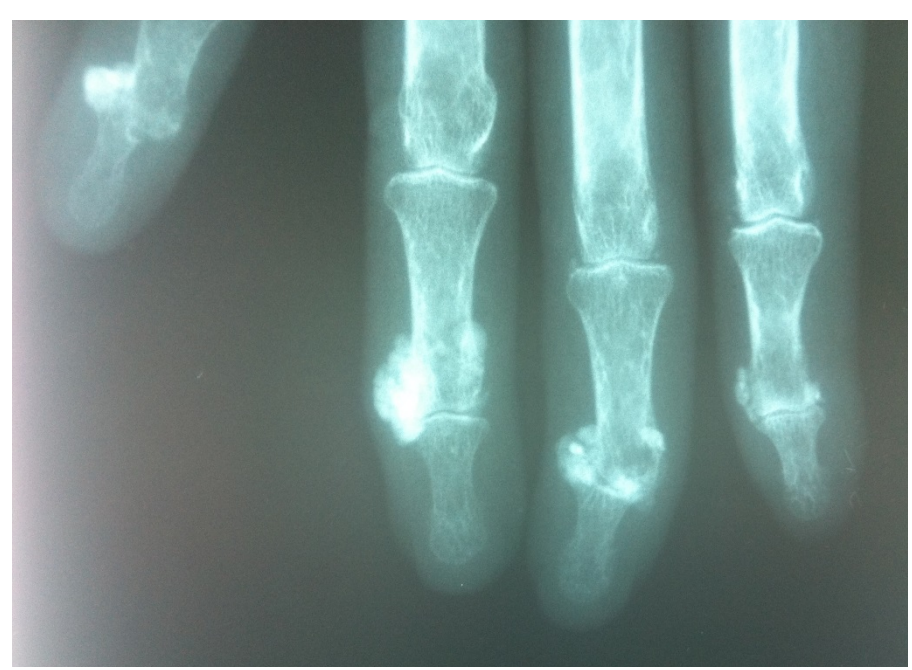
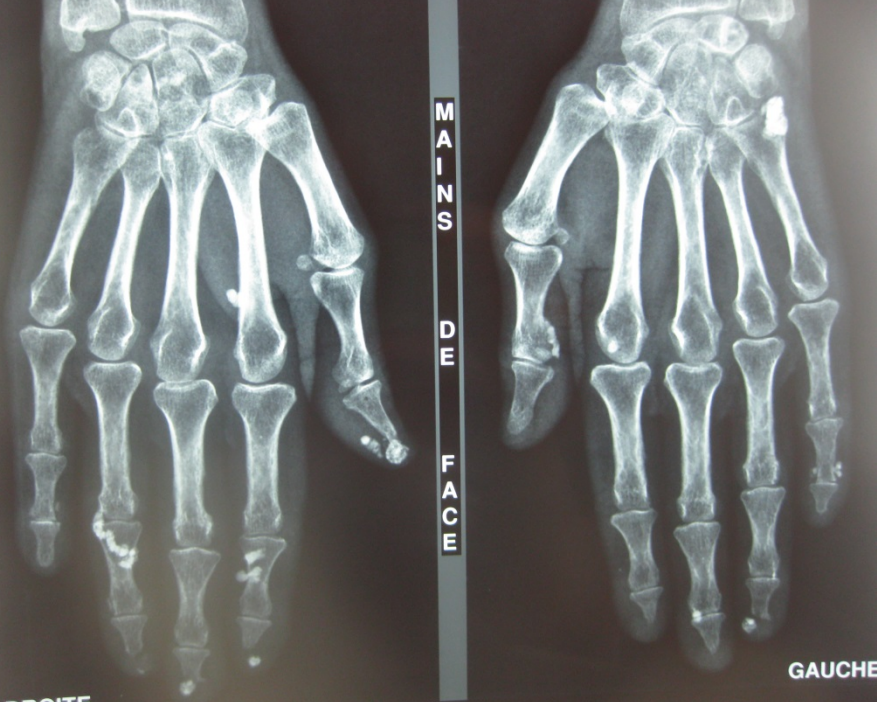
**Rééducation
fonctionnelle**

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



Nodosités indolores plus ou moins fermes, adhérentes ou non aux plans profonds, peuvent se compliquer d'inflammation, d'ulcération et d'infection



□ Traitement

- Régression spontanée rare (Blocka KL et al 1981)
- Etudes controversées , petites séries
- Bisphosphonates (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)
- Ablation au laser au dioxyde de carbone (Bottomley WW et al 1996)
- Evacuation à l'aiguille
- Excision chirurgicale (*Jones N. et al 1996*)

Osseuses

□ Ostéolyse

• Acro-ostéolyse

-Fréquence : 29 - 80%

-Elle est plus fréquente à la main

-Associée aux ulcères digitaux/HTAP

• Autres sièges : carpe, ulna, côtes, clavicule, mandibule



□ Ostéoporose

Pas de sur-risque démontré d'ostéoporose ou de fracture comparativement à la PR

Risque > sujet sain

Faible DMO ↔ Faible IMC / Tendence à la ménopause précoce

Evaluer le statut vitaminique D +++

Bisphosphonates par voie parentérale

Musculaires

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

- Inflammatoire : faiblesse musculaire +++ , élévation franche des CK, aldolases
5-10% des patients
Anti PM/SCL, anti C1D, anti KU

Relation atteinte musculaire squelettique et myocardique !!!!

✓ 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 : **inflammation** et/ou **nécrose**, régénération et atrophie
- Myopathie non inflammatoire :
 - **Fibrose périmysiale**
 - Microangiopathie
 - Atrophie des fibres de type 2
 - Peu ou pas de destruction

✓ Traitement

- Myopathie inflammatoire

- Corticoïdes  Crise rénale

- Immunosuppresseurs

- Ig IV

- Myopathie non inflammatoire : mauvaise réponse au traitement

Quels messages ?

- ❑ 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 ??