



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



**Groupe Francophone  
de recherche sur la sclérodermie**

**2<sup>ème</sup> 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*



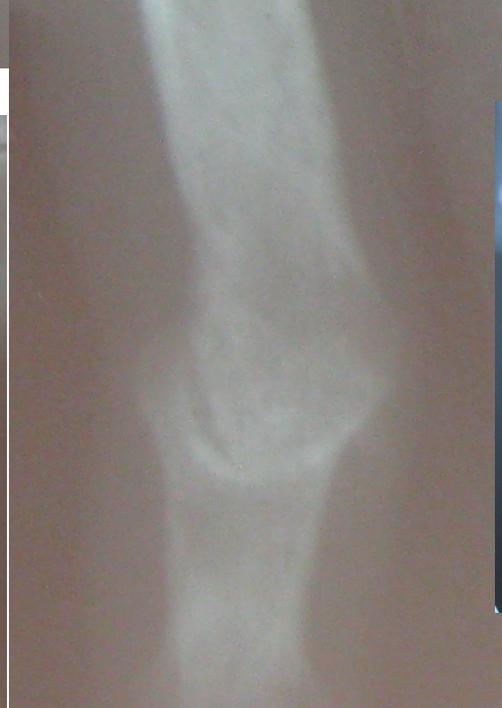
Arthrite érosive (18%)



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



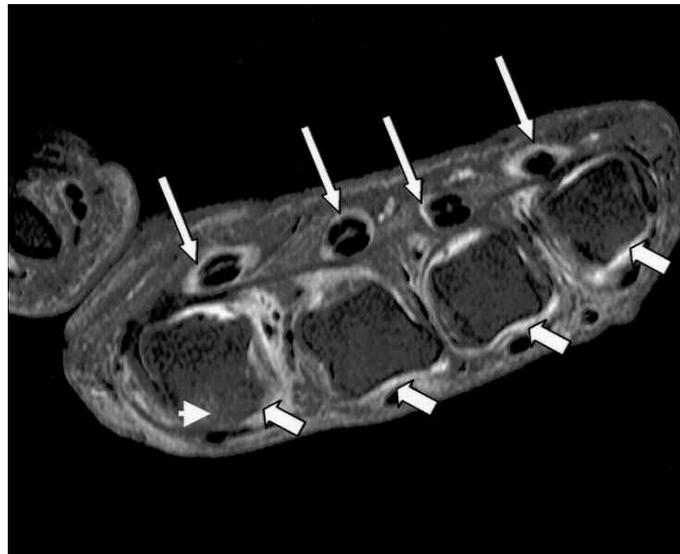
## IRM articulaire

> Examen clinique

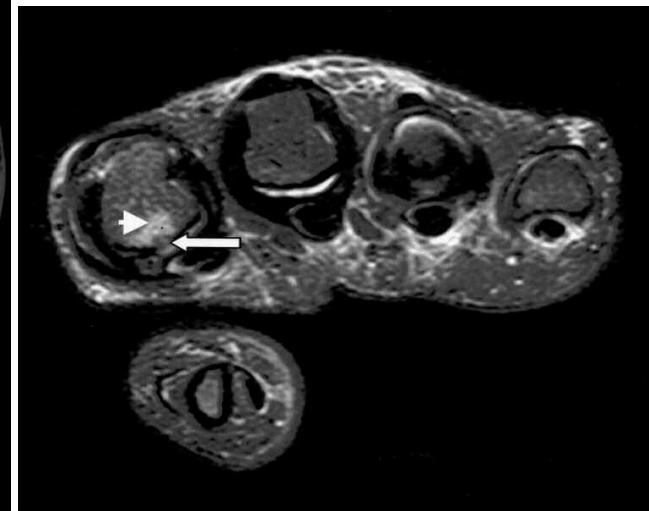
-Synovite inflammatoire

> 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

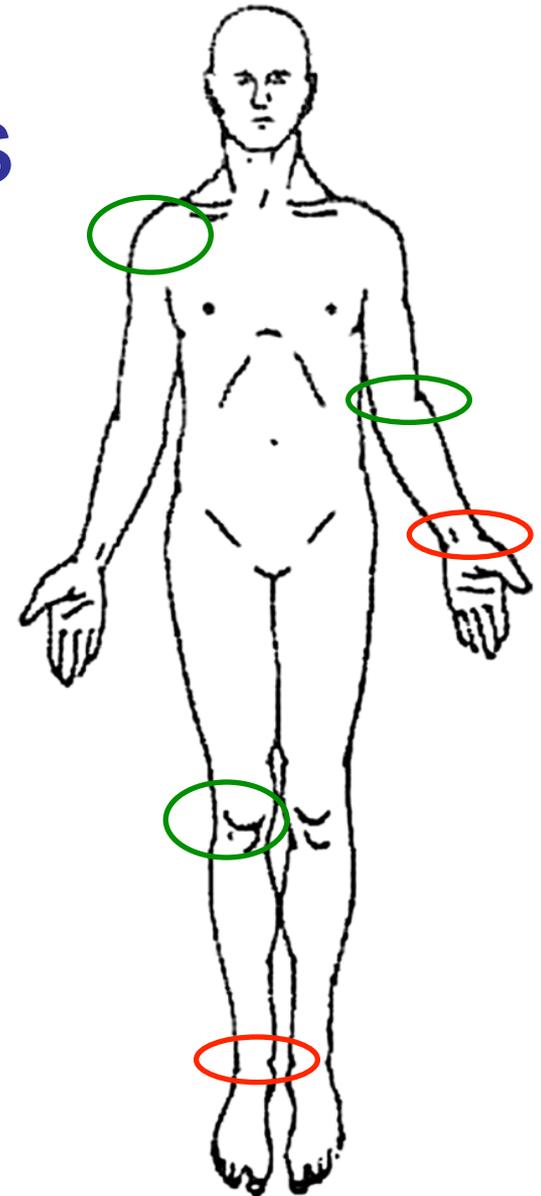
-Associées aux **formes cutanées diffuses** débutantes

-Associées à un **plus mauvais pronostic**

-Peuvent se compliquer de rupture

-Peuvent être responsables d'un syndrome du canal carpien

-Echographie



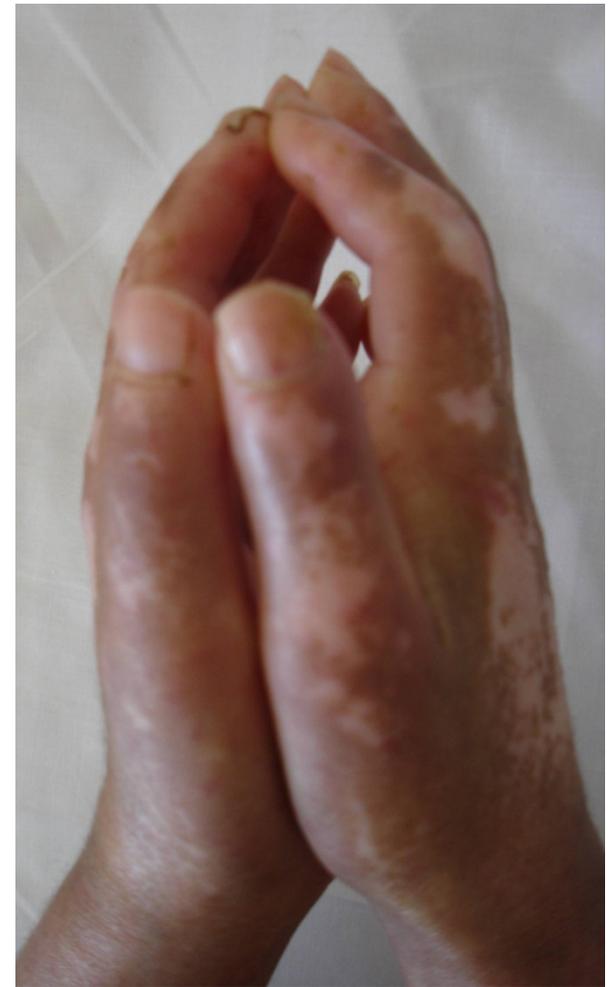
## ❑ Rétraction en flexion

-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

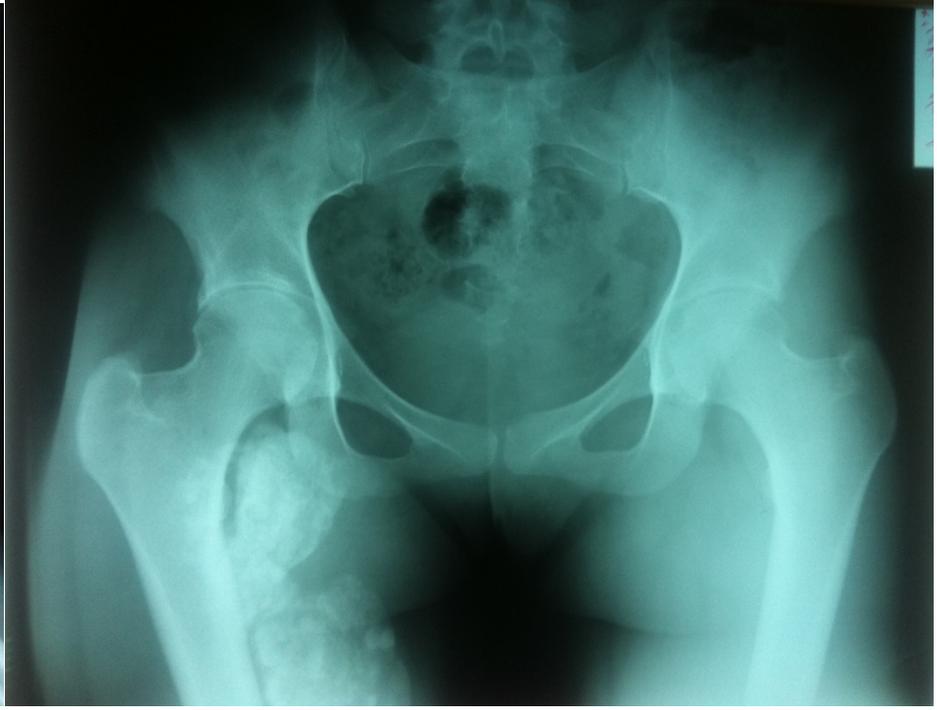
**Rééducation  
fonctionnelle**

# 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 ??