

Journée Sclérodermie Systémique

Le 05/09/2014



PHOTO 4: Nécroses digitales avec pertes de substance.

CAS CLINIQUE



Dr Kechaou Ines, Dr Boukhris Imène
Hôpital Charles Nicolle, service de Médecine interne B



OBSERVATION

- Patiente âgée de 32 ans
- Antécédents: RAS
- Consanguinité du premier degré
- Sans profession
- Motif de consultation: syndrome de Raynaud bilatéral au niveau des mains



OBSERVATION

- Syndrome de Raynaud évoluant depuis 2001 (soit 1 an avant sa première hospitalisation): provoqué par le froid et évoluant en 3 phases: asphyxique, cyanique et d'érythrose.
- Elle n'a pas consulté à ce stade.

ÉVOLUTION INITIALE

- En 2002 soit au bout d'une année d'évolution du syndrome de Raynaud:

Nécroses digitales compliquées de gangrènes: P3 du médus gauche et de P3 de l'index droit



Amputations

A L'INTERROGATOIRE

- Pas de prise médicamenteuse
- Pas de notion de traumatisme
- Pas de photosensibilité
- Pas de toux sèche, ni de dyspnée
- Pas d'arthralgies, ni de myalgies
- Pas de syndrome sec
- Pas de troubles digestifs
- Pas de signes généraux





L'EXAMEN CLINIQUE

- P3 du médius gauche et de l'index droit amputés
- Pas d'ulcération au niveau des pulpes
- Pas de cicatrices déprimées au niveau des pulpes
- Pouls présents et symétriques
- Peau d'aspect normal: pas de sclérodactylie

L'EXAMEN CLINIQUE

- État général conservé, BMI: 32,6 Kg/m²
- Apyrétique, TA :130/80 mmHg aux 2 bras
- Pas de Rash malaire ni de télangiectasies
- Pas de sclérose faciale ni du reste du corps
- Auscultation cardiaque et pulmonaire normales
- Pas de signes d'insuffisance cardiaque
- Pas de déficit musculaire
- Labstix: H:0, Pt: 0, Pt/24 h: nulle.



BIOLOGIE



- NFS: GB: 5010 éléments/mm³, PNN: 2710, LC: 1580
- Hb: 12,7 g/dl
- Plaquettes: 208000/mm³
- VS: 40 mm, fibrinémie: 3.33 g/l, CRP: 8.5 mg/l.
- EPP: normal
- Créatinine: 52 µmol/l, Na/K: 141/4.4 mmol/l
- Le reste du bilan était sans particularités.



EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Radio des mains: absence de résorption des houppes phalangiennes
- P3 du médius gauche et de l'index droit amputés

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES



- Échodoppler artériel des MS et TSA: normal.
- Capillaroscopie: aspect de micro-angiopathie organique avec des plages désertiques mais sans méga-capillaires.
- Radio thorax: normal
- FOGD et manométrie œsophagienne normales.
- Echo doppler cardiaque: normal
- Examen ophtalmo+BUT: normal.
- Échographie abdominale: normale

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES



- AAN: 1/6400
- Anti-DNA natifs: négatifs.
- **Anti-centromères: positifs**
- Facteur Rhumatoïde négatif
- Cryoglobulinémie: négative
- Anti-phospholipides: négatifs
- TSH: normale, Ac antithyroïdiens négatifs.



SUR LE PLAN THÉRAPEUTIQUE

- Aspirine: $\frac{1}{2}$ cp/j
- Tildiem60: 1cp x 3/j

AU TOTAL



- Une femme jeune
- Syndrome de Raynaud bilatéral
- Compliqué de nécroses digitales
- Absence de points d'appels cliniques particuliers
- **AAN positifs de spécificité anti-centromères**

Principales causes du syndrome de Raynaud secondaire

Causes professionnelles	Maladie des vibrations, syndrome du marteau hypothénar.
Causes médicamenteuses et toxiques	Bêtabloquants, dérivés de l'ergot de seigle, bléomycine, ciclosporine, interféron, bromocriptine, chlorure de polyvinyle
Connectivites	Sclérodermie systémique, connectivite mixte (Sharp) lupus systémique, dermatomyosite, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Sjögren
Vascularites	Cryoglobulinémie, maladie des agglutinines froides, vascularite associée au VHB
Artériopathies	Artériosclérose, Buerger, Takayashu, Horton
Causes endocriniennes	Myxoédème, acromégalie, thyroïdite de Hashimoto
Cardiaques	Cardiopathies emboligènes, HTAP primitive
Causes néoplasiques et hématologiques	

Étiologies des nécroses digitales, à propos de 278 observations personnelles (données non publiées).

<i>Connectivites</i>	30,5%
<i>Sclérodermies</i>	26,5%
<i>Artérite juvénile tabagique (Buerger)</i>	16,5%
<i>Causes professionnelles</i>	15%
<i>Syndrome du marteau hypothénar</i>	10,5%
<i>Causes emboliques</i>	8,5%
<i>Point de départ sous-clavier</i>	4,5%
<i>Cardiaque</i>	3%
<i>Vascularites</i>	4%
<i>Cryoprotéines</i>	3%
<i>Hémopathies</i>	3%
<i>Syndrome des antiphospholipides</i>	2%
<i>Fistules ou malformations artérioveineuses</i>	1,5%
<i>Cancers</i>	1%
<i>Artérite radique</i>	<1%
<i>Artériopathie diabétique</i>	<1%
<i>Artériopathie iatrogène</i>	<1%
<i>Association syndromique</i>	7%
<i>Indéterminée</i>	4%

QUEL EST VOTRE
DIAGNOSTIC?



RACAND SYNDROME

R
A
C
A
N
D

Raynaud

+

Ac anti-centromères

+

Nécroses digitales

Absence de sclérose cutanée



RACAND SYNDROME



- Prédomine chez la femme
- Une vingtaine de cas dans la littérature.
- Le syndrome de Raynaud précède de plusieurs mois voir plusieurs années la survenue de nécroses digitales.
- Orteils rarement atteints.



ASSOCIATION ANTICENTROMÈRES ET NÉCROSES DIGITALES SANS SCLÉRODACTYLIE

Report	Age (years)	Sex	Pre-existing Raynaud's	Raynaud's duration	Region affected	Co-morbidities	Smoker
Leon-Perez[20]	3 cases (39-62)	M	Yes (× 3)	NR	NR	Past frostbite (× 2), HTN (× 2)	Yes (× 3)
Barr[21]	67	M	Possible	NR	Fingers	CAD, CAGB	No
Takahashi[10]	60	F	Yes	3 months	Fingers, toes	NR	NR
	74	F	Yes	54 years	Fingers	NR	NR
	79	F	Yes	30 years	Toes	CVA	NR
Picillo[22]	34	F	Yes	12 years	Fingers, toe	None	Yes
Sachsenberg-Studer[11]	43	F	Yes	2 years	Fingers	None	Yes
	73	F	Yes	12 years	Fingers	HTN	Never
	84	F	Yes	Unknown	Fingers, toes	HTN	Never
	86	F	Yes	Unknown	Fingers, toe	None	Never
Brown[23]	87	F	<u>No</u>		Fingers	CHF, HTN	Never
El Mahou[24]	72	M	Yes	NR	Fingers, toes	SCC	Ex-smoker
Current case	53	F	<u>No</u>		Finger	WPW	Never

RACAND SYNDROME


Cas	1	2	3	4	5	6	7
Sexe/âge	F/38	H/63	F/36	H/57	F/33	F/72	F/31
Lésions	ND unilatérale millimétrique	ND unilatérale millimétrique	ND bilatérale millimétrique	ND unilatérale millimétrique	ND unilatérale millimétrique	ND unilatérale centimétrique	ID unilatérale
Délai R-ND (mois)	36	inconnu	12	inconnu	24	60	36
Sclérodactylie	absente	absente	absente	absente	absente	absente	absente
ACA	+	+	+	+	+	+	+
Capillaroscopie	MAO	MAO	MAO	MAO	MAO	normale	normale
Écho-doppler	Art distale	Art distale	NR	Art distale + Thr cubitale	NR	normale	Art distale
Atteinte viscérale	aucune	HTAP	aucune	fibrose pulm	aucune	aucune	aucune
Amputation	non	oui	non	oui	non	oui	non
Traitement	Ilomédine	vasodilatateur	vasodilatateur	Ilomédine	hémodilution	hémodilution	vasodilatateur

R : Raynaud ; ID : ischémie digitale ; MAO : microangiopathie digitale ; Art distale : artérite distale ; NR : non réalisé ; Thr : thrombose.

Première question



Comment peut-on classer le RACAND syndrome et quelle est sa relation avec la sclérodermie systémique?



Raynaud's phenomenon, anticentromere antibodies, and digital necrosis without sclerodactyly: An entity independent of scleroderma?

Evelyn M. Sachsenberg-Studer, MD,^a Christa Prins, MD,^b Jean-Hilaire Saurat, MD,^b
and Denis Salomon, MD^b *Frankfurt, Germany, and Geneva, Switzerland*

We describe 4 women of 43, 73, 84, and 86 years with Raynaud's phenomenon, severe digital necrosis, and high serum levels of anticentromere antibodies without skin thickening or internal organ sclerosis. Investigations revealed no diabetes or arterial vascular disease leading to arterial obstruction. Histologic examination did not show any dermal sclerosis or calcinosis. The intravenous infusions of prostaglandin reversed the ischemic lesions in 3 patients. These cases suggest that the triad *Raynaud's phenomenon, anticentromere antibodies and necrosis of digits* without sclerodactyly and sclerosis of internal organ should be considered as an entity distinct from scleroderma with sclerosis. For this entity we propose the name RACAND syndrome. (J Am Acad Dermatol 2000;43:631-4.)

Critères de Classification de la sclérodermie systémique selon l'ACR 1980

1°) Critère majeur : sclérose cutanée proximale (modification sclérodermique de la peau qui est tendue, épaissie, indurée, ne prenant pas le godet, touchant la face, le cou, le tronc ou la partie proximale des membres supérieurs ou inférieurs) (remontant par définition au-dessus des articulations métacarpophalangiennes)

2°) Critères mineurs :

- Sclérodactylie

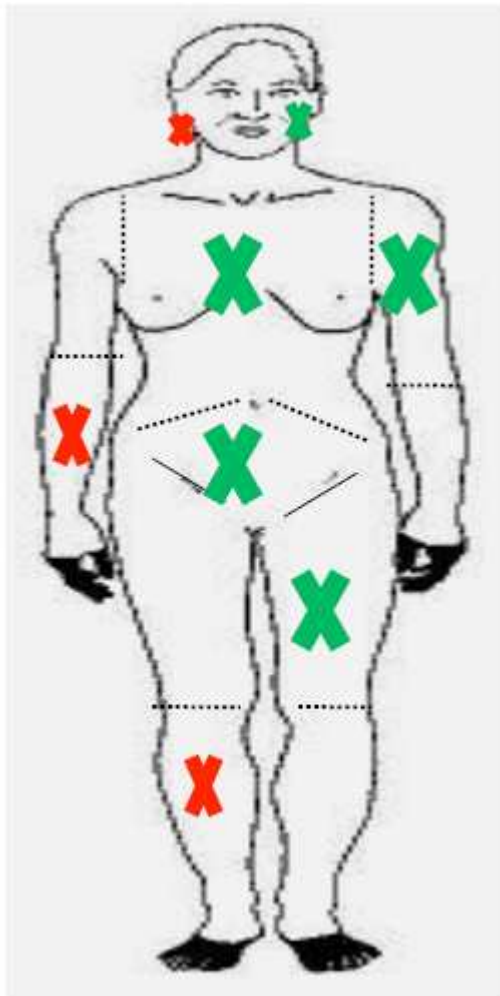
- Cicatrice déprimée d'un bout de doigt ou ulcération de l'extrémité d'un doigt

- Fibrose pulmonaire des bases

1 critère majeur ou au moins 2 critères mineurs sont nécessaires

pour affirmer le diagnostic

Classification en fonction de l'extension de l'atteinte cutanée selon Leroy et al



X Sclérodémie systémique cutanée limitée

X Sclérodémie systémique cutanée diffuse

D'après Leroy et Medsger, 2001

S'agit il d'une forme débutante de sclérodermie systémique

Sclérodermie systémique limitée

Phénomène de Raynaud documenté objectivement par l'examen clinique, le test au froid ou le test de Nielsen ou équivalent

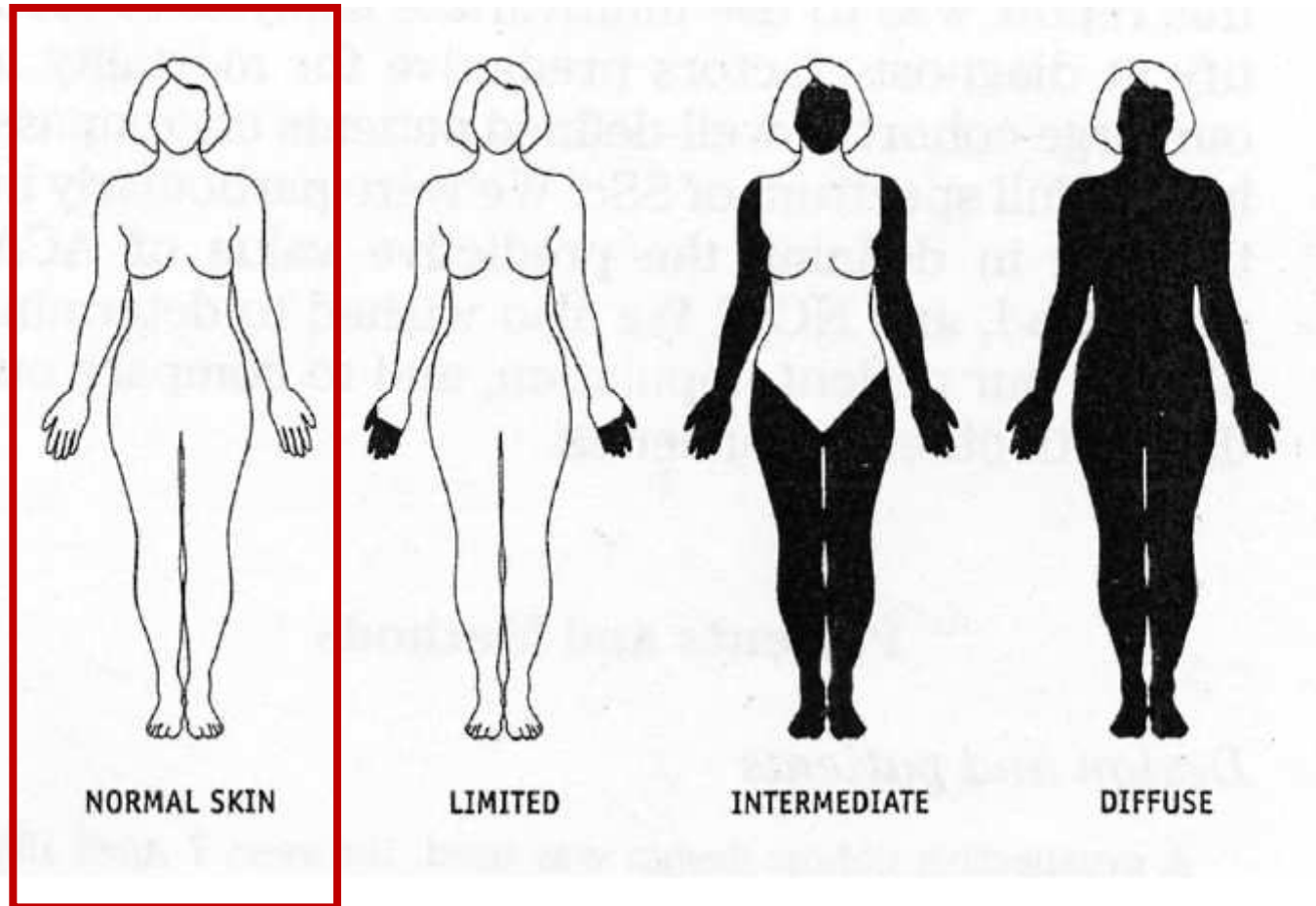
Plus

- Soit une anomalie capillaroscopique (dilatation capillaire et/ou zones avasculaires)
- Soit la présence d'anticorps spécifiques de la SS (anticentromères, anti-topoisomérases I, antifibrillarine, anti-PM-Scl, antifibrine ou anti-RNA polymérase I ou II à un titre >1/100

Sclérodermie systémique cutanée limitée

En plus des critères précédents, les patients ont une sclérose 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).

S'agit-il d'une forme Sine Scleroderma



SCLÉRODERMIE SYSTEMÉMIQUE (SS) FORMES DÉBUTANTES

RACAND SYNDROME

- Raynaud compliqué de **nécroses digitales**
- **Anticentromères +**
- **Absence de sclérose cutanée**

SS systémique limitée

Raynaud
Anomalie à la capillaroscopie
Anticentromères +/-

SS Sine scleroderma

- Raynaud
- **Au moins 1 atteinte viscérale:** cardiaque, œsophagienne, fibrose pulmonaire...
- **Absence de sclérose cutanée**
- **Anticentromères +/-**

Fréquence des nécroses digitales en fonction des formes cliniques

Nécroses digitales RACAND syndrome	Nécroses digitales SS limitée/ Sine Scleroderma	Nécroses digitales SS cutanée limitée
Constantes	rares	Inconstantes
	2/48 patients ayant une SS Sine Scleroderma	12% à 30% en cas de SS cutanée limitée

Arthritis and Rheumatism 2000; 43: 444-451

Arthritis and Rheumatism vol 35 (6) (June 1992)

Table 1 The American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism criteria for the classification of systemic sclerosis*

Item	Sub-item(s)	Weight/score†
Skin thickening of the fingers of both hands extending proximal to the metacarpophalangeal joints (<i>sufficient criterion</i>)	–	9
Skin thickening of the fingers (<i>only count the higher score</i>)	Puffy fingers	2
	Sclerodactyly of the fingers (distal to the metacarpophalangeal joints but proximal to the proximal interphalangeal joints)	4
Fingertip lesions (<i>only count the higher score</i>)	Digital tip ulcers	2
	Fingertip pitting scars	3
<u>Telangiectasia</u>	–	2
<u>Abnormal nailfold capillaries</u>	–	2
<u>Pulmonary arterial hypertension and/or interstitial lung disease</u> (<i>maximum score is 2</i>)	Pulmonary arterial hypertension	2
	Interstitial lung disease	2
<u>Raynaud's phenomenon</u>	–	3
<u>SSc-related autoantibodies</u> (anticentromere, anti-topoisomerase I [anti-Scl-70], anti-RNA polymerase III) (<i>maximum score is 3</i>)	Anticentromere	3
	Anti-topoisomerase I	
	Anti-RNA polymerase III	

*These criteria are applicable to any patient considered for inclusion in a systemic sclerosis study. The criteria are not applicable to patients with skin thickening sparing the fingers or to patients who have a scleroderma-like disorder that better explains their manifestations (eg, nephrogenic sclerosing fibrosis, generalised morphea, eosinophilic fasciitis, scleredema diabeticorum, scleromyxedema, erythromyalgia, porphyria, lichen sclerosis, graft-versus-host disease, diabetic cheiroarthropathy).

†The total score is determined by adding the maximum weight (score) in each category. Patients with a total score of >9 are classified as having definite systemic sclerosis.

SSc, systemic sclerosis.

van den Hoogen F, et al. *Ann Rheum Dis* 2013;**72**:1747–1755.

AVANTAGES DES NOUVEAUX CRITÈRES

Table 4 Sensitivity and specificity of the 2013 SSc classification criteria and previous SSc classification criteria, overall and in early SSc

	Derivation sample (n=200)		Validation sample (n=405)		Validation sample, disease duration ≤3 years (n=100)	
	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)
1980 ACR SSc criteria	0.80 (0.72 to 0.87)	0.77 (0.68 to 0.84)	0.75 (0.70 to 0.80)	0.72 (0.64 to 0.79)	0.75 (0.70 to 0.80)	0.72 (0.63 to 0.79)
2001 LeRoy/Medsgger SSc criteria	0.76 (0.68 to 0.84)	0.69 (0.68 to 0.84)	0.75 (0.70 to 0.80)	0.78 (0.70 to 0.85)	0.80 (0.69 to 0.88)	0.76 (0.53 to 0.92)
2013 ACR/EULAR SSc criteria	0.95 (0.90 to 0.98)	0.93 (0.86 to 0.97)	0.91 (0.87 to 0.94)	0.92 (0.86 to 0.96)	0.91 (0.83 to 0.96)	0.90 (0.70 to 0.99)

ACR, American College of Rheumatology; EULAR, European League Against Rheumatism; SSc, systemic sclerosis.

Table 1 The American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism criteria for the classification of systemic sclerosis*

Item	Sub-item(s)	Weight/score†
Skin thickening of the fingers of both hands extending proximal to the metacarpophalangeal joints (<i>sufficient criterion</i>)	–	9
Skin thickening of the fingers (<i>only count the higher score</i>)	Puffy fingers	2
	Sclerodactyly of the fingers (distal to the metacarpophalangeal joints but proximal to the proximal interphalangeal joints)	4
Fingertip lesions (<i>only count the higher score</i>)	<u>Digital tin ulcers</u>	<u>2</u>
	Fingertip pitting scars	3
Telangiectasia	–	2
<u>Abnormal nailfold capillaries</u>	–	<u>2</u>
Pulmonary arterial hypertension and/or interstitial lung disease (<i>maximum score is 2</i>)	Pulmonary arterial hypertension	2
	Interstitial lung disease	2
<u>Raynaud's phenomenon</u>	–	<u>3</u>
SSc-related autoantibodies (anticentromere, anti-topoisomerase I [anti-Scl-70], anti-RNA polymerase III) (<i>maximum score is 3</i>)	<u>Anticentromere</u>	<u>3</u>
	Anti-topoisomerase I	
	Anti-RNA polymerase III	

Notre patiente 10/9

*These criteria are applicable to any patient considered for inclusion in a systemic sclerosis study. The criteria are not applicable to patients with skin thickening sparing the fingers or to patients who have a scleroderma-like disorder that better explains their manifestations (eg, nephrogenic sclerosing fibrosis, generalised morphea, eosinophilic fasciitis, scleredema diabeticorum, scleromyxedema, erythromyalgia, porphyria, lichen sclerosis, graft-versus-host disease, diabetic cheiroarthropathy).

†The total score is determined by adding the maximum weight (score) in each category. Patients with a total score of >9 are classified as having definite systemic sclerosis.

SSc, systemic sclerosis.

van den Hoogen F, et al. *Ann Rheum Dis* 2013;**72**:1747–1755.

EUSTAR liste finale pour le diagnostic très précoce de sclérodermie systémique

Critères considérés comme ayant une haute pertinence clinique pour le diagnostic très précoce de sclérodermie systémique	Syndrome de Raynaud Doigts boudinés se transformant en sclérodactylie Anomalies à la capillaroscopie Anti centromères positifs Anti-Topo I positifs
Critères d'orientation précoce	Syndrome de Raynaud Doigts boudinés AAN positifs

Critères en cours de validation

RACAND SYNDROME/ ATTEINTE VISCÉRALE



- Exceptionnelle au moment du diagnostic
- Un cas de fibrose pulmonaire et 1 cas de HTAP ont été rapportés au cours de l'évolution de la maladie ce qui imposerait une surveillance au long cours.

La présence d'une atteinte viscérale imposerait une réévaluation diagnostique à la recherche d'une authentique SS

Deuxième question



Existe-t-il une relation entre la présence des anti-centromères et la survenue de nécroses digitales?

IMPACT DES ANTI-CENTROMÈRES

- Présents dans 35 à 96% des cas de SS limitée et dans moins de 10% des formes diffuses.
- Leur signification clinique est discutée.
- L'association anti-centromères et syndrome de Raynaud serait un signe prédictif de l'apparition ultérieure d'une sclérose cutanée (20 ans).
- Chez notre patiente, il n'y a pas eu d'apparition de sclérose cutanée.



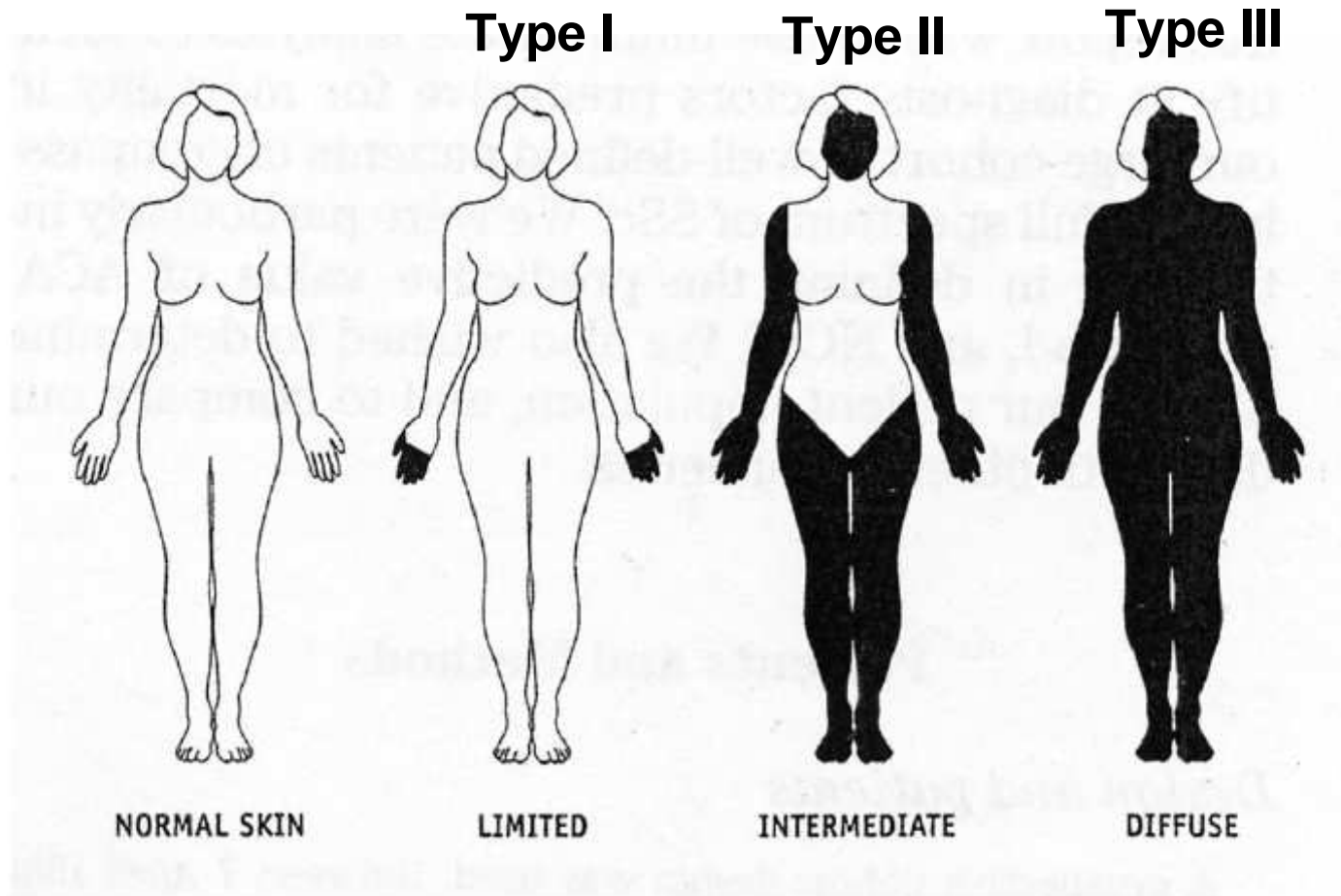
ETIOPATHOGÉNIE

- La présence d'anti-centromères positifs est corrélée à un risque plus élevé de nécroses digitales
- Mécanisme impliqué non encore élucidé: toxicité directe des ACA sur les cellules endothéliales????

ANTICENTROMERE ANTIBODY AS A PREDICTOR OF DIGITAL ISCHEMIC LOSS IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

- Étude rétrospective
- 98 patients ayant une SS selon les critères de l'ACR 1980
- L'extension de l'atteinte cutanée a été faite selon la classification de Barnett (limitée, intermédiaire et diffuse)

LA CLASSIFICATION DE BARNETT ET AL EN 3 GROUPES



RÉSULTATS DE L'ÉTUDE

Table 2. Association between anticentromere antibodies (ACA) and digital ischemic events in patients with systemic sclerosis*

	ACA+ (n = 19)	ACA- (n = 76)	Total (n = 95)
Finger ulcers	16 (84.2)†	45 (59.2)	61 (64.2)
Finger loss	7 (36.8)‡	7 (9.2)	14 (14.7)
Multiple digit loss	6 (31.6)‡	3 (3.9)	9 (9.5)

P<0,01

* Values are the number (%).

† $P < 0.04$ versus ACA- group, by Fisher's 2-tailed exact test.

‡ $P < 0.01$ versus ACA- group, by Fisher's 2-tailed exact test.

RÉSULTATS DE L'ÉTUDE

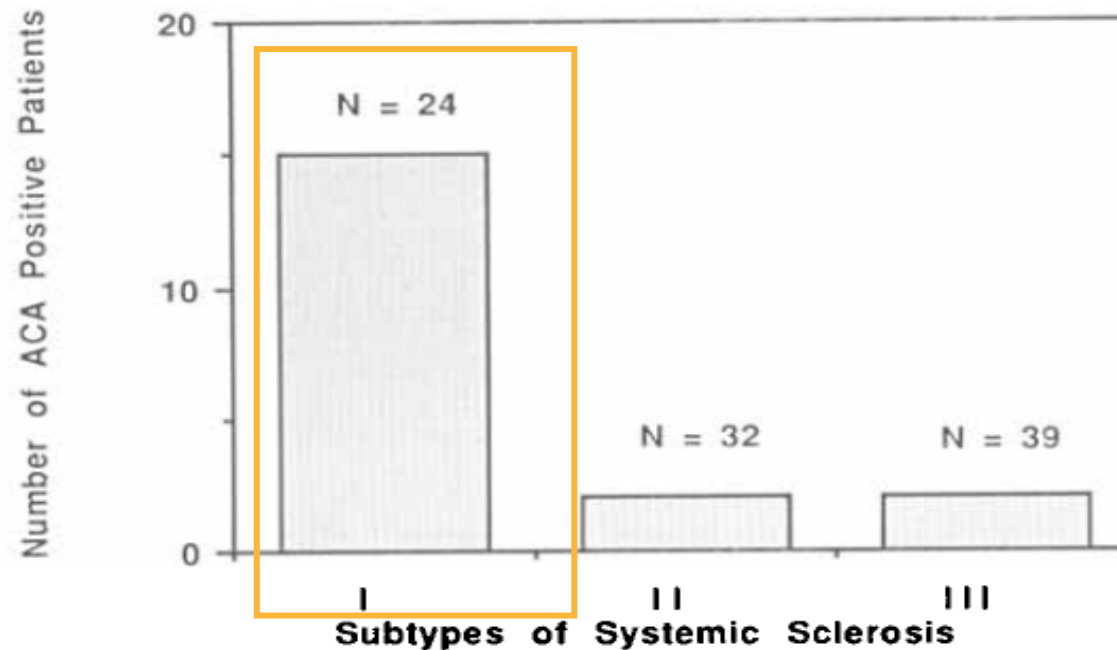


Figure 2. Association of anticentromere antibody (ACA) with systemic sclerosis subtype (type I = sclerodactyly alone; type II = sclerodactyly plus scleroderma of the face or the lower arm or lower leg; type III = diffuse skin involvement including the trunk). * = $P < 0.001$ versus type II and type III groups combined, by Fisher's 2-tailed exact test.

Fréquence des nécroses digitales chez les patients ayant une SS cutanée limitée était de 30% (10% dans les autres formes).

CONCLUSION DE L'ÉTUDE

Les patients ayant une SS avec des anti-centromères positifs sont plus à risque de développer des nécroses digitales et encore plus dans les formes limitées

EVOLUTION



- Persistance d'un syndrome de Raynaud
- Compliqué en 2013 de nécroses de P3 de l'auriculaire droit, de P2 du pouce gauche, de P3 de l'index gauche et de l'annulaire gauche.

AMPUTATIONS

- Pas de nouvelles manifestations cliniques.

DERNIER BILAN LÉSIONNEL EN 2014

- Manométrie œsophagienne normale.
- Radio thorax: normale
- TDM thoracique: absence de syndrome interstitiel
- Écho-doppler cardiaque: normale.
- AAN: 1/1200
- Anti-centromères: positifs.

Pas d'autres manifestations chez notre
patiente

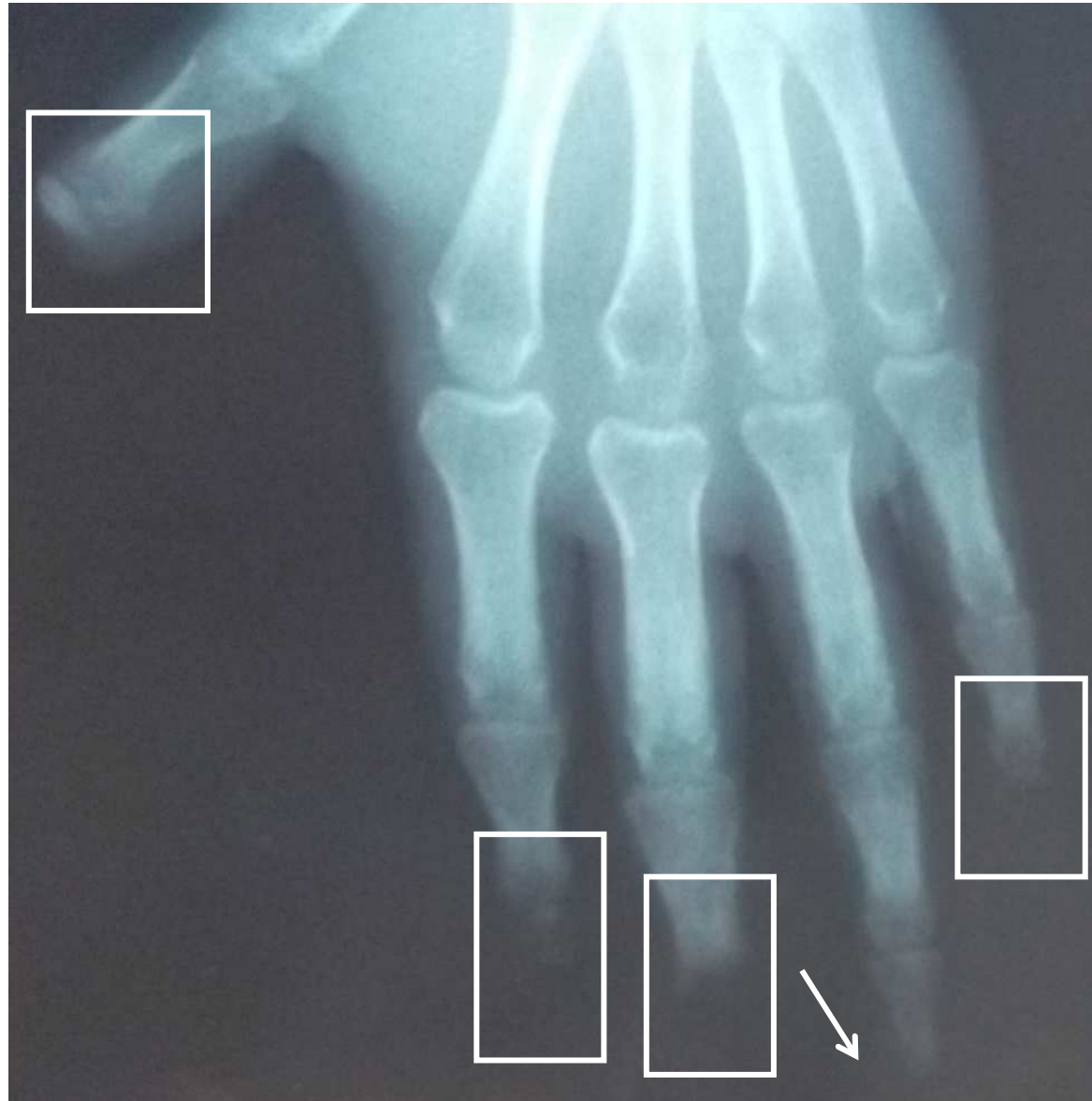
DERNIÈRE HOSPITALISATION EN 2014

- Gangrène de l'annulaire droit

Radio main droite



RADIO MAIN GAUCHE



Troisième question



Quels sont les moyens thérapeutiques proposés dans les nécroses digitales au cours du RACAND syndrome?



SUR LE PLAN THÉRAPEUTIQUE



- Aspirine: ½ cp/j
- Tildiem60: 1cp x3/j
- Elle a reçu de l'ILOPROST®
- Pas de nouvelle amputation

MOYENS THÉRAPEUTIQUES



Traitement du syndrome de Raynaud



Traitement des nécroses digitales

TRAITEMENT DU SYNDROME DE RAYNAUD

<i>Drug class</i>	<i>Drug names</i>	<i>Dosage</i>	<i>Highest level of evidence</i>	<i>Results</i>	<i>Most frequent side effects</i>
Calcium channel blockers (dihydropyridine)	Nifedipine	10-30 mg po qd-tid	1	33%-66% reduction in frequency and severity of attacks; most extensively studied medication	Hypotension, flushing, edema, palpitations, dizziness (similar for entire class of drugs)
	Nicardipine	20-50 mg po bid	1	Mixed results compared with placebo	
	Amlodipine	10 mg po qd	1	27% reduction in frequency of attacks	
	Felodipine	5-20 mg po qd	1	Similar to nifedipine in small trial	
	Nisoldipine	5-10 mg po qd	1	Mixed results improving severity and frequency of attacks	
Calcium channel blockers (non-dihydropyridine)	Diltiazem	30-120 mg po tid	1	Some improvement but less efficacious than dihydropyridine class	Fewer side effects than dihydropyridine class

TRAITEMENT DU SYNDROME DE RAYNAUD

<i>Drug class</i>	<i>Drug names</i>	<i>Dosage</i>	<i>Highest level of evidence</i>	<i>Results</i>	<i>Most frequent side effects</i>
Serotonin reuptake inhibitors	Fluoxetine	20-40 mg po qd	1	Significant decrease in severity and frequency of attacks vs nifedipine	Headaches, nausea, palpitations, lethargy
Phosphodiesterase V inhibitors	Sildenafil	50 mg po qd-bid Extended release 100-200 mg qd	1	Decreased duration and frequency of attacks; improvement of capillary blood flow; benefit primarily in secondary RS	Headache, flushing, nausea, muscle pain, dyspepsia, dizziness (similar for all drugs in this class)
	Tadalafil	20 mg every other day	1	Decreased frequency and duration of attacks and improved ulcer healing as add on therapy; less beneficial as monotherapy	
	Vardenafil	10 mg po bid	2	Improved digital blood flow and symptoms in secondary RS	

TRAITEMENT DU SYNDROME DE RAYNAUD COMPLIQUÉ D'ULCÉRATIONS DIGITALES

<i>Drug class</i>	<i>Drug names</i>	<i>Dosage</i>	<i>Highest level of evidence</i>	<i>Results</i>	<i>Most frequent side effects</i>
Prostaglandins	Epoprostenol	1-2 ng/kg/min iv	1	Decreased severity of symptoms in patients with scleroderma and pulmonary hypertension	Flushing, headache, nausea, vomiting, hypotension
	<u>Iloprost</u>	<u>0.5-2 ng/kg/min iv or 50 microgm po bid</u>		IV form effective in ulcer healing and reducing symptoms. PO form not more effective than placebo	Headache, nausea, vomiting
Endothelin receptor antagonist	<u>Bosentan</u>	<u>62.5 mg po bid</u>	1	Decreased new ulcer formation in patients with scleroderma. No effect on healing of existing ulcers	Elevated hepatic transaminases, peripheral edema

TRAITEMENT DU RACAND SYNDROME



Inhibiteurs calciques

Prostacyclines IV avec des résultats
variables

Antiagrégants plaquettaires

Anticoagulants oraux

Bosentan ?

PARTICULARITÉS DE NOTRE OBSERVATION



- Début chez une femme jeune
- Syndrome de Raynaud
- Nécroses digitales évolutives
- Anti-centromères toujours positifs
- Absence de sclérose cutanée ou d'atteintes viscérales en faveur de sclérodémie systémique **durant les 13 ans de suivi.**

CONCLUSION



- Forme clinique particulière
- Classé comme SS limitée ou une authentique SS selon les nouveaux critères de classification de l'ACR 2013.
- Impose une surveillance régulière mais qui n'est pas codifiée.
- Traitement est basée sur les puissants vasodilatateurs avec des résultats pas toujours satisfaisants.



Merci