



Critères de diagnostic et de classification de la sclérodermie systémique

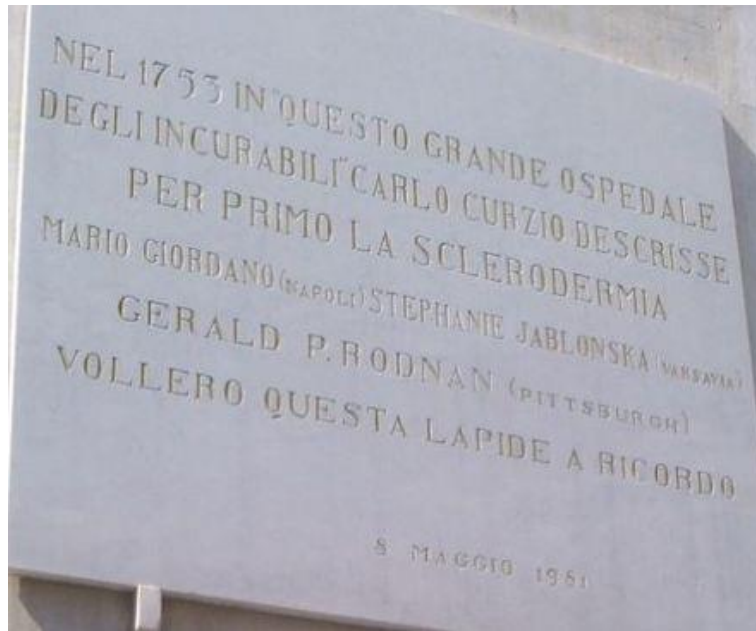
A.Abdessemmed, A.Ladjouze Rezig

Service de rhumatologie

EHS hôpital de Ben Aknoun Alger

Faculté de médecine - Université d'Alger I





« La première fois que je la vis, je l'interrogeai sur sa maladie ; elle me répondit qu'elle ne ressentait autre chose qu'un resserrement extrême, et une dureté dans toute la peau, de façon que ses membres avaient beaucoup de peine à exécuter leur mouvement. »

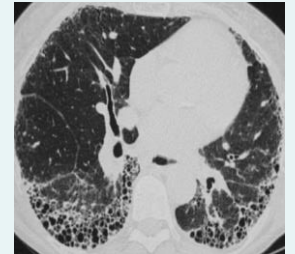
Vasculopathie

- Phénomène de Raynaud, UD
- Rein
- HTAP
- Macrocirculation



Fibrose tissulaire

- Peau
- Poumon
- Coeur
- Tube digestif



Anomalies immunité inflammation

- Auto-anticorps

- Prévalence : 3 à 24 cas pour 100 000 habitants
- Incidence : 0,4 et 2 cas pour 100 000 habitants
- *Sex ratio* de 3 femmes pour 1 homme avec des extrêmes de 1 à 15
- +++ entre 45 et 60 ans. Forme pédiatrique < 5%
- Taux de survie entre 44 et 94% à 5 ans et 35 et 82% à 10 ans
- Mortalité > population générale
- Mortalité > lupus, polyarthrite rhumatoïde
- Principales causes de mortalité : PID, HTAP

Éléments diagnostiques

- Phénomène de Raynaud, UD, cicatrice pulpaire
- Anomalies capillaroscopiques
- Atteinte cutanée
- Autoanticorps
- Autres signes : moins spécifiques et moins sensibles

Eléments diagnostiques

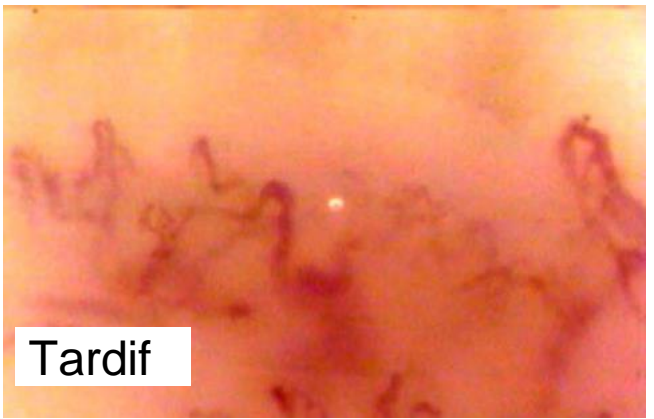
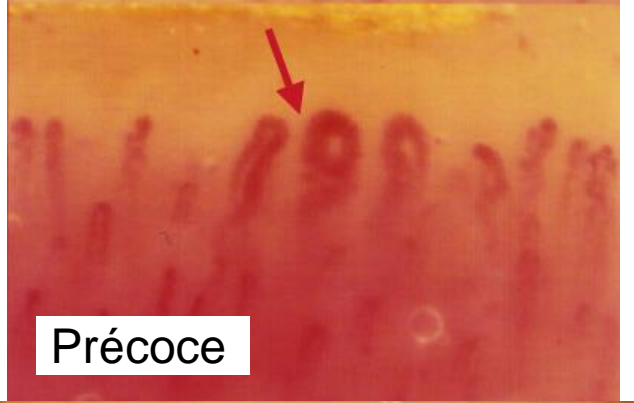
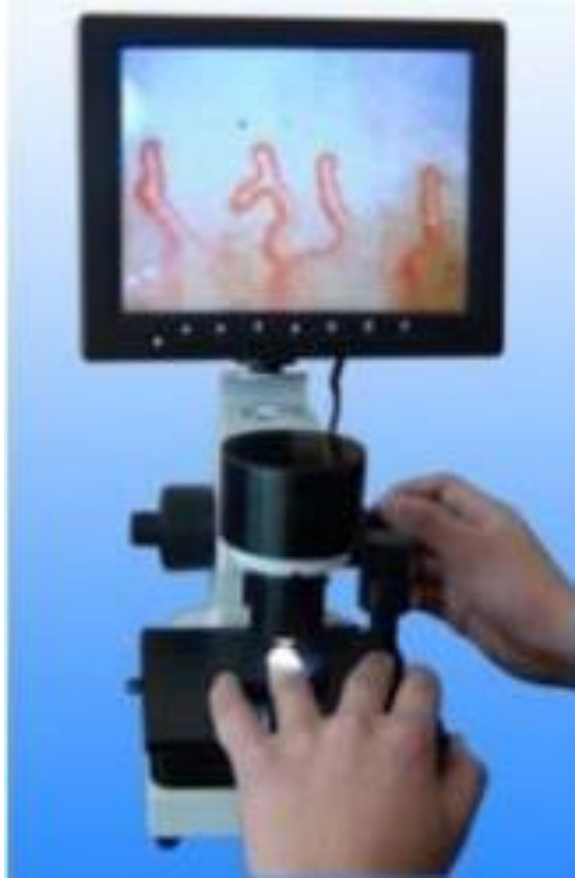
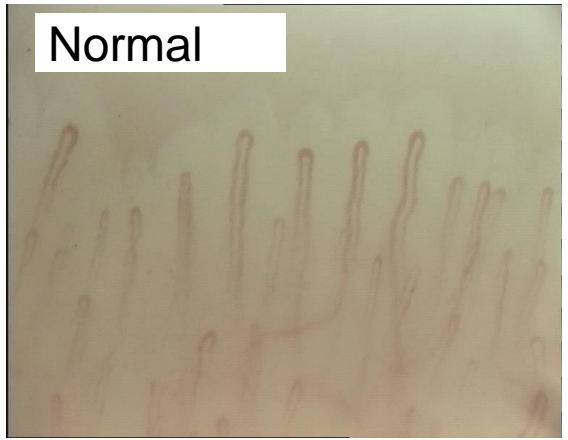
- **Phénomène de Raynaud, UD, cicatrice pulpaire**





Éléments diagnostiques

- Phénomène de Raynaud, UD, cicatrice pulpaire
- **Anomalies capillaroscopiques**



Éléments diagnostiques

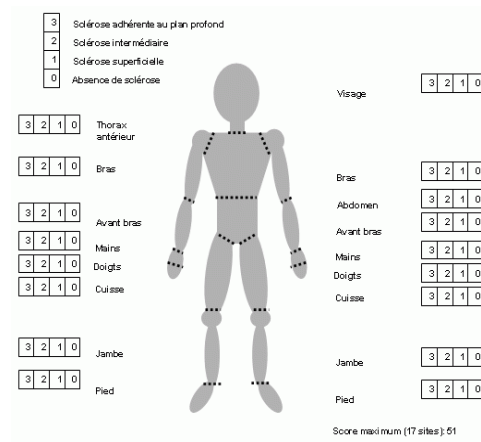
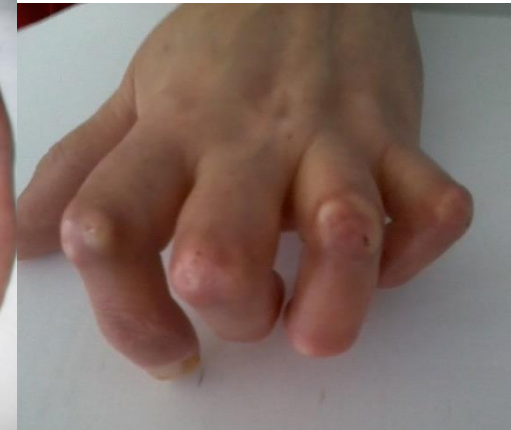
- Phénomène de Raynaud, UD, cicatrice pulpaire
- Anomalies capillaroscopiques
- **Atteinte cutanée**

PHASE INFLAMMATOIRE

EPAISSISSEMENT

SCLEROSE

Atrophie



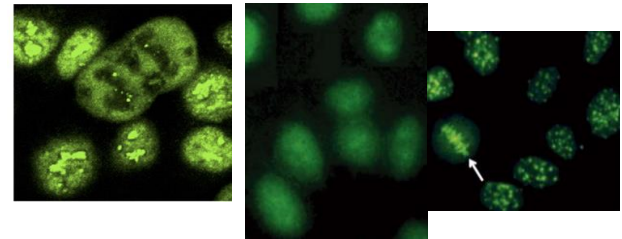
Score de Rodnan modifié

Eléments 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



Critères de classification

- **Critères ACR 1980**
- **Critères de Leroy et al 1988**
- **Critères de Leroy et Medsger 2001**
- Critères de Maricq et Valter 2004 (PR - , Anti-Scl70, Anti-RNA polym III)
- Critères de Nadashkevich, Davis et Fritzler 2004 (capillaro - , Anti-RNA polym III)
- Critères du groupe canadiens de recherche sur la sclérodermie 2007 Hudson et al (PR - , AC -)
- **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 SSc)

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

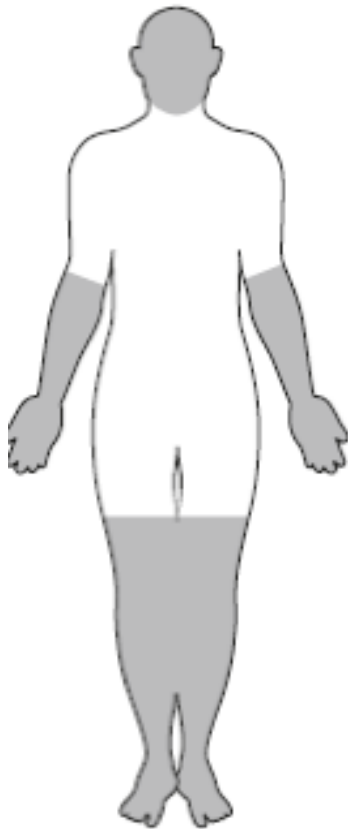
Formes limitées et cutanées limitée sous diagnostiquées

Sensibilité pour le diagnostic des formes limitées : 33.6%

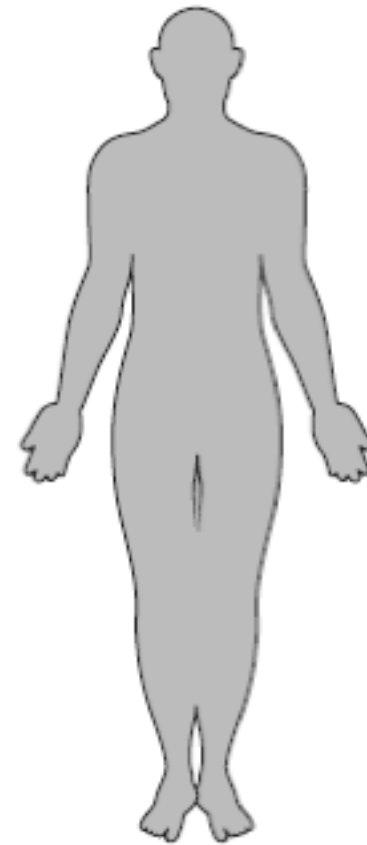
- ▶ 82.9% +capillaroscopie
- ▶ 88.8% + télangiectasies
- ▶ 91.5% + anticorps anticentromères

Nécessité d'une révision

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



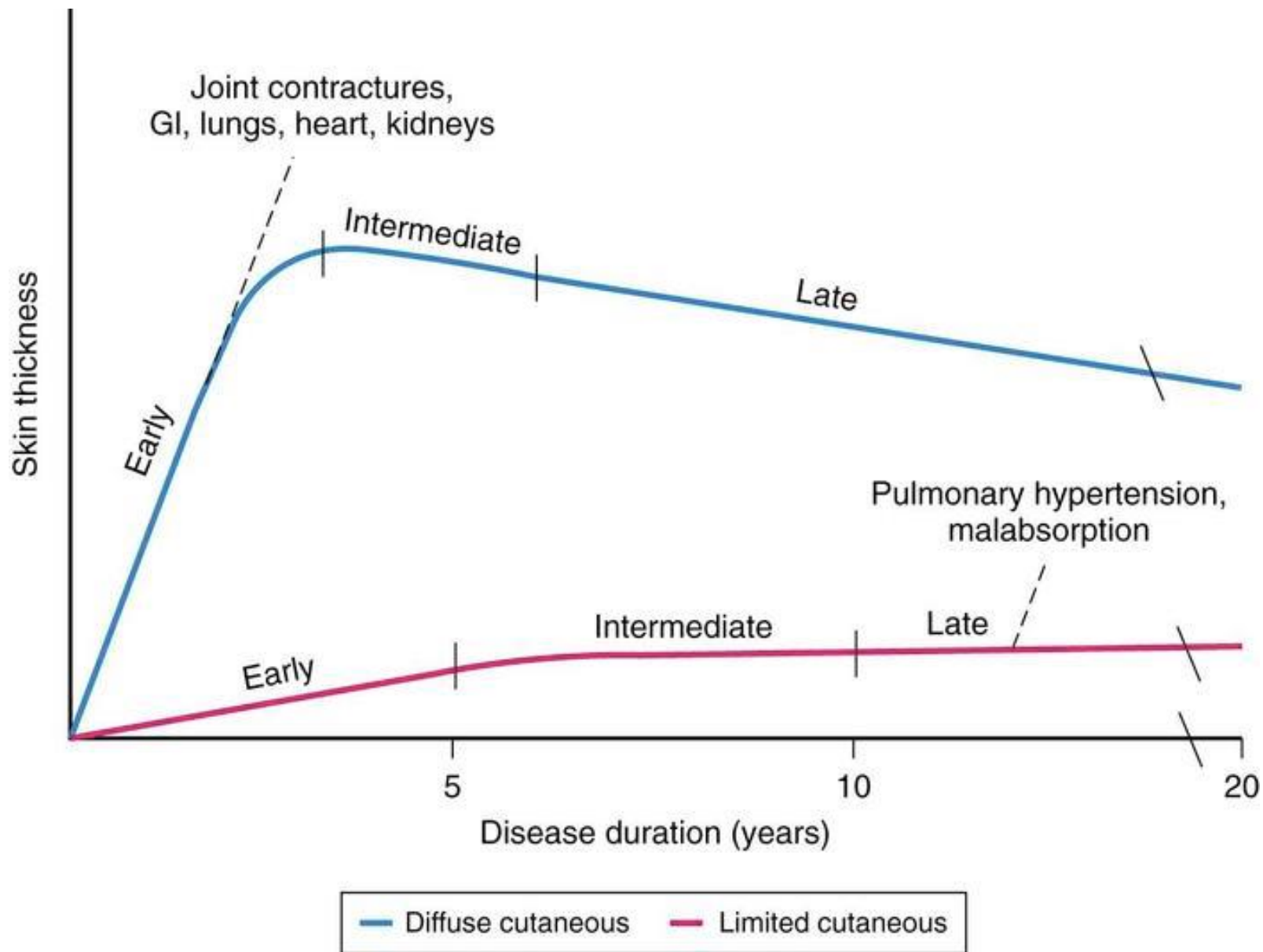
Cutanée limitée



Cutanée diffuse



Epaissement cutané



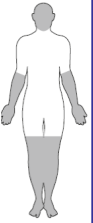
Sclérodermie systémique cutanée diffuse (40%)

- **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)

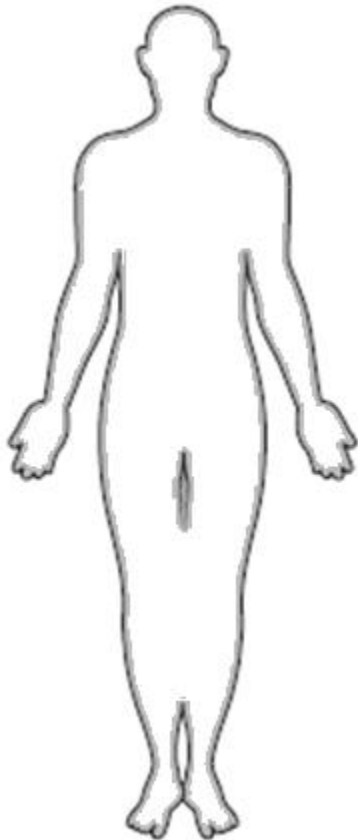


Sclérodermie systémique cutanée limitée

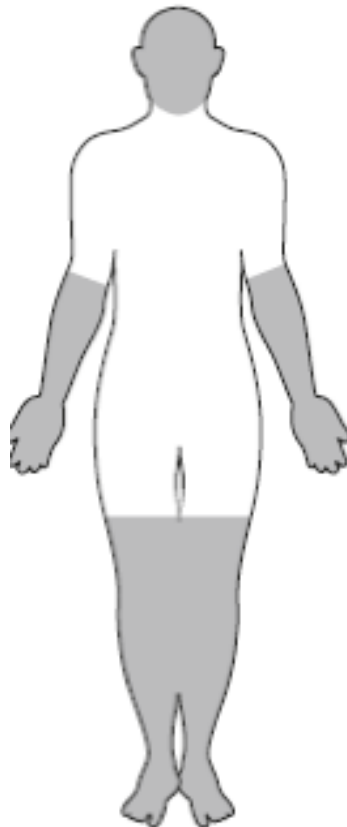
- Syndrome de Raynaud depuis des années
- Atteinte cutanée acrale: limitée aux extrémités (mains, pieds, avant-bras) et à la face, ou absente (forme limitée sine scléroderma)
- Atteinte tardive de la vascularisation pulmonaire (HTAP), avec ou sans pneumopathie interstitielle, calcinoses cutanées, télangiectasies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



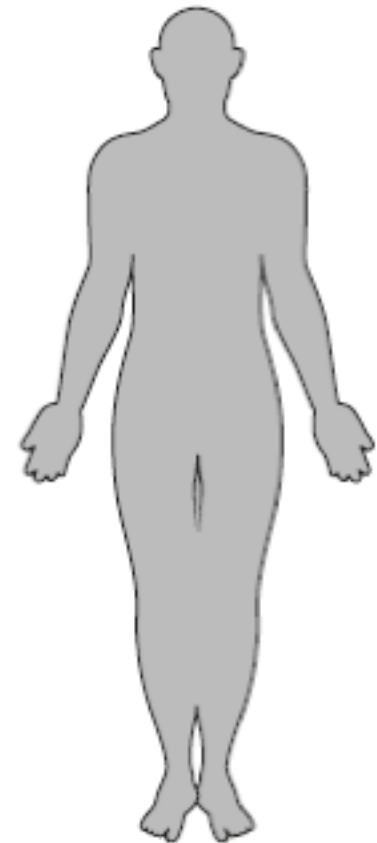
Critères diagnostiques de sclérodermies limitées
proposés
par LeRoy et al.2001



ScS limitée



ScS cutanée limitée



ScS cutanée diffuse

■ Epaissement cutané

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.

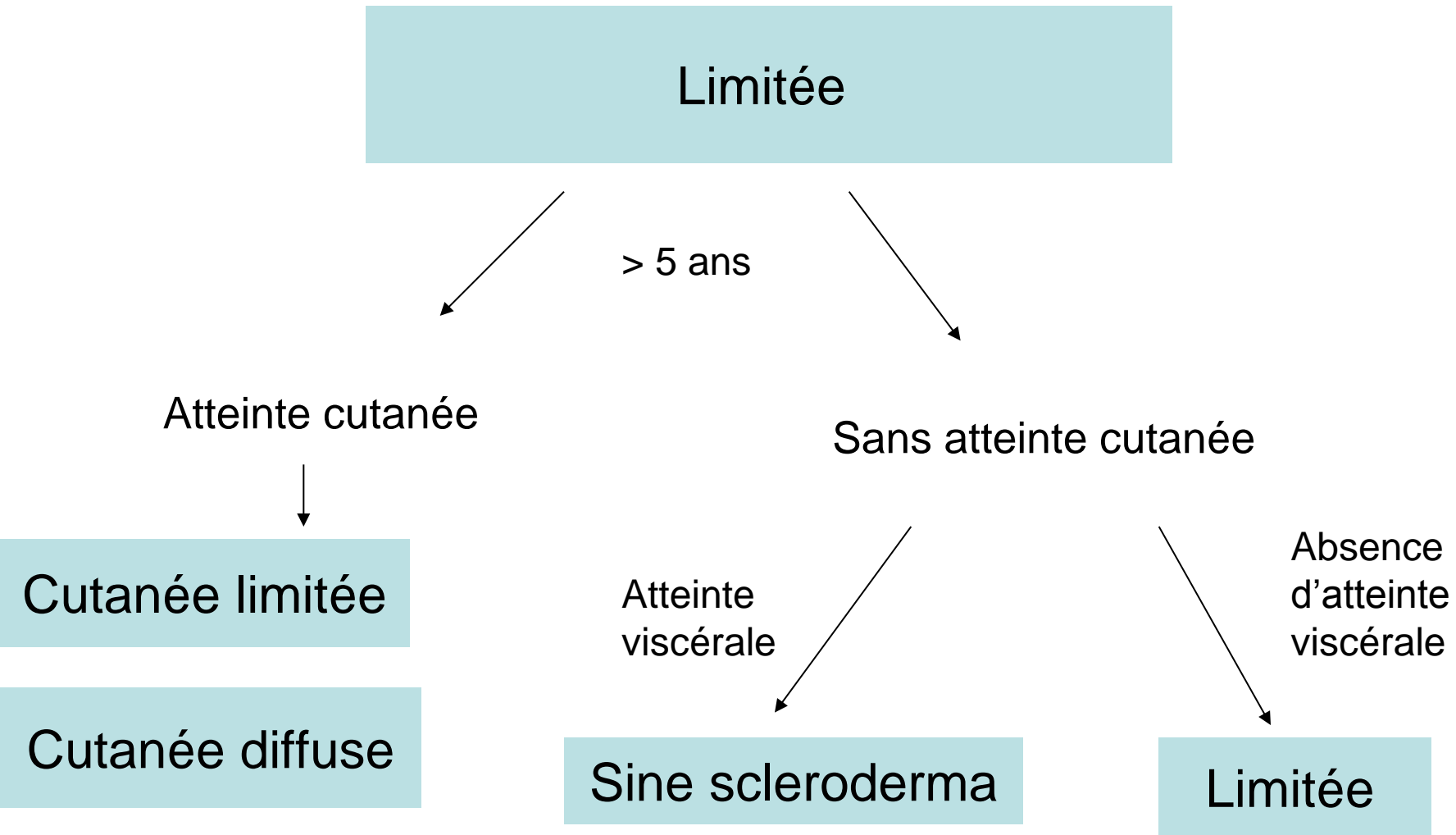
Critères de sclérodermies systémiques cutanées diffuses

- 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, antifibrillarine, antipolymérase I ou III à un taux $\geq 1/100$



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, survie entre Scs cutanée limitée et sine scléoderma
- 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 oesophagienne 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)

Les nouveaux critères ACR/EULAR 2013 de classification de la sclérodermie systémique :

Domaines	Critères	Valeur
Sclérose cutanée des doigts s'étendant au delà des MCP (critères suffisant)		9
Epaississement cutané des doigts	Doigts boudinés	2
	Sclérodactylie	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 %

Ces critères sont applicables à tout patient pouvant être inclus dans une étude sur la sclérodermie systémique. Ils ne sont pas applicables à des patients qui ont des épaissements cutanés épargnant les doigts ou à des patients ayant un syndrome sclérodermiforme pouvant mieux expliquer leurs manifestations (fibrose néphrogénique, morphee généralisée, fasciite à éosinophiles, sclérose diabétique, scléromyxœdème, érythromyalgie, porphyrie, lichen scléreux, réaction du greffon contre l'hôte, chéiroarthropathie diabétique). Le score total est déterminé par l'addition des scores maximaux dans chaque catégorie. Les patients totalisant un score supérieur à 9 sont classés comme ayant une ScS.

VEDOSS

Very Early Diagnosis Of Systemic Sclerosis

RED FLAGS



Niveau 1
Suspicion

**Phénomène de Raynaud,
Doigts boudinés
Anticorps antinucléaires**

Niveau 2
Diagnostic

**EVALUATION DU PATIENT
Capillaroscopie – Autoanticorps spécifiques**

Négatifs
Diagnostic différentiel

Positif ►► diagnostic ScS très précoce
Explorations

TDM-HR, EFR, manométrie

Suivi régulier

Traitement

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

Phénomène de Raynaud



Doigts boudinés ► sclérodactylie

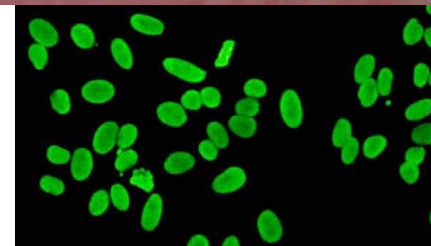


Anomalies capillaroscopiques de SSc



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

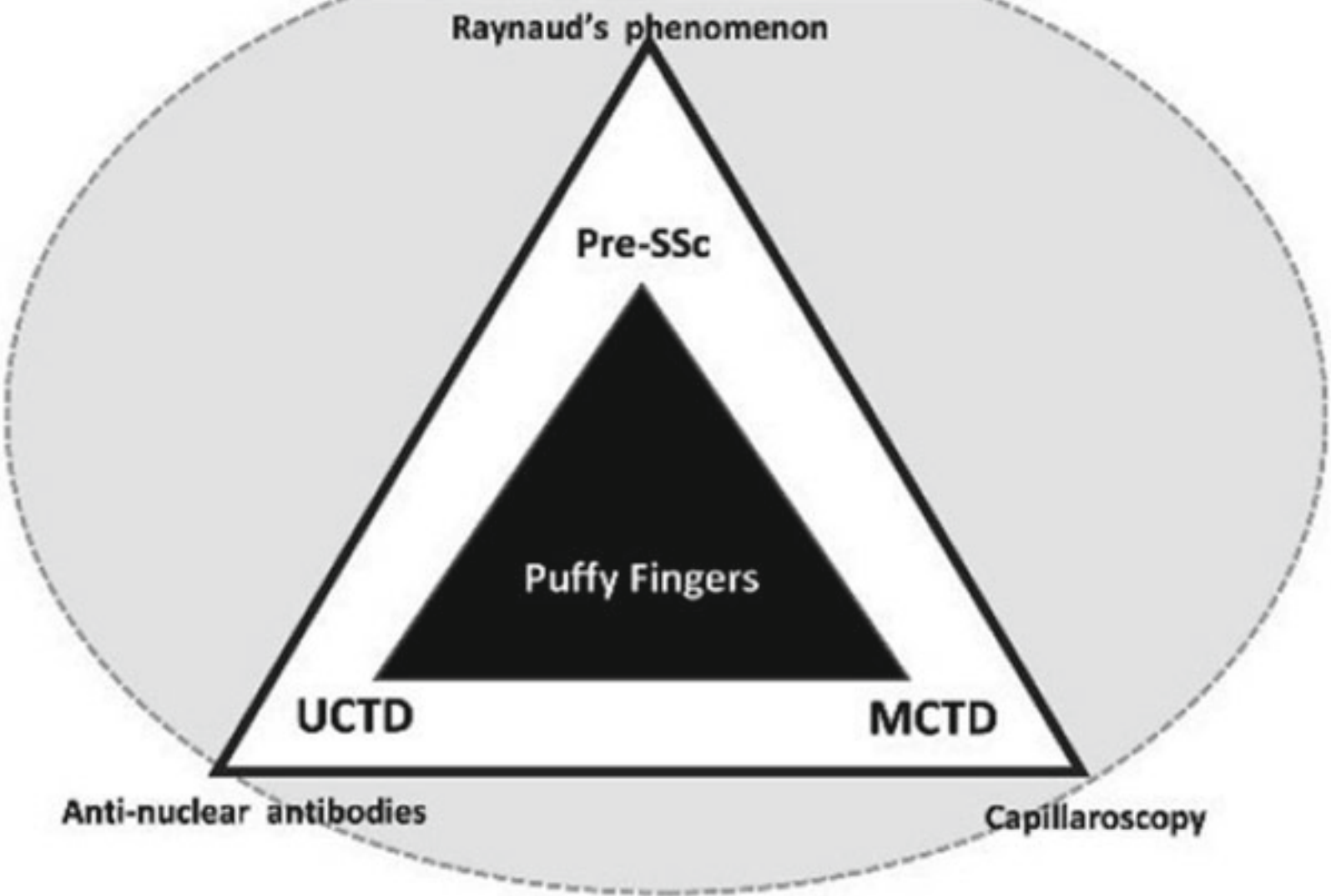
Williams HJ, Alarcon GS, Joks R, et al. Early undifferentiated connective tissue disease (CTD). VI. An inception cohort after 10 years: disease remissions and changes in diagnoses in well established and undifferentiated CTD. J Rheumatol. 1999;26(4):816–25.

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.

Very Early Systemic Sclerosis



Conclusions

- ***Critères de classification de l'American College of Rheumatology (ACR)1980***
- ***Critères diagnostiques de sclérodermies limitées proposés par LeRoy et al.2001***
- ***Les nouveaux critères ACR/EULAR de classification de la sclérodermie systémique***
- ***Critères VEDOSS***

ScS très précoce

ScS précoce

ScS établie



Doigts boudinés

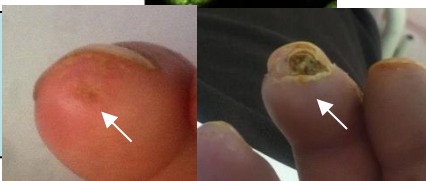
Fibrose cutanée - Atrophie

Atteinte œsophagienne

Cœur, poumon, rein

Ulcères digitaux

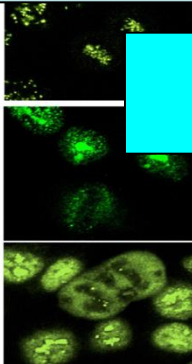
Phénomène de Raynaud



Anti-CENP-B

Anti-topoisomerase I

Anti-RNA polymérase III



**JE VOUS REMERCIE POUR
VOTRE ATTENTION !**

