

**Caractéristiques cliniques et paracliniques des patients atteints de Sclérodermie
Systémique compliquée d'une amputation de tout ou partie d'un membre inférieur:
Etude cas-témoins au sein du GFRS. Etude Scléro-macrovasc**

Porteur de l'étude : Julien Bertolino

Interne DES de médecine interne (5^{ème} année)

Service médecine interne, Hôpital Nord, CHU Marseille

Téléphone : 0676274935

Mail : Julien.bertolino@ap-hm.fr

Responsable : Pr Brigitte GRANEL

Service de Médecine Interne, Hôpital Nord, CHU Marseille

Mail : Brigitte.granel@ap-hm.fr

Patient : __

Première lettre du nom,

__

prénom

Cas ScS avec amputation du membre inférieur

Témoin ScS sans amputation du membre inférieur

Sexe : M F

Age au moment de l'amputation :

Poids : ... kg

Taille : ... m

IMC : ...

Profession : ...

En activité Retraité En invalidité Autre : ...

Les critères d'inclusion :

- Patient atteint d'une ScS répondant aux critères de classification ACR/EULAR 2013

- Age > 18 ans

- Amputation d'un segment d'un membre inférieur secondaire à une ischémie critique

- Pour chaque cas, un témoin (patient ScS sans amputation : sans atteinte macrovasculaire clinique des membres inférieurs) apparié sur le sexe, l'âge (± 5 ans), et la forme cutanée de la ScS sera associé.

DIAGNOSTIC :

Type de sclérodermie :

Cutanée Diffuse oui non

Cutanée Limitée oui non

Sine Scleroderma oui non

Score de Rodnan modifié (/51) au moment du diagnostic : ...

Date du diagnostic de sclérodermie systémique (année) (hors Raynaud): ...

Critères de l'ACR 2013 remplis : oui non

Cercler les critères applicables au patient actuellement ou précédemment dans son histoire :

Critères	Pondération	Poids
Épaississement de la peau des doigts (prendre le score le plus élevé)	Épaississement s'étendant en amont des métacarpophalangiennes	9
	Sclérodactylie	4
	Doigts Boudinés	2
Lésion de l'extrémité des doigts (prendre le score le plus élevé)	Ulcères Digitaux	2
	Cicatrices déprimées des bouts des doigts	3
Télangiectasies		2
Capillaires péri-unguéaux anormaux		2
Hypertension pulmonaire ou pathologie interstitielle		2
Phénomène de Raynaud		3
Anticorps associés à la ScS (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-ARN polymérase III)		3

Maladie cardiovasculaire avérée

oui non DM

Si OUI

- Coronarienne

oui non DM

- Cérébrale

oui non DM

- Vasculaire périphérique

oui non DM

Si oui : Localisation :

FDRCV du patient

- Âge :

Homme > 50 ans Femme > 60 ans

- ATCD familiaux de maladie coronaire précoce :

oui non DM

(IDM ou mort subite avant 55 ans chez le père ou chez un parent du 1^{er} degré de sexe masculin ou avant 65 ans chez la mère ou chez un parent du 1^{er} degré de sexe féminin ou AVC précoce > 45 ans)

- Tabagisme actuel ou sevré depuis moins de 3 ans :

oui non DM

Si oui nombre de paquets années (PA) : ...

- HTA :

oui non DM

- Diabète :

oui non DM

- Dyslipidémie : HDL cholestérol \leq 0,40 g/l (1mmol/l)

oui non DM

LDL cholestérol \geq 1,60 g/l (4.1mmol/L)

oui non DM

PATHOLOGIES ASSOCIEES

Autre(s) :

Merci de cocher les cases correspondantes du score de gravité de la ScS

SCORE DE MEDSGER

Organe	0 (normal)	1 (léger)	2 (modéré)	3 (sévère)	4 (terminal)
Général	Perte de poids < 5% Hte > 37% Hb > 12,3 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 5-9.9% Hte 33-36.9% Hb 11-12.2 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 10-14.9% Hte 29-32.9% Hb 9.7-10.9 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 15-19.9% Hte 25-28.9% Hb 8.3-9.6 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids > 20% Hte < 25% Hb < 8.3 g/dl <input type="checkbox"/>
Vasculaire périphérique	Pas de Raynaud, pas de traitement <input type="checkbox"/>	Raynaud nécessitant des vasodilatateurs <input type="checkbox"/>	Fissures digitales <input type="checkbox"/>	Ulcères digitaux <input type="checkbox"/>	Gangrène <input type="checkbox"/>
Peau	SRT = 0 <input type="checkbox"/>	SRT = 1-14 <input type="checkbox"/>	SRT = 15-29 <input type="checkbox"/>	SRT = 30-39 <input type="checkbox"/>	SRT > 40 <input type="checkbox"/>
Articulation/Tendon	DDP = 0-0,9 cm <input type="checkbox"/>	DDP = 1-1.9 <input type="checkbox"/>	DDP : 2 à 3,9 <input type="checkbox"/>	DDP = 4 à 4,9 <input type="checkbox"/>	DDP > 5 <input type="checkbox"/>
Muscle	Aucune faiblesse <input type="checkbox"/>	Légère faiblesse proximale <input type="checkbox"/>	Faiblesse proximale modérée <input type="checkbox"/>	Faiblesse proximale sévère <input type="checkbox"/>	Aide à la marche <input type="checkbox"/>
Tube digestif	Normal <input type="checkbox"/>	Hypopéristaltisme <input type="checkbox"/>	Apéristaltisme œsophagien, pullulation microbienne <input type="checkbox"/>	Malabsorption, pseudo-occlusion <input type="checkbox"/>	Rénutrition <input type="checkbox"/>
Poumons	DLCO >80% CVF >80% Pas de fibrose PAPs < 35 mmHg <input type="checkbox"/>	DLCO = 70-79% CVF = 70-79% Râles crépitants ou fibrose PAPS 35-49 <input type="checkbox"/>	DLCO = 50-69% CVF = 50-69% PAPs 50-64 <input type="checkbox"/>	DLCO <50% CVF < 50% PAPs > 65 <input type="checkbox"/>	Oxygénothérapie <input type="checkbox"/>
Cœur	ECG normal FEVG > 50% <input type="checkbox"/>	Troubles de conduction FEVG = 45-49% <input type="checkbox"/>	Arythmie, FEVG = 40-44% <input type="checkbox"/>	Arythmie nécessitant un traitement FEVG 30-40% <input type="checkbox"/>	Insuffisance cardiaque, FEVG < 30% <input type="checkbox"/>
Rein	Créatininémie <13 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie <15 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie entre 15-24 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie entre 25-50 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie > 50 mg/L et/ou dialyse <input type="checkbox"/>

SRT : score de Rodnan total DDP : distance doigt pouce PAPs : pression artérielle pulmonaire systolique

CLINIQUE :

-Amputation du membre inférieur : Gauche Droit Bilatérale

-Type d'amputation : Orteil Métatarso-phalangienne Trans-métatarsienne
 Cheville Tibiale Fémorale

-Date de l'amputation : __/__/____

-Date des premiers symptômes au niveau des membres inférieurs (M/A): __/__/____ DM

-Raynaud des pieds oui non DM

-Troubles trophiques des membres inférieurs oui non DM

Si oui à détailler :

Membre amputé : Avant amputation :

-Pouls tibial antérieur (TA) présent oui non DM

-Pouls Tibial postérieur (TP) présent oui non DM

-Index de Pression systolique (IPS) avant amputation : ...

-TcPO₂ (Pression partielle trans-cutanée d'oxygène) avant amputation : ...

Membre controlatéral :

-Pouls tibial antérieur (TA) présent : oui non DM

-Pouls Tibial postérieur (TP) présent : oui non DM

-IPS membre controlatéral : < 0,9 0,9-1,3 > 1,3 DM

-TcPO₂ (mmHg) du membre controlatéral : > 65 35-65 10-35 < 10 DM

Autres atteintes de la ScS :

-Raynaud mains : oui non DM

-Capillaroscopie : DM normale Stade précoce de Cutolo

Stade actif de Cutolo Stade Tardif de Cutolo

Si oui : Année d'apparition : ...

-Date premiers symptômes hors Raynaud : ... DM

-Présence d'ulcères digitaux : oui non DM

-Antécédents d'ulcères digitaux : oui non DM

-Hypertension Pulmonaire (HATP/HTP) : oui non DM

-Fibrose pulmonaire : oui non DM

-Dernière valeur DLCO : ...

-Crise rénale ScS oui non DM

BIOLOGIE

-Ac Anti-nucléaires (AAN) : oui non DM

-Ac anti-centromère : oui non DM

-Anti-Scl 70 oui non DM

-Anti-ARN polymérase III oui non DM

-Anti-Fibrillarine oui non DM

-Anti SSA oui non DM

-Anti SSB oui non DM

Sténose artérielle significative (> 50%) du côté controlatéral :

- Aorte Artère iliaque commune Artère iliaque interne/hypogastrique
 Artère iliaque externe Artère fémorale commune Artère fémorale profonde
 Artère fémorale superficielle Artère poplitée Artère tibiale antérieure
 Artère tibiale postérieure Artère fibulaire Artère dorsale du pied
 Artères plantaires

Evaluation de l'athérosclérose :

-Echo-Doppler artériel des Troncs Supra-Aortiques : oui non DM

-Si Oui : Normal surcharge athéromateuse
 Sténose < 50% : localisation sténose > 50% : localisation ...

-Si Oui : Calcul de l'épaisseur intima-média carotidien (intima-média thickness IMT)
 oui non DM

Si Oui valeur : ...

-Etude de la dilatation artérielle brachiale médiée par le flux (flow mediated dilation FMD) :

oui non DM

Si Oui valeur : ...

ASPECT DE LA THROMBOSE ARTERIELLE

-Epaissement artériel inflammatoire oui non DM

-Plaques calcifiées de type athérome oui non DM

-Médiacalcoses oui non DM

-Occlusion oui non DM

-Autre :

BILAN CARDIAQUE

-ETT/ETO à la recherche d'une cardiopathie emboligène oui non DM

Si oui présence d'un Foramen Ovale Perméable ? oui non DM

Si oui présence d'un Anévrisme du septum interauriculaire ? oui non DM

Si oui présence d'un thrombus intra-cardiaque ? oui non DM

-Holter ECG : oui non DM

Si oui : présence de FA ou de Flutter ? oui non DM

TRAITEMENT :**Avant l'ischémie critique du membre inférieur :**

-Traitement antiagrégants plaquettaires avant ischémie critique : oui non DM

Si oui, lequel : ...

-Traitement anticoagulant avant ischémie critique : oui non DM

Si oui, lequel : ...

-Traitement par Statine avant ischémie critique : oui non DM

Si oui, lequel : ...

-**Traitement spécifique de la sclérodémie en cours** oui non DM

Si oui, lequel : ...

Domaine	Nom
Vasodilatateur(s)	
Cortisone	
Immunosuppresseur(s)	
Biothérapie	
Inhibiteurs de la pompe à protons	

Après l'ischémie critique du membre inférieur :

- Traitement par Ilomedine : oui non DM
- Traitement par antiagrégants plaquettaires : oui non DM
- Si oui, lequel : ...
- Traitement par anticoagulants : oui non DM
- Si oui, lequel : ...
- Traitement par Statine : oui non DM
- Traitement Endo-vasculaire avant amputation : oui non DM
- Si oui, lequel : ...
- Si oui, quel délai avant amputation : ...
- Traitement Chirurgical avant amputation (ex : pontage) : oui non DM
- Si oui, lequel : ...
- Si oui, quel délai avant amputation : ...

SUIVI

- Durée du suivi : ...
- Année de la dernière visite : _ _ _ _
- Cicatrisation du site opératoire : Bonne Mauvaise Récidive ischémie
- Statut à la dernière visite : Vivant Décès / Cause du décès : ...