

**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-macrovase**

Porteur de l'étude : **Julien Bertolino**

Interne DES de médecine interne (5<sup>ème</sup> 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 ( $\pm 5$  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<sup>er</sup> degré de sexe masculin ou avant 65 ans chez la mère ou chez un parent du 1<sup>er</sup> 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)
<b>Général</b>	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"/>
<b>Vasculaire périphérique</b>	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"/>
<b>Peau</b>	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"/>
<b>Articulation/Tendon</b>	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"/>
<b>Muscle</b>	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"/>
<b>Tube digestif</b>	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"/>
<b>Poumons</b>	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"/>
<b>Cœur</b>	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"/>
<b>Rein</b>	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 : ...

-TcPO<sub>2</sub> (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

-TcPO<sub>2</sub> (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

- Anti-U1RNP  oui  non  DM
- Anti-PM Scl  oui  non  DM
- Anti-Jo1  oui  non  DM
- Autre  oui  non

**Si oui Lequel : ...**

- Hypocomplémentémie :  oui  non  DM
- Cryoglobulinémie :  oui  non  DM

**Si Oui, préciser le type : ...**

- Anticardiolipine IgG :  oui  non  DM Si oui Titre : ...
- Anticardiolipine IgM :  oui  non  DM Si oui Titre : ...
- Anti-β2GP1 IgG :  oui  non  DM Si oui Titre : ...
- Anti-β2GP1 IgG :  oui  non  DM Si oui Titre : ...
- Anti coagulant circulant :  oui  non  DM

**- Bilan de thrombophilie**

- |                     | <input type="checkbox"/> oui    | <input type="checkbox"/> non     | <input type="checkbox"/> DM |
|---------------------|---------------------------------|----------------------------------|-----------------------------|
| - Dosage protéine S | <input type="checkbox"/> Normal | <input type="checkbox"/> Anormal | <input type="checkbox"/> DM |
| - Dosage protéine C | <input type="checkbox"/> Normal | <input type="checkbox"/> Anormal | <input type="checkbox"/> DM |
| - Anti-Thrombine    | <input type="checkbox"/> Normal | <input type="checkbox"/> Anormal | <input type="checkbox"/> DM |
| - Facteur V Leiden  | <input type="checkbox"/> Normal | <input type="checkbox"/> Anormal | <input type="checkbox"/> DM |
| - Facteur II Leiden | <input type="checkbox"/> Normal | <input type="checkbox"/> Anormal | <input type="checkbox"/> DM |
| - Homocystéine      | <input type="checkbox"/> Normal | <input type="checkbox"/> Anormal | <input type="checkbox"/> DM |

**BIOLOGIE AU MOMENT DE L'AMPUTATION**

- Hémoglobine (g/dl) : ...
- Créatininémie (μmol/L) : ...
- Clairance : ... selon  Cockcroft,  CKD-EPI  MDRD
- CRP (mg/l) : ...
- Bilan lipidique (+/- 3 mois) : Cholestérol total : ... g/l
- HDL: ... g/l
- LDL: ... g/l
- Triglycerides: ... g/l

**IMAGERIE:**

- Echographie-Doppler artériel des membres inférieurs  oui  non  DM
- Angio-scanner des membres inférieurs  oui  non  DM
- Artériographie des membres inférieurs  oui  non  DM
- Angio-IRM  oui  non  DM

**Sténose artérielle significative (> 50%) du côté du membre amputé :**

- 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

**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 : ...