



Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases (ERN ReCONNET)

ULCÈRES DIGITAUX AU COURS DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE



Pr David LAUNAY
Dr Magali DROUARD
Géraldine WOJTASIK



National and European Reference Center for Autoimmune Diseases
FHU IMIDs and targeted therapies
University of Lille
Lille University Hospital



PREVALENCE des UD

- UD : perte de l'épithélium avec une profondeur (\neq abrasion)
- Prévalence : 15% des patients ont un UD actif
- 40-50% des patients auront au moins un UD
- plus fréquents:
 - sujet jeune
 - noir américain > caucasien
 - SSc diffuse > SSc limitée
 - anti-SCL70 > anticentromère
 - Occlusion de l'artère ulnaire

PREVALENCE des UD

- UD : perte de l'épithélium avec une profondeur (\neq abrasion)
- Prévalence : 15% des patients ont un UD actif
- 40-50% des patients auront au moins un UD
- plus fréquents:
 - sujet jeune
 - noir américain > caucasien
 - SSc diffuse > SSc limitée
 - anti-SCL70 > anticentromère
 - Occlusion de l'artère ulnaire
- 4 phenotypes de patients :
 - Aucun UD
 - UD épisodiques
 - UD récurrents
 - UD chroniques
- 3 grands composants :
 - UD ischémique
 - UD mécanique/calcinose
 - UD avec infection
- Impact majeur
 - Qualité de vie : douleur, anxiété, limitation de l'activité
 - Fonction de la main



Fig. 2 | **Clinical presentation of digital ulcers in systemic sclerosis.** **a** | An ischaemic digital ulcer on the tip of the ring finger. **b** | Ischaemic digital ulcers on the volar aspect of the digits. **c** | Digital ulcers on the extensor aspect of the hands overlying the small joints. **d** | Calcinosis-associated digital ulcers on the fingertips. **e** | An infected digital ulcer. **f** | Critical digital ischaemia (gangrene) of the middle finger.

Hughes et al. Nat Rev Rheumatol 2020

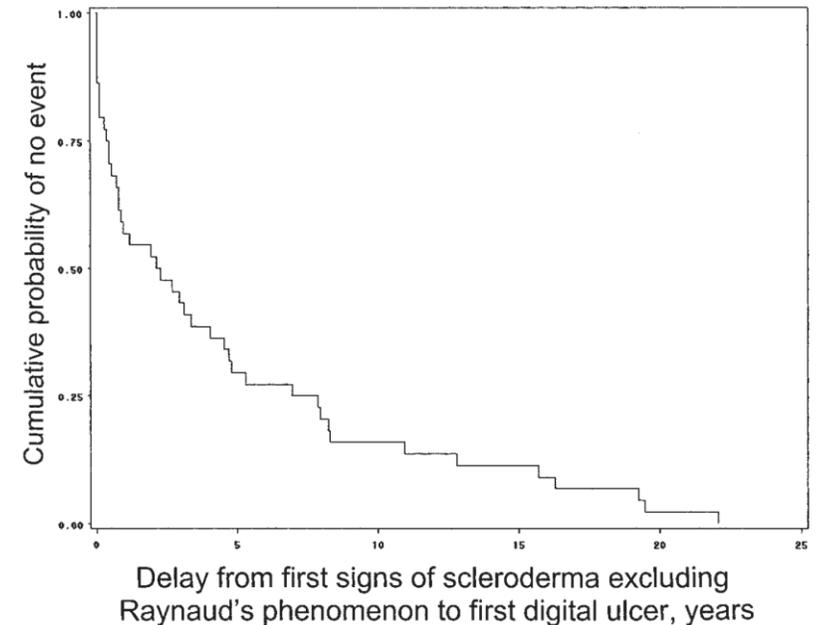
Hachulla et al. J Rheumatol 2007

Ferri et al. Medicine 2002

Mouthon et al. J Rheumatol 2014

HISTOIRE NATURELLE des UD

- Délai médian d'apparition du 1^{er} UD : ~ 2 ans
- ~20-40% des UD apparaissent dans la 1^{ère} année de la SSc
- ~70% des UD apparaissent dans les 5 premières années de la SSc
- UD souvent récidivants :
 - 2/3 des patients ont au moins 1 récurrence
 - 1/2 au moins 2 récurrences
 - 1/3 a une récurrence de l'UD dans les 2 ans
- UD souvent compliqués :
 - 1/3 des UD sont infectés durant le suivi
 - ~10% d'ostéite durant le suivi



PRISE EN CHARGE des UD

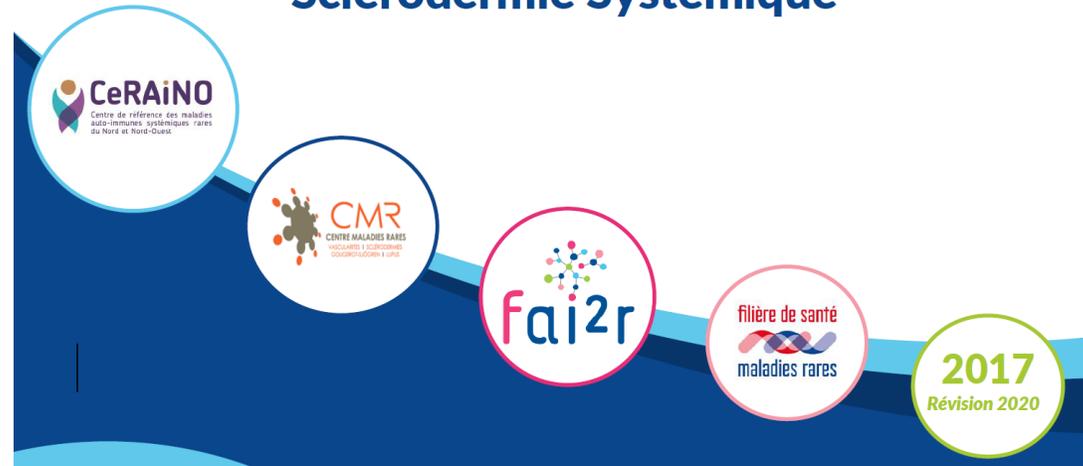
1. Evaluation de l'UD et de son/ses mécanisme(s)/gravité : localisation, nombre, douleur, profondeur, infection
2. Approche multidisciplinaire associant dermatologue/spécialiste SSc/IDE +/- infectiologue/chirurgien/radiologue...
3. Traitement local
4. Traitement par voie générale
5. Education thérapeutique : protection contre le froid, tabac....

.

TRAITEMENTS par voie générale

Protocole National de Diagnostic et de Soins

Sclérodémie Systémique



TRAITEMENTS par voie générale

1. Calcium bloqueurs

- efficacité non démontrée sur UD mais démontrée sur Raynaud

2. Prostacycline IV (Iloprost)

- niveau de preuve faible
- largement employé en l'absence d'alternative thérapeutique et en raison d'un consensus favorable d'efficacité sur le phénomène de Raynaud sévère directement responsable des ulcérations (utilisation dans le cadre de l'AMM).

3. Antagoniste des récepteurs de l'endothéline: bosentan

- bénéfique dans la prévention de la récurrence d'UD chez les patients les plus sévères à risque d'UD multiples (utilisation dans le cadre de l'AMM), mais il n'a pas été démontré d'effet sur la rapidité de cicatrisation des plaies ischémiques constituées. Il n'y a pas d'indication à prescrire le bosentan en traitement curatif des ulcères digitaux.

4. Inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 : sildénafil

- Efficacité modeste sur le phénomène de Raynaud
- un essai a montré une tendance favorable au sildénafil (20 mg, 3 fois par jour durant 3 mois) pour réduire le temps de cicatrisation des ulcères digitaux mais n'atteignant pas la significativité statistique.
- En revanche, le taux d'ulcères cicatrisés à 3 mois était significativement supérieur dans le groupe sildénafil (78% vs 66%)
- Métaanalyse positive (Tingey et al. 2013)
- Le sildénafil peut être essayé ponctuellement en deuxième intention en cas d'efficacité insuffisante ou d'intolérance à l'iloprost (utilisation hors AMM).