

Les atteintes de la main au cours de la sclérodermie systémique et leur prise en charge

Amina Mounir
Siham Driouach
Salah Eddine El khadyr
Ali Zinebi
Mohamed Karim Moudden

Hôpital militaire Moulay Ismail,
 Service de Médecine Interne, Meknès, Maroc
 aminafmpf@gmail.com

L'atteinte de la main au cours de la sclérodermie systémique (ScS) est fréquente, précoce et aide au diagnostic. Elle peut se manifester par une atteinte vasculaire, cutanée et/ou ostéo-articulaire pouvant être à l'origine d'un handicap fonctionnel majeur. Pour améliorer et préserver la fonction de la main, seule une prise en charge précoce et globale, considérant les différents versants de la maladie et associant un traitement médical et un traitement fonctionnel, aide à l'amélioration de la fonction de la main dans la ScS et éviter la survenue de complications.

Introduction

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune chronique caractérisée par une atteinte généralisée du tissu conjonctif avec dépôts de collagène et d'autres substances.

C'est une pathologie multiviscérale affectant la peau, le système digestif, le cœur, les reins, le système respiratoire et musculo-squelettique. Il s'agit d'une maladie rare dont la prévalence est variable entre 3 à 24 cas pour 100 000 habitants [1, 2]. Elle touche trois femmes pour un homme avec un pic entre 45 et 60 ans [1]. La main est un organe privilégié au cours de la sclérodermie [3] dont certaines atteintes figurent dans les critères de classification de la ScS ACR/EULAR [4, 5] (tableau 1). L'atteinte de la main au cours de la ScS peut se manifester par une atteinte vasculaire, cutanée et/ou ostéo-articulaire.

Manifestations cliniques

Atteinte cutanée

La connaissance de l'atteinte cutanée de la main permet de faire le diagnostic précoce de la ScS. La sclérodactylie s'exprime par un durcissement et un épaissement de la peau des doigts avec

adhésion au plan profond. Ce phénomène a tendance à s'étendre progressivement vers la main et l'avant-bras. L'épaississement cutané évolue sur trois phases :

- Phase initiale : on a l'accumulation du collagène au niveau du derme avec infiltration œdémateuse. À cette phase, on peut observer les doigts boudinés. L'œdème peut s'étendre au niveau de la main donnant l'aspect d'une polyarthrite œdémateuse.
- Phase scléreuse : la peau devient épaissie et brillante.
- Phase atrophique : comme l'indique son nom, la peau devient atrophiée et fine.

La sclérose de la peau est souvent associée à une atteinte articulaire et tendineuse. L'évolution se fait vers la rétraction des doigts en flexion (main en griffe), caractérisant la forme diffuse de la ScS (figure 1).

Atteinte du tissu sous-cutané

Au cours de la ScS, le tissu sous-cutané subit une résorption et un épaissement progressif avec dépôts de cristaux d'hydroxyapatite sous forme de calcinose. Elle est observée chez 20 à 30 % des patients [6]. Le plus souvent, la calcinose forme des nodosités non douloureuses, fermes, adhérentes à la peau sus-jacente, donnant l'aspect d'amas nacrés sous-cutanés. Les calcifications peuvent s'inflammer ou s'ulcérer à la peau donnant issue à une bouillie blanchâtre. Les calcifications peuvent aussi toucher les fascias, les muscles, les gaines tendineuses, les bourses séreuses, les capsules articulaires ou les synoviales. Elles sont souvent visibles au cours d'une radiographie systématique des deux mains (figure 2).

Atteinte articulaire et péri-articulaire

L'atteinte articulaire est fréquente au cours de la ScS, observée dans 46 à 97 % des cas [7], sans être spécifique. Elle peut se manifester par une polyarthralgie ou une polyarthrite aiguë, subaiguë ou chronique ou évoluant par poussée. Les arthralgies peuvent être un mode de révélation de la ScS. Elles touchent essentiellement le poignet, les métacarpo-phalangiennes et les inter-phalangiennes distales. En absence de traitement, l'évolution se fait vers les contractures en flexion et la main en griffe [8]. L'existence de synovite est un facteur prédictif de la progression de la maladie chez les patients atteints

TABLEAU 1. Les nouveaux critères ACR/EULAR 2013 de classification de la sclérodémie systémique (d'après [4] et [5]).

Items	Sous-items	Pondération
Sclérose cutanée des doigts s'étendant au-delà des MCP (critères suffisant)	-	9
Épaississement 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 %. HTAP : hypertension artérielle pulmonaire. PID : pneumopathie interstitielle diffuse.

de ScS précoce [9]. L'échographie ostéo-articulaire est plus sensible que l'examen physique pour rechercher les synovites et les ténosynovites et elle permet aussi d'évaluer leur activité en Doppler. L'atteinte articulaire peut simuler une polyarthrite rhumatoïde (PR) avec un risque plus important d'érosions dans ce cas [8]. En cas de polysynovite bilatérale et symétrique, le clinicien doit rechercher un syndrome de chevauchement avec une PR ou avec un syndrome de Sjögren [10].

Atteinte tendineuse

L'atteinte tendineuse peut se traduire par des crissements tendineux ressentis par le patient et/ou à la mobilisation du poignet. Selon le registre



Figure 1. Mains en griffe avec des lésions dépigmentées de la face dorsale des doigts chez une patiente sclérodermique.

européen EUSTAR (*European Scleroderma Trials and Research group*), le crissement tendineux est présent dans 11 % des cas. Comme la synovite, l'atteinte tendineuse est un facteur prédictif de la progression de la maladie chez les patients atteints de ScS précoce [9]. L'examen échographique met en évidence un aspect particulier de ténosynovite fibrosante caractérisé par un épaississement péri-tendineux.



Figure 2. Radiographie de face du poignet : calcinose du poignet au cours d'une sclérodermie.



Figure 3. Doigts boudinés, avec amputations digitales et sclérodactylie chez une patiente suivie pour sclérodermie systémique.

Atteinte osseuse

Résorption osseuse

La physiopathologie de la résorption osseuse est mal élucidée mais impliquerait un mécanisme ischémique. Elle touche généralement les houppes phalangiennes distales (*figures 3 et 4*) et peut intéresser aussi le carpe, l'extrémité de l'ulna et les phalanges intermédiaires réalisant un aspect de « crayon dans un encrier ».

Atteinte musculaire

L'atteinte musculaire, fréquemment observée au cours de la ScS, est souvent modérée et responsable de myalgies, une discrète faiblesse proximale et une élévation modérée des enzymes musculaires [11]. Il s'agit de myopathie marquée par la fibrose, élément assez spécifique [11]. Les myopathies inflammatoires sont peu fréquentes [12] et observées dans 10 à 15 % des cas, avec un déficit



Figure 4. Radiographie des deux mains face d'une patiente sclérodermique : résorption des houppes phalangiennes et contracture des inter-phalangiennes distales en flexion.

musculaire et une élévation des enzymes musculaires marqués. Il s'agit de syndromes de chevauchement, nommés scléromyosites, caractérisés souvent par la présence d'anticorps anti-Pm Scl et plus rarement d'anticorps anti-Ku [13]. Par ailleurs, la faiblesse des mains peut être le résultat d'atteintes tendineuses et/ou articulaires. En plus, la fibrose et l'atrophie des autres tissus peuvent entraîner également une atteinte des muscles extrinsèques et/ou intrinsèques de la main.

Atteinte vasculaire

Phénomène de Raynaud

Le phénomène de Raynaud est la manifestation la plus fréquente et la première au cours de la ScS [14]. Les doigts deviennent successivement blancs (phase ischémique), bleues (phase cyanique) puis rouges (phase de reperfusion). Le patient rapporte un refroidissement et un engourdissement des doigts puis une douleur et des paresthésies en dernier. La capillaroscopie péri-unguéale permet de détecter des anomalies capillaires appelées « *scleroderma pattern* » associant une raréfaction et des dystrophies capillaires majeures, ainsi que des mégacapillaires. Le phénomène de Raynaud peut engendrer des ulcères digitaux (UD) douloureux (*figure 5*), des troubles trophiques et une perte de substance. Fréquemment, les UD se surinfectent et en absence d'une PEC rapide et adéquate, ils



Figure 5. Ulcération du pouce avec perte de substance.

peuvent aboutir à une ostéite ou une gangrène puis l'amputation digitale ou une septicémie [15].

Télangiectasies

Les télangiectasies sont une autre manifestation de l'atteinte vasculaire. Il s'agit de dilatations des petits vaisseaux sous-cutanés. Généralement, on les retrouve au niveau de la paume de la main [11].

Atteinte nerveuse périphérique

Au cours de la ScS, l'œdème et la fibrose peuvent aboutir à la compression du nerf médian par le ligament antérieur du carpe, à l'origine d'un syndrome du canal carpien (SCC) avec des douleurs, des paresthésies, voire même une atrophie musculaire et un handicap fonctionnel marqué [16].

Prise en charge thérapeutique

Éducation du patient

L'éducation du patient sclérodermique passe par son information sur sa maladie et sur la nécessité d'éviction des facteurs déclenchant les UD, ainsi que les facteurs aggravant le phénomène de Raynaud.

Phénomène de Raynaud

Le patient doit éviter le froid et mettre des gants chauffants. En outre, il faut éviter les agents vasoconstricteurs tels que les alpha-bloquants, les décongestionnants nasaux, les dérivés de l'ergot de seigle, les anti-parkinsoniens et les traitements de l'hyperprolactinémie ainsi que certains toxiques comme le tabac et la cocaïne. À côté, on peut utiliser les inhibiteurs calciques (IC) qui permettent de diminuer la fréquence et la sévérité des crises du phénomène de Raynaud. La prostacycline administrée par voie intraveineuse améliore aussi le phénomène de Raynaud au cours de la ScS [17].

Ulcères digitaux

Les UD sont une cause majeure d'handicap fonctionnel de la main au cours de la ScS. Ils sont fréquents, récidivants, cicatrisent lentement et parfois sont à l'origine d'une limitation fonctionnelle. Leur PEC repose sur le traitement du phénomène de Raynaud, de l'ulcère actif et sur les soins locaux favorisant la cicatrisation.

Traitement préventif

L'absence de traitement par IC constitue un facteur de risque important pour le développement d'UD [18]. Par ailleurs, des études prospectives et randomisées ont démontré l'effet positif du bosentan (antagoniste des récepteurs de l'endothéline) et

de l'atorvastatine dans la prévention de la survenue de nouveaux UD chez les patients atteints de ScS [19, 20].

Traitement curatif

La prostacycline est utilisée par voie intraveineuse pour le traitement l'UD constitué. Pour le sildénafil, les études ont montré son efficacité sur la cicatrisation des UD et la possible diminution du risque de survenue de nouveaux infarctus ou d'UD [18].

Atteinte articulaire, péri-articulaire et tendineuse

Traitement non médicamenteux

En complément du traitement médicamenteux, le patient doit bénéficier de la prescription d'orthèse et de rééducation fonctionnelle/ergothérapie pour faciliter ses activités quotidiennes.

Rééducation fonctionnelle/ergothérapie

La rééducation fonctionnelle semble avoir un effet positif sur l'œdème, les contractures, la main en griffe et la douleur [18]. Elle doit être prescrite dès l'installation d'un œdème ou de limitation de la mobilité. La kinésithérapie peut comprendre des massages/pétrissage de la peau, des exercices en flexion-extension et des postures d'extension des doigts. L'ergothérapeute peut également proposer des aides techniques ou un aménagement du domicile.

Orthèses

Des orthèses de fonction ou de repos peuvent être proposées à visée antalgique, entretenir la mobilité ou lutter contre les déformations. Néanmoins, l'effet réel des orthèses n'est pas évalué vu qu'ils sont rarement prescrits en raison des lésions provoquées par la friction entre l'orthèse et la peau [21].

Traitement médicamenteux

Traitement symptomatique

Il faut privilégier les antalgiques simples et le traitement non médicamenteux. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens risquent d'aggraver l'atteinte rénale et digestive. Ils peuvent être utilisés sous surveillance, en association avec un inhibiteur de la pompe à protons à une dose maximale. Vu le risque de crise rénale, les corticoïdes ne sont à utiliser qu'en cas de nécessité, sans dépasser 10 à 15 mg/j de prednisone et pendant une courte durée.

Traitements de fond

– *Classiques* : L'utilisation des traitements de fond classique dans la ScS est faite par analogie avec la PR. L'EULAR et le groupe EUSTAR recommandent

l'utilisation du méthotrexate (MTX) dans le traitement des atteintes articulaires et cutanées précoces de la ScS diffuse [22]. De préférence, le MTX est administré par voie sous-cutanée pour éviter l'aggravation des lésions digestives secondaires à la sclérodermie. Le léflunomide est une bonne alternative en cas d'échec ou d'intolérance au MTX.

– *Biologiques* : Selon une étude ouverte, le rituximab a un effet significatif sur l'amélioration du DAS28 au cours de la ScS précoce [23]. Par ailleurs, l'abatacept et le tocilizumab sont suggérés efficaces et bien tolérés dans la ScS avec polyarthrite réfractaire, selon des études préliminaires [24, 25]. Pour les anti-TNF α , ils ne sont pas recommandés car ils pourraient favoriser l'apparition ou l'aggravation d'une pneumopathie interstitielle.

Atteinte musculaire

Au cours d'une myopathie inflammatoire, la corticothérapie est utilisée transitoirement [13] à la dose de 1 à 2 mg/kg, en association avec un traitement d'épargne cortisonique. Le méthotrexate et les immunoglobulines polyvalentes gardent leur place. En outre, la rééducation diminue la douleur et renforce le déficit au cours de l'atteinte musculaire.

Calcinose

En cas de poussée inflammatoire, les AINS ou la colchicine peuvent être utilisés. Malheureusement, aucun traitement n'a prouvé son efficacité pour arrêter ou diminuer la progression de la calcinose. La lithotripsie extracorporelle, le laser et l'application de thiosulfate de sodium ont été proposés dans les formes localisées. La chirurgie peut être proposée pour l'ablation de la calcinose en cas de retentissement important, surtout quand elle s'infecte et/ou s'ulcère ou en cas de douleurs sévères et récidivantes.

Atteinte nerveuse

Le traitement du SCC peut faire appel à un traitement local par des infiltrations de glucocorticoïdes, et parfois une ouverture chirurgicale du ligament antérieur du carpe en cas d'inefficacité ou d'impotence fonctionnelle majeure [18].

Conclusion

L'atteinte de la main au cours de la ScS est multifactorielle, précoce et à l'origine d'un handicap fonctionnel majeur. En absence d'un traitement de fond efficace, le traitement symptomatique et la rééducation fonctionnelle/ergothérapie restent une entité fondamentale de la PEC pour préserver ou améliorer l'autonomie du patient.



Points à retenir :

- La main est un organe privilégié au cours de la sclérodermie systémique et permet un diagnostic précoce de la maladie.
- Le handicap fonctionnel est le résultat de plusieurs atteintes vasculaire, cutanée, articulaire, tendineuse et neurologique.
- L'atteinte vasculaire est de grande implication et se manifeste essentiellement par un phénomène de Raynaud et ses complications.
- L'atteinte cutanée et ostéo-articulaire est responsable d'une rétraction des doigts et la main en griffe aggravant la souffrance des patients.
- la prise en charge doit être précoce et globale comportant l'éducation-information du patient, le traitement fonctionnel (ergothérapie/rééducation fonctionnel) et le traitement médical luttant particulièrement contre le phénomène de Raynaud.

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec l'article.

Références :

- 1- Ranque B, Mouthon L. Geoepidemiology of systemic sclerosis. *Autoimmun Rev* 2010 ; 9 : A311-8.
- 2- Le Guern V, Mahr A, Mouthon L, Jeanneret D, Carzon M, Guillevin L. Prevalence of systemic sclerosis in a French multi-ethnic county. *Rheumatology (Oxford)* 2004 ; 43 : 1129-37.
- 3- Bandinelli F, Kaloudi O, Candelieri A, et al. Early detection of median nerve syndrome at the carpal tunnel with high-resolution 18 MHz ultrasonography in systemic sclerosis patients. *Clin Exp Rheumatol* 2010 ; 28 (5 Suppl. 62) : S15-8.
- 4- Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis : an American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis Rheum* 2013 ; 65 (11) : 2737-47.
- 5- Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis : an American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Ann Rheum Dis* 2013 ; 72 : 1747-55.
- 6- Dumas A, Rossi P, Ariey-Bonnet D, et al. Generalized calcinosis in systemic sclerosis. *QJM* 2014 ; 107 (3) : 219-21.
- 7- Baron M, Lee P, Keystone EC. The articular manifestations of progressive systemic sclerosis (scleroderma). *Ann Rheum Dis* 1982 ; 41 : 147-52.
- 8- Misra R, Darton K, Jewkes RF, Black CM, Maini RN. Arthritis in scleroderma. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 831-7.
- 9- Avouac J, Walker UA, Hachulla E, et al. EUSTAR collaborators. . Joint and tendon involvement predict disease progression in systemic sclerosis : a EUSTAR prospective study. *Ann Rheum Dis* 2016 ; 75 (1) : 103-9.
- 10- Salliot C, Mouthon L, Ardizzone M, et al. Sjogren's syndrome is associated with and not secondary to systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2007 ; 46 : 321-6.
- 11- Chatelus E, Sibilia J. Les atteintes musculosquelettiques de la sclérodermie systémique : diagnostic précoce et prise en charge. *La Lettre du Rhumatologue*, N° 426, novembre 2016.
- 12- Ranque B, Authier FJ, Berezne A, Guillevin L, Mouthon L. Systemic sclerosis-associated myopathy. *Ann N Y Acad Sci* 2007 ; 1108 : 268-82.

13- Ranque B, Authier FJ, Le-Guern V, *et al.* A descriptive and prognostic study of systemic sclerosis-associated myopathies. *Ann Rheum Dis* 2009 ; 68 (9) : 1474-7.

14- Block JA, Sequeira W. Raynaud's phenomenon. *Lancet* 2001 ; 357 : 2042-8.

15- Hachulla E, Clerson P, Launay D, *et al.* Natural history of ischemic digital ulcers in systemic sclerosis : single-center retrospective longitudinal study. *J Rheumatol* 2007 ; 34 : 2423-2430.

16- Lori S, Matucci-Cerini M, Casale R, *et al.* Peripheral nervous system involvement in systemic sclerosis : the median nerve as target structure. *Clin Exp Rheumatol* 1996 ; 14 : 601-5.

17- Wigley FM, Korn JH, Csuka ME, *et al.* Oral iloprost treatment inpatientswithRaynaud's phenomenon secondary to systemic sclerosis: A multicenter, placebo-controlled, double-blind study. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 670-7.

18- Mouthon L. L'atteinte de la main dans la sclérodermie systémique *Presse Med* 2013 ; 42 (12) : 1616-26.

19- Matucci-Cerinic M, Denton CP, Furst DE, *et al.* Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis : results from the RAPIDS-2randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Rheum Dis* 2011 ; 70 : 32-8.

20- Abou-Raya A, Abou-Raya S, Helmii M. Statins : potentially useful in therapy of systemic sclerosis-related Raynaud's phenomenon and digital ulcers. *J Rheumatol* 2008 ; 35 : 1801-8.

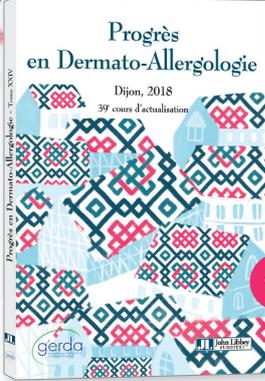
21- Seeger MW, Furst DE. Effects of splinting in the treatment of hand contractures in progressive systemic sclerosis. *Am J Occup Ther* 1987 ; 41 : 118-21.

22- Kowal-Bielecka O, Landewe R, Avouac J, *et al.* EUSTAR Co-Authors. . EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis : a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis* 2009 ; 68 (5) : 620-8.

23- Smith V, Piette Y, van Praet JT, *et al.* Two-year results of an open pilot study of a 2-treatment course with rituximab in patients with early systemic sclerosis with diffuse skin involvement. *J Rheumatol* 2013 ; 40 (1) : 52-7.

24- Elhai M, Meunier M, Matucci-Cerinic M, *et al.* EUSTAR. Outcomes of patients with systemic sclerosis-associated polyarthritis and myopathy treated with tocilizumab or abatacept : a EUSTAR observational study. *Ann Rheum Dis* 2013 ; 72 (7) : 1217-20.

25- Fernandes das Neves M, Oliveira S, Amaral MC, Delgado Alves J. Treatment of systemic sclerosis with tocilizumab. *Rheumatology (Oxford)* 2015 ; 54 (2) : 371-2.



Progrès en Dermato-Allergologie
Dijon, 2018
39 cours d'actualisation

64 €

ÉDITION 2018

Progrès en Dermato-Allergologie

39^e cours d'actualisation du GERDA

Progrès en Dermato-Allergologie

39^e cours d'actualisation du GERDA

Coordnatrice :
Dr Evelyne Collet
Hôpital Le Bocage,
CHRU Dijon

Ce cours annuel d'actualisation organisé par le **Groupe d'études et de recherches en dermatologie-allergologie (GERDA)** fait le point sur les progrès réalisés en **biologie cutanée et en immuno-allergologie**, indispensables à la compréhension de la dermatologie-allergologie.

Une référence incontournable pour une discipline à part entière et riche des collaborations entre dermatologues, médecins du travail, allergologues, soignants, immunologistes, pharmaciens, vétérinaires, etc.

- Octobre 2018
- ISBN : 978-2-7420-1571-9
- 240 pages

En savoir +
sur www.jle.com

