

CLASSIFICATIONS DES SCLÉRODERMIES SYSTEMIQUES

Martin MICHAUD
Hôpital Joseph Ducuing

SYNDROMES SCLÉRODERMIFORMES

Morphées



Sclérodermies systémiques



Fig. 5.10 Morphée linéaire en coup de sabre avec alopecie cicatricielle

SCLÉRODERMIES SYSTÉMIQUES

Fibrose

Vasculopathie

Auto immunité

Peau

Raynaud

Autoanticorps spécifiques

Poumon

Crise Rénale

- Anti-Scl70

Digestif

Hypertension artérielle
pulmonaire (HTAP)

- Anti-centromère

Cœur

- Anti-ARNP α III

- Ac rares

- Autoanticorps non
spécifiques



EVOLUTION DES CLASSIFICATIONS

Barnet 1969

Selon l'extension cutanée :

Type I : Sclérodactylie isolée

Type II : Au-delà des articulations MCP

Type III : Sclérodermie atteignant le tronc

ACR 1980

Critère majeur

Sclérose cutanée proximale

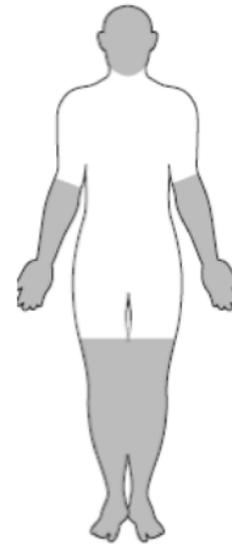
Critères mineurs

- Sclérodactylie
- Cicatrices digitales, pertes de substance
- Fibrose pulmonaire des bases

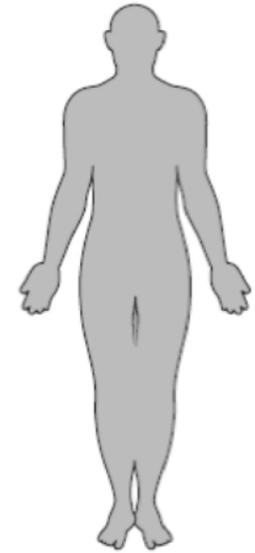
1 majeur ou 2 mineurs

Leroy et al. 1988

Deux formes principales de Sclérodermie systémique



Cutanée limitée



Cutanée diffuse

« Formes limitées : Ac anti-centromères dans 70 à 90 % des cas
Ac habituellement absents dans les formes diffuses »

Sclérodémie systémique cutanée diffuse (40%)

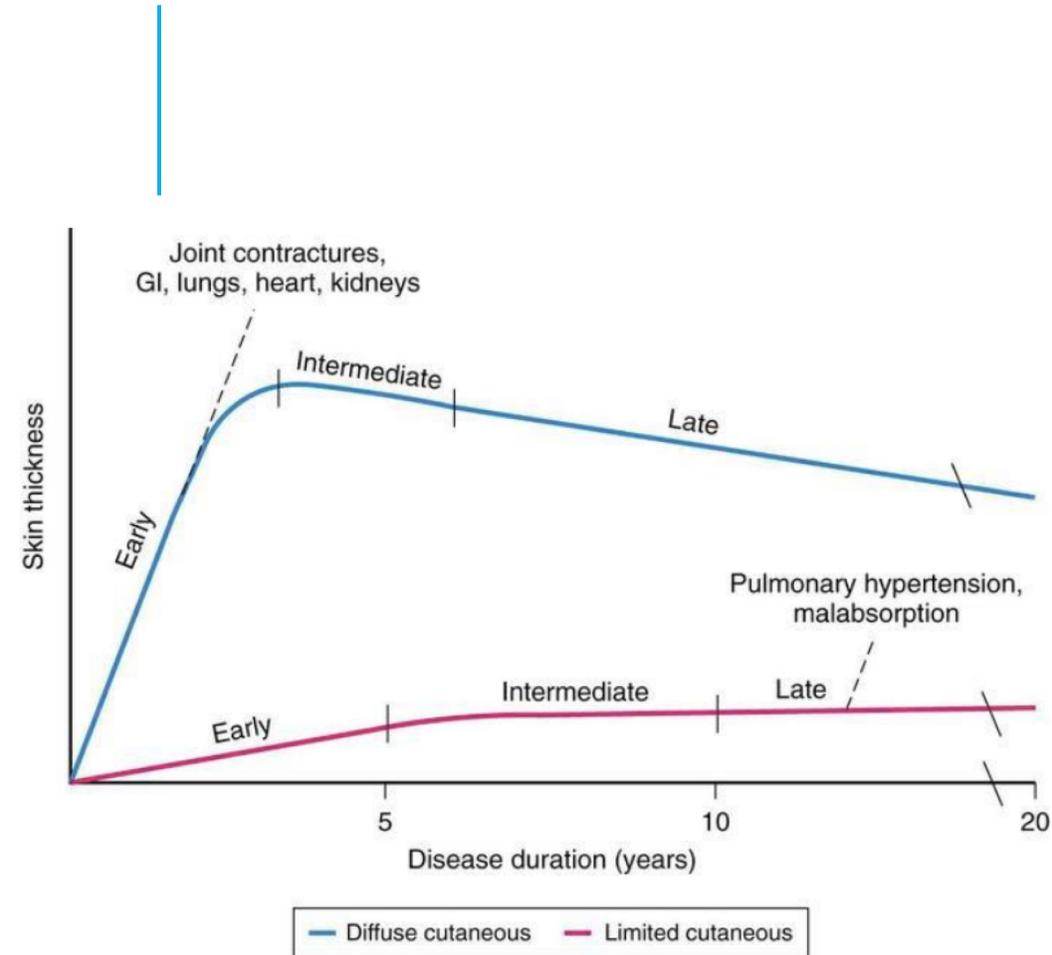


- **Sujet jeune**
- Syndrome de Raynaud ayant débuté moins d'un an avant le début des signes cutanés (sclérose ou oedème)
- Atteinte sclérodermique acrale et proximale
- **Crissements tendineux**
- **Atteinte précoce et significative des viscères** : pneumopathie interstitielle, insuffisance rénale oligurique, atteinte gastro-intestinale diffuse, atteinte myocardique
- **Absence d'anticorps anticentromère**
- Capillaroscopie: dilatations et destructions capillaires
- Anticorps antitopo-isomérase I (30 % des patients)

Sclérodémie 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 sclérodéma)
- Atteinte tardive de la vascularisation pulmonaire (HTAP), avec ou sans pneumopathie interstitielle, calcinose cutanées, télangiectasies
- Incidence élevée d'anticorps anticentromères (70-80 % des patients)
- Capillaroscopie: dilatations capillaires le plus souvent sans zones désertes



Attention : le CREST n'est pas que l'acronyme !

SCLÉRODERMIE SINE SCLERODERMA

Première description en 1986

Pas de différences dans la fréquence des PID, HTAP, anticorps et survie entre Scl cutanée limitée et Scl *sine scleroderma*

Diagnostic :

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 œsophagienne distale, atteinte de l'intestin grêle, PID, HTAP, atteinte cardiaque typique, crise rénale sclérodermique
4. Absence d'une autre connectivite individualisée ou de diagnostic différentiel

SCLÉRODERMIE TRÈS PRÉCOCE : PROJET VEDOSS

 Drapeaux rouges :
Phénomène de Raynaud
Doigts boudinés
Présence d'anticorps anti-nucléaires

EVALUATION DES PATIENTS
Capillaroscopie, auto-anticorps spécifiques *

Paysage sclérodermique sur la capillaroscopie
ou
Présence d'anticorps spécifiques *

Non

Diagnostic alternatif

Oui

SCLERODERMIE TRÈS PRÉCOCE

EVALUATION D'ORGANE
Echocardiographie, EFR, manométrie
oesophagienne



+

SCLÉRODERMIE PRÉCOCE

Sclérodémie très précoce

Présence d'anomalies capillaroscopiques à type de paysage sclérodermique ou d'anticorps spécifiques (anti-Scl70 ou anti-centromère) chez un patient ayant un phénomène de Raynaud, doigts boudinés et/ou anticorps anti-nucléaires.

Sclérodémie précoce

Sclérodémie très précoce

+

Au moins une atteinte viscérale parmi :

- 1) Atteinte œsophagienne (reflux clinique ou hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage sans trouble de la mobilité du corps de l'œsophage).
- 2) Diminution de la DLCO sans HTAP ni pneumopathie interstitielle.
- 3) Dysfonction cardiaque diastolique (en l'absence d'hypertension artérielle, cardiopathie ischémique, ou atteinte liée à l'âge).
- 4) Ulcération digitale ou cicatrice, télangiectasie, calcinose, arthrite.

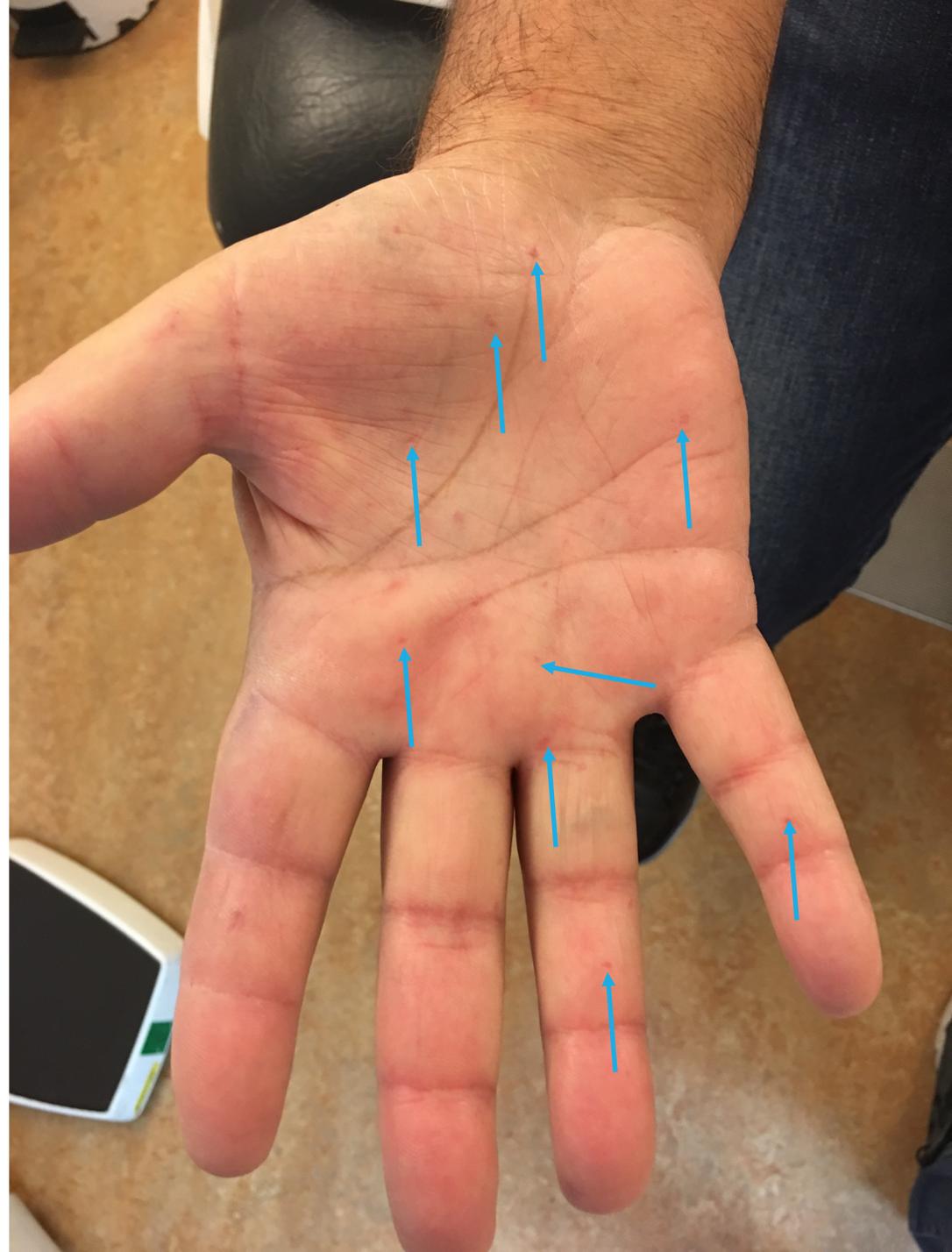
Sans définir les critères EULAR/ACR de sclérodémie systémique (score < 9)

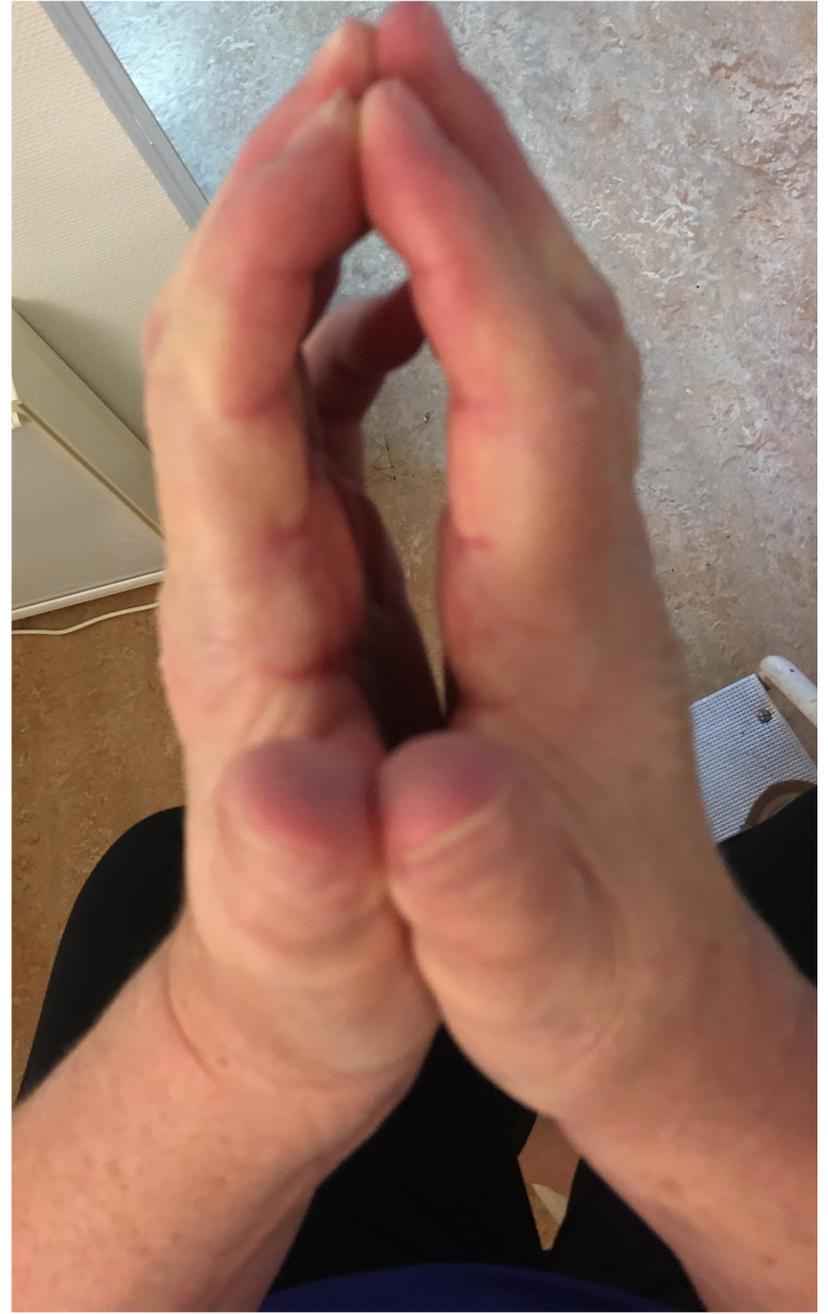
RISQUE ÉVOLUTIF

Études	Population	Caractéristiques	Risque relatif d'évolution vers une sclérodémie systémique
Koenig et al.	Sclérodémie très précoce	Doigts boudinés	1,89
		Anomalie capillaroscopique	4,5
		Présence d'ACAN	5,67
		Présence d'anticorps spécifique	4,7
		Anticorps spécifique ou anomalie capillaroscopique	20
		Anticorps spécifique et anomalie capillaroscopique	60
Valentini et al.	Sclérodémie très précoce	Anticorps spécifique et anomalie capillaroscopique	3.13
	Sclérodémie précoce	Anticorps spécifique et anomalie capillaroscopique	18.46
Tropiella Martinez et al.	Sclérodémie précoce	Atteinte digestive	17
Valentini et al.	Sclérodémie très précoce	Capillaroscopie : zones avasculaires	4.39

CRITÈRES ACR/EULAR 2013

Critères		Points
Épaississement cutané des doigts des 2 mains s'étendant jusqu'aux MCP (Critère suffisant)		9
Épaississement cutané des doigts*	Doigts boudinés	2
	Sclérodactylie	4
Lésions pulpaire*	Ulcères digitaux	2
	Cicatrices	3
Télangiectasies **	-	2
Anomalie capillaroscopie	-	2
Atteinte pulmonaire	HTAP ou Pneumopathie interstitielle diffuse	2
Raynaud	-	3
Anticorps spécifique	Anti-centromère	3
	Anti-topoisomérase I (anti Scl70)	
	Anti-ARN polymérase III	
* : ne retenir que le score le plus élevé		
** : élargissement capillaires et/ou raréfaction capillaire avec ou sans hémorragie capillaire		
Classification en sclérodermie systémique si score ≥ 9		







CRJ



CRJ



MERCI POUR VOTRE ATTENTION