

Ministère des Enseignements Secondaire  
Supérieur et de la Recherche Scientifique

Direction Nationale de  
l'Enseignement Supérieur

République du MALI  
Un Peuple - Un But - Une Foi

*ECOLE NATIONALE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DU MALI*

*ENMP*

n° 116

**ETUDE RETROSPECTIVE DE 35 CAS  
DE SCLERODERMIE SYSTEMIQUE  
A BAMAKO (MALI)**

**T H E S E**

Présentée et soutenue publiquement le..... 1995  
devant l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie du MALI

*Par M. Drissa Bréhima TRAORE*

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine  
**(Diplôme d'Etat)**

**J U R Y**

- *Président* : Professeur Eric PICHARD

- *Membres* : Docteur Hamar A. TRAORE  
Docteur Antoine MAHE

Docteur Somita KEITA (*Directeur de Thèse*)

**ECOLE NATIONALE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DU MALI**  
**ANNEE UNIVERSITAIRE 1994 - 1995**

**ADMINISTRATION**

Doyen :	Issa	TRAORE	Professeur
1er Assesseur :	Boubacar S.	CISSÉ	Professeur
2ème Assesseur :	Amadou	DOLO	Maître de Conférence Agrégé
Secrétaire Général :	Bakary M.	CISSÉ	Maître de Conférence
Economiste :	Mamadou	DIANE	Contrôleur des Finances

**LES PROFESSEURS HONORAIRES**

Mr. Ahou	BALI	Ophthalmologie
Mr. Bocar	SALL	Ortho. Traumat. Secourisme
Mr. Souleymane	SANGARE	Pneumo-Phthisiologie
Mr. Yaya	FOFANA	Hématologie
Mr. Mamadou Lamine	TRAORE	Chirurgie Générale
Mr. Balla	COULIBALY	Pédiatrie

**LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR D.E.R. & PAR GRADE**

**D.E.R. CHIRURGIE ET SPECIALITES CHIRURGICALES**

**1. PROFESSEURS**

Mr. Abdel Karim	KOUMARE	Chef D.E.R. de Chirurgie
Mr. Sambou	SOUMARE	Chirurgie Générale
Mr. Abdou Alassane	TOURE	Ortho. Traumatologie
Mr. Kalilou	OUATTARA	Urologie

**2. MAITRES DE CONFERENCE AGREGES**

Mr. Amadou	DOLO	Gynéco-Obstétrique
Mr. Djibril	SANGARE	Chirurgie Générale
Mr. Abdel Kader	TRAORE dit DIOP	Chirurgie Générale

## MAITRES DE CONFERENCE

Mme SY Aissata	SOW	Gynéco-Obstétrique
Mr Salif	DIAKITE	Gynéco-Obstétrique

### 4. ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUES

Mr Mamadou I	DIOMBANA	Stomatologie
Mr Abdoulaye	DIALLO	Ophthalmologie
Mr Alhousseiny Ag	MOHAMED	O.R.L.
Mme DIALLO Fatimata S.	DIABATE	Gynéco-Obstétrique
Mr Abdoulaye	DIALLO	Anesth.-Réanimation
Mr Gangaly	DIALLO	Chirurgie Générale
Mr Sékou	SIDIBE	Ortho-Traumatologie
Mr Abdoulaye K.	DIALLO	Anesth.-Réanimation
Mr Mamadou	TRAORE	Gynéco-Obstétrique
Mr Filifing	SISSOKO	Chirurgie Générale
Mr Tiéman	COULIBALI	Ortho-Traumatologie
Mme TRAORE J	THOMAS	Ophthalmologie

### 5. ASSISTANTS

Mr Nouhoum	ONGOIBA	Anatomie & Chirurgie Générale
Mr Ibrahim	ALWATA	Ortho-Traumatologie
Mr Sadio	YENA	Chirurgie Générale

## D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES

### 1. PROFESSEURS

Mr Bréhima	KOUMARE	Bactériologie-Virologie
Mr Siné	BAYO	Anatomie-Path.-Histoembryologie
Mr Gaoussou	KANOUTE	Chimie Analytique
Mr Yéya T.	TOURE	Biologie
Mr Amadou	DIALLO	Biologie Chef de D.E.R.
Mr Moussa	HARAMA	Chimie Organique

### 2. MAITRE DE CONFERENCE AGREGÉ

Mr Ogobara	DOUMBO	Parasitologie
Mr Anatole	TOUNKARA	Immunologie

### 3. MAITRES DE CONFERENCE

Mr Yemineye A.	DEMBELE	Chimie Organique
Mr Massa	SANOGO	Chimie Analytique
Mr Bakary M.	CISSE	Biochimie
Mr Abrahamane S.	MAIGA	Parasitologie

### 4. MAITRES ASSISTANTS

Mr Mahamadou	CISSE	Biologie
Mr Sékou F. M.	TRAORE	Entomologie médicale
Mr Abdoulaye	DABO	Malacologie, Biologie Animale
Mr Nyenigue S.	KOITA	Chimie Organique
Mr Abrahamane	TOUNKARA	Biochimie
Mr Flabou	BOUGODOGO	Bactériologie
Mr Amadou	TOURE	Histo-Embryologie
Mr Ibrahim I.	MAIGA	Bactériologie

### 5. ASSISTANTS

Mr Benoît	KOUMARE	Chimie Analytique
-----------	---------	-------------------

## D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

### 1. PROFESSEURS

Mr Abdoulaye Ag	RHALY	Med. Int. Chef D.E.R. Médecine
Mr Aly	GUINDO	Gastro-Entérologie
Mr Mamadou K.	TOURE	Cardiologie
Mr Mahamane	MAIGA	Néphrologie
Mr Aly Nouhoum	DIALLO	Médecine Interne
Mr Baba	KOUMARE	Psychiatrie
Mr Moussa	TRAORE	Neurologie
Mr Issa	TRAORE	Radiologie
Mr Mamadou M.	KEITA	Pédiatrie
Mr Eric	PICHARD	Médecine Interne

### 2. MAITRE DE CONFERENCE AGREGE

Mr Toumani	SIDIBE	Pédiatrie
Mr Bah	KEITA	Pneumo-Phtisiologie
Mr Boubacar	DIALLO	Cardiologie
Mr Dapa Aly	DIALLO	Hématologie

### 3. ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Mr Abdel Kader	TRAORF	Médecine Interne
Mr Moussa Y	MAIGA	Gastro-Enterologie
Mr Somita	KEITA	Dermato-Leprologie
Mr Hamar A.	TRAORE	Médecine Interne
Mr Bou	DIAKITEF	Psychiatrie
Mr Bougouzie	SANOOGO	Gastro-Enterologie
Mr Mamady	KANE	Radiologie

### 4. ASSISTANTS

Mr Bakoroba	COULIBALY	Psychiatrie
Mr SAHARE	Fongoro	Néphrologie
Mr Mamiadou	DEMBELE	Médecine Interne
Mr Adama D.	KEITA	Radiologie
Mme Tatiana	KEITA	Pédiatrie

## D.E.R. DE SCIENCES PHARMACEUTIQUES

### 1. PROFESSEUR

Mr Poubacar Sidiki	CISSE	Toxicologie
--------------------	-------	-------------

### 2. MAITRE DE CONFERENCE AGREGÉ

Mr Arouna	KEITA	Matières Médicales
-----------	-------	--------------------

### 3. MAITRES DE CONFERENCE

Mr Boulkassoum	H Aidara	Légist. Gest. Pharm.
Mr Ousmane	DOUMBIA	Pharmacie Chimique (Chef D.E.R.)
Mr Elimane	MARIKO	Pharmacologie

### 4. MAITRES ASSISTANTS

Mr Drissa	DIALLO	Matières Médicales
Mr Alou	KEITA	Galénique

### 5. ASSISTANT

Mr Ababacar I.	MAIGA	Toxicologie
----------------	-------	-------------

## D.E.J.C. DE SANTE PUBLIQUE

### 1. PROFESSEUR

Mr Sidy Yava                      SIMAGA                      Santé Publique (Chef D'U)

### 2. MAITRE DE CONFERENCE AGRÉGÉ

Mr Moussa A.                      MAIGA                      Santé Publique

### 3. MAITRE DE CONFERENCE

Mr Sanoussi                      KONATE                      Santé Publique

### 4. MAITRES ASSISTANTS

Mr Bocar G                      TOURE                      Santé Publique

Mr Sory I                      KABA                      Santé Publique

Mr Alain                      PRUAL                      Santé Publique

### 3. ASSISTANT

Mr Massambou                      SACKO                      Santé Publique

## CHARGES DE COURS ET ENSEIGNANTS VACATAIRES

Mme CISSE A.	GAKOU	Galénique
Mr N'Golo	DIARRA	Botanique
Mr Bouba	DIARRA	Bactériologie
Mr Salikou	SANOGO	Physique
Mr Daouda	DIALLO	Chimie Générale et Min.
Mr Bakary I.	SACKO	Biochimie
Mr Yoro	DIAKITE	Maths
Mr Sidiki	DIABATE	Bibliographie
Mr Boubacar	KANTE	Galénique
Mr Souleymane	GUINDO	Gestion
Mrs Sira	DEMBELE	Maths
Mr Modibo	DIARRA	Nutrition
Mme MAIGA Fatoumata	SOKONA	Hygiène du Milieu
Mr Nyamanton	DIARRA	Mathématiques
Mr Moussa I.	DIARRA	Biophysique
Mr Mamadou Bakary	DIARRA	Cardiologie

## PERSONNEL D'ENCADREMENT (STAGES & FP)

Docteur	Madam	TOURE	H.G.T
Docteur	Tahirou	BA	H.G.T
Docteur	Amadou	MARIKO	H.G.T
Docteur	Badi	KETTA	H.G.T
Docteur	Antoine	NIANTAO	H.G.T
Docteur	Kassim	SANOOGO	H.G.T
Docteur	Yéya I.	MAIGA	LN.R.S.P
Docteur	Chompere	KONE	LN.R.S.P
Docteur	BA Marie P	DIALLO	LN.R.S.P
Docteur	Almahdy	DICKO	P.MI SOGONINKO
Docteur	Mohamed	TRAORE	KATI
Docteur	Arkia	DIALLO	P.MI CENTRALE
Docteur	REZNIKOFF		LOUA
Docteur	P. BOBIN		I MARCHOUN
Docteur	A. DELAYE		H.P.G
Docteur	NDIAYE F.	NDIAYE	LOUA
Docteur	Hamidou B.	SACKO	H.G.T.
Docteur	Hubert	BALIQUE	C.T. MSSPA
Docteur	Sidy Yéhiya	TOURE	H.G.T.
Docteur	Youssouf	SOW	H.G.T

## ENSEIGNANTS EN MISSION

Professeur M.	CISSE	Hydrologie
Professeur M. L.	SOW	Méd. Légale
Professeur S. S.	GASSAMA	Biophysique
Professeur D.	BA	Bromatologie
Professeur A. E.	YAPO	Biochimie
Professeur B.	FAYE	Pharmacodynamie
Docteur G.	FARNARIER	Physiologie

# *D E D I C A C E S*



Je dédie ce travail à tous les malades souffrant de sclérodémie

A vous tous je prie le Tout Puissant pour que la science retrouve enfin la cle de cette pathologie si invalidante et si pénible pour le bonheur de tous.

- A mon Père Bréhima TRAORE

J'ai trouvé auprès de vous toutes les qualités de bon pere et exemplaire. Je ne saurais tout dire, je vous prie de retrouver ici tous mes sentiments les plus émus.

- A ma Mère Mariam DOUMBIA

Très chère maman, je vous remercie pour tout ce que vous m'aviez donne dans ce monde si pénible, quelquefois dans les conditions que je n'oublierais jamais. A vous ce travail.

- A mes Frères et Soeurs ; Kadiatou (paix à son âme), Koura, Aminata, Dogoukolo, Aïssata, Lassine et Fousséyiti. Retrouvez ici mes sentiments les plus fraternels.

- A ma Tante et à son mari : Kadiatou TRAORE et feu Mamadou DIARRA. Ce travail est le vôtre.

- A tous mes Cousins, cousines, neveux et nièces.

Je vous vois à travers ce travail ; toutes mes reconnaissances envers vous.

- A mes Amis : Seybou KETTA, Issa DIARRA, Kassoum KAYENTAO, Mamadou B. SISSOKO, Samba SISSOKO, Salif SISSOKO.

Chers camarades, ayez ici tous mes sentiments les plus amicaux.

- A mes Camarades de promotion, plus particulièrement à Mamadou DIOP, Bouyagui TRAORE, Binta TOURE ; ce travail est le vôtre.

- A tout le Personnel de l'Unité Dermato-léprologie de l'Institut MARCHOUX pour tout ce que vous aviez fait pour moi.

- Au Dr FOMBA Abdoulaye (Bureau des entrées) : merci, merci !

- A mes Amies : Mlle Fatoumata DIOP, Atou CISSE, Mme Sira KOUYATE pour une reconnaissance de tout leur amour.

# *REMERCIEMENTS*

## MES REMERCIEMENTS

- Au Docteur KONAPE Habibateu DIAWY, spécialiste en Dermatologie  
Pour tous ses conseils et encouragements
- Au Docteur Alexandre THIENDREBEOGO, spécialiste en Epidémiologie  
Pour ses franches collaborations dans ce travail
- Au Docteur FAYE Cheick O., Médecin généraliste, CES Dermato-léprologie  
En reconnaissance de tous ses conseils
- Au Docteur FOMBA Abdoulaye, Médecin généraliste, Médecin du personnel de l'Institut MARCTHOUX  
Pour ses conseils et encouragements.
- Aux Médecins CES, Infirmiers et Manoeuvres du Service de Dermatologie
- Aux Secrétaires : Mme KEITA Sira SAMAEU, Mme DOUMBIA Oumou DIOP  
M. Hamadou TRAORE  
Pour tous leurs appuis dans ce travail.
- A mes collègues Internes, plus particulièrement : Mme CISSE Binta TOURE, Bouyagui TRAORE, Mamadou DIOP  
Je vous dis bon courage.
- A Monsieur Famory KEITA  
Pour ses appuis.
- Au Docteur Hamar A. TRAORE en service en Médecine Interne au Point G  
Pour tous ses conseils et appuis dans ce travail.
- A tous ceux qui, de près ou de loin, ont contribué au bon déroulement de ce travail.  
Je vous dis tous et à toutes merci !

## AUX MEMBRES DU JURY

Au Président du Jury : Monsieur le Professeur Eric PELLIER  
Agrégé de Médecine Tropicale, Charge de cours à l'École Nationale de Médecine et  
de Pharmacie du Mali, en service à l'Hôpital du Point G

C'est au fond du cœur que nous vous adressons nos vifs remerciements pour l'honneur  
que vous nous faites en acceptant la présidence du Jury de cette thèse, malgré vos  
multiples préoccupations.

Votre sens de rigueur dans le travail et vos soucis constants d'améliorer l'enseignement  
de la Médecine au MALI, font de vous un Maître admiré et respecté de l'École de  
Médecine et de Pharmacie. Veuillez accepter ici tous nos sentiments de plus grand  
respect et de reconnaissance.

- Au Monsieur le Docteur Hamar A. ZBAOKH,  
Assistant-chef de Clinique en service en Médecine Interne Hôpital du Point G

C'est avec tous nos sentiments de confiance et de respect que nous nous voyons aujourd'hui honoré par votre présence dans le Jury de cette thèse malgré vos multiples préoccupations.

Votre sens de la rigueur dans le travail bien fait et vos qualités humaines incontestables font de vous un Maître admiré de tous. Veuillez accepter ici tous nos sentiments les plus respectueux.

- Au Docteur Antoine MAILLÉ,  
Spécialiste en Dermato-vénéréologie et en Anatomopathologie, en service en Dermatologie au C.I.U. de Pointe-à-Pitre (Guadeloupe)

Vous nous faites un grand honneur de siéger dans le Jury de cette thèse malgré les exigences de votre nouveau poste en Guadeloupe.

Votre qualité du travail bien fait, votre souci de servir la Science, votre compétence et vos qualités humaines ont forcé incontestablement l'admiration de tous durant votre séjour au MAILLÉ, à la tête de l'Unité Dermato-léprologie.

Trouvez ici toute notre reconnaissance en vous souhaitant une fois de plus bon succès à votre nouveau poste.

- Au Docteur Somita KEITA  
Spécialiste en Dermato-léprologie, Chef d'Unité Adjoint de l'Unité Dermato-léprologie de l'Institut MARCHOUX, Chargé de cours à l'École Nationale de Médecine et de Pharmacie

Votre sens de rigueur dans le travail, vos qualités humaines incontestables et vos soucis constants d'améliorer l'enseignement de la Dermatologie au MALI ont forcé notre admiration dès notre arrivée dans le service.

Nous sommes très honoré en vous choisissant comme Directeur de Thèse. Votre disponibilité totale au cours de cette thèse fait de vous un Maître admiré par beaucoup d'étudiants.

Veillez trouver ici tous nos sentiments de reconnaissance et de plus grand respect.

# S O M M A I R E

	PAGES
Introduction	1
Généralités	2
I. Historique	4
II. Epidémiologie	6
III. Pathogénie	7
IV. Classification	11
V. Aspects anatomo-cliniques	13
VI. Conduite du diagnostic	27
VII. Traitements	34
<u>NOTRE ETUDE</u>	40
- Patients - Matériels - Méthodes	41
- Résultats	43
- Discussion	66
- Conclusion - Recommandations	73
- Résumé	75
- Bibliographie	76
- Annexes	

# ***INTRODUCTION***

Du grec scleros : "dur", derma : "peau", la sclérodermie est une affection d'étiologie inconnue, caractérisée cliniquement par une induration scléreuse de la peau, en rapport avec une altération du tissu collagène.

Elle a été décrite pour la première fois à Naples par Carlo CURZIO en 1755 (44) et se présente sous deux formes cliniques :

- une localisée avec atteinte purement cutanée
- l'autre généralisée (véritable maladie de système)

Quoiqu'il en soit, l'atteinte cutanée est cliniquement et histologiquement univoque.

Le présent travail porte sur la sclérodermie systémique.

A l'Institut MARCHOUX, cette pathologie semble occuper le 3<sup>e</sup> rang parmi les maladies qui occasionnent un long séjour hospitalier (cf registre de consultation du service). En outre sa prise en charge exige une collaboration pluridisciplinaire.

De nombreuses études ont été effectuées sur le sujet. Parmi elles seulement quelques unes impliquent les sujets à peau noire. Et à la lumière de ces études on pense que l'atteinte musculaire et les troubles pigmentaires sont beaucoup plus fréquents chez l'africain. En revanche le syndrome de RAYNAUD y est beaucoup plus rare (1, 7, 15, 43).

Cependant, malgré la richesse de la sémiologie clinique offerte par ces auteurs, aucune donnée communément acquise n'existe.

Devant l'absence d'études maliennes, la place qu'occupe cette affection parmi les maladies chroniques et l'handicap socio-économique qui en découle, il nous a semblé utile de mener une étude au MALI portant sur les cas colligés à l'Institut MARCHOUX de 1985 à 1994.

Les objectifs de ce travail sont de :

- Rapporter la fréquence de nos cas hospitaliers en fonction des paramètres socio-démographiques
- Décrire les aspects cliniques observés
- Rapporter les profils évolutifs de nos cas par rapport à la classification de BARNETT
- Evaluer l'impact de nos attitudes thérapeutiques.



# *GENERALITES*

## I. HISTORIQUE

La peau d'un sclérodermique ne peut pas être le siège d'attaques d'un médecin. Les HIPPOCRATE et GALIEN rapportaient des cas compatibles avec le diagnostic actuel de la sclérodermie.

La première description indiscutable de la maladie revient au Napolitain Carlo CURZIO en 1753, il rapporta l'observation d'une jeune fille de 17 ans qui avait toute la peau pratiquement transformée en une cuirasse, elle guérit au bout de 11 mois sous l'influence de lait chaud, de bains de vapeurs et de petites doses de " vif d'argent "

Cette description eut un écho dans le monde médical, c'est ainsi qu'en 1818 Albert rapporte d'autres cas donna les noms de "Ichtyosis cornéa " et de "scléremia " à la maladie dont il distingue déjà une forme circonscrite et une forme généralisée.

En 1847 à Paris GRISSOLLE et à Strasbourg FORGÉ et F. publièrent un mémoire sur le " chorionitis ou sclérosténose cutanée, ouvrant ainsi une sérieuse controverse avec THIRIAI et GINTRAC (médecin Bordelais) à qui revient la paternité du terme "sclérodermie ".

En 1865 le terme de sclérodermie est adopté par HORTELLOUP dans sa monographie dans laquelle son élève Maurice RAYNAUD en 1862 à Paris avait déjà publié l'observation d'un fermier de 30 ans dont les doigts étaient engourdis pendant l'hiver puis voit se développer une sclérose ; appelée phénomène de RAYNAUD.

En 1892 OSLER décrit l'atteinte viscérale de la sclérose, il affirme ainsi que " la maladie sclérodermique est chronique, évoluant pendant plusieurs années. Les malades peuvent succomber d'une atteinte pulmonaire ou d'une atteinte rénale. Des manifestations articulaires ont été notées dans certains cas et des endocardites Dans d'autres... La sclérodermie est une des maladies humaines les plus terribles ".

Bien auparavant en 1878, H. WERBER décrit la première association sclérodermie calcinose. PROFICHET en 1900 décrit à son tour des concrétions phosphatiques sous-cutanées au cours de la sclérodermie.

En 1911 THIBIERGE et son interne WEISSEMBACH laissent leur nom à cette association, en rapportant le cas d'une femme de 54 ans atteinte depuis 16 ans de sclérodactylie ayant développé lentement des concrétions sous-cutanées constituées de phosphates et de carbonate de chaux frappant successivement les extrémités digitales et les faces d'extensions des membres ou des plis articulaires. Il y a une concordance parfaite entre les localisations des concrétions et celles du processus sclérodermique.

En 1941 BANSKI affirme la possibilité de relations entre la sclérodermie, la dermatomyosite et le lupus. L'année suivante KLEMPER, POLLAK et BAEHR dans leurs travaux regroupent la sclérodermie, le lupus érythémateux disséminé et la périartérite noueuse sous le vocable de " maladie du collagène ".

En 1945 GOETZ proposa l'appellation de sclérose systémique progressive pour les formes diffuses. Parmi les études de ces dernières années il faut citer la statistique de D.J. TUFFANELLI et R.K. WINKELMANN (1961) portant sur 727 malades, le symposium international sur la sclérodermie à

Paris en 1969 sous la présidence de F. DEJBARRE, la même année Basset et coll. publient une statistique sur les collagénoses en Afrique de l'ouest portant sur 10 ans (1959-1969) et notent 72 cas de collagénose chez le sujet noir contre 6 chez le sujet blanc, dont 11 cas de sclérodermie constituant ainsi les premières descriptions de la maladie sur peau noire.

En 1974 A. RYCKWAERT fait une mise à jour dans le traité de Flammarion intitulé "maladie des os et des articulations". L'année suivante, SHULMAN individualise la fasciite avec éosinophilie appelée syndrome de SHULMAN.

## II. EPIDEMIOLOGIE

La sclérodermie systémique est une affection rare. En France, EL KHER estime l'activité d'un service de Dermatologie à 0,05% de sclérodermie par an.

En effet, le taux d'incidence de la sclérodermie dans la population générale est impossible à évaluer faute d'études épidémiologiques précises et les publications faites sont basées sur des recrutements hospitaliers.

Le diagnostic précoce de la maladie semble augmenter l'incidence au fil des années : 30 cas en 1963 et 40 en 1971 à la Mayo Clinic (44).

D'autres publications plus récentes estiment la prévalence de la sclérodermie systémique entre 28 et 253 par million d'habitants avec une incidence annuelle diversement appréciée entre 1 à 20 par million (32).

La prédominance féminine est nette au cours de la sclérodermie systémique avec un sex ratio de 3 femmes pour 1 homme (39).

La tranche d'âge de l'atteinte sclérodermique est globalement autour de la 4<sup>e</sup> décennie.

La sclérodermie systémique est rare chez l'enfant (1,5% de la série de 727 cas de la Mayo Clinic) avec une évolution plus aiguë et plus grave que chez l'adulte (44).

La sclérodermie survient de façon plus tardive et généralement plus sévère chez l'homme, chez la femme les épisodes de la vie génitale ne semblent pas avoir d'influence particulière sur la sclérodermie systémique.

L'influence de l'hérédité est moindre et les cas familiaux sont rares ; cependant il a été noté dans les familles des malades, l'existence fréquente d'anticorps antinucléaires et de facteurs rhumatoïdes.

La sclérodermie systémique existe dans toutes les ethnies et dans les pays ; si une plus grande fréquence dans la race noire a été contestée, la sclérodermie semble la plus grave chez le sujet à peau noire (I.A. MEDGES et A.T. MASSI : 1971).

### **III. PATHOGENIE**

Les nombreuses théories pathogéniques invoquées s'appuient pour la plupart sur des constatations cliniques, expérimentales ou thérapeutiques mais aucune d'entre elles ne peut cependant à elle seule, rendre compte de tous les aspects de la sclérodermie et même son intégration au cadre (moderne) des collagénoses n'a pu donner la clé de son mécanisme pathogénique.

En effet, seules seront exposées ici les diverses hypothèses pathogéniques s'inspirant des grandes anomalies rencontrées au cours de la sclérodermie systémique.

#### **1. Les modifications du tissu collagène (44)**

C'est une anomalie quantitative responsable de la sclérose, elle est marquée par une augmentation de la quantité du tissu collagène au sein des tissus lésés, ce qui constitue l'altération anatomopathologique fondamentale de la sclérodermie.

L'ultrastructure de la peau sclérodermique montre des fibroblastes avec des citernes dilatés contenant un matériel amorphe : des fibrilles fines de collagène en proportions plus élevées que normalement. Cette prépondérance de petites fibrilles non spécifique de la sclérodermie suggère une synthèse récente et accrue du collagène, la présence dans le derme d'une teneur accrue en mycopolysaccharides et en glycosamino-glycane confirme cette hypothèse.

D'autres études explicitent davantage ces données, c'est le cas :

- des études enzymatiques portant sur la peau des sclérodermiques qui montrent une teneur accrue en protocollagène proline hydroxylase et une augmentation de la synthèse de l'hydroproline à partir de la proline.

Malgré toutes ces constatations, les facteurs de la synthèse du collagène et la cause de sa surproduction restent inconnus. Un trouble du métabolisme de la sérotonine et du tryptophane a été suspecté.

Il a été constaté aussi qu'une greffe de la peau normale chez un sujet sclérodermique devenait scléreuse et épaissie alors que le contraire laissait une peau épaissie circonscrite, ce qui permettait de conclure que les facteurs responsables de l'augmentation accrue de synthèse du collagène paraissent extracutanés.

A l'heure actuelle aucune hypothèse physiopathologique n'a été démontrée de façon précise dans ce sens.

#### **2. Les altérations vasculaires (32)**

Elles surviennent de façon précoce, avant la fibrose.

Les artérioles de petits calibres (150 à 500  $\mu\text{m}$  de diamètre) sont les plus touchées.

Ces anomalies vasculaires sont initialement marquées par une prolifération intimale concentrique et oedémateuse associée à la disjonction des cellules endothéliales et la duplication de la membrane basale, la limitante élastique interne et la média restent normales.

Secondairement survient une sclérose de l'intima, une nécrose fibrinoïde, puis l'obstruction des vaisseaux.

L'ultrastructure de ces vaisseaux altérés montre de multiples vacuoles cytoplasmiques, un aspect granuleux de noyau avec des modifications des membranes et des cytosquelettes, des cellules endothéliales.

D'autre part, l'activité cytotoxique du sérum sclérodermique vis-à-vis des cellules a été démontrée à plusieurs reprises, et elle semble être due à la présence de granzyme I sérineprotéase dans les granules des lymphocytes T activés. Les cellules endothéliales ainsi activées synthétisent divers facteurs de croissance en particulier le PDGF ("platelet derived growth factor") et le TGF-β ("Transforming growth factor β").

Ces deux facteurs vont agir sur les fibroblastes et l'endothéline puissant vaso-constricteur : ces troubles vaso-moteurs associés à l'altération anatomique des vaisseaux vont entraîner l'interruption brutale et répétée de la perfusion tissulaire.

Au cours de la sclérodermie systémique, il a été noté également une activation des plaquettes consécutives à l'altération des cellules endothéliales ; ces plaquettes activées libèrent des facteurs de croissance PDGF et TGF-β, des substances qui augmentent la perméabilité vasculaire favorisant le passage extravasculaire des cellules mononuclées avec une prédominance des lymphocytes T auxiliaires. Ces cellules forment un infiltrat autour des vaisseaux.

### **3. Les anomalies immunitaires**

L'altération du système immunitaire est évidente dans la sclérodermie systémique : elle porte aussi bien sur l'immunité humorale que cellulaire.

#### **3.1 Les modifications de l'immunité humorale (32)**

L'altération de l'immunité humorale est marquée par une activation des lymphocytes B sous l'influence de LT auxiliaires avec une diminution des T suppresseurs entraînant ainsi la synthèse de nombreux auto-anticorps moins spécifiques de la sclérodermie parce que présents dans d'autres collagénoses. Ces anticorps sont :

- les anticorps anti-nucléaires qui ont un aspect moucheté à la fluorescence des anticorps anti-RNP, on retrouve également l'aspect nucléolaire et les titres sont fréquemment élevés (44)
- les anticorps anti-scl70 dirigés contre la topo-isomérase I sont de découverte récente, ces anticorps anti-scl70 interviennent dans la transcription excessive des gènes de collagène en cas d'activation anormale.

### 3.2 Les modifications de l'immunité cellulaire

Elles sont beaucoup plus importantes et caractérisées par

- la présence à un stade précoce d'infiltrats mononucléés autour des vaisseaux avec une prédominance des LT auxiliaires dans la peau sclérodermique

- la présence d'une expression anormale des antigènes HLA de classe II sur les fibroblastes.

Dans le sérum des sclérodermiques différentes anomalies sont observées :

\* une diminution de la population suppressive des LT (CD8 et CD56) au dépend des LT auxiliaires qui sont augmentés

\* une divergence d'idée sur l'activité des cellules tueuses naturelles selon les auteurs, certains parlent d'une augmentation , d'autres d'une diminution

\* un taux élevé des cytokines synthétisés par les lymphocytes actives, les monocytes et les macrophages, il s'agit surtout de l'interleukine 1 (IL.1) de l'IL.2 et son récepteur soluble de l'IL.4 et de IL.6.

Ces cytokines sont capables de modifier la prolifération des fibroblastes et leur production de différents composants de la matrice extracellulaire.

Certaines substances comme le collagène de type IV, la fibronectine, la laminine et la cytostatine peuvent en retour activer les lymphocytes.

D'autre part, ces cytokines peuvent moduler les cellules endothéliales (prolifération, expression des molécules d'adhésion et des antigènes du complexe majeur d'histocompatibilité, adhésion aux cellules et aux neutrophiles).

## 4. Autres anomalies

### 4.1 Anomalies chromosomiques et facteurs génétiques

La fréquence des anomalies chromosomiques est de 97% des cas pour EMERIT et 95% des cas pour PAN chez les patients sclérodermiques. Elles comportent des modifications des chromatides et des malformations chromosomiques.

Elles n'ont pas de rapport avec la gravité et le pronostic de la maladie.

La signification pathologique de ces anomalies n'est pas encore connue.

Il a été rapporté la présence d'antigène HLA-B8 chez les patients sclérodermiques mais cet antigène est non spécifique de la sclérodermie.

## **4.2 Anomalies de la chronaxie sensitive**

La chronaxie sensitive est prolongée au cours de la sclérodémie systémique, tant au niveau des territoires lésés qu'en peau saine. Cette anomalie est pathognomonique de la sclérodémie.



## IV. CLASSIFICATIONS

La classification de la sclérodémie systémique retrouve une certaine difficulté, jusqu'à nos jours, cependant plusieurs schémas ont été proposés sur des critères qui ont pour intérêt de rendre comparable les différentes séries de la littérature.

Parmi ces différentes classifications, nous adoptons celle de BARNETT pour notre étude.

Deux autres classifications - celle de WINKELMANN et de LEROY seront exposées. Ces deux dernières classifications comportent des éléments cliniques et paracliniques (syndrome de RAYNAUD, mise en évidence des auto-anticorps) difficiles à mettre en évidence dans notre pays à cause du climat et des moyens techniques limités.

### 1. Classification de BARNETT

Elle est classique et faite en fonction de l'extension de la sclérose cutanée 1 an après le début de la maladie. Cette classification a une valeur diagnostique et pronostique et distingue 3 types de sclérodermies (tableau ci-dessous).

Type de sclérodermie	Manifestations cliniques	Survie à 10 ans
Type I	La sclérose est localisée aux doigts et orteils sans atteinte au-delà des metacarpo-phalangiennes ; une variante est représentée par le CRST-syndrome	71 %
Type II	ou acrosclérose progressive, l'atteinte cutanée initiale touchant les membres et le visage associée à des atteintes viscérales surtout pulmonaires et oesophagiennes.	58 %
Type III	Sclérodermie maligne ou diffuse avec insuffisance rénale hypertensive et manifestations cardiaques.	21 %

## 2. Classification de WINKELMANN

Elle est très proche de celle de BARNETT, elle est faite en fonction de l'évolution de la sclérodémie et distingue 3 stades (cf tableau ci-dessous). Cette classification a aussi bien une valeur pronostique que diagnostique.

Stades	Formes évolutives	Principales caractéristiques cliniques
Stade I	Sclérodémie peu évolutive	RAYNAUD - Scléroactylie - CRST syndrome
Stade II	Sclérodémie d'intensité moyenne	RAYNAUD - Xrosclérose - Atteinte rhumatologique, oesophagienne - Fibrose pulmonaire
Stade III	Sclérodémie maligne	- Sclérose cutanée diffuse - Insuffisance rénale, HTA - Atteinte cardiaque

## 3. Classification de LEROY

Réputée la plus récente, elle se veut plus large. Elle distingue 2 formes de sclérodémie systémique, la forme diffuse et la forme cutanée limitée (cf tableau ci-après).

Cette classification a une valeur diagnostique et pronostique, elle apprécie l'expression clinique et biologique des différentes formes.

FORME DIFFUSE	FORME CUTANÉE LIMITÉE
<ul style="list-style-type: none"> <li>- RAYNAUD &gt; 1 an avant signes cutanés</li> <li>- Atteinte cutanée des membres + face + tronc</li> <li>- Crissement des tendons</li> <li>- Précocité ou fréquence élevée d'une :               <ul style="list-style-type: none"> <li>. atteinte pulmonaire interstitielle</li> <li>. insuffisance rénale</li> <li>. atteinte gastro-intestinale diffuse</li> <li>. atteinte myocardique</li> </ul> </li> <li>- Absence d'anticorps anti-centromère</li> <li>- Dilatation et destruction des anses capillaires en capillaroscopie</li> <li>- Présence d'anticorps anti-topo-isomérase I (30% patients)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- RAYNAUD ancien</li> <li>- Atteinte cutanée limitée aux mains et pieds face + avant-bras ou absente</li> <li>- Risque d'HTA tardive avec ou sans :               <ul style="list-style-type: none"> <li>. atteinte interstitielle pulmonaire</li> <li>. névralgie du trijumeau</li> <li>. calcification sous cutanée</li> <li>. télangiectasies</li> </ul> </li> <li>- Incidence élevée d'anticorps anti-nucléaire (70-80%)</li> <li>- Anses capillaires dilatées "sans drop out"</li> </ul>

## V. ASPECTS ANATOMO-CLINIQUES

La sclérodermie systémique est une véritable connectivite qui comprend à la lumière de ces classifications ci-dessus deux grandes formes

- l'acrosclectose progressive représentant 95% des cas sera choisie comme type de description dans notre expose
- la sclérodermie diffuse encore appelée forme maligne qui est une véritable forme viscérale maligne en plus de l'atteinte cutanée diffuse

### A. Type de description : l'acrosclectose progressive

C'est la forme la plus fréquente au cours de la sclérodermie systémique (95% des cas) correspond au type II de BARNETT et au stade II de WINKELMANN.

Pour plus de commodité, nous étudierons d'abord les signes cutanés plus en détail, et ensuite les manifestations articulaires, musculaires et viscérales, celles-ci faisant surtout le pronostic de la maladie

#### 1. Les atteintes tégumentaires

##### 1.1 Le syndrome de RAYNAUD

Il est présent dans 95% des cas, inaugural dans 50-70% (39) précédant les autres signes de quelques semaines à plusieurs années (un court intervalle entre l'apparition du syndrome de RAYNAUD et le début de la sclérose cutanée serait un signe de mauvais pronostic (6).

Le syndrome de RAYNAUD atteint les mains, les pieds ; son diagnostic est surtout clinique.

Déclenché par le froid, il débute par une phase syncopale brutale, plusieurs doigts deviennent blancs de marbre, froids et presque insensibles, on observe la limite supérieure nette du vaso-spasme sur les premières phalanges ou sur le dos des mains. Quelques minutes après cette phase, surviennent :

- . la phase asphyxique : marquée par une cyanose des doigts qui deviennent douloureux.

L'accès prend fin par la disparition des douleurs et la réapparition de la chaleur locale et la coloration parfois en rouge des extrémités. La durée de la crise est variable d'un cas à un autre. Il peut exister des atypies suivant la durée et l'importance des différentes phases ; en effet, la phase syncopale est indispensable au diagnostic ; elle élimine les banales acrocyanoses (6).

A ce stade, la capillaroscopie unguéale est la méthode de choix pour orienter l'enquête étiologique vers une sclérodermie en mettant surtout en évidence la rarefaction des anses capillaires, les mégacapillaires et les capillaires récessifs. Ces signes sont indépendants du degré de l'atteinte cutanée.

Dans 1/3 des cas, le syndrome de RAYNAUD symptomatique peut se compliquer de troubles trophiques liés à l'ischémie s'associant : ces troubles sont fait d'ulcérations punctiformes, d'escarres pulperes, parfois de phlyctène.

La reproduction fréquente de ces troubles trophiques entraîne la formation d'ulcérations torpides, douloureuses fréquemment surinfectées et de cicatrisation difficile au niveau des pulpes digitales. Ces ulcérations sont parfois difficiles à distinguer des pertes communiquant avec les sequestres osseux liés à l'hyperostose des phalanges et la radiographie des mains permet de trancher (44).

Le syndrome de RAYNAUD semble rare chez le sujet noir et la description semiologique particulière est rarement retrouvée dans les publications.

## 1.2 La sclérose cutanée

elle est quasi constante au cours de la sclérodémie systémique : la sclérose du derme donne un aspect caractéristique à la peau : elle est avant tout dure, souvent infiltrée, parfois oedémateuse au début, progressivement elle prend un aspect fin, rigide et tendu. Cette finesse donne au tégument un aspect ciréux, parfois atrophique et une couleur noire. La perte de l'élasticité entraîne une rigidité et une disparition des plis. La localisation de la sclérose au cours de l'évolution progressive de la maladie est caractéristique :

### - Au niveau des mains : sclérodactylie

Les doigts sont au début oedémateux, boudinés, les pulpes deviennent lisses et perdent leurs dermatoglyphés.

. puis la peau devient luisante, indurée, adhérente aux plans profonds : a ce stade les troubles trophiques sont fréquents à type de ; micro-ulcérations douloureuses sur les pulpes, en regard des saillies articulaires ou parfois d'amas de calcinose dermique (6)

. progressivement les mouvements se limitent et les articulations se fixent en demi-flexion donnant un aspect de doigts effilés en griffe.

. Les ongles deviennent dystrophiques avec un épaissement de la cuticule ; le plissement de la peau à la face dorsale des doigts est très difficile voire impossible.

Enfin la fonction de la main finit par être gravement et définitivement compromise (6).

. Des altérations semblables parfois de moindre degré peuvent se retrouver aux orteils et aux pieds.

. L'infiltration scléreuse s'étend progressivement sur les poignets et les avant-bras.

### - Au visage

Il existe une disparition de la mimique ; caractérisée par une disparition des rides au front, une rétraction des paupières donnant un aspect particulier au regard.

Le nez est fin et pincé, les lèvres sont amincies et rétractées donnant des plis radiés péri-buccaux limitant ainsi l'ouverture de la bouche de façon précise (32).

- Sur le cuir chevelu

La peau s'adhère aux plans profonds et devient alopecique.

- L'atteinte buccale

est marquée par un raccourcissement du frein lingual, un élargissement de l'espace périodontal par la sclérose du ligament alvéolodentaire surtout pour les incisives qui, associée à une rétraction gingivale, mettent à nu le collet des dents, un déchaussement précoce des dents. La muqueuse est pâle, parcourue de télangiectasie, parfois sèche (32).

Au cours de l'évolution progressive de la maladie, la sclérose s'étend sur le décolleté, le thorax, l'abdomen, la racine des membres : la peau est tendue, brillante gênant la mobilité respiratoire ou bridant l'abdomen, la sudation diminue. Les poils disparaissent progressivement (32)

Cette souffrance cutanée est accompagnée

- Troubles pigmentaires dans 30% des cas (44) caractérisés par une hyperpigmentation prédominant sur les zones scléreuses ou diffuse de type addisonien ou une leucomélanodermie avec alternance de zones achromiques et de zones brunitres.

- Télangiectasies présentes dans toutes les formes de sclérodermie systémique mais surtout dans le CRST syndrome (calcinose, RAYNAUD, sclérodactylie, télangiectasie). Elles réalisent des petits éléments maculeux arrondis, rouges sang prédominant au niveau des mains et visage parfois sans sclérose associée. Elles peuvent siéger sur les muqueuses et sont comparables alors aux angiomes de Rendu-Osler (44).

- Calcifications sous-cutanées (Thibierge-WEISSEMBACH) qui sont plus fréquentes dans le CRST syndrome mais peuvent apparaître dans toutes les formes de sclérodermie systémique. Elles ne sont parfois dépistées que par les radiographies et les xéroradiographies systématiques.

Ailleurs elles réalisent des concrétions calcaires visibles (sous peau blanche) ou palpables formant des petits nodules sous épidermiques ou de volumineuses masses dures qui s'ouvrent à la peau laissant éliminer une "bouillie blanchâtre".

Ces calcifications siègent sur les doigts et près des grosses articulations. L'origine parathyroïdienne de ces calcifications notée par certains a été démentie (TUFFANELLI et coll).

- L'histopathologie cutanée

Les modifications cutanées sont proches quelque soit le type de sclérodermie ; ces modifications varient surtout en fonction du stade évolutif de la maladie.

- Au début on observe un infiltrat inflammatoire constitué de cellules mononuclées mais aussi de plasmocytes et de quelques mastocytes autour des vaisseaux et entre les faisceaux de collagène homogénéisés, dissociés par de l'oedème dans le derme réticulaire et l'hypoderme.

Plus tard, au stade de fibrose, on note un épiderme normal ou atrophique : une membrane basale, parfois horizontalisée ; une disparition quasi complète de l'infiltrat périvasculaire ; sur toute la hauteur du derme, jusque dans l'hypoderme, les fibres de collagène "éosinophiles, épaissies, tassées les uns contre les autres ; une disparition des unités pilosebacees ; altérations vasculaires avec raréfaction des vaisseaux et hyalinisation des parois, obstruction de la lumière.

## 2 Les manifestations extra-tégumentaires

### 2.1 Les atteintes rhumatologiques

#### 2.1.1 Les atteintes articulaires

Les articulations sont très souvent atteintes mais à un degré plus ou moins important. Leur fréquence est variable, jamais inférieure à 15%. La symptomatologie de cette atteinte articulaire est marquée par :

- Les polyarthralgies inaugurales dans 12% des cas (44). Elles touchent les grosses articulations (épaules, poignets, chevilles, coudes) ainsi que les doigts. Ces arthralgies s'accompagnent parfois de manifestations inflammatoires fluxionnaires (39). Elles ne sont pas destructives.

- Les polyarthrites chroniques qui sont rares en règle peu ankylosantes. Cependant il peut être difficile de distinguer les ankyloses secondaires aux réactions cutanéotendineuses des séquelles proprement articulaires. Radiologiquement il y a une absence de déformation articulaire, de destruction ostéo-cartilagineuse et de nodule sous-cutané, ce qui note la différence entre polyarthrite rhumatoïde et rhumatisme sclérodermique. Cependant il y existe parfois comme dans la PAR une déformation et une destruction.

À l'histologie on note des modifications de la synoviale à type de réaction inflammatoire modérée, associée à des dépôts fibreux et à une fibrose de la frange synoviale ou de toute sa surface. Laquelle fibrose constituée de tissu collagène dense entraîne un rétrécissement ou des thromboses des vaisseaux.

#### - Les tendons périarticulaires

Localisés surtout au niveau des doigts, les avant-bras et jambes sont fréquemment atteints entraînant une limitation considérable des mouvements et sont surtout responsables de prurits, de craquement, de crissement assez caractéristique de la sclérodermie.

L'atteinte tendineuse fibreuse est responsable souvent de syndrome du canal carpien et de neuropathie périphérique par compression. (32).

## 2.2 Les atteintes osseuses (25)

Les atteintes osseuses (sclérodermiques) ont peu de rapport avec les atteintes articulaires. L'ostéoporose y est fréquente, rarement généralisée. Elle est habituellement localisée dans les zones de souffrance vasculaire (RAYNAUD) notamment aux mains et parfois les pieds.

Elle s'agit aux phalanges ou elle affecte une topographie justa-épiphysaire en bande.

La résorption osseuse se voit dans les formes évoluées avec grande sclérodactylie, un RAYNAUD majeur et des ulcérations cutanées; elle est donc localisée aux mêmes territoires réalisant la classique aspect de doigts " en sucre d'orge sucs " mais pouvant aboutir à une grande mutilation de la main.

## 2.3 L'atteinte musculaire

Les lésions musculaires au cours de la sclérodermie systémique est toujours en rapport avec l'altération cutanée (7).

Sur le plan clinique à voir un malade à ce point figé et rétracté il paraît impossible qu'aux lésions dermo-épidermiques ne s'associe pas une atteinte musculaire.

En effet la fréquence et la nature même de l'atteinte du muscle strié au cours de la sclérodermie systémique reste discutée à cause de (44) :

- La difficulté d'interprétation des signes cliniques, électriques biologiques et histopathologiques.

- L'absence de critères nets, élucidant les rapports avec celle des connectivités mixtes (syndrome de SHARP) : ce syndrome est une association de I.E.D. de sclérodermie systémique et de dermatopolymyosite, caractérisé par un taux élevé d'anticorps anti-RNP de classe IgG.

Avec celle de la dermatomyosite caractérisée par des lésions inflammatoires et dégénératives de la peau et des muscles.

L'absence de l'atteinte cutanée définit la polymyosite.

Cependant Clément et coll (44) en analysant 24 cas de sclérodermie systémique distinguent deux types d'atteinte musculaire :

\* La "myopathie simple" qui est la plus fréquente marquée cliniquement par des douleurs moins intenses avec une faiblesse musculaire proximale discrète.

Il existe peu d'anomalie biologique au cours de ce tableau (9), l'anomalie électrique constatée est faite de potentiels polyphasiques mais d'amplitude et de durée normale (44). La biopsie musculaire retrouve une fibrose et une inégalité de taille des fibres musculaires sans inflammation.

\* La "myopathie compliquée" : elle peut être différenciée d'une authentique polymyosite, c'est une myosite aiguë caractérisée par une faiblesse des muscles proximaux et une élévation des enzymes musculaires (CPK, aldolase).

La biopsie musculaire retrouve des signes de myosite inflammatoire. Ce tableau est proche de celui de la dermatomyosite.

## 2.4 Atteintes viscérales

Elles jouent un rôle sclérodermie systémique, sa prévalence est élevée et elles constituent en outre, les éléments essentiels du pronostic vital.

### 2.4.1 Les manifestations digestives

Considérées comme les plus fréquentes des atteintes viscérales, elles commencent depuis l'arcade bucco-dentaire à cause de la sclérose péri-buccale et buccale (décrite plus haut) aggravant le tableau général et augmentant le travail des organes sous-jacents par une mauvaise mastication des aliments.

#### \* L'atteinte de l'oesophage

pathognomonique de la sclérodermie systémique, elle s'observe dans 50 à 80% des cas, la dysphagie (accentuée par le décubitus) ne s'observe que dans 20% des cas alors que les signes radiologiques existent dans la moitié des cas et l'atteinte anatomique dans 80% des cas.

Selon l'évolution de la maladie, on retrouve des brûlures rétro-sternales, des pyrosis associés à la dysphagie surtout basse.

A la radiocinéma BELLAR a classé l'atteinte de l'oesophage en 3 stades de gravité croissante. Ces différents stades seront détaillés dans les examens complémentaires plus tard (cf page 30).

D'autres examens sont indispensables pour apprécier cette atteinte de l'oesophage, la plus pratique à notre portée est la fibroscopie oesophagienne qui objective les complications du reflux gastro-oesophagien.

#### \* Atteinte gastro-intestinale (44)

- **Estomac** : l'atteinte gastrique est rare, souvent cliniquement muette, anatomiquement elle se traduit par :

- une dilatation gastrique
- une diminution du péristaltisme

Cliniquement ce tableau se traduit souvent par

- des nausées
- des vomissements

#### - **Duodénum**

. Des ulcérations duodénales ont été retrouvées chez 10 malades dans la Série et TUFFANELLI et coll

. L'atteinte fonctionnelle prédomine sur le 2e et le 3e duodénum avec dilatation et diminution du péristaltisme.



- **Jéjunum et Ileon** : l'atteinte du grêle relativement fréquente 20 à 40% des cas. Elle est marquée par deux types de désordres :

. une anomalie fonctionnelle avec diminution du transit se traduisant cliniquement par des douleurs abdominales à type de colique ou de distension douloureuse avec anses distendues à la palpation. Le transit de grêle montre une dilatation énorme du jéjunum de façon irrégulière.

- Un syndrome de malabsorption par pullulation microbienne marquée cliniquement par une diarrhée importante et un amaigrissement. Dans les tableaux sans diarrhée, il existe une steatorrhée.

**Colon** : l'atteinte colique, marquée par des douleurs coliques, une alternance de diarrhées et de constipation, est rare

. L'aspect radiologique est caractéristique, on retrouve de nombreux diverticules dits de pulsion, correspondant à des zones d'atrophie musculaire localisées qui se distendent sous l'effet de la pression intraluminaire. La rupture peut entraîner une péritonite

. La coloscopie visualise une muqueuse colique pâle, sèche, rigide, télangiectasique parfois.

- **Foie** : plusieurs cas d'association possible d'une cirrhose biliaire primitive à une sclérodermie systémique ont été décrits ces dernières années. Cette association ne semble pas fortuite.

Tableau 2 : Récapitulatif de l'atteinte de l'appareil digestif au cours de la sclérodermie systémique

	Type de l'atteinte	Conséquences cliniques Complication
Cavité buccale	- Retrecissement à l'ouverture de la bouche - Déchaussement des dents (alvéolyse dentaire)	- Anorexie
Oesophage	- Atteinte fibreuse du 1/3 inférieur - Diminution du péristaltisme	- Dysphagie - Reflux gastro-oesophagien
Estomac	- Dilatation gastrique - Diminution du péristaltisme	- Nausées, vomissements - Douleurs abdominales
Duodénum	- Ulcère duodéal - Phénomène de stase	Douleurs abdominales
Intestin grêle	- Diminution du péristaltisme - Ralentissement du transit - Pullulation microbienne - Phénomène de sténose et iléus paralytique - Pneumatose kystique	- Météorisme, douleurs abdominales - Diarrhée, malabsorption - Occlusion intestinale - Pneumopéritoine
Colon	- Diverticules	Alternance de diarrhée et constipation

### 2.4.2 L'atteinte pulmonaire (44, 25)

Elle est notée dans 50% des cas, elle est dominée par une fibrose interstitielle diffuse.

**Cliniquement** elle peut être masquée ou masquée par la dyspnée d'effort avec parfois une toux sèche et pénible.

L'examen physique ramène à 20% des crépitations JHR, souvent au niveau des cotes basses, parfois un hippocratisme digital.

**Les signes radiologiques** présentent dans 25% à 40% des cas relativement tardifs.

Les images sont assez caractéristiques mais non spécifiques, variables selon l'évolution de la maladie.

\* Au début : des images d'aspect réticulaire qui partent des hiles vers les bases.

\* A un stade avancé : avec l'accentuation de la fibrose on observe des images nodules kystiques de 0,5 cm de diamètre et de bulles d'emphysème réalisant l'aspect en rayon de miel. Il existe un renforcement des images artérielles pulmonaires.

Il faut noter également une fréquence accrue de survenue de cancer pulmonaire.

- **Les explorations fonctionnelles respiratoires** montrent des anomalies primitives dans 70% des cas détectés précocement. Ces explorations mettent en évidence une insuffisance ventilatoire restrictive pure avec baisse de la capacité vitale et modifications du bloc alvéolo-capillaire (hypoxie hypocapnie). Le volume résiduel est normal.

- **L'histologie** illustre ces données en objectivant une fibrose interstitielle considérable et un épaissement intimal de la paroi des artéioles pulmonaires (6).

### 2.4.3 L'atteinte rénale (44)

La fréquence de l'atteinte rénale est variable selon les séries. Dans leur série TUFFANELLI et coll retrouvent :

- une protéinurie chez 109 patients
- une atteinte rénale grave 19 fois
- une atteinte mortelle 15 fois

BARNETT à son tour décrit 11 malades avec atteinte rénale sur 78 sclérodermies.

En effet, l'atteinte rénale au cours de la sclérodermie est de mauvais pronostic le plus souvent. Cliniquement elle se manifeste sous deux formes :

- **L'atteinte aiguë hypertensive** : rapidement évolutive, elle apparaît le plus souvent précocement en général au cours des trois premières années suivant le diagnostic.

Elle est le plus souvent révélée par une protéinurie modérée, intermittente, avec un sédiment urinaire normal.

L'HTA apparaît plus tard (3 mois après) marquée par des céphalées, convulsions, rétinopathie hypertensive, insuffisance cardiaque congestive, voire encéphalopathie hypertensive avec coma. L'évolution de ce tableau se fait rapidement vers l'insuffisance rénale avec oligurie, très souvent mortelle.

- L'insuffisance rénale chronique : beaucoup plus rare et moins stéréotypée. Elle peut être associée ou pas d'une HTA. Au cours de l'évolution de ce tableau certains malades ont une protéinurie avec hyperazotémie sans HTA, et cette évolution peut se faire vers un état stationnaire ou vers une complication qui se manifeste par :

- une insuffisance cardiaque congestive avec épanchement péricardique fréquent
- une HTA maligne brutale avec aggravation de l'insuffisance rénale

L'histologie rénale confirme le caractère vasculaire des lésions rénales sclérotiques, en découvrant :

- un épaississement mucoïde de l'intima associé à une prolifération de cellules endothéliales au niveau des artères arquées de petits calibres et des artères interlobulaires
- des lésions non spécifiques des artérioles afférentes comparables à celles de l'HTA maligne
- des lésions glomérulaires à type d'ischémie et de turgescence du flocculus avec prolifération des cellules endocapillaires
- une fibrose et atrophie tubulo-interstitielle sont également observées

L'activation du système renine-angiotensine serait un élément de mauvais pronostic.

#### 2.4.4 Atteinte cardiaque

L'atteinte cardiaque clinique est rare (7 à 16% des cas). Les manifestations cardiaques sont de deux natures distinctes.

\* Les manifestations primitives : sont à type de fibrose localisée au péricarde et au myocarde, l'endocarde est épargné.

\* L'atteinte du péricarde : représente 30 à 70% des séries autopsiques et 7 à 20% des cas cliniques (32). Cependant l'échocardiographie confirme la plus grande fréquence des cas infracliniques.

- Il s'agit soit d'une péricardite chronique avec douleurs thoraciques, dyspnée et signes d'insuffisance cardiaque de pronostic péjoratif.
- Soit d'une péricardite aiguë avec fièvre, frottements péricardiques, dyspnée et précordialgie.

\* L'atteinte du myocarde est beaucoup plus grave et fréquente ; elle entraîne le plus souvent la mort du patient.

Elle est marquée par : une dyspnée, des douleurs thoraciques, des troubles du rythme ou de la conduction, associés à une insuffisance cardiaque globale beaucoup plus rarement à un infarctus du myocarde.

Ces manifestations primitives sont explorées par :

- l'EKG au repos et à l'effort
- l'échocardiographie bidimensionnelle
- la scintigraphie au thallium 201 pour le suivi de l'évolution et la repolarisation (rarement)
- la coronarographie (rarement effectuée)
- l'EKG ambulatoire pour 24 heures utile dans les arythmies ventriculaires
- la biopsie endomyocardique retrouve une fibrose partielle interstitielle prédominante dans les zones périvasculaires

### \* Les manifestations secondaires

Dans la sclérodémie systémique, les manifestations cardiaques secondaires sont de plusieurs ordres :

- L'hypertrophie ventriculaire droite est pratiquement toujours liée à une HLM, elle-même secondaire à la fibrose pulmonaire.

Dans le CRST syndrome l'atteinte des artérioles pulmonaires a été décrite.

- L'hypertrophie ventriculaire gauche est liée à l'insuffisance rénale ou l'HTA, son pronostic est mauvais. Elle se manifeste cliniquement par un galop présystolique, un souffle holo-systolique d'insuffisance mitrale fonctionnelle.

L'EKG ainsi que la radiographie et l'échocardiographie objective l'hypertrophie ventriculaire gauche.

### 2.4.5 L'atteinte neurologique

Elle est exceptionnelle et marquée par des névrites ou polynevrites sensitivo-motrices qui seraient provoquées par l'épaississement des gâmes nerveuses.

L'atteinte centrale est rare en dehors d'une encéphalopathie artérielle.

La sclérodémie systémique épargne le système nerveux central parce que son tissu de soutien est dépourvu de fibroblastes (44)

### 2.4.6 L'atteinte endocrinienne (44)

Rarement notée dans les publications récentes, elle semble être mise en avant par les anciens auteurs pour appuyer leurs théories physiopathogéniques.

Ces endocrinopathies décrites sont à type de :

- insuffisance thyroïdienne
- hyperplasie parathyroïdienne
- insuffisance pancréatique
- impuissance sexuelle chez l'homme

### 2.4.7 L'atteinte vasculaire

a type de thrombose veineuse (due à une antithrombinase), d'infarctus des gros troncs (32)

## 3. EVOLUTION ET PRONOSTIC

- L'évolution des sclérodermies systémiques est variable et difficilement prévisible. Elle se fait rarement vers une résolution spontanée mais vers une stabilisation ou une aggravation plus ou moins rapide des lésions.

- Le pronostic global des sclérodermies systémiques est assez semblable suivant les différentes séries d'études. Il est de 74% de survie à 5 ans et 50% de survie à 10 ans. Il est meilleur chez les patients de moins de 40 ans.

- Le pronostic fonctionnel dépend de la plus ou moins grande diffusion de la sclérose à la surface du tégument et de l'importance de la participation des plans sous-jacents, musculo-tendineux et articulaires.

Au début de la maladie le syndrome de RAYNAUD crée déjà une inconvénience notable, la gêne devient considérable avec l'installation de l'acroscclérose bloquant les doigts (en demi-flexion) et les pieds. le rétrécissement de la bouche rend parfois difficile l'alimentation accélérant ainsi la cachexie. La sclérose cutanée au niveau thoracique limite les mouvements respiratoires.

- Le pronostic vital : la survie des sclérodermiques est liée aux atteintes viscérales : seule la localisation oesophagienne est diversement interprétée, elle ne serait pas toujours d'un pronostic sévère (T.A. MEDGSER).

\* **La fibrose interstitielle pulmonaire** entraîne la mort à plus ou moins longue échéance.

\* **L'entéropathie sclérodermique** avec traduction clinique ou radiologique annonce une issue fatale dans un délai ne dépassant pas 3 ans ou quelques mois à cause de l'occlusion.

\* **L'atteinte rénale et l'HTA** qui l'accompagne ont une valeur pronostique essentielle, aboutissant rapidement à la mort dans 50% des cas (G.P. RODNAN, 1972).

Le pronostic de ces atteintes viscérales est rendu beaucoup plus sombre par l'inexistence d'un traitement fiable. Par ailleurs la sclérodermie systémique est plus sévère chez l'homme que chez la femme et semble plus grave dans la race noire.

Le rôle aggravant de la grossesse est discuté.

## 4. ASSOCIATION D'AUTRES MALADIES AUTO-IMMUNES

Certaines de ces associations sont relativement fréquentes donnant soit une addition des signes des deux collagénoses (sclérodermie et syndrome de Sjögren), soit une intrication des signes des 2

collagenoses, réalisant un syndrome de chevauchement (scléro-lupus) - ici seront exposées les plus fréquentes de ces associations

#### **4.1 Sclérodémie et syndrome de Sjögren-Gougeron**

Sa fréquence est en effet appréciée selon les critères de diagnostic utilisés pour le Sjögren.

A Larcon-segona retrouve cette association dans près de 90% des cas alors que 2 autres séries utilisant des critères rigoureux retrouvent 17% et 3% de sclérodémie systémique associée à un syndrome de Sjögren

L'histologie des glandes salivaires accessoires montre deux aspects

- soit un infiltrat lymphocytaire autour des glandes
- soit une fibrose sans infiltration mononucléée

Le premier aspect caractéristique du Sjögren n'est pas corrélé avec le pronostic de la sclérodémie. En revanche la fibrose isolée n'est fréquente que dans les formes graves de sclérodémie systémique.

Cependant cet aspect semble plutôt dû à une extension de la maladie sclérodémique au niveau des glandes salivaires accessoires qu'à une association avec le syndrome de Sjögren (44)

#### **4.2 Sclérodémie et lupus systémique**

Le lupus érythémateux systémique a des manifestations communes avec celles de la sclérodémie systémique :

- les myalgies
- le syndrome de RAYNAUD
- les péricardites

Il devient donc difficile le classement de certains scléro-lupus et l'évaluation de l'importance relative du lupus par rapport à la sclérodémie.

La présence de cellules LE au cours de la sclérodémie (8,2% sur 514 cas) n'est pas un argument suffisant pour parler de scléro-lupus.

L'immunofluorescence directe en peau saine permet de faire le diagnostic ; elle est négative au cours de la sclérodémie et positive au cours du scléro-lupus et montre dans ce cas des dépôts d'immunoglobulines le plus souvent granuleux au niveau de la membrane basale.

#### **4.3 Connectivité mixte ou syndrome de SHARP (6)**

Ce syndrome peut être défini par l'existence de signes isolés appartenant à la sclérodémie, au lupus érythémateux aigu disséminé, à la dermatomyosite, par exemple syndrome de RAYNAUD, arthrite non destructrice, myosite, tout cela sans atteinte viscérale, associée à la mise en évidence d'anticorps antiribonucléoprotéine (RNP) à des taux élevés sans aucun autre anticorps anti-antigène soluble. A ce stade il est souvent associé à un syndrome de Sjögren.

Ce syndrome évolue isolé ou se complique d'atteintes particulières (péricardite) parfois d'atteintes vasculaires graves (artérite pulmonaire)

Ailleurs il se complète en prenant l'aspect d'une sclérodermie ou d'une polyarthrite rhumatoïde ou le plus souvent d'un lupus érythémateux systémique.

## **5. FORMES EVOLUTIVES (14)**

Devant l'évolution imprévisible et variable de la sclérodermie systémique il est possible de distinguer 3 formes évolutives

### **5.1 Les formes peu évolutives**

Dans ces formes le syndrome de RAYNAUD est souvent isolé ou s'accompagne d'une scléroactylie pendant les premières années d'évolution

On peut faire rentrer ce cadre le CRST-syndrome qui a une évolution classiquement bonne mais des formes de passage vers les sclérodermies évolutives ont été décrites

### **5.2 Les formes d'évolutivité moyenne : "Acrosclérose"**

Ces formes sont caractérisées par la présence d'un syndrome de RAYNAUD accompagné de signes cutanés plus diffus : la sclérose cutanée en plus des doigts atteint les avant-bras, le visage, le décolleté et les membres. Les atteintes viscérales sont multiples mais concernent surtout l'oesophage et les poumons et l'évolution est difficilement prévisible.

### **5.3 Les formes malignes**

Elles peuvent s'installer brutalement d'emblée ou survenir sur une des 2 autres formes précédentes. Elles associent sclérose cutanée diffuse à une insuffisance rénale, une HTA et une atteinte cardiaque. Les désordres immunologiques et perturbations inflammatoires sont intenses.

## **LES FORMES CLINIQUES**

### **1. Selon l'âge : Sclérodermie de l'enfant**

La sclérodermie systémique chez l'enfant est rare, on ne rapporte que 100 cas dans la littérature. La prédominance féminine est encore nette. Elle débute chez l'enfant vers 6 ans, la symptomatologie est très proche de celle de l'adulte, il faut cependant noter :

- la rareté du syndrome de RAYNAUD
- la sévérité des manifestations articulaires intéressant surtout les grosses articulations
- la gravité des atteintes cardiaques

## **2. Selon le terrain**

Chez la femme enceinte la sclérodémie systémique peut causer plusieurs complications :

- la prématurité et l'hypotrophie du nouveau-né
- les avortements

Dans la littérature il existe des controverses sur ce sujet : la fréquence élevée des avortement qui avait été notée dans certaines publications n'est pas confirmée par des études plus récentes. Les complications maternelles ne semblent pas différentes d'un groupe témoin.

Cependant en cas de sclérodémie diffuse sévère, la grossesse est déconseillée étant donné le risque de crise rénale et de dystocie par la rigidité du périnée, le manque d'élasticité du col utérin et même de l'abdomen.

## **3. Selon la race**

Chez le sujet noir, l'importance des remaniements pigmentaires donne une certaine particularité à la sclérodémie systémique.

Ces remaniements pigmentaires sont de valeur diagnostique incontestable. Elles sont faites de taches hypochromiques en moucheture ; ce sont des taches arrondies ou ovalaires, légèrement atrophiques ayant 2 à 5 mm de diamètre ponctuant ou non les plaques scléreuses, plus ou moins étendues ; ces taches sont criblées de ponctuations noires centrées sur les orifices folliculaires. Les follicules pileux étant devenues le dernier îlot de résistance pigmentaire à l'atteinte sclérodémique (44).

A ces lésions pigmentaires s'ajoutent les lésions habituelles de sclérose cutanée et extracutanées.

En plus de ces éléments semiologiques, le syndrome de RAYNAUD semble très rare chez le sujet à peau noire (1, 7, 43). Par contre, la sclérodémie systémique chez le sujet noir s'accompagne presque toujours d'atteinte musculaire (1, 7, 28, 43) qui se traduit par des myalgies diffuses à prédominance sur les racines des membres, des déficits moteurs des amyotrophies.

L'image histologique est semblable à celle décrite chez le blanc ainsi que le bilan biologique.



## VIII. CONDUITE DU DIAGNOSTIC

### A. DIAGNOSTIC POSITIF

Il est évoqué devant les renseignements cliniques et paracliniques suivants :

#### 1. Interrogatoire et examen clinique

##### 1.1 Interrogatoire

C'est un temps capital dans la démarche diagnostique de la sclérodermie systémique, il permet d'apprécier :

- le début de la maladie sclérodermique
- les signes de début et leurs circonstances d'apparition
- les localisations primaires des lésions cutanées et leurs modes d'extension
- les symptômes extracutanés et viscéraux
- les antécédents familiaux de la maladie

##### 1.2 Examen clinique

C'est le temps essentiel pour le diagnostic positif de la sclérodermie systémique : il portera sur toutes les fonctions et permettra d'apprécier selon l'évolution de la maladie :

- la sclérose cutanée et ses localisations
- les troubles pigmentaires (hyperpigmentation ou dépigmentation) et leurs localisations
- les cicatrices d'ulcérations pulpaire ou au dos des mains
- les télangiectasies et leurs localisations
- l'œdème du visage avec prédominance sur les paupières
- l'aspect figé caractéristique du visage
- l'alopécie des cheveux
- la déformation des doigts qui sont le plus souvent en demi-flexion
- la présence objective d'un syndrome de RAYNAUD par le test à l'eau glacée permettant de créer le vasospasme caractérisé par des fourmillements, douleurs, hypoesthésie et retard de recoloration à la pression des pulpes des doigts.

Le syndrome de RAYNAUD est un élément très important dans la sclérodermie systémique. L'examen clinique permettra d'apprécier l'état général du malade (poids), l'état de toutes les fonctions (cœur, poumons, tube digestif, reins), l'état de la fonction musculaire et neurologique.

## - Les anticorps anti-Scl70

### . Technique de mise en évidence

Ils sont mis en évidence par immunofluorescence donnant un aspect moucheté "poussier" ou un "sables fins" du noyau avec aspect cercle du nucléole.

Ces anticorps sont dirigés contre la topo-isomérase I, protéine de 95 KD, très sensible aux protéases qui la dégradent en protéides de 70 à 85 KD

### . Spécificité

Les anticorps anti-Scl70 sont très spécifiques, présents seulement dans les sclérodermies systémiques avec une fréquence variable de 25 à 80% des cas en fonction des techniques de détection : les méthodes les plus anciennes (immunodiffusion, immunofluorescence) sont moins sensibles que l'immunoblot ou l'EI ISA

- D'autres anticorps anti-nucléaires peuvent être retrouvés mais ne sont pas spécifiques. On peut noter ceux dirigés contre les protéines nucléolaires :

- . PMscl
- . ARN-polymérase I  
Fibrillarine associée à l'U<sub>3</sub>RNP localisée dans les régions fibrillaires du nucléole
- . Les anticorps anti-ADN natifs présents dans 5% des formes diffuses
- . Les anticorps anti-ADN dénaturés présents dans 10 à 15% des cas
- . Les anticorps anti-SSA dans les formes associées du Sjögren
- . Les anticorps anti-PM1 et anti-Ku dans les sclérodermatomyosites

## 2.2 Histopathologie des lésions cutanées

La biopsie cutanée profonde des zones de sclérose permet selon l'évolution de la maladie de mettre en évidence les troubles quantitatives du collagène, et la présence d'infiltrats mononuclés autour des vaisseaux lésés.

Ce tableau est approfondi à la page 14.

## 2.3 La capillaroscopie du lit unguéal (36)

est une méthode de diagnostic précoce de la sclérodermie depuis au stade du syndrome de RAYNAUD.

## Technique

La capillaroscopie est une méthode simple et non agressive. Elle consiste à examiner les capillaires du repli sus-unguéal à l'aide d'un système de microscopie optique et après l'application d'une goutte d'huile de cèdre sur la zone cutanée à étudier.

Il faut noter que cette technique est très difficile chez le sujet à peau noire.

## Résultat

Dans la sclérodermie systémique cette méthode met en évidence trois types d'anomalies en zone péri unguéal qui vont progressivement s'étendre vers la racine des doigts :

- le flou dense, nacré, de la toile de fond
- les mégacapillaires, anses monstrueuses dont le diamètre dépasse  $50\mu$
- la raréfaction des capillaires (densité inférieure à  $10/\text{mm}^2$ ) avec souvent des zones vasculaires supérieures à  $500\mu$

D'autres anomalies peuvent être associées mais qui sont beaucoup moins spécifiques : des hémorragies qui laissent des dépôts pigmentaires et des capillaires régressifs très grêles et dont le trajet semble tronçonné.

### 2.4 Exploration des localisations viscérales

Les localisations viscérales présentent une traduction clinique plus ou moins nette suivant l'évolution de la maladie ; ces signes cliniques peuvent être complétés par des investigations pour une meilleure prise en charge.

#### 2.4.1 L'atteinte de l'oesophage

Elle est mise en évidence par la manométrie oesophagienne ou la radiocinéma : suivant l'évolution de la maladie, l'étude radiocinétique retrouve 3 stades (cf tableau ci-dessous)

## 2. Les examens complémentaires

### 2.1 Les examens biologiques

- 2.1.1 Le syndrome inflammatoire il est banal et inconstant caractérisé par
- une accélération de la vitesse de sédimentation
  - une hypergammaglobulinémie
  - une anémie microcytaire et hypochrome

### 2.1.2 Le diagnostic immunologique

L'examen du sérum par immunofluorescence permet de noter la présence des anticorps anti-nucléaires dont la spécificité est variable selon les substrats et les techniques utilisés. L'aspect de la fluorescence de ces anticorps est le plus souvent moucheie mais parfois nucléolaire ou homogène.

Ils sont retrouvés dans 80 à 95% des sclérodermies systémiques quand le substrat utilisé est fait de cellules à division rapide (HEP<sub>2</sub>) (32).

Parmi les plus spécifiques, on retiendra :

#### - Les anticorps anti-centromères

##### . Technique de mise en évidence

Ces anticorps sont mis en évidence par immunofluorescence sur cellules tumorales humaines ; ils sont dirigés contre un antigène protéique lié aux ADN du centromère.

##### . Spécificité

Les anticorps anti-centromères sont présents dans seulement 10% des formes graves et dans 90% des CRST syndromes ; dès le stade de syndrome de RAYNAUD, même avant la sclérodactylie.

Cependant ces anticorps anti-centromères ne sont pas pathognomoniques dans la sclérodermie systémique ; ils sont retrouvés dans d'autres affections (cirrhose biliaire primitive, quelques lupus) sans sclérodermie associée.

La signification pathologique des anticorps anti-centromères est beaucoup plus pronostique que clinique.

STADE CLINIQUE	SIGNES RADIOLOGIQUES
Stade I : Cliniquement latent	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diminution nette de l'amplitude de l'onde de contraction derrière le manubrium sternal</li> <li>- Retard de franchissement cardiaal en position couchée</li> <li>- Perte du pouvoir de nettoyage</li> <li>- Reflux gastro-oesophagien</li> </ul>
Stade II : atteinte franche	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Disparition totale de l'onde derrière le manubrium sternal</li> <li>- Absence de franchissement cardiaal endecubitus</li> <li>- Atonie et stase oesophagienne (image en tube de verre)</li> <li>- Reflux gastro-oesophagien</li> </ul>
Stade III : complications	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sténose du bas oesophage (peptique) avec reflux minime et parfois ulcère</li> <li>- Mégaoesophage</li> <li>- Brachy-oesophage ou endo-brachy-oesophage</li> </ul>

Tableau des stades évolutifs observés lors de l'étude radiocinétiqne de l'oesophage au cours de la sclérodermie.

D'autres examens comme la fibroscopie oeso-gastrique permettent de mettre en évidence les complications du reflux gastro-oesophagien.

#### **2.4.2 L'atteinte pulmonaire**

Elle est détectée par :

- l'épreuve fonctionnelle respiratoire qui met en évidence une insuffisance ventilatoire restrictive pure avec baisse de la capacité vitale et avec un volume résiduel normal
- la radiographie pulmonaire retrouve le plus souvent une fibrose pulmonaire interstitielle dans les 2 bases détaillée (à la page 19)

#### **2.4.3 L'atteinte cardiaque**

A type de myocardite et de péricardite sera mise en évidence par l'ECG et l'échocardiographie, ainsi que la radiographie pulmonaire.

#### 1.4.4 L'atteinte rénale

Elle est mise en évidence par :

- une protéinurie persistante > 500 mg/24 heures
- une azotémie élevée, une créatinémie élevée
- la biopsie rénale (cf. p. 20) qui confirme le caractère vasculaire de l'atteinte rénale

Ces différents moyens sont d'un apport essentiel au diagnostic de la sclérodermie systémique beaucoup plus que le syndrome inflammatoire et la dysimmunité

Au total, pour faciliter le diagnostic de sclérodermie systémique, l'Association Américaine de Rhumatologie (ARA) a utilisé des critères simples qui sont de deux ordres :

- le critère majeur : caractérisé par l'infiltration cutanée proximale
- le critère mineur : basé sur la présence
  - d'une sclérodactylie
  - d'ulcération de cicatrices pulpaire
  - de fibrose pulmonaire des deux bases

Le critère majeur suffit au diagnostic, à son absence deux critères mineurs sont nécessaires dont la sclérodactylie

## **B. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

La sclérodermie systémique vraie est de diagnostic facile surtout basé sur la clinique, cependant certaines affections au cours de leur évolution comportent à des degrés divers de sclérose, d'atrophie et d'induration cutanée pouvant prêter à confusion avec la sclérodermie : la connaissance de ces diverses affections est indispensable à un diagnostic différentiel correct de la sclérodermie systémique.

### **1. L'acrosclérose progressive** : fait discuter cliniquement.

**1.1 La maladie de RAYNAUD** qui entraîne à la longue une sclérodactylie discrète avec parfois nécroses cutanées ; cependant il n'existe ni extension progressive de la sclérose ni atteinte viscérale comme on le constate dans l'acrosclérose progressive qui commence dans 9 fois sur 10 par un syndrome de RAYNAUD.

En effet il faut noter quelques fois l'évolution de la maladie de RAYNAUD vers une sclérodermie décelée par la mise en évidence de lésions d'artériolite digitale à l'artériographie.

**1.2 La dermatomyosite** : est marquée cliniquement par une sclérose cutanée et une calcinose associées à une poikilodermie réalisant une véritable poikilosclérodermatomyosite.

La sclérodermie dans sa forme progressive provoque souvent des myosites scléreuses dans les territoires atteints par la sclérose rendant certains malades de classement difficile.

**1.3 La maladie de Rendu-Osler** caractérisée par la présence de tégangiectasies sur les muqueuses et les demi-muqueuses est à différencier des tégangiectasies de la sclérodémie systémique à cause de son apparition précoce de son caractère profus et des épistaxis incontrôlables dans l'enfance.

**1.4 D'autres affections** rares peuvent faire discuter une acrosclérose notamment :

- l'acro-ostéolyse professionnelle
- la porphyrie cutanée tardive non traitée
- la scléromyxoedème d'Arndt et Gottron
- l'amyloïdose systématisée
- l'oligophrénie phénylpyruvique
- le syndrome de Werner
- la lèpre

**2. La sclérodémie aiguë diffuse** à cause de son début marqué par un oedème du tronc, des cuisses, sans RAYNAUD avec une évolution vers une sclérose étendue invalidante à des atteintes viscérales sévères peut faire discuter :

**2.1 La sclérodémie de Buschke** qui est une affection post-streptococcique marquée cliniquement par un épaissement rapide de la peau de la région thoracique haute, en gilet ; cette infiltration ne descend que rarement vers le bas du dos et les membres avec un respect des extrémités. La différence avec la sclérodémie est faite par l'évolution rapide vers la guérison et l'histologie cutanée qui retrouve un épiderme normal et un derme bourré d'une substance mucopolysaccharide acide dispersant les fibres collagènes.

**2.2 Le scléroedème aigu néo-natal** : si la sclérodémie apparaissait chez le nourrisson, ce qui est très rare.

## VIII - TRAITEMENT

A nos jours le traitement de la sclérodémie systémique est toujours difficile et décevant. Le manque de critères biologiques précis et le caractère imprévisible de l'évolution de la maladie obligent à un jugement mesuré sur l'efficacité des multiples thérapeutiques proposées. On se doit donc de tenir toujours soigneusement compte de leurs effets secondaires (6).

### 1. Buts du traitement

Le traitement de la sclérodémie systémique doit tenir compte de quatre principaux paramètres

- La sclérose cutanée qui définit la maladie et participe au handicap fonctionnel
- Le phénomène de RAYNAUD quasi constante et d'autant plus gênant qu'il se complique de nécroses digitales.
- Les atteintes viscérales qui peuvent compromettre le pronostic vital.
- Le génie évolutif propre de la maladie qui peut conduire à modifier les indications thérapeutiques

Etant donné la difficulté de ce traitement les buts visés seront donc

- de limiter les handicaps fonctionnels
- d'améliorer le confort des malades.
- de retarder l'apparition des complications surtout viscérales

## 2. LES MOYENS

### 2.1 Médicaments et propriétés pharmacologiques

Trois groupes de médicaments sont couramment utilisés .

#### 2.1.1 Les Médicaments agissant sur le métabolisme du collagène

##### - La D - Penicillamine : (TROLOVOL<sup>®</sup>)

- . Présentation : comprimé dosé à 300 mg de D - penicillamine.
- . Voie d'administration : per os.
- . Effets secondaires : sont fréquents, ils sont surtout cutanéomuqueux, hématologiques rénaux, dysimmunitaires.
- . La contre-indication absolue est l'atteinte rénale.

Son utilisation nécessite une surveillance clinique et biologique constante, hebdomadaire le premier mois, puis bimensuelle et doit porter sur l'hémogramme, la protéinurie, l'hématurie.

##### - La colchicine :

- . Présentation : comprimé dosé à 1 mg de colchicine cristallisée
- . Administrée par voie orale.



Effets secondaires : sont à type de

- Incidents digestifs : diarrhée, nausée, plus rarement vomissements, sont les premiers signes de surdosage imposant la réduction des doses ou même l'arrêt du traitement
- Incidents hématologiques exceptionnels : leucopénie, neutropénie, Azoospermie : exceptionnelles et réversibles à l'arrêt du traitement
- Urticaire et éruptions morbilliformes

Contre-indications : Insuffisance rénale grave, insuffisance hépatique sévère, grossesse

## 2.1.2 - Les agents anti-inflammatoires

Les corticoïdes : le plus fréquemment utilisé est la prédnisone (cortaneyl R), comprimé dose à 5 mg de prednisone administré par voie orale, associé à un régime hyposodé.

Les effets secondaires sont ceux de la corticothérapie générale.

Les contre-indications sont nombreuses : dans le cadre de la sclérodémie systémique elle est absolue en cas d'atteinte rénale sévère, d'HTA et d'ulcère gastrique, de diabète.

L'utilisation du cortaneyl nécessite au préalable un bilan préconicothérapie standard, et une surveillance biologique rigoureuse.

- Les Immuno-supresseurs sont utilisés comme complément à la corticothérapie ce sont

\* L'Azathioprine (IMUREI<sup>®</sup>) : se présente sous forme de comprimé sécable dose à 50 mg d'Azathioprine, administré par voie orale.

. Les effets secondaires sont à type de leucopénie, thrombopénies anémies plus rarement nausée, vomissements, diarrhée, éruption cutanée, alopecie myalgies, exceptionnellement hépatite cholestatique, pancréatite.

. Il n'y a pas de contre-indication absolue en dehors de la grossesse.

Au cours des viroses et l'insuffisance rénale des précautions doivent être prises en vue d'une réduction de la dose.

\* Le cyclophosphamide (Endoxan ASTA\*)

. Se présente sous forme de comprimé dose à 50 mg de cyclophosphamide ou sous forme parentérale (flacon dosé à 100 mg), la voie d'administration est orale et parentérale.

. Les effets secondaires sont : granulopénie, thrombopénie modérée (réversibles) nausées, vomissements, alopecie inconstante, cystite si la dose est élevée, aménorrhée et azoospermie sont possibles.

L'Endoxan est contre indiqué en cas d'insuffisance rénale grave de grossesse et d'allaitement.

. Son utilisation nécessite une surveillance hématologique avant chaque injection

### **2.1.3 - Les agents vaso-moteurs** Les plus fréquemment utilisés sont

- **La Nifedipine (Adalate<sup>R</sup>)**. La forme utilisée est la forme capsulée dosée à 10 mg de Nifedipine administrée par voie sublinguale ou orale selon le schéma thérapeutique.

. Les effets secondaires apparaissent au début du traitement et sont liés à la vasodilatation périphérique, ils sont bénins et disparaissent après l'arrêt du traitement, ce sont : les oedèmes des jambes les rougeurs du visage accompagnés ou non de céphalées, des troubles digestifs l'hypotension artérielle, tachycardies.

L'Adalate est contre indiquée en cas de grossesse, son utilisation chez la femme allaitante nécessite la suspension de l'allaitement maternelle.

- **Le captopril (Lopril<sup>B</sup>)** : C'est un inhibiteur de l'enzyme de conversion, se présente sous forme de comprimés sécables dosés à 25 et 50 mg administrés par voie orale.

. Les effets secondaires sont nombreux, ils sont à type de troubles digestifs, de manifestations cutanées allergiques d'hypotension et rarement une diminution du nombre des plaquettes et une élévation modérée des enzymes hépatiques.

. Le lopril est contre-indiqué en cas de grossesse d'atteinte rénale sévère.

### **2.1.4 - Autres médicaments utilisés**

- **La Griséofulvine (Griséofuline<sup>R</sup>)** :

Ce sont des comprimés dosés à 250 mg administrés par voie orale de préférence au milieu des repas

. Les effets secondaires sont : les manifestations neurologiques à type de céphalées, plus rarement somnolence, insomnies, vertiges, potentialités par l'alcool, les troubles digestifs, hématologiques, cutanés.

. Les contre-indications : porphyrie, grossesse, association déconseillée avec les oestroprogestatifs et contraceptifs.

### - La Vitamine E (Ephynal<sup>®</sup>)

Elle se présente en comprimé dosé à 100 mg. Le dosage est :

- . Les effets secondaires sont moindres
- . Pas de contre-indication connue

- La Piasclédine 300 se présente en gélule dosée à 300 mg d'extrait total d'insaponifiable d'avocat-soja.

- . Les effets secondaires : rares regurgitations à odeur lipidique jugulées par l'absorption au milieu des repas
- . Pas de contre-indication absolue

## 2.2 Le traitement hygiénodététique

Ce traitement est une nécessité pour maintenir les malades sclérodermiques dans un état de défense physique et morale étant donné l'échec du traitement médicamenteux.

Pour cela il faudra :

- Maintenir une alimentation équilibrée, au besoin par sondage naso-gastrique dans les cas de dysphagie importante, y ajouter des stimulants généraux (fer, glucose, acides aminés).
- Remédier à l'ankylose et contracture par une physiothérapie et des massages doux et progressifs.
- Éviter l'exposition au froid en portant des gants et des chaussettes en période de grande fraîcheur afin d'atténuer le phénomène de RAYNAUD.
- Adopter la position de décubitus tête surélevée en vue d'améliorer les reflux gastro-oesophagiens.

Tous ces conseils seront mieux compris si le malade est mis en contact avec d'autres malades sclérodermiques dans le cadre d'une association de malade qui existe déjà en France et aux USA.

Enfin, ces différents conseils sont indispensables comme complément au traitement médicamenteux.

## 3. INDICATIONS ET POSOLOGIES

Nous allons exposer ici un traitement en fonction des différentes formes évolutives de la sclérodermie systémique.

### 3.1 Traitement de la forme peu évolutive

Le symptôme le plus fréquent à ce stade est le syndrome de RAYNAUD et la sclérodactylie. On pourrait utiliser :

- La Nifédipine dans les périodes de crise vasculaire à la dose de 20 mg 4 fois par jour
- La Crisocoluline 750 mg per os par jour pendant plusieurs semaines.

En cas d'ulcération pulpaire et surinfection, on utilisera des antibiotiques anti-staphylococciques à dose forte

### 3.2 Traitement de l'acrosclérose progressive (forme d'évolution moyenne)

Elle associe syndrome de RAYNAUD, sclérose cutanée diffuse et atteintes viscérales (oesophagienne et pulmonaire).

Le traitement sera toujours symptomatique.

En plus du syndrome de RAYNAUD, on traitera la sclérose cutanée. On pourrait utiliser

#### \* La D-pénicillamine

Posologie : à dose progressive, pendant plusieurs mois

300 mg par jour le premier mois

600 mg par jour le deuxième mois

sans dépasser 900 mg par jour

\* La colchicine : donnée à la dose de 1,5 mg par jour pendant plusieurs mois.

\* La piascledine 300 : largement utilisée en France à la dose de 300 mg par jour per os pendant plusieurs mois.

\* La vitamine E : elle agit sur la sclérose cutanée à tous les stades de la sclérodermie : elle est donnée à 300 mg par jour pendant 8 à 10 semaines.

\* Les manifestations digestives pourraient bénéficier de :

. la cimétidine ou autres anti-acides (2 comprimés au coucher)

les cycline seront utilisés en cas de syndrome de malabsorption à la dose de 1 à 2g/jour

\* Les atteintes pulmonaires seront traitées en plus de la kinésithérapie par :

. la D-pénicillamine à 300 mg par jour

la Nifedipine qui a un effet favorable sur l'HTA à la dose de 20 mg 4 fois par jour

Les poussées évolutives de l'acrosclérose progressive de type inflammatoire (myosites et arthralgies) pourraient bénéficier de :

La corticothérapie générale à base de cortancyl à la dose de 1 mg par kg de poids au départ. Cette dose sera dégressive à partir d'une réponse clinique et biologique nette qui peut demander 2 mois. Dans les cas rebelles au cortancyl, on peut utiliser :

l'azathioprine à la dose de 0,5 à 1 mg par kg de poids par jour

Le cyclophosphamide à la dose de 2 à 4 comprimés par jour loin des repas sans aucune interruption.

### **3.3 La forme maligne**

Elle survient de façon aiguë dans un tableau de sclérose cutanée diffuse d'œdème des téguments avec atteinte rénale et cardiaque sur fond d'inflammation (myosite, arthralgie).

Le traitement de ce tableau pourrait faire appel aux médicaments suivants :

- Le cortancyl à la dose de 1 mg/kg de poids dégressive. Cependant le cortancyl est incriminé dans la crise rénale. Pour certains auteurs le cortancyl pourrait juguler l'inflammation.
- Le lopril à la dose de 50 mg par jour pour l'atteinte rénale.
- Les inhibiteurs calciques seront utilisés pour lever le vaso-spasme de l'atteinte cardiaque.

## **4. RESULTATS DES TRAITEMENTS**

La plupart des traitements utilisés sont symptomatiques et les résultats obtenus n'empêchent pas de nouvelles poussées ; il peut y avoir stabilisation des lésions mais sans guérison complète à nos jours.

*NOTRE ETUDE*

## PATIENS, MATERIELS ET METHODES

### 1. PATIENTS ET MATERIELS

Nous avons effectué une étude rétrospective sur dossiers de patients atteints de sclérodémie systémique et diagnostiqués à l'Institut MARC HOFFMANN avec ou sans confirmation histologique de 1985 à 1997.

#### - CRITERES D'INCLUSION

Nous avons inclus dans l'étude tout patient quelque soit l'âge et le sexe avec le diagnostic de sclérodémie systémique sur le dossier et répondant aux critères de l'ARA (cf p.32)

#### - CRITERES D'EXCLUSION

- Les dossiers dont le diagnostic ne répondait pas aux critères de l'ARA
- Les dossiers de morpheées disséminées

Au total 35 dossiers de sclérodémie systémique ont été inclus

## 2. METHODES

### 2.1 Recherche des dossiers

Nous avons au préalable, à partir des registres de consultation et d'hospitalisation, constitué une liste de patients dont les noms portaient en regard le diagnostic de sclérodémie systémique. Cette liste nous a permis de rechercher les dossiers cliniques à partir du fichier central du service de Dermatologie. Ce dernier renferme pour chaque malade une fiche de consultation (voir annexes) et un dossier en cas d'hospitalisation.

### 2.2 Recueil des données

Pour chaque dossier, une fiche de recueil des données était remplie (voir annexes) et comportait

- les données socio-démographiques
- les données cliniques : nous avons recensé essentiellement :
  - \* les renseignements anamnestiques : l'histoire de la maladie, l'existence ou non d'un syndrome de RAYNAUD
  - \* les signes cliniques : nous avons recensé les signes suivants :

les signes cutanés : la sclérose cutanée, les troubles pigmentaires et leurs topographies, les troubles trophiques des extrémités, les télangiectasies, les troubles phanénous.

les manifestations systémiques : osteo-articulaires, musculaires, digestives, pulmonaires, rénales et cardiaques.

les données paracliniques : nous avons retenu :

- \* les résultats de la biopsie cutanée pour la confirmation diagnostique (cf p 10)
- \* la NFS-VS, l'urée, créatinémie, protéinurie, la fibroscopie oesogastrique, la radiographie pulmonaire, la radiographie des mains, l'électrocardiographie pour le retentissement systémique.

Notons que ces différents examens n'étaient pas systématiques et étaient orientés par le suivi clinique.

Au cours de ce travail, nous avons personnellement suivi 10 parmi les 35 patients dont les dossiers font l'objet de notre étude.

Ces 10 patients consultaient toujours soit pour une reprise évolutive, soit pour des affections intercurrentes. Les dossiers de ces patients étaient régulièrement enrichis des données suivantes recueillies à partir de :

- un interrogatoire détaillé
- un examen clinique avec description détaillée des signes cutanés.

En outre, nous avons recherché l'existence de troubles trophiques et surtout le syndrome de RAYNAUD. Ce dernier a été recherché par la technique au "glaçon" qui consiste à mettre les mains du malades dans de l'eau glacée pendant 2 à 3 mn et à observer après les différentes manifestations produites : nous avons retenu comme test positif la présence de fourmillement, d'engourdissement et de douleur dans les mains.

Ces résultats ont été comparés aux sujets témoins.

- Des examens complémentaires : nous avons pratiqué en plus du bilan hématologique et rénal (sus-cités) :

- \* la biopsie musculaire (au quadriceps) en cas de myalgie importante
- \* le dosage des anticorps antinucléaires (occasionnel) fait à Bordeaux
- \* en cas de signes d'appel vers un organe, un examen spécifique était demandé

- Traitement : Il a été symptomatique et a beaucoup porté sur les affections intercurrentes et les reprises évolutives, ceci avait lieu à l'hôpital pour les patients internés et en externe avec des rendez-vous successifs pour les non internés.

## **2.3 Analyse des données**

Après une saisie des données recueillies au logiciel EPI5, nous avons procédé à leur analyse.



# *RESULTS*

***NOS    OBSERVATIONS***

## V. NOS OBSERVATIONS

Elles sont toutes resumées dans le tableau ci-dessous. Nous rapportons en détail seulement 3 observations des 35 cas (voir annexes)

Obs n°	Sexe Age	Durée Evolution	SIGNES CUTANES	SIGNES EXTRACUTANES	BILAN DE LABORATOIRE	TRAIEMENT	EVOLUTION
1	F27	> 2ans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse</li> <li>- Dépigmentation en moucheture (décolleté et cuir chevelu)</li> <li>- Alopecie et ulcération palmaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Limitation des mouvements</li> <li>- Pyrosis et dysphagie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biopsie cutanée spécifique de la sclérotose cutanée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Contraceptif</li> <li>- Ephédrine</li> <li>- HEC pommade</li> </ul>	Etat stable
2	F33	1 an	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse</li> <li>- Dépigmentation mouchetée du décolleté, du visage, des oreilles et du cou</li> <li>- Téléangiectasies du thorax et épaules</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Myalgie au niveau préthoracique et scapulaire</li> <li>- Dysphagie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biopsie cutanée spécifique de la sclérotose cutanée</li> <li>- Radiopulmonaire normale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diprostone</li> <li>- Pasclédrone</li> <li>- Cochléine</li> <li>- Cortaricyl</li> <li>- D-penicillamine</li> <li>- DDS 100 mg</li> </ul>	Sans changement
3	F26	2 ans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse</li> <li>- Dépigmentation mouchetée (avant-bras, visage, oreille)</li> <li>- Syndrome de Raynaud</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS normale sauf hyperéosinophilie à 19%</li> <li>- Radiopulmonaire normale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Duxil</li> <li>- Hydroquinone</li> </ul>	Maladie percutanée de vie
4	F34	2 ans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse</li> <li>- Dépigmentation mouchetée (décolleté, avant-bras, visage, oreille)</li> <li>- Hyperpigmentation (racine des bras)</li> <li>- Syndrome de Raynaud</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biopsie cutanée spécifique de la sclérotose cutanée</li> <li>- Radiopulmonaire normale</li> <li>- ECG normale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Crisofoline</li> <li>- Pasclédrone</li> <li>- Trolazol</li> <li>- Jantun</li> <li>- Ephédrine</li> </ul>	Amélioration
5	F10	> 2ans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse</li> <li>- Pas de dépigmentation</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Douleurs articulaires (genoux, coude)</li> <li>- Toux sèche</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biopsie cutanée spécifique</li> <li>- Radiopulmonaire normale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Jantun</li> <li>- Celestamas</li> <li>- Flaqueant</li> </ul>	

Obs n°	Sexe Age	Durée Evolution	SIGNES CUTANES	SIGNES EXTRACUTANES	BILAN DEMANDE	TRAIITEMENT	EVOLUTION
6	F23	2 ans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée (avant-bras, jambes)</li> <li>- Dépigmentation mouchetée (avant-bras, jambes)</li> <li>- Syndrome de Raynaud (aspect ischémique des doigts)</li> <li>- Oedème du visage</li> <li>- Ulcérations pulpaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Douleurs des extrémités</li> <li>- Dysphagie</li> <li>- Fièvre</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biopsie cutanée en faveur d'une sclérose digitale</li> <li>- Radiopulmonaire normale</li> <li>- Uree et protémie normales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Isoniazid</li> <li>- Pascedine</li> <li>- Fortivane</li> <li>- E-covolet</li> <li>- Praxiprin</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Amélioration sans jointure capoté dans leschevres des doigts stationnaires</li> </ul>
7	F22	1 an	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse</li> <li>- Pas de troubles pigmentaires et pas de syndrome de Raynaud</li> <li>- Sclérose cutanée diffuse sans troubles pigmentaires</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pyrosis, vomissements post-prandiaux</li> <li>- Dyspnee</li> <li>- Disphagie</li> <li>- Myalgies provoquées</li> <li>- AEG + anémie clinique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biopsie cutanée compatible avec une sclérose digitale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pascedine</li> <li>- Isoniazid</li> <li>- Aderyl</li> <li>- Celusil</li> <li>- Viltivit</li> <li>- Dogmat</li> <li>- Pascedine</li> <li>- Colchicine</li> <li>- Fer</li> <li>- Protines vi</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Evolution favorable</li> <li>- Malade pour toute vie</li> <li>- Pas d'amélioration malade non-vie</li> </ul>
8	F20	1 an	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse et dépigmentation en moucheture</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Myalgie des membres</li> <li>- Prurit</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Radiopulmonaire normale</li> <li>- Bilan renal normal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dalbur</li> <li>- Corticostéroïde total</li> <li>- Mucax 25</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malade non-vie</li> </ul>
10	F35	2ans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée et dépigmentation en moucheture diffuse avec hyperpigmentation</li> </ul>				

Obs n°	Sexe Age	Durée Evolution	SIGNES CUTANES	SIGNES EXTRACUTANES	BILAN DEMANDE	TRAITEMENT	EVOLUTION
11	F47	4ans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose + atrophie cutanée diffuse</li> <li>- Dépigmentation mouchetée + hyperpigmentation diffuse.</li> <li>- Syndrome de Raynaud.</li> <li>- Déformation en griffe des doigts</li> <li>- Défrisage des cheveux. Têlangectasies (paume des mains + décolleté)</li> <li>- Ulcérations pulpaire</li> <li>- Oedème du visage</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Myalgie diffuse</li> <li>- Arthralgie (genoux, poignets)</li> <li>- Dysphagie, pyrosis</li> <li>- Epigastralgie</li> <li>- Dyspnée d'effort - toux sèche</li> <li>- Tachycardie</li> <li>- Douleurs abdominales</li> <li>- AEG</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS (anémie)</li> <li>- VS accélérée</li> <li>- FAN (Hep2) à 1 o 1000</li> <li>- Bilan rénal avec urée élevée</li> <li>- Rad opulmonaire (p. broset)</li> <li>- Radio des mains</li> <li>- ostéolyse des phalanges</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fer</li> <li>- Di-antibiot</li> <li>- Masloxy</li> <li>- Erythromycine</li> <li>- Flagyl</li> <li>- Valtarin</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Décadée insuffisance rénale + fibroses pulmonaires</li> </ul>
12	F40	3ans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse</li> <li>- Dépigmentation mouchetée (décolleté, avant-bras, abdomen)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Myalgie diffuse des membres</li> <li>- Dysphagie, pyrosis</li> <li>- Epigastralgie</li> <li>- Dyspnée</li> <li>- Palpitation</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biopsie cutanée (specifique)</li> <li>- FOG normale</li> <li>- Radiopulmonaire normal</li> <li>- Bilan rénal normal</li> <li>- VS accélérée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Piasclédine</li> </ul>	
13	M30	> 1an	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée du visage et tronc + dépigmentation mouchetée des mains, décolleté, avant-bras, aisselles, périombilical, cuir chevelu</li> <li>- Oedème du visage</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysphagie, pyrosis</li> <li>- Epigastralgie</li> <li>- Dyspnée</li> <li>- Souffle d'insuffisance mitrale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS, VS, urée, creatinine (normales)</li> <li>- FOG : hyponotlie oesophagienne</li> <li>- Echocardiographique normale</li> <li>- Biopsie cutanée (specifique à la sclérodermie)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hospitalise pour bilan</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malade pour du vie</li> </ul>
14	M56	3ans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérodémie cutanée diffuse</li> <li>- Dépigmentation en confétis (décolleté, avant-bras, bras, visage, tronc, membres inférieurs)</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS : normale</li> <li>- VS accélérée</li> <li>- Uree, creatinine normales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hospitalise pour bilan</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malade pour du vie</li> </ul>

Obs n°	Sexe Age	Durée Evolution	SIGNES CUTANES	SIGNES EXTRACUTANES	BILAN DEMANDE	TRAITEMENT	EVOLUTION
15	F16	4ans	- Sclérodermie cutanée prédominant sur les avant-bras, visage, cou, membres inférieurs - Dépigmentation mouchetée (avant-bras, visage, cuir chevelu, cou, tibia).	- Dysphagies (solide), pyrosis, vomissements - Retard, staturé-ponderal	- Biopsie musculaire normale - Myoélectromyogramme (fibrose) - Radio mains (ostéolyse phalagienne) - NFS (anémie), VS accélération	- Tétracycline - Amlorx - Pimoperan - Griseofulvine	Accélération
16	M49	1 an	- Sclérose cutanée diffuse - Dépigmentation mouchetée + hyperpigmentation diffuse - Ulcérations pulpaire + déformation et mutilation de certains doigts - Telangiectasie + syndrome de Raynaud - Décrépitage des cheveux, déformation des ongles - Oedème du visage	- Arthralgies (coudes, genoux) - Myalgie (racine des membres supérieurs et inférieurs) - déficits - Dysphagie, pyrosis, épigastralgie. - Impuissance sexuelle - Dyspnée d'effort - Toux sèche	- Biopsie musculaire normale - Radionucléaire (fibrose) - Radio mains (ostéolyse phalagienne) - NFS (anémie), VS accéléré - présence d'anticorps anti-Scl70, I-Scl - Bilan rénal normal - Biopsie cutanée (spécifique)	- Corticoïde - Maflox - Colchicine	Etat stable
17	F48	6ans	- Sclérose cutanée diffuse - Dépigmentation en confettis (avant-bras) + hyperpigmentation des zones de sclérose - Syndrome de Raynaud	- Pyrosis - Arthralgies (coudes, genoux) - Tumeur nodulaire (sein gauche)	- Biopsie cutanée (spécifique) - Biopsie musculaire normale - Radio mains (ostéolyse phalagienne) - Bilan rénal (normale) - VS accéléré, NFS (anémie) - P.A.N. (Hep2) +	- Colchicine - Gavison	Accélération

Obs n°	Sexe Age	Durée Evolution	SIGNES CUTANES	SIGNES EXTRACUTANES	BILAN DEMANDE	TRAITEMENT	EVOLUTION
18	F39	1 an	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse avec dépigmentation mouchetée (décolleté, avant-bras, visage, cuir chevelu, membres inférieurs)</li> <li>- Ulcération pulpaire et syndrome de Raynaud</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Oedème du visage et des membres inférieurs</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS normale</li> <li>- VS accélérée</li> <li>- Présence de FAN (Hep2) à 1/16000 moussée et nucléolaire</li> <li>- FAN soluble négatif</li> <li>- Bilan rénal normal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Colchimine</li> <li>- Nérisone</li> <li>- Atarax</li> </ul>	Etat stable-amélioré
19	F60	1 an	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse avec dépigmentation mouchetée (mains, décolleté, avant-bras, visage, cuir chevelu, cou, région lombaire, coudes, genoux)</li> <li>- Mutilation des doigts</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Myalgie diffuse</li> <li>- Dysphagie, pyrosis, épigastralgies</li> <li>- Altération de l'état général</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS normale</li> <li>- Bilan rénal normal</li> <li>- FOG (dilatation modérée de l'oesophage)</li> <li>- FAN (Hep2) + a</li> <li>- 1/16000 finement moussée</li> <li>- FAsel70 +, FA centromère -</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Colchimine</li> <li>- Gaviscor</li> <li>- Pylprate</li> <li>- Colchicine</li> </ul>	Etat stable-amélioré
20	M40	Sans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérose cutanée diffuse avec dépigmentation mouchetée (décolleté, avant-bras, oreilles, tibia)</li> <li>- Alopecie au cuir chevelu</li> <li>- Syndrome de Raynaud</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Myalgie diffuse</li> <li>- Dysphagie, pyrosis, épigastralgies</li> <li>- Altération de l'état général</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS normale</li> <li>- Bilan rénal normal</li> <li>- FOG (dilatation modérée de l'oesophage)</li> <li>- FAN (Hep2) + a</li> <li>- 1/16000 finement moussée</li> <li>- FAsel70 +, FA centromère -</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Colchimine</li> <li>- Gaviscor</li> <li>- Dolutin</li> <li>- Colchicine</li> </ul>	Etat stable-amélioré



Obs n°	Sexe Age	Durée Evolution	SIGNES CUTANES	SIGNES EXTRA CUTANES	ELUAN DEMANDE	TRAITEMENTS	EVOLUTION
21	F35	1 an	- Sclérose cutanée diffuse avec dépigmentation mouchetée (mains, décolleté, membres supérieurs et inférieurs, visage, cuir chevelu) - Syndrome de Raynaud - Telangiectasie (décolleté, mains)	- Arthralgies (grosses articulations) myalgie diffuse - Oedème du visage - Dysphagie, pyrosis, épigastralgie, ballonnement, diarrhée, dyspnée, AEG	- NFS (anémie microcytaire, leucocytose, thrombocytose) - VS accélérée, protéinurie élevée, FOG normale - Radiopulmonaire (fibrose cardiopulmonaire) - radio mains (également) - catu m) FAN (Hep2+) (+) a U32006	- Diclofenac - Aialox - Tetracycline - Paracétamol	Etat stationnaire
22	F13	1 an	- Sclérose cutanée diffuse - Syndrome de Raynaud - Dépigmentation mouchetée (visage, membres inférieurs)	- Oedème du visage - Dysphagie - Pyrosis - Epigastralgie	- NFS normale - VS accélérée - FAN Hep2 positif - FAN RMP positif - FA centromere négatif - Creatinémie élevée - Uree normale - Biopsie cutanée spectrométrique - FOG normale	- Di-antivit - Voltarene 50	Etat stationnaire
23	F25	1 an	- Syndrome de Raynaud - Sclérose diffuse - Dépigmentation mouchetée diffuse - Ulcération palmaire	- Arthralgie membres - Oedème du visage - Myalgies, déficits moteurs - Dysphagie - Epigastralgie	- NFS (anémie), radiopulmonaire (cardiomegalie), radio des mains (décalcification) - Biopsie cutanée spectrométrique	- Vennox - Amoxex - Aialox - Fer - Antalgique	Etat stationnaire
24	F40		- Sclérodème diffuse - Dépigmentation mouchetée (visage, oreilles)	- Arthralgies			Etat stationnaire

Obs n°	Sexe Age	Durée Evolution	SIGNES CUTANES	SIGNES EXTRACUTANES	BILAN DEMANDE	TRAITEMENT	EVOLUTION
25	F36	1 an	- Syndrome de Raynaud - Sclérose diffuse - Dépigmentation diffuse	- Arthralgies - Diarrhées - AEG	- NFS (anémie) - VS accélérée - Urée, créatinémie (normales) - NFS (anémie) - VS accélérée - Urée, créatinémie (normales) - Colchicine élevée	- Flagey (280)  - Corticoïd - Papanollamir - Clavascor - Colchicine - Bactrim - Fét - Mintezol	Etat stationnaire
26	F28	2 ans	- Syndrome de Raynaud - Sclérose diffuse - Dépigmentation diffuse - Ulcération pulpaire	- Arthralgie, œdème visage - Myalgies, déficits musculaires - Dysphagie, pyrosis - Epigastralgie, dyspnée - Toux	- Echo cardiaque normale - FOG (gastrique) - Radiopulmonaire (fibrose) biopsie cutanée (spécifique) - Biopsie musculaire (myosite)		
27	F43	10 ans	- Syndrome de Raynaud - Sclérose diffuse - Dépigmentation + hyperpigmentation - Ulcération pulpaire	- Arthralgies. Œdème visage + membres inférieurs - Myalgies. Déficit moteur - Dysphagie, pyrosis - Epigastralgie, dyspnée	- NFS (anémie) - VS accélérée - FOG (hypomotilité oesoplagaire) - Radiopulmonaire avec trait. à rec. élevé. - Créatinémie (normale) - ECG normale - Biopsie musculaire normale	- Corticoïd - Maalox - Kaleonid - Mintezol	Exacerbée

Obs n°	Sexe Age	Durée Evolution	SIGNES CUTANES	SIGNES EXTRACUTANES	EILAN DEMANDE	TRAITEMENT	EVOLUTION
28	F84	0 ans	- Syndrome de Raynaud - Sclérose diffuse - Dépigmentation (coude) - Ulcération pulpaire, mutilation des doigts, alopecie cheveux	- Arthralgies, myalgies - Déficits moteurs, dysphagie - Pyrosis, epigastralgie - Dyspnée, tachycardie	- NFS (anémie) - VS accélérée - Bilan renal normal - FOG normale - Radiopulmonaire (fibrose) - Radio mains (osteolyse calcinose) - Biopsie musculaire (myosite) - Radiopulmonaire (opacité) - Bilan renal (normal) - FAN (Hep2) positif - FAN soluble négatif - FA centromère négatif - Biopsie cutanée spécifique	- Cortaevyl - Miltazolo - Kalcionid - Gaviscon - Bacrim	- Lagere ment ambr - Infection des sinus - gnes
29	F40	> 1an	- Syndrome de Raynaud - Sclérose diffuse - Dépigmentation diffuse - Sclérose (visage, tronc)	- Arthralgies, myalgies - Epigastralgies - Engourdissement - Dysphagie	- Radiopulmonaire (opacité) - Bilan renal (normal) - FAN (Hep2) positif - FAN soluble négatif - FA centromère négatif - Biopsie cutanée spécifique	- Phosphalugel - Doliprane	- Perdue de vue
30	F60	2 ans	- Syndrome de Raynaud - Sclérose diffuse - Dépigmentation mouchetée diffuse	- Pyrosis, dyspnée	- FAN (Hep2) positif - FAN soluble positif - FA centromère négatif - Radiopulmonaire (fibrose) - Protéinurie élevée	- Balthazard - Revatipen 14M	- Perdue de vue
31	F30	2 ans	- Syndrome de Raynaud - Sclérose diffuse - Dépigmentation mouchetée diffuse	- Arthralgies, oedème visage - Pyrosis, dyspnée, insuffisance mitrale - Arthralgies	- Radiopulmonaire (cardiomégalie) - Radio mains (normale) - Radiopulmonaire (normale) - Bilan renal normal	- Di-ant alvic - Gaviscon - Atarac - Voliarene 50	- Perdue de vue - Amelioration arthralgies
32	F33	1 an	- Syndrome de Raynaud - Hyperpigmentation - Prurits	- Arthralgies, oedème visage - Pyrosis, dyspnée, insuffisance mitrale - Arthralgies	- Radiopulmonaire (cardiomégalie) - Radio mains (normale) - Radiopulmonaire (normale) - Bilan renal normal	- Di-ant alvic - Gaviscon - Atarac - Voliarene 50	- Perdue de vue - Amelioration arthralgies
33	F28	2 ans	- Sclérose diffuse - Dépigmentation diffuse	- Arthralgies	- Radiopulmonaire (normale) - Bilan renal normal	- Voliarene 50	- Amelioration arthralgies

Obs n°	Sexe Age	Durée Evolution	SIGNES CUTANÉS	SIGNES EXTRA CUTANÉS	BIAN DEMANDA	TRAIEMENT	EVOLUTION
34	F28	2 ans	- Sclérose diffuse - Dépigmentation mouchetée - Ulcérations pulpaire	- Arthralgie, ballonnement - Epigastralgies	TGG (normale) - Radiopulmonaire (normale) - Bilan rénal normal - ECG normal - Biopsie cutanée spécifique	- Corticostéroïde - Tablen 300 - Viskten - Valdox	Amélioration des douleurs sous corticoïde
35	M26	2 ans	- Sclérose diffuse - Dépigmentation mouchetée - Alopecie cheveux - Ulcérations pulpaire	- Oedème du visage - Dysphagie	Radiopulmonaire (fibrose) - Radio osseux (osteolyses)	- Valdox - Calcium	Amélioration des douleurs sous corticoïde

## B. RESULTATS

### I. CARACTERES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

#### 1. Répartition selon l'âge et le sexe - Tableau II

Age	Masculin	Féminin	Total
10 - 19	0	3	3 (8.6%)
20 - 29	1	9	10 (28.5%)
30 - 39	2	8	10 (28.5%)
40 - 49	1	7	8 (22.8%)
50 - 59	1	1	2 (5.7%)
60 - 70	0	3	2 (5.7%)
TOTAL	5	30	35 (100 %)

- La moyenne d'âge de nos patients est de 34,4 ans avec intervalle de confiance IC à 95% (10. 3. 50. 5) : les âges extrêmes sont de 10 et 60 ans.
- Le maximum des cas s'observe entre 20 et 39 ans
- Le sexe ratio est de 6 femmes pour 1 homme.
- Les femmes sont précocement atteintes que les hommes (3 cas entre 10 et 19 ans contre 0 chez les hommes).
- 2 patients ont moins de 15 ans (10 et 13 ans).

## 2. Répartition selon l'ethnie et la région d'origine (tableau III)

Ethnie	Région						Total
	Bamako	Kayes	Koulikoro	Sikasso	Segou	Mopti	
Bambara	2	1	1	6	1	1	15
Peulh	1	3	0	2	1	0	7
Sarakole	2	2	1	0	1	0	6
Kassonke	0	1	0	0	0	0	1
Sénoufo	0	0	0	1	1	0	2
Dogon	1	0	0	1	0	0	2
Bobo	1	0	0	0	0	0	1
Bozo	0	0	0	0	1	0	1
TOTAL	7	7	5	10	5	1	35

- Les bambara et les malinkes ont été groupés dans la même classe : on note une prédominance de cette dernière par rapport aux autres ethnies (15 cas sur 35)
- Près du 1/3 de nos patients viennent de la région de Sikasso contre 1/5 pour Bamako et Kayes
- Les régions du Nord du Mali ne sont pas représentées.

## II. REPARTITION SELON LA DUREE D'EVOLUTION avant la première consultation (tableau IV)

Durée Evolution	Dermatologie	Hépatologie	Cardiologie	Néphrologie	Autres	Total
1 an	7	1	1	3	2	14
2 ans	9	0	0	1	1	11
> 2 ans	8	0	0	1	1	10
Total	24	1	1	5	4	35

Les délais de consultation après le début de la maladie sont variables :

- 1 an pour 14 malades dont 7 consultations initiales en Dermatologie
- 2 ans pour 11 malades dont 9 consultations initiales en Dermatologie
- plus de 2 ans pour 10 malades dont 8 consultations initiales en Dermatologie.

### III. REPARTITION SELON LE MODE DE REVELATION ET LE LIEU DE CONSULTATION INITIALE (tableau V)

Mode de révélation	Dermatologie	Cardiologie	Néphrologie	Généraliste	Autres*	Total
Symptômes cutanés	18	0	0	0	02	20
Myalgies	1	0	0	0	0	1
Oedème (visage, membres inférieurs)	0	0	5	0	0	5
Symptômes cardiaques	0	1	0	0	0	1
Ins comme lépre	0	1	0	0	2	3
Symptômes digestifs	3	0	0	0	0	3
Total	24	1	5	0	4	35

- Les symptômes cutanés sont beaucoup révélateurs de la sclérodermie systémique (20 cas sur 35) et dans 18 cas ils ont été diagnostiqués en Dermatologie.

- 5 malades sur 35 ont effectué leur première consultation en Néphrologie pour oedème (visage ou membres inférieurs) comme signe révélateur.

- 3 malades ont été diagnostiqués lépreux par erreur lors de la première consultation 1 fois en Léprologie et 2 fois dans deux centres de santé de cercle (Kita et Bougoumi).

- 1 patient a consulté pour la première fois en Cardiologie pour douleurs thoraciques et troubles de rythme.

\* Autre : centre de santé non hospitalier



#### IV. DESCRIPTION DES SIGNES CUTANÉS

##### 1. Répartition selon la fréquence des signes cutanés (tableau VI)

SIGNES CUTANÉS	FREQUENCE	POURCENTAGE
1. SCLÉROSE CUTANÉE DIFFUSE	35	100 %
2. TROUBLES PIGMENTAIRES		
- Hypopigmentation mouchetée	31	88,6
- Hyperpigmentation	1	2,8
- Hypo et hyperpigmentation	11	31,4
3. TELANGIECTASIES	4	11,4
4. SYNDROME DE RAYNAUD		
- Signalé spontanément	17	48,5
- Reproduit (positif)	10/12	
- Reproduit (négatif)	2/12	
5. ATTEINTE DU VISAGE		
- Retrecissement bouche	24	68,6
- Oedème du visage	15	42,8
6. ATTEINTE DES EXTREMITÉS		
- Ulcérations pulpaies	12	34,3
- Mutilation des doigts	3	8,5
- Calcinoses	4	11,4
- Déformation en griffe des doigts	20	57,1
7. TROUBLES PHANERIENS		
- Cheveux décrépus et alopecie	10	28,5
- Altération des ongles	4	11,4

On note ici :

- La présence de la sclérose cutanée diffuse chez tous nos patients.
- Les troubles pigmentaires à type d'hypopigmentation mouchetée sont retrouvés chez 31 patients, soit 88,6% des cas.
- Le syndrome de RAYNAUD a été signalé par 17 patients soit 48,5% des cas.
- Le test de reproduction à l'eau glacée pratiqué chez 12 patients avec des symptômes de complication dischémie des doigts (ulcération ou cicatrice d'ulcération pulpaire) a montré 10 cas de positivité.
- L'aspect du visage était typiquement figé chez tous nos malades avec 24 cas de sclérose péri-buccale et 15 cas d'oedème du visage.
- L'atteinte des extrémités a été marquée chez nos patients par des ulcérations pulpaies dans 12 cas et par une sclérodactylie importante dans 20 cas entraînant une déformation en griffe des doigts.

## 2 Répartition selon la fréquence du siège de la dépigmentation mouchetée (tableau VII)

SIÈGE DEPIGMENTATION	FREQUENCE	POURCENTAGE
Avant-bras	24	68,6%
Décolleté	23	65,7%
Tronc	11	31,4%
Cuir chevelu	21	60%
Mains	15	42,9%
Région orbitaire	22	62,9%
Oreilles	20	57,1%

On remarque ici une plus grande fréquence de la dépigmentation mouchetée au niveau des avant-bras (68,6%) des cas du décolleté : 65,7% des cas : visage : 62,9% et du cuir chevelu 60% des cas.

Le tronc et les mains sont les moins atteints

**VI. REPARTITION SELON LE NOMBRE DE POUSSEE EVOLUTIVE**  
(tableau IV)

NOMBRE DE POUSSÉE EVOLUTIVE PAR AN*	NOMBRE DE PATIENTS	Pourcentage
0	19	54,3 %
1	8	22,8 %
2	4	11,4 %
> 2	4	11,4 %

\* La poussée évolutive est définie selon les critères suivants  
 - douleurs ostéo-musculaires invalidantes  
 - symptômes digestifs importants  
 - altération importante de l'état général

Lesquels critères occasionnent le plus souvent une hospitalisation

- 16 de nos patients ont eu une évolution marquée par des poussées - la moitié de ces cas n'ont eu qu'une poussée et le reste a eu soit 2 poussées ou plus
- 2 cas de décès sur 35 ont été observés

## VII. RESULTATS DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

### 1. Le bilan hématologique

- La numération formule sanguine (NFS)

la NFS effectuée chez 16 patients a montré 10 cas d'anémie microcytaire hypochromique sans perturbation significative de la formule leucocytaire

- La vitesse de sédimentation (VS) chez 11 patients sur 15 est accélérée ( $> 7$  mm en 1 heure).

### 2. Le bilan rénal (urée, créatinémie, protéinurie)

Effectué chez 23 patients sur 35, il a montré une anomalie chez 6 patients dont une protéinurie ( $> 50$  g/24 heures dans 4 cas et une élévation modérée de l'urée ( $> 0,43$ g/l) et de la créatinémie ( $> 12$ g/l)

### 3. Dosage des facteurs antinucléaires (FAN)

Sur 11 sérums prélevés

- le FAN (Hep2) a été retrouvé chez 10 patients avec un taux  $\geq 1/4000$  pour 9 cas et un taux de  $1/1000$  pour 1 cas

la fluorescence mouchetée et nucléaire est retrouvée 4 fois

la fluorescence mouchetée est présente dans 3 cas

la fluorescence est nucléolaire dans 2 cas

- le FAN soluble est présent dans 4 cas avec 3 cas de facteur anti-scl70 et 1 cas de facteur anti-RNP

- le FAmuscle lisse est présent dans 2 cas sur 3 à un taux de  $1/50$

- le facteur anti-centromère n'a pas été retrouvé

**4. La biopsie cutanée** pratiquée chez 15 patients montre dans 100% des cas des images spécifiques de sclérodermie comme décrites classiquement.

**5. La biopsie musculaire** pratiquée chez 5 malades avec myalgie importante montre dans 2 cas des signes histologiques de myosite inflammatoire : avec au niveau des fascias musculaires un infiltrat à polynucléaire neutrophile et éosinophile discret, périvasculaire.

Les 3 autres biopsies sont normales.

**6. La radiographie pulmonaire** réalisée chez 20 patients montre des anomalies caractéristiques de fibrose interstitielle (opacités réticulées au niveau des bases pulmonaires) dans 6 cas, dans 4 cas les anomalies sont non caractéristiques dont 3 cas de cardiomégalie, et 1 cas d'opacité séquelaire probablement de tuberculose aux sommets des poumons.

Le reste des clichés sont sans anomalies

**7. La radiographie des mains** montre dans 7 cas sur 11 des images d'ostéolyse et de calcinose.

8. L'électrocardiographie pratiquée chez 7 patients a montré un seul cas d'anormalité (patient n°21) de microvoltage

9. La fibroscopie oesogastro-duodénale pratiquée chez 10 patients montre un cas des anomalies spécifiques d'atente oesophagienne (hypomotilité, boue du cardia) et 2 cas d'anomalie non spécifique (1 cas de gastrite antrale, 1 cas de duodénite)

## VIII. RESULTATS THERAPEUTIQUES (tableau V)

MOYENS	NOMBRE DE PATIENTS TRAITES	RESULTATS	
		Amélioration	Stationnaire
D-pénicillamine	4	4	0
Corticoïdes	8	7	1 (décédé)
Colchicine	3	3	0
Piasclédine	5	1	4
Jonctum	4	1	3
Vitamine F	2	1	1
Vasodilatateurs	3	0	3
Anti-acides	14	6	7 (décédé)
Autres AINS	8	3	5
Antibiotiques	6	4	2
Fer	8	5	3

- La corticothérapie générale (utilisée dans les cas d'invalidité importante avec myalgies et arthralgies sévères) a donné une bonne amélioration dans 7 cas sur 8 avec 1 cas de décès par complication rénale survenues au cours du traitement.

- La D-pénicillamine utilisée chez 4 patients a entraîné dans tous ces cas une amélioration de l'état cutané (sclérose et dépigmentation)

# *DISCUSSIONS*

## C. DISCUSSIONS

Notre étude rétrospective portant sur 35 cas de sclérodémie systémique (1) à l'Institut MARC HOUCX en 9 ans (de 1985 à 1994) nous témoigne de la rareté de l'affection au Mali. Cette constatation concorde avec des études de B. N'DIAYE (7) à DAKAR (24 exas en 14 ans) et de Y. Pauline (43) (18 cas en 12 ans).

Cependant, la méconnaissance de l'affection dans notre pays ou il n'existe que très peu de dermatologue et la confusion que l'on en fait avec la lèpre (3 cas d'erreur diagnostique dans notre série) peuvent être des facteurs de sous-estimation.

## I. SELON LES PARAMETRES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

### I.1 Selon l'âge

En Europe le maximum de cas se rencontre entre 30 et 40 ans.

Dans notre série, le maximum de cas se trouve entre 20 et 30 ans (tableau II), ce qui montre le rajeunissement de l'âge de nos patients et ces données concordent avec les études de B. N'DIAYE (7) et de Y. Pauline (43) qui retrouvent chacun une majorité des cas entre 21 et 40 ans.

Par ailleurs, 3 patients ont un âge entre 10 et 19 ans dans notre série et Gustav et coll. (11) en Danemark ont trouvé 5 cas sur 161 dans la même tranche d'âge ; à Abidjan Y. Pauline (43) trouve 3 cas d'âge inférieur à 15 ans dans sa série de 18 cas. Celles-ci montrent la rareté de l'affection chez l'enfant.

### I.2 Selon le sexe

Classiquement la sclérodémie systémique est une affection à prédominance féminine, selon que les études soient occidentales ou africaines :

- Dans notre série, nous avons trouvé 30 femmes contre 5 hommes (tableau II), soit un sex ratio de 6:1.

Nos données sont en accord avec celles des études mentionnées dans le tableau ci-dessous.

- La maladie atteint précocement la femme que l'homme dans notre série (3 cas féminin contre 0 masculin entre 10 et 19 ans).

Ainsi, notre étude confirme que le sexe et l'âge n'est pas une différence dans cette affection entre les sujets blanc et noir.

Tableau montrant la prédominance féminine dans la sclérodémie systémique

AUTEURS	ANNEE	PAYS	FREQUENCE FEMME
A. BASSET et coll (1)	1969	Sénégal	4/6
B. N'DIAYE (7)	1974	Sénégal	20/24
Gustav et coll (11)	1986	Danemark	121/161
H. GYEDEMON et coll (15)	1991	Bénin	14/20
Notre étude	1995	Mali	30/35



### 1.3 Selon l'ethnie et la région d'origine (tableau II)

La sclérodémie systémique respecte la mosaïque ethnique du Mali, avec une légère prédominance de l'ethnie bambar qui pourrait s'expliquer par la plus grande fréquence de cette ethnie au Mali.

Comme admis classiquement, il n'existe pas de répartition géographique particulière de l'affection au Mali, cependant les régions du Nord ne sont pas représentées, ce qui semble être lié à l'éloignement de ces régions de Bamako.

## II. LES ASPECTS CLINIQUES

### 2.1 L'itinéraire médical (tableau IV et V)

Comme toute maladie chronique en Afrique, l'itinéraire médical de nos patients est long, ils ont tous été vus en consultation en 1 an ou plus d'évolution de leur maladie.

Les modes de révélation de la maladie sont diverses et déterminent le lieu de consultation initial selon l'importance des symptômes. C'est ainsi que 24 patients de notre série ont consulté en Dermatologie le plus souvent après l'échec des traitements traditionnels montrant ainsi l'importance de l'atteinte cutanée au cours de cette affection.

5 patients sur 35 ont consulté d'abord en Néphrologie pris comme syndrome rénal à cause de l'œdème du visage et des membres inférieurs, posant ainsi le problème de diagnostic de la maladie. En effet, l'œdème est un symptôme impressionnant au cours des poussées évolutives de l'affection chez nos patients.

3 patients de notre série ont été diagnostiqués par erreur comme lépreux et ce diagnostic a été posé une fois en Léprologie : les deux autres ont eu lieu dans 2 centres de santé de cercle (Kita, Bougouni), probablement à cause des troubles pigmentaires et de la griffe des doigts.

Ces différents modes de révélation méritent d'être connus pour éviter les erreurs de diagnostic : cependant nos données dans ce sens sont contraires à celles des séries européennes dans lesquels le syndrome de RAYNAUD est révélateur dans près de 95% des cas (44).

### 2.2 Les caractères cliniques de la sclérodémie systémique au Mali

#### 2.2.1 La sclérose cutanée

C'est l'élément indispensable au diagnostic clinique, elle est présente chez tous nos patients sous forme "diffuse" et les formes d'acrosclérose ne sont pas retrouvées dans notre série : cela pourrait s'expliquer par le retard de diagnostic chez nos patients.

Ces données sont en accord avec les grandes séries (44) dans lesquelles l'acrosclérose progressive représente 95% des cas environ, et celle de Y. Pauline (43).

### **2.2.2 Le syndrome de RAYNAUD**

Considéré comme l'élément marquant dans la sclérodermie systémique dans les grandes séries européennes (44). Apparaît rarement dans notre étude (tableau II) dans laquelle nous avons trouvé 17 cas sur 35 signalés spontanément. Cette rareté a été déjà signalée par les études de B. N'DIAYE (7) et de Y. Pauline (43) qui ont trouvé respectivement 3 cas sur 24 et 0 cas sur 7.

En plus, le syndrome de RAYNAUD apparaît chez nos malades avec une symptomatologie différente de celle des formes classiques. Les symptômes retrouvés chez nos patients sont à type de fourmillements, d'engourdissement et d'hypoesthésie, signalés spontanément ou reproduits par le test au glaçon. Cette rareté pourrait s'expliquer par le climat chaud dans nos régions et pourtant il existe au Mali une saison froide. En effet les complications de l'ischémie des doigts (ulcérations pulpaire) sont retrouvées chez 12 patients dans notre série dont la moitié ne signale pas les symptômes de RAYNAUD. Ce constat pourrait nous amener à demander si la rareté du RAYNAUD n'est pas liée à une difficulté d'interprétation du phénomène, laquelle semble liée probablement à la discrétion, au caractère atypique voire l'absence de symptômes.

### **2.2.3 Les troubles pigmentaires**

Dans notre série, les taches hypochromiques mouchetées sont fréquentes (31 cas sur 35) ; elles apparaissent fréquemment au sein des territoires de sclérose en regard des saillies osseuses (tableau III). Le plus souvent, elles sont associées dans quelques cas à une hyperpigmentation initiale et souvent résiduelle donnant au malade un aspect bigare.

Ces taches hypopigmentaires mouchetées sont spécifiques à la sclérodermie systémique chez le noir et ont une valeur diagnostique essentielle et incontestable ; ce qui est confirmé par les études de B. N'DIAYE (7) et de Y. Pauline (43) qui retrouvent respectivement 15 fois sur 24 et 5 fois sur 7 les taches hypopigmentées.

La cause de ces troubles pigmentaires n'est pas actuellement connue ; on pourrait avancer l'hypothèse d'une dyschromie post-inflammatoire (12), ou le rôle possible de la photosensibilité. En effet, on peut considérer que la sclérodermie évolue en 2 phases essentielles : une phase initiale inflammatoire oedémateuse, suivie d'une phase de sclérose constituée d'entre coupées de poussées évolutives inflammatoires.

### **2.2.4 Les signes musculaires**

La sclérodermie systémique chez le sujet noir s'accompagne presque toujours d'atteinte musculaire (1) contrairement à ce qui est constaté chez le blanc (44).

Dans notre série, le syndrome musculaire se manifeste par des myalgies diffuses avec impotence fonctionnelle chez 14 malades associés à des déficits moteurs prédominant sur les racines des membres dans 11 cas (tableau IX). Ce syndrome musculaire survient surtout pendant les périodes de poussées évolutives, conduisant le plus souvent le malade à l'hospitalisation dans un état grabataire.

Nos données confirment celles de B. N'DIAYE (7) qui a trouvé dans sa série les mêmes symptômes dont 5 cas de myalgie diffuse et 8 cas de déficit musculaire sur ces 24 cas.

Cette atteinte musculaire ne pourrait-elle pas signifier l'association de deux pathologies : sclérodermie et dermatomyosite réunies sous le vocable de sclérodermatomyosite ?

A cet effet, nous sommes en accord avec B. N'DIAYE (7) qui trouve dans son étude une plus grande fréquence de sclérodermatomyosite.

Si tel n'est pas le cas, la myosite serait-elle réactionnelle rentrant dans le même cadre que les arthralgies survenant au cours de la période initiale ou au cours des poussées évolutives ?

Ainsi, la présence de ces 3 éléments caractéristiques de la sclérodermie sur peau noire nous amène à poser un problème : y a-t-il, à côté des 3 formes classiques de sclérodermie systémique en occident, place pour une quatrième forme "africaine" de la sclérodermie ? Il existe pourtant des arguments en faveur dans notre étude :

- absence de forme type I de la classification de BARNETT
- rareté du syndrome de RAUVAUD
- fréquence de la dépigmentation mouchetée
- fréquence des symptômes musculaires

### **2.3 L'atteinte des autres viscères** (tableau VIII)

Dans notre série nos données sont en accord avec celle de la littérature classique : nous avons trouvé une plus grande fréquence de l'atteinte digestive marquée par des dysphagies surtout aux aliments solides dans 16 cas, des pyroses à recrudescence, au décubitus dorsal dans 19 cas et des épigastalgies dans 15 cas puis viennent les atteintes pulmonaires (avec dyspnée d'effort chez 12 malades) et les autres (avec 2 cas d'insuffisance cardiaque, 5 cas de troubles du rythme).

Nous avons observé en plus 2 patients avec atteintes ophtalmologiques : 1 cas de dacryocyste chronique rebelle au traitement spécifique et 1 cas de conjonctivite et de kératite sèche. Ces derniers semblent être une coïncidence avec la sclérodermie systémique.

Nos données sont confirmées par l'étude de B. N'DIAYE (7) qui montre une plus grande fréquence de l'atteinte digestive chez ces patients : 6 cas sur 24.

## **III. LE BILAN PARACLINIQUE**

Les bilans pratiqués dans notre série sont à visée diagnostique et évolutive:

### **3.3.1 Le bilan biologique**

Classiquement ce bilan apporte très peu de particularité (19).

- L'hémogramme : dans notre série nous avons trouvé des cas d'anémie inflammatoire avec une accélération de la vitesse de sédimentation ; cela semble être banal.

- Le bilan renal pratique dans notre série (urée, creatinémie, protéinurie) ne montrent pas d'anomalie persistante, les legeres perturbations constatées sont survenant au cours des poussées évolutives.

Ces données sont en accord avec celle de Y. Pauline (43) qui ne trouve pas de perturbations particulières dans sa série.

- Le bilan immunologique à but diagnostique et pronostic, a porté sur le serum de 11 patients analysés à Bordeaux.

La technique de l'immunofluorescence utilisée avec comme substrat les cellules à division rapide (Hep2) a mis en évidence dans 10 cas la présence de facteur anti-nucléaire, dont 3 cas d'anticorps anti-scl70 positif très spécifique de la sclérodémie systemique.

Des anticorps anti-RNP ont été retrouvés chez 1 patient, ces anticorps sont fréquents dans les connectivités mixtes. Cependant ce patient n'avait aucun signe en faveur de cette affection.

Les facteurs anti-muscles lisses sont de faible fréquence, les anticorps anti-centromere qui ont une valeur pronostique (32) n'ont pas été retrouvés dans ce faible échantillon.

Le facteur rhumatoïde n'a pas été dosé chez nos patients qui rapporterait certainement des informations intéressantes.

Nos données sont toutefois en accord avec les grandes séries européennes (32, 44) et nous n'avons pas retrouvé d'étude africaine sur ce point.

### 3.2 Bilan histologique

- **La biopsie cutanée** pratiquée chez 15 patients dans notre série pour confirmation diagnostique montre dans les 15 cas des éléments spécifiques de sclérodémie comme décrit classiquement (32). Ces résultats concordent avec ceux de Y. Pauline (43) qui trouve chez 11 patients 100% de conformité avec le diagnostic de sclérodémie.

- **La biopsie musculaire** pratiquée chez 5 patients dans notre série devant les myalgies importantes, elle n'a montré que 2 cas de myosite inflammatoire et les 3 autres cas, bien que les symptômes soient évidents, étaient normaux. Pour ce fait, deux constats s'impose les symptômes retrouvés sont-ils en rapport avec une atteinte musculaire franche ou sont-ils liés à une repercussion sous-jacente de la sclérose cutanée ?

D'autres investigations comme l'électromyogramme et le dosage des enzymes musculaires doivent être effectués.

- **La radiographie pulmonaire** pratiquée devant les symptômes pulmonaires (dyspnée, toux) a montré dans notre série des images caractéristiques de fibrose pulmonaire dans 6 cas d'apparition tardive, comme noté classiquement (44).

Nous n'avons pas effectué d'explorations fonctionnelles respiratoires qui montreraient certainement des anomalies.

- **La radiographie des mains** pratiquée montre chez nos patients des lésions classiques d'ostéolyse phalangienne, dans la moitié des cas (7 sur 11) avec aspect de la classique phalanges en "sucre d'orge sucé" (44). Ces anomalies radiologiques montrent qu'il existe bien une souffrance vasculaire au niveau des doigts malgré l'atypie du syndrome de RAUNAUD.

- **Autres examens** comme la fibroscopie et l'électrocardiographie ne montrent que très peu de spécificité à la sclérodermie systémique. Il serait nécessaire de pratiquer d'autres examens comme la radiocinésémiographie, l'ophtalmométrie, l'électrolographie, l'idiogramme, etc., pour détecter d'autres anomalies.

#### IV. TRAITEMENTS ET RESULTATS

Etant donné l'évolution chronique de la sclérodermie systémique dont l'aggravation est entrecoupée de paliers de stabilisation et d'espoir, l'appréciation des résultats thérapeutiques est très difficile.

Jugés avec recul suffisant, les traitements proposés sont des plus décevants. Par ailleurs, certains traitements trop onéreux, sont plus ou moins abandonnés.

Enfin, l'échec du traitement conduit à la longue le malade vers le découragement et la perte de confiance qu'il a pour les traitements modernes conduisant à une rupture de contact.

Cependant, bien que le traitement utilisé dans notre série soit symptomatique, nous avons constaté que deux médicaments ont donné des résultats encourageants : c'est le cas de la D-pénicillamine qui a entraîné une amélioration considérable de la sclérose cutanée et des dépigmentations chez 4/4 malades traités.

Le cortancyl utilisé chez 8 patients en poussée évolutive a entraîné l'amélioration des douleurs chez 7 patients, malheureusement 1 patiente est décédée par suite de complications rénales survenues au cours du traitement.

Les autres médicaments utilisés donnent des résultats difficiles à interpréter. Ces données sont en accord avec celles de Gustav (11) qui trouve dans sa série une amélioration complète chez 10 patients sur 20 traités avec D-pénicillamine pendant 7 ans.

Ce constat montre que la D-pénicillamine semble être efficace chez les patients au stade de sclérose constituée et diffuse.

#### V. EVOLUTION ET PRONOSTIC

La longue évolution de la sclérodermie systémique est beaucoup accentuée par l'inefficacité des traitements effectués.

L'évolution se fait soit vers une stabilisation, soit vers une aggravation des lésions. Dans notre série, malgré les multiples traitements effectués, on assiste à des périodes de poussées marquées par une algie diffuse conduisant souvent à une hospitalisation : 16 de nos malades ont eu 1 ou 2 poussées par an dont 2 cas de décès. Le reste était stabilisé.

Le pronostic global dans notre série est sévère lié à l'invalidité causée par la maladie.

Le taux de mortalité dans notre série est de 5,7% (soit 2 décès). Ce taux doit être plus élevé d'autant plus que seuls 9 malades continuent leur suivi.

Les causes des décès sont variables au cours de la sclérodermie systémique (32). Dans notre étude, les décès sont liés à une atteinte rénale.

Nos données confirment celles de B. N'DIAYE qui a trouvé dans sa série 3 cas de décès sur 24.

*CONCLUSION*

*RECOMMENDATIONS*

## D. CONCLUSION

En considérant les résultats de notre étude et ceux de la littérature, il ressort clairement que la sclérodémie systémique est une affection rare au Mali et elle se manifeste et évolue comme décrite classiquement à la différence de certains éléments (en particulier la peau noire) et qui prête souvent à confusion, donc ces éléments méritent d'être connus. Il ressort la fréquence des taches dépigmentées, la rareté du syndrome de RAYNAUD et la fréquence des myosites.

Enfin, nous pourrions dire que la sclérodémie systémique, quoiqu'elle soit rare au Mali, est une affection grave, invalidante voire létale et causant un sérieux préjudice psycho-social aux patients et à leurs entourages. De plus, la prise en charge est lourde et le résultat est incertain.

Dans cet ordre d'idée, nous souhaiterions qu'il soit octroyé une place à la sclérodémie dans l'enseignement de la rhumatologie à l'École de Médecine et de Pharmacie, que d'autres études soient effectuées pour approfondir les connaissances actuelles sur la maladie, qu'une possibilité de création d'une fondation pour la prise en charge des malades chroniques (sclérodémie systémique, diabète II/IIA, tuberculose) soit envisagée.

## RESUME

Un rapport de l'étude rétrospective de 35 cas de sclérodémie systémique au Mali (F. H. H. 1985 à 1991).

Au cours de cette étude nous avons tenté de dégager les particularités épidémiologiques, cliniques, évolutives et thérapeutiques de cette affection au MALI comme le suggèrent les objectifs.

La sclérodémie systémique est rare au MALI (25 cas en 7 ans).

Elle survient beaucoup plus chez la femme (30 cas) que chez l'homme (5 cas) entre 20 et 30 ans. L'âge moyen des patients est de 34,4 ans. Toutes les régions du MALI, exceptées celles du Nord, sont représentées. La répartition ethnique respecte la mosaïque de la population au MALI. L'itinéraire médical est long, il est de 1 an ou plus chez tous les patients. Les modes de révélation conditionnent les consultations initiales conduisant souvent à des erreurs de diagnostic. (3 patients ont été diagnostiqués lépreux, 1 fois en Leprologie et 2 fois dans des centres de santé de cercle)

Les patients avec œdème au début ont été vus dans 5 cas en Néphrologie avant la consultation en Dermatologie.

La symptomatologie clinique est particulière

- les patients ont été tous vus au stade de sclérose diffuse

- les taches hypochromiques mouchetées sont particulièrement fréquentes (31 cas sur 35), la fréquence de la localisation de ces taches est variable (avant-bras : 24/35 ; décolleté : 13/35 ; visage : 22/35 ; cuir chevelu : 21/35 ; oreilles : 20/35 ; mains : 15/35 ; tronc : 11/35)

- le syndrome de RAYNAUD est particulièrement rare (17 cas sur 35 sont signalés spontanément et 10 cas sur 12 sont positifs au test à l'eau glacée), la symptomatologie est particulière, faite de fourmillements, d'engourdissements, d'hypoesthésies des doigts au froid sans crise douloureuse

- les signes musculaires sont relativement fréquents (14 cas de myalgie diffuse et 11 cas de déficits moteurs) avec ou sans association aux arthralgies

- les atteintes viscérales sont sans particularité avec une plus grande fréquence des signes digestifs (dysphagie, pyrosis, épigastralgie)

- le bilan biologique apporte peu de particularités à part la présence de facteur anti-nucléaire chez 10 patients avec fluorescence mouchetée ou nucléolaire

- la biopsie cutanée confirme dans 15 cas sur 15 le diagnostic de sclérodémie

- la biopsie musculaire montre des signes de myosite 2 fois sur 5 avec des signes cliniques de myosite évidents

- le traitement a été symptomatique avec très peu d'amélioration

- l'évolution se fait par poussée avec aggravation des signes cutanés

- le pronostic est globalement sévère, plusieurs cas d'invalidité sont constatés

- le taux de mortalité est au moins 5,7% et la principale cause de ces décès est l'atteinte rénale.



## V. DESCRIPTION DES SIGNES EXTRACUTANES

Repartition selon la fréquence des signes systémiques (tableau V.1).

SIGNES EXTRACUTANES		FREQUENCE	POURCENTAGE
DIGESTIFS	Dysphagie	16	45,7 %
	Pyrosis	19	54,3 %
	Epigastralgie	15	42,9 %
PULMONAIRES	Dyspnée	12	34,3 %
	Toux sèche	4	11,4 %
CARDIAQUES		7	20 %
OPHTHALMOLOGIQUES		2	5,9 %
ARTICULAIRES	Arthralgies	11	31,4 %
	Engourdissements	8	22,9 %
MUSCULAIRES	Myalgies	14	40 %
	Déficits	11	31,4 %

On note ici :

- une importance des signes digestifs marqués par des dysphagies dans 16 cas, des pyroses dans 19 cas et des épigastralgies dans 15 cas
- l'atteinte pulmonaire est marquée par des dyspnées en majorité : 12 cas
- les atteintes articulaires sont annoncées par des arthralgies chez 11 malades associées à des engourdissements dans 8 cas
- l'atteinte musculaire est présente à type de myalgies chez 14 malades associées à des déficits moteurs chez 11 patients.

# *BIBLIOGRAPHIE*

## BIBLIOGRAPHIE

1. A. BASSET, R. CASSE, R. CASSE, R. CASSE  
Collagenoses au Senegal  
Arch. Belges de Dermatol. et de syphiligraphie, J. 533, 1966, fasc. 4
2. A. BASSET  
Problème de dermatologie sur peau noire  
Rev. Prat. 1966, 2090
3. A. BASSET, Y. PRIVATE et L. LAYE  
Les collagenoses en Afrique de l'Ouest. Essays on tropical Dermatology.  
Excerpta Medica Monograph. 1966
4. AM. MILESIEU, AT. P. CAUTHAPE, E. SCHMIDT, A. MARCAGGI, P. FAYCELOU,  
LL. KEMENY, J.R. LUSSON, C. FRAYCIS, J.C. MARCULIN, D. AUMAITRE  
Mécanisme de l'atteinte cardiaque dans la sclérodémie systémique (à propos de 3 obser-  
vations).  
Rev. Med. Int. 1993, 14 (10) - 936
5. Annette SCHAEFFER  
Sclérodémie.  
Patho. Med. 129
6. A. PUISSANT  
Sclérodémie.  
Dermato Vénéreol. J.H. Sauvat. 327-338
7. Bassrou NDIAYE  
La sclérodématomyosite du Noir Africain.  
Thèse Med. Dakar. 1974
8. B.C. GILLILAND, S.S. Tr. HARISON  
Les sclérodémies. Principe de Med. Int. Flam. Sec - 1428
9. B. GIANADDU, E. GIANADDU, F. LEONEFTEI, G.C. TOPI  
Calcification au cours d'une puphyrie cytanée tardive sclérodémiforme.  
Ann. Dermatol Vénéreol. 1982, 109 (1) - 75
10. DEDEE, F. MURNELL  
A radical proposal of the pathogenesis of scleroderma.  
Journal of the American Accademy of Dermatol. 1993, 28 (1) : 78-85
11. Gustavashoe HANSEN, M.D.  
Scleroderma.  
Journal of the American Accademy of Dermatol. 1987, 17 (1)

12. G. LARUCHE, J.P. CESARINI  
Histologie et physiologie de la peau noire  
Ann. Dermatol. Vénéreol. 1982, 119 : 567-572
13. H. BARRIERE, P. FLOREN, M. BERGER, J.F. STALDER  
Sclérodermie : Exploration vasculaire périphérique par effet Doppler  
Ann. Dermatol. Vénéreol. 1980, 107 (1-2) : 27
14. H. BARRIERE, J.F. STALDER, M. BERGER, M. THUPIN, O. RODAY  
Syndrome de SHULMAN : une forme clinique des sclérodermies ? (à propos de 2 cas)  
Ann. Dermatol. Vénéreol. 1982, 109 (1) : 75
15. H.G. YEDOMON, E. DONGGO-PADONCO  
La sclérodermie : étude épidémiologique de 2 cas  
Med. d'Afrique Noire, 1991, 38 (7), 291-296
16. L. FONTAN, A. ROMMEL, M. GENIAUX, J. MAUFVILLE  
Sclérodermie localisée  
Le Concours Medical, 1987 (2), 109-06
17. John A. DOYLE, M.B., Suzanne M. CONNOY, M.D., R.K. WINKELMAN, M.D.  
Ph. D.  
Cutaneous and subcutaneous inflammatory sclerosis syndrome.  
Arch. Dermatol. 1982, 118 (11)
18. J. CONSTANS, Ch. COMBL, V. de PRECIGORTI, M.F.L. FERNANDO, J.M. MARCHAND, M.A. PARICIO, C.I. CONVI  
Sclérodermies "fulminantes" (3 observations).  
Rev. Med. Int. 1993, T.XIV (6) : 632
19. J.F. MERLEN et Benoit  
Biologie de la sclérodermie généralisée.  
Rev. Prat. 1975, 1967
20. J. GOLDENBERG, A. PINTO-PEZSSOU, M. ODETE-HILARIO, E. ATRA, CH. NASPITO  
La sclérodermie infantile : à propos de 11 cas.  
Rev. Rhumat. Ed. Française, 1993, 60 (2), 131-136
21. J.N. FIESSINGERE et E. HOUSSET  
Sclérodermies ; nosologie et classification.  
Rev. Prat. 1975, 1925
22. J.N. FIESSINGERE et E. HOUSSET  
Phénomène de RAYNAUD et sclérodermie généralisée.  
Rev. Prat. 1975, 1989
23. J. TIVOLET  
Pseudo-sclérodermies et états sclérodermiformes  
Rev. Prat. 1975, 1967

24. J. SAPIORTA  
Sclérodermie généralisée  
Rev. Prat. 1975, 1937
25. J. TEXIER, M. GENIAUX, M. DELMASAY  
Sclérodermie systémique  
E.M.C. Paris Dermatol. 12-630 A<sup>10</sup> 1977
26. Mathias GRUSCHWITZ, Peter Vonden DRIF-SOHL, MD, Siegfried GILS, Otto-Peter HORNSTEIN, MD, and Wolfram STERRY, MD  
Expression of adhesion proteias involved in cell-cell and cell-matrix interactions in the skin of patients with progressive systemique sclerosis  
JAMA Vol. Dermatol. 1992, 27 : 169-77
27. M.F. KAHN  
Sclérodermie : mise à jour : maladies systémiques.  
Flam. Med. Soc. 1977
28. M.M.A. GUILLAUME, F. HERONIN, R. LOUBIERES, F. BALESSE, R. ROBIENET et B. DANIEL  
A propos de 2 cas de sclérodermie généralisée chez l'Africain.  
Bordeaux Medical. 1978, 11 (2), 101
29. M.D. VIGNON-PENNAWEN, M. JANVIER, D. WALLAIS  
Sclérodermie systémique et lymphome myélio-ganglionnaire.  
Ann. Dermatol. Vénérol. 1983, 110 (9) : 779
30. M. LARREGUE, C. CANAEL, J. BAZEX, J.M. BRESSIEUX, P.R. RAMDENE, B. LAIDET  
Sclérodermie systémique de l'enfant. A propos de 5 observations  
Revue de la littérature.  
Ann. Dermatol. Vénérol. 110 (9) 1983, : 317
31. M.S. DOUTRE, M. BEYLOT-BARY et P. LONG  
Sclérodermies.  
E.M.C. Paris Dermatol. 12-630 A<sup>10</sup> 1994
32. O. BLETRY, P. GODJAL  
Sclérodermie  
E.M.C. Paris Patho. Generale fasc. 108 3110 A<sup>10</sup>, 11-1977, 85-95
33. O. BLETRY, R. LAVAKI, J. CABANE, C. FRANCES, J.C. PIELLE, M. SOUBRIER, B. WECHSLER, Ch. de GENNES, C. VALAT, J. COSSERAT, M. BRANDELY, Lé Thi-houng Du-BOUTIN, P. GODEAU  
Résultats à long terme du traitement des sclérodermies systémiques à l'interféron gamma.  
Rev. Prat. Med. 1993, 14 (10) : 978
34. P.A.L. HOUSEAL, M.B. M.R.C.P.  
Dermatomyositis in the south African.  
Banta S.A. Medical Journal (1965)

35. P. CARPENTIER, A. FRANCO, G. BEAULIEU, REYMOND, P. AMBIALE.  
Intérêt de la capillaroscopie percutanée dans le diagnostic précoce de la sclérodémie  
systémique.  
Ann. Dermatol. Veneréol. 1981, 107(1), 11-12.
36. P. PROJEET, J. LAZAROFF  
Traitement de la sclérodémie systémique.  
N.A. Prat. Méd. Général. 1990, 114-25-30
37. R. DEGOS  
Pronostic et traitement des sclérodémies.  
Rev. Prat. 1975, 2003
38. R. DEGOS  
Les sclérodémies.  
Dermatol. Flam. Méd. Soc. 1, II, 673a
39. S. BELAÏCH  
Sclérodémies localisées – place dans la maladie sclérodémique.  
Rev. Prat. 1975, 1947
40. S. DUBECQ, J. CONSTANS, R. ROUDAUT, C. LASSEUR, P. RISPAL, A. M.  
BOISSEAU, M.H. PELLERIN, BLENG, M.S. DOUTRE, C. BEYTOT, M.  
GÉNIAUX,  
J. DEHAIS, MAPARICIO, C. COUPE  
Atteinte cardiaque au cours des sclérodémies : étude en échocardiographie et Doppler  
cardiaque chez 38 patients.  
Rev. Med. Int. 1993, 14 (10), 937
41. K. LUTALO  
Chronic inflammatory rheumatic diseases in black zimbabweans.  
Ann. of rheumatic Diseases, 1985, 44 : 121-125
42. Thomas KRIEG M.D. and Micheal MEURER, M.D.  
Systemic scleroderma, clinical and physiologic aspects.  
Journal of the American Academy of Dermatology, 1988, 18 (3)
43. Y. PAULINE  
Contribution à l'étude des sclérodémies en Côte d'Ivoire.  
Thèse Méd. Abidjan, 1984
44. Y. de PROST, R. TOUVAINÉ  
Sclérodémies. Maladies dites de système, 296.

# *A N N E X E S*

## FICHE DE DONNÉES SCHEURMÉRIEN

Nom : \_\_\_\_\_ Prénom : \_\_\_\_\_ Sexe : \_\_\_\_\_ Age : \_\_\_\_\_  
Date : \_\_\_\_\_ Régime géographique : \_\_\_\_\_  
Lieu de résidence : \_\_\_\_\_

### HISTOIRE DE LA MALADIE

Date de début des troubles : \_\_\_\_\_

C. S hors Marchouy : \_\_\_\_\_ Cardio : \_\_\_\_\_ Néphro : \_\_\_\_\_ Vaso : \_\_\_\_\_

Traitement prescrit (en dehors de Marchouy) : \_\_\_\_\_

### SYMPTOMATOLOGIE

#### SIGNES FONCTIONNELS

##### 1. Arthralgies + Engourdissement

Siège : \_\_\_\_\_

Horaire : \_\_\_\_\_

##### 2. Raunaud : \_\_\_\_\_ signalé spontanément ?

Test eau froide ? \_\_\_\_\_

Résultat du test : \_\_\_\_\_

Conclusion : \_\_\_\_\_

##### 3. Oedème du visage : \_\_\_\_\_

##### 4. Muscles : \_\_\_\_\_ spontanés : \_\_\_\_\_

Siège : \_\_\_\_\_

\* Myalgies \_\_\_\_\_ provoquées : \_\_\_\_\_

Siège : \_\_\_\_\_

\* Déficit : \_\_\_\_\_ membres supérieurs : \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_ membres inférieurs (siège du tabouret)



## SIGNES D'EXAMEN

### 5. Sclérose - Topographie

Sclérodactylie : - Face dorsale

Doigt :

Flexion

Avant-bras

visage - nez :

Menton

Membres inférieurs :

Autres :

### 6. Dépigmentations

Mains

Décolleté

Avant-bras

Régions orbitaires

Oreilles

Cuir chevelu

Autres :

### 7. Tétrangiectasies

Siège

### 8. Ulcérations pŕipaires :

Mutilation des doigts :

### 9. Autres :

## CRIGNES VISCÉRALES

1.4

1. Tube Digestif

Dysphagies :

Dysplasie

Épigastralgie :

Explorations

2. Poumons - signes fonctionnels

Dyspnée

2

3.4

3. Rein - urine sanguinolente

Créatininémie

Protéinurie

Hématurie

Chimie

4. Cœur - ECG

6. Ophtalmo

7. Radio des mains

Calcaïose ?

8. Autres :

## INFLUENCE DES GROSSESSES

### IMMUNOLOGIE :

VS :

FAN : Type :

Taux :

## BIOPSIE CUTANEE

Topographie

Résultat

## TRAITEMENTS

## EVOLUTION

---

## COMMENTAIRES

## Observation n°1

M. D.D. 42 ans, cuisinier, originaire de Kangaba, a consulté en Dermatologie le 7 Novembre 1992 pour une infiltration diffuse de tout le tégument associée avec une dépigmentation mouchetée de la peau contrastant avec une hyperpigmentation, associées à une dysphagie dont le début remonte en Janvier 1992 marqué par un prurit plantaire.

Il a un antécédent de lepre traité par PCL-MB OMS sans grand effet. A l'examen physique, on note une sclérose cutanée diffuse avec disparition des plis - la sclérose prédomine le visage qui a un aspect figé, nez pincé et une ouverture limitée de la bouche à cause de la sclérose péribuccale - sur les avant-bras, les doigts (déformés en griffes), le cuir chevelu, le cou, le tronc et les membres inférieurs sont touchés à un moindre degré.

Par ailleurs, on note des plages dépigmentées avec des piquetés noire entourées de zones hyperpigmentées luisantes localisées au cuir chevelu (alopécie), décolleté, avant-bras. Le reste de l'examen physiques est normal

- Le bilan demande : urée, glycémie, protéinurie, FCV, radiographie pulmonaire normale, cependant la radiographie des mains montre une ostéolyse phalangienne distale avec déformation ainsi qu'une fracture diaphysaire des deux index avec ostéophytes interphalangiennes proximales. Le dosage des anticorps antinucléaires fait à Bordeaux retrouve dans anticorps anti-scl70 positifs, un facteur anti-muscle lisse positif à 1/50 ; une absence de facteur antinucléaire HeP2 et de facteur antinucléaire soluble. La bacilloscopie de contrôle est négative

Le malade est mis sous Gaviskon sirop (1c à soupe après chaque repas) calmant ainsi la dysphagie

Le 2 Juillet 1993, le malade revient dans un tableau d'algie diffuse à prédominance sur les racines des membres, de dysphagie et de paresthésies.

Devant ce tableau on décide une hospitalisation. L'examen physique retrouve un état de sclérose constitué, des ulcérations pulpaires purulentes, une progression de la dépigmentation, les clavicules et les lèvres sont le siège de télangiectasie. Le signe du tabouret est présent, la voix est roque, il signale une impuissance sexuelle. Le bilan demandé retrouve une anémie modérée microcytaire normochrome (Hb = 10,9 g/l Ht = 31,9 VGM = 75) une VS accélérée (85 mm/1ère h). Le reste du bilan est normal (biopsie musculaire, bilan rénal).

Le traitement institué, à base de : Atarax 25 (1/2 - 0 - 1), Doliprane (2 - 0 - 2), Erythromycine 2g/jour, soins locaux, améliore les symptômes.

Les manifestations cliniques à partir du 25/04/94 se résument à une stabilisation de l'état de la sclérose cutanée, avec même repigmentation de certaines zones dépigmentées. cependant la plainte majeure est le reflux gastro-oesophagien, et la présence de froideur dans les mains faisant penser à un phénomène de RAYNAUD retrouvé à l'épreuve du glaçon qui entraîne des fourmillements et une hypoesthésie, la fibroscopie oesogastro-duodénale faite en fin 1993 était normale.

Présentement, le malade est sous Maalox sirop et on lui conseille de porter des gants et d'éviter les bains froids.

- les membres supérieurs et inférieurs sont le siège de douleur violente accentuée à la mobilisation rendant les membres impotents (signes du tabouret et du poignet positifs)

L'examen général retrouve une patiente asthénique, avec une ABG = 100 kpa, un œdème du tarse et des membres inférieurs ne prenant pas le godet.

L'examen cardiaque note une TA = 11/7, tachycardie

Les poumons sont le siège de fins râles crépitants dans les bases.

Le reste de l'examen physique est normal. On demande un bilan qui montre

- la FOGID : une muqueuse subnormale, estomac tubuleux et une hypomotilité gastro-oesophagienne
- un bilan standard (NFS-VS, glycémie, radiopulmonaire) normal.

Le traitement effectué :

- Cortancyl 65 mg j
- Mintezol 3 cp/j pendant 2 jours
- Maalox 3 cp/j après les repas
- Régime sans sel

Résultat : le 12/11/93 on notait une amélioration des douleurs avec une légère faiblesse musculaire des membres.

Le 15/11/93 la patiente sombre brusquement dans le coma précédé de vomissements, le pouls est prenable, il existe une pâleur conjonctivale. On demande en urgence NFS et glycémie et la malade est mise sous sérum glucosé isotonique (250 cc) et sérum salé 500 cc et solumédrol en IV. Malheureusement elle décède le soir dans ce tableau de coma brutal dont on a pas pu retrouver la cause.

## Observation n°2

Mme S.T. 28 ans, ménagère, originaire de Kati nous, et adressée le 21/01/93 par le Dr. G. à la Médecine Interne du Point G pour troubles pigmentaires et d'induration de la peau accompagnés de douleurs dans les mains, de dysphagie, d'œdème du visage et des membres inférieurs, de fourmillements et de trousseur dans les mains dans l'eau froide faisant penser à un phénomène de RAYNAUD, dont le début remontait en Novembre 1992 après un accouchement de mort-né. Elle se plaint en même temps de douleurs dans les cuisses.

Devant ce tableau, une hospitalisation est envisagée qui durera 7 mois.

- L'examen physique met en évidence :

\* sur le plan cutané : une sclérose avec difficulté de plissement de la peau d'aspect brillant localisée au dos des doigts progressant sur les avant-bras ; le décolleté et le visage sont légèrement atteints ainsi que le cou. On note en plus une dépigmentation en mouchetures sur le décolleté avec maxima sur les clavicules, les oreilles, le cou, le cuir chevelu et les avant-bras (faces d'extension) sont atteints.

On note au bout de doigts des ulcérations pulpaire très douloureuses.

- L'épreuve du glaçon : pas de signes fonctionnels, cependant vague cyanose, pas de tableau de recoloration.

L'examen médical général note une AGE (poids = 56 kg), tachycardie, TA = 12/8, poumons libres, ailleurs normal.

EN outre des douleurs à la mobilisation des épaules et des cuisses.

- Le bilan entrepris retrouve :

- . une NFS, urée, glycémie normales
- . une protéinurie de 24 heures de 0,60g légèrement élevée
- . une biopsie musculaire notant une myosite inflammatoire
- . un dosage des anticorps antinucléaires : taux = 1/64000 d'aspect nucléolaire, pas de FAN soluble si de FA centromère
- . une biopsie cutanée qui confirme la sclérodermie en montrant un épiderme aminci et une horizontalisation du derme avec une condensation de faisceaux de collagène étouffant les annexes.

- Le traitement entrepris : devant ce tableau était à base de : Doliprane (2 cp 2 fois/jour) pour les douleurs, Erythromycine 2g/jour pendant 10 jours, Colchimax 1 cp/jour pendant 20 jours.

Le 16/02/93 on décide devant la persistance des douleurs une corticothérapie générale à base de 1 mg/kg/jour, de cortancyl (50 mg/jour) régime sans sel, Kaléorid 1 cp/jour avec couverture gastrique à base de Gaviscon sous surveillance hématologique (NFS, glycémie) et rénale (TA, urée, créatinémie).

La dose est diminuée progressivement.

Le 30/04/93, on fait une FOGD de contrôle qui retrouve une hypomotilité OGD associée à une mycose du bas oesophage, une gastrite exulcérée en même temps la dose de cortancyl est à 10 mg/jour, on

associe l'Immurel en raison de 3 ep.jour sous laquelle dose elle sort le 23/07/93 avec consigne de suivi à l'externe, parce qu'il y avait eu amélioration.

A l'externe, elle est mise sous 10 pénicillamine (500 mg/jour) qui entraîne rapidement une régression quasi complète de la dépigmentation avec cependant persistance de la sclérose. Au bout de 5 mois de traitement

A partir de Mars 1994, le patient s'est beaucoup amélioré. Cependant la persistance de des signes digestifs est à noter, ainsi que la survenue progressive des dyspnées d'efforts.  
La radiographie pulmonaire à la date du 10/03/94 note des opacités finement reticulées à la base des poumons (début de fibrose pulmonaire).

### Observation n°3

Mme A.D. 47 ans, ménagère originaire de Kayes, consulte le 27/04/93 pour sclérose des téguments associée à une douleur dans les membres inférieurs, épaules et mains.

L'interrogatoire du malade révèle en plus une notion de fourmillements, d'engourdissement et d'hypoesthésie des mains en saison froide ou dans l'eau fraîche dont le début remonterait à 10 ans environ, avec un antécédent d'HTA suivie en cardiologie.

L'examen physique du malade retrouve :

- Au niveau des mains : une sclérose cutanée avec limitation de la flexion des doigts, une douleur à la palpation des doigts, et des cicatrices d'ulcération des pulpes.

Cette sclérose s'étend sur les avant-bras, les épaules sont douloureuses.

- Au niveau du visage : une sclérose de la peau avec oedème des paupières, un pincement du nez et une limitation de l'ouverture de la bouche donnant au visage un aspect figé.

- Le cou, le décolleté et le cuir chevelu sont également le siège de sclérose, avec une alopecie en clairière du cuir chevelu.

- Au niveau des membres inférieurs, on note un discret oedème ne prenant pas le godet, douloureux à la palpation, la peau est scléreuse surtout au niveau des jambes et dos des pieds.

Par ailleurs, on note une dépigmentation en moucheture à contour mal limité centrée sur des follicules pileux qui sont pigmentés, localisée au niveau du décolleté, du cuir chevelu, du dos, du cou, dans les aisselles, dans l'angle interne des yeux, au niveau périunguale sur les doigts. Ces dépigmentations seraient apparues au mois de Mars 1993.

Le reste de l'examen physique est normal. Le bilan demandé devant ce tableau retrouve :

- une radiographie pulmonaire normale

- une protidémie à 104 g/l

- des traces d'albumine dans les urines, urée sanguine 2,91, créatinémie à 91  $\mu$  /l

- biopsie musculaire normale

- FOGD montrant une gastrite congestive

- Le premier traitement : Voltarène 50 (150 mg/jour)

Gaviscon sirop

Le 25/10/93, la patiente revient en consultation ; cette fois-ci adressée par le service de Néphrologie (où elle était hospitalisée 1 mois auparavant pour oedème du visage et des membres inférieurs) pour algie diffuse, impotence fonctionnelle, dysphagie et dyspnée d'effort.

Devant ce tableau on décide l'hospitalisation.

L'examen physique retrouve :

- une accentuation de la sclérose cutanée et de la dépigmentation

- le syndrome de RAYNAUD est évident à l'épreuve au "glaçon" entraînant une accentuation de fourmillements, de l'engourdissement avec une douleur dans les mains



# SERVICE DE DERMATOLOGIE

Profession : ..... Né le : .....

Adresse : .....

DIAGNOSTIC : .....

CLASSEMENT : ..... N° F. C. ....  
N° F. S. ....

DATES	

NOM : *TRIGUI*

PRENOM : *Christine*

TITRE de la THÈSE : *Étude comparative de 35 cas de sclérose systémique au Mali en 2004*  
*(SCLERODERMIE SYSTÉMIQUE AU MALI)*

ANNEE : *2004*

VILLE DE SOUSCRIPTION : *BAKOU*

LIEU DE DÉPÔT : *BIBLIOTHÈQUE Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie*

SECTEUR D'INTÉRÊT : *dermatologie - Médecine interne*

## RESUME

Nous rapportons l'étude comparative de 35 cas de sclérose systémique au Mali en 2004 (1985 à 1994).

L'objectif de cette étude est d'avoir toute la donnée des particularités épidémiologiques, cliniques, évolutives et thérapeutiques de cette affection au Mali, comme le suggèrent nos objectifs.

La sclérodémie systémique est rare au Mali (35 cas en 8 ans).

Elle survient beaucoup plus chez la femme (30 cas) que chez l'homme (5 cas) entre 26 et 39 ans. L'âge moyen des patients est de 34,4 ans. Toutes les régions du Mali, exceptées celles du Nord, sont représentées. La répartition clinique respecte la mosaïque de la population au Mali.

La symptomatologie clinique est particulière :

- les patients ont été tous vus au stade de sclérose diffuse.

- les taches hypochromiques mouchetées sont particulièrement fréquentes (9/ cas au 35), la fréquence de la localisation de ces taches est variable (avant-bras : 24/35, décolleté : 23/35, visage : 22/35, cuir chevelu : 21/35, oreilles : 20/35, mains : 19/35, tronc : 11/35).

- le syndrome de RAYNAUD est particulièrement rare (17 cas sur 35 sont signalés spontanément et 10 cas sur 12 sont positifs au test à l'eau glacée), la symptomatologie est particulière, faite de fourmillements, d'engourdissements, d'hypoesthésies des doigts au froid sans crise douloureuse.

- les signes musculaires sont relativement fréquents (14 cas de myalgie diffuse et 11 cas de déficits moteurs) avec ou sans association aux arthralgies.

- la biopsie cutanée confirme dans 15 cas sur 15 le diagnostic de sclérodémie.

- la biopsie musculaire montre des signes de myosite 2 fois sur 5 avec des signes cliniques de myosite évidents.

- le traitement a été symptomatique avec très peu d'amélioration.

- l'évolution se fait par poussée avec aggravation des signes cutanés.

- le pronostic est globalement sévère, plusieurs cas d'invalidité sont constatés.

- le taux de mortalité est au moins 5,7% et la principale cause de ces décès est l'atteinte rénale.

## (6) MOTS-CLÉS :

- *Sclérodémie*

- *Syndrome de RAYNAUD*

- *Myosites*

- *Sclérodémie systémique*

- *Hypopigmentation*

- *Sclérose cutanée*

## SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui se passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre des mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et mépris de mes confrères si j'y manque.

\*\*\*\*\*  
\*\*\*\*  
.