



Disponible en ligne sur

ASJP
 Algerian Scientific Journal Platform

<https://www.asjp.cerist.dz/en/PresentationRevue/588>


ARTICLE ORIGINAL

Profil des patients avec ulcères digitaux au cours de la sclérodermie systémique à l'est algérien

Profile of patients with digital ulcers during systemic sclerosis in eastern Algeria

Nouria Benmostefa^{a,b,*}, Daoud Roula^{a,b}, Samy Slimani^{c,d}, Samir Rouabehia^{e,d}, Rachid Malekf^{f,g}, Luc Mouthon^h

^aService de médecine interne, CHU de Constantine

^bUniversité de Constantine 3, faculté de médecine

^cService d'orthopédie, CHU de Batna

^dFaculté de médecine, Université de Batna

^eService de médecine interne, CHU de Batna

^fService de médecine interne, CHU de Sétif

^gFaculté de médecine, Université de Sétif

^hService de Médecine Interne, Centre de Référence des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares d'Ile de France, de l'Est et de l'Ouest, Hôpital Cochin, Paris, France

MOTS CLÉS

Sclérodermie
systémique
Ulcères digitaux
Handicap

Résumé

Nous avons étudié les particularités de la population algériennes atteinte de sclérodermie systémique (ScS) avec et sans ulcères digitaux (UD), en comparant les deux groupes. Les patients ScS inclus devaient remplir les critères de l'American College of Rheumatology /European League Against Rheumatism de 2013. Le recrutement s'est effectué au niveau des services de médecine interne, rhumatologie et dermatologie de l'est algérien. Nous avons comparé les données épidémiologiques, cliniques et immunologiques ainsi que les traitements prescrits pour les 2 groupes. Le handicap de la main a été évalué en utilisant l'Arab hand Functional Index, le handicap global mesuré par le Health Assessment Questionnaire et le degré d'anxiété et de dépression par le Hospital Anxiety and Depression Scale. Nous avons colligé 100 patients avec ScS. Les patients avec UD avaient plus de téléangiectasies ($p=0,004$), de cicatrices déprimées ($p=0,01$) et avaient une PAPS supérieure à 35 mm Hg ($p=0,01$). Sur le plan cutané, ils étaient plutôt de forme diffuse ($p<0,0001$), avaient un score cutané de Rodnan modifié plus élevé ($p<0,01$), développaient plus de calcinose que les patients sans UD ($<0,0001$) et avaient plus de rétractions tendineuses. Concernant le traitement, les UD ont reçu plus de Bosentan que les patients sans UD ($p<0,01$). Les patients avec UD avaient une mobilité manuelle plus réduite ($p<0,0001$), un handicap manuel et global plus importants ($p<0,0001$). Les patients de l'est algérien atteints de ScS avec UD sont associés à une atteinte cutanée et vasculaire plus sévère et sont à l'origine d'un handicap manuel et global plus important.

KEYWORDS

Systemic sclerosis

Digital ulcers

Disability

Abstract

We studied the particularities of the Algerian population suffering from systemic sclerosis (SSc) with and without digital ulcers (DU), by comparing the two groups. The SSc patients included had to fulfill the criteria of the American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism of 2013. Recruitment was carried out at the internal medicine, rheumatology and dermatology departments of eastern Algeria. We compared the epidemiological, clinical and immunological data as well as the treatments prescribed for the 2 groups. Hand disability was assessed using the Arab hand Functional Index, overall disability measured by the Health Assessment Questionnaire and the degree of anxiety and depression by the Hospital Anxiety and Depression Scale. We collected 100 patients with SSc. Patients with DU had more telangiectasia ($p=0.004$), pitting scars ($p=0.01$) and had a sPAP greater than 35 mm Hg ($p=0.01$). On the skin level, they were more diffuse form ($p<0.0001$), had a higher modified Rodnan skin score ($p<0.0001$), developed more calcinosis than patients without DU ($p<0.0001$) and had more tendon retractions. Regarding treatment, DU received more Bosentan than patients without DU ($p<0.01$). Patients with DU had more reduced manual mobility ($p<0.0001$), greater manual and overall disability ($p<0.0001$). Patients from eastern Algeria suffering from SSc with DU are associated with more severe skin and vascular involvement and are the cause of greater manual and overall disability.

© 2024 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. All rights reserved.

* Auteur correspondant :

Adresse e-mail : benmostefa.nouria@gmail.com (N Benmostefa)

Introduction :

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune rare caractérisée par un dépôt excessif de collagène responsable d'une fibrose au niveau de la peau et des organes internes (poumon, cœur et tube digestif), d'une part, et par une hyperactivité vasculaire et un phénomène d'oblitération touchant les petits vaisseaux, d'autre part [1]. Deux types de ScS ont été définis en fonction de l'extension de la sclérose cutanée : en considérant une sclérodermie cutanée limitée (ScSl) ayant une sclérose cutanée en dessous des coudes des genoux et des clavicules. En revanche, les patients souffrant de ScS cutanée diffuse (ScSd) sont affectés par le tronc et les extrémités proximales [2].

Les sous types de l'atteinte cutanée sont associés à divers manifestations viscérales et profils d'auto-anticorps. En cas de ScSd, la progression de la maladie est plus rapide, la crise rénale sclérodermique et la pneumopathie interstitielle diffuse (PID) sont plus fréquentes, plus souvent associée à des anticorps spécifiques anti-topoisomérase I (AAT). Les ScSl sont plus fréquemment associés aux anticorps anti-centromères (AAC) avec un risque de survenue

d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) plus important [3-6].

Survenant chez majorité des patients, le phénomène de Raynaud (PR) représente le symptôme le plus précoce et le plus fréquent au cours de la ScS [7]. Dans la moitié des cas, le PR se complique d'UD qui peuvent être de trois types, ischémique, mécanique (en regard des zones de tension cutanée et des faces d'extension articulaires notamment lorsqu'il y a une rétraction en flexion) ou en regard d'une calcinose.

En raison des anomalies microvasculaires, les UD accusent un retard de cicatrizations et laissent place à des cicatrices déprimées qui ont une plus grande valeur diagnostique pour la ScS [8].

Les UD touchent plus fréquemment la face palmaire des doigts [9, 10], la troisième phalange et les trois premiers doigts [10] et plus rarement la surface de l'ongle [9].

Les UD sont une source de douleurs importantes [9, 11] majorant le handicap de la main [12], la morbidité de la maladie et compliquant les tâches quotidiennes et professionnelles des patients. Ainsi, dans certains cas, des arrêts de travail et des heures d'aide payantes à domicile sont nécessaires dans certains pays [11-13].

Le but de l'étude était d'étudier les caractéristiques de la population algérienne de l'est du pays atteinte

de ScS avec et sans UD en comparant les données épidémiologiques, cliniques et immunologiques, les traitements prescrits ainsi que l'évaluation du handicap globale et manuel dans les 2 groupes.

Patients et méthodes

Design de l'étude

Nous avons mené entre janvier 2015 et décembre 2016 une étude transversale chez des patients atteints de ScS. Le recrutement s'est effectué de manière consécutive et prospective au niveau des services de médecine interne (Sétif, Constantine et Batna), rhumatologie (Constantine et Batna) et dermatologie (Constantine) de CHU de Constantine.

Patients

Les patients ScS inclus devaient remplir les critères the American College of Rheumatology (ACR)/European League Against Rheumatism (EULAR) [8]. Les paramètres collectés étaient le sexe ; âge au moment de l'inclusion dans l'étude ; âge aux premiers symptômes hors Raynaud; durée de la maladie ; statut fumeur ; exposition professionnelle (silice, solvants) ; sous-types de la maladie (ScSI ou ScSd) [14] ; sclérose cutanée (évaluée par le score cutané de Rodnan modifié) [15] ; ouverture de la bouche (distance inter-incisives mesurée en millimètres) ; le RP ; UD; cicatrices pulpaire ; nécrose digitale; amputation digitale chirurgicale; télangiectasie; pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) > 35 mmHg mesurée par échocardiographie ; crise rénale sclérodermique (CRS); atteinte de l'œsophage et du tractus gastro-intestinal ; dyspnée; pneumopathie interstitielle pulmonaire (PID) ; arthralgie; rétraction tendineuse; myalgie ; calcinose; caractéristiques immunologiques; traitements (inhibiteurs calciques, bosentan, sildénafil) et antécédents ou physiothérapie actuelle.

Évaluation globale de la mobilité de la main et du poignet.

La mobilité globale de la main et du poignet a été évaluée à l'aide de l'indice fonctionnel de la main (HFI ; 9 premières questions de l'indice fonctionnel Keitel [16]) et de l'indice Kapandji [17-19]12. Le score HFI varie de 4 (meilleure mobilité) à 42 (pire mobilité) et le score Kapandji varie de 0 (pire mobilité) à 100 (meilleure mobilité).

Handicap global

Le handicap global a été évalué par la version arabe du Health Assessment Questionnaire (HAQa) [20] qui comprend 20 éléments évaluant 8 domaines : (1 : s'habiller et se préparer, 2 : se lever, 3 : manger, 4 : la marche, 5 : l'hygiène, 6 : atteindre et attraper un objet ; la préhension et autres activités). Pour chaque item, le score est quantifié de 0 (pas d'incapacité) à 3 (invalidité maximale) 20. Nous avons utilisé HAQa qui a été utilisée pour évaluer 184 patients atteints de polyarthrite rhumatoïde du Moyen-Orient et du Maroc [20].

Handicap de la main

Le handicap de la main a été évalué à l'aide de l'Arab Hand Functional Index (AHFI) [21], un questionnaire d'auto-évaluation de 10 items concernant 3 domaines (cuisine, s'habiller et diverses activités quotidiennes). Le score total a été obtenu en additionnant les scores de tous les items (plage de 0 à 30) 15. L'AHFI est une version arabe du The Cochin Hand Function Scale (CHFS) [22].

Évaluations de l'anxiété et de la dépression

Les symptômes significatifs d'anxiété et de dépression ont été évalués avec la version arabe de HAD anxiété (HADa) et HAD dépression (HADd) [23]. Cette échelle comporte 7 questions pour l'anxiété et 7 pour la dépression. Chaque item est noté de 0 à 3 et le score total pour chaque dimension va de 0 (pas de dépression, pas d'anxiété) à 21 (dépression maximale, anxiété maximale). Pour un score de 0 à 7, la symptomatologie est absente, entre 8 et 10, la symptomatologie est douteuse et entre 11 à 21, la symptomatologie est certaine [24]. Nous l'avons utilisé pour la première fois chez des patients atteints de ScS.

Analyse statistique

L'analyse des données statistiques impliquait l'utilisation du logiciel Systat 22 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). Les variables qualitatives ont été décrites avec des nombres et des pourcentages et les variables quantitatives avec une moyenne $\pm$ écart type (ET) (extrémités). Pour l'analyse bivariée, les comparaisons impliquaient le test du chi carré de Pearson pour les variables qualitatives, le test t de Student pour les variables paramétriques quantitatives et le test U de Mann – Whitney pour les variables quantitatives non paramétriques.

Considérations éthiques

Tableau 1: Caractéristiques épidémiologiques des patients de l'étude avec sclérodémie systémique avec ou sans ulcères digitaux

Paramètres	Tous les patients N=100	UD+ N=25	UD- N=75	P
Femmes	83 (83)	21 (84)	62 (82,7)	0,878
Age à l'inclusion (ans), moyenne± ET	46,67±12,30	48,56±12,30	46,04±12,32	0,972
Age au 1 symptôme hors Raynaud (ans), moyenne± ET	39,39±12,80	41,04±11,59	38,84±13,21	0,421
Durée d'évolution ¹ (ans), moyenne± ET	6,54±6,23	7,82±5,55	6,29±6,46	0,166
Durée d'évolution ² (ans), moyenne± ET	7,02±6,48	7,84±5,44	7,85±7,02	0,520
Comorbidités				
HTA	26/99 (26,26)	8/24 (33,33)	18 (24)	0,147
Diabète	8/99 (8,08)	1/24 (4,16)	7 (9,3)	0,160
Dyslipidémie	4/99 (4,04)	0 (0)	4 (5,3)	0,114
Fumeur actuel	3 (3)	0 (0)	3 (4)	0,310
Exposition aux solvants ³	5 (5)	1 (4)	4 (5,3)	0,764
Exposition à la silice	13 (13)	4 (16)	9 (12)	0,607
Décès	8 (8)	5 (20)	3 (4)	0,001

¹ : durée d'évolution depuis le 1er symptôme hors PR ; ² : durée d'évolution depuis le 1 symptôme ; ³ : exposition professionnelle aux solvants. UD+ ; présence d'ulcères digitaux ; UD- : absence d'ulcères digitaux ; ET : écart type, UD : ulcères digitaux ; HTA : hypertension artérielle. Tous les paramètres sont exprimés en nombre (pourcentage) sauf indiqué autrement.

Cette étude a été réalisée après l'approbation du comité d'éthique local conformément à la Déclaration d'Helsinki. Les patients ont donné leur consentement verbal pour participer après avoir été informés verbalement du protocole de l'étude.

Résultats

Données démographiques et cliniques

Cent patients dont 83 (83%) femmes et 17 (17%) hommes suivis dans les hôpitaux universitaires de l'Est algérien ont été inclus soit lors de leur hospitalisation, soit lors de l'évaluation ou du suivi. L'âge moyen ± ET au moment de l'évaluation était de 46,7 ± 12,3 ans, tandis que l'âge moyen ± ET au début de la maladie était de 39,39 ± 12,8 ans. La durée de la maladie était de 6,5 ± 6,2 ans. Treize patients (13,0 %) ont été exposés professionnellement à la silice et cinq (5,0 %) ont été exposés à des solvants. Cinquante-huit patients avaient une ScSI (59,0 %) et 41 une dcSSc (41,0 %). Concernant les manifestations cliniques, la quasi-totalité des patients avaient un PR (99,0 %) avec des cicatrices déprimées dans 67,0 % des cas, et des télangiectasies chez 51,0 % des patients. Les atteintes du tractus gastro-intestinal et les arthralgies étaient les deuxième et troisième atteintes cliniques les plus fréquentes (respectivement 86,0 % et 74,0 %). Le score cutané modifié de Rodnan moyen était de 10,1 ± 9,6. Les patients ont ensuite été répartis en deux groupes selon la présence ou non d'UD, ce qui a concerné vingt-cinq patients (25,0 %) de la cohorte. Il y avait

des différences significatives entre les deux groupes concernant la forme de la maladie (59 ScSI versus (vs) 41 ScSd, $p < 0,0001$), le score cutané de Rodnan modifié ($16,7 \pm 11,2$ vs $7,7 \pm 7,7$, $p < 0,0001$), l'apparition de cicatrices pulpaire (88,0 % contre 60,0 %, $p = 0,010$), de nécrose digitale (7 contre 1 %, $p < 0,001$), télangiectasies (76,0 % contre 42,7 %, $p = 0,004$), calcinose (36,0 % contre 6,7 %, $p < 0,0001$) et avaient plus de rétractions tendineuses (68%, vs 32%, $p = 0,002$) (Tableau 2). Une sPAP >35 mm Hg était plus fréquente chez les patients avec UD que chez ceux sans UD ($p < 0,05$, Tableau 2). Enfin, le bosentan a été davantage utilisé dans le groupe UD que dans le groupe non UD (28,0 % contre 4,0 %, $p = 0,001$). Les décès sont survenus plus fréquemment chez le groupe de patients avec UD (5 vs 3, $P = 0,001$) (Tableau 1).

Pour ce qui est du reste des données démographiques, la durée d'évolution de la maladie, les facteurs de risque cardiovasculaire, les facteurs d'exposition, les présentations cliniques et immunologiques, les données capillaroscopiques et les traitements reçus, nous n'avons pas noté de différences significatives entre les deux groupes de patients avec et sans UD (Tableau 1 et 2).

Les résultats des scores des mesures

La mobilité globale de la main des patients était réduite en présence d'UD en ce qui concerne les scores de l'HFI (30,92 vs 16,13, $p < 0,0001$), le Kapandji (68,16 vs 85,72, $p < 0,0001$) et ceux de l'AHFI (9,96 vs 3,61, $p < 0,0001$). Le handicap global a été évalué par le score HAQa qui était plus

Tableau 2 : Caractéristiques cliniques et immunologiques et traitements des patients de l'étude avec sclérodémie systémique avec ou sans ulcères digitaux

Paramètres	Tous les patients N=100	UD+ N=25	UD- N=75	P
Type de ScS				
Forme cutanée limitée	59 (59)	6 (24,0)	42 (56,0)	0,0001
Forme cutanée diffuse	41 (41)	19 (76)	22(29,3)	
score cutané de Rodnan modifié, moyenne±ET	10,06±9,60	16,72±11,23	7,69±7,73	< 0,0001
Distance inter incisive (mm), moyenne±ET	33,70±8,68	28,80±9,47	35,18±7,91	0,972
Sclérodactylie	79/99 (79,8)	24 (96)	55/74 (74,3)	0,054
Phénomène de Raynaud	99 (99)	25 (100)	74/75 (98,7)	0,562
Cicatrices déprimées	67 (67)	22 (88)	45 (60)	0,010
Nécros digitale	8 (8)	7 (28)	1 (1,33)	<0,001
Amputation digitale chirurgicale	4 (4)	2 (8)	2 (2,66)	0,42
Télangiectasies	51/100 (51)	19/25 (76,0)	32/75 (42,7)	0,004
Capillaroscopie	58 (58)	13 (52)	45 (60)	0,483
Mégacapillaires	37/51 (72,54)	5/9 (55,56)	32/42 (76,19)	0,208
Raréfactions capillaires	34/50 (68)	5/9 (55,56)	29 (38,7)	0,377
Hémorragies capillaires	31/50 (62)	5/9 (55,55)	26/41 (63,4)	0,660
PAPS >35 mmHg	26/66 (39,39)	12/20 (60)	14/46 (30,43)	0,013
CRS	1 (1)	0 (0)	1 (1,8)	0,565
Atteinte œsophagienne	80 (80)	23 (92)	57 (76)	0,83
Atteinte gastro-intestinale	86 (86)	24 (96)	62 (82,7)	0,096
Dyspnée	55 (55)	16 (64)	39 (52)	0,357
PID	46/72 (63,88)	11/18 (61,11)	35(64,81)	0,777
Arthralgies	74 (74)	20 (80)	54 (72)	0,430
Rétraction tendineuse	41 (41)	17 (68)	24 (32)	0,002
Myalgies	32 (32)	8/25 (32)	24 (32)	1,000
Calcinose	14 (14)	9 (36)	5 (6,7)	<0,0001
Bilan immunologique				
ACA	23/76 (30,26)	5/18 (27,78)	18/58 (31,03)	0,793
Ac anti-Scl70	33/76 (43,42)	10/18 (45,55)	23/58 (39,66)	0,282
Traitements				
Inhibiteurs calciques	86 (86)	20 (80)	66 (88)	0,318
Bosentan	10 (10)	7 (28)	3 (4)	0,001
Sildénafil	8 (8)	4 (16)	4 (5,3)	0,089
Physiothérapie	17 (17)	5/25(20)	12/75 (16)	0,645
Passée	15 (15)	5/25 (20)	10/75 (13,3)	0,419
Actuelle	8 (8)	2/25 (8)	6/75 (8)	1,000

UD+ ; présence d'ulcères digitaux ; UD- : absence d'ulcères digitaux ; UD : ulcères digitaux ; ScS : sclérodémie systémique ; ET : écart type ; PID : pneumopathie interstitielle diffuse ; PAPS : pression artérielle pulmonaire systolique ; CRS : crise rénale ; Ac : anticorps ; ACA : anticorps anti-centromères. Tous les paramètres sont exprimés en nombre (pourcentage) sauf indiqué autrement.

Tableau 3 : Résultats des scores de mesure des patients de l'étude atteints de sclérodémie systémique selon la présence ou non d'ulcères digitaux

Scores	Tous les patients N=100	UD+ N=25	UD- N=75	P
HFI (4-42)	19,83±13,59 (4-42)	30,92±11,10 (7-42)	16,13±12,32(4-42)	<0,0001
Kapandji modifié (0-100)	81,33±18,37 (11-100)	68,16±22,34 (11-100)	85,72±14,55 (46-100)	<0,0001
AHFI (0-30)	5,20±6,14 (0-29)	9,96±7,17 (0-29)	3,61±4,86 (0-27)	<0,0001
HAQa (0-3)	1,02±0,78 (0-3)	1,53±0,76 (0,13-3)	0,86±0,71 (0-2,50)	0,001
HAD dépression (0-21)	9,30±4,67 (0-20)	10,48±3,92 (4-19)	8,91±4,86 (0-20)	0,146
HAD anxiété (0-21)	8,98±4,54 (0-19)	10,80±3,91 (3-19)	8,37±4,60 (0-19)	0,022

Les différents paramètres sont exprimés en moyenne ± écart type (extrêmes)

UD+ ; présence d'ulcères digitaux ; UD- : absence d'ulcères digitaux ; UD : ulcères digitaux ; HFI : Hand Functional Index ; AHFI : Arab Hand Functional Index ; HAQa : Arab Health Assessment Questionnaire ; HAD : Hospital Anxiety and Depression Scale

augmenté en présence d'UD (1,45 vs 0,72, $p < 0,001$) (Tableau 3). Il existait un score de dépression plus élevé que le score d'anxiété (9,30

Discussion

Notre cohorte a colligé 100 patients atteints de ScS, assez similaire à une autre étude algérienne de 144 sujets. En effet, nos patients avaient une durée de maladie plus courte (6 vs 12 ans), étaient évalués au même âge (46 ans), avaient moins d'UD (25% vs 63,2%) et de PID (63,88 vs 70,1%), une fréquence d'arthralgie plus élevée (75 vs 63,2 %), et presque la même proportion de télangiectasies (51 vs 57,6 %), de nécrose digitale (8 contre 9%) et calcinoses (14 contre 18,1%)[24].

Les caractéristiques cliniques des patients semblent présenter des similitudes avec le groupe de patients d'Asie de l'Est de l'étude multiethnique canadienne sur la ScS, qui comprenait principalement des descendants blancs (74), afro-caribéens (58), sud-asiatiques (70), hispaniques (30), arabes (9), Premières Nations (7) et Perse (7) [25]. En effet, la prévalence du sous-type diffu (41 vs 48 %), de la calcinose (14 vs 9 %), de l'UD (25 vs 26 %), des télangiectasies (51 contre 57 %) et la CRS (1 contre 1 %) dans notre cohorte étaient similaires au groupe d'Asie de l'Est. Néanmoins, dans le groupe arabe de l'étude canadienne, il y avait plus de calcinoses (33 contre 14 %) et de télangiectasies (67 contre 51 %), moins d'PID (33 contre 63,88 %) et une fréquence d'UD relativement identique (22 contre 25 %) que rapportés chez nos patients.

Les UD surviennent plutôt au début de la maladie [26, 27] et représentent un bon prédicteur de l'évolution clinique de la maladie. Dans une étude prospective, les patients avec UD développent des atteintes d'organes 2 à 3 ans plutôt que chez les patients sans UD [10]. Leur présence est souvent associée à une forme plus sévère de la maladie comme lors de l'extension de l'atteinte cutanée dans la ScS [10, 26, 28], la présence de l'HTAP [10] et la PID [12, 28]. Dans une étude de 2016, il a été noté que les UD peuvent annoncer la survenue d'atteinte des organes internes chez les patients en phase très précoce de la maladie [27, 29].

Les patients ayant des UD ont une durée d'évolution plus importante (Si-Ahmed [30]), plus de formes diffuses (auteur, Si-Ahmed [30]), des antécédents d'UD (Bérezné [31], Si-Ahmed [30]) plus de cicatrices déprimées (auteur, Mouthon [12], Bérezné [31]), plus de télangiectasies (auteur), plus de sclérose cutanée (auteur, Si-Ahmed [30]), plus de calcinoses (auteur, Mouthon [12] et Bérezné [31]), plus d'arthralgies (Bérezné [31]), une PAPS > 35 mm Hg (notre étude) et ont bénéficié de plus de traitement par Bosentan dans notre travail et celui de Bérezné [31] (Tableau 4).

vs 8,98), sans différence significative selon la survenue d'UD (Tableau 3).

Dans l'étude EUSTAR, qui avait pour but d'évaluer si l'antécédent d'UD à la consultation est un prédicteur d'atteinte vasculaire, d'une aggravation clinique et de la survenue de décès, parmi les 3196 patients, 34,1% avaient un ATCD d'UD. Les UD étaient prédictifs de survenue d'UD durant les visites de suivi, d'une élévation de la PAPS à l'échographie cardiaque, de tout événement cardiovasculaire (nouveaux UD, augmentation de la PAPS et une insuffisance du ventricule gauche (VG) et de la survenue du décès [32].

Une analyse récente des résultats cliniques chez les patients avec UD a montré que les patients avec AAT ont développé le PR plutôt et qu'ils étaient plus jeunes lors de la survenue du premier UD [38]. Les AAC chez les patients atteints de PR annoncent la survenue de la ScS [33–35] sans augmenter le risque d'apparition d'UD. Certaines études mentionnent une incidence plus faible d'UD chez les sujets AAC par rapport aux AAT ou d'autres Ac [26, 36, 37].

Le score moyen de l'AHFI des groupes étudiés était similaire à celui de la population tunisienne avec polyarthrite rhumatoïde (5,20 vs 6,1) pour laquelle il a été développé et validé pour la première fois. Les scores AHFI sont significativement différents selon la survenue de l'UD. Autrement dit, lorsque les UD sont présents, le handicap de la main est encore plus important (Tableau 3).

En faisant une comparaison avec les autres travaux, nous pouvons conclure que les patients avec UD de façon significative ont une mobilité manuelle plus réduite (auteur, Mouthon [12]) avec un HFI et un Kapandji plus bas significativement, un handicap de la main plus important (auteur, Mouthon [12] [38] et Bérezné [31] et pas Ennis [11]), un handicap global plus sévère (auteur, Mouthon [12] et Bérezné [31] non retrouvé par Mouthon [12] et Ennis [11]). Nous avons constaté, ainsi que Bérezné, que les patients avec UD étaient plus anxieux [31] (Tableau 5). Les UD sont souvent très douloureux [11, 38].

Notre travail comporte certaines limites d'ordre méthodologique et logistique : en raison d'un recrutement multicentrique, les moyens humains et matériels et les méthodes de suivi pourraient être propres à chaque centre compte tenu de l'absence de recommandations nationales. Treize des 17 patients de sexe masculin colligés dans cette étude ont été exposés à la silice, ce qui représente un biais de recrutement. Il y a lieu de relever les

Tableau 3 : Caractéristiques épidémiologiques des patients sclérodermiques selon la présence ou non des ulcères digitaux de certains travaux

Paramètres	Tous les patients	UD ⁺	UD ⁻	P
Durée d'évolution depuis le 1 ^{er} symptôme hors phénomène				
Notre étude	6,54±6,23	7,82±5,55	6,29±6,46	0,166
Si-Ahmed [30]	8,34±8,95	11,33±11,39	5,20±4,29	0,018
Antécédents d'UD				
Notre étude	NF	NF	NF	NF
Bérezné [31]	113 (59,8)	54 (90)	59 (45,7)	<0,0001
Si-Ahmed [30]	13 (21,66)	12 (40)	1 (3,6)	0,002
Cicatrices déprimées				
Notre étude	67 (67)	22 (88)	45 (60)	0,010
Mouthon [12]	148 (59,7)	61 (91)	65 (44,5)	0,0001
Bérezné [31]	105 (55,5)	55 (91,7)	50 (38,7)	<0,0001
Score cutané de Rodnan modifié				
Notre étude	10,06±9,60	16,72±11,23	7,69±7,73	< 0,0001
Si-Ahmed [30]	12,65±6,18	14,79±5,36	10,43±6,28	0,006
Calcinose				
Notre étude	14 (14)	9/25 (36)	5/75 (6,7)	<0,001
Mouthon [12]	72 (29)	35 (58,3)	37 (30,3)	0,0001
Bérezné [31]	55 (29,1)	24 (40)	31 (24)	0,02
Forme cutanée diffuse				
Notre étude	41 (41)	19 (76)	22 (29,3)	<0,0001
Si-Ahmed [30]	39 (65)	24 (80)	15 (50)	0,03
Arthralgies				
Notre étude	74 (74)	20/25 (80)	54/75 (72)	0,430
Bérezné [31]	120 (63,5)	45 (75)	75 (58,1)	0,02
Bosentan				
Notre étude	10 (10)	7 (28)	3 (4)	0,001
Bérezné [30]	24/187 (12,8)	12/60 (20)	12/127 (9,4)	0,04

UD : ulcères digitaux ; NF : Non fait. Les données sont exprimées nombre (%) sauf pour la durée d'évolution, le score de Rodnan en moyenne±écart type.

difficultés de réalisation de certains examens para cliniques parfois non disponibles dans les centres hospitalo-universitaires (pléthysmographie, TDM

thoracique coupe fine haute résolution, l'échographie cardiaque et le bilan immunologique.

Tableau 4 : Comparaison des différents scores des tests et échelles utilisés en fonction de la présence ou non des UD dans la Sclérodémie systémique en littérature

HFI (4-42)	Tous les patients	UD ⁺	UD ⁻	P
Notre étude	19,83±13,59 (4-43)	30,92±11,10 (7-43)	16,13±12,32 (4-42)	<0,0001
Mouthon [12]	20,30±22,76 (16-40)	23,92±12,05 (2-40)	18,69±26,20 (4-40)	0,048
Kapandji modifié (0-100)				
Notre étude	81,33±18,37(11-100)	68,16±22,34 (11-100)	85,72±14,55 (46-100)	<0,0001
Mouthon [12]	77,87±3+20,13 (13-100)	70,09±22,64 (13- 100)	81,57±17,84 (36-100)	0,001
CHFS (0-90)				
Mouthon [12]	20,15±19,57 (0-87)	27,38±20,68 (2-86)	16,73±18,19 (0-87)	0,0001
Mouthon [38]	32±21	38±20	25±19	<0,0001
Ennis [11]		14 (4-29)	25 (18-47)	0,11
Bérezné [31]	20,2±18,3	27,8±19,1	16,7±17	<0,0001
Notre étude AHFI (0-30)	5,20±6,14 (0-29)	9,96±7,17 (0-29)	3,61±4,86 (0-27)	<0,0001
HAQ (0-30)				
Notre étude	1,04±0,80 (0-3)	1,55±0,88 (0,17-3)	0,88±0,74 (0-2,83)	0,001
Mouthon[12]	1,2±0,73 (0-3)	1,21±0,72 (0-2,75)	0,93±0,71 (0-3)	0,008
Bérezné [31]	1,12±0,8	1,4±0,84	1±0,74	0,001
HAD anxiété (0-21)				
Notre étude	8,98±4,54 (0-19)	10,80±3,91 (3-19)	8,37±4,60 (0-19)	0,022
Bérezné [31]	8,9±4,5	10±5	8,5±4,2	0,04

UD: ulcères digitaux; HFI: Hand Functional Index; AHFI: Arab Hand Functional Index; CHFS: Cochin Hand Functional Scale; HAQ: Health Assessment Questionnaire; HAD: Hospital anxiety and depression. Les paramètres sont exprimés en moyenne±écart type (extrêmes) sauf pour Ennis en médiane (quartiles).

Il aurait été souhaitable d'évaluer la qualité de vie par une échelle comme le SF 36 en version traduite et adaptée en arabe.

L'étude de comparaison s'est faite avec des patients suivis au centre de référence expliquant que les patients de la cohorte caucasienne avaient une prise en charge optimale.

Conclusion

Les patients sclérodermiques avec UD avaient plus de manifestations vasculaires, une atteinte cutanée plus sévère, étaient plus fréquemment de forme diffuse et avaient un plus mauvais pronostic.

Déclaration d'intérêts

NB a reçu des honoraires d'El Kendi et Boehringer Ingelheim. LM a reçu des subventions et des honoraires de conseil de Boehringer Ingelheim. SR, SS, RM, DR déclarent qu'ils n'ont pas d'intérêts concurrents.

Remerciements

Nous remercions les patients des hôpitaux universitaires de l'est algérien pour leur participation à l'étude.

Nous remercions : Pr A Abdessemed, Pr S Ali-Guechi, Dr A Ammar, Dr I Bencharif, Dr D Bendjenna, Dr B Benlahcene, K Bouaiche, Dr L Bouakkaz, Dr M Bouchenak, Dr A Bouchiha, Dr A Boularouk, Dr FZ Boussekine, Pr R Chermat, Dr N Derdoubi, Pr F Djabi, Dr C Djabri, Dr S Fahloul, Pr F Kaddour, Dr FZ Kahoul, Dr N Kerouaz, Dr W Keffi, Dr F Keskes, Dr H Khebbat, Dr H Khellaf, Pr S Khettabi, Pr S Laouamri, Pr S Lemai, Pr T Mansoul, Pr FZ Mekideche, Dr AM Nechadi, Pr C Nguyen, Pr S Poiraudau, Dr A Sai, Dr N Tebbi, Dr F Tonto, Pr AR Touabti, Dr Y Zemouli, Dr N Zighmi et chaque personne ayant participé à la collecte de données.

Références bibliographiques

- [1] Wollheim FA. Classification of systemic sclerosis. Visions and reality*Dedicated to the memory of E. Carwile LeRoy, 1933-2002. *Rheumatology* 2005; 44: 1212-1216.
- [2] LeRoy EC, Medsger TA. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2001; 28: 1573-1576.
- [3] Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *The Lancet* 2017; 390: 1685-1699.
- [4] Allanore Y, Simms R, Distler O, et al. Systemic sclerosis. *Nat Rev Dis Primer* 2015; 1: 15002.
- [5] Stochmal A, Czuwara J, Trojanowska M, et al. Antinuclear Antibodies in Systemic Sclerosis: an Update. *Clin Rev Allergy Immunol* 2020; 58: 40-51.
- [6] Mourelatos Z. MicroRNAs: biology and roles in neurodegeneration and brain tumours.

Introduction and historical background. *Brain Pathol Zurich Switz* 2008; 18: 110-112.

[7] Block JA, Sequeira W. Raynaud's phenomenon. *Lancet Lond Engl* 2001; 357: 2042-2048.

[8] van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. Classification Criteria for Systemic Sclerosis: An ACR-EULAR Collaborative Initiative. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 2737-2747.

[9] Amanzi L, Braschi F, Fiori G, et al. Digital ulcers in scleroderma: staging, characteristics and sub-setting through observation of 1614 digital lesions. *Rheumatology* 2010; 49: 1374-1382.

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

[11] Ennis H, Vail A, Wragg E, et al. A prospective study of systemic sclerosis-related digital ulcers: prevalence, location, and functional impact. *Scand J Rheumatol* 2013; 42: 483-486.

[12] Mouthon L, Mestre-Stanislas C, Bérezné A, et al. Impact of digital ulcers on disability and health-related quality of life in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 214-217.

[13] Korn JH. Scleroderma: a treatable disease. *Cleve Clin J Med* 2003; 70: 954, 956, 958 passim-954, 956, 958 passim.

[14] Masi AT, Subcommittee For Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1980; 23: 581-590.

[15] Clements PJ, Lachenbruch PA, Seibold JR, et al. Skin thickness score in systemic sclerosis: an assessment of interobserver variability in 3 independent studies. *J Rheumatol* 1993; 20: 1892-1896.

[16] Keitel W, Hoffmann H, Weber G, et al. [Evaluation of the percentage of functional decrease of the joints using a motor function test in rheumatology]. *Dtsch Gesundheitswesen* 1971; 26: 1901-1903.

[17] Kapandji A. Proposition pour une cotation clinique de la flexion-extension des doigts longs. *Ann Chir Main* 1987; 6: 288-294.

[18] Kapandji A. [Clinical test of apposition and counter-apposition of the thumb]. *Ann Chir Main Organe Off Soc Chir Main* 1986; 5: 67-73.

[19] Lefevre-Colau MM, Poiraudau S, Oberlin C, et al. Reliability, validity, and responsiveness of the modified kapandji index for assessment of functional mobility of the rheumatoid hand. *Arch Phys Med Rehabil* 2003; 84: 1032-1038.

[20] El Meidany YM, El Gaafary MM, Ahmed I. Adaptation et validation d'une version arabe du questionnaire HAQ pour les patients atteints de

polyarthrite rhumatoïde. *Rev Rhum* 2003; 70: 401–407.

[21] Guermazi M, Kessomtini W, Poiraudreau S, et al. Development and validation of an Arabic rheumatoid hand disability scale. *Disabil Rehabil* 2004; 26: 655–661.

[22] Durez P, Fraselle V, Houssiau F, et al. Validation of the ABILHAND questionnaire as a measure of manual ability in patients with rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 2007; 66: 1098–1105.

[23] el-Rufaie OE, Absood G. Validity study of the Hospital Anxiety and Depression Scale among a group of Saudi patients. *Br J Psychiatry J Ment Sci* 1987; 151: 687–688.

[24] Tahiat A, Djidjik R, Abdessmed A, et al. Clinical relevance of antineutrophil cytoplasmic antibodies in Algerian scleroderma patients. *Joint Bone Spine* 2013; 80: 547–548.

[25] Al-Sheikh H, Ahmad Z, Johnson SR. Ethnic Variations in Systemic Sclerosis Disease Manifestations, Internal Organ Involvement, and Mortality. *J Rheumatol* 2019; 46: 1103–1108.

[26] Walker UA, Tyndall A, Czirják L, et al. Clinical risk assessment of organ manifestations in systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials And Research group database. *Ann Rheum Dis* 2007; 66: 754–763.

[27] Steen V, Denton CP, Pope JE, et al. Digital ulcers: overt vascular disease in systemic sclerosis. *Rheumatology* 2009; 48: iii19–iii24.

[28] Merkel PA, Herlyn K, Martin RW, et al. Measuring disease activity and functional status in patients with scleroderma and Raynaud's phenomenon. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 2410–2420.

[29] Matucci-Cerinic M, Krieg T, Guillemin L, et al. Elucidating the burden of recurrent and chronic digital ulcers in systemic sclerosis: long-term results from the DUO Registry. *Ann Rheum Dis* 2016; 75: 1770–1776.

[30] Si-Ahmed D. *Atteintes cardio-vasculaires et rénales des Sclérodermies systémiques*. Thèse de doctorat en sciences médicales, Alger, Algérie, 2012.

[31] Bérezné A, Seror R, Morell-Dubois S, et al. Impact of systemic sclerosis on occupational and professional activity with attention to patients with digital ulcers. *Arthritis Care Res* 2011; 63: 277–285.

[32] Mihai C, Landewé R, Heijde D van der, et al. Digital ulcers predict a worse disease course in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2016; 75: 681–686.

[33] Steen VD. Autoantibodies in systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 35: 35–42.

[34] Koenig M, Dieudé M, Sénécal J-L. Predictive value of antinuclear autoantibodies: the lessons of

the systemic sclerosis autoantibodies. *Autoimmun Rev* 2008; 7: 588–593.

[35] Gliddon AE, Doré CJ, Dunphy J, et al. Antinuclear antibodies and clinical associations in a british cohort with limited cutaneous systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2011; 38: 702–705.

[36] Hamaguchi Y, Hasegawa M, Fujimoto M, et al. The clinical relevance of serum antinuclear antibodies in Japanese patients with systemic sclerosis. *Br J Dermatol* 2008; 158: 487–495.

[37] Hudson M, Mahler M, Pope J, et al. Clinical correlates of CENP-A and CENP-B antibodies in a large cohort of patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2012; 39: 787–794.

[38] Mouthon L, Carpentier PH, Lok C, et al. Ischemic Digital Ulcers Affect Hand Disability and Pain in Systemic Sclerosis. *J Rheumatol* 2014; 41: 1317–1323.