

MINISTRE DE L'EDUCATION
NATIONALE

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple - Un But - Une Foi

UNIVERSITE DE BAMAKO



Faculté de Médecine de Pharmacie et d'OdontoStomatologie

Année Universitaire 2006- 2007

N° ____/

Thèse

Sclérodermie Systémique :
Caractères clinique, biologique et
évolutif dans le service de
Rhumatologie au CHU du Point 'G'

Présentée et soutenue publiquement le ____/____/2007
devant la Faculté de Médecine de Pharmacie et
d'Odonto-Stomatologie

Par : Mr Agoumour ALMOULOU

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

Jury

Président : Pr. Ibrahima I. MAIGA

Membres : Pr. Saharé FONGORO

Dr. KONARE Habibatou DIAWARA

Directeur de thèse : Dr. Idrissa Ahmadou CISSE

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE 2006-2007

ADMINISTRATION

DOYEN:

Anatole TOUNKARA

Professeur

1^{er} ASSESSEUR:

Drissa DIALLO

MAITRE DE CONFERENCES AGREGE

2^{ème} ASSESSEUR:

Sékou SIDIBE

MAITRE DE CONFERENCES

SECRETAIRE PRINCIPAL:

Yénimégue Albert DEMBELE

Professeur

AGENT COMPTABLE:

Mme COULIBALY Fatoumata TALL

CONTROLEUR DES FINANCES

PROFESSEURS HONORAIRES

Mr Alou BA

Ophthalmologie

Mr Bocar SALL

Orthopédie – Traumatologie - Secourisme

Mr Souleymane SANGARE

Pneumo-phtisiologie

Mr Yaya FOFANA

Hématologie

Mr Mamadou L. TRAORE

Chirurgie Générale

Mr Balla COULIBALY

Pédiatrie

Mr Mamadou DEMBELE

Chirurgie Générale

Mr Mamadou KOUMARE

Pharmacognosie

Mr Ali Nouhoum DIALLO

Médecine interne

Mr Aly GUINDO

Gastro-entérologie

Mr Mamadou M Keita

Pédiatrie

Mr Siné Bayo

Anatomie-Pathologie-Histoembryologie

Mr Sidi Yaya Simaga

Santé Publique, **Chef de D.E.R**

Mr Abdoulaye Ag RHALLY

Médecine interne

Mr Boulkassoum Haidara

Legislation

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

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

1. PROFESSEURS

Mr Abdel Karim KOUMARE

Chirurgie Générale

Mr Sambou SOUMARE

Chirurgie Générale

Mr Abdou Alassane TOURE

Orthopédie - Traumatologie, **Chef de D.E.R.**

Mr Kalilou OUATTARA

Urologie

Mr Amadou DOLO

Gynéco Obstétrique

Mr Alhousseini Ag MOHAMED

ORL

Mme SY Assitan SOW

Gynéco-Obstétrique

Mr Salif DIAKITE

Gynéco-Obstétrique

Mr Abdoulaye DIALLO

Anesthésie-Réanimation

Mr Djibril SANGARE

Chirurgie Générale

Mr Abdel Kader TRAORE Dit DIOP

Chirurgie Générale

2. MAITRES DE CONFERENCES

| | |
|--------------------------------|-------------------------------|
| Mr Abdoulaye DIALLO | Ophtalmologie |
| Mr Gangaly DIALLO | Chirurgie Viscérale |
| Mr Mamadou TRAORE | Gynéco-Obstétrique |
| Mr Filifing SISSOKO | Chirurgie Générale |
| Mr Sekou SIDIBE | Orthopédie-Traumatologie |
| Mr Abdoulaye DIALLO | Anesthésie-Réanimation |
| Mr Tieman COULIBALY | Orthopédie-Traumatologie |
| Mme TRAORE J THOMAS | Ophtalmologie |
| Mr Mamadou L. DIOMBANA | Stomatologie |
| Mme DIALLO Fatimata S. DIABATE | Gynéco-Obstétrique |
| Mr Nouhoum ONGOÏBA | Anatomie & Chirurgie Générale |
| Mr Sadio YENA | Chirurgie Générale |
| Mr Youssouf COULIBALY | Anesthésie-Réanimation |

3. MAÎTRES ASSISTANTS

| | |
|-------------------------|----------------------------|
| Mr Issa DIARRA | Gynéco-Obstétrique |
| Mr Samba Karim TIMBO | ORL |
| Mme TOGOLA Fanta KONIPO | ORL |
| Mr Zimogo Zié SANOGO | Chirurgie Générale |
| Mr Zanafon OUATTARA | Urologie |
| Mr Adama SANGARE | Orthopédie- Traumatologie |
| Mr Sanoussi BAMANI | Ophtalmologie |
| Mr Doulaye SACKO | Ophtalmologie |
| Mr Ibrahim ALWATA | Orthopédie - Traumatologie |
| Mr Lamine TRAORE | Ophtalmologie |
| Mr Mady MAKALOU | Orthopédie/ Traumatologie |
| Mr Aly TEMBELY | Urologie |
| Mr Niani MOUNKORO | Gynécologie/ Obstétrique |
| Mme Djénéba DOUMBIA | Anesthésie / Réanimation |
| Mr Tiémoko D. COULIBALY | Odontologie |
| Mr Souleymane TOGORA | Odontologie |
| Mr Mohamed KEITA | ORL |
| Mr Bouraïma MAIGA | Gynécologie/ Obstétrique |

▪ D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES

1. PROFESSEURS

| | |
|-----------------------------|-------------------------------------|
| Mr Daouda DIALLO | Chimie Générale & Minérale |
| Mr Amadou DIALLO | Biologie |
| Mr Moussa HARAMA | Chimie Organique |
| Mr Ogobara DOUMBO | Parasitologie-Mycologie |
| Mr Yénimégué Albert DEMBELE | Chimie Organique |
| Mr Anatole TOUNKARA | Immunologie - Chef de D.E.R. |
| Mr Bakary M. CISSE | Biochimie |
| Mr Abdourahamane S. MAÏGA | Parasitologie |
| Mr Adama DIARRA | Physiologie |
| Mr Massa SANOGO | Chimie Analytique |
| Mr Mamadou Koné | Physiologie |

2. MAÎTRES DE CONFERENCES

| | |
|-----------------------|--------------------------------|
| Mr Amadou TOURE | Histoembryologie |
| Mr Flabou BOUGOUDOOGO | Bactériologie – Virologie |
| Mr Amagana DOLO | Parasitologie |
| Mr Mahamadou CISSE | Biologie |
| Mr Sékou F. M. TRAORE | Entomologie médicale |
| Mr Abdoulaye DABO | Malacologie – Biologie Animale |
| Mr Ibrahim I. MAÏGA | Bactériologie – Virologie |

3. MAÎTRES ASSISTANTS

| | |
|----------------------------|--------------------------|
| Mr Moussa Issa DIARRA | Biophysique |
| Mr Kaourou DOUCOURE | Biologie |
| Mr Bouréma KOURIBA | Immunologie |
| Mr Souleymane DIALLO | Bactériologie/ Virologie |
| Mr Cheick Bougadari TRAORE | Anatomie pathologie |
| Mr Lassana DOUMBIA | Chimie Organique |
| Mr Mounirou Baby | Hématologie |
| Mr Mahamadou A THERA | Parasitologie |

4. ASSISTANTS

| | |
|------------------------|--|
| Mr Mangara M. BAGAYOKO | Entomologie-Moléculaire Médicale |
| Mr Guimogo DOLO | Entomologie-Moléculaire Médicale |
| Mr Abdoulaye TOURE | Entomologie-Moléculaire Médicale |
| Mr Djbril SANGARE | Entomologie-Moléculaire Médicale |
| Mr Mouctar DIALLO | Biologie/ Parasitologie |
| Mr Boubacar TRAORE | Immunologie |
| Mr Bocary Y Sacko | Biochimie |
| Mr Mamadou Ba | Biologie/ Parasitologie entomologie médicale |
| Mr Moussa FANE | Parasitologie Entomologie |

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

1. PROFESSEURS

| | |
|---------------------|------------------------------------|
| Mr Mamadou K. TOURE | Cardiologie |
| Mr Mahamane MAÏGA | Néphrologie |
| Mr Baba KOUMARE | Psychiatrie- Chef de D.E.R. |
| Mr Moussa TRAORE | Neurologie |
| Mr Issa TRAORE | Radiologie |
| Mr Hamar A. TRAORE | Médecine Interne |
| Mr Dapa Aly DIALLO | Hématologie |
| Mr Moussa Y. MAIGA | Gastro-entérologie-Hépatologie |
| Mr Somita KEITA | Dermato-Léprologie |
| Mr Boubakar DIALLO | Cardiologie |
| Mr Toumani SiDIBE | Pédiatrie |

2. MAÎTRES DE CONFERENCES

| | |
|------------------------|---------------------|
| Mr Bah KEITA | Pneumo-Phtisiologie |
| Mr Abdel Kader TRAORE | Médecine Interne |
| Mr Siaka SIDIBE | Radiologie |
| Mr Mamadou DEMBELE | Médecine Interne |
| Mr Mamady KANE | Radiologie |
| Mr Sahare FONGORO | Néphrologie |
| Mr Bakoroba COULIBALY | Psychiatrie |
| Mr Bou DIAKITE | Psychiatrie |
| Mr Bougouzié SANOGO | Gastro-entérologie |
| Mme SIDIBE Assa TRAORE | Endocrinologie |
| Mr Adama D. KEITA | Radiologie |

3. MAITRES ASSISTANTS

| | |
|---------------------------|--------------------------|
| Mme TRAORE Mariam SYLLA | Pédiatrie |
| Mme Habibatou DIAWARA | Dermatologie |
| Mr Daouda K Minta | Maladies Infectieuses |
| Mr Kassoum SANOGO | Cardiologie |
| Mr Seydou DIAKITE | Cardiologie |
| Mr Arouna TOGORA | Psychiatrie |
| Mme Diarra Assétou SOUCKO | Médecine interne |
| Mr Boubacar TOGO | Pédiatrie |
| Mr Mahamadou TOURE | Radiologie |
| Mr Idrissa A. CISSE | Dermatologie |
| Mr Mamadou B. DIARRA | Cardiologie |
| Mr Anselme KONATE | Hépatogastro-entérologie |
| Mr Moussa T. DIARRA | Hépatogastro-entérologie |
| Mr Souleymane DIALLO | Pneumologie |
| Mr Souleymane COULIBALY | Psychologie |
| Mr Sounkalo DAO | Maladies infectieuses |
| Mr Cheick Oumar GUINTO | Neurologie |

▪ D.E.R. DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES

1. PROFESSEURS

| | |
|--------------------------|--|
| Mr Boubacar Sidiki CISSE | Toxicologie |
| Mr Gaoussou KANOUTE | Chimie Analytique Chef de D.E.R |
| Mr Ousmane DOUMBIA | Pharmacie Chimique |
| Mr Elimane MARIKO | Pharmacologie |

2. MAITRES DE CONFERENCES

| | |
|---------------------------|--------------------|
| Mr Drissa DIALLO | Matières médicales |
| Mr Alou KEITA | Galénique |
| Mr Benoît Yaranga KOUMARE | Chimie analytique |
| Mr Ababacar I. MAIGA | Toxicologie |

3. MAÎTRES ASSISTANTS

| | |
|------------------|----------------|
| Mr Yaya KANE | Galénique |
| Mne Rokia SANOGO | Pharmacognosie |

4. ASSISTANTS

| | |
|------------------|---------------------------|
| Mr Saibou MAIGA | Législation |
| Mr Ousmane KOITA | Parasitologie Moléculaire |

- **D.E.R. SANTE PUBLIQUE**

1. PROFESSEUR

| | |
|--------------------|----------------|
| Mr Sanoussi KONATE | Santé Publique |
|--------------------|----------------|

2. MAÎTRE DE CONFERENCES

| | |
|--------------------|----------------|
| Mr Moussa A. MAÏGA | Santé Publique |
|--------------------|----------------|

3. MAÎTRES ASSISTANTS

| | |
|--------------------------|----------------|
| Mr Bocar G. TOURE | Santé Publique |
| Mr Adama DIAWARA | Santé Publique |
| Mr Hamadoun SANGHO | Santé Publique |
| Mr Massambou SACKO | Santé Publique |
| Mr Alassane A. DICKO | Santé Publique |
| Mr Mamadou Sounalo TRORE | Santé Publique |

4. ASSISTANTS

| | |
|-------------------|------------------------|
| Mr Samba DIOP | Anthropologie Médicale |
| Mr Seydou DOUMBIA | Epidémiologie |
| Mr Oumar THIERO | Biostatistique |
| Mr Seydou DIARRA | Anthropologie Médicale |

- **CHARGES DE COURS & ENSEIGNANTS VACATAIRES**

| | |
|----------------------------|-------------------|
| Mr N'Golo DIARRA | Botanique |
| Mr Bouba DIARRA | Bactériologie |
| Mr Salikou SANOGO | Physique |
| Mr Boubacar KANTE | Galénique |
| Mr Souleymane GUINDO | Gestion |
| Mme DEMBELE Sira DIARRA | Mathématiques |
| Mr Modibo DIARRA | Nutrition |
| Mme MAÏGA Fatoumata SOKONA | Hygiène du Milieu |
| Mr Mahamadou TRAORE | Génétique |
| Mr Yaya COULIBALY | Législation |
| Mr Lassine SIDIBE | Chimie-Organique |

▪ **ENSEIGNANTS EN MISSION**

Pr. Doudou BA
Pr. Babacar FAYE
Pr. Lamine GAYE
Pr. Mounirou CISSE
Pr. Amadou Papa DIOP

Bromatologie
Pharmacodynamie
Physiologie
Hydrologie
Biochimie

DEDICACE

Je dédie ce travail

A ALLAH le tout puissant, le très miséricordieux et à son prophète Mohamed (paix et salut sur lui) pour m'avoir donné le courage et la santé nécessaires de mener à bien ce travail

A la mémoire de mon père feu Almoulou Hammar « Papa, tu nous a quitté très tôt mais ton apprentissage, ta rigueur, ton amour du travail bien fait et tes sages conseils ont permis la réalisation de ce travail. J'ai beaucoup apprécié tes vertus de chef de famille. Tes instructions resteront gravées en lettres d'or dans notre mémoire. Repose en paix ! »

A ma mère Fadi Barazi : tu a été une vraie éducatrice pour moi ; ton sens de la tolérance, de l'amour de l'autre, du travail bien fait, sont quelques unes de tes nombreuses qualités qui m'ont beaucoup aidées dans la réalisation de ce travail. Je ferai tout pour que tu puisses être fière de moi. Qu'ALLAH le tout puissant t'accorde une longue vie pour que nous puissions toujours bénéficier de ton amour et de tes sages conseils

A mon oncle Agoumour Touré : toi qui a guidé mes premiers pas à l'école, toi qui m'a suivi jour après jour pour que je puisse être là où je suis aujourd'hui. Trouve ici cher oncle l'expression de toute ma reconnaissance et de mon amour. Tu n'as failli aucun moment à ton devoir de père, qu'Allah le tout puissant t'accorde sa miséricorde.

Je ferai tout pour que tu puisses être fier de moi, puisse Allah le tout puissant te donne une longue vie pour qu'encore nous puissions bénéficier de tes conseils et de ton amour.

A ma tante Madina Alassane Maiga dite Tawoye : plus qu'une tante, tu as été pour moi une vraie mère, auprès de toi. J'ai bénéficié d'un amour et d'une

attention telle que de simples mots ne suffisent pas pou te remercier. Trouve ici l'expression de toute ma reconnaissance et de tout mon attachement. Qu'Allah le tout puissant t'accorde sa miséricorde, te donne une longue vie et comble tes désirs.

A toute la famille Maiga à Djikoronipara pour toute l'attention et le soutien dont j'ai fait l'objet, reconnaissance et profond rattachement. Qu'Allah le tout puissant vous accorde sa grâce, sa miséricorde et une longue vie.

A mes petits frères : Ousmane, Seiny et Hammar restons unis comme l'a toujours voulu notre père. Ce travail n'aura pu se réaliser sans votre soutien. Je vous réaffirme mon affection fraternelle et mon profond attachement.

A ma petite sœur Agaicha Almoulou : n'accepte jamais qu'on bafoue ta dignité pour quoi que ce soit dans la vie, fais toujours en sorte que les parents puissent être fières de toi. Je te souhaite beaucoup de courage, longue vie et heureux ménage. Que nos liens se consolident d'avantage et demeurent pour toujours.

REMERCIEMENTS

A mes oncles : Hama Barazi, Agaly Touré, Abacar Maïga, Agoumour Maïga, Baba Touré, Abdoulaye Maïga, Seydou Cissé;

Vous avez été un vrai père pour moi, par votre présence et vos soutiens indéfectibles ;

J'ai toujours bénéficié de votre attention et de vos sages conseils.

Qu'Allah le tout puissant vous accorde sa miséricorde et une longue vie pour que nous continuions de bénéficier toujours de vos conseils.

A mes tantes : Fissa, Koutoum, Saouda, Hawa Coulibaly, Fatoumata, Aminata, Krouna, Weikouty.

Soutien, sages conseils et affection m'ont toujours accompagné.

A mes grands parents : Barrazi Acca, Marietou, Boucano, Abba.

Vos bénédictions et votre affection ne m'ont jamais manqué.

A ma grand-mère : Feue Atta

Tu as été pour moi une mère , arrachée à notre affection depuis, nous ne t'oublierons jamais.

Qu'Allah le tout puissant vous accueille dans son paradis. Que ton âme repose en paix.

A mes cousins : Youssouf Touré, Oumarou Maïga, Mohamed Agaly, Mohamed Hama, Salaha, Belco, Seydou, Chafagane, Bocar, Boukeye, Abdramane Ould, Souma, Doulaye.

Vous êtes des grands frères, des petits frères, et d'autres des conseillers ou tout simplement des amis.

Vous avez toujours manifesté à mon endroit une permanente disponibilité, malgré vos multiples occupations,

Vos soutiens aussi bien moral que matériel n'ont jamais manqué.

Soyez rassuré, de toute ma reconnaissance, mon fidèle rattachement et ma profonde sympathie.

A mes cousines : Daoulata Touré et son mari Sory Sacko

Vous avez toujours été là quand j'ai eu besoin de vous. Votre accueil chaleureux et votre sens du respect de l'autre m'ont beaucoup marqué.

Trouvez ici dans ce travail, l'expression de ma reconnaissance. Je vous souhaite longue vie et heureux ménage.

A Safiatou Touré, Ramata Touré, Fadaye, Aminata, Weiya et leurs maris

Je ne saurais vous oublier, trouvez ici mes sincères remerciements.

Hawa, Adizatou, Kadiatou, Aminatou Touré, Kouffa, Aminta Touré, Aminata Ihinan, Azahara.

Votre sympathie, votre soutien tant moral que matériel m'ont été d'un appui inestimable pour ce travail. Trouvez ici l'expression de toute ma reconnaissance.

Aux familles :

Maïga à Djicoronipara, Cissé à Faladjè, Sacko à Tomikorobougou, Maïga à Faladjè, Diallo à Boukassoumbougou, Niangaly à Sirakoromèguétana.

Merci pour le service rendu.

A Dr Seybou Hassane Diallo.

Je ne pourrais suffisamment te remercier pour les services rendus. Ce travail est aussi le tien.

A mes aînés :

Dr Abasse Sanogo, Dr cissé Aly, Dr Laya Guindo, Dr Mahamoud Traoré, Dr Sall, Dr Boubacar Maïga, Dr Ibrahim Maïga, Dr Soumaïla A Maïga,

Dr Seydou A Maïga, Dr Koumou, Dr Ingrid, Dr Franck, Dr Traoré,

Dr Diallo Abdoul, Dr Mariam Maïga, Dr Danilo, Dr Félix, Dr Kadidia

Bokar.

Veillez accepter mes vifs et sincères remerciements par votre disponibilité et la qualité de l'encadrement reçu.

A mes amis(es) :

MOULAYE Aly et Ibrahim TRAORÉ

Aucun mot ne suffira pour traduire ce que je pense de vous.

Ce travail auquel vous avez contribué physiquement et matériellement durant ces longues années d'études est tout à fait le vôtre.

Zak, Zah, Alba, Alkaya, Farceur, Fatoma, Sidi Touré, Nanna, Abdalla, Niafo, Bagouma, Pelé, Sory, Youbba, Mangara, Afarouk, Abou, Saliya, Sidi Mahmoud, Dr Leyla Maïga, Mariam Maïga, Guindo, Aleyda, Harber, Yatt, Christophe, Kanté, Baye, Mounkoro, Amon, Cissé Daouda, Kader, Sanou, Diarra, Dramane, Hamza, Maraka, Fatoumata S Fané, Aïché Baby.

Vous avez été des grands frères, certains des conseillers ou tout simplement des amis pour d'autres ;

Nous avons tout partagé durant ces longues années d'études. Soyez rassurés de mon éternelle amitié et de mon fidèle attachement.

Adama Ongoïba, Hamidou Niangali :

Nous avons tout partagé durant ces longues années de cohabitation et d'études.

A mes cadets et cadettes de la FMPOS :

Moulaye Bakeïna, Seydou Dia, Salaha Garba, Souhel Moulaye, Soul, Inna, Nana chirfi, Mouneïssa, Balila Harber, Elhadj, Djamdiôdo, Yacouba,

Le chemin n'est plus long alors du courage et surtout bonne chance pour le reste.

A mes camarades de promotion du service de Rhumatologie :

Dr Houdou, Dr Tahar, Dr Mariam, Dr Kodio, Dr Abdal Aziz, Dr Oumar Sy, Dr Abdramane, Dr Sory Pamanta, Lalla Coulibaly, Moussa Baba Cissé, Abdias Dougnon, Fatoumata Coulibaly.

Je garderai en souvenir les bons moments passés ensemble ; merci pour votre complicité et la collaboration fraternelle.

A mes cadets(tes) du service de Rhumatologie :

Richard Diarra, Mady Sissoko, Sidi Touré, Zoumana Sanogo, Adiaratou Traoré, Sory Ibrahim Dicko, Mohamed Traoré, Pamela Maï, Tatiana Eroumo, Issiaka.

Courage, sérieux et détermination vous seront utiles.

A tous mes frères et sœurs de Gakassiney et A.S.E.R.T. :

Au risque d'en oublier, je préfère ne pas citer de noms.

N'oubliez jamais nos idéaux. Soyez toujours unis car c'est la seule façon de nous faire entendre.

Soyez rassurés de ma permanente disponibilité et de mon constant attachement.

Au personnel du service de Rhumatologie :

Je vous remercie pour l'étroite et franche collaboration.

A mes collègues de la Médecine Interne :

Je retiens l'aide mutuelle et les échanges de connaissance.

A mes amis (es) Niger, Togo, Bénin, Cameroun, Côte d'Ivoire, Comores, Tchad, Burkina Faso, Mauritanie, Djibouti, Centrafrique, Sénégal.

Je leur témoigne mon profond respect.

Au personnel de l'ASACOBOUL I :

Trouvez ici le gage de mes sincères considérations.

A notre Maître et président du jury

- **Professeur Ibrahim I MAIGA**
- **Maître de conférence en bactériologie et virologie**
- **Chef du service du laboratoire d'analyses médicales et biologiques au CHU du point G**
- **Chargé des cours de bactériologie et virologie à la FMPOS**

Cher Maître, nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury malgré vos multiples occupations.

Pédagogue, homme de science et de culture, votre ouverture, votre minutie dans le travail, votre grande expérience font de vous un maître incontesté.

Cher Maître, nous vous témoignons solennellement notre profonde gratitude.

A notre Maître et juge

- **Professeur Saharé FONGORO**
- **Maître de conférence en néphrologie**
- **Chef du service de néphrologie et d'hémodialyse au
CHU du point G**
- **Chargé des cours de néphrologie à la FMPOS**

Cher Maître, nous sommes très honorés par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de participer à ce jury de thèse.

Nous avons été marqué par votre simplicité et votre sens de dévouement.

Cependant vous n'hésitez pas à imposer quant il le faut votre rigueur et surtout votre amour du travail bien fait.

Cher maître, croyez à notre sincère remerciement et notre profond respect.

A notre Maître et juge

- **Docteur KONARE Habibatou Diawara**
- **Praticien Hospitalier**
- **Maître assistant de dermato-vénérologie à la FMPOS**
- **Chef du service de dermato-vénérologie au CHU du Gabriel Touré**

Cher Maître, nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail malgré vos multiples occupations.

Veillez trouver ici le témoignage de profonde gratitude.

A notre Maître et directeur de thèse

- **Docteur CISSE Idrissa Ahmadou**
- **Spécialiste en Rhumatologie**
- **Maître assistant en dermatologie-vénérologie et maladies systémiques**
- **Diplômé en endoscopie digestive**
- **Diplômé en médecine tropicale et parasitaire**
- **Chef du service de Rhumatologie au CHU du point G**
- **Chargé des cours de Rhumatologie à la FMPOS**
- **Correspondant de la société française de Rhumatologie**

Cher Maître, votre disponibilité, votre compétence et votre exigence du travail bien fait font de vous un maître incontestable. Votre grande culture scientifique impose respect et admiration. Homme de culture, d'une courtoisie et d'une simplicité sans pareil.

Vous avez sans cesse cultivé en nous le sens de l'honneur, l'esprit de sacrifice et de responsabilité. Vous constituez pour nous un exemple dans la vie.

Soyez rassurer cher maître de notre profonde gratitude.

LEXIQUE

AACM = Anticorps anti Centromère

Ac = Anticorps

ACR = American college of rhumatologi

Ag = Antigène

AIS = Anti inflammatoire stéroïdien

ALAT = alanine amino transférase

ASAT= aspartate amino transférase

AVC = accident vasculaire cérébral

BDC= bruits du coeur

CHU= centre hospitalier universitaire

CREST = Calcinose, phénomène de Raynaud, atteinte de l'Oesophage, Sclérodactylie, Télangiectasie.

CRP = Protéine C Réactive

ECBU = examen cytologique bactériologique des urines

ECG = Electrocardiogramme

FMPOS= faculté de médecine de pharmacie et odonto-stomatologie

FOGD = fibroscopie oeso-gastro-duodenale

Hb = hémoglobine

HLA DR = Humain leucocyte antigène sous-type DR

HTA = Hypertension artérielle

HTAP = Hypertension artérielle pulmonaire

IEC = inhibiteur de l'enzyme de conversion

IR = Insuffisance rénale

NFS = Numération Formule Sanguine

PAP = Pression artérielle pulmonaire

PGI₂ = ProstaglandineI₂

PR = Polyarthrite Rhumatoïde

RNP = rubonucléoprotéine

Scl 70 = Scléaire 70 (anticorps anti-topoisomérase)

TAC = tension artérielle couchée

TAD = tension artérielle debout

TCMH = teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine

TGF β = Transforming growth factor bêta

TNF α = Tumor necrosis factor alpha

TOGD = tubage œsogastroduodénal

VGM = volume globulaire moyen

VS = Vitesse de Sédimentation

SOMMAIRE

| | |
|--|----|
| I-Introduction | 1 |
| 1-Definition..... | 1 |
| 2-Intérêt | 1 |
| II-objectifs | 2 |
| 1-Objectif général..... | 2 |
| 2-Objectifs spécifiques..... | 2 |
| III Généralités | 3 |
| 1-Historique..... | 3 |
| 2-Définition..... | 3 |
| 3-Pathogénie..... | 3 |
| 4-Principales manifestations cliniques..... | 4 |
| 5-Formes cliniques..... | 7 |
| 6-Classification de la sclérodermie systémique..... | 9 |
| 7-Diagnostic de la sclérodermie systémique..... | 9 |
| 8-Facteurs de gravité de la sclérodermie systémique..... | 11 |
| 9-Evolution et pronostic..... | 11 |
| 10-Traitement..... | 12 |
| IV-Méthodologie | 19 |
| A-patients..... | 19 |
| B-Variables..... | 20 |
| C-Ethique..... | 20 |
| D-Exploitation des données..... | 21 |
| V-Résultats | 22 |
| A- Observations..... | 22 |

| | |
|--|-----------|
| B-Analyses des observation..... | 37 |
| VI-Commentaires et discussions..... | 49 |
| VII-Conclusion..... | 54 |
| VIII-Récommandations..... | 55 |
| IX-Références..... | 56 |

Annexes

1-fiche d'enquête

2-fiche signalétique

3-serment d'Hyppocrate

I. INTRODUCTION :

1. **Définition** : la sclérodermie systémique est une maladie auto-immune du tissu conjonctif, des artérioles et des micro-vaisseaux caractérisée par une fibrose et une oblitération vasculaire touchant notamment la peau, le tube digestif, les poumons et les reins [1].

2. **Intérêt** :

- La sclérodermie est une affection rare, dont l'évolution peut être lente et compatible avec la vie normale.

En effet, l'incidence de la sclérodermie dans la population générale est impossible à évaluer faute d'étude épidémiologique précise et les publications faites sont basées sur des recrutements hospitaliers [1].

HURIER l'a estimé dans un service de dermatologie à 0,05 % des activités par an [2].

D'autres publications récentes estiment la prévalence de la sclérodermie systémique entre 2 et 20 par an et par million d'habitants en fonction des régions [3]

- La sclérodermie systémique affecte l'adulte entre 20 – 40 ans, le sexe ratio est de quatre femmes pour un homme [1]
- la pathogénie est peu élucidée, le risque de sclérodermie est multifactoriel : les prothèses mammaires en silicone, la silicose, l'exposition au chlorure de vinyle, l'huile toxique, le traitement par la bléomycine entre autres [1] ;
- Peu d'études en Afrique ont concerné l'affection ;
- Une étude rétrospective faite par TRAORE [2] a rapporté 35 cas de 1985 à 1994.
- L'insuffisance des données motive notre travail.
- Notre étude a pour :

II. Objectifs

1. Objectif général :

- Etude de la sclérodermie systémique dans le service de Rhumatologie.

2. Objectifs spécifiques :

- déterminer la fréquence de la Sclérodermie systémique ;
- décrire les caractères clinique et biologique ;
- recenser les principales complications évolutives ;
- énumérer les affections associées.

III. GENERALITES

1. Historique :

La sclérodermie a été individualisée au XIX^{ème} siècle par Grisolles, Forget, Gintrac, en **1847** : on doit à ces derniers le mot de sclérodermie. A cause de l'extension fréquente de la sclérose aux viscères, Goetz en **1947** a préconisé la nomination de sclérose systémique progressive (progressive systemic sclerosis) qui est utilisée depuis lors dans la littérature anglo-saxonne.

La sclérodermie systémique est sans doute préférable, le qualificatif de progressif étant alarmant pour les patients [4].

2. Définition :

Maladie auto-immune du tissu conjonctif, des artérioles et des micro vaisseaux, caractérisée par une fibrose et une oblitération vasculaire touchant notamment la peau, le tube digestif, les poumons, et les reins [1].

La sclérodermie systémique est une affection rare d'étiologie inconnue et dont l'évolution peut être lente et compatible avec la vie normale. Elle affecte l'adulte entre 20 – 40 ans et est 4 fois plus fréquente chez la femme que chez l'homme [1], habituellement après une ou plusieurs grossesses [5]. Elle touche toutes les races, mais plus grave chez les Noirs [17].

3. Pathogénie :

Cette affection est caractérisée par deux lésions élémentaires :

La microcirculation sclérodermique : se caractérise par une dystrophie des capillaires ou des artères de gros calibre. Elle est responsable du syndrome de Raynaud, des atteintes cardiaques et rénales. Cette microangiopathie

est secondaire à une activation immunitaire des lymphocytes et des macrophages dont l'origine n'est pas connue.

La stimulation du fibroblaste se traduit par une sécrétion anarchique du collagène responsable de la fibrose cutanée et viscérale (surtout pulmonaire et digestive). Ce sont essentiellement le TGF β et le TNF α qui vont favoriser la prolifération fibroblastique. Ces phénomènes sont probablement dûs comme toutes les autres maladies auto immunes à des facteurs génétiques et des facteurs environnementaux. La théorie du microchimérisme, envisage que des cellules allogéniques fœtales et maternelles, traversant le placenta durant la grossesse de façon bidirectionnelle, pourraient être impliquées dans la pathogénie de la SS. Il a été démontré en effet que des cellules fœtales ou maternelles pouvaient persister dans la circulation de la mère, respectivement de l'enfant, pendant de nombreuses années. Ces cellules étrangères pourraient s'activer ultérieurement et initier une réaction du greffon contre l'hôte (GVHD), dirigée contre la mère ou sa descendance, qui se manifesterait alors sous la forme d'une SS. Les similitudes cliniques, sérologiques et histopathologiques entre la GVHD et la SS soutiennent cette hypothèse. L'identification de séquences du chromosome Y dans des cellules obtenues par biopsie cutanée de femmes atteintes de SS ayant précédemment donné naissance à un garçon apporte des arguments à cette hypothèse. Il est intéressant de remarquer que les lymphocytes T microchimériques semblent être fonctionnellement des Th2, pouvant ainsi favoriser le phénotype profibrotique des fibroblastes. .

- Les facteurs génétiques sont mal connus, mais il est vraisemblable que des gènes régulant la production des cytokines pro fibroblastiques et la synthèse du collagène interviennent dans certains cas ;
- Facteurs environnementaux, comme la silicose, certains solvants aussi interviennent. En effet des sclérodermies ont été rapportés après exposition à l'uranium, résines d'époxy, au solvant organique, au benzène. [7]

4. Principales manifestations cliniques :

❖ Phénomène de Raynaud : il s'observe dans 95 % des cas de la sclérodermie systémique précédant l'apparition de la maladie souvent plusieurs années. L'intervalle peut être court dans les formes sévères, ce phénomène peut être absent dans les formes à début proximal. On l'observe volontiers à l'œil nu, à la sertissure de l'ongle des méga-capillaires.

❖ Signes cutanés : le processus de sclérose intéresse plus le derme que l'épiderme [18].

La sclérodactylie témoigne de l'entrée en maladie. Il s'agit d'une infiltration scléreuse des doigts prenant au départ un aspect boudiné et infiltré, puis apparaît progressivement une rétraction en flexion des doigts (signe de la prière). Le risque d'ulcération pulpaire est grand. Ces ulcérations laissent une cicatrice cupuliforme dénommée par les anglo-saxons Pitting Scare. L'ischémie peut entraîner une gangrène distale ou un faux panaris parfois source d'amputation abusive des phalanges. D'autres signes cutanés peuvent être observés : des télangiectasies surtout des mains, du visage, des lèvres, de la langue avec anomalie de la pigmentation cutanée (aspect moucheté de la peau). La Calcinose sous dermique : elle définit le syndrome Thibierge et Weissenbach, mais s'observe dans toutes les formes de sclérodermie même dans les formes localisées. Elle prédomine aux doigts et aux jambes. Elle forme des nodules ou des masses visibles ou seulement palpables qui peuvent entraîner des ulcérations douloureuses chroniques, laissant sourdre par intermittence une bouillie crayeuse. Elles sont la conséquence de l'ischémie locale [7].

❖ Signes digestifs : atteinte du tiers inférieur de l'œsophage fréquente donnant une atonie œsophagienne (atteinte quasi constante) et une diminution de la pression du sphincter du bas œsophage favorisant le reflux. La manométrie œsophagienne établit le diagnostic. Le CREST syndrome comprend D'autres atteintes digestives sont possibles : xérostomie (diminution des sécrétions salivaires) atteinte motrice duodéno-jéjunale, atteinte du grêle ou atteinte colique source de syndrome occlusif ou de malabsorption.

❖ Signes respiratoires : la pneumopathie interstitielle est fréquente. Souvent lentement évolutive son évolution peut se faire vers une fibrose pulmonaire et l'insuffisance respiratoire chronique. D'autres atteintes parenchymateuses pulmonaires sont décrites : épaissement bronchique, dilatation des bronches, une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) peut être secondaire à la fibrose pulmonaire ou primitive et de pronostic redoutable. Le diagnostic différentiel de l'HTAP se pose avec le syndrome des anti-synthétases : qui est une entité rare, mais peut être sous-estimée, faisant partie du cadre des myosites inflammatoires. Il est défini d'une part par un tableau clinique associant dans sa forme complète une dermatopolymyosite, une polyarthrite, une pneumopathie interstitielle diffuse et une atteinte cutanée caractérisée par une hyperkératose desquamante et fissurée des mains ; et d'autre part par une caractéristique biologique qui est la présence d'un auto anticorps du groupe des anti-synthétases.

❖ Atteinte rénale : elle est rare, la classique crise aiguë sclérodermique associe une insuffisance rénale aiguë, une hypertension artérielle sévère liée à une micro angiopathie thrombotique.

❖ Atteinte cardiaque : atteinte cardiaque au cours de la sclérodermie est rarement symptomatique mais anatomiquement fréquente. Atteinte myocardique est ischémique et la conséquence d'une micro angiopathie

ischémique [6]. L'atteinte péricardique est rare et l'atteinte de l'endocarde est exceptionnelle.

❖ Atteinte vésicale : la vessie est perturbée aussi par l'atteinte de la motricité musculaire lisse d'où une instabilité vésicale et une atonie, parfois la sclérodermie rétrécit la vessie donnant une pollakiurie [8].

❖ Atteinte du placenta : le placenta peut être victime de la vasculopathie sclérodermique et le fœtus peut avoir un retard voire un arrêt de la croissance proportionnel à l'étendue de la sclérodermie, même les sclérodermie localisées peuvent poser ces problèmes de grossesse dont la prise en charge est réservée aux équipes multidisciplinaires habituées [8].

❖ Atteintes ostéoarticulaires et musculaires : des arthralgies sont possibles voire une authentique polyarthrite, les myalgies sont fréquentes, parfois des tendinites, des bursites, ostéosclérose et une sclérose musculaire ; associées à une myopathie constitue la dermatomyosite.

❖ Autres manifestations : névralgie du trijumeau, vascularite ou polyneuropathie, liées à une cryoglobulinémie, atteinte oculaire, hypofertilité. Des nombreux organes peuvent être aussi touchés : cerveau (calcification cérébrale, démence vasculaire), la thyroïde, les glandes salivaires, la rate, le foie, le corps caverneux (déficit d'érection dû à l'atteinte artérielle), l'os (résorption due à l'ischémie).

Il existe un chevauchement possible avec la cirrhose biliaire primitive , le lupus érythémateux systémique, le syndrome de Sharp, les dermatopolymyosites, la polyarthrite rhumatoïde, la polychondrite atrophiante, un pourcentage significatif de sclérodermie systémique est imputable à une exposition professionnelle notamment chez l'homme et il y a un chevauchement avec la silicose.

5. Formes cliniques :

a. Sclérodermie systémique de l'enfant : elle est rare avant 5 ans un

seul cas avant 2 ans a été publié par Hermier et collaborateurs [20]. Si l'atteinte cutanée est la même que chez l'adulte, le syndrome de Raynaud est le plus souvent absent. Les infections intercurrentes peuvent aggraver les symptômes. Parmi les évolutions mortelles, l'atteinte cardiaque est la responsable, une sur deux environ, l'atteinte semble être plus rare que chez l'adulte, un retard staturo-pondéral est possible [9].

b. Sclérodermie systémique et grossesse :

Certaines études avaient suggéré des modifications immunologiques lors de la grossesse et la présence de cellules fœtales chimériques dans les tissus maternels pourraient prédisposer à une sclérodermie systémique ultérieure par le biais d'une réaction proche de la maladie du greffon contre l'hôte. Ce microchimerisme peut être présent chez les sujets sains [10]. Le taux d'avortement, de prématurité et de décès néonataux n'est pas augmenté dans plusieurs séries par rapport au contrôle excepté un nombre plus élevé d'avortement chez les femmes porteuses d'une forme diffuse ancienne [11].

Dans les séries de Steen [12], 29 % des enfants sont nés prématurément, mais tous ont survécu. Le risque d'hypertension gravidique et de pré éclampsie ne paraît pas augmenter [12]. Toutefois il s'agit de grossesses à haut risque qui ne doivent être menées qu'après stabilisation de la maladie, dans les formes diffuses pour limiter le risque de crise rénale.

Une étude épidémiologique suédoise [13] vient de mettre en évidence une diminution du risque de sclérodermie systémique chez les femmes ayant eu des

enfants par rapport aux nullipares. Le risque diminue avec le nombre de naissances.

c. Association à d'autres maladies systemiques :

- ❖ Sclérodémie systémique + Syndrome de Sjögren + Polymyosite : la fréquence de cette association varie en fonction des critères diagnostiques retenus ;
- ❖ Sclérodémie systémique + Lupus érythémateux disséminé : dans les cas de manifestation capables d'appartenir à l'une ou l'autre des maladies comme les péricardites, les arthrites, les myalgies, le syndrome de Raynaud, l'immunofluorescence cutanée en peau saine est un bon critère car elle est en pratique toujours négative dans la sclérodémie.
- ❖ Sclérodémie systémique + PR : est beaucoup moins fréquente ;
- ❖ Chez les sujets atteints de silicose : la sclérodémie est anormalement fréquente ;
- ❖ Connectivite mixte ou syndrome de Sharp : l'existence de signe isolé appartenant à la sclérodémie au lupus érythémateux aigu disséminé à la dermatomyosite par exemple le syndrome de Raynaud, arthrite destructive ou myosite tout cela sans atteinte viscérale, associé à la mise en évidence d'AC antirubonucléoprotéine (RNP) à des taux élevés sans aucun autre AC, anti antigène soluble , peut définir ce syndrome . A ce stade il est souvent associée à un Sjögren .Il reste isolé ou se complique d'atteinte particulière surtout de péricardite mais aussi , parfois d'atteinte vasculaire grave telle qu'une artérite pulmonaire. Ailleurs, il se complète en présence de sclérodémie ou d'une PR ou le plus souvent d'un lupus érythémateux systémique. Les signes en faveur de la sclérodémie systémique au cours du syndrome de Sharp sont :

hyperpigmentation, sclérodactylie, un pterygion ingus-inversus bien que certains auteurs les classent parmi les stigmates du syndrome de sharp. [19].

6. Classification de la sclérodermie systémique :

Classification de Barnett et Coventry [14]

a. Type I : de la sclérodermie

- ✓ Atteinte cutanée initiale limitée aux doigts ;
- ✓ Pronostic favorable.

b. Type II : Acrosclérose

- ✓ Atteinte cutanée distale touchant les membres et le visage;
- ✓ Pronostic intermédiaire entre les types I et III

c. Type III : Sclérodermie diffuse

- ✓ Atteinte cutanée diffuse d'évolution centripète ;
- ✓ Mauvais pronostic.

d. Type IV : CREST syndrome

- ✓ Variante du type I, associant à la sclérodactylie une Calcinose sous cutanée, un Raynaud, une atteinte oesophagienne, des télangiectasies.
- ✓ Pronostic globalement favorable.

5. Diagnostic de la sclérodermie systémique :

a. Clinique : [7]

Le diagnostic de sclérodermie repose avant tout sur des critères cliniques. Les meilleurs critères de diagnostic positif restent à cause de leur sensibilité et de leur spécificité, les critères de l'ARA.

- Critères majeurs : infiltration cutanée proximale
- Critères mineurs :
 - Sclérodactylie ;
 - Ulcération ou Cicatrices pulpaire.

- Fibrose pulmonaire des deux bases.

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

b. Examens de laboratoire :

Il n'existe pas de critères biologiques formels de la maladie [15].

Trois types de désordres non spécifiques peuvent être rencontrés évoquant une collagénose [16]

✓ Un syndrome inflammatoire avec anomalie quantitative des globulines sériques : une accélération de la VS, une hypergammaglobulinémie, il s'agit d'un syndrome inflammatoire banal et inconstant. Il ne semble pas avoir une corrélation entre le syndrome inflammatoire et la gravité évolutive de la sclérodermie.

✓ L'anémie est peu fréquente mais le plus souvent microcytaire hypochrome.

La créatininémie est élevée en cas d'insuffisance rénale

✓ Immunologie :

- Anticorps anti nucléaires (dépistage en immunofluorescence cellules Hep₂) :
 - Anti centromères (AACM) fréquents dans le syndrome de CREST forme systémique limitée ;
 - Anti nucléoles : fréquents dans la sclérodermie diffuse ;
 - Anti Scl 70 (ou topo-isomérase I) marqueur spécifique de la sclérodermie systémique sévère avec atteinte pulmonaire

- Antigène HLA : fréquence de HLA DR 5 et HLA DR 1 dans le syndrome de CREST

- Les facteurs rhumatoïdes : présents dans 50 % des cas.

c. Examens complémentaires :

- ✓ Capillaroscopie : en cas de syndrome de Raynaud, raréfaction des anes capillaires surtout des mégacapillaires ;

- ✓ Epreuves fonctionnelles respiratoires : elles sont souvent altérées ;
- ✓ Transit baryté œsophagogastrique : peut montrer une hypomotilité des 2/3 inférieur de l'œsophage ;
- ✓ Radiographie : image réticulonodulaire en nid d'abeille ;
- ✓ Electrocardiogramme : arythmie, trouble de la conduction.

6. Facteurs de gravité de sclérodermie systémique : [14]

- ✓ La forme masculine ;
- ✓ Evolution rapide :
 - Rapidité d'installation des atteintes viscérales ;
 - Court délai de précision du phénomène de Raynaud ;
 - Extension rapide de la sclérose des téguments ;
- ✓ Atteinte de certains organes :
 - Poumons : fibrose, HTAP qui est l'une des complications la plus redoutable et la plus fréquente des sclérodermies systémiques particulièrement des formes limitées ;
 - Cœur ;
 - Reins : HTA à réninémie élevée.

7. Evolution et pronostic :

L'évolution de la sclérodermie systémique est très variable. Avant que la maladie ne se différencie en sous groupes reconnaissables, le pronostic au stade précoce de maladie est difficile à prédire.

Les patients ayant une sclérodermie cutanée limitée, en particulier ceux ayant des anticorps anti centromères ont un bon pronostic, à l'exception de certains patients, moins de 10 % qui, après 10 – 20 ans en plus développent une HTAP. Un syndrome de malabsorption et une cirrhose biliaire primitive sont les principales causes de morbidité et de mortalité chez les quelques patients ayant une maladie cutanée limitée. D'un autre côté, le pronostic est en général plus

mauvais chez les patients ayant une maladie cutanée diffuse, particulièrement quand elle débute à un âge avancé. De plus, les hommes ont un plus mauvais pronostic. L'atteinte rénale ou d'un autre organe peut se développer précocement au cours de l'évolution de ces patients ayant un épaissement cutané généralisé rapidement progressif. La mort survient le plus souvent par atteinte cardiaque, rénale inflammatoire. Grâce à la découverte d'une prophylaxie efficace des cures rénales ainsi que la dialyse rénale pour les patients atteints d'insuffisance rénale, le taux cumulatif de survie à 10 ans s'établit maintenant à environ 65 %. Chez les patients sans atteinte cardiaque ou pulmonaire ou rénale, la survie est de 71 %, chez les patients ayant une forme cutanée diffuse le taux de survie à 10 ans est approximativement d'environ 55% et dans les formes cutanées limitées, de 75 %. La peau peut spontanément s'assouplir après des années d'évolution. L'assouplissement survient dans l'ordre inverse de l'atteinte cutanée, commençant par le tronc, puis par les parties proximales, puis distales, les membres. La sclérodactylie et les réactions en flexion pouvant persister. L'épaississement cutané peut retrouver les valeurs normales. Cependant la peau restera atrophique.

8. Traitement :

A. Traitement de fond

Il n'y a pas de traitement spécifique reconnu efficace, il consiste à :

❖ La corticothérapie par voie générale :

Si la corticothérapie par voie générale n'a pas fait l'objet d'étude randomisée, elle apporte un bénéfice incontestable dans les cas de sclérodémie aiguë oedémateuse. Le risque de crise rénale aiguë sclérodermique induite par cette corticothérapie par voie générale justifie d'éviter des posologies supérieures à 0,5

mg/Kg. Une surveillance étroite de la pression artérielle et de la fonction rénale est nécessaire durant les semaines où la posologie des corticoïdes est élevée.

La corticothérapie par voie générale peut apporter un bénéfice sur les manifestations articulaires, musculaires voire cardiaques ou pulmonaires. L'utilisation d'une faible corticothérapie, de l'ordre de 5 à 7,5 mg d'équivalent de prednisone par 24 heures est appréciée par certains patients sur le plan cutané mais ne réfère sur aucune base scientifique. La corticothérapie peut d'autre part gêner la cicatrisation d'un trophique digital.

❖ La D.pénicillamine (Trolovol) et la Colchicine pourraient limiter la sclérose cutanée au même titre que les thérapeutiques d'exception comme Ciclosporine, l'interféron gamma, le méthotrexate, la photochimiothérapie extracorporelle (Irradiation extracorporelle des lymphocytes par des UVA).

Les effets indésirables du trolovol sont fréquents : cutané – muqueux, hématologiques, rénaux, dysimmunitaires. Elle nécessite une surveillance clinique et biologique constante : hebdomadaire le premier mois puis bimensuelle (hémogramme, protéinurie, hématurie, anticorps antinucléaire).

La dose doit être progressive 300 mg/j le premier mois puis 600 mg/j le 2^{ème} mois en recherchant la dose minimale efficace sans dépasser 900 mg/j [7].

❖ Le Cyclophosphamide (Endoxan) pourrait freiner l'évolution des atteintes pulmonaires interstitielles

❖ Les chimiothérapies à forte dose (Endoxan) associées à une autogreffe de moelle sont en cours d'évaluation dans les formes sévères [5].

B. Le traitement symptomatique :

le traitement hygiéno-diététique est une nécessité pour maintenir les malades dans un état de défense physique et morale.

❖ **Phénomène de Raynaud :**

Il concerne plus de 90 % des patients atteints de sclérodermie systémique.

Les normes préventives peuvent être très efficaces ; protection contre le froid, vis-à-vis de l'humidité, port de gants de soie, bonne isolation des pieds, port de vêtements chauds, éviter d'empoigner les objets froids (comme la poignée du portail ou le volant de la voiture au petit matin, suppression du tabac, utilisation de chauffage. Certains médicaments inducteurs de crise de Raynaud ou pouvant constituer un facteur aggravant d'ischémie digitale doivent être évités : Bêtabloquants (même en collyre), dérivé de l'ergot de seigle, tryptophane, clonidine, bromocriptine, bromycine et vinblastine, amphétamines, imipramine, interféron alpha.

Au cours de ces 20 dernières années, plusieurs études randomisées ont été menées dans le phénomène de Raynaud idiopathique ou associée à la S.S.sénile, la Nifédipine a fait l'objet d'études randomisées, et contrôlées (Nifédipine versus placebo, Nifédipine versus Iloprost IV, Nifédipine versus Losartan).

Les différentes molécules testées amènent une diminution significative de la sévérité des crises pour ce qui concerne l'étude Nifédipine versus placebo. Néanmoins le bénéfice des inhibiteurs calciques dans le phénomène Raynaud dans la Sclérodermie paraît modeste. Le losartan antagoniste spécifique des récepteurs de type I de l'angiotensine II a une large supériorité par rapport à la Nifédipine.

D'autres molécules sont proposées mais n'ont pas fait l'objet d'étude randomisée ; à savoir : ginkgo biloba, buflomedil, naftidrofuryl, dihydroergocryptine, dérivés nitrés en crèmes.

❖ Les ulcérations digitales :

Le traitement des ulcérations digitales de la sclérodermie systémique passe d'abord par des mesures préventives : éviter les travaux à risque de blessure ou de coupure des extrémités (port de gants), bonne hygiène cutanée et unguéale, protection des doigts, désinfection et soins locaux en cas de plaie. L'utilisation

d'antalgique, l'antibiothérapie en cas de surinfection, le parage voire l'amputation limitée reste la base de la prise en charge thérapeutique.

❖ Manifestations digestives :

L'atteinte oesophagienne est quasi constante au cours de la sclérodermie systémique ; toutes les mesures doivent être prises pour limiter le reflux gastro – oesophagien. L'alimentation doit limiter les graisses et d'autres aliments favorisant le RGO, et doit être fractionnée. Il faut éviter le port de lombostat ou de gaine ou ceinture qui, par compression abdominale peuvent augmenter le reflux. Des mesures posturales, comme la surélévation de la tête du lit, éviter le décubitus après les repas sont des mesures adjuvantes utiles. Les anti – H2 et les inhibiteurs de la pompe à protons font l'objet de consensus.

L'œsophagite étant habituellement présente, on peut proposer au long cours l'Oméprazole ou le lanzoprazole. Le Gaviscon après les repas et au coucher est un appoint utile. Les agents prokinétiques sont utiles comme le dompéridone ou le cisapride. En cas d'état subocclusif, l'érythromycine a faible dose 125 mg x 3/j avant les repas a des propriétés prokinétiques intéressantes. Un traitement antibiotique peut être nécessaire en cas de pullulation microbienne.

✓ Crise rénale aiguë :

La crise rénale aiguë se caractérise par l'association d'hypertension artérielle de novo et d'une I.R rapidement progressive, liée à une microangiopathie avec ou sans anémie hémolytique. Les IEC ont radicalement modifié le pronostic de cette complication. Le captopril reste le chef de file de référence mais d'autres IEC peuvent être employés comme l'énalapril, le perindopril ou le fosinopril, pour ce dernier, seule une clairance de la créatininémie inférieure à 30 ml/min justifie une adaptation de dose.

Arthromyalgies :

Les arthromyalgies, parfois observées au cours de la sclérodermie systémique peuvent répondre aux antalgiques, aux anti inflammatoires non stéroïdiens voire à

la corticothérapie. D'authentiques polyarthrites peuvent nécessiter des traitements de fond comme le Plaquenil ou le méthotrexate. L'interféron gamma, qui, sur un plan physiopathologique paraissait intéressant puisque capable d'inhiber in vitro la production de collagène par les fibroblastes du derme, s'est finalement avéré peu efficace ou a peu d'intérêt sur l'extension cutanée

❖ **Traitement de la macro angiopathie :**

Si la micro angiopathie caractérise la sclérodemie systémique, il existe une augmentation de la prévalence de la macro angiopathie qui paraît indépendante des facteurs de risque habituels comme la consommation tabagique, l'hypertension artérielle, le taux de cholestérol, des triglycérides ou des glycémies.

L'atteinte carotidienne touche près de 2/3 des patients, des signes patents d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs s'observent dans environ 20% des cas.

Il n'est pas exceptionnel chez les patients sclérodermiques de retrouver des thromboses des artères de moyen calibre, aux poignets notamment des artères radiales et cubitales. Cette macro angiopathie, associée aux phénomènes thrombotiques qui peuvent compliquer la microangiopathie incite beaucoup d'autres à proposer un traitement d'antiagrégant plaquettaire sous la forme d'acide acétyl salicylique à la dose de 75 à 300 mg/24 heures.

❖ **Hypertension artérielle pulmonaire :**

Mesures générales :

- ✓ Eviter tout effort entraînant un essoufflement ;
- ✓ Eviter les bains chauds ;
- ✓ Eviter les séjours en altitude au delà de 800 m et les voyages en avion ;
- ✓ Contre indication à la grossesse : les modifications hémodynamiques physiologiques liées à l'état de grossesse peuvent aggraver l'HTAP ;

- ✓ Conseiller une contraception chez toutes les femmes en période d'activité génitale : contraception mécanique ou progestatif.
- Traitement anticoagulant : l'existence de micro thromboses au sein du lit vasculaire pulmonaire justifie l'utilisation au long cours des anticoagulants qui augmentent de manière significative la survie des patients. L'INR conseillé est autour de 2 sauf en présence d'anticorps anti phospholipides où l'INR doit être plutôt autour de 3.
- Traitements vasodilatateurs : le but du traitement est de diminuer la PAP, augmenter l'index cardiaque en diminuant la résistance vasculaire pulmonaire.
- La prostacycline ou PGI₂ (epoprostenol, Flolan) est aujourd'hui le traitement de référence des patients ayant une HTAP sévère avec dyspnée. L'epoprostenol s'administre par voie veineuse continue par l'intermédiaire d'un cathéter central. La perfusion est débutée à la dose de 2 ng/kg/min et augmenter progressivement selon la réponse et la tolérance. Les effets indésirables habituels sont les céphalées, douleurs des mâchoires, flush, diarrhée. L'existence d'une maladie veino – occlusive constitue une contre indication à cette thérapeutique à cause du risque majeur d'œdème pulmonaire.

L'Ilopost est une prostacycline de synthèse dont l'utilisation en aérosol apporte une amélioration significative sur le périmètre de marche, s'administre en aérosol, habituellement à la dose de 40 µg répartie en 6 aérosol. Les doses peuvent être augmentées jusqu'à 100 voire 150 µg/24 heures.

Le bosentan est un antagoniste des récepteurs de l'endothéline I utilisé par voie orale, ayant des propriétés anti fibrosantes.

Les antagonistes calciques : diminuent la pression artérielle pulmonaire et doivent être évités du fait de leurs effets potentiellement délétère (effet inotrope négatif).

Le traitement immunosuppresseur : contrairement à la maladie lupique, il ne semble pas y avoir d'intérêt à proposer une corticothérapie voire un immunosuppresseur pour traiter l'HTAP de la sclérodermie systémique. Ce traitement se discute lorsque l'HTAP est secondaire à une fibrose pulmonaire.

Les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 (Sildenafil) semblent pouvoir prolonger l'effet des prostacyclines et pourraient être utilisés de manière isolée ou en association. L'utilisation des antagonistes des récepteurs de l'endothéline en association aux prostacyclines et analogues est aussi en cours d'évaluation.

IV. METHODOLOGIE

1-Cadre et lieu d'étude

Notre étude s'est déroulée dans le service de Rhumatologie au CHU du point G. Le service de Rhumatologie est situé à l'étage d'un bâtiment se trouvant à l'est par rapport à la porte d'entrée de l'hôpital entre le bâtiment de l'administration et celui de la neurologie annexe. Il y a un bureau pour le médecin adjoint, un bureau pour le major, un bureau pour les internes, une salle pour les infirmiers et une salle pour les garçons de salle. Le nombre de lits est de 12 dont 6 dans chacune de des salles.

2-Durée d'étude

Cette étude a duré douze mois du 1^{er} Avril 2005 au 31 Mars 2006

3-Type d'étude

Il s'agissait d'une étude transversale.

4-Population d'étude : tout patient vu en consultation et/ou hospitalisé consentant ou avec l'assentiment des parents si c'est un enfant.

A-Patients :

1-Critères d'inclusion :

Ont été inclus les patients

- ✓ présentant une sclérose cutanée et/ou oedémateuse ;
- ✓ chez qui une dépigmentation mouchetée a été retrouvée à l'examen clinique ;
- ✓ ayant une ouverture limitée de la bouche ;
- ✓ qui ont présenté une dysphagie à l'examen clinique ou à l'interrogatoire.

Ces signes peuvent être isolés ou associés.

La protéinurie de 24 h, la créatininémie et la NFS sont systématiquement faites.

Il est demandé par ailleurs :

- Une radiographie du thorax face à la recherche d'une hypertension pulmonaire,
- une la fibroscopie oesogastroduodénale à la recherche d'un reflux gastro – oesophagien,
- un écho doppler cardiaque et rénale comme examen radiologique ;
- une biopsie cutanée au besoin pour examen anatomopathologique ;
- un bilan immunologique spécifique lorsqu'il a été possible:
 - Anticorps anti scl 70 (Topo-isomérase) ;
 - Anticorps anti RNP.

Complété par les anti DNA natifs et les facteurs rhumatoïdes

2-Critères de non inclusion :

N'ont pas été inclus les patients :

- perdus de vue;
- et ceux qui avaient le bilan incomplet.

B-Variables étudiées chez les patients inclus :

- les qualitatives : elles sont recensées à l'interrogatoire et/ou à l'examen physique des patients : la sclérose, l'œdème, la douleur, une limitation d'ouverture de la bouche à préciser.
- les quantitatives : sont mesurées à l'examen physique et au cours des différents examens complémentaires : le poids, le pouls, la tension artérielle : coucher et debout ; la créatininémie, la protéine C réactive (CRP), la protéinurie de 24 H, la Numération formule sanguine (NFS).

C. Ethique :

1. le consentement éclairé du patient ou l'assentiment des parents s'il s'agit d'un enfant.
2. le secret médical conservé.

D. Exploitation des données :

1. le support des données est une fiche d'enquête, qui a servi de dossier individuel du malade.
2. le logiciel SPSS 12.0 a été utilisé pour la saisie et l'analyse des données.
3. notre marge d'erreur est estimée à 5 % .

V. RESULTATS

A. OBSERVATIONS

Cas n°1

Il s'agit d'une patiente de 56 ans commerçante résidant à Lafiabougou. hospitalisée du 25-06-06 au 14-09-06 pour dyspnée, douleur abdominale, vomissements associés à un météorisme et une constipation. Le diagnostic de sclérodermie systémique a été retenu il y a deux ans environ.

Examen physique : altération de l'état général, la TA : 150/110 mm Hg, poids : 37 kg, conjonctives sont colorées. Une sclérose cutanée diffuse, une ouverture limitée de la bouche, des myalgies, un œdème du visage, une dyschromie mouchetée, un syndrome de Raynaud, une alopecie ont été constatés. A l'auscultation cardio-pulmonaire elle avait une tachycardie à 120 battements par minute, des extrasystoles. Le thorax était harmonieux et symétrique avec des crépitants dans les deux champs pulmonaires.

Examens complémentaires :

- la radiographie pulmonaire : a montré un épanchement pleural bilatéral plus abondant à gauche, HTAP
- l'échographie abdominale : objectiva une ascite de faible abondance.
- l'échographie du cœur : a montré un épanchement péricardique de moyenne abondance
- l'ECG : a montré une tachycardie sinusale, des extrasystoles sporadiques et un bloc de branche droit.
- la FOGD : objectiva une gastrite bilieuse et une oesophagite étendue hémorragique.

- le TOGD : a montré une gastrite hypertrophique.
- l'ECBU : a isolé : *Escherichia.coli* ; *Staphylococcus aureus*,
streptocoque hémolytique non groupable
- Une hypokaliémie à 3,20 mmol/l
- La clairance de la créatinine était à 40,04 ml/mn

Traitement

- ✓ D-penicillamine 300 mg.....1 comprimé par jour
- ✓ Prednisone 20 mg..... 10 mg; 5 mg; 2,5 mg
- ✓ Erythromycine 250 mg..... un demi-comp 3 fois par jour
- ✓ Domperidone sirop :.....1 cuillerée à soupe 3 fois par jour
- ✓ Aspégic 100 mg :..... un sachet par jour
- ✓ Captopril 25 mg :..... un demi-comp deux fois par jour
- ✓ Sucralfate sachet :..... 2 sachets 2 fois par jour après repas
- ✓ Kaléorid 600 mg1 comprimé par jour
- ✓ Colistine 1000000 UI.....1 flacon en
intramusculaire par jour pendant 10 jours.

EVOLUTON : décédée

Diagnostic : Sclérodémie systémique (complications : cardiaque et pulmonaire)

Cas n°2

Il s'agit d'une patiente de 53 ans ménagère résidant à Boulkasoumbougou. hospitalisée du 13-03-06 au 16-04-06 pour syndrome d'insuffisance cardiaque globale. Elle était suivie depuis 2001 pour une sclérodémie systémique avec un syndrome oedémateux (visage, membres inférieurs) une dyspnée d'effort pour laquelle une échographie cardiaque avait objectivé une cardiomyopathie hypo kinétique (dilatation modérée du Ventricule gauche).

Une dyspnée d'effort est apparue depuis 3 mois rapidement orthopnéique avec des céphalées, une dysarthrie, des troubles visuels, une toux productive ramenant des expectorations blanchâtres, un œdème du visage et des membres inférieurs.

A l'examen physique : L'état général était peu altéré : la T° : 37,3°C, la TAC : 110/80 mm Hg ; la TAD : 140/80 mm Hg ; poids 60 kg les conjonctives sont bien colorées. Une sclérose cutanée diffuse, une mélanodermie, un œdème du visage une ouverture limitée de la bouche, des myalgies ont été constatées à l'examen physique.

L'auscultation cardio-pulmonaire : le choc de pointe était étalé, les BDC assourdis, irréguliers et une tachycardie à 118/ mn. Un B3 était audible.

Le thorax est harmonieux et symétrique. Il y avait une matité des deux bases pulmonaires et des crépitants dans les deux champs pulmonaires.

Examens complémentaires :

- l'échographie cardiaque : objectiva des cavités gauches non dilatées et une dilatation bicavitaire droite avec épanchement pariétal intimal.
- la protéinurie de 24 h était à 1,08 g /L
- la clairance de la créatinémie était à 125,43 ml/mn..
- la radiographie du thorax a montré une hypertension artérielle pulmonaire.

Traitement :

- ✓ D-penicillamine 300 mg :..... 1 comp par jour
- ✓ Traitement symptomatique :
 - . Furosémide 40 mg :..... 1 comp par jour
 - . Captopril 25 mg :..... 1 comp par jour
 - . Erythromycine 500 mg :..... un quart de comp par jour
 - . Amoxicilline+Bromexhine gel de 500 mg :..... 2 gel 2 fois par jour

EVOLUTION : décédée

Diagnostic : Sclérodémie systémique (complications : insuffisance cardiaque globale ; HTAP)

Cas n°3

Il s'agit d'une patiente de 25 ans ménagère résidant au village du Point G, hospitalisée du 16-05-05 au 02-06-05 pour anémie à 4,2g/l. Elle est symptomatique depuis 8 mois environ marquée par l'apparition d'une polyarthralgie intéressant au début les extrémités distales des membres supérieurs. Elle est remontée aux poignets, coudes, épaules à type de piqûre. Elle a rapporté un prurit généralisé, une diarrhée et dysphagie.

Examen physique : altération de l'état général TAC : 90/50 mm Hg ; TAD : 90/40 mm Hg ; poids : 40 kg

Il existait par ailleurs une pâleur conjonctivale, une ouverture limitée de la bouche. Une kératose palmaire associée à une sclérose cutanée, une myalgie diffuse et des macules disséminées ont été notées.

Examens complémentaires :

- la FOGD : objectiva une candidose oesophagienne
- la VS accélérée : 140/145 mm
- la clairance de la créatinine est estimée à 78,42 ml/mn
- la protéinurie de 24 h était à 0,42 g/l
- la radiographie pulmonaire a montré une HTAP
- une anémie à 4,2 g/l hypochrome microcytaire
- le Groupe sanguin rhésus : O⁺

TRAITEMENT

- ✓ Transfusion de 4 culots de sang iso groupe iso rhésus
- ✓ Furosémide 20 mg injectable : une ampoule en intraveineuse après chaque culot.
- ✓ Dextropropoxyphène + Paracétamol : une gélule toutes les 6 h
- ✓ Fluconazole 50 mg1 gel par jour pendant 21 jours

DIAGNOSTIC : sclérodémie systémique

Cas n°4

Il s'agit d'une patiente de 52 ans ménagère résidant à Kimparana. La symptomatologie est marquée par des régurgitations et un écoulement nasal avec une dysphagie excédant un an majorée par les repas gras et les boissons. Elle rapporte une rachialgie irradiant aux membres inférieurs. Il s'agit d'une douleur épisodique sans tuméfaction. Elle rapporte une notion de piqûre d'abeille il y a un an.

L'examen physique : le poids à 47 kg, la TAC : 100/70 mm Hg ; la TAD : 120/70 mm Hg ; les conjonctives sont colorées. Une ouverture limitée de la bouche avec une sclérose cutanée diffuse et une dyschromie mouchetée étaient décrites. Un syndrome de Raynaud et un déficit de la ceinture scapulaire ont été observés.

L'examen cardio-pulmonaire était sans particularité.

Examens complémentaires

- la FOGD : a objectivé une béance cardiale
- la clairance de la créatinine était à 59,33 ml/mn
- la CRP était positive mais non quantifiée
- la VS : accélérée à 37/67 mm

TRAITEMENT :

- ✓ D-penicillamine 300 mg : $\frac{1}{2}$ comprimé le matin, $\frac{1}{2}$ à midi et 1 comprimé le soir
- ✓ Cisapride : 1 comprimé 3 fois par jour
- ✓ Alginate de sodium + bicarbonate de sodium (Gaviscon) en sirop : 1 cuillerée à soupe 3 fois par jour
- ✓ Erythromycine 200 mg : 1 comprimé à midi

EVOLUTION :

Léger assouplissement cutané avec une augmentation de l'ouverture de la bouche ; cependant persiste un reflux important plus un œdème du visage.

DIAGNOSTIC : sclérodermie systémique

Cas n°5

Il s'agit d'une patiente de 39 ans ménagère résidant à Doussoudjana. Elle a consulté pour des œdèmes des poignets remontant à un an. La douleur était d'horaires inflammatoires avec une sensation fébrile. Elle n'a pas signalé de dérouillage matinal.

A l'examen physique : le poids à 61 kg, la TAC:140/80 mm Hg ; la TAD 140/80 mm Hg. Les conjonctives sont colorées. Une ouverture limitée de la bouche associée à une sclérose cutanée distale touchant les membres et le visage avec une dyschromie mouchetée ont été constatées. Une douleur au niveau de la ceinture scapulaire est rapportée.

Examens complémentaires :

- Radiographie pulmonaire a montré une opacité inhomogène droite une déminéralisation des carpes et des -métacarpophalangiennes
- la clairance de la créatinine était à 107 ml/mn
- la VS était accélérée à 138/160 mm ;
- le Fond d'œil était normal
- le waaler Rose et les DNA natifs sont négatifs.

TRAITEMENT :

- ✓ Prednisone 5 mg :..... 1 comprimé par jour
- ✓ Chloroquine 100 mg :..... 1 comprimé par jour
- ✓ Ibuprofène 400 mg :1 comprimé deux fois par jour

EVOLUTION :

Sclérose cutanée est régressive

Pigmentation mouchetée est persistante

DIAGNOSTIC : sclérodémie systémique associée à une polyarthrite rhumatoïde « seronégative ».

Cas n°6

Il s'agit d'une patiente de 12 ans scolaire résidant à Kati mission hospitalisée du 23-02-06 au 11-03-06 pour orthopnée évoluant depuis 3 mois environ après un oedème du visage et une cardiomégalie objectivée à la radiographie.

A l'examen physique : passable état général, les conjonctives sont moyennement colorées. La TA était à 80/50 mm Hg. Elle présentait un oedème du visage, des membres inférieurs. Une sclérose du front et de l'abdomen, une dyschromie mouchetée et une ouverture limitée de la bouche avec très probable CREST ont été notées. Une notion de toux a été rapportée au cours des repas et pendant le sommeil. Elle avait une calcinose pulpaire cicatricielle par endroit, une ostéite de l'index droit.

A l'auscultation cardio-pulmonaire elle était tachycarde, un B3 avec des crépitants des 2 bases pulmonaires sont audibles.

Examens complémentaires :

- la radiographie des mains a objectivé une calcinose acrale.
- la radiographie pulmonaire a montré une cardiomégalie, une HTAP et une image évocatrice de péricardite.
- l'échographie cardiaque a objectivé une dilatation importante bicavitaire droite, une défaillance septale avec un épanchement péricardique de moyenne abondance circonférentiel et une bonne fonction contractile.
- la FOGD a objectivé une béance cardiale.
- le Protidogramme a révélé un syndrome inflammatoire
- la protéinurie de 24 h à 2,55 g /l

- l'Electrophorèse de l'hémoglobine : a montré une hémoglobine AC (HbA1 = 59,12 % HbC = 40,88 %)

TRAITEMENT :

- ✓ D-penicillamine 300 mg.....1/2 comprimé matin et soir
- ✓ Erythromycine 200 mg.....1 sachet par jour
- ✓ Domperidone sirop.....10 ml mesure matin , midi, soir
- ✓ Acetylsalicylate de DL lysine100 mg.....1 sachet par jour
- ✓ Captopril 25 mg.....1/2 comprimé matin et soir
- ✓ Furosémide 40 mg1 comprimé par jour

EVOLUTION : décédée

Diagnostic : Sclérodemie Systémique (complication : insuffisance cardiaque globale, HTAP)

Cas n°7

Il s'agit d'une patiente de 29 ans transitaire résidant à Hamdallaye. La symptomatologie était marquée par une myalgie diffuse supérieure à 2 mois avec une sensation fébrile et une douleur plantaire. Par ailleurs elle rapporte une épigastralgie supérieure à 1 an avec une dysphagie sélective. Une dyspepsie associée à une éructation et une dyspnée d'effort ont été signalés.

Examen physique : elle avait un bon état général, le poids à 45 kg, la TAC : 120/70 mm Hg

Une sclérose cutanée diffuse associée à une ouverture limitée de la bouche et une dyschromie mouchetée ont été notées. Un syndrome de Raynaud, un oedème avec une douleur lombaire irradiant aux membres inférieurs sont rapportés.

L'auscultation cardio-pulmonaire était normale.

Examens complémentaires :

- la FOGD : a objectivé une sténose oesophagienne du 1/3 inférieur
- la clairance de la créatinine était à 83,21 ml/min
- la protéinurie était négative
- la radiographie du thorax de face a montré un épaissement hilaire gauche.
- au protidogramme il y avait un syndrome inflammatoire

TRAITEMENT :

- ✓ D-penicillamine 300 mg ...½ comprimé matin et soir et 1 comprimé à midi
- ✓ Prednisone 20 mg..... 1 comprimé par jour
- ✓ Mephenesine (Décontractyl).....2 comprimés matin, midi et soir
- ✓ Erythromycine..... 200 mg 1 comprimé à midi

DIAGNOSTIC : sclérodémie systémique associée à une dermatomyosite

Evolution :

- l'augmentation de l'ouverture de la bouche
- l'Oedème est régressif
- la sclérose cutanée est régressive.

Cas n°8

Il s'agit d'une patiente de 24 ans animatrice de santé résidant à Bacodjicoroni ACI. La symptomatologie était marquée par une paresthésie des doigts remontant à 3 jours ensuite dans les membres supérieurs avec une algie diffuse. Une arthralgie est associée à une arthrite des doigts avec une sensation fébrile et frissons. Par ailleurs elle signale une dyspnée de décubitus et d'effort.

Examen physique : elle pèse 48kg ; la TAC : 100/70 mm Hg ; la TAD : 100/70 mm Hg ;

Elle avait une sclérose cutanée limitée aux membres et au visage avec oedème, une ouverture limitée de la bouche. Par ailleurs elle avait un érythème "atypique" pigmenté du visage.

A l'auscultation pulmonaire elle avait des râles sibilants ; mais l'auscultation cardiaque était normale.

Examens complémentaires :

- Elle avait une anémie inflammatoire normochrome normocytaire (Hb : 10,5 g/l)
- la CRP était positive non quantifiée
- V S : accélérée à la 1^{ère} heure 38/68 mm
- l'échographie abdominale a montré un foie stéatosique
- l'échographie cardiaque a mis en évidence un épanchement péricardique de petite abondance
- la FOGD a montré une gastrite congestive et érosive
- Ac antinucléaires étaient positifs ;
- Facteurs rhumatoïdes sont positifs au Latex et Waaler Rose.

TRAITEMENT :

- ✓ Prednisone 30 mg : 1 comprimé par jour
- ✓ Kaléorid 600 mg : 1 comprimé matin et soir

✓ Oméprazole 20 mg :..... 1 gélule matin et soir

✓ Amoxicilline 500 mg :..... 2 gélules matin et soir

DIAGNOSTIC : Syndrome de Sharp clinique est retenu (sclérodermie systémique + lupus + Dermatomyosite).

Evolution : amélioration des signes physiques et fonctionnels.

Cas n°9

Il s'agit d'une patiente 60 ans de ménagère résidant à Goundam. La symptomatologie était marquée par une paresthésie des membres inférieurs avec une sensation fébrile. Par ailleurs elle a rapporté une épigastralgie associée à une hématurie. Il existait dans ses antécédents une insuffisance rénale chronique primaire.

Examen physique : le Poids était à 43 kg ; la TAC à 120/70 mm Hg

Elle avait une peau mouchetée avec prédominance aux jambes, bras, lèvres et articulations. Elle n'avait pas de sclérose cutanée mais un déficit de la ceinture pelvienne.

Examens complémentaires:

- une anémie macrocytaire hypochrome (9,2 g/dl) a été retrouvée ;
- la CRP positive mais non quantifiée;
- la VS est accélérée (95/125 mm) ;
- une hypocalcémie à 1,6 mmol/l ;
- la Fibroscopie œsogastroduodénale a montré une gastrite congestive sans perte de substance ;
- la clairance de la créatinine était à 45,86 ml/min.

TRAITEMENT :

- ✓ Oméprazole gélule 20 mg:.....1 gélule le soir
- ✓ Calcium + vitamine C:.....1 cp matin et midi
- ✓ Amitriptyline (Laroxyl) goutte:.....6 gouttes par jour

DIAGNOSTIC : sclérodémie systémique.

EVOLUTION : amélioration des signes fonctionnels et biologiques.

Cas n°10

Il s'agit d'une patiente de 54 ans ménagère résidant à Boukassoumbougou. La symptomatologie évolue il y a 4 mois environ marquée par une gonalgie, associée à une lombalgie et une cervicalgie. Ailleurs elle avait un déficit des ceintures (pelvienne et scapulaire). Elle avait un antécédent d'AVC hypertensif.

Examen physique : le poids était à 45 kg ; la TAC : 200/90 mm Hg et la TAD : 180/90 mm Hg.

Elle avait une ouverture limitée de la bouche avec un aspect moucheté et oedémateux surtout rhizomélique de la peau. Par ailleurs elle a une synovite des genoux.

Examens complémentaires :

- une coxarthrose modérée associée à une lordose importante et une discarthrose étagée ont été constatées à la radiographie du bassin et du rachis dorsal et lombaire.
- l'échographie cardiaque a montré une cardiomyopathie hypertrophique hypertensive associée à un épanchement péricardique de petite abondance.
- ASAT/ALAT = 86/57
- La clairance de la créatinine était 75,51 ml/min ;
- Protéinurie à 0,25 g/24 h ;
- CRP était positive à 13 mg/l ;
- L'ECBU a isolé *Escherichia coli*.

TRAITEMENT :

- ✓ D-penicillamine 300 mg :.....1/2 comprimé matin et soir
- ✓ Prednisone 20 mg :.....1 comprimé par jour
- ✓ Domperidone sirop :.....1 cuillère à soupe 3 fois par jour
- ✓ Furosémide 40 mg :.....1 comprimé le matin
- ✓ Ciprofloxacine 500 mg.....1g500 par jour pendant 10 jours

DIAGNOSTIC : Syndrome de Sharp clinique est retenu (scléro-dermatomyosite)

B. Analyse des Observations

Tableau I : Répartition des patientes en fonction de l'âge

| Age | Effectifs absolus | Pourcentage |
|-----------|-------------------|-------------|
| [10 – 20] | 1 | 10 % |
| [21 – 30] | 3 | 30 % |
| [31 – 40] | 1 | 10 % |
| [51 – 60] | 5 | 50 % |
| Total | 10 | 100 % |

La tranche d'âge 51-60 ans était la plus touchée.

La moyenne d'âge était de 40,40 ans pour des extrêmes de 12 à 60 ans.

L'écart type est de 16,83

Tableau II : Répartition des patientes selon l'activité socioprofessionnelle

| Profession | Effectifs absolus | Pourcentage |
|--------------------|-------------------|-------------|
| Ménagère | 6 | 60 % |
| Commerçant | 1 | 10 % |
| Transitaire | 1 | 10 % |
| Animateur de santé | 1 | 10 % |
| Elève | 1 | 10 % |
| Total | 10 | 100 % |

Les ménagères ont dominé.

Tableau III : Répartition des patientes selon le mode de vie

| Mode de vie | Effectifs absolus | Pourcentage |
|-------------|-------------------|-------------|
| Urbain | 6 | 60 % |
| Rural | 4 | 40 % |
| Total | 10 | 100 % |

Nos patientes résidaient presque tous en milieu urbain.

Tableau IV : Répartition des patientes selon le motif de consultation

| Motif de consultation | Effectifs absolus | Pourcentage |
|-----------------------|-------------------|-------------|
| Syndrome algique | 8 | 80 % |
| Dyspnée d'effort | 6 | 60 % |
| Fièvre | 5 | 50 % |
| Dysphagie | 4 | 40 % |
| Epigastralgies | 4 | 40 % |

Nos patientes ont consulté essentiellement pour un syndrome algique.

Tableau V : Répartition des patientes selon les signes cutanés

| Signes cutanés | Effectifs absolus | Pourcentage |
|--------------------------------------|-------------------|-------------|
| Ouverture limitée de la bouche | 9 | 90 % |
| Sclérose cutanée | 9 | 90 % |
| Œdème | 8 | 80 % |
| Dyschromie mouchetée | 7 | 70 % |
| Alopécie | 4 | 40 % |
| Calcinose sous cutanée | 3 | 30 % |
| Erythème atypique pigmenté du visage | 1 | 10 % |

L'ouverture limitée de la bouche, la sclérose cutanée et l'œdème ont été les principaux signes cutanés.

Tableau VI : Répartition des patientes en fonction des signes muqueux

| Signes muqueux | Effectifs absolus | Pourcentage |
|-------------------|-------------------|-------------|
| Pâleur | 3 | 30 % |
| Absence de pâleur | 7 | 70 % |
| Total | 10 | 100 % |

Moins du tiers de nos patientes avaient une pâleur conjonctivale.

Tableau VII : Répartition des patientes en fonction des signes ostéoarticulaires

| Signes ostéoarticulaires | Effectifs absolus | Pourcentage |
|---------------------------|-------------------|-------------|
| Tendinite | 6 | 60 % |
| Synovite + tendinite | 3 | 30 % |
| Ostéite de l'index droit | 1 | 10 % |
| Rachialgies | 1 | 10 % |
| Pas de signes articulaire | 1 | 10 % |

La tendinite était la plus fréquente l'atteinte articulaire 60 % des cas

Tableau VIII: Répartition des patientes en fonction des sièges d'arthrite

| Signes d'arthrite | Effectifs absolus | Pourcentage |
|-------------------|-------------------|-------------|
| Doigt | 2 | 20 % |
| Cheville | 1 | 10 % |
| Poignet | 1 | 10 % |
| Total | 4 | 40% |

Nos patientes avaient une arthrite dans 40 % des cas.

Tableau IX : Répartition des patientes selon l'atteinte des ceintures

| Atteinte des ceintures | Effectifs absolus | Pourcentage |
|--|-------------------|-------------|
| Pelviennne | 4 | 40 % |
| Scapulaire | 2 | 20 % |
| Pelviennne + scapulaire | 1 | 10 % |
| Pas de signes d'atteinte des ceintures | 3 | 30 % |
| Total | 10 | 100 % |

Nos patientes avaient un déficit rhizomélique dans 70 % des cas.

Tableau X : Répartition des patientes en fonction des signes neuro-musculaires

| Signes neuromusculaires | Effectifs absolus | Pourcentage |
|---------------------------------|-------------------|-------------|
| Déficit musculaire | 5 | 50 % |
| Pas de signes neuro-musculaires | 5 | 50 % |
| Total | 10 | 100 % |

Un malade sur deux avait une atteinte neuro-musculaire.

Tableau XI : Répartition des patientes en fonction de la classification de la sclérodermie

| Classification de la sclérodermie | Effectifs absolus | Pourcentage |
|--|-------------------|-------------|
| Atteinte cutanée diffuse et d'évolution centrifuge | 5 | 50 % |
| Atteinte cutanée distale touchant les membres et le visage | 4 | 40 % |
| Pas d'atteinte cutanée | 1 | 10 % |
| Total | 10 | 100 % |

Une malade sur deux avait une atteinte cutanée diffuse.

Tableau XII: Répartition des patientes selon les complications

| Complications | Effectifs absolus | Pourcentage |
|---------------|-------------------|-------------|
| Rénale | 7 | 70 % |
| Digestive | 6 | 60 % |
| Cardiaque | 5 | 50 % |
| Pulmonaire | 4 | 40 % |

L'atteinte rénale était la complication la plus fréquente dans 70 % des cas

Tableau XIII : Répartition des patientes selon les affections associées

| Affections associées | Effectifs absolus | Pourcentage |
|---------------------------|-------------------|-------------|
| Dermatomyosite | 2 | 20 % |
| Polyarthrite rhumatoïde | 1 | 10 % |
| Lupus + dermatomyosite | 1 | 10 % |
| Aucune affection associée | 6 | 60 % |
| Total | 10 | 100 % |

La sclérodermie était associée à une autre maladie systémique dans 40 % des cas.

Tableau XIV : Répartition des patientes en fonction de l'anémie

| Anémie | Effectifs absolus | Pourcentage |
|----------------------|-------------------|-------------|
| Anémie inflammatoire | 2 | 20 % |
| Anémie non étiquetée | 3 | 30 % |
| Total | 5 | 50 % |

Une malade sur deux avait une anémie.

Nous avons recensé :

- 2 cas d'anémie normochrome normocytaire ;
- 2 cas d'anémie microcytaire hypochrome ;
- 1 cas d'anémie macrocytaire hypochrome.

Deux patientes ont été transfusées

Tableau XV : Répartition des patientes en fonction de la VS

| Vitesse de sédimentation | Effectifs absolus | Pourcentage |
|--------------------------|-------------------|-------------|
| Accélérée | 5 | 50 % |
| Normale | 1 | 10 % |
| Non fait | 4 | 40 % |
| Total | 10 | 100 % |

La VS était accélérée (supérieure à 40 mm à la 1^{ère} heure) chez nos malades une fois sur deux.

Tableau XVI : Répartition des patientes en fonction de la CRP

| Protéine C réactive | Effectifs absolus | Pourcentage |
|---------------------|-------------------|-------------|
| Positive | 5 | 50 % |
| Normale | 2 | 20 % |
| Non fait | 3 | 30 % |
| Total | 10 | 100 % |

La CRP était positive une fois sur deux.

Tableau XVII : Répartition des patientes en fonction de la protéinurie de 24 heures

| Protéinurie de 24 heures | Effectifs absolus | Pourcentage |
|--------------------------|-------------------|-------------|
| Supérieur à 0,5 g/l | 4 | 40 % |
| Inférieur à 0,5 g/l | 6 | 60 % |
| Total | 10 | 100 % |

La protéinurie était positive dans 40 %.

Tableau XVIII : Répartition des patientes en fonction de la clairance de la créatininémie

| Clairance de la créatinine | Effectifs absolus | Pourcentage |
|----------------------------|-------------------|-------------|
| Fonction rénale altérée | 7 | 70 % |
| Fonction rénale normale | 3 | 30 % |
| Total | 10 | 100 % |

Nos malades avaient une fonction rénale altérée dans 70 % des cas.

Tableau XIX: Répartition des patientes en fonction du traitement

| Traitement | Effectifs absolus | Pourcentage |
|----------------|-------------------|-------------|
| D penicilamine | 6 | 60 % |
| Cortancyl | 6 | 60 % |
| Erytromycine | 6 | 60 % |
| Domperidone | 3 | 30 % |

Nos patientes ont été traitées essentiellement par l'association D penicilamine et Cortancyl.

➤ **Biochimie :**

Nous avons recensé :

- ✓ 1 cas d'élévation des transaminases (2 fois la normale) ;
- ✓ 2 cas de syndrome inflammatoire au protidogramme ;
- ✓ 3 cas d'hypocalcémie ;
- ✓ 1 cas d'hypokaliémie.
- ✓ électrophorèse de l'hémoglobine :
 - AC 1cas (HbA1 = 59,12 % HbC = 40, 88 %).

➤ **Bactériologie:**

Nous avons recensé à l'ECBU :

- 2 cas d'*Eschérichia coli* ;
- 1 cas de *Staphylococcus aureus* et *Streptocoque* hémolytique non groupable (sp).

➤ **Immunologie :**

Etaient positifs :

les facteurs rhumatoïdes,

les AC anti DNA natifs

et les AC antinucléaires, un cas chacun.

➤ **Résultats de la radiographie :**

Nous avons recensé :

- ❖ radiographie du thorax :
 - 4 cas d'hypertension artérielle pulmonaire ;
 - 1 cas de pleurésie ;
- ❖ radiographie du rachis :

- 2 cas de discarthrose étagée ;
- ❖ radiographie du bassin :
 - 1 cas de coxarthrose modérée ;
- ❖ radiographie des mains :
 - 1 cas d'ostéite de l'index droit ;
 - 1 cas de déminéralisation des carpes et des métacarpophalangiennes.

➤ **Résultats échographie Doppler cardiaque:**

Nous avons recensé:

- 1 cas de cardiomyopathie hypertensive ;
- 3 cas d'épanchement péricardique de petite abondance ;
- 2 cas d'épanchement péricardique de moyenne abondance.

➤ **Résultats échographie abdominale :**

Nous avons retrouvé :

- 1 cas de foie steatosique ;
- 1 cas d'ascite de faible abondance.

➤ **Résultats Fibroscopie oesogastroduodenale :**

Nous avons recensé :

- 2 cas de gastrite congestive ;
- 2 cas de béance cardiale ;
- 1 cas de sténose du 1/3 inférieur de l'oesophage ;
- 1 cas de gastrite bilieuse, oesophagite étendue hémorragique ;
- 1 cas de candidose digestive majeure.

VI. Commentaires et discussions

Limites de l'étude :

La confirmation diagnostique n'a pas été possible avec l'impossibilité de doser les anticorps spécifiques au Mali.

Le diagnostic de notre série a reposé sur les critères du Collège Américain de Rhumatologie [5, 8,9].

La taille de notre échantillon est faible et le recrutement a été hospitalier.

La sclérodémie systémique est une réalité clinique dans la pratique quotidienne.

Traoré [2] à l'Institut Marchoux à Bamako a colligé 35 cas en 9 ans, N'Diaye [18] à Dakar 24 cas en 14 ans et Pauline à Abidjan [17] 18 cas en 12 ans.

L'affection est exclusivement féminine 100 % dans notre série (10/10) ; alors que Traoré [2] et N'Diaye [18] ont rapporté respectivement 30/35 et 20/24 pour la femme. Elle peut intéresser les âges extrêmes. Une forme infantile a été décrite dans notre série conformément à la littérature [20, 24].

L'âge moyen de survenue a été de 40,40 ans dans notre série pour des extrêmes allant de 12 à 60 ans.

La tranche d'âge dominante dans notre série est [51-60 ans] soit 50 %, justifiant le rehaussement de l'âge de notre série. Cette tranche d'âge était de 20 -40 ans [1] pour Traoré [2] ; 20-39ans pour N'Diaye [18] et Pauline [17] 21 – 40 ans.

Nous n'avons pas établi de relation entre la sclérodémie systémique et la profession ou le mode de vie.

Les antécédents ont été peu explicites dans les séries antérieures, cependant nous avons noté un cas d'hémoglobinosose AC (HbA1= 59,12%. HbC= 40,88%) ; 1 cas d'AVC hypertensif ; 1 cas d'insuffisance rénale chronique et 1 cas de piqûre d'abeille.

La symptomatologie est polymorphe :

La sclérose cutanée :

C'est l'élément déterminant du diagnostic clinique. Elle est présente chez 90 % des patients de notre série. Ce constat a été celui de Traoré [2] et de la littérature [8] qui l'ont constaté chez tous les patients alors que Pauline [17] l'estimait à 95 %.

-Une ouverture limitée de la bouche est rapportée dans 90 % des cas.

- Le syndrome de Raynaud :

Considéré comme élément inaugural dans la sclérodermie systémique dans les séries Européennes [16] ; elle paraît rare dans notre étude seulement 2 cas /10 soit 20 %. Sa rareté a été déjà signalée dans les études antérieures [2, 17, 18, 19].

Cette rareté du syndrome de Raynaud s'expliquerait par le climat chaud de nos régions et la manipulation peu fréquente de la glace.

-Les troubles pigmentaires :

Dans notre série, les tâches hypochromiques mouchetées sont fréquentes 9/10. Elles sont associées dans quelques cas à une hyperpigmentation donnant aux malades un aspect bigarré.

Ces tâches hypopigmentées mouchetées sont caractéristiques de la sclérodermie systémique chez le Noir. Elles ont une valeur diagnostique essentielle et incontestable ce qui a été confirmée par les études de Traoré [2], N'Diaye [18] et de Pauline [17] qui ont rapporté respectivement 31 cas /35 ; 15 cas /24 et 5 cas /7.

La cause de ces troubles pigmentaires n'est pas univoque. L'hypothèse d'une dyschromie post-inflammatoire [23] est avancée de même que le rôle de la photosensibilité. En effet, la sclérodermie évolue en deux phases essentielles :

une phase initiale inflammatoire oedémateuse et suivie de la phase de sclérose constituée, entrecoupée de poussée évolutive inflammatoire.

Les signes musculaires :

La myopathie est traduite par les myalgies diffuses dans 80 % des cas, atteintes des ceintures pelvienne et scapulaire dans 70 % des cas et une diminution de la force musculaire dans 50 % des cas. Cela est supérieur au constat de Traoré [2] qui rapporte 40 % de myalgie diffuse avec une impotence fonctionnelle associée à un déficit moteur dans 31,42 %. N'Diaye [18] a rapporté 20,83 % de myalgie diffuse et 33,33 % de déficit musculaire.

Ces myalgies sont souvent d'interprétation délicate à cause de la corticothérapie pouvant l'induire ou la majorer d'une part ; et d'autre part être la résultante de l'association de deux affections : sclérodermie systémique et dermatomyosite estimée à 30 % dans notre série.

-Divers signes articulaires ont été recensés :

La tendinite dans 60 % des cas ; la synovite associée à une tendinite dans 30 % des cas. . Nous avons recensé un cas d'amputation de l'index droit.

-L'atteinte des viscères :

L'atteinte rénale dans notre série est estimée à 70 % (7 cas sur 10) avec une clairance de la créatinine inférieure à 83,21 ml/min et une protéinurie supérieure à 0,5 g/l chez 4 patients. Ces données sont nettement supérieures à celles de Traoré [2] qui a rapporté une perturbation de la fonction rénale durant les poussées évolutives. Pauline [17] n'en a pas noté dans sa série.

Cette souffrance glomérulaire mérite une interprétation prudente eu égard à

l'endémicité d'affections parasitaires et/ou bactériennes à retentissement rénal :

glomérulonéphrite secondaire soit au paludisme, soit à la bilharziose ou au streptocoque D entre autres.

Ainsi l'ECBU réalisé au cours de notre étude a permis d'isoler : 2 cas d'infection à *Escherichia coli* ; 1 cas d'infection à *Staphylococcus aureus* et de *streptocoque hémolytique* (sp) non groupable.

L'atteinte digestive 60 % concorde avec le résultat de Traoré [2] qui a rapporté une atteinte digestive plus fréquente marquée par une dysphagie 16 cas, un pyrosis recrudescant en décubitus dorsal 19 cas et des épigastalgies 15 cas.

Ces données confirment celles de N'Diaye [18] : 6 cas sur 24.

Cela est inférieur à la proportion rapportée dans la littérature 88 % [8].

L'atteinte cardiaque 50 % dans notre série est supérieure à celle décrite dans la littérature 27 % [8].

L'atteinte pulmonaire 40 % dans série est inférieure à celle de la littérature estimée à 80 % [8].

Dans notre étude nous avons recensé 1 seul cas de pleurésie (observation N°1).

Bilan paraclinique :

Nos résultats sont conformes à ce qui est décrit dans la littérature [15] et confirmait l'étude de Traoré [2].

Cependant à l'hémogramme nous avons recensé :

un syndrome inflammatoire : hypergammaglobulinémie (2 cas) ; la CRP positive dans 5 cas et la vitesse de sédimentation accélérée dans 5 cas .

Deux de nos patientes ont été transfusés

Les affections associées :

La dermatomyosite était fréquemment associée à la sclérodermie systémique dans 30 % ; suivi lupus érythémateux disséminé dans 10 % et de la polyarthrite rhumatoïde dans 10 %. N'Diaye [18] a rapporté aussi la scléro-dermatomyosite dans sa série.

Le traitement :

La D-penicillamine a amélioré la sclérose cutanée et de l'ouverture de la bouche 6 cas.

Cet effet bénéfique et encourageant a été rapporté par Traoré [2]. La D-penicillamine semble alors efficace chez les patients au stade de sclérose constituée et diffuse.

La prednisonne utilisée chez 6 patientes a amélioré l'oedème et les douleurs.

Evolution et pronostic : l'évolution se fait vers la stabilisation ou une aggravation des lésions. Dans notre série, malgré les multiples traitements effectués il existe des poussées marquées par une algie diffuse.

Le pronostic sévère est lié à l'invalidité causée par la maladie, nos données confirment celles de Traoré [2].

Le taux de mortalité dans notre série est de 30 %. Les patientes décédées souffraient d'une atteinte rénale et pulmonaire à type d'hypertension artérielle pulmonaire. Ces complications ont été rapportées comme redoutables et sont causes de décès [8].

Traoré [2] et N'Diaye [18] ont rapporté respectivement 2 et 3 décès avec la seule atteinte rénale.

VII. Conclusion

La sclérodermie systémique est une affection de la femme adulte.

La symptomatologie est polymorphe et l'atteinte cutanée est prédominante.

L'atteinte est souvent multi-viscérale (rein, poumon, cœur, appareil digestif...).

Le diagnostic de la sclérodermie systémique est essentiellement clinique et repose sur les critères de l'ACR.

Les principales complications viscérales sont : rénale (**70 %**), digestive (**60 %**), cardiaque (**50 %**) et pulmonaire (**40 %**).

Le traitement médicamenteux a amélioré les patients en particulier la D-penicillamine.

L'affection est très invalidante.

VIII. Recommandations

Nous formulons les recommandations suivantes :

➤ **Aux autorités administratives du CHU du Point G :**

- Equiper le laboratoire en matériel et réactifs permettant le dosage des anticorps spécifiques ;
- Renforcer les ressources humaines en rhumatologie : médecins spécialistes et infirmiers ;
- Rendre disponible la D-penicillamine sur le marché.

➤ **Aux personnels soignants :**

- Diagnostiquer précocement la sclérodemie systémique afin d'éviter la survenue des complications notamment viscérales.
- Référer rapidement les patients pour une prise en charge spécialisée.

➤ **Aux malades :**

- Suivre régulièrement les contrôles
- Observer le traitement et des mesures hygiéno-diététiques
- Eviter l'automédication

IX. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES:

1. FATTORUSSO V, RITTER O.

Sclérodermie généralisée In Vade-mecum clinique : Diagnostic et thérapeutique. Masson, 2004: 1981.

2. TRAORE D B.

Etude rétrospective de 35 cas de Sclérodermie systémique
Thèse de Méd, Bamako, 1995.

3. PUZENAT. E, AUBIN. F.

Sclérodermie.

Encycl Méd Chir, Dermatologie, tome2, 2002, **98-505A10** :15

4. RYCKEWAERT A.

Sclérodermie In Rhumatologie : Pathologie osseuse et articulaire : Paris : Flammarion, 1987 : 491.

5. Collège français des enseignants en Rhumatologie

Sclérodermie In Cofer: connaissances et pratique. Masson 3^{ème} Edition
juin 2004 : 428 – 33.

6. Constans J, Barcat.D, Trillaud.H, Conri.c, Bérard.A, Meyer.M et al.

Atteinte cardiaque au cours de la sclérodermie systémique
Ann Med Int 2002 ; **153** : 242 – 9.

7. Humbert. Ph ; Aubin. F

Sclérodermie In Saurât J H, Dermatologie et infections sexuellement Transmissible. Paris : Masson, 2004 : 366-72.

8. Cabane.J et le groupe français de recherche sur la sclérodermie (GFRS).

Aspects cliniques des sclérodermies.

Rev Med Int 2003 ; **24** : 367 – 77

9. Puissant. A

Sclérodermie In Saurât. Dermatologie et vénéréologie. Paris: Masson, 1991: 327 – 38.

10.Lambert NC, Panj J.M, Erickson T.P, Stevens AM, Yanz, Furst D.E et al: Male microchimerisin in Women With.

Systemic sclerosis and healthy women who never gave brith to a son.

Ann Rhum Dis 2004;**64**: 845-6.

11. DeLe Male thi Huong Bertran Wechsher.

Maladie systémique pendant la grossesse.

Rev Rhum 2005 ; **72** : 744 – 49.

12. Steen V.D.; Medsger JR: Fertility and pregnancy out come in women with systemic sclerosis.

Arthritis Rhum 1999; **42**: 763 – 8.

13. Lamb M, Jornadal L.B, Noregard. P, Nyren. O, Cooper .G.S.
Child bearing and the risk of scleroderma: a population bared study
In Sweden.

Ann J Epidemiol 2004; **159** :162 – 6.

14. Devulder.B, Hatron. Py, Gosset. D, Lacroix. C, Hachullea. E.
Sclérodermie In Collection abrégée de Médecine, 3^{ème} édition. Paris :
Masson, 1995 : 335.

15. Simon L, Blotman F, Claustre J.
Sclérodermie In Abrégé de Rhumatologie, 3^{ème} édition. Masson, 1980 : 584.

16. De Prost Y, Touraine R.
Sclérodermie In Kahn, Maladies systémiques. Paris :
Flammarion, 1985 : 296-317.

17. Pauline Y.
Contribution à l'étude des sclérodermies.
These Med, Abidjan, 1984.

18. N'Diaye B.
Sclérodermatopolymyosite
These Med, Dakar, 1974 ; 12.

19. Touré K.M.

Syndrome de Sharp dans le service de Médecine Interne de l'HPG
Aspects cliniques, immunologiques et thérapeutiques.
These Med, Bamako, 1998.

**20. Hermier M, Nicolle JP, Bertrand B, Hermier CL, Penot M, et
François M.**

A propos d'un cas de sclérodémie aigue diffuse chez un nourrisson
Ann Derm Vener 1977 ;**104**: 725 – 30.

21. Bruce. C, Gilliland

Sclerodermie systemique. In : Harrison TR. Principes de médecine interne,
Tome 2. Paris ; Flammarion, 2000 : 2173-83.

22. Paul K. Buxton

Sclérodémie In ABC de Dermatologie. 1990 : 78 – 81

23. Laruche. G, Cesarini. JP.

Histologie et Physiologie de la peau noire
Ann Dermatol Venereol 1992; **119** : 567-74.

24. Yokota S, Imgawa.T, Katakusa S, Itoh SI, Mitsuda.T, Fujikawa.S, et

Al. Mixed connective tissue disease in childhood:
A nationwide Retrospective Study in Japan;
Acta Paediatrica Japonica 1997; **39(2)**: 273-6.

X. ANNEXE

FICHE D'ENQUETE

I. RENSEIGNEMENTS SOCIAUX ET ADMINISTRATIFS DU MALADE

N° du dossier.....Service.....

NomPrénom

AgeSexe

Profession

Résidence(domicile)

Date d'hospitalisation ou de consultation.....

Référé (e) par

II. HISTOIRE : _____

III. ANTECEDENTS MEDICAUX :

1. Personnels :

2. Familiaux :

IV. RENSEIGNEMENTS CLINIQUES, BIOLOGIQUES ET IMMUNOLOGIQUES :

1. Cliniques :

1.1. La peau :

a. Douleur Oui Non

b. Calcinose sous cutanée Oui Non

c. Raideur matinale (dérouillage) Oui Non

d. Induration Oui Non

e. Sclérose cutanée Oui Non

f. Oedème Oui Non

g. Autres à préciser

1.2. Topographie des atteintes :

1.2.1. Atteinte des doigts :

a. Sclérodactylie Oui Non

b. Ulcération pulpaire Oui Non

- c. Infiltration tégumentaire proximale Oui Non
- d. Camptodactylie Oui Non
- e. Syndrome de Raynaud Oui Non
- f. Autres à préciser

1.2.2. Atteintes articulaires :

- a. Tendinite Oui Non
- b. Bursite Oui Non
- c. Synovite Oui Non
- d. Autres à préciser

1.2.3. Atteintes musculaires :

- a. Déficit Oui Non
- b. Insuffisance musculaire Oui Non
- c. Autres à préciser

1.2.4. Atteintes des ceintures :

- a. Ceinture scapulaire Oui Non
- b. Ceinture pelvienne Oui Non
- c. Autres à préciser

1.3. Classification :

- a. Atteintes cutanées initiales limitées aux doigts Oui Non
- b. Atteinte cutanée distale touchant les membres et le visage Oui Non
- c. Atteinte cutanée diffuse et évolution centripète Oui Non

1.4. Les associations cliniques :

- a. Syndrome de CREST Oui Non
- b. Syndrome de THIBIERGE – WASSENBACH Oui Non
- c. Autres à préciser

2. Examens de laboratoire :

2.1. Immunologie

- a. Ac anti Scl 70 (Topo isomérase) positifs Oui Non
- b. Ac anti centromère (AACM) positifs Oui Non
- c. Ac anti nucléaire positifs Oui Non
- d. Facteurs rhumatoïdes positifs Oui Non
- e. Ac anti DNA natifs positifs Oui Non

2.2. Biologie :

- a. CRP élevée Oui Non
- b. NFS Hb..... VGM.....
TCMH..... GB.....

..Lymphocytes.....Neutrophiles.....Eosinophiles.....Monocytes.....

.....

c. Protéinurie de 24 h (> 0.5g/l) Oui Non

d. Clairance de la créatininémie

.....

e. VS accélérée Oui Non

f. Autres à préciser

3. Examens paracliniques :

3.1. Radiographie pulmonaire.....

.....

3.2. Echographie :

a. Rénale

.....

b. Abdominale

.....

c. Doppler Cardiaque

.....

3.3. ECG

.....

3.4. La FOGD

3.5.Fond d'œil.....Droit.....Gauche.....

V. AFFECTIONS ASSOCIEES :

1. syndrome de SHARP Oui Non

2. Lupus systemique Oui Non

3. PR Oui Non

4. Dermatomyosite Oui Non

5. Hyperthyroïdie Oui Non

6. Cirrhose Oui Non

7. Autres à préciser

VI. EVOLUTION : _____

VII. TRAITEMENT : _____

VIII. DIAGNOSTIC DE SORTIE : _____

IX. CONCLUSION : _____

Fiche signalétique

Nom ; ALMOULOU

Prénom :Agoumour

Titre : *Sclérodermie systémique dans le service de Rhumatologie du CHU du Point G. Caractères : clinique, biologique et évolutif.*

Ville de soutenance: Bamako

Année : 2006-2007

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la FMPOS

Secteur d'intérêt : Rhumatologie.

Résumé : Les objectifs de notre étude étaient de déterminer la fréquence ; les profils clinique et biologique ; d'énumérer les principales complications évolutives et d'énumérer les affections associées, à la sclérodermie systémique.

Il s'agissait d'une étude prospective qui a colligé 10 observations de malade hospitalisé ou suivi dans le service de rhumatologie du CHU du Point G.

Notre échantillon est composé uniquement de femme.

L'étude a duré 12 mois (1^{er} Avril 2005 –31 Mars 2006).

L'âge moyen de survenue était de 40,40 ans pour des extrêmes allant de 12 à 60 ans.

Sur 1497 consultations dix femmes présentaient une sclérodermie systémique soit une prévalence de 0,66 %.

La symptomatologie est dominée par la sclérose cutanée (90 %), l'oedème (80 %), la dyschromie mouchetée (70 %), la fièvre (50 %). l'atteinte rénale (70 %) et l'atteinte digestive (60 %).

La dermatomyosite a été retrouvée dans 30 % des cas suivie par le lupus érythémateux disséminé et la polyarthrite rhumatoïde 10 % chacune.

Mots clés : sclérodermie systémique, complications, service de Rhumatologie, Bamako.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette faculté, de mes condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et 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 je 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 s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser les crimes.

Je ne permettrai pas que les considérations de religion, de nation, 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 donnerai 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 méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure