

ACROOSTEOLYSE AU COURS DE LA SCLERODERMIE SYSTEMIQUE

Association aux complications vasculaires de
cette maladie

Rosenberg C, Mouthon L, Sibilia J, Hachulla E, Guillevin L, Kahan A,
Allanore Y et le club Rhumatismes et Inflammation

Introduction

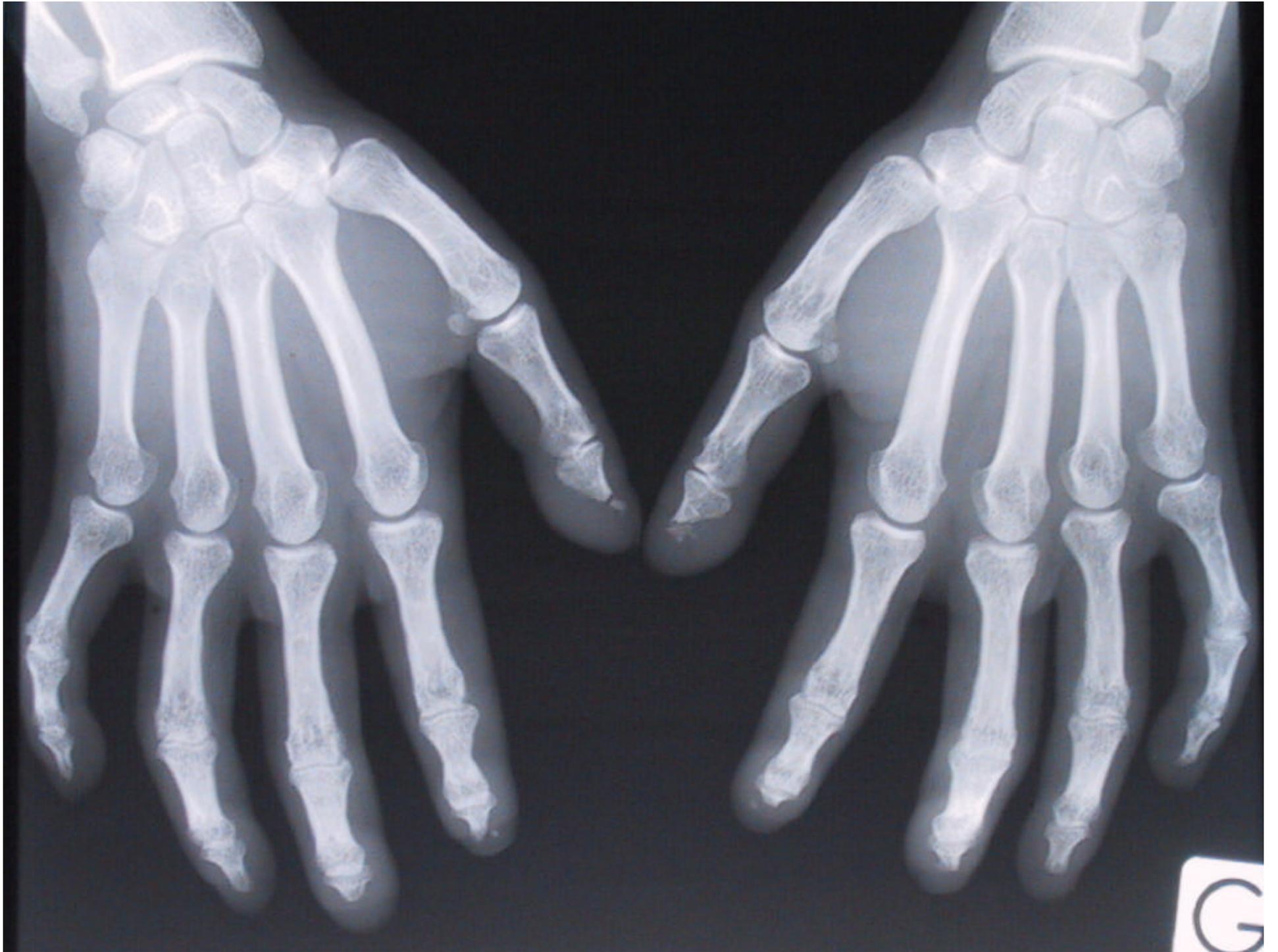
- ✍ Sclérodermie systémique: Maladie orpheline, connectivite à expressions cliniques multiples
- ✍ Lésions vasculaires microcirculatoires et prolifération de tissu conjonctif

Introduction (2)

- ✍ Acroostéolyse : résorption osseuse de la phalange distale
- ✍ Deux types sans spécificité*:
 - ✍ Longitudinale : os en crayon taillé
 - ✍ Horizontale : amputant le tiers moyen de la phalangette
- ✍ Peut-être primitive ou secondaire

*Destouet et al. 1983

*Kemp et al. 1986



Acroostéolyse au cours de la sclérodermie systémique

- ✍ Non pathognomonique de l'affection
- ✍ Touche 20 à 30% des patients
- ✍ Débute sur la houppe phalangienne à sa face palmaire*
- ✍ Présente quelque soit la durée d'évolution de la maladie **
- ✍ Indépendante du sous-type cutané***

*Fraser 1969

**Yune 1971

***Boyd et al.1954

Notre travail : introduction

- ✍ Acroostéolyse au cours de la sclérodermie systémique : peu de publications
- ✍ Physiopathogénie mal connue mais cause vasculaire suspectée
- ✍ Objectif : fréquence des complications vasculaires chez des patients avec acroostéolyse atteints de sclérodermie systémique comparée à des patients sclérodermiques sans acroostéolyse

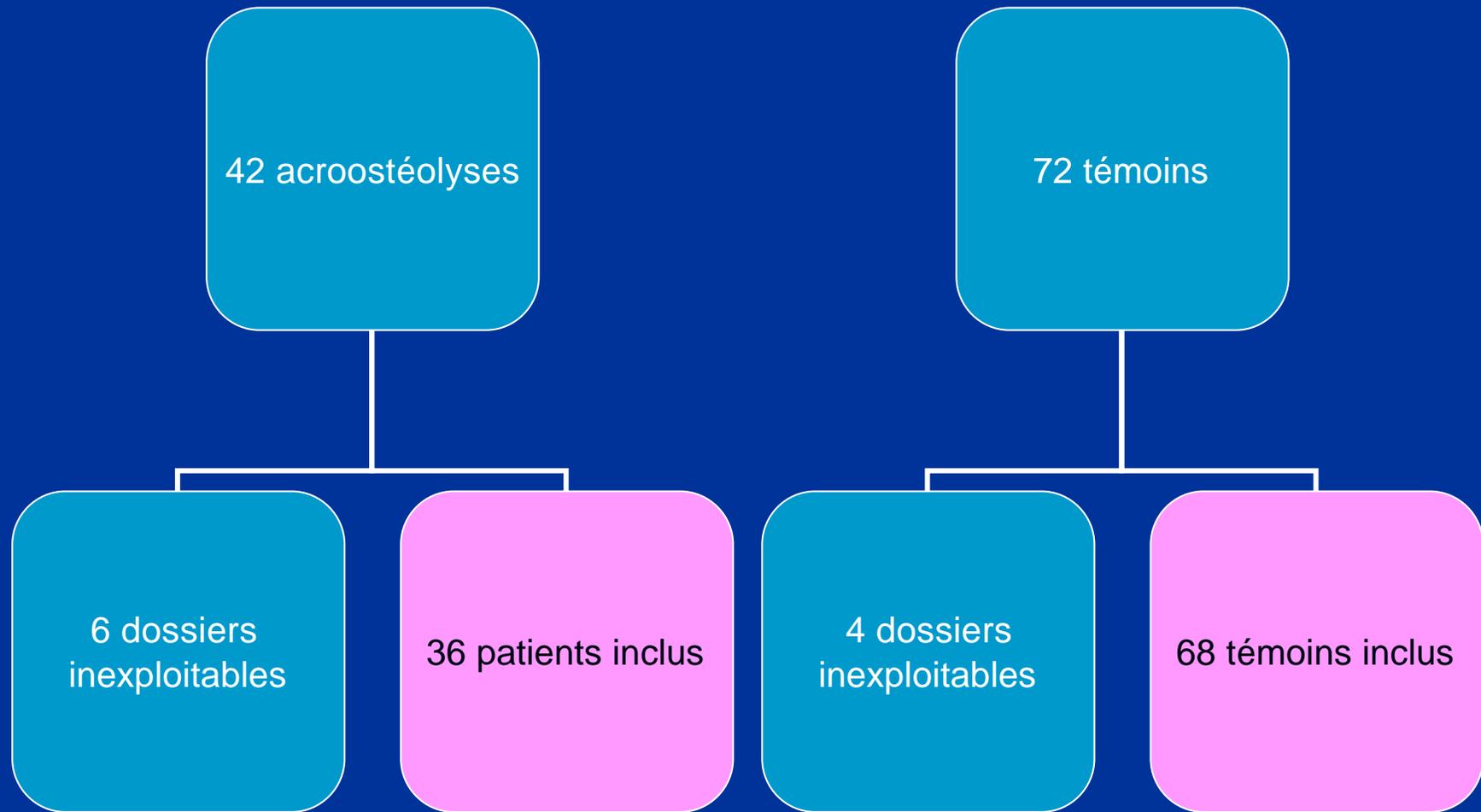
Méthode

- ✍ Étude cas témoins **multicentrique** chez patients sclérodermiques
- ✍ Identification des malades souffrant d'acroostéolyse (validation par 2 lecteurs)
- ✍ Critères d'exclusion :
 - ✍ Hyperparathyroïdie
 - ✍ Exposition professionnelle
- ✍ Appariement au hasard sur le sous-type cutané à 2 témoins sans acroostéolyse

Méthode (2)

- ✍ Critères d'activité vasculaire :
 - ✍ Ulcération digitale > 3 mois
 - ✍ Ulcération MI > 3 mois
 - ✍ Angor spastique
 - ✍ HTAP sans fibrose
 - ✍ Troubles de la diffusion du CO
 - ✍ Traitement par prostacyclines pour ulcération ou HTAP
- ✍ Données capillaroscopiques
- ✍ Bilan Immunologique

Population



Population (2)

Cas : 36

-  5 hommes (forme diffuse)
-  23 patients avec forme cutanée limitée
-  Âge moyen $56,9 \pm 13$ ans
-  Durée d'évolution $13,8 \pm 13$ ans

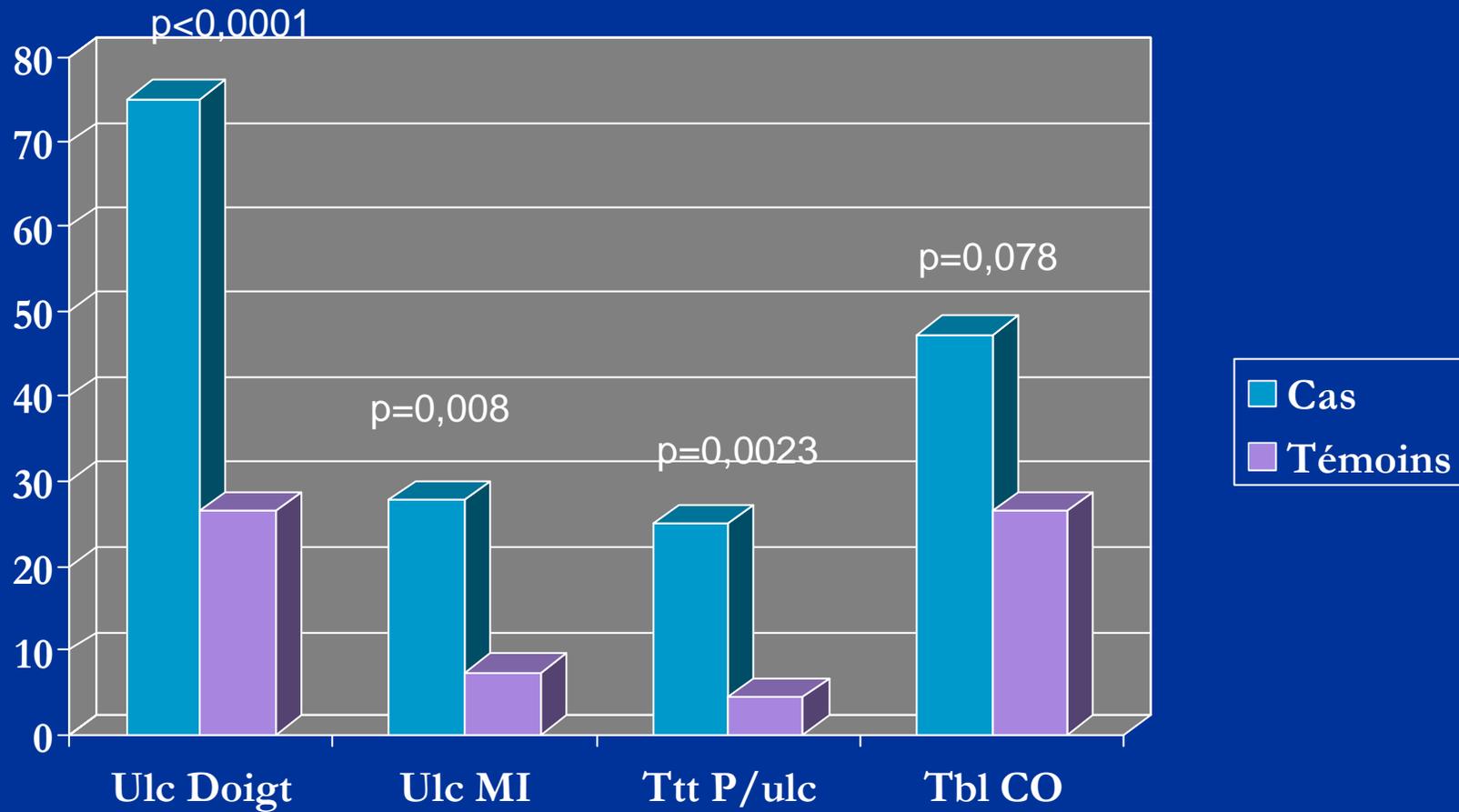
Témoins : 68

-  10 hommes (5/5)
-  39 patients avec forme cutanée limitée
-  Âge moyen $60,15 \pm 14$ ans
-  Durée d'évolution 11 ± 15 ans

Résultats

- ✍ Groupes superposables pour âge, sexe, durée d'évolution de la maladie
- ✍ Différence pour date de début de la maladie plus précoce chez les patients avec acroostéolyse (43 vs 49, $p=0,03$)

Résultats (2)



Résultats (3)

- ✍ Nombre moyen de manifestations vasculaires de $1 \pm 1,1$ dans groupe témoin contre $2,1 \pm 1,1$ dans groupe avec acroostéolyse ($p=0,0027$)
- ✍ Au moins 2 manifestations vasculaires chez 60% des patients avec acroostéolyse, contre 26% des témoins ($p=0,0033$)
- ✍ Pas de différence significative pour les autres items

Discussion

- ✍ Notre série : présence de Raynaud compliqué associé à acroostéolyse.
- ✍ En accord avec la théorie selon laquelle vasospasmes secondaires au syndrome de Raynaud participent à ces lésions osseuses

Discussion (2)

- ✍ Atteinte préférentielle des index droit puis gauche difficile à expliquer
- ✍ En effet, main dominante non notée
- ✍ Lésions d'acroostéolyse plus fréquentes sur la main dominante, tout comme les lésions de calcinose ?
- ✍ Fréquence de l'acroostéolyse dans la série de 130 sclérodermies systémiques consécutives suivies dans le service du Pr A. Kahan de 17,7% (23/130).

Conclusion

- ✍ Sclérodermie systémique marquée par atteinte vasculaire qui touche la microcirculation.
- ✍ Association de l'acroostéolyse avec des complications vasculaires plus fréquentes suggère que cette complication pourrait être également d'origine vasculaire, et conforte l'hypothèse vasculaire de la pathogénie de cette complication.