

République Algérienne Démocratique et Populaire
Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

UNIVERSITE de TLEMCEN
Faculté des Sciences de la Nature et de la Vie et Sciences de la Terre et
de l'Univers

Département de Biologie

MEMOIRE

Présenté par

MVULA SIWEMA et SWAI YUSUFU JUBILATE

En vue de l'obtention du

Diplôme de MASTER

En Infectiologie

Thème

**Etude de la prévalence de la sclérodermie dans la
région de Tlemcen**

Soutenu le 03/07/2019

devant le jury composé de :

Président	MAHI Ilham	MA	CHU de Tlemcen
Encadreur	MKEDDER Ilham	MCB	Université de Tlemcen
Examineur	TABET HELAL sana	MCB	Université de Tlemcen

Année universitaire 2018/2019

TABLES DES MATIERES

REMERCIEMENTS
DEDICACES
LISTE DES ABREVIATIONS	i
LISTE DES FIGURES	iii
LISTE DES TABLEAUX	iv
INTRODUCTION GENERALE	1
Chapitre I : Synthèse Bibliographique	
1. Définition	2
2. Epidémiologie	3
3. Classification	3
3.1. Sclérodémie localisée	4
3.1.1. Morphée en plaques	4
3.1.2. Morphée Généralisée	4
3.1.3. Sclérodémie Linéaire	4
3.1.4. Morphée profonde	4
3.1.5. Morphée bulleuse	5
3.2. Sclérose Systémique	5
3.2.1. Sclérose Systémique cutanée limitée	5
3.2.2. Sclérose Systémique cutanée diffuse	5
3.2.3. Sclérose Systémique sine générale	6
4. Etiologie	6
5. Mécanisme et Physiopathologie de la Maladie	7
5.1. Anomalies des vaisseaux sanguins (Altérations vasculaires)	7
5.2. Perturbation du système immunitaire ou Auto-immunité	7
5.3. Anomalies des fibroblastes et du tissu conjonctif (fibrose)	7
6. Signes cliniques de la sclérodémie	10
6.1. Manifestation cutanées	11
6.1.1. Le Phénomène de Raynaud	11
6.1.2. La sclérose cutanée	11
6.1.3. Télangiectasie	11
6.1.4. La Calcinose	11
6.2. Manifestations viscérales	11
6.2.1. Attaques respiratoires	11
6.2.1.1. Fibrose pulmonaire interstitielle chronique	12
6.2.1.2. Hypertension artérielle pulmonaire	12
6.2.2. Attaques digestives	12
6.2.3. Attaques cardiaques	12
6.2.4. Attaque rénale	12

7. Diagnostic	13
7.1. Examen des fluides corporels (sérum, sang, liquide extracellulaire).....	14
7.2. Dépistage d'organes.....	15
8. Traitements	15

Chapitre II : Matériels et Méthodes

1. L'objectif principal	18
2. Type d'étude	18
3. Population d'étude.....	18
4. Recueil des données	18
5. Analyses des données	18

Chapitre III : Résultats et Interprétation

1. Définition de la population d'étude.....	19
2. Données Statistiques et Epidémiologiques	19
2.1. Répartition des patients selon l'année du diagnostic	19
2.2. L'âge.....	20
2.3. Le sexe	20
2.4. Manifestations Cliniques.....	21
2.4.1. Manifestations dermatologiques	21
2.4.1.1. Phénomène de Raynaud	21
2.4.1.2. Télangiectasies	21
2.4.1.3. Sclérose cutanée	22
2.4.1.4. Sclérodactylie	22
2.4.2. Manifestations digestives (Dysfonctionnement œsophagien).....	23
2.4.3. Manifestations cardio-vasculaires/Pulmonaires	23
2.4.3.1. Attaque pulmonaire	23
2.4.3.2. Attaque cardiaque	24
2.4.4. Calcinose	24
2.4.5. Les atteintes articulaires	25
2.4.6. Répartitions des patients selon les différentes manifestations cliniques.....	25
3. Examen immunologique	26
4. Prise en charge thérapeutique au cours du suivi.....	26

Chapitre II : Discussions Générales	27
---	----

Conclusion et Perspectives.....	30
---------------------------------	----

Références bibliographiques	31
-----------------------------------	----

Annexes.....	37
--------------	----

REMERCIEMENTS

Nous tenons tout d'abord à remercier Dieu le tout puissant, qui nous a donné la force et la patience d'accomplir ce modeste travail

Nous remercions Messieurs :

Mr. DAHMANI Boumèdiene Chef de service de dermatologie, Mr. LOUNISSI Ali Chef service de médecine interne, pour nous avoir accueillis dans leurs services, et permis d'accomplir ce travail.

Nos sincères remerciements vont également à Mme I. MAHI, maitre assistante en Dermatologie d'avoir accepté de présider ce jury, mais aussi pour sa présence et son aide au cours de notre séjour au niveau du service de dermatologie

Nos vifs remerciements d'adressent également à Mme S. TABET HELAL, maitre de conférence au département de Biologie, pour l'intérêt qu'elle a porté à notre mémoire en acceptant d'examiner notre travail.

A notre encadreur Mme. I. MKEDDER, maitre de conférence au département de Biologie, notre co-encadreur Mme SENDANI DOHA, maitre assistante au service de médecine interne, pour leur patience, leur motivation, leur enthousiasme et leur immense connaissance qui nous aident à accomplir ce travail

Dernier mais pas des moindres, nous voudrions remercier tout nos professeurs, nos collègues étudiants de la promotion Master Infectiologie de 2017/19, nos familles ainsi que nos amis pour avoir soutenus tout au long de nos études

Que Dieu vous bénisse tous

DEDICACES

A ma chère mère pour son amour et sa prière, que Dieu lui accorde bonne santé et bonheur.

A mon frère Salum, je te remercie pour ton aide, pour le soutien moral et l'encouragement que tu m'accordé. Je te souhaite tout le bonheur que tu mériter.

A mon meilleur ami Yusufu pour son aide, son soutien et son encouragement, que Dieu te bénisse.

A ma chère belle sœur Mariam et à son mari pour leur patient et leur soutien. Je t'aime.

A tout ma famille pour l'amour et le respect qu'ils m'ont toujours accordé.

A toute personne qui m'a aide à franchir un horizon dans ma vie.

Je vous aime tous.

Siwema

DEDICACES

Je voudrais dédier mon travail à ma mère (Asha Idd Shaha)
Que Dieu accorde la paix à son âme.
Ameen...

Yusufu

ABBREVIATIONS

WSF: Fondation Mondiale de la Sclérodermie

LcSSc: Sclérose Systémique cutanée Limitée

CREST: Calcinose, Phénomène de Raynaud, Dysmotalité Œsophagienne, Sclérodactylie, Téléangiectasies

DcSSc: Sclérose Systémique cutanée Diffuse

ADN: L'acide Désoxyribonudéique

CpG: Liaison phosphodiester Cytosine-Guanine

HLA: Complexe majeur d'Histocompatibilité Humain

IL: Interleukine

MCP: Chemokine Ligand CL (Monocyte Chemoattractant Protein)

TGF β : Facteur de Croissance Transformant β

PDGF: Facteur de Croissance Dérivé des Plaquettes

CTGF: Facteur de Croissance de Tissue Conjonctif

CD: Cluster of Différentiation

ICAM: Molécule d'Adhésion Intercellulaire

CCL: Chemokine Ligand

ROS: Espèces Réactives d'Oxygène

TLR: Récepteurs Toll-like

FcR: Récepteur Fc

IFN: Interférons

Treg: Lymphocytes T régulateurs

Th: Lymphocyte T helper

SMAD: Suppressor of Mothers against Decapentaplegic9

MAPK: MAP Kinase (Mitogen-Activated Protein Kinases)

MEC: Matrice Extra Cellulaire

VEGF: Facteur de Croissance de l'Endothélium vasculaire

ET: Endothéline

FGF: Facteur de Croissance des Fibroblastes

NK: Cellule Natural Killer

ARN: L'acide ribonucléique

MmHg : Millimètre de Mercure

SLE: Lupus Erythémateux Systémique

U3RNP: U3 Ribonucleoprotéine

FBN: Fibrilline

MMP: Matrix Metalloproteinase

Nag2: Nonsteroidal Anti-inflammatory drug activated Gene

ERK: Kinase Régulée par un Signal Extracellulaire (Extra cellular signal Regulated Kinase)

DLCO: Diffusion de Monoxyde de Carbone (Diffusing Capacity of the lungs for Carbon Monoxide)

Nb-UVB: Ultraviolet B à Bande Etroite

UVA: Ultraviolet A

PDI: Protéine Disulfure Isomérase

SRC: Crise de la Sclérodemie Rénale

CHU Tlemcen: Centre l'hôpital Université de Tlemcen

PR: Phénomène de Raynaud

HTAP: Hypertension Artérielle Pulmonaire

FR: facteurs rhumatoïdes

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : pigmentation des mains chez un patient atteint de sclérodermie	2
Figure 2 : pathogenèse de la sclérodermie	8
Figure 3 : Hyperplasie intime, épaissement de l'intima suite à une lésion des vaisseaux sanguins	9
Figure 4 : Implication du système immunitaire dans la pathogenèse de la sclérodermie	9
Figure 5 : Différentes manifestations de la sclérodermie	13
Figure 6 : Répartition des cas selon l'année de diagnostic	19
Figure 7 : Répartitions des cas selon l'âge	20
Figure 8 : Répartition des patients atteints selon le sexe	20
Figure 9 : Atteinte des patients par syndrome de Raynaud	21
Figure 10 : Atteinte des patients par Télangiectasies	21
Figure 11 : Répartition des cas selon l'atteinte de sclérose cutanée	22
Figure 12 : Répartition des patients en fonction d'une atteinte par Sclérodactylie	22
Figure 13 : Atteinte des patients par les dysfonctionnements œsophagiens	23
Figure 14 : Attaque pulmonaire chez les patients	23
Figure 15 : Attaque cardiaque chez les patients	24
Figure 16 : Répartition des cas en fonction de résultats de Calcinose	24
Figure 17 : atteinte articulaire des malades	25
Figure 18 : Répartitions des patients selon les différentes manifestations cliniques	25
Figure 19 : Répartition des patients en fonction de bilan Immunologique	26

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Les différentes classes de la sclérodermie.....	3
Tableau 2 : signes et symptômes de la sclérodermie.....	10
Tableau 3: Les différents types d'auto-anticorps impliqué dans la sclérodermie.....	14
Tableau 4: Découverte récente d'auto anticorps dans la sclérodermie et leurs rôles spécifiques.....	14
Tableau 5: Les traitements thérapeutique utilisés dans le traitement de la sclérodermie localisée.....	15
Tableau 6: Antibiotiques et traitements thérapeutiques de la sclérodermie systémique.....	16
Tableau 7: prise en charge thérapeutique au cours du suivi d'une sclérodermie.....	26
Tableau 8 : Répartition des cas selon l'année de diagnostic.....	39
Tableau 9 : Repartitions des cas selon l'âge.....	39
Tableau 10 : Repartitions des cas selon l'âge.....	39
Tableau 11 : Atteinte des patients par syndrome de Raynaud.....	39
Tableau 12 : Atteinte des patients par Télangiectasies.....	39
Tableau 13 : Répartition des cas selon l'atteinte de sclérose cutanée.....	40
Tableau 14 : Répartition des patients en fonction d'une atteinte par Sclérodactylie.....	40
Tableau 15 : Atteinte des patients par les dysfonctionnements œsophagiens.....	40
Tableau 16 : Attaque pulmonaire chez les patients.....	40
Tableau 17 : Attaque cardiaque chez les patients.....	40
Tableau 18 : Répartition des cas en fonction de résultats de Calcinose.....	40
Tableau 19 : Atteinte articulaire des malades.....	41
Tableau 20 : Répartitions des patients selon les différentes manifestations cliniques.....	41
Tableau 21 : Répartition des patients en fonction de bilan Immunologique.....	41

Introduction Générale

La sclérodermie est une maladie rare, caractérisée par un durcissement important de tissu conjonctif touchant la peau, et d'autres organes internes tels que le cœur, les poumons, l'appareil digestif, les reins, et le foie.

Il s'agit d'une maladie orpheline, puisqu'elle est rare et sa physiopathologie reste mal connue. C'est une pathologie fréquente chez les femmes, causant un taux de mortalités élevé surtout lorsqu'elle se présente sous sa forme systémique. (Gabielli et al., 2009)

Ce travail s'inscrit dans le cadre d'une étude rétrospective visant et vise à déterminer la prévalence de la sclérodermie au niveau de la Wilaya de Tlemcen.

La première partie de ce travail comporte un rappel sur la sclérodermie, son étiologie, sa physiopathologie, les différents signes caractérisant cette pathologie, les diagnostics et les traitements utilisés.

Dans la deuxième partie, nous présentons une étude rétrospective visant à déterminer les atteintes les plus fréquentes ainsi que les traitements utilisés, les données obtenues sont discutées avant de terminer par une conclusion et certaines perspectives.

Synthèse Bibliographique

1. Définition

Le mot sclérodémie vient de la combinaison de deux mots Grecs, skleros qui signifie "dur" et derma qui signifie la "peau", d'après cette signification, la sclérodémie est définie comme un durcissement de la peau. (Online Etymology Dictionary).

La biologie et la Clinique considèrent la sclérodémie comme une maladie auto-immune rare, caractérisée par une atteinte grave des tissus conjonctifs, elle peut toucher tous les organes, tels que la peau, les intestins, les reins et d'autres organes.

Cette pathologie est caractérisée par une production et accumulation anormales de collagènes et de certaines protéines de la matrice extracellulaire dans les organes affectés, on assiste donc à l'apparition d'une fibrose et un dysfonctionnement des organes touchés.

La sclérodémie est aussi caractérisée par son hétérogénéité, certains types touchent seulement la peau, tandis que d'autres affectent d'autres parties du corps, comme les mains ou le visage, et les organes internes vitaux. (Hunzelmann et Kreig, 2010).

La sclérodémie est une des causes de mortalité chez les patients, surtout sous sa forme systémique suite à un mal fonctionnement des organes internes, la manière dont les organes internes sont impliqués dans cette maladie n'est pas bien illustrée et l'un des défis pour des nombreux chercheurs est l'absence de modèle animal dans lequel ils peuvent effectuer les différents tests de la maladie. (Gabrielli et al., 2009).

A ce jour là, les principales causes de cette maladie restent males connues, plusieurs études montrent que l'étiologie de la sclérodémie est peut être liée à un certain nombre de facteurs, notamment la perturbation du système immunitaire, la prédisposition génétique et la



combinaison de facteurs environnementaux, certains patients présentant la sclérodémie localisée, ont des antécédents de maladie auto-immune dans leur famille.

Certaines études montrent que la radiothérapie utilisée pour le traitement du cancer du sein constitue un signe d'initiation de la maladie, malgré ça le mécanisme reste mal compris. (Fett, 2013).

La figure (1) montre une pigmentation des mains d'un patient affecté par la sclérodémie.

Figure 1 : pigmentation des mains chez un patient atteint de sclérodémie. (Rousseau, 2017).

2. Epidémiologie

Selon la Fondation Mondiale de la Sclérodémie, le nombre total de personnes touchées représente 2,5 millions de la population mondiale (Bonifazi et al., 2013; WSF, 2018).

La sclérodémie touche presque toutes les personnes, quel que soit leur âge, mais la prévalence varie souvent entre 45 et 60 ans, les femmes présentent un risque plus élevé que les hommes, avec un ratio de 3 femmes pour un homme (3:1). (Magnant et Diot, 2006).

Le taux de cette pathologie varie d'un pays à l'autre, il semble que la maladie touche principalement la population afro-américaine, avec une prévalence de 31,5% pour la population noire et de 22,4% pour population blanche. L'incidence globales de la sclérodémie, en fonction de la localisation géographique, varient entre 7 et 489 par million et entre 0,6 et 122 par an, elle était estimées à moins de 150 par million et 10 par million dans l'Europe du Nord et Japon, 276 à 443 par million et de 14 à 21 par million a été noté pour la population de l'Europe du Sud, de l'Amérique du Nord et de l'Australie. (Allanore et al., 2015; Magnant et Diot, 2006). Le taux de mortalité varie de 1,5 à 7,2 ; environ la moitié des décès sont associés à la fibrose pulmonaire et l'hypertension artérielle jouent un rôle majeur dans la mortalité.

3. Classification

La sclérodémie est classée en deux catégories principales qui se diffèrent par leurs manifestations cliniques : la sclérodémie localisée ou Morphée et la sclérodémie systémique.

La forme systémique est la plus fatale puisqu'elle peut atteindre un ou plusieurs organes internes tels que le foie, les reins, les poumons et même le cœur. Dans quelques cas la forme localisée peut se développer et se transformer en forme systématique. (Denton, 2018).

Les différentes classes de la sclérodémie sont présentées dans le **tableau 1**. (Denton, 2018 ; Careta et Romiti, 2015 ; Peterson et al., 1995).

Classe	Sous classes
Sclérodémie Localisée (Morphée)	Morphée en plaque
	Morphée généralisée
	Sclérodémie linéaire
	Morphée profonde
	Morphée bulleuse
Sclérodémie systémique	Sclérose systémique cutanée limitée
	Sclérose systémique cutanée diffuse
	Sclérodémie sine générale

Tableau 01: Les différentes classes de la sclérodémie

3.1. Sclérodermie localisée (la Morphée)

Attaque la peau et les tissus cutanés, certains travaux suggèrent que la sclérodermie localisée peut entraîner des complications et un dysfonctionnement des organes internes, bien que cela ne soit pas courant, il est important de surveiller la maladie pour réduire davantage les complications. (Careta et Romiti, 2015). la complicité et de la nature de la sclérodermie localisée rend sa classification difficile, (Peterson et al., 1995).

En général, il existe cinq types de sclérodermie localisée qui sont la Morphée en plaques, la morphée généralisée, et sclérodermie linéaire, la morphée profonde et la morphée bulleuse. (Careta et Romiti, 2015).

Ces formes partagent certaines caractéristiques notamment l'accumulation importante de collagènes dans les tissus cutanés, deux types ou plus peuvent coexister chez un même patient. (Peterson et al., 1995).

3.1.1. La Morphée en plaque

Touchent principalement les adultes, la maladie est bien connue par sa limitation dans la partie vivante de la peau juste en dessous de l'épiderme, la partie affectée présente évidemment une zone limitée de surface dure et brillante.

À son stade précoce de développement infamant, peut montrer que les lignes violettes peuvent être observées autour de la zone lésée de la peau. (Careta et Romiti, 2015).

3.1.2. La Morphée Généralisée

On parle de la forme généralisée quand la Morphée en plaque affecte plus de deux parties différentes du corps. Ce type est plus fréquent chez les femmes, l'apparition de la sclérose est rapide, et on assiste à une inflammation, une pigmentation, et un épaissement de la plaque. (Careta et Romiti, 2015).

3.1.3. La Sclérodermie Linéaire

Elle se caractérise par la formation des bandes larges en particulier dans le derme de la peau, les muscles, et parfois les os.

Ce type touche les personnes les plus jeunes, environ 40 à 70% des enfants présentent cette maladie. (Careta et Romiti, 2015).

3.1.4. La Morphée profonde

Ce type de sclérodermie localisée s'accompagne de nombreuses manifestations cliniques, bien qu'elle se caractérise par une fibrose dans les parties profondes (derme) de la peau et une inflammation. La morphée profonde se diffère de la morphée généralisée par l'étendue de la fibrose et de l'inflammation dans le derme de la peau, la morphée profonde présente une fibrose sévère par rapport à la forme généralisée. Elle est liée à certaines complications cliniques telles que l'arthrite et les arthralgies. (Bielsa et Ariza, 2007).

Comparée à d'autres formes de sclérodémie localisée, la morphée profonde est généralement localisée dans une zone dermatologique et ne touche pas beaucoup de parties comme la sclérodémie généralisée. Chez les malades présentant ce type, les activités fibreuses et les inflammations peuvent affecter l'articulation ainsi que les tissus et les muscles profonds, ce qui peut entraîner de graves dysfonctionnements des articulations et du système vasculaire de la peau et des tissus musculaires. (Horger et al, 2008).

3.1.5. La Morphée bulleuse

Est la forme de sclérodémie localisée la plus rare, peu de cas ont été rapportés jusqu'à présent, cela ne signifie pas qu'elle doit être ignorée, une attention particulière doit être portée à tout patient de morphée bulleuse, car les conséquences de cette maladie si elle se développe sont très graves. (Kim et al, 2016).

Les patients atteints d'une morphée bulleuse présentent une sorte d'ulcération connue sous le nom de bullae dans différentes parties du corps notamment les membres inférieurs et le tronc. Les bullous (bulles) sont de couleur violette et sont souvent de grande taille, ces ulcères (bulles) sont très douloureux et causent parfois beaucoup de gêne aux patients. (Kim et al, 2016).

3.2. La Sclérodémie Systémique

C'est une maladie qui peut atteindre n'importe quel organe, la fibrose des organes affectés peut provoquer un dysfonctionnement de ces organes et donc accélérer l'apparition des complications pour la santé. La sclérodémie systémique est regroupée en fonction des dommages causés par la maladie à la peau (Allanore et al., 2015) en : sclérose systémique cutanée limitée, sclérose systémique cutanée diffuse, sclérodémie sine générale.

Bien que les types les plus fréquents de la sclérodémie systémique soient la sclérose cutanée limitée et diffuse, 75% des patients atteints de sclérodémie systémique présentent la sclérose cutanée diffuse. (Denton, 2018). La sclérose cutanée limitée et diffuse caractérisées par le syndrome de Raynaud et le pli de l'ongle. (Fett, 2013).

3.2.1. La Sclérose Systémique cutanée limitée (lcSSc)

Est caractérisé par l'apparition d'une sclérose au niveau des mains, de visage et du cou, les manifestations vasculaire sont également courantes. Le mot CREST (Calcinose, phénomène de Raynaud, Dysmotilité œsophagienne, Sclérodactylie et Télangiectasie) est parfois utilisé pour décrire la sclérose systémique cutanée limitée. L'atteinte des vaisseaux sanguins est l'un des indicateurs importants de la sclérose systémique cutanée limitée. (Denton, 2018).

3.2.2. La Sclérose Systémique cutanée diffuse (DcSSc)

Le taux de dépôts collagènes est plus important que celui dans le cas d'une forme cutanée limitée. La maladie est également caractérisée par le risque élevé de dysfonctionnement des reins, des poumons et du cœur. La sclérose apparaît dans le membre proximal et le tronc, un diagnostic précoce de la maladie augmentera toujours les chances de survie des patients. (Denton, 2018).

3.2.3. La Sclérodémie sine générale

Est une forme rare de la sclérodémie systémique, elle se caractérise par des manifestations au niveau des organes internes tels que des crises cardiaques tandis que les signes de lésions cutanées sont absents chez les patients diagnostiqués. Certaines études montrent que le profil d'auto anticorps des patients atteints de sclérodémie sine générale ressemble à celui d'une sclérodémie légère localisée. Ces résultats suggèrent donc que la sclérodémie sine générale est en quelque sorte liée à la sclérodémie localisée. (Diab et al, 2014).

4. Etiologie

Les causes réelles de cette maladie auto-immune sont mal comprises, le système immunitaire produit des auto-anticorps qui luttent contre les tissus normaux du corps.

Différentes études ont montré que l'apparition d'auto-anticorps est due à des interactions complexes entre un ou plusieurs facteurs environnementaux et une prédisposition génétique. Cette interaction aboutit finalement au développement de la fibrose cutanée des tissus, signe principal de la sclérodémie (Joseph et al., 2014).

Les facteurs environnementaux (tels que les traumatismes, la maladie de Lyme, les radiations, et certains médicaments tels que la bléomycine, la pentazocine et la cocaïne, la poussière de silice, les solvants organiques, l'exposition au chlorure de vinyle et les infections virales telles que le cytomégalovirus et le parvovirus B19) peuvent réagir avec une molécule endogène ce qui entraîne la formation des lésions des cellules endothéliales et une stimulation du système immunitaire avec activation élevée du fibroblaste (Fett, 2013).

De point de vue génétique, il semble que les polymorphismes de gènes pourraient participer à l'apparition d'une sclérodémie. Certaines modifications génétiques peuvent contribuer à la pathogenèse de la maladie, la méthylation de l'ADN des résidus de cytosine en position 5 du cycle pyrimidine au sein des di nucléotides CpG du promoteur des gènes cibles peut entraîner une restructuration de la chromatine et inhibe la transcription des gènes. Les gènes responsables du développement de la sclérodémie font actuellement un sujet d'études, quelques résultats obtenus montrent le gène de l'antigène des leucocytes humains (HLA) semble être le plus responsable de l'apparition de la sclérodémie. (Assassi et al, 2013).

5. Mécanisme et Physiopathologie de la Maladie

La sclérodémie est une maladie caractérisée par des altérations vasculaires, des perturbations au niveau du système immunitaire conduisant à une auto-immunité, et une fibrose. (Katsumoto et al., 2010).

Cette maladie entre dans le cadre des maladies multifactorielles, ce qui rend sa physiopathologie complexe. (Figure 2)

Le mécanisme physiopathologique s'enchaîne en :

5.1. Anormales des vaisseaux sanguins (Altérations vasculaires)

Des travaux montrent que les lésions vasculaires semblent un élément précoce et peut être causal dans la pathogénèse. Dans l'état normal, différents systèmes du corps participent à la guérison de toute blessure. Suite à une perturbation du système immunitaire et de certaines cellules comme les fibroblastes, on assiste à la production et l'accumulation de matériaux extracellulaires inutiles provoquant ainsi une fibrose. Le processus peut être groupé en deux phases, la première phase est la prolifération des cellules endothéliales de l'intima, suivie de l'infiltration des cellules mononuclées qui aboutissent à l'inflammation. La deuxième phase est caractérisée par la sclérose, l'apoptose et la nécrose fibrinoïde. L'ensemble de ces processus aboutit à l'obstruction des vaisseaux sanguins tels que les capillaires et les petites artères, et donc à l'ischémie. (Baraut et al, 2010). (Figure 3).

5.2. Perturbation du système immunitaire ou Auto-immunité

Le système immunitaire participe au développement de la sclérodermie en sécrétant divers médiateurs tels que les cytokines (IL-4, IL-13, IL-12, IL-1, IL-21 et IL-6), les chimiokines (MCP-1 et MCP-3) et les facteurs de croissance (TGF- β , PDGF et CTGF). Ces molécules activent les cellules produisant la matrice extra cellulaire en quantité très importante, ce qui provoque une fibrose des tissus conjonctifs. Ces médiateurs du système immunitaire sont aussi à l'origine des dysfonctionnements des cellules endothéliales de l'intima, en particulier du médiateur bien connu qu'est le TGF β . Diverses cellules du système immunitaire telles que les lymphocytes T et B, les mastocytes, les macrophages, les neutrophiles et les cellules dendritiques sont impliquées dans le mécanisme de la sclérodermie. (Yamamoto, 2011).

L'analyse sanguine des patients atteints de sclérodermie montre la présence en grande quantité des CD4 + et de CD8 +, aussi l'augmentation des cytokines (IL1, IL4, IL6) et de certains facteurs de croissance, en particulier le TGF β . (Fuschiotti, 2016). (Figure 4).

5.3. Anormales des fibroblastes et du tissu conjonctif (fibrose)

L'examen des fibroblastes des patients atteints de sclérodermie a révélé des anomalies structurelles et fonctionnelles, qui sont responsables de la formation d'une fibrose. Les fibroblastes expriment la molécule d'adhésion intercellulaire de type 1 (ICAM1) à leurs surfaces qui facilitent leur interaction avec les lymphocytes, et l'augmentation de la synthèse de certaines substances telles que la collagène de type I, III, V et VI, la fibronectine et les protéoglycanes. (Yamamoto, 2011).

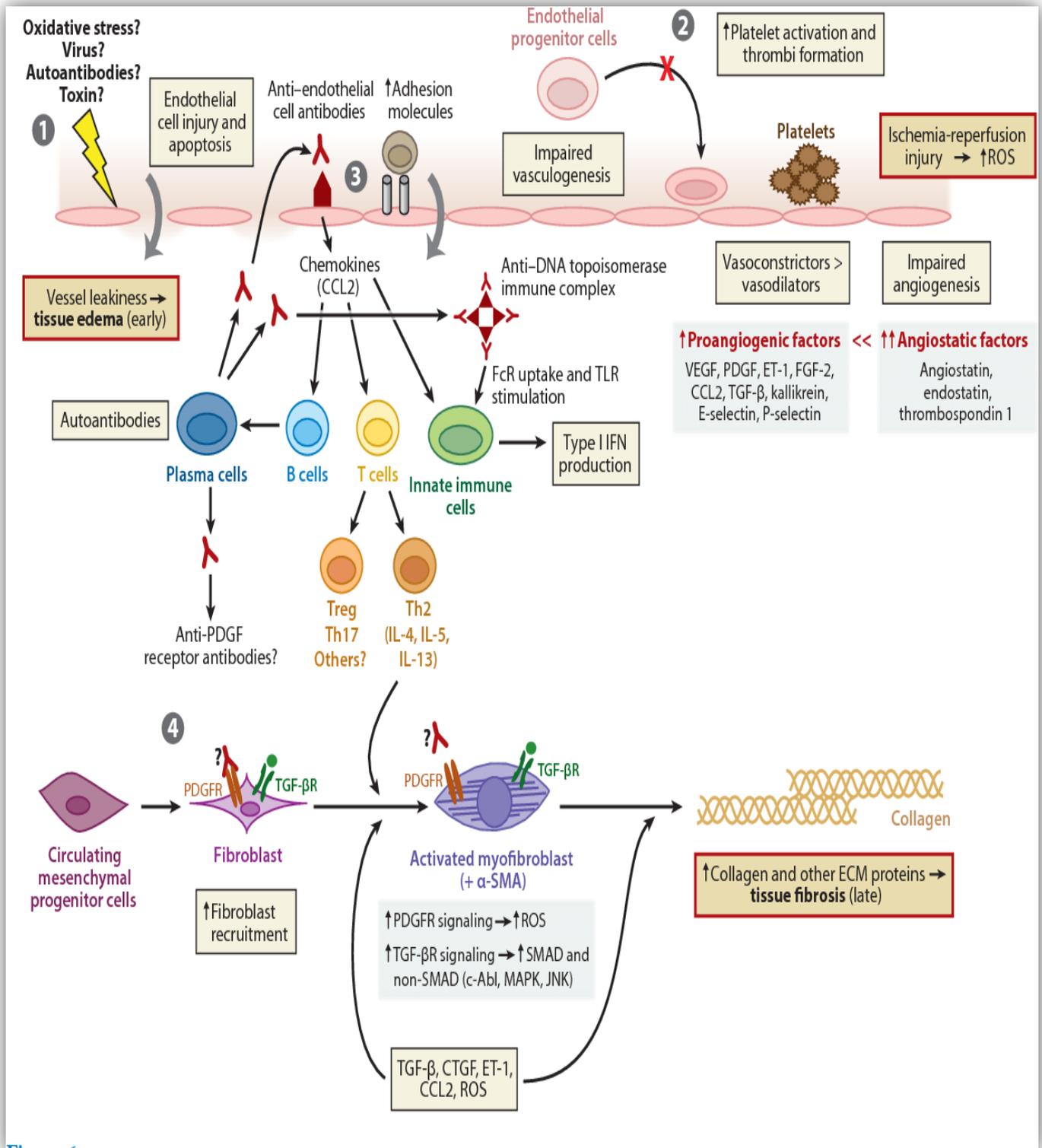


Figure 2 : pathogénèse de la sclérodémie. (Katsumoto et al., 2010).

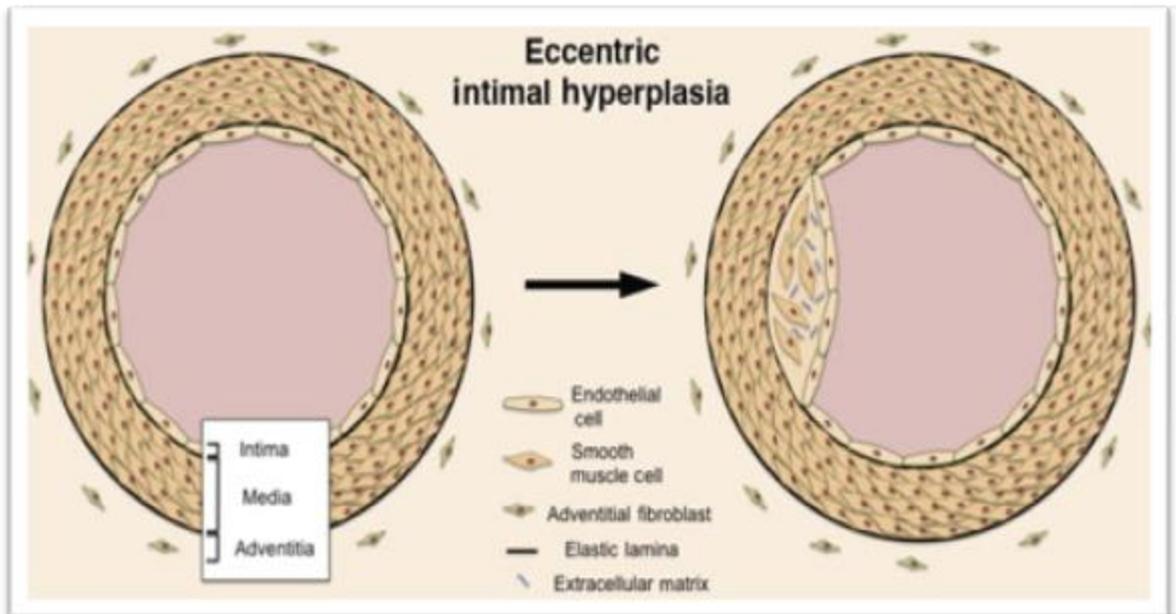


Figure 3 : Hyperplasie intime, épaissement de l'intima suite à une lésion des vaisseaux sanguins. (Jennette et Stone, 2014).

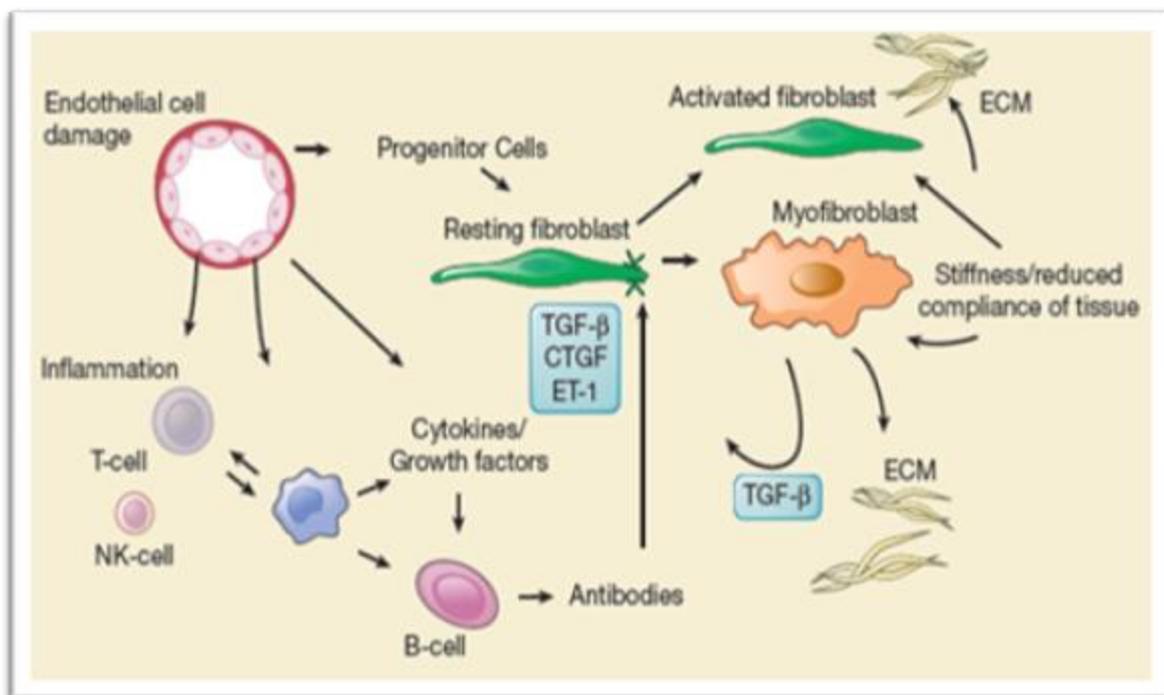


Figure 4 : Implication du système immunitaire dans la pathogenèse de la sclérodemie. (Goldsmith et al, 2008)

6. Signes Cliniques de la Sclérodermie

Les signes et les symptômes de la sclérodermie varient d'un patient à l'autre, ces différentes sont dues à la nature de la maladie et, à la forme de dépôt de collagène dans la peau et les organes internes (Servettaz et al., 2006), par exemple, la fibrose est le principal signe clinique de la sclérodermie cutanée diffuse. (Bhattacharyya et al., 2011).

Ces symptômes ne se manifestent pas en une fois. Selon la littérature, les signes les plus précoces sont surtout le phénomène de Raynaud et les Reflux gastro-œsophagiens (Denton et Khanna, 2017).

Le **tableau 2** montre les différents signes et symptômes présents chez les patients atteints de la sclérodermie. Certains signes et symptômes sont retrouvés dans les deux formes de sclérodermie et sont qualifiés d'être des signes et symptômes courants. (Servettaz et al., 2006; Bains, 2017; Chaisson et Hassoun, 2013).

Sclérodermie localisée	Sclérodermie systémique	commun
Oppression cutanée et démangeaisons	Le phénomène de Raynaud, Calcinose et Télangiectasies	Faiblesse articulaire
gué des ongles et changements capillaires	Présence d'auto-anticorps tels que des anticorps anti-topoisomérase-1 (scl-70) et anti-ARN polymérase III	Gonflement des membres inférieurs et faiblesse musculaire
Épaississement de la peau	Problèmes gastro œsophagiens et ulcères	Perte d'appétit
Perte de cheveux et de glandes sudoripares chez les personnes touchées	Hypertension artérielle pulmonaire ou maladies pulmonaires interstitielles	Faiblesse corporelle et Perte de poids
Des taches rouges ou violettes sur la peau, en particulier sur l'abdomen, la poitrine ou le dos	Insuffisance rénale accélérée par l'hypertension et la micro angiopathie thrombotique	Inflammation de la peau
Patchs caractérisés par un centre plus clair ou blanc		

Tableau 2 : signes et symptômes de la sclérodermie.

Les manifestations (Figure 5) de la sclérodermie peuvent être regroupées en deux catégories principales :

6.1. Manifestations cutanées

Affectent la peau et les tissus cutanés sous-jacents. (Ferrel et al, 2017), parmi lesquels on cite :

6.1.1. Le Phénomène de Raynaud

C'est une affection caractérisée par un flux sanguin réduit dans les petits vaisseaux des parties extrêmes du corps comme les mains et les pieds, mais il peut atteindre le nez et les yeux. Le syndrome de Raynaud se produit principalement pendant la période de froid et touche près de 90% de patients. (Silver, 1991).

6.1.2. La Sclérose cutanée

L'accumulation de collagène au niveau de la peau provoque une déformation de quelques parties du corps, en particulier les mains et les pieds, ou ils perdent leur souplesse et se bloquent provoquant ainsi une sclérodactylie. La sclérose peut se développer au niveau du visage provoquant sa déformation du visage et un rétrécissement de l'ouverture de la bouche. La sclérose cutanée est aussi responsable des problèmes de pigmentation de la peau chez les patients atteints de sclérodermie. (Allanore, 2016).

6.1.3. Télangiectasie

C'est un signe principal de la sclérodermie cutanée systémique limitée, elle est caractérisée par la formation de bandes ressemblant à des lignes rouges sur la peau. Celles-ci sont dues à une anomalie des petits vaisseaux sanguins situés sous la surface de la peau. La télangiectasie est facilement visible dans la partie du corps, comme les doigts, les yeux et le nez. (Shah et al, 2010).

6.1.4. La Calcinose

Une calcinose est une accumulation du calcium dans les tissus de la peau, notamment les doigts et les pieds, elle est remarquée dans presque toutes les formes de sclérodermie caractérisées par une ulcération douloureuse chronique et leur évolution est totalement imprévisible. (Bartoli et al, 2016)

6.2. Manifestations viscérales

Dans le cas d'une sclérodermie systémique, les systèmes les plus touchés sont le système digestif, le système respiratoire, le système rénal et le cœur, et parfois, les os, les muscles et le système nerveux.

6.2.1. Attaques respiratoires

Touche environ 30% de patients, et peuvent être regroupées en : fibrose pulmonaire interstitielle chronique et hypertension artérielle pulmonaire.

6.2.1.1. Fibrose pulmonaire interstitielle chronique

Fréquent dans la sclérodermie systémique cutanée diffuse, le taux de survie à 85% des patients est de cinq ans. Elle peut être asymptomatique durant une longue période, la phase symptomatique est toujours caractérisée par une toux sèche et persistante et une dyspnée à l'effort puis au repos.

6.2.1.2. Hypertension artérielle pulmonaire

Il s'agit d'une manifestation grave de la sclérodermie caractérisée par une pression artérielle pulmonaire supérieure à 25 mmHg. Cette condition entraîne une déformation des artéioles et des capillaires pulmonaires conduisant à un vasospasme et par conséquent, à ce que l'on appelle le syndrome pulmonaire de Raynaud. (Solomon et al, 2013).

6.2.2. Attaques digestives

Concerne surtout l'œsophage (80%), les symptômes observés sont : une perturbation du sphincter œsophagien inférieur, les reflux gastro-œsophagiens et les dysphagies; les brûlures de la poitrine, les brûlures d'estomac et la toux. Dans l'estomac et les intestins, la sclérodermie est associée à un certain nombre de problèmes, tels que des troubles du péristaltisme, une atrophie musculaire et une fibrose digestive, une malabsorption du matériel digestif et le syndrome de Pseudo occlusif. (Gyger et Baron, 2012).

6.2.3. Attaques cardiaques

Une crise cardiaque due à la sclérodermie peut entraîner un certain nombre de problèmes cliniques, notamment une déformation des muscles cardiaques (myocarde). Cette maladie est parfois appelée syndrome de Raynaud myocarde qui se caractérise par une lésion grave et irréversible due à la fibrose, ainsi que par des problèmes de rythme, Les ventriculaires et auriculo-ventriculaires sont courants. (Krieg et Takehara, 2009; Butt et al, 2017).

6.2.4. Attaque rénale

La sclérodermie peut également causer des problèmes au niveau du système rénal, Un certain nombre de facteurs peuvent être utilisés pour prédire l'attaque rénale chez les patients atteints de sclérodermie, notamment une atteinte cutanée diffuse, un événement cardiaque récent (péricardite, insuffisance ventriculaire gauche), des anticorps antiARN polymérase III et une anémie de survenue récente. (Varga et Fenves, 2019; Shanmugam et Steen, 2010).

En raison de sa nature auto-immunes, la sclérodermie peut avoir des complications, et les patients ont de fortes chances d'être attaqués par d'autres types de maladies, comme le syndromes de Gugerot-Sjogren, la Cirrhose biliaire primitive, la thyroïdite auto immunitaire, la Polyarthrite Rhumatoïde, le Lupus érythémateux systémique (SLE), et d'autres Maladies de tissu conjonctif mixtes. (Pasalic et al, 2010).



Figure 5 : Différentes manifestations de la sclérodémie: (A) radiographie de calcinose au niveau des mains ; (B) télangiectasie du visage ; (C) amputation du doigt en raison d'une sclérose cutanée ; (D) syndrome de Raynaud ; (E) sclérodactylie. (Denton et Khanna, 2017 ; Mouthon, 2013 ; Thonhofer et Siegel, 2009 ; NU Med Clinic)

7. Diagnostic de sclérodémie

Les manifestations cutanées, les caractéristiques vasculaires et les complications liées aux organes ont une grande valeur dans le diagnostic de la sclérodémie.

Il est également nécessaire de prendre en compte d'autres causes, telles que la présence d'une autre maladie auto-immune telle que le diabète de type 1, ainsi que les antécédents familiaux pour le diagnostic de la maladie. (Denton et Khanna, 2017).

Les examens de laboratoire sont nécessaires pour le diagnostic de la sclérodémie. Certains types de sclérodémie ne peuvent être confirmés qu'après des analyses de laboratoire. Ces analyses incluent différents sérums corporels, du sang ou des liquides extracellulaires. (Kowal, 2013).

Étant donné que la forme systémique de la sclérodémie peut affecter le système gastro-intestinal, les poumons, le cœur et les reins, un diagnostic précoce et la surveillance du développement de la maladie sont très importants car, ce faisant, ils constituent une chance de survie pour les patients. (Le Pavec et al., 2010).

7.1. Examen des fluides corporels (sérum, sang, liquide extracellulaire)

La présence des anticorps anti-nucléaire spécifique est un signe clinique courant de la sclérodermie. Ces anticorps sont retrouvés chez la majorité des patients, en particulier en cas d'une sclérodermie systémique. (Castro et Jimenez, 2010)

Le test de ces auto-anticorps est très important pour établir le diagnostic et évaluer l'évolution de la maladie. Chez un patient la présence d'un ou deux types d'auto-anticorps est suffisante pour diagnostiquer et définir le type exact de sclérodermie, et ces auto-anticorps aident à identifier l'organe affecté ou risque de l'être. (Katsumoto et al., 2011). (Tableau 3).

Auto anticorps classiques	Caractéristiques cliniques
Anti topo isomérase I ou anti-scl-70	Sclérodermie cutané diffuse, en particulier dans le développement de la maladie pulmonaire interstitielle
Protéine anti centromère	Hypertension pulmonaire et sclérodermie cutanée limitée
Anti-ARN polymérase I et III	Sclérodermie cutanée diffuse, en particulier chez les personnes souffrant de crise rénale
Anticorps anti-polymiositis sclérose ou anti-PM-Scl	Présente aux patients atteints de syndrome de chevauchement Polymiositis, calcinose et sclérodermie
Antifibrillarine (U3RNP)	Sclérodermie cutanée diffuse, atteinte d'organes internes

Tableau 3: Les différents types d'auto-anticorps impliqués dans la sclérodermie.

Récemment, quelques auto anticorps impliqués dans la sclérodermie sont découverts et leurs rôles sont indiqués dans le tableau 4. (Gabrielli and al., 2009).

Nouveaux auto-anticorps	Rôles
Cellule anti-endothéliale	Induire l'apoptose des cellules endothéliales
Anti-FBN1	Activer des fibroblastes humains normaux
Anti-MMP1 et 3	Empêche la dégradation des protéines (MEC)
Anti-PDGFR	Stimuler les fibroblastes humains normaux par Ha-Ras-ERK1 / 2-ROS
Anti-Nag2	Induire l'apoptose des cellules endothéliales

Tableau 4: Découverte récente d'auto anticorps dans la sclérodermie et leurs rôles spécifiques.

7.2. Dépistage d'organes

La sclérodermie est caractérisée par une complication grave de la vasculopathie digitale, des complications gastro-intestinales, une fibrose pulmonaire, une hypertension pulmonaire, une fibrose cardiaque et une crise rénale de sclérodermie, un dépistage régulier des organes est donc important pour réduire le taux de mortalité chez les patients. Différents tests de dépistage sont réalisés : l'échocardiographie Doppler et électrocardiogramme pour les maladies cardiaques et l'hypertension artérielle pulmonaire, test de la fonction pulmonaire avec mesure de la capacité diffuse de monoxyde de carbone (DLCO) pour la fibrose pulmonaire, la créatinine et l'analyse d'urine pour déterminer l'état des reins (Denton et Khanna, 2017).

8. Le Traitement de la Sclérodermie

Jusqu'à présent, il n'existe pas un traitement efficace de la sclérodermie. Dans le cas de la sclérodermie localisée, un certain nombre d'antibiotiques et d'immunosuppresseurs sont utilisés comme traitement.

Le **tableau 5** montre les différents types des traitements utilisés dans le cas d'une sclérodermie localisée. Ces traitements restent symptomatiques, ils sont destinés à réduire la gravité des manifestations causées par la maladie. (Fett, 2013).

Forme de sclérodermie	Traitement utilisé
Morphee superficielle limitée	Tacrolimus topique, Imiquimod topique, Calcipotriol, dipropionate de bêta méthasone Calcipotriene, Stéroïdes topiques (de façon anecdotique)
Morphee profonde	nb-uvb, UVA, Psoralène Immunosuppression systémique (méthotrexate, prednisone)
Morphee linéaire	Méthotrexate, Corticostéroïdes systémiques, Thérapie topique ou photothérapie
Morphee généralisée	Photothérapie, Méthotrexate, Mycophénolate mofétil
Syndromes de chevauchement avec certaines maladies extra dermatologiques telles que la myosite et l'arthrite	Méthotrexate, Azathioprine, mycophénolate mofétil

Tableau 5: Les traitements thérapeutique utilisés dans le traitement de la sclérodermie localisée.

Dans le cas de la sclérodermie systémique, les traitements (**tableau 6**) sont toujours décrits selon le type d'organe touché, Il existe d'autres traitements facultatifs, comme la greffe de cellules souches hémopoïétiques pour les patients qui ne répondent pas aux autres traitements (Postlethwaite et al., 2011; Fett, 2013; Kowal, 2011).

Organes impliqués	Traitements
Cœur (insuffisance cardio-pulmonaire)	Bosentan, sildénafil et phosphodiesterase
Lésion vasculaire (phénomène de Raynaud et ulcères digitaux)	(PDI-5), statine (pravastatine et simvastatine, atorvastatine), tadalafil, nifédipine, iloprost intraveineux, prostacycline, losartan, traitement par l'époprosténol, antagonistes des récepteurs de l'endothéline,
Maladie pulmonaire interstitielle	Cyclophosphamide, Mycophenolate mofeti, anticorps anti-CD-20, mésylate d'imatinib,
Rein (SRC)	Glucocorticoïdes, azathioprine
Peau et musculo-squelette	Méthotrexate, mycophénolate mofétil, prednisolone

Tableau 6: Les traitements thérapeutiques de la sclérodermie systémiqu

Matériels et Méthodes

1. L'objectif principal

Etudier la prévalence de la sclérodermie au CHU de Tlemcen

2. Les buts secondaires

Déterminer les différentes causes (étiologie) de la maladie, les différents signes et symptômes (manifestations) et les traitements utilisés.

3. Type d'étude

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective.

4. Population d'étude

L'étude a concerné des patients pris en charge dans les services de médecine interne et dermatologie au CHU de Tlemcen durant la période 2009-2018.

5. Recueil des données

Le recueil des données s'est fait à l'aide d'une fiche d'exploitation (annexe 01) contenant les critères suivants :

- Identité des patients (l'âge, sexe, zone de vie).
- Etiologie (facteurs semblant à l'origine de la maladie).
- Signes et Symptômes (calcinose, phénomène de Raynaud, dysfonctionnement œsophagien, sclerodactylie, et télangiectasies).
- Examens cliniques.
- Traitements et complications de la maladie.

6. Analyses des données

Le recueil des données et présentation graphique est réalisé à l'aide d'un logiciel de la suite bureautique Office de Microsoft Excel.

Résultats et Interprétations

1. Définition de la population d'étude

L'étude a concerné 31 patients pris en charge au service de médecine interne et dermatologie durant la période 2009-2018.

2. Données Statistiques et Epidémiologiques.

2.1. Répartition des patients selon l'année du diagnostic :

Au cours des 10 années (2009-2018), les fréquences les plus élevées de 16,1% ont été observées en 2010 et 2016, au cours desquelles 5 patients ont été diagnostiqués, et la moindre fréquence de 3,23% a été observée en 2018, ce qui équivaut à 1 patient. (Figure 6)

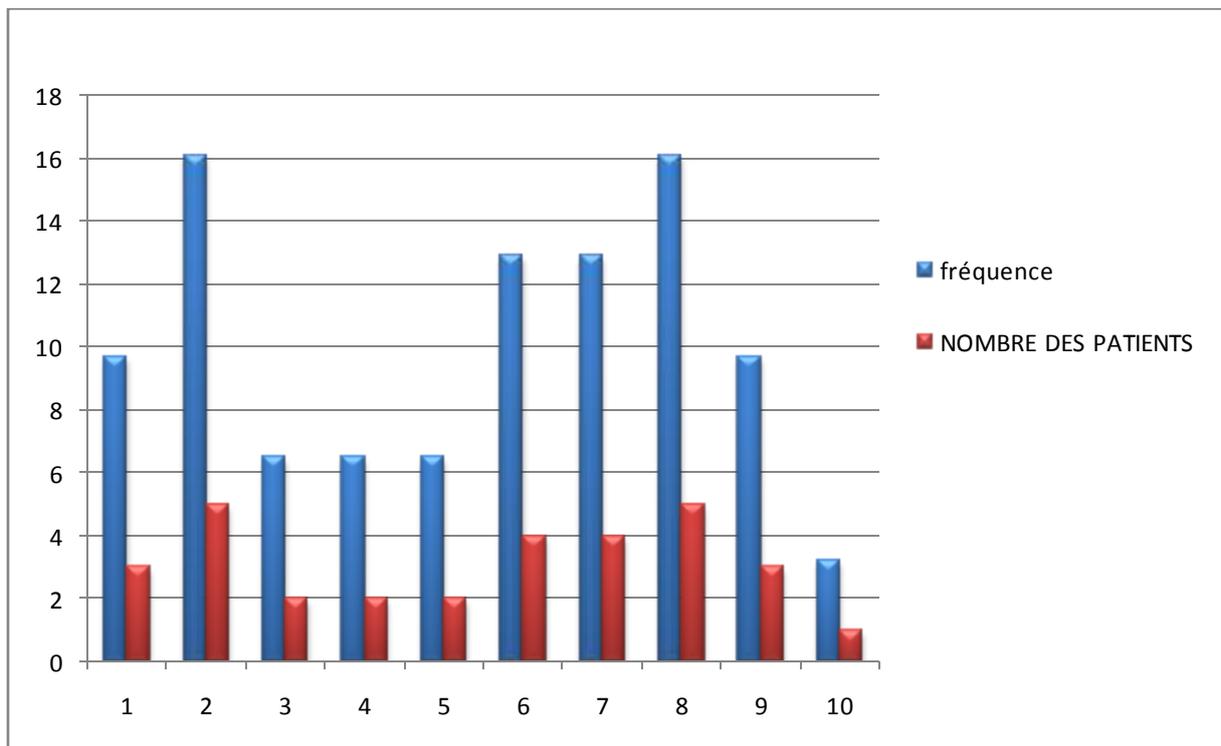


Figure 6 : Répartition des cas selon l'année de diagnostic.

2.2. L'âge

Pour tous les patients concernés par l'étude, les âges maximum et minimum étaient de 84 et 20 ans respectivement. (Figure 7)

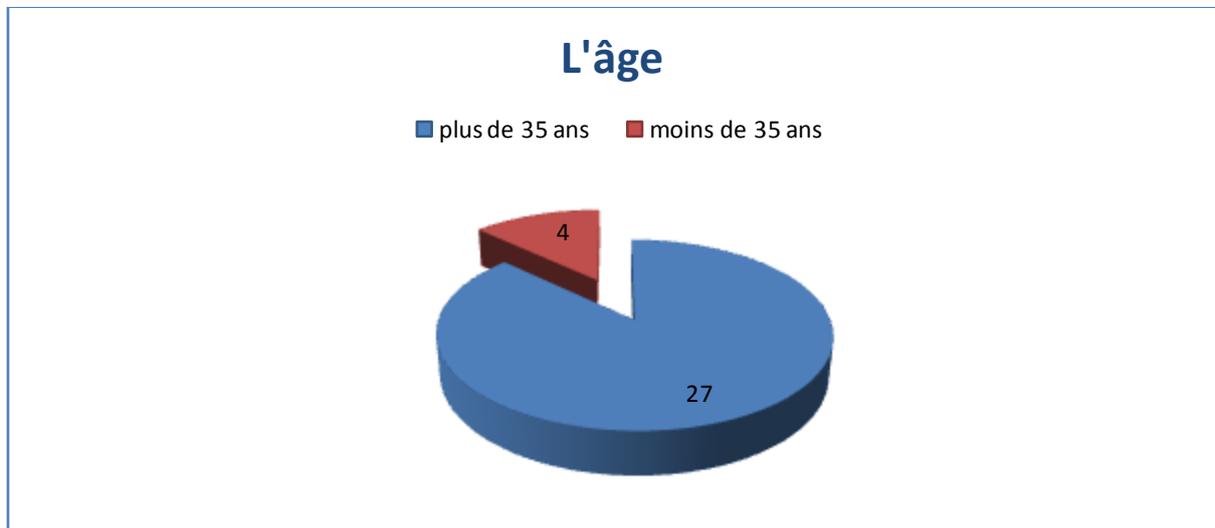


Figure 7 : Répartition des cas selon l'âge.

2.3. Le sexe

Notre étude a concerné 29 femmes et 2 hommes, avec un ratio de 14 femmes pour 1 homme (14:1). (Figure 8)



Figure 8 : Répartition des patients atteints selon le sexe.

2.4. Manifestations Cliniques

Au cours de cette études, nous avons remarqué que certaines manifestations cliniques semblent toucher un grand nombre de patients tandis que d'autres ne touchent que peu de patients.

2.4.1. Manifestations dermatologiques

2.4.1.1. Phénomène de Raynaud :

25 patients présentaient un syndrome de Raynaud, égal à 80,65%. (Figure 9)

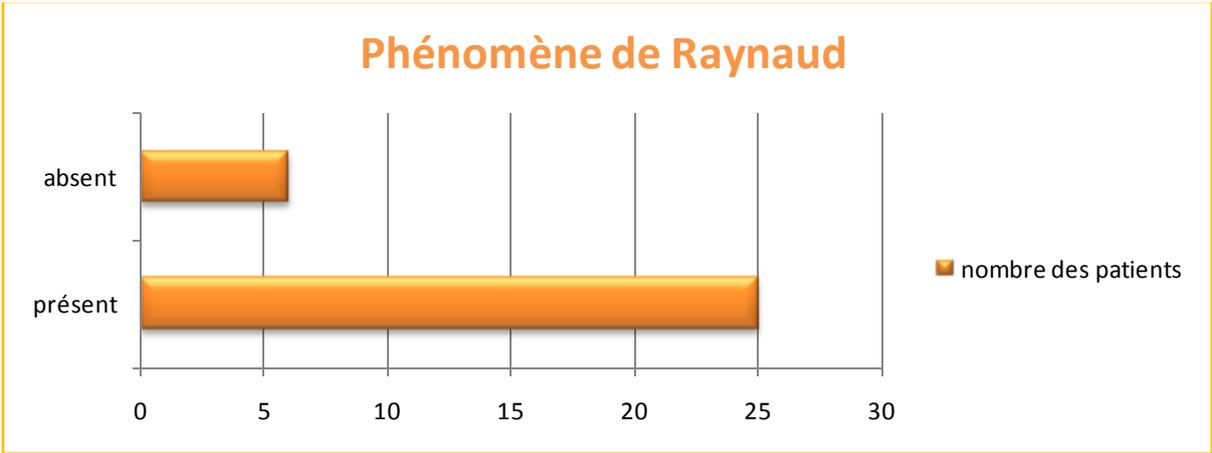


Figure 9 : Atteinte des patients par syndrome de Raynaud.

2.4.1.2. Télangiectasies :

Parmi les 31 patients étudiés, 13 patients présentaient un problème de télangiectasie, ce qui correspond au ratio de 41,94%. (Figure 10)

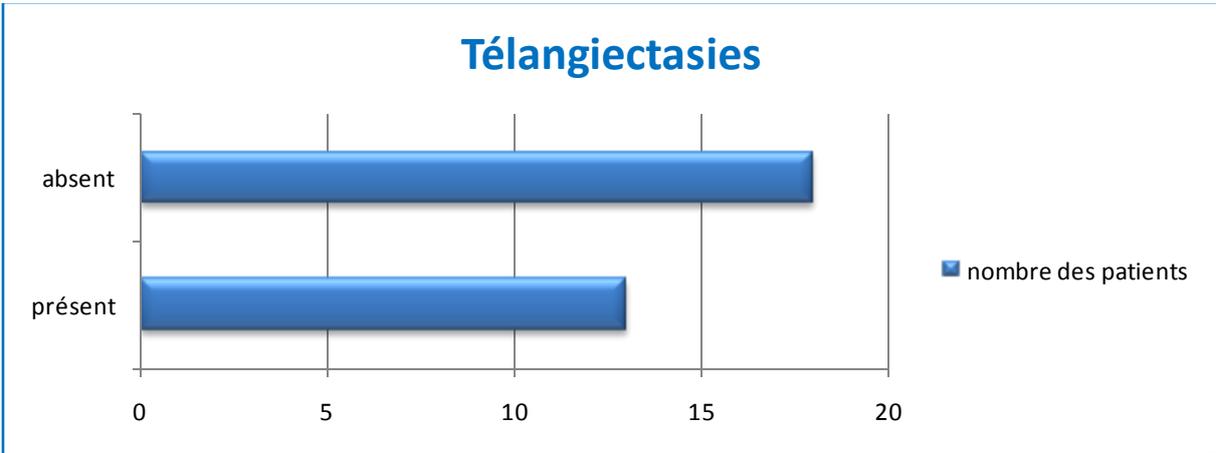


Figure 10 : Atteinte des patients par Télangiectasies.

2.4.1.3. Sclérose cutanée

Parmi les 31 patients étudiés, 22 patients présentaient un problème de sclérose cutanée, ce qui correspond au ratio de 70.96%. (Figure 11)

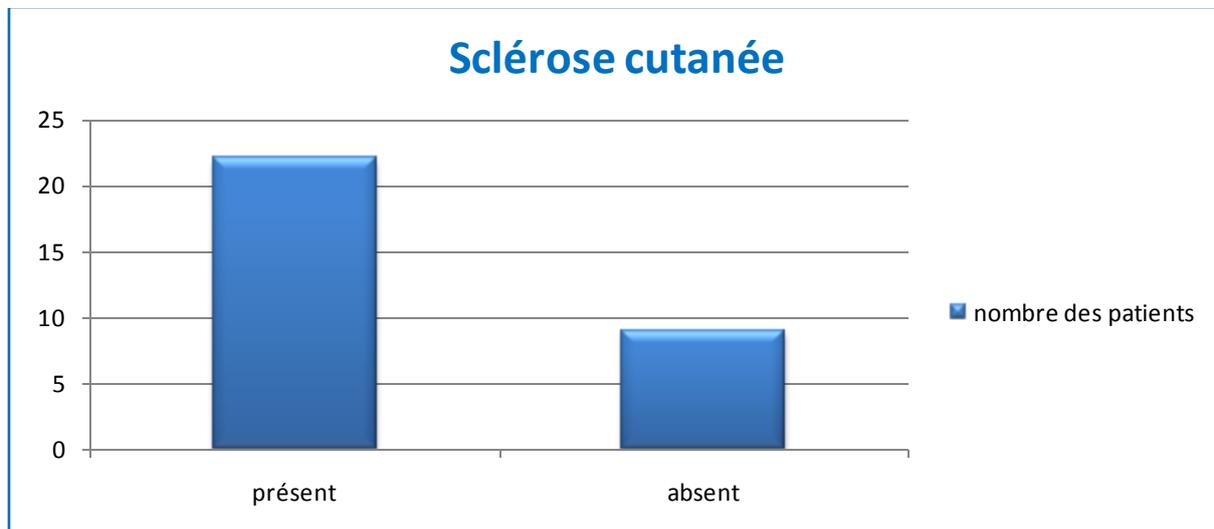


Figure 11 : Répartition des cas selon l'atteinte de sclérose cutanée.

2.4.1.4. Sclérodactylie

Parmi les 31 patients étudiés, 19 patients présentaient un problème de sclérodactylie avec un ratio de 61,29%. (Figure 12)

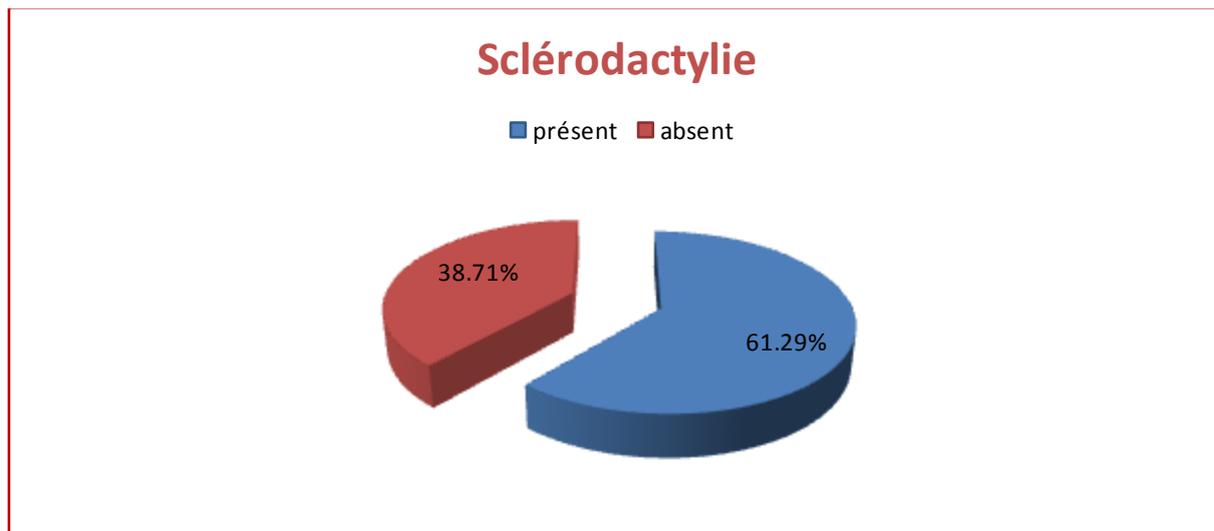


Figure 12 : Répartition des patients en fonction d'une atteinte par Sclérodactylie.

2.4.2. Manifestations digestives (Dysfonctionnement œsophagien)

Parmi les 31 patients étudiés, 19 patients présentaient un problème de système digestif (dysfonctionnement œsophagien) avec un ratio de 61,29%. (Figure 13)

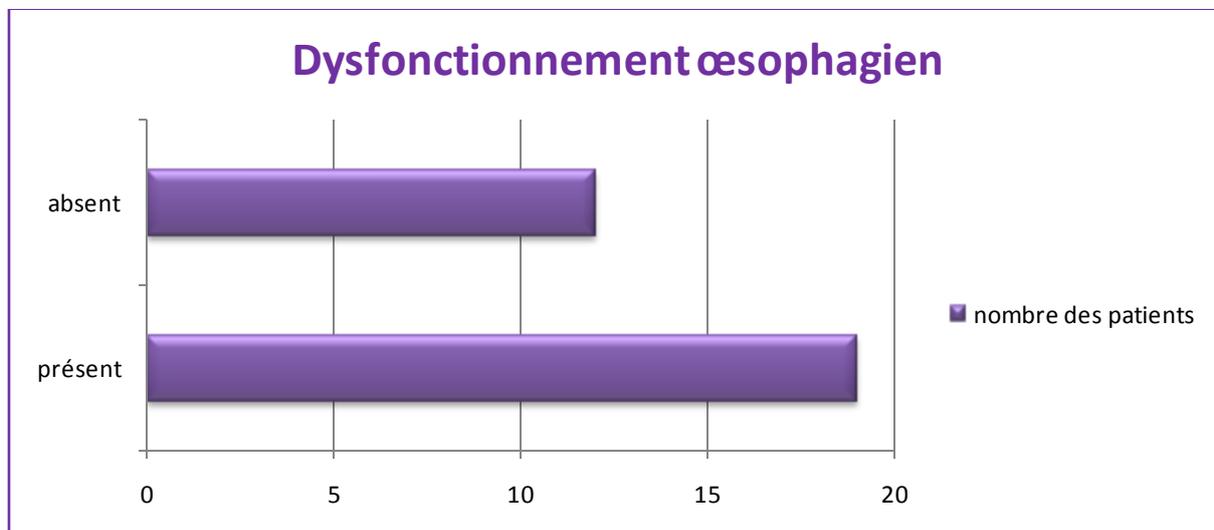


Figure 13 : Atteinte des patients par les dysfonctionnements œsophagiens.

2.4.3. Manifestations cardio-vasculaires/Pulmonaires

2.4.3.1. Attaque pulmonaire

Une attaque pulmonaire a été constatée chez 21 patients, ce qui correspond au ratio de 67,74%. (Figure 14)

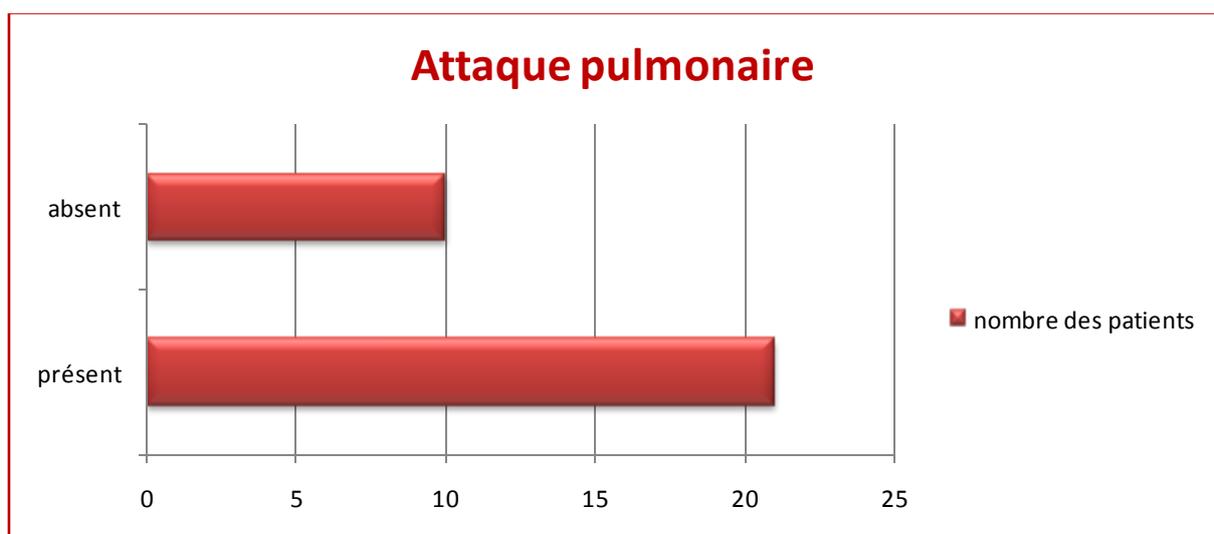


Figure 14 : Attaque pulmonaire chez les patients.

2.4.3.2. Attaque cardiaque

Parmi les patients étudiés, 7 ont présenté des problèmes cardiaques, ce qui correspond au ratio de 22,58%. (Figure 15)

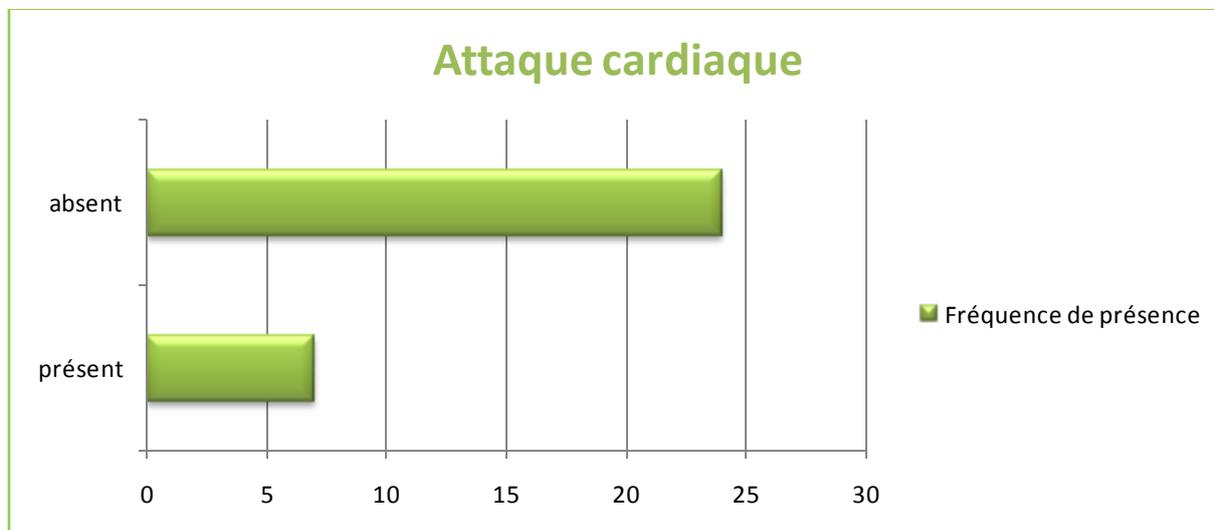


Figure 15 : Attaque cardiaque chez les patients.

2.4.4. Calcinoze :

Sur 31 patients étudiés, 7 patients ont présenté un problème de calcinoze, ce qui est égal au ratio de 22,58%. (Figure 16)

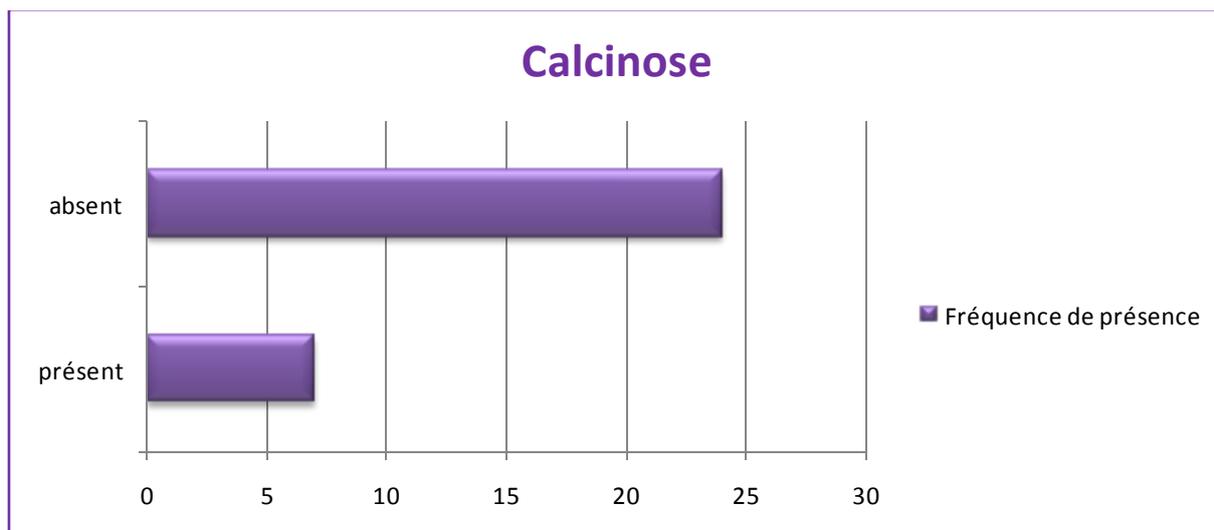


Figure 16 : Répartition des cas en fonction de résultats de Calcinoze.

2.4.5. Les atteintes articulaires

Parmi les 31 patients, 15 malades souffrent d'une atteinte articulaire, ce qui correspond au ratio de 48.39%. (Figure 17)



Figure 17 : atteinte articulaire des malades

2.4.6. Répartitions des patients selon les différentes manifestations cliniques

D'après les résultats obtenus, le syndrome de Raynaud apparait affecter un grand nombre de patients (80,65%), suivie de la sclérose cutanée (70,96%) et puis l'attaque pulmonaire (67,74%), La plupart des patients présentant une atteinte pulmonaire présentaient également des manifestations cardiaques. (Figure 18)

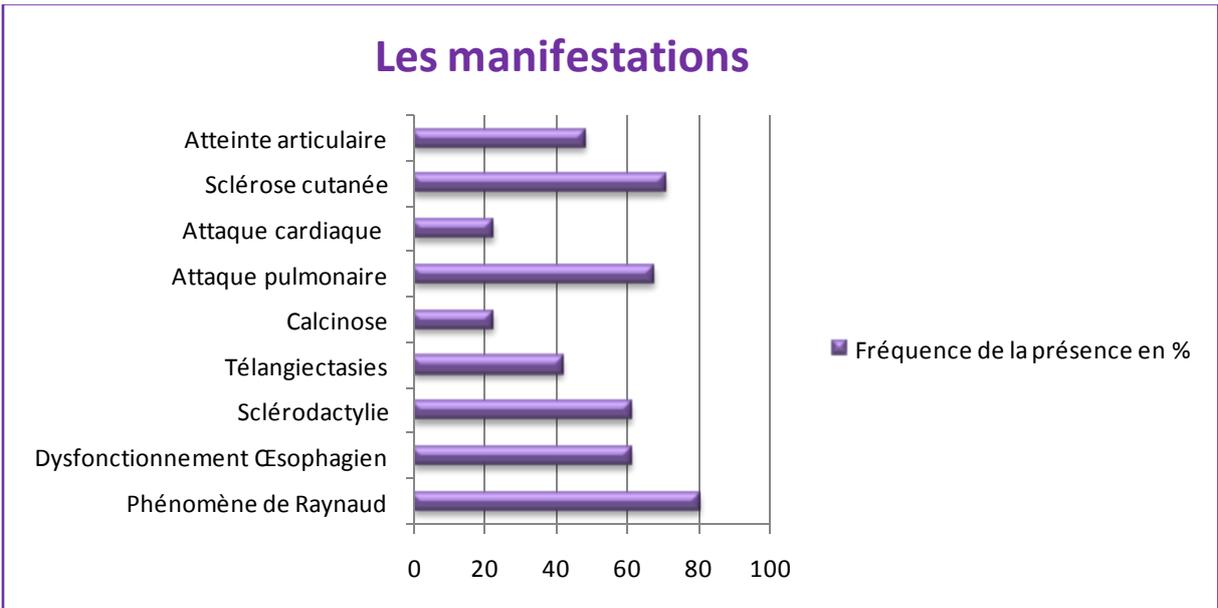


Figure 18 : Répartitions des patients selon les différentes manifestations cliniques.

3. Examen immunologique

Le bilan immunologique montre la présence des auto-anticorps chez 21 malades, ce qui correspond au ratio de 67.74%. (Figure 19)

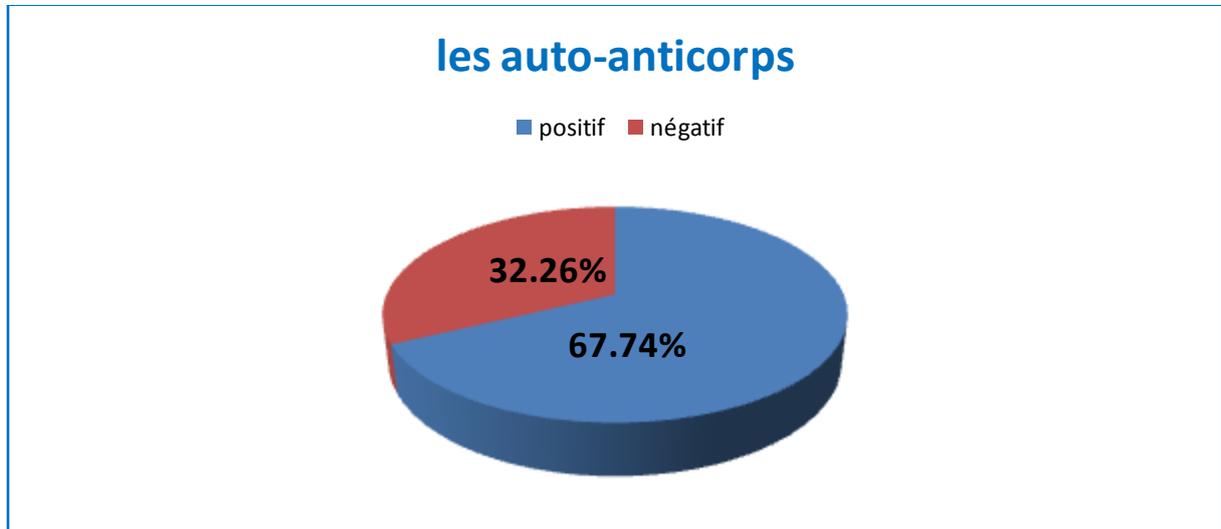


Figure 19 : Répartition des patients en fonction de bilan Immunologique.

4. Prise en charge thérapeutique au cours du suivi

Le tableau 7, illustre les différentes voies de prise en charge thérapeutique indiquées dans le cas d'une sclérodémie.

Manifestations / complications	traitement
Sclérose cutanée	Calcitriol (Rocaltrol), Bosentan
Morphée localisée	Dermocorticoïdes, méthotrexate, bolus de corticoïdes
sclérodémie bulleuse	Dapsone
Morphée généralisée	Colchicine, calcipotriol, UVA 1
Phénomène de raynaud	La nifédipine (Adalate), le buflomédil (Fonzylane), laprazosine (Minipress), l'iloméidine (Iloprost)
la calcinose	Traitement chirurgical
dysfonction œsophagienne	Metronidazole, Omeprazole, Erythromycine, Amoxicilline
Attaque pulmonaire	Le cyclophosphamide (Endoxan), Le mycophénolatemofétil (Cellcept), Le méthotrexate , l'époprosténol (Flolan), monotildiem
Crise cardiaque	Monotildiem
Maladie rhumatoïde	Azathioprine, Radix
Attaque articulaire	Corticothérapie

Tableau 7: Prise en charge thérapeutique au cours du suivi d'une sclérodémie

Discussions Générales

1. Population étudiée.

La discussion des résultats de notre travail est basée sur le nombre des patients obtenus, les dossiers de 31 malades sont exploités au niveau de services ; médecine interne et dermatologie. Ce nombre ne représente pas l'effectif total de patients diagnostiqués au cours de la période (2009-2018), mais bien le nombre de patients pour lesquels nous avons pu trouver leurs dossiers médicaux.

D'après ces résultats, il semblerait que la prévalence de la sclérodermie dans la wilaya de Tlemcen ne soit pas élevée par rapport à la population totale de Tlemcen qui est supérieure à 949 000 selon le recensement de 2008. (GeoHive, 2012).

2. Données Statistiques et Epidémiologiques.

2.1. L'âge :

Dans notre étude l'âge d'apparition de la sclérodermie était de 35 ans, l'âge extrême était de 84 ans. Ce résultat est en accord avec ceux cités dans la littérature qui montre que la sclérodermie apparait entre 30 et 50 ans, mais peut également atteindre les âges extrêmes (De Kasep et al., 1985 ; Kuwana et al., 2000 ; Sharma et al., 2006) et selon d'autres auteurs, la sclérodermie peut débuter à l'âge de 20 ans (Alba et al., 2014).

2.2. Le sexe :

Dans notre étude, nous avons remarqué qu'il y a une prédominance féminine, le rapport femmes/homme est de (14/1), ce résultat est concordant avec ceux de la littérature, ou ce rapport est de (14/1) ou plus (Alba et al., 2014).

Des facteurs hormonaux, ainsi que d'autres liés à l'environnement étaient suggérés pour expliquer cette susceptibilité féminine. (Carwile et al., 1997 ; Tager et al., 1999 ; Allcock et al., 2004).

2.3. Manifestations cliniques.

Au cours de ce travail, nous nous sommes intéressés par la recherche des signes cliniques qui expliquent la gravité et la nature de la sclérodermie, à savoir des manifestations dermatologiques (phénomène de Raynaud, Telangirctasie, et la sclérose cutanée), des manifestations digestives, cardio-pulmonaires, et la calcinose.

2.3.1. Les manifestations dermatologiques

2.2.1.1. Phénomène de Raynaud

Le phénomène de Raynaud (PR) semble être la manifestation précoce et caractérise presque toutes les formes de sclérodermie avec une prévalence de 80,65%. Le phénomène de Raynaud existe sous deux formes, la forme primaire et la forme secondaire, la première est la réponse physiologique du corps à l'état froid ou stress, le second type est celui qui s'associe à affection des tissus conjonctifs telle que la sclérodermie, Une étude de (Vitiello et al., 2012) montre que le phénomène secondaire de Raynaud, caractéristique clinique très importante de la sclérodermie et se produisant dans de nombreux cas (95%). Un vasospasme et une anomalie des petits vaisseaux sanguins seraient les principales caractéristiques du mécanisme du phénomène de Raynaud.

2.2.1.2. Télangiectasie

41,94% de malades présentent une télangiectasie, ce signe cutané est très fréquent dans la sclérodermie, elle se localise surtout au niveau de visage et les mains. La majorité des cas présentant la Télangiectasie, présentaient également des complications pulmonaires. (Shah et al., 2010), ont montré que les télangiectasies sont liées à l'hypertension de l'artère pulmonaire (HTAP), ils ont également montré que la télangiectasie est un marqueur des complications vasculaires pulmonaires. (Reveille et al., 2001; Ferry et al., 2002)

2.2.1.3. La sclérose cutanée

La sclérose cutanée est présente chez 70,96% de malades, c'est un signe très fréquent, elle apparaît initialement au niveau de mains, mais peut s'étendre à d'autres parties du corps. Cette manifestation peut conduire à l'apparition d'une ulcération, et d'autres complications clinique, telle que les atrophies. (Krieg et Takehara, 2009). Dans les parties extrêmes du corps, telles que les doigts des mains et des pieds, la sclérose cutanée peut conduire à une sclérodactylie (61,29% dans notre cas). La plupart des patients chez lesquels cette manifestation a été diagnostiquée semblent appartenir à la forme cutanée limitée de la sclérodermie. (Allanore et al., 2015).

2.3.2. Manifestations digestives

Les manifestations digestives sont des signes précoces notamment dans le cas d'une sclérodermie systémique, une perturbation œsophagienne est considérée comme l'une des caractéristiques cardinales de la sclérodermie. 61,29% de malades présentent un dysfonctionnement œsophagien dans notre étude, ce qui est en accord avec les travaux de (Lahcene et al., 2011) ont-ils montré que la fréquence des complications de la dysfonction œsophagienne chez les patients de sclérodermie varie de 42% à 79%.

2.3.3. Manifestations cardio-vasculaires/Pulmonaires

Des atteintes pulmonaires touchent 67,74% des patients dans notre étude, elles incluent deux manifestations, à savoir la fibrose pulmonaire intestinale chronique et l'hypertension artérielle pulmonaire. Cette manifestation est une des principales causes de mortalité chez les patients atteints de sclérodermie. Cependant, au cours de notre étude, aucun cas de décès n'a été imputé aux attaques pulmonaires. La plupart des cas diagnostiqués avoir des atteintes pulmonaires étaient des femmes. Nos résultats semblent supérieurs à d'autres mentionnés dans la littérature, selon (Hassoun, 2011), la prévalence de l'atteinte pulmonaire varie de 35 à 49% lorsque le diagnostic est réalisé à l'aide de l'échocardiographie, la prévalence semble être inférieure (8-12%), en utilisant d'autres outils de diagnostic comme le cathétérisme cardiaque.

Dans notre étude, la plupart des patients ont été diagnostiqués à l'aide de l'échocardiographie. Par contre, les attaques cardiaques semblent moins fréquentes dans notre étude avec une prévalence de 22,58%, ces complications pouvant être des dysfonctionnements diastoliques et systoliques, les dysfonctionnements péricardiques et myocardiques, l'athérosclérose, l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) présente chez quelques malades pris en charge.

2.3.4. La calcinose

Est une manifestation moins fréquente que l'on peut trouver chez 25% des patients de sclérodermie, comme le montre (Valenzuela et al., 2016), dans notre cas, nous avons constaté une prévalence de 22,58%, ce qui moyennement faible.

2.3.5. Les atteintes articulaires

Dans notre étude, nous avons trouvé quelques cas de complications rhumatismales telles que l'arthralgie et l'arthrite, ces complications affectent les articulations et les tissus conjonctifs; 48,39% des patients présentaient une complication rhumatismale, ce ci est concordant aux résultats apportés dans la littérature qui expliquent la relation de la sclérodermie avec les maladies rhumatismales (Avouac et al, 2012), ces mêmes travaux montrent que les complications de l'articulation sont très courantes chez les patients atteints de sclérodermie avec une prévalence de 46 à 97%. (Lambova, 2014)

3. Examen immunologique.

Il est important de réaliser un test immunologique visant à rechercher les auto-anticorps chez les patients atteints de sclérodermie, ce ci est nécessaires pour comprendre les différents types de la maladie. Dans notre cas, 21 malades présentes des auto-anticorps (67,74%), nous n'avons pas mentionné les différents types d'auto-anticorps car l'examen réalisé était général et non spécifique. Cependant la recherche des auto-anticorps n'est pas un test suffisant pour expliquer cette maladie. Nos résultats tombent dans l'énorme par rapport à ceux de (Ho et Reveille, 2003), ou le taux des anticorps varie entre 15% et 95%.

4. Prise en charge thérapeutique au cours du suivi

Les résultats obtenus au cours de cette étude à révélé que la prise en charge thérapeutique de la sclérodermie repose sur l'utilisation de certains traitements, et la chirurgie dans le cas d'une calcinose.

Ces traitements sont indiqués en fonctions des manifestations observées chez les malades. Comme c'était indiqué dans plusieurs études (Postlethwaite et al., 2011; Kowal, 2011), ces traitements ont pour objectif de réduire la gravité de la manifestation observées sur les organes affectés, ils restent des traitements symptomatiques. Enfin, d'après les informations médicales issues des services concernés par notre étude, il semble que la maladie est non transmissible, elle est un peu fréquente lorsque les conditions climatiques sont froides. D'après les mêmes informations, aucune utilisation de la phytothérapie n'a été décrite dans le cas de la sclérodermie

Conclusion et Perspectives

Notre étude a été effectuée au CHU de Tlemcen au niveau des services : Dermatologie et Médecine interne.

Le but principal de cette étude est de déterminer la prévalence de la sclérodermie dans la wilaya de Tlemcen. Dans notre recherche, nous avons réalisé que la sclérodermie est une maladie à vie qui ne peut être guérie, quiconque ayant reçu un diagnostic de sclérodermie vivra avec elle toute sa vie. Et tant que la sclérodermie est une maladie caractérisée par de nombreuses manifestations, les traitements disponibles jusqu'à présent sont orientés vers la manifestation, les traitements des manifestations aident à réduire le développement et l'évolution de la maladie et aident également à améliorer le taux de survie des patients.

En considérant le nombre total de cas (31) trouvés au cours de notre étude, la prévalence générale de la sclérodermie dans la wilaya de Tlemcen semble être faible, les âges des patients varient de 20 à 84 ans et la majorité des patients était des femmes (94%), avec une ration de 14: 1.

Nous nous sommes intéressés à la détermination des différents signes cliniques caractérisant la sclérodermie, à savoir le phénomène de Raynaud (RP), la Télangiectasie, la sclérose cutanée, la Sclérodactylie, la Calcinose, les manifestations digestives et plus spécifiquement œsophagiennes, et les manifestations pulmonaires et cardiaques. Dans notre étude, le phénomène de Raynaud semble être la principale caractéristique clinique de la maladie avec une prévalence de 80,65%, suivi de la sclérose cutanée (70,96%), et les manifestations pulmonaires (67,74%).

Les examens immunologiques ont montré que la plupart des cas ont été testés positifs pour les auto-anticorps avec une prévalence de 67,74%.

Reconnue comme une maladie auto-immune rare et hétérogène, nous n'avons pas arrivé à déterminer l'étiologie exacte de la sclérodermie, la présence d'auto-anticorps ne suffit pas pour les indiquer comme seule cause de la sclérodermie, de même nous n'avons pas pu déterminer la relation des facteurs environnementaux tels que l'exposition à la silice et les infections par certaines bactéries ou virus avec l'apparition de la maladie.

Dans de nombreux rapports médicaux des patients, il n'y avait aucune cause de la maladie, c'était compliqué, et des travaux sont nécessaires pour comprendre l'étiologie de la sclérodermie.

Avec l'étiologie inconnue, les traitements de la sclérodermie semblent également être un grand défi pour les cliniciens. Jusqu'à présent, il n'existe aucun traitement spécifique pour la sclérodermie. Les traitements disponibles servent à diminuer la gravité de certaines manifestations. Pour cela, des grands efforts devraient être consacrés au suivi de la maladie pour déterminer son étiologie mais également rechercher des solutions thérapeutiques pour diminuer sa gravité.

Enfin, une éducation sur la sclérodermie devrait être dispensée à la société, en expliquant la relations ce certains facteurs tel que les infections bactériennes et virales, avec l'apparition de la sclérodermie

Références Bibliographiques

A

- Abraham, D.J., Krieg, T., Distler, J., Distler, O. (2009). Overview of pathogenesis of systemic sclerosis. *Rheumatology*, Volume 48, Issue suppl_3, Pages iii3–iii7,
- Alba, M.A., Velasco, C., Simeón, C.P., Fonollosa, V., Trapiella, L., Egurbide, M.V., Sáez, L., Castillo, M.J., Callejas, J.L., Camps, M.T., Tolosa, C., Ríos, J.J., Freire, M., Vargas, J.A., Espinosa, G. (2014). Early- versus late-onset systemic sclerosis: differences in clinical presentation and outcome in 1037 patients. *Medicine (Baltimore)*, 93(2):73-81. doi: 10.1097/MD.0000000000000018.
- Allanore Y. (2016). Limited cutaneous systemic sclerosis: the unfairly neglected subset. *Journal of Scleroderma and Related Disorders*
- Allanore, Y., Simms, R., Distler, O., Trojanowska, M., Pope, J., Denton, C.P., Varga, J. (2015). Systemic sclerosis. Department of Medicine, Feinberg School of Medicine, Northwestern University 240 E Huron Street, Chicago, Illinois, 60612, USA
- Allcock R. J. Forrester I. Corris R. J. Crook P. R. Griffiths I. D. (2004). A study of the prevalence of systemic sclerosis in northeast England. *Rheumatology*, Volume 43, Issue 5, Pages 596–602,
- Assassi S, RDJ Radstake T, Mayes MD, Martin J. (2013). Genetics of scleroderma: implications for personalized medicine?. *BMC Medicine*; 11:9
- Avouac J, Clements PJ, Khanna D, Furst DE, Allanore Y. (2012). Articular involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology*, Volume 51, Issue 82, Pages 1347–1356,

B

- Bains, P. (2017). Classification criteria of systemic sclerosis: Journey so far. *Our Dermatol Online*, 8(2): 220-223.
- Baraut J, Michel L, Verrecchia F, Farge D. (2010). Relationship between cytokine profiles and clinical outcomes in patients with systemic sclerosis. *Autoimmun Rev*; 10(2):65-73. doi: 10.1016/j.autrev.2010.08.003.
- Bartoli F, Fiori G, Braschi F, Amanzi L, Bruni C, Blagojevic J, Bellando-Randone S, Cometi L, de Souza Mueller C, Guiducci S, Rasero L, Epifani F, Furst DE, Matucci-Cerinic M. (2016). Calcinosis in systemic sclerosis: subsets, distribution and complications. *Rheumatology (Oxford)*; 55(9):1610-4. doi: 10.1093/rheumatology/kew193.
- Bhattacharyya, S., Wei, J., Varga, J. (2011). Understanding fibrosis in systemic sclerosis: Shifting paradigms, emerging opportunities. *Nat. Rev. Rheumatol*, 8(1): 42-54.
- Bielsa I, Ariza A. (2007). Deep morphea. *Semin Cutan Med Surg*; 26(2):90-5.

- Bonifazi M, Tramacere I, Pomponio G, Gabrielli B, Avvedimento EV, La Vecchia C, Negri E, Gabrielli A. (2013). Systemic sclerosis (scleroderma) and cancer risk: systematic review and meta-analysis of observational studies. *Rheumatology (Oxford)*; 52(1):143-54. doi: 10.1093/rheumatology/kes303.
- Butt S , Jeppesen JL , Torp-Pedersen C , Gislason GH , Jacobsen S , Andersson C. (2017). Abstract 18156: Cardiac and Macrovascular Manifestation of Systemic Sclerosis (Scleroderma) - A Danish Nationwide Cohort Study. *Circulation*

C

- Careta, M.F., Romiti, R. (2015). Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol*, 90(1):62-73. doi: 10.1590/abd1806-4841.20152890.
- Carwile LeRoy E. Sclérodémie systémique. *Traité de médecine interne*. Paris : Flammarion 1997:1483-7.
- Castro, C.V., Jimenez, S.A. (2010). Biomarkers in Systemic sclerosis. *Biomarkers Med*, (2010)4(1).
- Chaisson, N.F., Hassoun, P.M. (2013). Systemic Sclerosis associated Pulmonary Arterial Hypertension. *CHEST* 144 (4): 1346-1356.

D

- Denton, C.P. (2018). Overview and classification of scleroderma disorders. uptodate Topic 7545 Version 16.0
- Denton, C.P., Khanna, D. (2017). Systemic sclerosis. *Lancet*, 390: 1685-99
- De Kasep GI, Alarcon-Segovia D. Preliminary epidemiologic data on progressive systemic sclerosis in Mexico. In: Black CM, Myers A Reditors. *Systemic sclerosis (Scleroderma)*. New York: Gower,1985:70-71.
- Diab S, Dostrovsky N, Hudson M, Tatibouet S, Fritzler MJ, Baron M, Khalidi N. (2014). Systemic sclerosis sine scleroderma: a multicenter study of 1417 subjects. *J Rheumatol*; 41(11):2179-85. doi: 10.3899/jrheum.140236

F

- Ferrell BR, Temel JS, Temin S, Alesi ER, Balboni TA, Basch EM, Finn JI, Paice JA, Peppercorn JM, Phillips T, Stovall EL, Zimmermann C, Smith TJ. (2017). Integration of Palliative Care Into Standard Oncology Care: American Society of Clinical Oncology Clinical Practice Guideline Update. *J Clin Oncol*; 35(1):96-112.
- Ferry C, Valentini G, Cozzi F et al. Systemic sclerosis: demographic, clinical, and serologic features and survival in 1012 Italian patients. *Medicine (Baltimore)* 2002;81:139-153.

- **Fett, N.** (2013). Scleroderma: nomenclature, etiology, pathogenesis, prognosis and treatment: facts and controversies. *Clinics in Dermatology*, 31, 432-437
- **Fuschiotti, P.** (2016). Current perspectives on the immuno-pathogenesis of systemic sclerosis. *Immunotargets Ther*, 5:21-35. doi: 10.2147/ITT.S82037.

G

- **Gabrielli, A., Avvedimento, E.V., Krieg, T.** (2009). Mecanism of disease: scleroderma. *N Engl J Med*, 360: 1989-2003.
- **GeoHive.** "Tlemcen: Administrative Units". Archived from the original on 2012-11-06. Retrieved 2012-12-08.
- **Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K.** (2008). *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 8e. AccessMedicine
- **Gyger G, Baron M.** (2012). Gastrointestinal manifestations of scleroderma: recent progress in evaluation, pathogenesis, and management. *Curr Rheumatol Rep*; 14(1):22-9. doi: 10.1007/s11926-011-0217-3.

H

- **Hassoun PM.** (2011). Lung involvement in systemic sclerosis. *Presse Med*; 40(1 Pt 2):e3-e17. doi: 10.1016/j.lpm.2010.08.006.
- **Ho KT, Reveille JD.** (2003). The clinical relevance of autoantibodies in scleroderma. *Arthritis Res Ther*; 5(2):80-93.
- **Horger M, Fierlbeck G, Kuemmerle-Deschner J, Tzaribachev N, Wehrmann M, Claussen CD, Fritz J.** (2008). MRI findings in deep and generalized morphea (localized scleroderma). *AJR Am J Roentgenol*; 190(1):32-9.
- **Hunzelmann, N., Krieg, T.** (2010). Scleroderma: from pathophysiology to novel therapeutic approaches. *Experimental Dermatology*, 19: 393-400

J

- **Jennette JC, Stone JR.** (2014). *Diseases of Medium-Sized and Small Vessels*. ScienceDirect
- **Joseph CG, Darrah E, Shah AA, Skora AD, Casciola-Rosen LA, Wigley FM, Boin F, Fava A, Thoburn C, Kinde I, Jiao Y, Papadopoulos N, Kinzler KW, Vogelstein B, Rosen A.** (2014). Association of the autoimmune disease scleroderma with an immunologic response to cancer. *Science*; 343(6167):152-7. doi: 10.1126/science.1246886.

K

- Kalluri, R., Weinberg, R.A. (2010). The basics of epithelial-mesenchymal transition. *J Clin Invest*, 119(6): 1420–1428. doi: 10.1172/JCI39104
- Katsumoto, T.R., Whitfield, M.L., Connolly, M.K. (2011). The pathogenesis of Systemic sclerosis. *Annu. Rev. Pathol. Mech. Dis*, 6:509-37.
- Kim H, Kim HS, Cho SH, Lee JD (2016) A case of Hemorrhagic Bullous morphea. *Clin Res Dermatol Open Access* 3(1):
- Kowal, K, Bielecka, O.K., Bielecki, M., (2013). Recent advances in the diagnosis and treatment of systemic sclerosis. *Pol Arch Med Wewn*, 123 (1-2): 51-58.
- Krieg T, Takehara K. (2009). Skin disease: a cardinal feature of systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*; 48 Suppl 3:iii14-8. doi: 10.1093/rheumatology/kep108.
- Kuwana M, Kaburaki J, Mimori T et al. Longitudinal analysis of autoantibodies response to topoisomerase in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2000;43:1074-1084

L

- Lahcene M, Oumnia N, Matougui N, Boudjella M, Tebaibia A, Touchene B. (2011). Esophageal involvement in scleroderma: clinical, endoscopic, and manometric features. *ISRN Rheumato*; 325826. doi: 10.5402/2011/325826.
- Lambova S. (2014). Cardiac manifestations in systemic sclerosis. *World J Cardiol*; 6(9):993-1005. doi: 10.4330/wjc.v6.i9.993.
- Le Pavec J, Prévot G, Mal H, Humbert M, Simonneau G, Cordier JF; GERM"O"P. Collaborators: Berezné A, Coëtmeur D, Danner-Boucher I, Funke D, Israel-Biet D. *Scleroderma* (2010);35(1):9-11
- Ludovic Rousseau. (2017). Les sclérodermies systémiques : définition, traitement. *Dermatologue*

M

- Magnant, J., Diot, E. (2006). Sclérodermie systémique: épidémiologie et facteurs environnementaux. *Presse Med*, 35: 1894-901.
- Mouthon L. (2013). L'atteinte de la main dans la sclérodermie systémique. *Presse Med*. 2013; 42: 1616–1626

N

- NU Med Clinic & MediSpa <http://numedclinic.ca/telangiectasia/>

O

- Online Etymology Dictionary. <https://www.etymonline.com>

P

- Pattanaik, D., Brown, M., Postlethwaite, B.C., Postlethwaite, A.E. (2015). Pathogenesis of Systemic Sclerosis. *Front Immunol*, 6: 272. doi: 10.3389/fimmu.2015.00272
- Pavec, J.L., Humbert, J., Mouthon, L., Hassoun, P.M. (2010). Systemic Sclerosis-associated Pulmonary Arterial Hypertension. *American journal of respiratory and critical care medicine* vol 181.
- Peterson, L.S., Nelson, A.M., Daniel Su W.P. (1995). Classification of Morphea (localised scleroderma). *Mayo Clin Proc*, 70:1068-1076
- Postlethwaite, A.E., Harris, J.L., Raza, S.H., Kodura, S., Akhigbe, T. (2011). Pharmacotherapy of Systemic Sclerosis. *Expert Opin Pharmacother*. Author Manuscript; available in PMC.

R

- Reveille JD, Fischbach M, McNearney T et al. Systemic sclerosis in 3 US ethnic groups: a comparison of clinical sociodemographic, serologic and immunogenetic determinants. *Semin Arthritis Rheum* 2001;30: 332-346.

S

- Servettaz, A., Agard, C., Tamby, M.C., Guilpain, P., Guillevin, L., Mouthon, L. (2006). Physiopathologie de la sclérodémie systémique: Etats des lieux sur une affection aux multiples facettes. *Presse Med*. 2006, 35: 1903-15.
- Shah AA, Wigley FM, Hummers LK. (2010). Telangiectases in scleroderma: a potential clinical marker of pulmonary arterial hypertension. *J Rheumatol*; 37(1):98-104. doi: 10.3899/jrheum.090697.
- Shanmugam VK, Steen VD. (2010). Renal manifestations in scleroderma: evidence for subclinical renal disease as a marker of vasculopathy. *Int J Rheumatol*; pii: 538589. doi: 10.1155/2010/538589.
- Sharma VK, Trilokraj T, Khaitan BK et al. Profile of systemic sclerosis in tertiary care center in North India. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2006
- Silver RM. (1991). Clinical aspects of systemic sclerosis (scleroderma). *Annals of the Rheumatic Diseases*; So: 854-861
- Solomon JJ, Olson AL, Fischer A, Bull T, Brown KK, Raghu G. (2013). Scleroderma lung disease. *Eur Respir Rev*; 22(127):6-19. doi: 10.1183/09059180.00005512.

T

- **Tager RE, Tikly M.** Clinical and laboratory manifestations of systemic sclerosis (scleroderma) in Black South Africans. *Rheumatol* 1999;38:397-400. 5. Allcock RJ, Forrest I, Corris PA, Crook PR, Griffiths D. A study of the prevalence of systemic sclerosis in northeast England. *Rheumatology* 2004; 43:596-602.
- **THONHOFER R and SIEGEL C.** (2009). Extensive Calcinosis Cutis in Limited Cutaneous Scleroderma. *The Journal of Rheumatology* December, 36 (12) 2834-2835; DOI: <https://doi.org/10.3899/jrheum.090633>

V

- **Valenzuela A, Baron M; Canadian Scleroderma Research Group, Herrick AL, Proudman S, Stevens W; Australian Scleroderma Interest Group, Rodriguez-Reyna TS, Vacca A, Medsger TA Jr, Hinchcliff M, Hsu V, Wu JY, Fiorentino D, Chung L.** (2016). Calcinosis is associated with digital ulcers and osteoporosis in patients with systemic sclerosis: A Scleroderma Clinical Trials Consortium study. *Semin Arthritis Rheum*; 46(3):344-349. doi: 10.1016/j.semarthrit.2016.05.008.
- **Varga J, Fenves AZ.** (2019). Renal disease in systemic sclerosis (scleroderma), including scleroderma renal crisis. UpToDate
- **Vitiello M, Abuchar A, Santana N, Dehesa L, Kerdel FA.** (2012). An Update on the Treatment of the Cutaneous Manifestations of Systemic Sclerosis: The Dermatologist's Point of View. *J Clin Aesthet Dermatol*; 5(7):33-43.

W

- **World scleroderma foundation.** (2018). <http://worldsclerofound.org>

Y

- **Yamamoto, T.** (2011). Autoimmune mechanisms of scleroderma and a role of oxidative stress. *Self Nonself*, 2(1): 4–10. doi: 10.4161/self.2.1.14058

Annexes

FICHE D'EXPLOITATION DE MALADIE SCLERODERMIE**1. IDENTITE**

-Age :.....

-sexe :

femme homme

-Commune :.....

2. ETIOLOGIE

	Les causes	oui	non
i.	système immunitaire (prédisposition génétique)		
ii.	facteurs environnementaux		
iii.	facteurs génétiques		

Autres facteurs

.....

.....

.....

3. SIGNES ET SYMPTOMES

	différents types de signes et symptômes de sclérodermie	oui	non
i.	Calcinose - Des masses de calcium douloureuses dans la peau. Celles-ci peuvent se produire sur vos doigts ou d'autres parties de votre corps.		
ii.	Le phénomène de Raynaud - Peau blanche ou froide sur les mains et les pieds lorsque vous êtes froid ou stressé. C'est causé par des problèmes de circulation sanguine.		
iii.	Dysfonctionnement œsophagien - Problèmes d'ingestion et / ou de reflux. Ceci est causé par des cicatrices dans l'œsophage, le tube qui relie la bouche à l'estomac.		
iv.	Sclérodactylie - oppression et épaissement de la peau des doigts ou des orteils. Il peut être difficile de plier les doigts.		
v.	Télangiectasies - Taches rouges sur les mains, les paumes, les avant-bras, le visage et les lèvres. Celles-ci sont causées par des vaisseaux sanguins élargis.		
vi.	Articulations douloureuses ou enflées (arthralgie)		
vii.	Inflammation des articulations, des tendons et des muscles. Faiblesse musculaire		
viii.	Occurrence des maladies dermatologiques, y compris le lichen plan, le vitiligo et l'alopecie areata		
ix.	Développement de manifestations extra cutanées telles que l'arthrite, les convulsions et l'uvéite		

Autres signes et symptômes

.....

.....

.....

.....

EXAMEN CLINIQUE

-Poids :.....kg

-Taille :.....cm

		oui	non
i.	Présence d'auto anticorps tels que les anticorps anti-centromère et Scl-70		
ii.	Présence de nombreux facteurs rhumatoïdes (FR)		
iii.	Le phénomène de Raynaud		
iv.	calcinoses		
v.	Télangiectasies		
vi.	Trouble de la pigmentation		

Autres

.....

.....

4. TRAITEMENT**a) Les médicaments**

(Les antibiotiques, antiacides, médicaments hypotenseurs, médicaments pour supprimer le système immunitaire).

.....

.....

.....

b) Thérapie

(Physiothérapie, Ergothérapie)

.....

c) Chirurgie

(Dépôts de calcium, points rouges ou lignes)

.....

5. EFFICACITE DU TRAITEMENT

Le type de traitement utilisé a-t-il réussi?

.....

.....

6. LES COMPLICATIONS

Autres types de complications associées à la maladie

.....

.....

.....

.....

Tableau 8 : Répartition des cas selon l'année de diagnostic.

fréquence	nombre des patients	l'année de diagnostic
9.7	3	2009
16.1	5	2010
6.5	2	2011
6.5	2	2012
6.5	2	2013
12.9	4	2014
12.9	4	2015
16.1	5	2016
9.7	3	2017
3.23	1	2018

Tableau 9 : Repartitions des cas selon l'âge.

l'âge	nombre de patients
plus de 35 ans	27
moins de 35 ans	4

Tableau 10 : Repartitions des cas selon l'âge.

Sexe	nombre des patients
homme	2
femme	29

Tableau 11 : Atteinte des patients par syndrome de Raynaud.

Phénomène de Raynaud	nombre des patients
présent	25
absent	6

Tableau 12 : Atteinte des patients par Télangiectasies.

Télangiectasies	nombre des patients
présent	13
absent	18

Tableau 13 : Répartition des cas selon l'atteinte de sclérose cutanée.

Sclérose cutanée	nombre des patients
présent	22
absent	9

Tableau 14 : Répartition des patients en fonction d'une atteinte par Sclérodactylie.

Sclérodactylie	nombre des patients
présent	19
absent	12

Tableau 15 : Atteinte des patients par les dysfonctionnements œsophagiens.

dysfonctionnements œsophagiens	nombre des patients
présent	19
absent	12

Tableau 16 : Attaque pulmonaire chez les patients.

Attaque pulmonaire	nombre des patients
présent	21
absent	10

Tableau 17 : Attaque cardiaque chez les patients.

Attaque cardiaque	nombre des patients
présent	7
absent	24

Tableau 18 : Répartition des cas en fonction de résultats de Calcinoase.

Calcinoase	nombre des patients
présent	7
absent	24

Tableau 19 : Atteinte articulaire des malades.

Atteinte articulaire	nombre des patients
présent	15
absent	16

Tableau 20 : Répartitions des patients selon les différentes manifestations cliniques.

Les manifestations	Fréquence de la présence en %
Phénomène de Raynaud	80.65
Dysfonctionnement Œsophagien	61.29
Sclérodactylie	61.29
Télangiectasies	41.94
Calcinose	22.58
Attaque pulmonaire	67.74
Attaque cardiaque	22.58
Sclérose cutanée	70.96
Atteinte articulaire	48.39

Tableau 21 : Répartition des patients en fonction de bilan Immunologique.

Auto-anticorps	nombre des patients
présent	21
absent	10

الملخص

يهدف العمل الموصوف في هذه المذكرة إلى تقدير مدى انتشار مرض تصلب الجلد ، وهو مرض مناعي ذاتي نادر يتميز بلصابة حادة على مستوى الأنسجة الضامة في الجلد والأعضاء الحيوية الأخرى. العمل عبارة عن دراسة وصفية تستند على معالجة ملفات 31 مريضاً تمت متابعتهم على مستوى مصلحة الطب الداخلي و مصلحة أمراض الجلد بالمستشفى الجامعي بتلمسان خلال الفترة الممتدة من 2009-2018. وفقاً لهذه الدراسة، يبدو أن معدل انتشار هذا المرض في منطقة تلمسان منخفض، وهو أكثر شيوعاً بين النساء ويبدأ بالظهور بعمر 35 سنة. وفقاً للدراسة ذاتها ، فإن أكثر العلامات السريرية شيوعاً عند المرضى الذين يعانون من تصلب الجلد هي: متلازمة رينود (80.65%) ، والتصلب الجدي (70.96%) ، تورط رئوي (67.74%) ، علامات أخرى لها معدل انتشار منخفض (تكلس 22.58% ، نوبة قلبية 22.58%). فيما تهدف العلاجات المستخدمة في حالة تصلب الجلد إلى الحد من خطورة الأعراض التي لوحظت في المرض فقط **الكلمات المفتاحية:** تصلب الجلد ، الكولاجين ، الخلايا الليفية ، ظاهرة رينود ، تورط رئوي ، علاج الأعراض

Résumé

Le travail décrit dans ce manuscrit, à pour but d'estimer la prévalence de la sclérodemie, une maladie auto-immune rare caractérisée par une atteinte grave des tissus conjonctifs de la peau et d'autres organes vitaux.

Le travail est une étude descriptive rétrospective basée sur l'exploitation des dossiers de 31 patients pris en charge durant la période 2009-2018 au niveau de service de dermatologie et médecine interne au CHU de Tlemcen.

D'après cette étude, il semble que la prévalence de cette pathologie est faible dans la région de Tlemcen, qui débute à l'âge de 35 et qui est plus fréquente chez les femmes.

D'après la même étude, les signes cliniques les plus fréquents chez les patients atteints de la sclérodemie sont : le syndrome de Raynaud (80,65%), la sclérose cutanée (70,96), les atteintes pulmonaires (67,74%), les autres signes ont une faible prévalence (la calcinose 22,58% ; la crise cardiaque 22,58%).

Les traitements utilisés restent symptomatiques et sont indiqués dans le but de réduire la gravité des manifestations observées chez le malade.

Mots-clés: sclérodemie, collagènes, fibroblastes, phénomène de Raynaud, atteinte pulmonaire, traitement symptomatique.

Summary

The work described in this manuscript aims to estimate the prevalence of scleroderma, a rare autoimmune disease characterized by severe connective tissue involvement of the skin and other vital organs.

The work is a retrospective descriptive study based on the exploitation of the files of 31 patients managed during the period 2009-2018 in the services of dermatology and internal medicine at CHU Tlemcen.

According to this study, it appears that the prevalence of this pathology is low in the region of Tlemcen, the average age of onset of the disease is 35 and is more common in women.

According to the same study, the most common clinical signs in patients with scleroderma are: Raynaud's syndrome (80.65%), cutaneous sclerosis (70.96%), pulmonary involvement (67.74%), other signs have a low prevalence (calcinosis 22.58%, heart attack 22.58%).

The treatments used remain symptomatic with the objectives of reducing the severity of the manifestations observed in the patients.

Key words: scleroderma, collagens, fibroblasts, Raynaud's phenomenon, pulmonary involvement, symptomatic treatment.