



La Main et la Sclérodermie

MÉMOIRE

Revue de la littérature



JURYS

Professeur FONTAINE Christian
Madame THELLIER Véronique

Professeur MOUTET François
Docteur FORLI Alexandra
Monsieur Denis GERLAC

POMMERET Lucile

Masseur-Kinésithérapeute Diplômée d'État



La Main et la Sclérodermie

MÉMOIRE

Revue de la littérature

Mémoire réalisé par Lucile POMMERET, Masseur-Kinésithérapeute Diplômée d'État à Dijon,
en vue de l'obtention du Diplôme Inter-Universitaire Européen de Rééducation et
d'Appareillage en Chirurgie de la Main de Grenoble.

PROMOTION 2019-2021

REMERCIEMENTS

Aux lecteurs et à vous jury, je souhaite vous remercier pour l'attention que vous porterez à ce travail.
Veuillez croire en ma sincère implication, en espérant que vous y trouverez de l'intérêt.

Je souhaite ici remercier et exprimer ma profonde reconnaissance envers *Madame Forli*, vous êtes à mon sens, l'humilité et l'efficacité même.

Merci au *Professeur Moutet*, pour tous les efforts que vous avez déployé pour notre profession, merci pour votre investissement sans fin.

Et merci à vous *Monsieur Gerlac*, confrère dont l'implication pour la profession est sans pareille.

Merci beaucoup à *Madame Baffert*, nous devons beaucoup à votre efficacité et à votre patience.

Merci à toutes *les personnes que j'aurai eu l'occasion de suivre en stage*, des quatre coins de la France et même à l'étranger, j'ai pu m'enrichir à votre contact, merci à tous pour vos accueils bienveillants.

Au *Docteur Berthier*, merci du fond du cœur. Votre rencontre a définitivement orienté le choix de ce sujet de mémoire. Je vous remercie pour votre temps, votre confiance. Nos patients parlent de vous avec admiration, et je les comprends.

Je souhaite aussi remercier très sincèrement et profondément *Baptiste* et *Sarah*. Chers collègues, et avant tout amis, mon quotidien ne serait tout simplement pas aussi facile sans vous. Merci pour m'avoir soutenue dans cette démarche et dans toutes les autres. Merci à toi aussi *Loïc*, merci d'avoir rejoint cette famille atypique que je ne changerais pour rien au monde !

Je voudrais exprimer ici ma très sincère reconnaissance auprès des *chirurgiens du SOS Main, de leurs équipes, leurs secrétaires* et des *chirurgiens de la main du CHU de Dijon*. Merci à vous tous pour votre confiance, pour m'avoir aidée dans ce travail et pour votre disponibilité. Merci pour nos relations professionnelles qui rendent le travail vraiment agréable.

Merci à *Mathieu, Bérénice* et *Vanina* pour vos relectures patientes et encourageantes. Merci pour cette belle et facile relation professionnelle.

Je remercie aussi ici *Thomas* et *Johann* pour leurs relectures et leurs conseils précieux.

Merci à *ma famille* et *mes amis* pour vos relectures et votre soutien.

Enfin merci à toi *Thibault*, au moment où j'écris ces mots, je n'ai qu'une hâte ;
continuer à partager ma vie avec toi.

SOMMAIRE

Glossaire

Abréviations et acronymes

Introduction

I. LA SCLÉRODERMIE, PATHOLOGIE

1. Définition

1.1. Les maladies rares

1.2. Les maladies auto-immunes

1.3. La sclérodermie

1.3.1. Pathogenèse

1.3.2. Types de Sclérodermies

1.3.3. Clarification du vocabulaire scientifique

2. Épidémiologie, méthodes de diagnostic et diagnostics différentiels

2.1. Prévalence, sexe ratio, et âge d'apparition

2.2. Méthodes de diagnostic et diagnostics différentiels

2.3. Contagiosité et génétique

3. Diagnostic

3.1. Premiers symptômes

3.1.1. Critères de classification de la SSc selon ACR-EULAR

3.2. Différencier les types de sclérodermies

3.3. Évolution et pronostic

3.3.1. Évolution

3.3.2. Pronostic

II. MÉTHODOLOGIE DE LECTURE

1. Recherche et identification des termes

1.1. Processus de recherche

1.2. Identification des termes

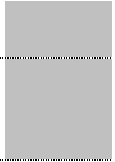
2. Lecture scientifique et inclusions

3. Histoire et publications

III. RÉSULTATS	14
1. Clinique	14
1.1. L'Intérêt d'être professionnel soignant informé	14
1.2. Sémiologie de la main sclérodermique	14
1.2.1. Atteintes dermatologiques	14
1.2.2. Phénomène de Raynaud	17
1.2.3. Atteintes Vasculaires	19
1.2.4. Calcifications	21
1.2.5. Atteintes musculo-squelettiques	22
1.3. Sémiologie organique et viscérale	25
1.4. Maladies associées	26
1.5. Altération de la qualité de vie et troubles neuropsychologiques	26
1.6. Diagnostic de la maladie et examens complémentaires	26
2. Bilans et évaluations	27
2.1. Les bilans possibles d'évaluation de la sclérodermie systémique	27
2.1.1. Évaluation de l'étendue de la sclérose cutanée : Score de Rodnan	27
2.1.2. Évaluation fonctionnelle de la main : la CHFS et CHFS-6	28
2.1.3. Évaluation de la mobilité de la main sclérodermique : HAMIS, mHAMIS	28
2.1.4. Questionnaire d'habileté manuelle adapté à la sclérodermie : ABILHAND	29
2.1.5. Les scores globaux et fonctionnels DAS-28, HAQ-DI, SF-36 et PASS/MCID	29
2.1.6. Le DASH et le MHQ adaptés à la sclérodermie systémique	30
2.2. L'évaluation de la qualité de vie et soutien aux malades	30
3. Prise en charge	31
3.1. Prise en charge médicale	31
3.1.1. Prise en charge thérapeutique	31
3.1.2. Prise en charge multidisciplinaire et éducation thérapeutique	32
3.2. Prise en charge chirurgicale	32
3.2.1. Objectifs et possibilités chirurgicales (répercussions musculo-squelettiques)	32
3.2.2. Notions spécifiques concernant les techniques chirurgicales et la SSc	34
3.3. Prise en charge rééducative et réadaptation fonctionnelle	35
3.3.1. Recommandations officielles	35
3.3.2. Rééducation fonctionnelle globale	36
3.3.3. Rééducation fonctionnelle de la main	37
3.3.4. Main sclérodermique : techniques manuelles et instrumentales possibles	38
3.3.5. Main sclérodermique : traitements orthétiques possibles	43
3.4. Médecines alternatives	45
IV. DISCUSSION	46
V. CONCLUSION	50

Annexes

Bibliographie



Notes au lecteur :

La définition d'un terme est la formule unique donnant le sens d'un mot. Afin d'être dans la justesse et devant l'impossibilité de reformuler certaines d'entre elles, sachez que les définitions du glossaire ci-après sont largement inspirées de la 30^{ème} édition du dictionnaire illustré des termes de médecine, Garnier M., Delamare V. et al. (Paris ; Maloine ; 2009).

Les symboles « ... » au-dessus du glossaire, que vous pourrez retrouver dans ce mémoire, ont pour but de rappeler que les informations concernées par ceux-ci sont tirées d'ouvrages (systématiquement) référencés dont la reformulation a été impossible.

Les symboles [...] indiquent la continuité d'un tableau sur la page suivante.

Toutes les images que vous pourrez trouver dans ce mémoire proviennent de la patientèle de notre cabinet de rééducateurs de la main. Toutes les photographies présentes font l'objet d'un consentement éclairé recueilli auprès des patients concernés.

Enfin, je souhaite déclarer l'absence de conflit d'intérêts pour la réalisation de ce mémoire.

«...»

Glossaire [1]

Acrosclérose : Sclérodactylie progressive.

Acro-ostéolyse : Destruction progressive du tissu osseux localisé aux extrémités.

Acrosyndrome : Nom générique donné aux troubles vasomoteurs des extrémités.

Anhidrose : Qui ne transpire pas.

Anticorps : Globulines sériques, appelées immunoglobulines, synthétisées par les plasmocytes et lymphocytes B, capables de reconnaître et de se combiner à des antigènes. Les immunoglobulines reconnaissent les antigènes, les agglutinent (agglutinines) et les détruisent, les dissolvent (cytoxines, lysines), les neutralisent (anticorps neutralisants ou antitoxines), ou les précipitent (précipitines).

Antigène : Toute substance apparaissant dans un organisme qui ne la possédait pas, provoquant la création d'anticorps. Peuvent être des corps vivants ou morts (ex : cellules ou bactéries) ou leurs produits d'élaboration. Les anticorps sont composés de deux éléments : un haptène et une substance protéique.

Auto-anticorps : Anticorps réagissant comme un antigène envers un tissu ou organe du sujet qui l'a sécrété.

Auto-antigène : Antigène capable de susciter la création d'anticorps réagissant contre l'organisme qui a généré cet antigène.

Blaschko (lignes de) : Lignes cutanées, différentes des lignes métamériques, physiologiquement non visibles qui matérialiseraient des trajets de migration de cellules embryonnaires à partir de la crête neurale.

Brachyonychie : Aspect particulièrement court d'un ongle.

Cachexie : Altération sévère de l'état général avec maigreur extrême.

Calcinose : Production et dépôt dans l'organisme de sels de calcium.

Collagène : Scléroprotéine constituant le tissu conjonctif.

Collagénose : Synonyme de « Maladie du collagène » ou « connectivite ».

Connectivite : Maladie caractérisée par l'atteinte diffuse du collagène. Synonyme de « Collagénose », « Maladie du collagène ».

Dermatomyosite : Affection du collagène caractérisée par un érythème ainsi qu'un œdème touchant la face, le cou et les mains suivi par un affaiblissement, une atrophie, des douleurs symétriques des muscles, de la fièvre et une atteinte importante de l'état général.

Élastine : Une des scléroprotéines du tissu conjonctif donnant les propriétés élastiques de ce dernier.

Exsangue : Qui est dépourvu de sang.

Fibrose : Transformation fibreuse de certaines formations tissulaires.

Fistule : Trajet accidentel ou congénital favorisant un écoulement, entretenu par ce dernier.

Gangrène : Mortification des tissus suivi ou non d'infection.

Gastroparésie : Ralentissement de la motricité de l'estomac ainsi que diminution de sa vidange.

Glycoprotéine : Protéine complexe issue de l'association d'un oside (glucide) et d'une protéine.

Haptène : Un des deux éléments constitutifs d'un antigène de faible poids moléculaire dont la structure varie et donne sa spécificité. C'est l'haptène qui réagit avec l'anticorps lui correspondant mais il ne peut pas être l'élément unique déclenchant sa création. Le pouvoir antigénique de l'haptène n'est conféré que si celui-ci est associé à une substance dite porteuse (polysaccharidique ou protidique).

[...]

[...]

Immunité : Propriété que possèdent certains individus à être exempts de manifestations morbides apparentes quand ils sont soumis à l'action d'une cause pathogène déterminée (bactéries, protéines...) agissant comme un antigène. Par extension, peut aussi signifier toute modification apportée à un organisme par la présence d'anticorps, que cette modification (sous forme de défense) soit positive ou négative.

Mésenchyme : Tissu conjonctif embryonnaire constituant la plus grande partie du mésoderme.

Mésoderme : Feuillet moyen du blastoderme embryonnaire qui formera le tissu de soutien, les muscles, les organes génitaux et urinaires, le système cardio-vasculaire, le sang et l'épithélium de la cavité coelomique.

Microstomie : Étroitesse de l'ouverture buccale.

Morphée : Sclérodémie circonscrite caractérisée par des plaques arrondies, bandes ou en forme de petites gouttes, blanchâtres et indurées accompagnées d'un halo lilas caractéristique.

Nécrose : Mortification cellulaire/tissulaire.

Nummulaire : De forme arrondie, à la forme d'une pièce de monnaie.

Oligurie : Diminution du volume d'urine émis en 24h.

Paroxystique : Relatif au paroxysme. Période durant laquelle une maladie ou les signes de celle-ci atteint son maximum d'intensité.

Prévalence : Nombre de cas.

Pterygium inversum unguiis : Adhérence du lit de l'ongle à la surface ventrale de la plaque de l'ongle.

Sérothérapie : Immunité passive. Désigne l'administration par injection de sérum immunisant d'origine animale ou humaine pour ou traiter une maladie ou s'en protéger.

Sclèreme : Induration de la peau avec perte de mobilité des tissus profonds.

Scléreux(-euse) : Fibreux.

Sclérodactylie : Sclérose cutanée limitée aux doigts.

Sclérodermatomyosite : Affection associant la sclérodémie et une atrophie musculaire.

Sclérodémie : *Définition 1* : Dermatose caractérisée par l'épaississement avec induration de la peau et des tissus sous cutanés plus ou moins profonds. *Définition 2* : Affection généralisée du tissu conjonctif, des artérioles et des micro-vaisseaux, distinguée par l'apparition de fibrose et d'oblitération vasculaire.

Sclérodème : Œdème rare ligneux où la peau semble être injectée de paraffine, et crée un épaississement de la peau la rendant impossible à pincer. Signe pouvant indiquer le début d'un départ de sclérodémie.

Scléronychie : Lésion de l'ongle définit par un aspect induré et épaissi.

Scléroprotéine : Protéine simple (holoprotéine) retrouvée dans le tissu de soutien et les phanères.

Système immunitaire : Ensemble de moyens de défense de l'organisme contre les agressions extérieures.

Télangiectasie : Dilatation des vaisseaux éloignés du cœur.

Tissu conjonctif : Tissu de connexion issu du mésenchyme constitué de fibres et de cellules.

Trachyonychie : Désigne un aspect rugueux de la tablette unguéale.

Ulçère : Perte de substance cutanée à cicatrisation délicate.

Vascularite : ou Angéite, nom générique donné aux inflammations vasculaires.

Abréviations et acronymes

ACR : American College of Rheumatology	HRQoL : Health-Related Quality of Life
AVQ : Activité de la Vie Quotidienne	HTAP : Hyper Tension Artérielle Pulmonaire
ARN : Acide RiboNucléique	IP : articulation Inter-Phalangienne
CHFS : Cochin Hand Function Scale	IPD : articulation Inter-Phalangienne Distale
CPK : Créatine Phospho-Kinase	IPP : articulation Inter-Phalangienne Proximale
CSRG : Canadian Scleroderma Research Group	ISSc : Sclérodémie Systémique avec atteinte Cutanée Limitée
D1 (2, 3, 4 et 5) : Doigt 1 (2, 3, 4 et 5)	MAI : Maladie Auto-Immune
DAS-28 : Disease Activity Score-28	MCID : Minimal Clinically Important Difference
DASH : Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand questionnaire	MCP : articulation Méta-Carpo-Phalangienne
DIU : Diplôme Inter-Universitaire	MHISS : Mouth Handicap In Systemic Sclerosis scale
dSSc : Sclérodémie Systémique avec atteinte Cutanée Diffuse	MHQ : Michigan Hand outcomes Questionnaire
ECG : ElectroCardioGramme	mRSS : modified Rodnan Skin Scale (Score de Rodnan modifié)
EVA : Échelle Visuelle Analogique	PASS : Patient Acceptable Symptom State
EFR : Exploration Fonctionnelle Respiratoire	PNDs : Protocole National de Diagnostic et de Soins
ESOS : European Scleroderma Observational Study	PR : Polyarthrite Rhumatoïde
EULAR : European League Against Rheumatism	Sc : Sclérodémie
EUSTAR : EULAR Scleroderma Trials And Research	ScL : Sclérodémie Localisée
FESCA : Federation of European Scleroderma Associations	SSc : Sclérodémie Systémique
FESUM : Fédération des Services d'Urgences de la Main	SF-36 : Short Form (36) health survey
GEM : Groupe d'Étude de la Main (nouvellement appelée SFCM)	SFCM : Société Française de Chirurgie de la Main (anciennement appelée GEM)
GEMMSOR : Groupe d'Étude de la Main et du Membre Supérieur en Orthèse et Rééducation (nouvellement appelée SFRM)	SFRM : Société Française de Rééducation de la Main (anciennement appelée GEMMSOR)
GENISOS : Genetics versus Environment In Scleroderma Outcome Study	SHAQ : Scleroderma Health Assessment Questionnaire
GFRS : Groupe Francophone de Recherche sur la Sclérodémie	SPIN : Scleroderma Patient-centered Intervention Network cohort
HAQ-DI : Health Assessment Questionnaire-Disability Index	WSF : World Scleroderma Foundation
HAMIS : Hand Mobility In Scleroderma test	

***« La main de l'Homme est l'instrument des instruments »
Aristote, Les Parties des Animaux***

En 1963, le Groupe d'Étude de la Main voit le jour. Et depuis, la main et sa fonction ont fait l'objet de nombreuses publications scientifiques. Et pour cause, la fonction de préhension est une capacité motrice primaire majeure du cortex moteur ; *exempli gratia* ; l'Homme réalise au cours d'une vie plus de 25 millions de flexions de doigts [2] [3].

Outil de toute une existence et à travers les âges, la main conditionne la fonction de l'Homme et le lien avec son environnement. De par l'opposition du pouce ou par son arsenal neurosensoriel, comme le décrit l'Homonculus sensitif de Penfield et Rasmussen, elle donne, crée, bénit, quémante, punit, remercie ... communique [3].

***« Je ne sépare la main ni du corps ni de l'esprit. »
Henri Focillon, Éloge de la Main, 1934.***

La main peut être aussi le siège de traumatismes mais aussi de phénomènes complexes, dont le phénomène de Raynaud. Phénomène bien connu car touchant 10 à 15% de la population générale, il peut, dans quelques rares cas, être le premier signe avéré de l'installation d'une sclérodémie systémique. Cette maladie rare peut avoir des répercussions caractéristiques et incapacitantes au niveau des mains [4].

Il me semblait intéressant de sensibiliser les professionnels de santé sur cette maladie invalidante peu connue : la sclérodémie systémique.

***« J'étais comme dans une prison. Je me couchais le soir en me demandant jusqu'où ça allait aller. J'étais rendue prisonnière de mon corps »
Témoignage d'une personne sclérodémique, pour Le Nouvelliste,
Vivre avec la maladie qui momifie, 2019***

La sclérodémie systémique fait partie des maladies auto-immunes rares, définie par un trouble microcirculatoire et une fibrose dite cutanée progressive [4]. Elle est à ce jour incurable et évolutive [5].

Peu remarquable aux yeux du grand public, et s'exprimant très différemment d'un sujet à l'autre, cette pathologie est pourtant vectrice de bien des incapacités fonctionnelles, troubles organiques et altérations de la peau avec des répercussions parfois très importantes.

***« Mes mains sont fortement touchées par la sclérodémie qui affecte ma motricité et ma dextérité.
Un mélange de douleur articulaire, de fatigue et de raideur
qui fait maintenant partie de mon quotidien. »
Témoignage d'une personne âgée de 31 ans souffrant de sclérodémie systémique [6].***

La sclérodémie demeure une maladie difficilement acceptable par les patients en raison de la modification corporelle du visage et des mains de ces derniers. Peu de patients, peu de prises en charges rééducatives, peu de communications sur la maladie dans le grand public et dans les formations des soignants... et pourtant. Nous savons maintenant que la qualité de vie des patients peut être influencée positivement et directement par la rééducation et l'activité aérobie orientée [4] [5] [7].

Dans le cadre d'une maladie évolutive et incapacitante, l'intérêt d'entourer les patients d'équipes de soins pluridisciplinaires spécialisées et investies n'est plus à démontrer.

Pour la sclérodémie systémique, la répercussion peaucière de cette maladie nous inscrit, nous, soignants et rééducateurs, au cœur de l'action.

Mes objectifs, par la réalisation de ce mémoire, sont de présenter cette maladie rare, sensibiliser les professionnels de santé aux atteintes de la main et de transmettre les clefs nécessaires à la compréhension des symptômes encourageant la prise en charge éclairée de ces patients.

Que les personnes qui se posent des questions sur cette pathologie et sa prise en charge puisse y trouver des réponses.

« Aucune maladie n'est trop rare pour ne pas mériter attention. »

[8]

I. LA SCLÉRODERMIE, PATHOLOGIE

1. Définition

1.1. Les maladies rares

Une maladie rare est définie par sa prévalence. En France, l'on parle de maladie rare lorsque celle-ci est inférieure à une personne atteinte sur 2 000. Il est possible d'estimer le nombre de maladies rares à, au moins, 5 000, dont la plupart sont d'origine génétique [9].

La sclérodémie systémique fait partie des maladies rares, diagnostiquée difficilement par sa complexité, elle concernerait 6 000 à 9 000 patients en France d'après une estimation révisée en 2020 du Protocole National de prise en charge de cette maladie. Elle est considérée comme extrêmement rare chez les enfants (5% de toutes les Sclérodémies systémiques) [5].

1.2. Les maladies auto-immunes

Le système immunitaire représente « l'ensemble de moyens de défense de l'organisme contre les agressions extérieures ». Une maladie auto-immune résulte du dysfonctionnement du mécanisme de régulation de ce dernier. On peut parler d'immunité innée, acquise spontanée, acquise provoquée-active (vaccination) ou acquise provoquée-passive (sérothérapie) [1].

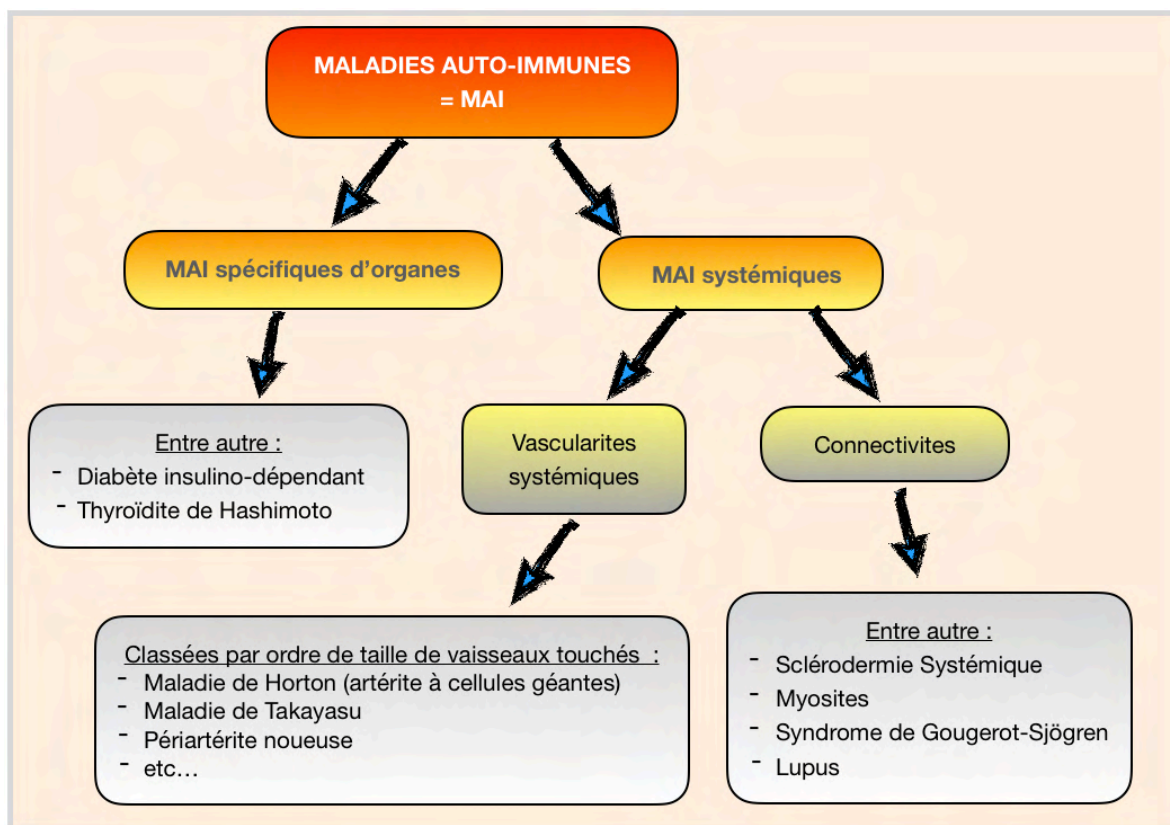


Figure 1 :

Les Maladies Auto-Immunes et distinctions [4].

L'auto-immunité est le moyen de régulation physiologique du système immunitaire face à nos antigènes propres. La détérioration de ce processus de contrôle entraîne une maladie auto-immune (MAI) ; soit une maladie caractérisée par le retournement des anticorps (auto-anticorps) et de lymphocytes (lymphocytes auto-réactifs) contre le soi. (Figure 1)

Il est important de différencier Maladies Auto-Immunes spécifiques d'organes et les Maladies Auto-Immunes systémiques où nous distinguons parmi elles les connectivites et les vascularites systémiques [4].

1.3. La Sclérodermie

Le terme sclérodermie, par sa définition, devrait considérer seul les affections de peau définies par un épaissement (*sclerosis* (σκληρωσις) « durcissement » et *derma* (δέρμα) « peau » ; littéralement « peau dure » en grec ancien) [10]. Pourtant dans le langage courant, lorsqu'on parle de sclérodermie il faut considérer plutôt la maladie systémique. On parle plutôt alors de sclérose cutanée pour le signe.

La sclérodermie systémique (SSc) est « *l'affection généralisée du tissu conjonctif, des artérioles et des micro-vaisseaux, distinguée par l'apparition de fibrose et d'oblitération vasculaire.* » Certains auteurs regroupent la sclérodermie systémique sous les termes « collagénose », « connectivites » ou « maladie du collagène » [5].

1.3.1. Pathogénèse

L'altération du tissu conjonctif est la caractéristique principale de la SSc. Par définition, le tissu conjonctif est le tissu de connexion, de soutien du corps humain. Il est composé de fibroblastes et d'une matrice constituée de collagène, d'élastine et de glycoprotéine.

Dans la SSc, trois grandes altérations biologiques sont retrouvées :

- **La synthèse du collagène ;**
Scléroprotéine synthétisée excessivement par les fibroblastes causant une fibrose cutanée et viscérale progressive générant une perte d'élasticité du tissu conjonctif des organes touchés, d'où le terme « collagénose », « connectivite » ou « maladie du collagène ».
- **La synthèse des cellules endothéliales ;**
Signe précoce, entraînant en particulier une dysfonction vasculaire et une oblitération progressive de la lumière des petites artères.
- **La synthèse des lymphocytes T et B ;**
Le dérèglement du système immunitaire entraîne la formation d'infiltrats

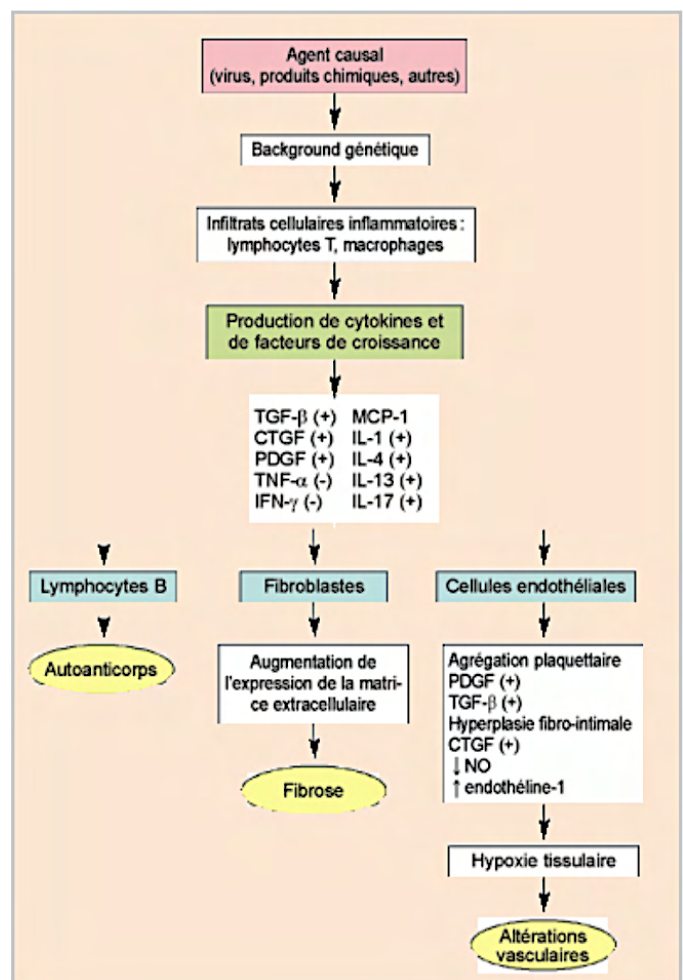


Figure 2 :

Pathogénèse de la Sclérodermie systémique d'après les travaux de Zuber J.P., Chizzolini C., Leimgruber A., Bart P.A., Spertini F. *Mécanismes pathogéniques de la sclérodermie et leurs conséquences thérapeutiques* [13].

inflammatoires qui se chronicisent, constitués principalement de cellules mononuclées et observables précocement dans la maladie et précédant l'apparition de fibrose, et aboutissent en une inflammation chronique [11]. [Figure 2]

L'étiologie de la SSc reste mal déterminée mais les scientifiques semblent s'accorder sur le fait que les **fibroblastes**, les **cellules endothéliales** et le **système immunitaire** créent à eux trois la pathogénie de la maladie. En résumé : le système immunitaire, générateur de facteurs de croissance et de cytokines, crée l'inflammation chronique et stimule les fibroblastes générant la fibrose de manière excessive. Parallèlement les cellules endothéliales fabriquent de façon exagérée des vasoconstricteurs puissants. À tous ces mécanismes est associée une réponse auto-immune des lymphocytes B.

Nous savons également que le stress oxydatif joue un rôle dans le mécanisme de la maladie possiblement associé à un terrain génétique prédisposant. Enfin, certains solvants et la silice peuvent être des facteurs environnementaux favorisant [11]. [Figure 2]

1.3.2. Types de Sclérodermies

Il faut distinguer deux catégories de sclérodermies : les généralisées et les localisées.

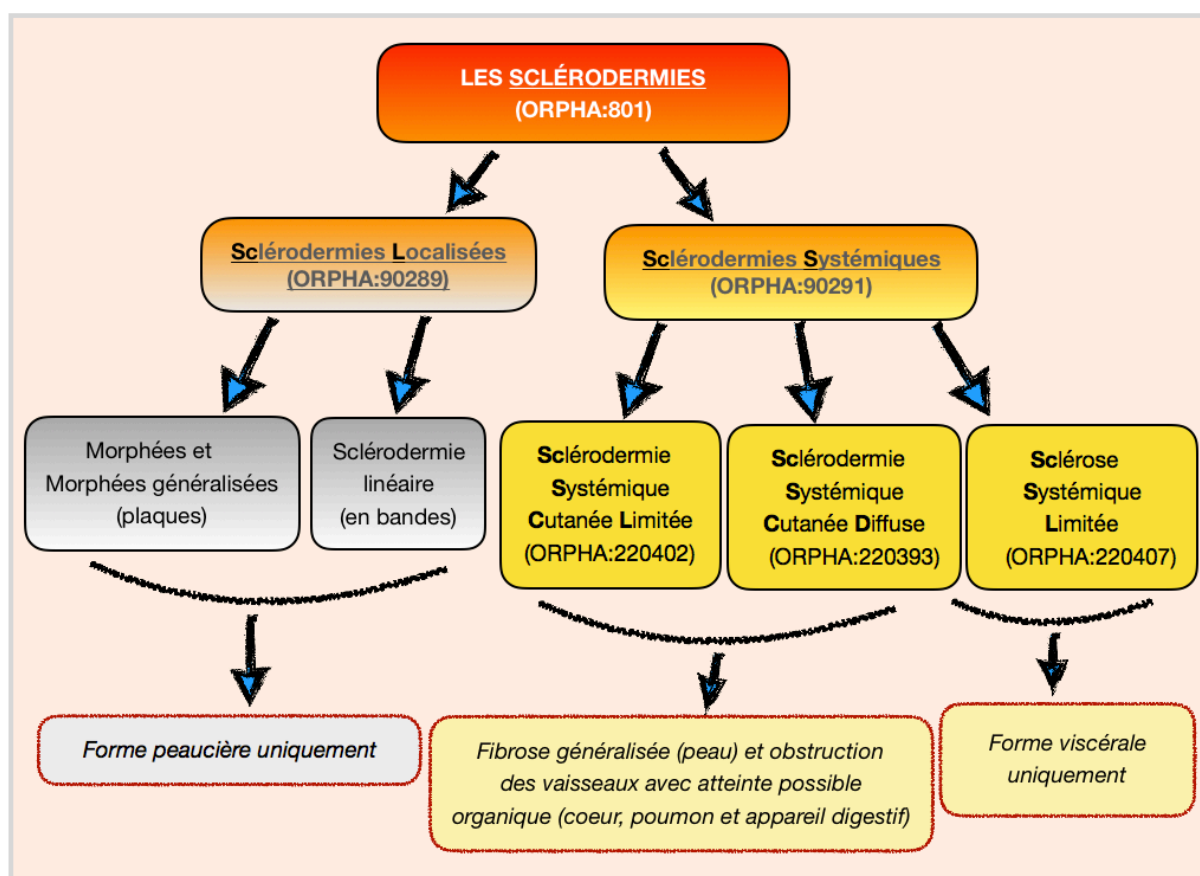


Figure 3 :
Classification des Sclérodermies.
[5] [10] [12]

La Sclérodémie (par abus de langage, ou sclérodémie systémique devrait-on dire) est classée dans les maladies systémiques rares avec atteintes cutanées (ORPHA :290836).

La Sclérodémie Localisée (SCL), est caractérisée par une forme uniquement cutanée de la sclérodémie. La fibrose de la peau est alors présente sous forme de plaques ou de bandes. Les SCL n'évoluent pas, ou très rarement, en forme systémique. On distingue 3 formes de SCL :

- Les morphées (plaques) ;
- Les morphées généralisées ;
- Les sclérodémies linéaires (bandes).

La Sclérodémie Systémique (SSc) est caractérisée par une fibrose et une oblitération plus ou moins sévère des vaisseaux, entraînant des répercussions au niveau de la peau et des organes [en particulier du système digestif, du cœur et des poumons]. Parmi les SSc on distingue :

- Les Sclérodémies Systémiques Cutanées Limitées (ISSc) ;
- Les Sclérodémies Systémiques Cutanées Diffuses (dSSc) ;
- Les Scléroses Systémiques Limitées ; définies par une atteinte viscérale mais avec une absence totale de fibrose cutanée (= *sine scleroderma*). Elle correspond environ à 10% des SSc.

Il existe une dernière forme de sclérodémie ; la forme néonatale, peu décrite et très rare, correspondant à environ 5% des SSc (ORPHA :398127) [5] [12-18].

1.3.3. Clarification du vocabulaire scientifique

Afin de faciliter les lectures d'articles en français (comme en anglais), le Tab. 1. clarifie les différents synonymes des types de sclérodémies que l'on peut trouver dans la littérature francophone.

Tab. 1. SYNONYMES DANS LA LITTÉRATURE FRANÇAISE	
Sclérodémie Systémique	La Sclérodémie (couramment, par abus de langage)
Sclérodémie	Sclérose cutanée (si l'on parle du signe seul)
Sclérodémie Localisée	/
Sclérodémie Systémique Cutanée Limitée	- Sclérose Systémique Cutanée Limitée - CREST syndrome
Sclérodémie Systémique Cutanée Diffuse	- Sclérose Systémique Cutanée Diffuse - Sclérodémie Systémique Cutanée Progressive - Sclérose Systémique Cutanée Progressive
Sclérose Systémique Limitée	- Sclérodémie Systémique sans sclérose cutanée - Sclérose Systémique sans sclérodémie - Sclérodémie Systémique <i>Sine Scleroderma</i>
Sclérodémie Néonatale	- Sclérodémie de l'enfant - Sclérodémie infantile

[5] [10] [12-18]

2. Épidémiologie

2.1. Prévalence, sexe ratio, et âge d'apparition

Tab. 2. ÉPIDÉMIOLOGIE DES TYPES DE SCLÉRODERMIES			
	Prévalence	Sexe ratio F/H	Âge à plus haute fréquence d'apparition de la 1 ^{ère} manifestation de la maladie
Les sclérodermies	1-5 / 10 000	4 : 1	Entre 40 et 50 ans.
Sclérodermie localisée	1-9 / 100 000		Surtout les enfants et adolescents pour les formes de sclérodermies linéaires (mais non exclusif). Plutôt chez les adultes pour les morphées.
Sclérodermie systémique	1 / 6 500		Entre 40 et 50 ans.
Sclérodermie systémique cutanée limitée	1 / 12 500		Entre 40 et 50 ans.
Sclérodermie systémique cutanée diffuse	1 / 25 000		Entre 40 et 50 ans. Très rarement dès l'enfance.
Sclérose systémique limitée	Non connue, non spécifiée		Adulte.
Sclérodermie néonatale/infantile	<1 / 1 000 000	Non connue	Apparition possible entre la naissance et avant 15 ans (âge médian : 8,1 ans)

[5] [8] [10] [12-18]

2.2. Méthodes de diagnostic et diagnostics différentiels

Tab. 3. MÉTHODES DE DIAGNOSTIC ET DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS		
	Principales méthodes de diagnostic	Diagnostics différentiels (non exclusifs)
Sclérodermie localisée	<ul style="list-style-type: none"> • Clinique • Biopsie cutanée avec mise en évidence de : <ul style="list-style-type: none"> ○ Surproduction de collagène ○ Épaississement des parois vasculaires ○ Présence de leucocytes en périphérie des vaisseaux • (Bilan biologique sanguin souvent physiologique) 	<ul style="list-style-type: none"> • Fasciite à éosinophiles • Maladie de Lyme
Sclérodermie systémique	<ul style="list-style-type: none"> • Clinique et mise en évidence de : <ul style="list-style-type: none"> ○ Micro-angiopathie avec mégacapillaires à la capillaroscopie • Biologie : auto-anticorps anti-nucléaires dans 95% des SSc (dont anticorps anti-centromères, anti-topoisomérase I ou anti-Scl70, anti-ARN-polymérase III). • Extension de la maladie évaluée par : <ul style="list-style-type: none"> ○ Scanner thoracique ○ Échographie cardiaque ○ Radiographie des mains ○ Endoscopie digestive 	<ul style="list-style-type: none"> • Syndrome de Sharp • Lupus érythémateux systémique • Syndrome des anti-phospholipides • La polyarthrite noueuse • Polymyosite • La polyarthrite rhumatoïde
Sclérodermie systémique cutanée limitée	<ul style="list-style-type: none"> • Clinique et mise en évidence de : <ul style="list-style-type: none"> ○ Micro-angiopathie avec mégacapillaires à la capillaroscopie • Biologie : présence d'auto-anticorps anti-centromères (AAC) • Extension de la maladie évaluée par : <ul style="list-style-type: none"> ○ Scanner thoracique ○ Échographie cardiaque ○ Radiographie des mains ○ Endoscopie digestive 	<ul style="list-style-type: none"> • Syndrome de Sharp • Lupus érythémateux systémique • Syndrome des anti-phospholipides • La polyarthrite noueuse

[...]

[...]

Sclérodémie systémique Cutanée Diffuse	<ul style="list-style-type: none"> • Clinique et mise en évidence de : <ul style="list-style-type: none"> ○ Micro-angiopathie avec mégacapillaires à la capillaroscopie • Biologie : auto-anticorps anti-topoisomérases I dans 30 à 40% des cas (anti-Scl70) • Extension de la maladie possiblement évaluée par : <ul style="list-style-type: none"> ○ Scanner thoracique ○ Électrocardiogramme ○ Échographie ○ Radiographie des mains ○ Fibroscopie œsophagienne/gastrique • (Biopsie cutanée ; non nécessaire) 	<ul style="list-style-type: none"> • Syndrome de Sharp • Lupus érythémateux systémique • Syndrome des anti-phospholipides • La polyartérite noueuse • Polymyosite • L'arthrite rhumatoïde
Sclérose systémique Limitée	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnostic clinique difficile en l'absence de troubles cutanés • Capillaroscopie péri-unguéale • Bilan biologique sanguin montrant des anticorps anti-centromères 	/
<i>+ (pour tous) la mise en évidence de certains solvants comme la silice ou les solvants à hydrocarbures comme facteurs environnementaux</i>		

[5] [8] [13-17]

2.3. Contagiosité et génétique

Malgré une pathogenèse mal comprise de la maladie, celle-ci semble ne pas être une maladie génétique jusqu'à preuve du contraire, ni une maladie contagieuse, et ne semble pas être transmissible directement de parents à enfants. Cependant, les scientifiques pensent que certains facteurs environnementaux et certains terrains génétiques en faveur de troubles auto-immuns pourraient prédisposer à la maladie. La sclérodémie systémique n'est donc pas considérée comme maladie génétique mais bien auto-immune. Les services spécialisés dans la prise en charge de cette pathologie sont donc les services de Médecine Interne et parfois de Rhumatologie [5] [10].

3. Diagnostic

3.1. Premiers symptômes

La pose d'un diagnostic de Sclérodémie Systémique est souvent difficile par l'apparition progressive et très hétérogène des symptômes. La prise en charge adaptée et précoce des patients est un facteur déterminant de leur espérance de vie. L'objectif est alors d'identifier au plus tôt la maladie pour rechercher prestement l'atteinte viscérale et sa sévérité.

Les premiers signes cliniques amenant les patients à consulter, semblent le plus souvent être :

- L'apparition d'un phénomène de Raynaud (fréquemment le 1^{er} signe dans les SSc),
- Des ulcérations digitales et manifestations peaucières (surtout mais pas exclusivement),
- Des troubles digestifs (reflux gastro-œsophagien, dysphagie, occlusion, diarrhée entre autres...),
- L'apparition de dyspnée.

Ces symptômes peuvent être les seuls symptômes présents sur une longue période, retardant souvent l'investigation de la maladie [5] [10].

3.1.1. Critères de classification de la SSc selon ACR-EULAR

L'EULAR et l'ACR ont déterminé de nouveaux critères de classification permettant une meilleure sensibilité et spécificité au diagnostic de SSc.

Il est à noter que cette classification n'est pas un score de gravité/sévérité de l'atteinte et qu'elle n'est pas un outil diagnostique mais plutôt classant [5].

Tab. 4. CRITÈRES DE CLASSIFICATION ACR-EULAR DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE		
Domaine	Critères (Retenus si au moins présents au moment de l'anamnèse)	Score
Épaississement cutané (Considérer le score le plus élevé)	Épaississement cutané des doigts (dépassant/étant distal par rapport aux MCP)	9
	Doigts boudinés	2
	Atteintes des doigts ne s'étendant pas au-delà des MCP	4
Lésions pulpaire (Considérer le score le plus élevé)	Ulcères pulpaire digitaux	2
	Cicatrices déprimées	3
Télangiectasies	Présence de télangiectasies	2
Anomalies capillaroscopiques	Présence d'anomalies capillaroscopiques	2
Atteinte pulmonaire	HTAP et/ou fibrose pulmonaire	2
Phénomène de Raynaud	Présence d'un phénomène de Raynaud	3
Anticorps spécifiques à la SSc	Anti-topoisomérase I	3
	Anticorps anticentromères	
	Anti-ARN polymérase de type III	
Un score total > ou = à 9 positive le diagnostic de Sclérodémie Systémique		> ou = à 9

[5]

3.2. Différencier les types de sclérodémies

Les sclérodémies systémiques ou localisées entraînent des symptômes et signes variés en raison de l'atteinte du tissu conjonctif. Le Tab. 5. permet de différencier les types de sclérodémies. La liste de ces signes n'est pas exhaustive.

En effet, la maladie peut avoir des répercussions cutanées-muqueuses, trophiques, pulmonaires, cardiaques, rénales, digestives mais aussi mécaniques (liées aux signes cutanés et à l'inflammation généralisée) ; articulaires, musculaires, tendineuses mais aussi oro-faciales, urogynécologiques. Enfin, des manifestations neuropsychiatriques sont observées.

Ces signes seront à faire préciser durant l'examen clinique afin de pouvoir mettre en place un traitement adapté à chaque patient.

Tab. 5. SIGNES DIFFÉRENTIELS TYPIQUES PAR SCLÉRODERMIES

	Signes cliniques différentiels	
	Signes cutanés	Signes organiques/systémiques
Sclérodémie néonatale/ Infantile	<ul style="list-style-type: none"> Sclérodermies linéaires (bandes) indurées et hyperpigmentées responsables d'atrophies cutanées. 	<p>Non décrites précisément. De prévalence très rare.</p>
Sclérodémie localisée	<ul style="list-style-type: none"> Fibrose cutanée, Formations de morphées (davantage chez les adultes) et sclérodermies linéaires (davantage chez les enfants/adolescents), <u>Description</u> : zones de peau dure, sèche, touchant les mains, bras, visage et jambes constituant progressivement des plaques/bandes. <p>➤ <u>Signes distinctifs</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - les plaques (morphée), - les bandes (sclérodermies linéaires), - la sclérodémie linéaire peut donner lieu à des troubles (mécaniques) de la croissance chez les enfants. 	<p>Absence</p>
Sclérodémie systémique cutanée limitée	<ul style="list-style-type: none"> Fibrose cutanée apparaissant quelques années après le phénomène de Raynaud, Atteinte limitée aux mains (++), avant-bras/visage/pieds, Sclérodactylie +/- ulcères digitaux, Aussi parfois trouvé sous son ancien nom, le syndrome CREST, pour : <p>C : calcinose R : Raynaud (phénomène) E : œsophage (atteinte) S : sclérodactylie T : télangiectasie</p> <p>Souvent tous présents mais non exclusivement. Cette dénomination a été abandonnée car chacune de ces manifestations se rencontrent également dans les formes diffuses.</p> <p>➤ <u>Signes distinctifs</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - absence de fibrose dos/torse/abdomen/cuisses. 	<ul style="list-style-type: none"> Phénomène de Raynaud souvent le 1^{er} signe de tous, Atteinte viscérale possible avec risque d'obstruction/fibrose des vaisseaux sanguins au niveau des poumons, cœur, tube digestif, Reflux gastro-œsophagien (trouble de la mobilité œsophagienne), Dysphagie, Fibrose pulmonaire (30-40% des patients), HTAP (10% des patients).
Sclérodémie systémique cutanée diffuse	<ul style="list-style-type: none"> Fibrose cutanée apparaissant quelques mois après le phénomène de Raynaud, Atteinte généralisée avec fibrose cutanée du tronc comme des extrémités, avec une sclérodactylie et le visage atteint d'abord, Télangiectasies observables sur le thorax/visage-lèvres-langue/doigts, Complications dentaires et microstomies. <p>➤ <u>Signes distinctifs</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> - très rare chez les jeunes. 	<ul style="list-style-type: none"> Phénomène de Raynaud souvent le 1^{er} signe de tous, Atteinte viscérale précoce (risque d'obstruction/fibrose des vaisseaux sanguins au niveau des poumons, cœur, tube digestif) : pneumopathie interstitielle, insuffisance rénale oligurique, maladie gastro-intestinale diffuse et atteinte myocardique. Fibrose pulmonaire (60% des patients), HTAP (10 à 15% des patients), Reflux gastro-œsophagien (trouble de la mobilité œsophagienne), Dysphagie, Malabsorption et trouble de la motilité gastro-intestinale associés à des diarrhées, occlusions, vomissements, perte de poids, cachexie, Atteinte rénale, rare (2-5%), mais sévère, Arthralgies, Acro-ostéolyse (phalangienne), Atteinte musculaire, Atteinte cardiaque parfois (10% des patients), Sècheresse des muqueuses.

Sclérose systémique limitée	Absence	<ul style="list-style-type: none"> • Phénomène de Raynaud, • Peut être une 1^{ère} phase puis évoluer en ISSc, • Atteinte viscérale avec risque d'obstruction/fibrose des vaisseaux sanguins au niveau des poumons, cœur, tube digestif, • Fibrose pulmonaire, • HTAP, • Reflux gastro-œsophagien (trouble de la mobilité œsophagienne), • Dysphagie.
-----------------------------	---------	--

[4] [5] [10] [13-17]

3.3. Évolution et pronostic

3.3.1. Évolution

La progression de la maladie est variable et sa rapidité d'évolution dépend de sa forme et en particulier de la sévérité de la forme cutanée et viscérale de la maladie.

L'installation de la SSc cutanée diffuse est bruyante les 5 premières années, d'avancée rapide. La dSSc aurait tendance à présenter un phénomène de Raynaud d'installation rapide suivi immédiatement de manifestations viscérales (évoluant surtout dans les 3 à 5 premières années), musculaires (atteintes cardiaques possibles), et des manifestations peaucièrès (plafond de l'expansion des signes cutanés atteint généralement à 5 ans après présentation des premiers signes).

Après ces débuts, elle peut parfois et progressivement trouver une forme de stabilisation, sans pour autant permettre une régression des lésions organiques.

Même si la SSc cutanée limitée présente surtout des signes cutanés, il est possible de voir se présenter de l'HTAP ou des manifestations organiques à surveiller au fur et à mesure du temps. Cette forme de sclérodermie débute presque exclusivement par un phénomène de Raynaud seul, puis, parfois des années après, les premiers signes organiques surviennent. Il est extrêmement rare que la ISSc évolue en dSSc.

La sclérodermie systémique est une maladie évolutive, il ne semble pas y avoir de rémissions possibles à ce jour mais les suivis spécialisés et le traitement précoce de la maladie ont pour objectif d'aider à trouver une forme de stabilisation de l'avancement de la pathologie ou à défaut d'anticiper les complications [5] [10].

3.3.2. Pronostic

Le pronostic de la maladie dépend surtout de sa forme et de la gravité de ses symptômes cutanés et organiques. Pour les Sclérodermies localisées le pronostic vital est rarement engagé chez les patients régulièrement suivis et observants, cependant la qualité de vie peut être altérée de façon significative.

Le pronostic de la ISSc est assez bon dans le cas de patients observants, au suivi adéquat : 80 à 90% de survie à dix années d'évolution. Le pronostic s'engage souvent chez ces patients lorsque survient une pneumopathie interstitielle ou une HTAP (10% des cas).

Malheureusement le pronostic de la dSSc est plus défavorable, notamment à cause des défaillances organiques pouvant directement engager le pronostic vital : 20 à 40% de mortalité à dix années d'évolution [12-16].

Bien que l'importance de l'extension cutanée soit aussi un facteur de mauvais pronostic, le pronostic vital dépendra finalement surtout de la gravité de certaines atteintes organiques.

Les atteintes suivantes constituent les trois premières causes de mortalité chez les patients atteints d'une SSc :

- La présence d'une pneumopathie infiltrante diffuse,
- La présence d'hypertension artérielle pulmonaire,
- La présence d'une atteinte cardiaque.

Il faut noter aussi que la crise rénale sclérodermique est une complication rare mais très sévère. Elle peut être favorisée chez ces patients par une corticothérapie supérieure à 15mg/j. En général, elle fait l'objet de surveillance, même si elle ne semble concerner qu'environ 2-5% de la population de patients atteints de dSSc en particulier [5].

II. MÉTHODOLOGIE DE LECTURE

1. Recherche et identification des termes

1.1. Processus de recherche

Pour la réalisation de ce mémoire, il a été décidé d'effectuer un état de l'art scientifique concernant la Sclérodémie Systémique. Pour cela j'ai effectué mes recherches le plus méthodiquement possible en commençant tout d'abord par échanger avec des professionnels de santé qui ont l'habitude de traiter des patients sclérodermiques, à Dijon au CHU ainsi qu'à SOS Main, et à Paris, à l'hôpital Cochin ; parmi eux des médecins internistes spécialistes, chirurgiens spécialisés, orthésistes et rééducateurs spécialisés. Je me suis ensuite rapprochée des livres de médecine, physiologie et rééducation et me suis finalement tournée vers les informations de l'internet en commençant par rechercher les recommandations officielles établies sur la maladie. Je me suis servie de bases de données, PubMed® surtout, en ce qui concerne la littérature scientifique récente (dès 2015).

En ce qui concerne le traitement spécialisé du membre supérieur, les enseignements du Diplôme Inter-Universitaire Européen de Rééducation et d'Appareillage en chirurgie de la Main ainsi que les stages m'ont appris beaucoup. Aussi, j'ai participé à tous les congrès annuels des sociétés françaises de chirurgie et de rééducation de la main (SFCM et SFRM) depuis 2014.

1.2. Identification des termes

Pour orienter mes recherches en lien avec ma problématique, il m'a fallu identifier les termes classants. Les termes et MESH utilisés sont résumés dans le tableau suivant :

Tab. 6. TERMES ET MESH UTILISÉS POUR LA RECHERCHE		
Mots clefs choisis	Descripteurs français	Descripteurs anglophones utilisés
Sclérodémie	Sclérodémie limitée	Scleroderma, limited
	Sclérodémie diffuse	Scleroderma, diffuse
	Sclérodémie localisée	Scleroderma, localized
	Sclérodémie systémique	Scleroderma, systemic
	Syndrome CREST	CREST Syndrome
Rééducation (fonctionnelle)	Rééducation et réadaptation	Rehabilitation
Kinésithérapie	Physiothérapie	Physical therapy
Main	Main	Hand(s)
Chirurgie	Chirurgie	Surgery
Ergothérapie	Ergothérapie	Occupational Therapy
Orthèse/attelle	Appareil/dispositif orthétique	Device, orthotic/orthose/orthosis

Ces mots clefs ont été associés dans les moteurs de recherche et les articles ont été sélectionnés en fonction de leur qualité comme suit.

2. Lecture scientifique et inclusions

La [Figure 4](#) explicite ma technique de sélection d'articles scientifiques retenus pour la revue de littérature de ce mémoire via la base de données PubMed®.

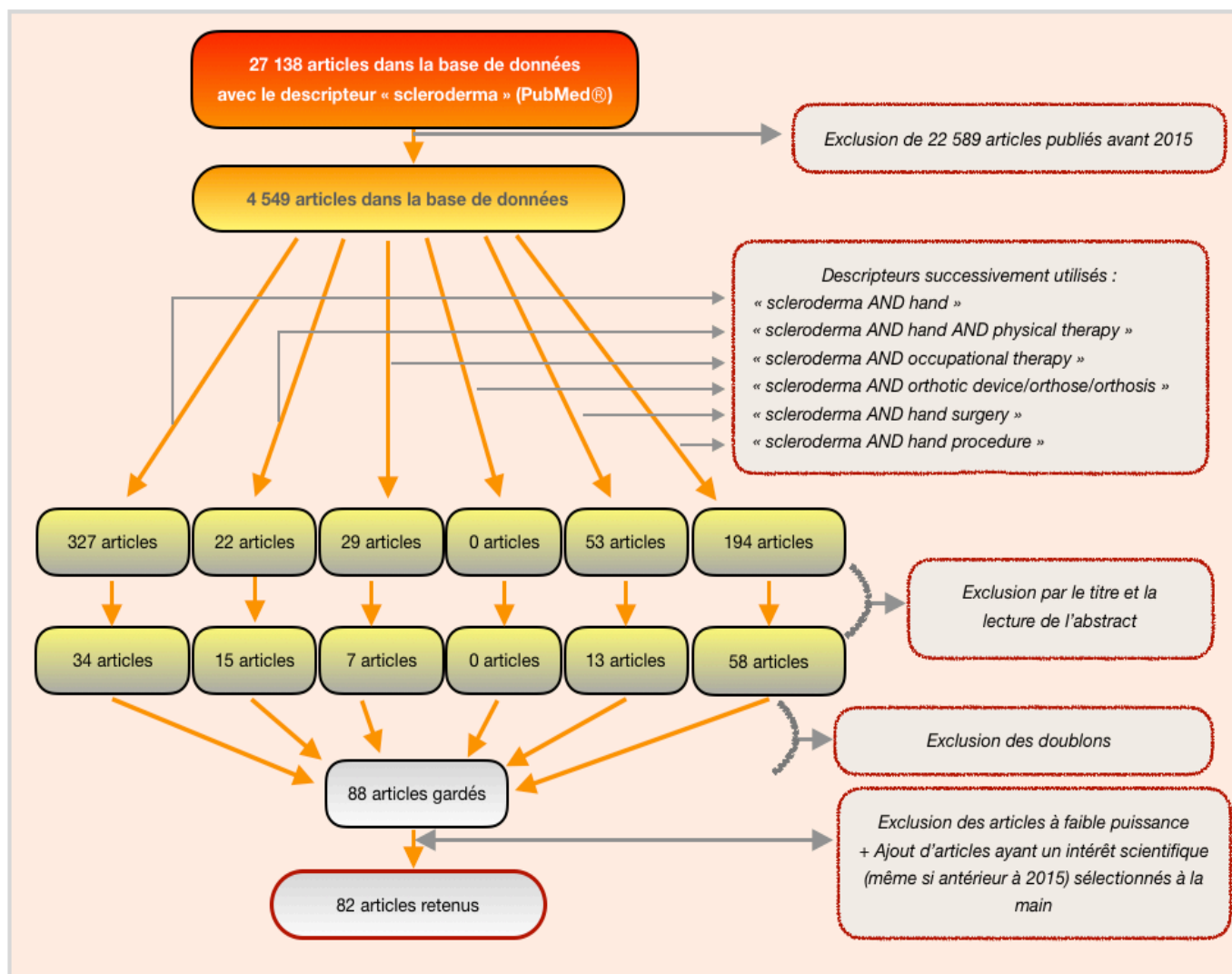


Figure 4 :
« Flow diagram »

Représentation schématique de ma technique de sélection des articles via la base de données PubMed®.

Les critères d'exclusions d'articles sont les suivants :

- Articles publiés avant 2015,
- Articles ne présentant pas les descripteurs utilisés lors de la recherche,
- Articles redondants,
- Cas cliniques ou articles de moins de 10 patients,
- Articles à conflits d'intérêts,
- Articles décrivant des recherches exercées sur des animaux,
- Articles de recherches biologiques/médicamenteux.

Notons ici que des articles de qualité sur la SSc ont été publiés antérieurement à 2015. Pour que ce mémoire soit complet et ait de l'intérêt, ces articles-ci ont été ajoutés manuellement.

3. Histoire et publications

Les publications sur les avancées des recherches ont augmenté de façon exponentielle à partir de la moitié du XX^{ème} siècle. Le premier cas aurait été décrit par Hippocrate puis ensuite par Galien où tous deux ont observé des « épaisissements et dureté des téguments », « sans sueurs », « froideur » chez des malades. Après cela, seulement quelques cas isolés à travers les siècles ont été recensés comme présentant des compatibilités avec la maladie. C'est seulement à partir de 1750 que les premiers tableaux avérés de dermatoses épaississantes de la peau commencent à faire l'objet de publications plus fréquentes (Fantonetti de Pavia utilisa le terme « *skleroderma* » pour la première fois en 1836).

Devant une maladie décrite depuis environ 200 ans, et en lien avec l'évolution des techniques d'investigation médicale, dans la littérature, les publications ont augmenté de façon drastique à partir de années 1970 (dans PubMed® : avant 1970, on peut retrouver 2 743 publications, contre plus de 24 000 comprises entre 1970 à 2019). Étant une affection rare, l'on retrouve moins d'articles dans la littérature que pour celles touchant plus largement la population (ex : 8 777 publications référencées sur PubMed® concernant l'asthme en 2019).

L'année la plus productive est 2018, avec un maximum de 1 130 publications recensées avec le mot clef « scleroderma » [19].

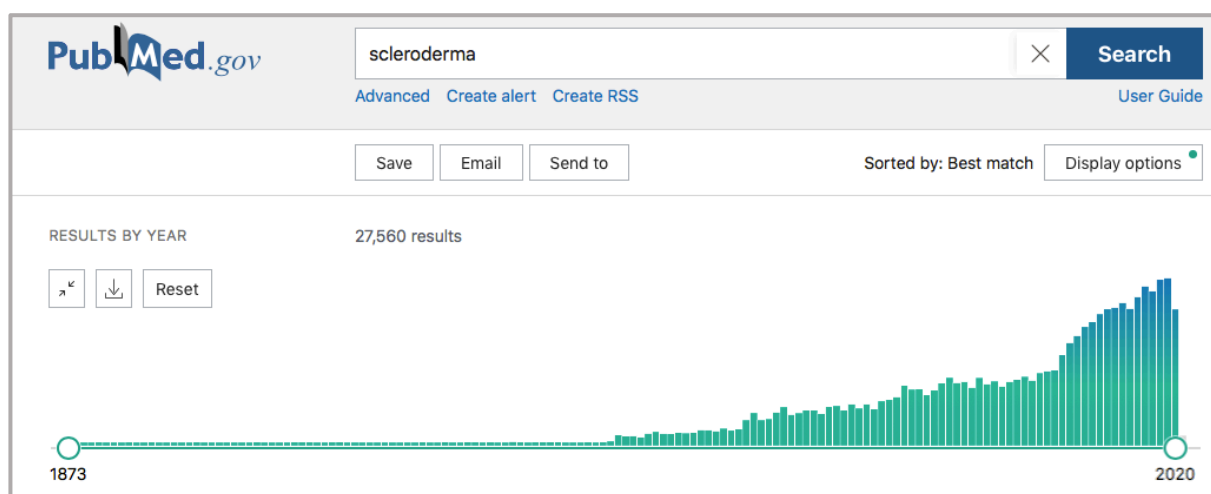


Figure 5 :

« Timeline » représentant le nombre de publications retrouvées à partir du mot « scleroderma » depuis 1873 dans le moteur de recherche PubMed®.

948 articles retrouvés pour 2020.
(Impression d'écran datée du 14/01/2021)

III. RÉSULTATS

1. Clinique

1.1. L'Intérêt d'être professionnel soignant informé

Le tableau clinique des patients sclérodermiques est polymorphe, avec autant de patients que de répercussions symptomatiques. La maladie est connue pour affecter significativement le moral, la qualité de vie des patients et perturber les activités de la vie quotidienne de par l'aspect invalidant des répercussions de la maladie [20] [21].

Plus tôt la maladie est diagnostiquée, plus la prise en charge permettra le contrôle des complications de celle-ci. Les rééducateurs informés pourront être les premiers témoins des débuts des signes externes de la maladie. En les reconnaissant, ils pourront orienter rapidement les patients auprès de leur médecin pour discuter de ces symptômes qui, initialement, ne font pas forcément consulter les patients chez le médecin généraliste.

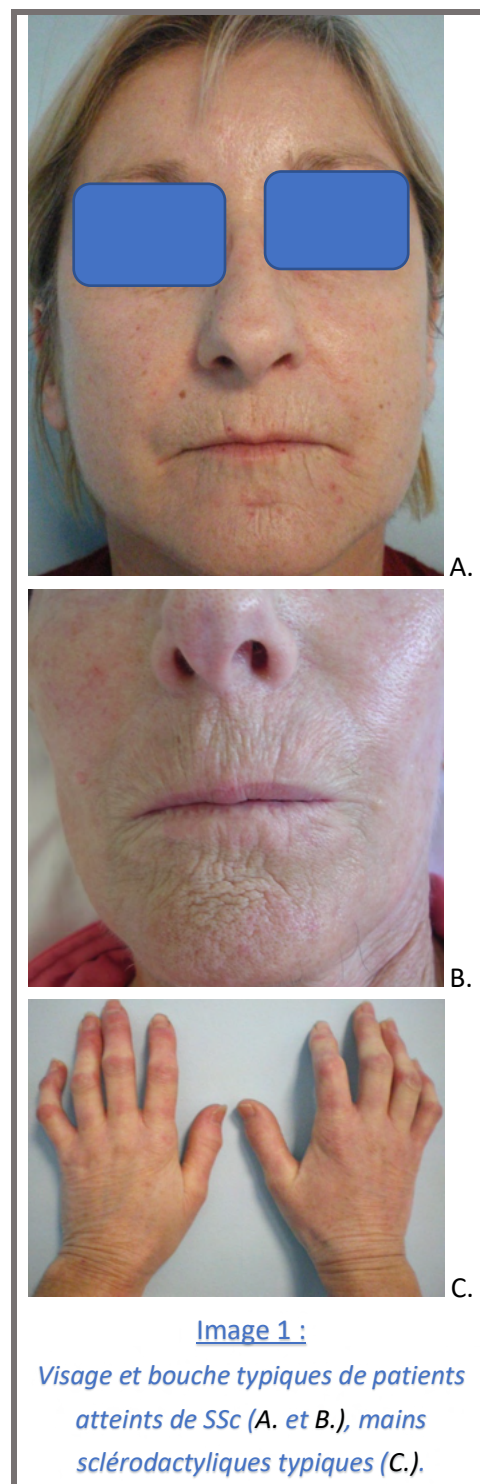
Les rééducateurs sont des acteurs privilégiés du soin en ce qui concerne ces manifestations cutanées et déformations pour le traitement de leurs répercussions mais aussi pour leur identification. Une main, un visage de patient sclérodermique ; un œil habitué saura les reconnaître [4] [5] [10]. [Image 1.]

1.2. Sémiologie de la main sclérodermique

La perturbation du fonctionnement de la main dans la maladie (engendrant une perte d'autonomie) est la cause prépondérante d'invalidité et d'altération de la qualité de vie des patients. En plus des atteintes dermatologiques, phénomène de Raynaud incapacitant, troubles trophiques ulcéchants, calcinoses, il est observé des déformations de la main. Pour la sclérodactylie, c'est l'association des troubles sclérotiques et musculosquelettiques liés à la maladie qui génèrent l'incapacité fonctionnelle de la main [5] [21-24].

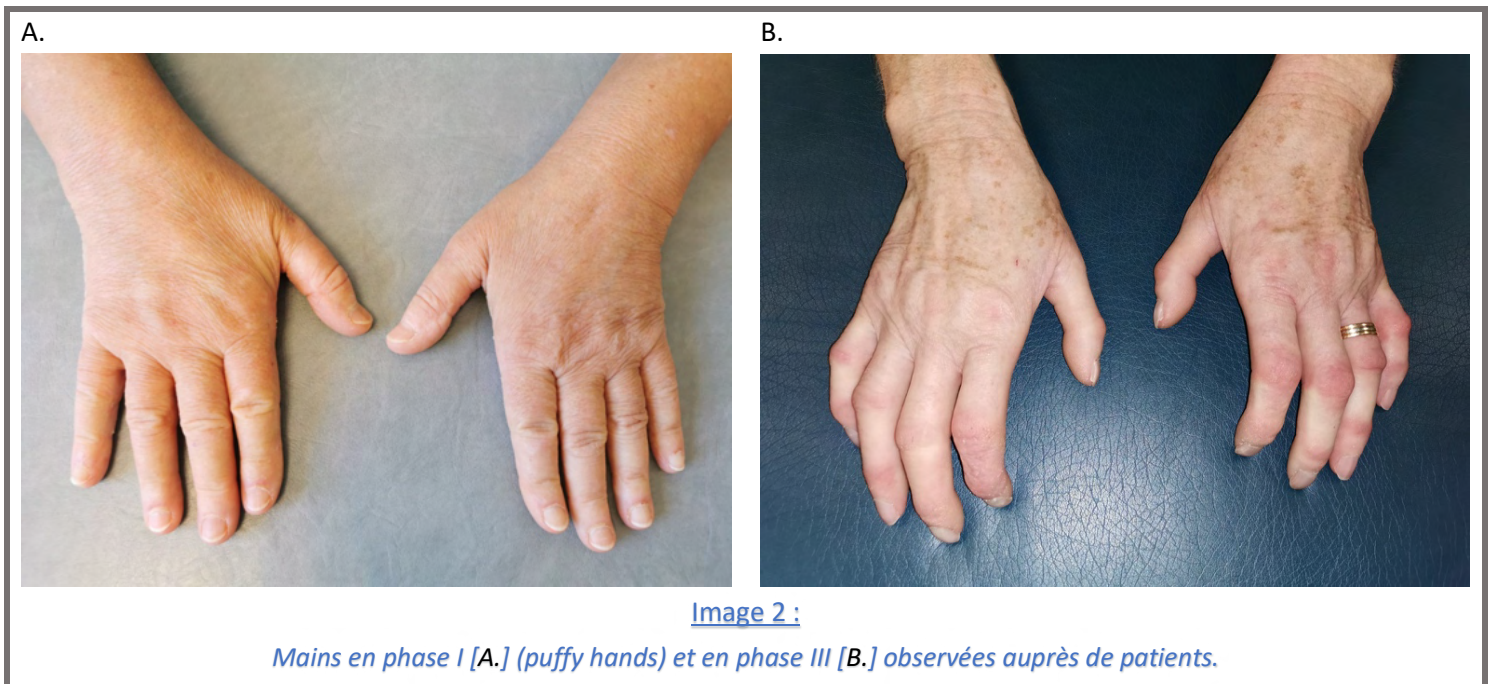
1.2.1. Atteintes dermatologiques

Les patients sclérodermiques présentent des troubles cutanés caractéristiques. Ces troubles sont évolutifs [Tab. 7.] et identifiables [Tab. 8.]. Ces symptômes cutanés intéressent parfois des




surfaces de peau très importantes. Les « zones challenges » pour les rééducateurs intéresseront particulièrement les scléroses qui touchent les mobilités articulaires (épaules/mains) et les orifices (nez/bouche), pour la fonction et la qualité de vie des patients. Des tableaux de perte de la pince (ex : mains en griffes) et troubles de l'ouverture de la bouche sont, entre autres, des incidences à essayer de prévenir le plus précocement possible [5] [10] [22] [25] [26].

Tab. 7. PHASES DES SIGNES DERMATOLOGIQUES	
Signes	Sclérodémie localisée, SSc cutanée limitée et SSc cutanée diffuse
<i>Phase I</i> Sclérodémie Œdémateuse (Inconstante)	Phase œdémateuse qui peut survenir parfois en phase initiale de l'apparition de la maladie mais elle n'est pas systématique. Elle est causée par une inflammation généralisée de la peau (gonflement et aspect œdématisé dite « puffy hands » dans la littérature).
<i>Phase II, ou indurée</i> Épaississement	Deuxième phase : la phase de sclérose. La peau adhérente est difficile à plisser. C'est à cette étape que débute les signes au niveau du visage (diminution des rides et de l'ouverture buccale, pincement du nez) et la sclérodactylie.
<i>Phase III, ou atrophique</i> Atrophie	Dernière étape : la phase atrophique. L'hypoderme disparaît, la peau est affinée et parfois les plis exagérés (péribuccaux). Cette phase survient en moyenne après 5 années d'évolution, il est cependant parfois possible d'observer à partir de ce stade une légère amélioration des symptômes cutanés.



Tab. 8. SIGNES DERMATOLOGIQUES EN FONCTION DU TYPE DE SCLÉRODERMIE	
	SIGNES
TYPES DE Sc.	SCLÉRODERMIE/FIBROSE
Sclérodémie Localisée	<p>Sous formes de morphées majoritairement en plaques ou linéaires (en bandes). Souvent imberbes et anhidrotiques. Un patient présentant une morphée est plus à risque d'en représenter au cours de sa vie.</p> <p><u>SIGNES DISTINCTIFS :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Les morphées en plaque sont les plus caractéristiques. Elles se limitent au derme et à l'épiderme. D'aspect rondes/ovales à bordure lilas/violacée (« lilac ring »), elles sont bien définies, deviennent progressivement blanchâtres et évoluent sur 3 à 5 ans.

	<ul style="list-style-type: none"> • Les sclérodermies linéaires s'étendent plutôt profondément : tissu adipeux et sous-cutané/muscles/tendons/os (atrophies observables). 67% des morphées linéaires sont diagnostiquées avant 18 ans, 5-25% des patients concernés en présentent bilatéralement. <p><u>RÉGIONS CONCERNÉES :</u> Visage/thorax/bras/jambes. L'évolution peut durer quelques années et la pigmentation des plaques peut s'altérer. On peut parler de lésion en « coup de sabre » dans le cas d'affections allongées et creuses du front/cuir chevelu. Cette sclérodémie touche plutôt les jeunes filles autour de 13 ans et peut dans certains cas grave générer des déformations des tissus mous (lèvre/joue/aile du nez) mais aussi des mâchoires, du crâne et de la dentition.</p> <p><u>À NOTER :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Il existe une classification historique de morphées en 5 groupes basés sur leurs formes par Peterson et al. (1995) critiquée car manquant de spécificité. En effet, voici d'autres manifestations existantes : • Les morphées en goutte (guttate morphea), dites nummulaires (cou/haut du tronc), • Les morphées chéloïdes/nodulaires, • Les formes superficielles creuses appelées atrophoderma de Pasini et Pierini (lésion en apparence de « fromage suisse » ou « d'empreintes de pas dans la neige »), • Atrophoderma linéaire de Moulin (lésions suivant les lignes de Blaschko), • Les morphées profondes, plaques parfois uniques touchant les tissus sous-cutané et donnant un sentiment d'adhérence profonde, pas toujours précédées d'inflammation, • Le syndrome de Parry-Romberg (atrophie progressive hémifaciale) présentant des morphées linéaires profondes, associé parfois à la sclérodémie en coup de sabre, • Des morphées généralisées (7 à 9% des patients, plutôt les femmes), différenciées de la sclérodémie systémique car n'étant pas associées à un phénomène de Raynaud, • La morphée bulleuse, érosions des plaques à contenu séreux et/ou hémorragique, • Des combinaisons de plusieurs de ces types de morphées pour 15% des patients. • Les sclérodermies linéaires peuvent créer des troubles de la croissance (asymétries, troubles posturaux incapacitants par bandes limitant les extensions).
<p>SSc cutanée limitée</p>	<p>Les fibroses sont des épaisissements +/- étendus de la peau. Elles peuvent donner lieu à des troubles esthétiques (visage/bouche ; effet « lifté » caractéristique) et fonctionnels lorsque cela touche des articulations à haut degré de mobilité. Pour les mains, la mobilité des doigts peut se voir largement diminuée en fonction des phases de l'évolution dermatologique, résultant parfois en des doigts « crochus » à sensation de peau comme « un gant trop petit ».</p> <p><u>Régions concernées :</u> seules les régions distales (doigts/main/avant-bras/jambes et pied) sont concernées +/- le visage.</p>
<p>SSc cutanée diffuse</p>	<p>Identique à ISSc à étendue plus importante.</p> <p><u>RÉGIONS CONCERNÉES :</u> Les régions distales et proximales des membre (membres complets), visage et thorax/abdomen sont habituellement touchés.</p> <p><u>NOTE POUR LE VISAGE :</u> On peut remarquer la diminution des expressions du visage (visage « figé », « lifté »), les lèvres sont amincies, les rides absentes (front) ou rares mais très marquées (péribuccales). L'ouverture de la bouche est à surveiller (microstomie).</p>
<p><u>Vocabulaire spécifique :</u> On appelle la sclérose localisée au niveau des mains : la sclérodactylie.</p>	 <p>Différentes formes de sclérodactylies observées au sein de notre patientèle.</p>

[...]

Prurit/sécheresse cutanée

Sc. Localisées et
Sc. Systémiques

Les scléroses cutanées entraînent un assèchement de la peau. Celles-ci peuvent créer des démangeaisons (chez 40% des patients environ). Les patients concernés devront mettre en place des routines quotidiennes d'hydratation de la peau (produits à haut pouvoir hydratant) à répéter souvent ainsi qu'une surveillance accrue de l'état cutané. Le prurit altère significativement la qualité de vie des malades.

Sécheresse cutanée sur sclérodactylie observée chez un patient suivi dans notre cabinet.



Troubles de la pigmentation

Sc. Localisées et
Sc. Systémiques



Troubles pigmentaires observés chez un patient.

Des taches (= troubles de pigmentations) peuvent être présentes. Leur surveillance est intéressante, les patients présentant des hyperpigmentations seraient plus à risque de développement d'ulcères digitaux. Ces troubles pigmentaires concernent 30% à 50% des patients. On peut retrouver dans la littérature des descriptions de troubles de la pigmentations dits d'apparence :

- « salt and pepper », lorsque l'hyperpigmentation est clairsemée de régions épargnées autour des follicules pileux,
- « streaky hyperpigmentation », ou pigmentation striée,
- en réseau (« reticular »), comme une « carte routière »,
- à hyperpigmentation photosensible diffuse généralisée.

Dépilation/altération des ongles

Sc. Localisées et
Sc. Systémiques

Fréquemment, on observe une diminution/disparition des poils et cheveux chez ces patients. Les plis des ongles sont aussi marqués/altérés de façon caractéristique chez 80% des patients. On peut remarquer des trachyonychies, scléronychies, brachyonychies, ongles en bec de perroquet, pterygium inversum unguis et des hémorragies en flammèches/linéaires. Ces dernières sont caractéristiques de la maladie et peuvent être un signe repérable par les praticiens



Altérations unguéales sur des mains de patients sclérodermiques, avec à droite un pterygium inversum unguis.

[5] [10] [22] [24-27]

1.2.2. Phénomène de Raynaud

L'apparition du phénomène de Raynaud concerne 95% des patients d'après la banque de données EUSTAR de plus de 7500 sclérodermiques répertoriés (EULAR Scleroderma Trials and Research) et est considérée généralement comme le moment clef d'entrée dans la sclérodermie systémique. Ce signe est souvent mis en évidence grâce à l'interrogatoire, il n'est pas forcément parfaitement symétrique mais souvent bilatéral. Il se déclenche plus fréquemment à cause du froid mais aussi au changement de température et parfois par le stress.

Il s'agit d'un acrosyndrome avec plusieurs phases d'évolution :

- *Phase I : la phase blanche, ou phase syncopale :*

Phase où les doigts sont insensibles, blancs (lié à l'absence de sang, on parle de doigts exsangues), dont la limite est nette. [Image 3.]

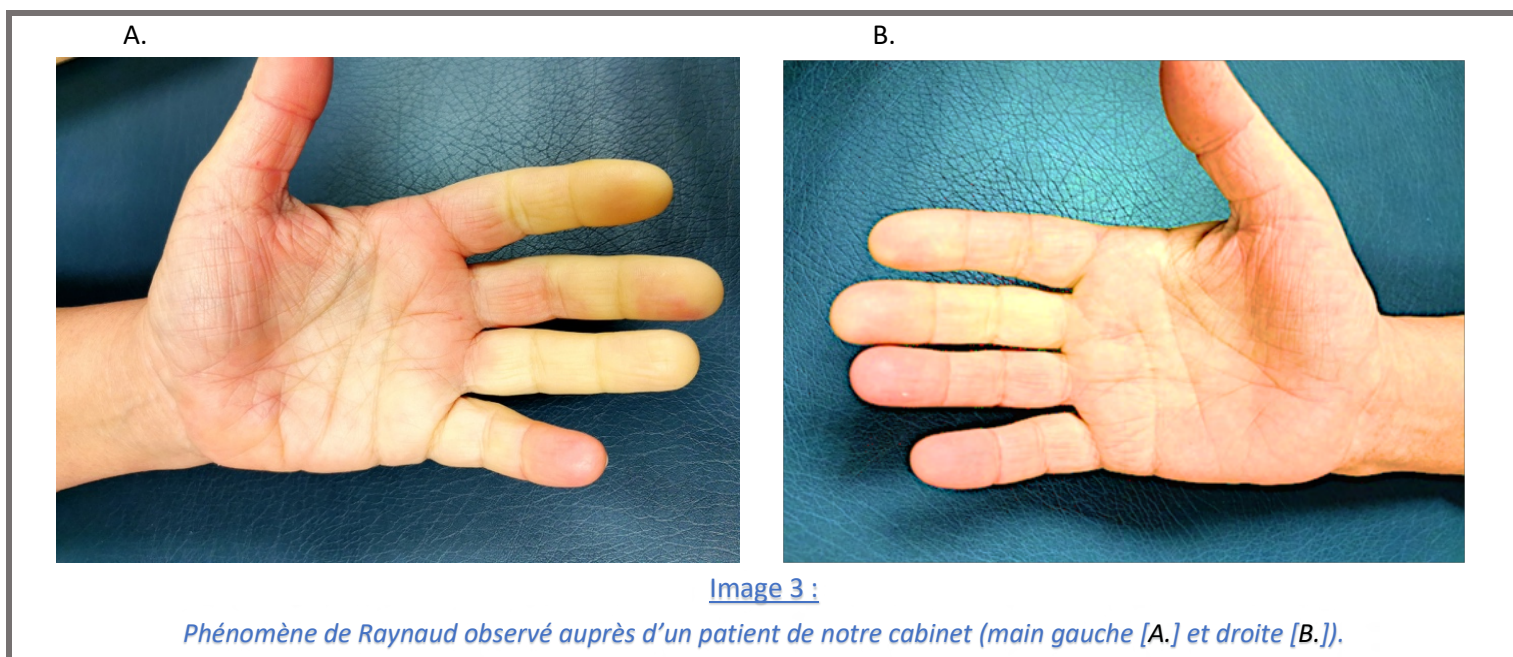
- *Phase II : la phase cyanique :*

Phase inconstante où les doigts présentent des cyanoses, ils sont violacés-bleus.

- *Phase III : la phase (pseudo-)érythémateuse :*

Phase où les doigts sont œdématiés, parfois rouge et douloureux.

On l'observe souvent au niveau des doigts (une ou plusieurs phalanges surtout de D3, D4 et D5 mais de D1 et D2 possiblement). On peut aussi l'observer au niveau des orteils, du nez et des oreilles. Le phénomène de Raynaud dure en moyenne une dizaine de minutes et peut être accompagné de douleurs, paresthésies en plus de la décoloration des extrémités [4] [24] [25].



Ce *phénomène de Raynaud*, aussi appelé *syndrome de Raynaud*, ou *phénomène de Raynaud secondaire* dans les sclérodermies n'est pas à confondre avec la *Maladie de Raynaud* ou *phénomène de Raynaud essentiel* (aussi appelé *primaire*, ou *primitif*). Leurs distinctions sont recensées dans le Tab. 9. Notons que le phénomène de Raynaud est beaucoup plus fréquemment essentiel dans la population (80-90% des cas), tandis que le phénomène de Raynaud secondaire est beaucoup plus rare [4] [25].

Celui-ci est une des causes d'altération majeure de la qualité de vie des patients sclérodermiques. Les patients se devront de mettre en place des routines quotidiennes d'évitement afin de limiter toute exposition à des agents vasoconstricteurs ; éviter le tabagisme actif comme passif, garder les mains au chaud, revoir les traitements médicamenteux avec le médecin, gérer le stress.

En ce sens, d'après une étude de Souza et al. concernant 141 patients de 2017, les patients sclérodermiques vivant dans des régions au climat plutôt froid ont 5,4 fois plus de risques de développer des ulcères digitaux ainsi que de présenter des troubles vasculaires plus importants que les malades vivant dans des régions au climat tropical [21] [22] [25-27].

Tab. 9. DIFFÉRENCIATION ENTRE LE PHÉNOMÈNE ET LA MALADIE DE RAYNAUD

	Phénomène de Raynaud	Maladie de Raynaud
Synonymes	/ Syndrome de Raynaud / Phénomène de Raynaud secondaire	/ Phénomène de Raynaud essentiel / Phénomène de Raynaud primaire / Phénomène de Raynaud primitif
Définition	Acrosyndrome vasoconstrictif paroxystique secondaire	Acrosyndrome vasoconstrictif paroxystique essentiel/primaire/primitif
Cause	Secondaires à : des connectivites, vascularites, syndrome des défilés thoraco-brachial, canal carpien, prises de toxiques, de traitements médicamenteux, traumatiques et autres causes rares.	Pas de cause, acquis
Fréquence	10% et moins dans la population présentant le phénomène	80-90% dans la population présentant le phénomène
Âge d'apparition	À tout âge	Avant 35-40 ans
Ratio femme/homme	1/1	4/1
Distribution symptomatique	Possible bilatéral mais plutôt asymétrique, pouvant concerner les pouces, recrudescence au froid en général	Plutôt bilatéral et symétrique, épargnant les pouces et avec recrudescence hivernale assez nette
Symptômes associés	Possibles troubles trophiques, artériels (absence de pouls), anomalies vasculaires et autres symptômes générés par la cause du phénomène de Raynaud secondaire	Troubles trophiques très rares dans les formes sévères
Pronostic	Dépendant de pathologie causant le phénomène de Raynaud secondaire	Excellent

[4] [21] [22] [25-27]

En première intention, et devant la rareté du phénomène de Raynaud secondaire, aucun examen complémentaire ne sera demandé si le phénomène de Raynaud est le seul signe retrouvé après un examen clinique et un interrogatoire minutieux (fiables à environ 80%).

Dès la présence de signes associés douteux, ce sont la capillaroscopie et la recherche d'auto-anticorps anti-nucléaires qui seront les examens demandés de façon privilégiée. Si la résultante des examens est une suspicion de phénomène de Raynaud secondaire, il est habituellement préconisé par les médecins un suivi annuel afin de surveiller l'apparition de signes de connectivites. En effet, bien que rare, la SSc est incurable, et comme le phénomène de Raynaud est souvent le premier signe de la maladie, la surveillance du patient est justifiée [4].

1.2.3. Atteintes Vasculaires

L'atteinte vasculaire dans cette maladie est prédominante au niveau des petits et moyens vaisseaux du cœur, des poumons, du système gastro-intestinal et des extrémités (doigts, orteils). Après la fibrose cutanée, les troubles de perfusion sont le deuxième signe principal de la maladie. On peut observer chez les patients à sclérodémie systémique :



Image 4 :

Ulcères digitaux observés auprès d'un patient présentant une sclérodermie systémique, photographie issue des travaux de Fontaine C. et al. (2014) [24].

- Des ulcères digitaux :

Ils concernent environ un patient sclérodermique sur deux. Les ulcères digitaux sont de potentielles portes d'entrées aux infections, à cicatrisation fastidieuse. Il est établi une corrélation directe entre le degré de perfusion de la peau au niveau de la main de patients sclérodermiques et le risque d'apparition d'ulcères digitaux. Les ulcères digitaux ont plusieurs causes ;

- **ischémiques**, plutôt aux extrémités des doigts et peuvent aller jusqu'à la nécrose pulpaire, gangrène, voire l'amputation.

- **mécaniques/traumatiques**, en regard de convexités osseuses, points de pression, calcinose générant des tensions, et par conséquent, des hypoxies au niveau de la peau.

De plus, les cicatrices fibreuses des ulcères digitaux au niveau des pulpes peuvent être rétractiles (présentes chez plus de 30% des

patients sclérodermiques). Les ulcères sont une cause directe de douleur et d'incapacité fonctionnelle de la main. Ils ont un impact immédiat sur le quotidien et dans la vie professionnelle des malades concernés. L'apparition de phénomène d'hyperpigmentation de la peau chez les malades, tout comme l'HTAP, ont été démontrés comme des facteurs prédictifs de l'apparition d'ulcères. Enfin, une étude rétrospective utilisant la banque de données de patients EUSTAR (3196 patients) a mis en évidence que la présence d'ulcères digitaux est corrélée à une moins bonne survie des patients [5] [22] [24] [26-34].

- Des télangiectasies :

Ce sont des petites rougeurs, dites ponctiformes (« spot ») ou en réseau (« reticular »), non cancéreuses, à prolifération aléatoire au cours du développement de la maladie. Elles sont causées par l'altération des petits capillaires dilatés au niveau de la peau. Elles touchent 75% des malades environ. Elles sont surtout localisées au niveau du visage (lèvres), du cou, des mains et avant-bras et sont problématiques au niveau de l'œsophage lorsqu'elles sont vectrices de saignements. Une classification suggérée en 2016 organise les patients SSc en trois catégories d'après l'incidence de leurs télangiectasies ;

- **Catégorie 1 : absence de télangiectasies,**
- **Catégorie 2 : <10 télangiectasies** (main ou/et visage),
- **Catégorie 3 : >10 télangiectasies** (main et visage).

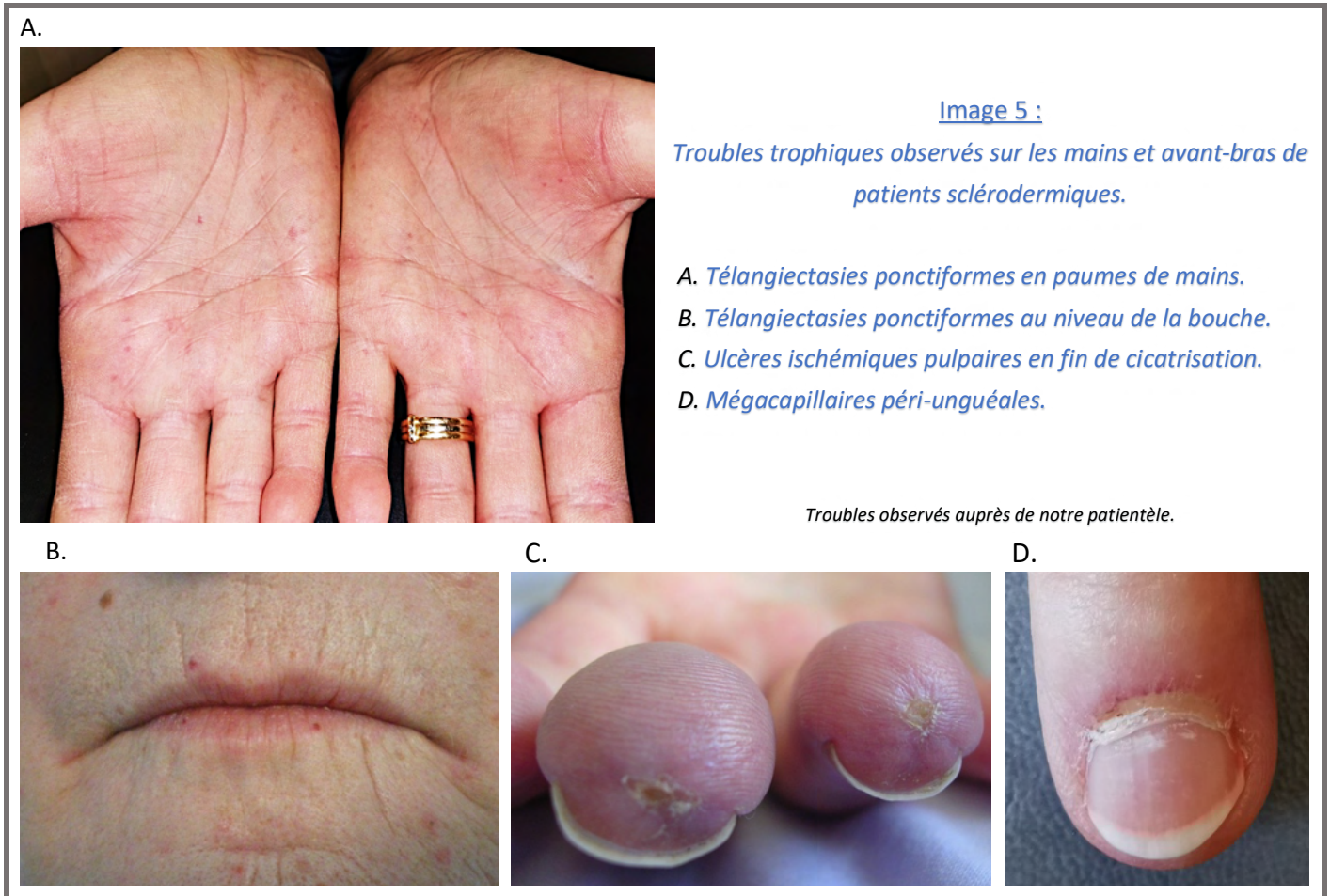
Ces mêmes auteurs suggèrent de considérer les télangiectasies > à **5 mm de diamètre** comme pseudo-tumorales (identifiables par vidéo-capillaroscopie unguéale). Ils proposent de classer les patients qui en présentent dans une quatrième catégorie correspondant à des patients atteints d'un trouble vasculaire plus sévère [22] [24-26] [35].

- Mégacapillaires :

Un des signes permettant le diagnostic de la SSc est la mise en évidence de mégacapillaires. Ils sont parfois révélés à l'œil nu au niveau des cuticules des doigts. La présence de mégacapillaires est un signe caractéristique de la maladie et doit amener à la réalisation d'une capillaroscopie péri-unguéale à la recherche d'une micro-angiopathie.

On note trois stades aux micro-angiopathies ; **précoce** (mégacapillaires), **actif** (hémorragies, raréfaction des capillaires/mégacapillaires), et **tardif** (désert capillaire et apparition de néo-

vascularisation). Par ailleurs au niveau unguéal, nous pouvons aussi retrouver des signes d'hémorragies en flammèches et des hémorragies linéaires [5].

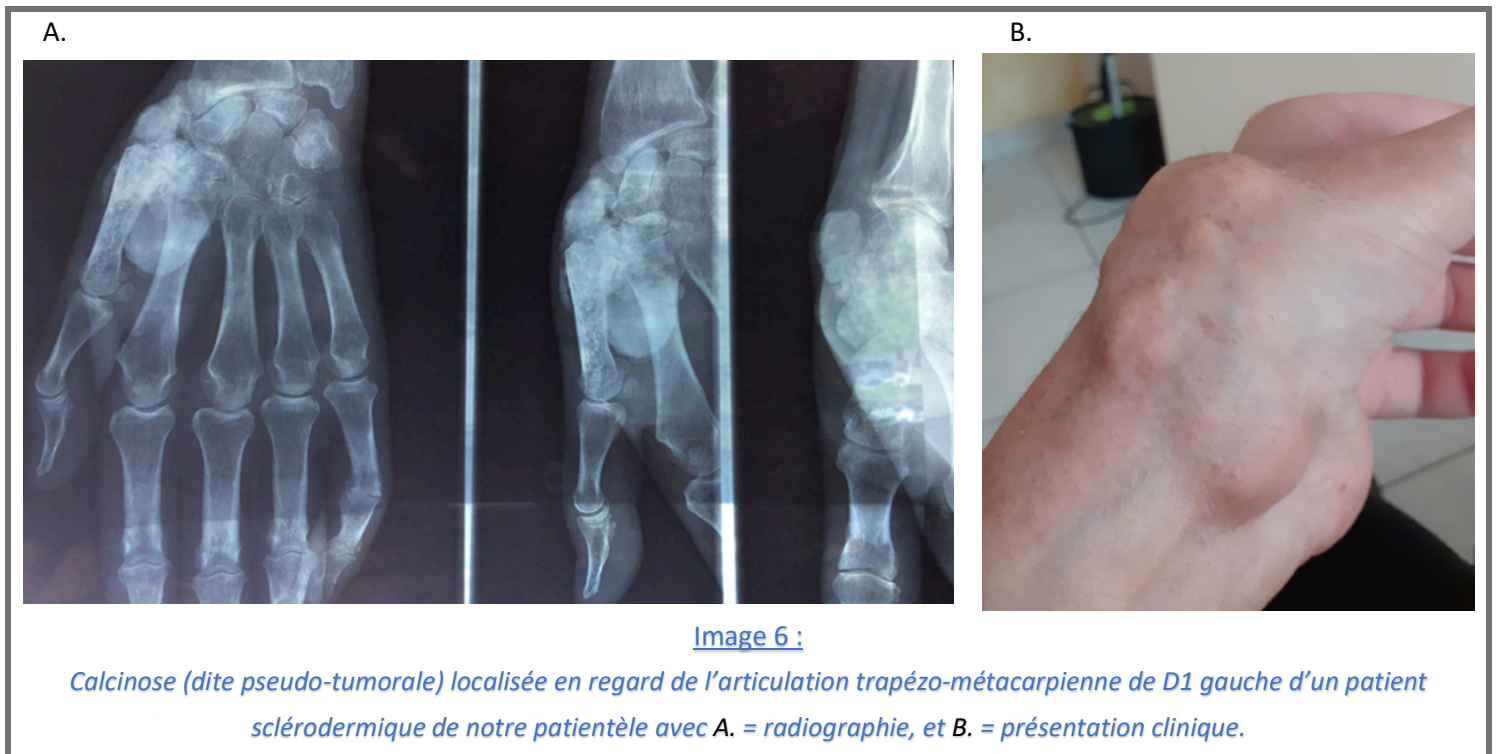


1.2.4. Calcifications

Environ un quart des patients sclérodermiques présentent des calcinoses (en particulier chez les patients à ScSC limitées). Ces dépôts de sels de calcium apparaissent au sein de parties molles et sont aussi articulaires et/ou péri-articulaires. Sous forme de papules blanches ou nodules sous-cutanés durs, les calcinoses peuvent être massives. Si elles ne sont pas traitées, elles peuvent entraîner l'extériorisation de la substance calcaire (« chalk-like », en substance crayeuse) et être responsable de surinfection. On les retrouve rarement sur le tronc, plutôt au niveau des membres et particulièrement au niveau des mains et des pieds. Leur apparition serait due entre autres à l'hypoxie tissulaire, l'inflammation chronique, le stress mécanique et parfois les traumatismes locaux. Leur présence est corrélée d'après les scientifiques ; au temps d'évolution de la maladie, l'apparition d'HTAP, d'ostéoporose, la survenue d'arthrites.

Il existe une forte corrélation entre l'apparition de calcifications au niveau de la main et la survenue d'acro-ostéolyses, d'ischémies digitales locales et d'ulcères digitaux. Les calcifications génèrent des inflammations, des douleurs locales, parfois des ulcérations à haut potentiel infectieux,

et sont source d'amyotrophies et de déformations articulaires. L'examen clinique et la radiographie seront les outils de choix pour diagnostiquer les calcinose [5] [22] [24-26] [36-38].



1.2.5. Atteintes musculo-squelettiques

La sclérodermie génère des altérations mécaniques. On parle d'atteintes :

- Osseuses :

Les acro-ostéolyses de houppes phalangiennes (pieds, et mains surtout), identifiables grâce à des radiographies, touchent entre 20 et 25% des patients sclérodermiques. La résorption osseuse commence le plus souvent au niveau de la face palmaire de la houppes phalangienne distale puis lyse progressivement celle-ci jusqu'à, dans de sévères cas, résulter en un raccourcissement important du doigt. La résorption des phalanges proximales est très rare. Ce phénomène n'est pas forcément douloureux mais souvent associé avec des possibles neuropathies sensitives. Les acro-ostéolyses seraient associées également à des ischémies digitales locales, et corrélées à l'apparition de calcifications. La radiographie est le *gold standard* du diagnostic de cette affection.

Dans de très rares formes de sclérodermies de l'enfant/adolescent on peut retrouver une atteinte propre de la croissance des os, notamment dans le cadre de sclérodermies linéaires sévères intempestives ou dans le cadre de sclérodermies en « coup de sabre » (os faciaux et crâniens).

Aussi, il est décrit dans la littérature que les patients sclérodermiques seraient plus touchés par l'ostéoporose et l'ostéopénie que dans la population générale [5] [22] [23] [39] [40].

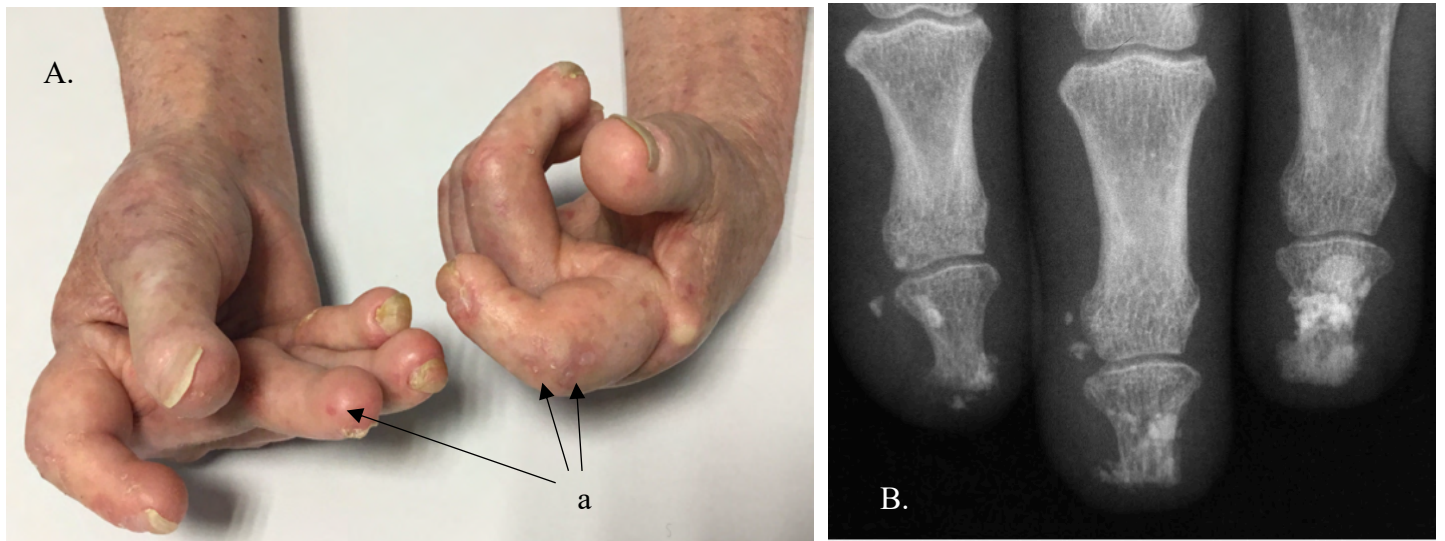


Image 7 :

A. *Acro-ostéolyses des houppes phalangiennes, destruction articulaire des MCP de D2 des deux mains et déformations articulaires des IPP (extensum et flexum)] observées auprès d'un patient suivi dans notre cabinet.*

(Avec a. = cicatrices fibreuses d'ulcères digitaux).

B. *Radiographie d'acro-ostéolyses phalangiennes distales de D2, D3 et D4 d'un patient atteint de sclérodémie systémique, issue des travaux de Fontaine C. et al. (2014) [24].*

- Articulaires :

Les arthralgies, épanchements articulaires, érosions articulaires (souvent progressives), enthésopathies et arthrites inflammatoires sont des manifestations fréquentes. Les patients montrent aussi des enraidissements articulaires des doigts (un tiers à un quart des patients concernés), des poignets, avec une tendance à la déformation de la main vers une main « crochue ». On peut lire parfois l'existence d'un signe clinique démontrant cet enraidissement des mains, le signe dit de la « prière » ; soit l'incapacité des patients de pouvoir juxtaposer leurs paumes de mains l'une contre l'autre (doigts à plat tendus).

Elles sont souvent expliquées par la combinaison des troubles associés propres aux patients : cutanés-rétractiles (sclérodactylie, atrophie), inflammatoires, déformations par calcinose intra-articulaires, arthroses entre autres... Des tableaux cliniques hétérogènes de patients à déformations articulaires incapacitantes peuvent être engendrés. Il est observé des déformations de la main, enraidissements, troubles de l'enroulement et douleurs avec une perte des pinces (digito-palmaire, pollici-digitale, termino-terminale) et donc de la fonction (pouces concernés dans 90% des cas).

Entre 40% et 90% des patients sont concernés par des signes articulaires ou musculaires. Aussi, 20% des patients présenteront des arthralgies l'année précédant la découverte de la maladie [5] [21-24].



- Tendineuses :

Les tendons des patients sclérodermiques peuvent, dans les formes graves, présenter des rétractions et des frictions tendineuses (signe de la crépitation tendineuse ou « tendon friction rubs » dans la littérature anglophone), « liées à des dépôts fibrineux à la surface des gaines tendineuses et du fascia sus-jacent ». Ce dernier signe est un marqueur de sévérité de la maladie. Dans certains cas de déformations articulaires majeures négligées, des lésions tendineuses secondaires, possiblement ruptures, peuvent être provoquées (convexités importantes sur calcinose générant tensions et hypoxie tissulaire).

Il peut aussi survenir des ténosynovites qui ont leur part de responsabilité dans la prévalence augmentée du syndrome du canal carpien chez ces patients.

Malgré une altération de la synthèse du collagène par les fibroblastes, les tendons de patients sclérodermiques ne semblent pas présenter de fragilité propre à leur constitution intrinsèque. L'atteinte tendineuse serait plutôt liée à l'état inflammatoire généralisé des patients [5] [21-23].

- Musculaires :

Elles sont très variables d'un patient à l'autre, de la myalgie à l'atrophie musculaire et seront d'autant plus importantes si le patient présente une maladie associée à sa sclérodermie systémique

(myopathie inflammatoire en particulier). Certaines sclérodermies comme la sclérodermie « en coup de sabre » ou les sclérodermies linéaires peuvent générer des atrophies musculaires ou limiter leur croissance si elles surviennent au cours de celle-ci [5].

- Systeme nerveux périphérique :

Les patients souffrant de sclérodermie sont significativement plus concernés par les syndromes compressifs du nerf médian, en particulier au niveau du canal carpien. Des compressions du nerf ulnaire sont ponctuellement citées dans la littérature. Il est décrit quelques formes de neuropathies sensitives dans le cadre d'acro-ostéolyses [5] [23] [41].

1.3. Sémiologie organique et viscérale

La maladie est responsable de lésions viscérales majoritairement. Les sclérodermies systémiques, d'évolution polymorphe selon les patients, présentent toujours des atteintes viscérales, avec des atteintes plus sévères pour les sclérodermies systémiques cutanées diffuses. L'atteinte œsophagienne est l'atteinte viscérale la plus fréquemment retrouvée.

Le Tab. 10. recense les atteintes viscérales observables dans la sclérodermie systémique. Chaque patient présentera des atteintes très hétérogènes mais ils feront tous l'objet d'attention médicale ; l'objectif étant de diagnostiquer précocement les organes altérés et limiter la gravité de ceux-ci autant que faire se peut [4] [5] [10].

Tab. 10. ATTEINTES VISCÉRALES ET ORGANIQUES DES SCLÉRODERMIES SYSTÉMIQUES		
Atteintes	Signes	Atteintes possibles
Pulmonaire	/ Dyspnée / Asthénie / Fatigabilité	/ HTAP, / Pneumopathie infiltrante diffuse. <i>A noter : d'autres causes potentielles peuvent expliquer la dyspnée comme des anémies, dysfonctionnement des muscles respiratoires (myopathie) etc...</i>
Digestive	/ Dysphagie / Reflux / Dénutrition / Amaigrissement / Intolérance / troubles digestifs	/ <u>Atteinte œsophagienne</u> : avec des douleurs retro-sternales, reflux gastro-œsophagiens, dysphagies et leurs complications, / <u>Atteinte gastrique</u> : révélée par un amaigrissement, possible gastroparésie (jusqu'à la formation rarement de bézoard), hémorragie (estomac « pastèque »), / <u>Atteinte intestinale</u> : vomissements/trouble du transit/syndrome de pseudo-obstruction, malabsorption, diarrhées, constipations.
Rénale	/ Crise rénale	Liée à une possible HTA, insuffisance rénale, microangiopathie. Des facteurs prédictifs de la survenue de crise rénale existent (Steen, 2003).
Cardiaque	/ Signes d'insuffisance cardiaque	/ Atteinte du muscle cardiaque (10% des patients).
Uro-génitales et sphinctériennes	/ Incontinence urinaire ou fécale / Impuissance	/ Atteintes ano-rectales et sphinctériennes, / Petite vessie, / Atteinte des organes sexuels (trouble de l'érection/sécheresse vaginale).

[4] [5] [10]

1.4. Maladies associées

Les patients suivis pour SSc ont, dans la mesure du possible, des consultations régulières dans les services spécialisés. En effet, un bilan de l'évolution de la maladie est nécessaire afin de contrôler les manifestations de celle-ci mais également pour surveiller son extension et la survenue possible d'une maladie auto-immune associée (1/4 des patients concernés).

La SSc s'associe facilement à d'autres maladies auto-immunes telles que le Syndrome de Gougerot-Sjögren fréquemment retrouvé (1-2/3 des patients), la thyroïdite auto-immune, la cholangite sclérosante primitive, la myopathie inflammatoire, la polymyosite. On parle de Syndrome de Sharp si les patients présentent une connectivite mixte (maladie recoupant diverses formes inflammatoires de maladies auto-immunes du tissu conjonctif). On parle aussi de syndrome Erasmus lorsqu'il y a apparition d'une sclérodémie systémique associée à une silicose. Enfin, s'il y a altération de l'état général, il faut faire une recherche de cancer dont le risque de survenue est plus élevé chez ces patients (dSSc surtout) que dans la population générale [5] [10].

1.5. Altération de la qualité de vie et troubles neuropsychologiques

La qualité de vie des patients sclérodermiques est un thème fréquemment abordé dans la littérature scientifique. Les affections du visage, des mains ainsi que la fatigabilité sont les trois facteurs incriminants directs de l'altération de la qualité de vie des malades et de leurs aptitudes professionnelles. Les examens cliniques et interrogatoires rapportent souvent de l'anxiété et des troubles dépressifs significativement plus présents que dans la population générale supposés liés directement à cette perte de chance.

La qualité de vie des patients touchés par cette maladie singulière à la physiopathologie complexe encore mal comprise est contrariée significativement par la fatigue associée aux facteurs psychosociaux, sociodémographiques et à la manifestation clinique de la pathologie.

Bien que le nombre peu élevé de patients rende les essais cliniques difficiles à réaliser, la cohorte américaine GENISOS (Genetics versus Environment In Scleroderma Outcome Study) de 2011, (284 patients), affirme que l'incapacité de travailler est un pronostic majeur de détérioration de la qualité de vie des patients. Aussi l'étude européenne, (326 patients), ESOS (European Scleroderma Observational Study), indique que l'incapacité de travailler pour les patients atteints de dSSc est corrélée à la douleur ainsi qu'à la fatigue et que la fonction de la main serait la cause directe de l'invalidité globale des patients.

Enfin, la survenue de troubles cognitifs semble être plus fréquente que dans la population générale au long court chez les patients atteints de SSc [5] [7] [20] [42-46].

1.6. Diagnostic de la maladie et examens complémentaires

Des examens permettent d'identifier la maladie et de poser le diagnostic. Ceux-ci nécessiteraient des recherches plus approfondies qui sortent du cadre de ce mémoire. Dans les grandes lignes, nous pouvons relever que l'examen clinique et l'interrogatoire constituent des éléments majeurs du diagnostic. S'il y a doute en faveur d'une SSc, les deux examens complémentaires

paracliniques principaux nécessaires à l'orientation vers le diagnostic sont la capillaroscopie péri-unguéale et la recherche d'auto-anticorps spécifiques.

Des examens biologiques peuvent être réalisés (recherche d'anémie microcytaire, marqueurs de souffrance rénale et cardiaque) et des examens supplémentaires sont mis en place au long cours pour surveiller l'apparition de toutes les possibles complications et maladies associées. Les examens réalisés sont choisis par les médecins en relation avec les signes et symptômes uniques de chacun des patients sclérodermiques.

Concernant les examens nécessaires au suivi de la maladie, la recherche d'examens alternatifs non invasifs, sont les challenges actuels des médecins. On peut lire dans la littérature des articles pilotes sur des techniques de suivis et de mesures par laser, thermographie, ultra-sonographie, des techniques d'imagerie par fluorescence optique, spectroscopie à infrarouge ou encore des techniques non invasives à ondes de surface pour mesurer la capacité élastique de la peau sclérodermique (*Surface Wave Elastography technique* ou encore *ultrasound Virtual Touch Imaging and Quantification*) [5] [47-52].

2. Bilans et évaluations

2.1. Les bilans possibles d'évaluation de la sclérodermie systémique

2.1.1. Évaluation de l'étendue de la sclérose cutanée : Score de Rodnan

Historiquement, le score de Rodnan, datant de 1986 (Ramsden MF et al), a été développé afin d'évaluer l'étendue la sclérose cutanée. Mais c'est le score validé quelques années plus tard de Rodnan Modifié (mRSS) qui est actuellement préconisé par le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) pour suivre l'évolution peaucière de la maladie ainsi que pour la communication interprofessionnelle. Le professionnel de santé évalue l'épaisseur de la peau sur 17 localisations du corps par simple pincé-palpé non douloureux (de 0, pour normal, à 3, pour sévère) et donne un total sur 51 points [53]. [ANNEXE 1. & 2.]

Tab. 11. SCORE DE RODNAN MODIFIÉ (mRSS)				
<i>Légende</i>		Membre Droit	Membre Gauche	
Nom du patient :	Bras	0 – 1 – 2 – 3	0 – 1 – 2 – 3	
	Avant-bras	0 – 1 – 2 – 3	0 – 1 – 2 – 3	
0 = épaisseur cutanée physiologique 1 = épaissement léger 2 = épaissement modéré 3 = épaissement sévère	Main	0 – 1 – 2 – 3	0 – 1 – 2 – 3	
	Doigts	0 – 1 – 2 – 3	0 – 1 – 2 – 3	
	Cuisse	0 – 1 – 2 – 3	0 – 1 – 2 – 3	
	Jambe	0 – 1 – 2 – 3	0 – 1 – 2 – 3	
	Pied	0 – 1 – 2 – 3	0 – 1 – 2 – 3	
	Visage	0 – 1 – 2 – 3		
	Face antéro-supérieure du thorax	0 – 1 – 2 – 3		
	Date du bilan :	Abdomen	0 – 1 – 2 – 3	
	SCORE :		/51 points.	

[5] [26] [53], Site du Groupe Francophone de Recherche sur la Sclérodermie : <http://sclerodermie.net>

Le site du Groupe Francophone de Recherche sur la Sclérodémie (GFRS) met à disposition un schéma explicite imprimable et un calculateur automatique pratique pour faire l'évaluation du score de Rodnan en ligne [<http://sclerodermie.net>]. Sinon, le Tab. 11 vous permettra de réaliser le score vous-même [5] [53].

2.1.2. Évaluation fonctionnelle de la main : la CHFS et CHFS-6

L'Échelle d'évaluation Fonctionnelle de la Main de Cochin (CHFS) est une grille de 18 items décrite en 2007. Non spécifiquement créée pour la SSc, elle permet tout de même l'appréciation des incapacités fonctionnelles de la main des patients avec un suivi dans le temps. [ANNEXE 3.] Son utilisation est aujourd'hui préconisée par le PNDS de la maladie. Cette évaluation a la particularité de se présenter sous forme d'auto-questionnaire et de s'attarder surtout sur les gestes liés à la fonction de la main dans la vie quotidienne. Il faut noter que pour ce questionnaire, plus le résultat est élevé, moins la fonction est bonne. On y retrouve d'ailleurs quelques similitudes avec le questionnaire DASH décrit plus bas (lui aussi auto-questionnaire négatif si le score est élevé), ainsi que certains items du Bilan 400 points, qui cette fois-ci est rempli par les professionnels de santé.

En 2016, une proposition de simplification de la CHFS en 6 items a été proposée que l'on peut trouver sous le nom CHFS-6. Une méthode statistique appliquée sur une large base de données de population de patients (cohorte SPIN) a déterminé que 6 des items de la CHFS à eux seuls montrent statistiquement un haut degré de validité et une perte minimale des informations récupérées par les 18 items de la version longue. Fin 2019, l'équipe de Gheorghiu et al ont publié une proposition de validation de la CHFS-6 (70 patients impliqués) concluant sur la facilité d'utilisation et la validité de celle-ci. Il faudrait attendre tout de même d'autres documents scientifiques validés avant d'adopter cette échelle simplifiée, elle demeure un outil d'évaluation à potentiel non négligeable. [ANNEXE 4.]

L'échelle de la Main de Cochin est indiscutablement l'échelle la plus utilisée dans les études pour valider les répercussions fonctionnelles de la main de patients sclérodermiques. Elle apporte de nombreuses précisions sur l'altération de la fonction de ces patients. Comme l'écrivent par exemple Nonato CP. et al. en 2020 dans leur étude réalisant un test généraliste, le *Glitter Activities of Daily Living Test* (impliquant des activités du membre supérieur et inférieur chez des femmes sclérodermiques), ce test est finalement surtout limité par la difficulté de réalisation des tâches manuelles [5] [54-56].

2.1.3. Évaluation de la mobilité de la main sclérodermique : HAMIS, mHAMIS

L'échelle HAMIS est une échelle proposée au cours de l'année 2000 qui a la particularité de considérer l'articulation des pouces et d'avoir été spécialement décrite pour évaluer la sclérodémie systémique. Sachant que la fonction de la main est régie par l'opposition du pouce chez l'Homme, cela en fait une échelle de valeur. Cet outil, dont la fiabilité a été validée, a été traduit dans plusieurs langues. C'est un test de performance. Celui-ci a de légères contraintes matérielles puisqu'il nécessite des cylindres standardisés. En contrepartie, cette échelle évalue la mobilité des doigts, l'abduction des pouces, les mobilités des poignets, les pinces pouce-index et la prono-supination. [ANNEXE 5.]

Une échelle modifiée de l'HAMIS (dit mHAMIS) a vu le jour en 2014, réduisant les 9 items de l'échelle initiale à 4 items. L'évaluation de la mobilité des pouces y est estimée par l'intermédiaire de la mesure de l'extension dorsale de poignet (4^{ème} item de la mHAMIS). La fiabilité inter-opérateur de la mHAMIS est définie comme excellente d'après Tore NG et al. (2019) [57-60]. [\[ANNEXE 6.\]](#)

2.1.4. Questionnaire d'habileté manuelle adapté à la sclérodémie : ABILHAND

Le test ABILHAND, tel qu'originellement présenté, propose 81 items. En 2009, Vanthuyne et son équipe ont publié une adaptation de l'ABILHAND validée pour la SSc (population de 156 patients SSc). L'ABILHAND adapté à la maladie comporte lui 26 items traitant d'activités manuelles quotidiennes contrecarrées par la sclérodactylie. Le questionnaire est à remplir par les patients, supposé non chronophage et dit « patient-friendly ». L'ABILHAND-SSc est valide, reproductible et permet un bon suivi de l'évolution de la maladie [61]. [\[ANNEXE 7.\]](#)

2.1.5. Les scores globaux et fonctionnels DAS-28, HAQ-DI, SF-36 et PASS/MCID

Le DAS-28 est un questionnaire donnant un score d'aptitude développé pour la maladie polyarthrite rhumatoïde. Détourné pour évaluer les patients atteints de sclérodémie systémique, il permettrait d'estimer de façon plus cohérente les troubles musculo-squelettiques de ces malades au niveau du corps entier. Le DAS-28 peut être très pertinent car il intègre un nombre d'articulations touchées par la PR s'avérant être les articulations fréquemment redondantes en terme d'atteinte dans le cas de SSc (28 articulations : x10 IP-IPP, x10 MCP, x2 poignets, x2 coudes, x2 épaules, x2 genoux).

Tout comme le DAS-28, le HAQ-DI (=HAQ) a été développé spécifiquement pour la polyarthrite rhumatoïde. Le HAQ est un questionnaire validé visant à établir les incapacités fonctionnelles d'un patient au quotidien sous forme d'auto-questionnaire balayant largement les activités de la vie quotidienne (8 domaines dont la marche, l'hygiène, le lever, la préhension...). Nous devons ce questionnaire à Fries et al. (1980) présenté la première fois pour évaluer les incapacités de patients souffrant d'arthrite. Modifié et adapté en français ensuite par Guillemin et al. (1991), le HAQ a été à nouveau adapté pour la SSc cette fois ; la « SHAQ » ou « SSc HAQ » (5 items ajoutés spécifiques à la maladie), validé en français en 2005. La SHAQ est reconnu par le PNDIS de la sclérodémie. [\[ANNEXE 8. & 9.\]](#)

En 2007, Rannou F. et al. ont pointé du doigt la forte corrélation entre les questionnaires HAQ et SHAQ en ce qui concerne l'évaluation du handicap des patients lié à la maladie et a discuté le choix des 5 items spécifiques ajoutés au SHAQ. En effet, se voulant spécifique, le SHAQ ne semble pas finalement montrer de supériorité dans l'évaluation du handicap global des patients sclérodermiques. Leur analyse de la structure factorielle conclue finalement sur une robustesse supérieure de la HAQ versus la SHAQ. La SHAQ reste cependant un bon outil de communication interprofessionnel.

Ceux-ci discutent également dans leur papier l'intérêt d'utiliser l'échelle SF-36 permettant d'évaluer la qualité de vie d'un patient en rapport avec sa santé en général en lien avec la SSc. La SF-36 a pour intérêt de pouvoir s'appliquer à n'importe quel patient atteint de n'importe quel trouble en

tenant compte de la dimension psychologique de ce dernier. Rannou F. critique l'utilisation de cette échelle intéressante mais très généraliste et en ce qui concerne la SSc. Il est avéré que la corrélation entre la fonction et la douleur y est faible. Aussi, les auteurs trouvent difficile d'objectiver un état pathologique strict via un auto-questionnaire basé sur des ressentis subjectifs, émotionnels et mentaux. (Ex. item 10 : « 10. Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) au cours de ces 4 dernières semaines. »). [ANNEXE 10.]

Tous les auteurs ne sont pas en accord quant à l'évaluation de l'état d'un patient basé sur ses propres appréciations. L'état pathologique d'un patient peut apporter un intérêt dans l'orientation du traitement et les objectifs thérapeutiques. Daste C. et al., en 2019, ont publié pour la première fois une estimation de la limitation des activités quotidiennes de patients SSc et de leur douleur via l'état symptomatique acceptable (PASS : Patient Acceptable Symptom State) et la différence minimale cliniquement importante (MCID : Minimal Clinically Important Difference). Ces échelles évaluent respectivement le symptôme le plus élevé au-delà duquel les patients se considèrent bien (PASS) et une amélioration/aggravation pertinente dans un essai clinique de l'état d'un patient (MCID) [5] [22] [62-67].

2.1.6. Le DASH et le MHQ adaptés à la sclérodémie systémique

Il existe des questionnaires d'évaluation du membre supérieur. Le DASH et le MHQ sont des questionnaires reconnus et validés dans plusieurs langues évaluant la mobilité d'une main associée à la racine de son membre. Le DASH initial de 30 items (Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand Questionnaire) est un auto-questionnaire concernant les activités quotidiennes des patients affectés par le handicap de leur membre supérieur ainsi que leur ressenti propre. Il est applicable chez tous les patients présentant des troubles de la fonction du membre supérieur. Il existe une version raccourcie du DASH ; le Quick-DASH, semblable et validé, comportant 11 items auxquels on peut ajouter des modules optionnels sur les loisirs et l'activité professionnelle. [ANNEXE 11. & 11']

Le MHQ (Michigan Hand outcomes Questionnaire), de la même façon que le DASH, évalue la fonction globale de la main, mais aussi son efficacité dans les activités de loisirs et professionnelles ainsi que l'esthétique de celle-ci. Il existe lui aussi sous une version plus courte, le Brief-MHQ. Le MHQ a fait l'objet d'une récente étude concluant sur la fiabilité de celui-ci concernant la fonction des mains de patients atteints de sclérodémie systémique [68-72].

2.2. L'évaluation de la qualité de vie et soutien aux malades

La qualité de vie d'un patient est évaluable de plusieurs façons. Pour les patients sclérodermiques, il existe donc des échelles spécifiques à la SSc, des échelles non spécifiques mais détournées et validées pour évaluer celle-ci, et les échelles généralistes d'évaluation de la qualité de vie régulièrement usitées (SF-36 par exemple).

La SSc est une maladie chronique évolutive toujours sans traitement curatif. Il y a une recrudescence des publications concernant la pathologie ; 233 publications en 1980, 501 publications en 2004 pour plus de 1 100 publications en 2018 répertoriées dans la base de données PubMed®. La communication grandissante réalisée autour de celle-ci favorise l'accroissement de la prise en charge

de cette maladie rare. Les soins, les groupes de soutien et de recherche tendent également à se développer.

Maintenant, des groupes francophones d'entraide existent, comme :

- l'Association des Sclérodermiques de France (ASF)
- l'Association des Patients Sclérodermiques de Belgique,
- la Société de la Sclérose Systémique (Sclérodermie) du Québec ou « Sclérodermie Québec ».

Des groupes anglophones d'entraide dont :

- la Fédération Européenne des Associations de Patients Sclérodermiques (FESCA).

Et des groupes de recherche publient régulièrement les récentes avancées scientifiques :

- le Groupe Francophone de Recherche sur la Sclérodermie (GFR),
- la société World Scleroderma Foundation (WSF).

Ces différents organismes ont publié divers supports permettant la communication autour de la maladie.

Les groupes d'entraide sont assez actifs. Par exemple en Bourgogne-Franche-Comté, des réunions annuelles organisées grâce à des membres de l'ASF se tiennent pour soutenir, informer et vulgariser auprès des malades les découvertes médicales importantes en coordination avec des professionnels de la santé spécialistes.

La journée mondiale de la Sclérodermie a lieu les 29 juin, jour du décès du peintre Paul Klee (1879-1940), atteint de sclérodermie systémique [5] [22].

3. Prise en charge

3.1. Prise en charge médicale

3.1.1. Prise en charge thérapeutique

Bien que ce mémoire ne soit pas axé sur la prise en charge médicamenteuse de la maladie, voici les grands principes de soins et traitements pharmaceutiques utilisés dans le cadre de la révélation d'une sclérodermie systémique.

Il n'existe pas à l'heure actuelle de traitement curatif pour l'ensemble des manifestations. Les traitements sont symptomatiques, associés, et régulièrement réévalués au cours de la maladie selon l'évolution des symptômes. Les risques les plus sévères sont liés aux complications viscérales.

D'après les recommandations du PNDS, les objectifs de traitement énoncés aux professionnels de la santé sont les suivants :

- « De limiter ou d'arrêter la progression de la maladie ;
- De réduire ses séquelles ;
- D'améliorer la qualité de vie des patients par une prise en charge du handicap et de la perte de fonction. »

L'ANNEXE 12, issue du PNDS récapitule les traitements médicamenteux préconisés actuellement en fonction des organes touchés [5] [22] [25] [26] [73].

3.1.2. Prise en charge multidisciplinaire et éducation thérapeutique

Le PNDS informe que le plan de soin devrait être « *multidisciplinaire et coordonné par le médecin généraliste en lien avec les spécialistes et les médecins hospitaliers du centre de référence et/ou de compétences* ». Beaucoup de spécialistes se voient impliqués ; « *Internistes, rhumatologues, dermatologues, pédiatres, cardiologues, pneumologues, gastro-entérologues, médecins vasculaires, néphrologues, rééducateurs fonctionnels, stomatologues, ergothérapeutes, nutritionnistes ou diététicien(ne)s, psychologues, psychiatres et tout autre spécialiste dont l'avis est nécessaire en fonction du tableau clinique* ».

Aussi, les études tendent à inciter au développement de l'éducation thérapeutique des patients, de favoriser les prises en charges précoces, et de prévenir au maximum les déformations.

Nous savons par l'étude rétrospective SPIN, réalisée en 2018 à partir des données de 1193 patients issus de 37 centres de traitement dans le monde (Scleroderma Patient-centered Intervention Network Cohort), qu'il est possible de mettre en place des techniques préventives auprès des patients, ou d'identifier les plus à risques à partir de ce que l'on sait. Par exemple ; l'âge élevé, le fait d'être marié, le niveau d'étude, sont associés de façon significative à un meilleur score fonctionnel de la main (CHFS). Tandis que le tabac, la sévérité du phénomène de Raynaud, la présence d'ulcération au niveau des doigts, de sclérodactylie, de crépitation tendineuse et d'enraidissement articulaire modéré à sévère influencent négativement le score de la CHFS.

Les patients ont tout intérêt à être suivis et conseillés par des équipes multidisciplinaires et coordonnées pour mettre en place de petits gestes préventifs limitant les complications : arrêter le tabac, éviter l'exposition au froid des mains, écarter toute substance vasoconstrictrice, lutter contre le stress, protéger ses doigts du risque de coupure, surveiller la survenue d'ulcères, hydrater très régulièrement sa peau, mettre en places des attelles préventives adaptées... [4] [5] [20-23] [62].

3.2. Prise en charge chirurgicale

3.2.1. Objectifs et possibilités chirurgicales (répercussions musculo-squelettiques)

Il n'existe pas de recommandations en ce qui concerne la chirurgie chez les patients sclérodermiques. La chirurgie est un traitement symptomatique ou palliatif des répercussions de la maladie.

Nous différencierons ici les chirurgies organiques des chirurgies musculo-squelettiques. Nous ne détaillerons pas les chirurgies organiques qui concernent majoritairement les fonctions gastro-intestinales, et dans des cas moins fréquents mais plus sévères, les fonctions cardio-pulmonaires (jusqu'à la transplantation pulmonaire/cardiaque). Les troubles musculo-squelettiques sont très hétérogènes d'un patient sclérodermique à l'autre et les chirurgies de la main et du membre supérieur de ces patients sont peu fréquentes. Elles auront un but :

- Fonctionnel
- Préventif
- De lutte contre la douleur
- Esthétique

Pour les sclérodactylies, ce sont les objectifs fonctionnels et la douleur des patients qui seront souvent déclencheurs de chirurgie au niveau de la main.

Le Tab. 13. est une vision d'ensemble des chirurgies de la main possibles (PNDS et littérature scientifique). Veuillez noter que le tableau suivant est une présentation généraliste des possibilités chirurgicales et que ces interventions sont déclenchées après mesure de la balance bénéfique/risque de l'intervention en question [5] [25] [74-81].

Tab. 13. INTERVENTIONS CHIRURGICALES AU NIVEAU DE LA MAIN CHEZ LES PATIENTS PRÉSENTANT UNE SCLÉRODACTYLIE (non exhaustif, non systématique).		
Intervention	Objectif	Spécificité
/Arthrodèse	<i>Indolence, fonction (déformation/dégénérescence articulaire ; boutonnière, ankylose).</i>	IPD et IPP surtout (IP/MCP possibles), afin d'obtenir une pince fonctionnelle non douloureuse. Poignet pour obtenir une stabilité fonctionnelle non douloureuse. Dépend du tableau clinique. Broches de Kirschner préférées.
/Arthroplastie	<i>Indolence, fonction (déformation/dégénérescence articulaire).</i>	MCP surtout (implant +/- résection), rarement pour les IP. Moins fréquent que les arthrodèses. Risque infectieux-cicatriciel/maladie évolutive, dépend du tableau clinique.
/Désinsertion musculaire	<i>Indolence, fonction du pouce, intrinsèques surtout</i>	La déformation du pouce peut être la cause de la perte de la pince. Fonction de la déformation : pouce adductus (résection de l'adducteur +/- associé à une trapézectomie).
/Régularisation-chirurgie de propreté	<i>Cicatriciel, lutte contre le sepsis, plaies infectées.</i>	Dans le cas de gangrène, infection ou d'absence de cicatrisation post-chirurgicale ou non (ex : ulcères). IPD surtout. A éviter au maximum si la nécrose peut évoluer jusqu'à auto-élimination (acrostéolyse).
/Déterision et greffe de peau totale-chirurgie de propreté	<i>Lutter contre les ulcérations persistantes, infections</i>	Dans de très rares cas ; risque cicatriciel/infectieux/ischémique important.
/Exérèse de calcinose	<i>Limiter la douleur, favoriser la fonction, cas de fistule.</i>	Risque cicatriciel/infectieux.
/Adhésiolyse et chirurgie des tissus mous.	<i>Geste de libération.</i>	Capsulotomies/lyses (MCP surtout). Décollement des tissus limitant le mouvement et la fonction : plaques palmaires, ligaments collatéraux, ténolyses.
/Sympathectomie	<i>Limiter le phénomène de Raynaud et l'ischémie digitale</i>	Péri-artérielle, plutôt inter-métacarpienne radiale et ulnaire. Sans recommandation officielle à ce jour, résultats controversés avec des effets positifs subjectifs à court terme et une diminution du nombre d'ulcères digitaux, mais présentant un risque de complication sévère (ischémie étendue) ainsi qu'une récurrence importante. Aujourd'hui exceptionnelle.
/Injection locale de toxine botulinique	<i>Limiter le phénomène de Raynaud et l'ischémie digitale.</i>	Sympathectomie chimique (vasodilatation des artères ulnaires et radiales périphériques). Faiblesse temporaire de muscles intrinsèques retrouvée. Littérature partagée, acte non recommandé officiellement.
/Injection d'adipocytes (« fat grafting »)	<i>Esthétique (visage, région péri-orale, mains). Action sur la cicatrisation d'ulcères digitaux.</i>	Pas de recommandations à ce jour. Recréer du volume, améliore la qualité de la peau avec des propriétés discutées anti-fibrotiques, anti-inflammatoires, agissant sur l'angiogénèse, ayant un rôle structurel et cicatriciel concernant les ulcères digitaux. Dépend du tableau clinique.
/Thérapie cellulaire	<i>Injections digitales de cellules souches mésenchymateuses/fraction vasculaire stromale</i>	A l'étude. Non recommandées à ce jour.
(/infiltration)	<i>(De corticoïdes)</i>	(Dans le cas de ténosynovites, atteintes articulaires.)

[5] [25] [74-81]

Les chirurgies sont toujours réalisées après discussion entre le chirurgien et le médecin référent du patient. En effet, la chirurgie doit pouvoir répondre à certaines conditions :

- Elle doit être réalisée après un traitement médicamenteux bien conduit mais non satisfaisant,
- Elle ne se fera qu'après confirmation de la stabilité médicale du patient et l'absence de signe d'infection, avec l'adhésion, la compréhension et l'observance du patient en regard de ses soins,
- Les artères permettant la nutrition des articulations déjà ischémiques doivent être sauvegarder au maximum, ainsi que le faible capital osseux des patients (notions d'implants *versus* fragilité de trame osseuse et fractures iatrogènes),
- Une sur-correction en extension d'une articulation sévèrement enraidie en flexion (IPP) doit être évitée afin de ne pas entraîner la survenue d'une ischémie.

En post-opératoire, plusieurs auteurs orientent directement les patients vers de la rééducation adaptée régulière, des orthèses/attelles sont souvent préconisées.

Dans le cadre des pathologies évolutives inflammatoires auto-immunes, il est possible de faire un rapprochement entre les chirurgies palliatives proposées chez les patients poly-arthritiques et les chirurgies correctrices proposées aux patients sclérodactyliques (objectif : prévention de la déformation/maintien de l'autonomie > non-douleur > esthétique).

Enfin, dans les chirurgies non organiques, il faut considérer les chirurgies du visage qui présentent un grand intérêt fonctionnel et esthétique. Rappelons que les signes de sclérodermie au niveau du visage, au même titre que les limitations articulaires et enraidissements des mains/doigts, agissent directement et négativement sur la qualité de vie de ces patients [5] [25] [74-81].

3.2.2. Notions spécifiques concernant les techniques chirurgicales et la SSc

La chirurgie chez un patient atteint de sclérodermie systémique est une chirurgie susceptible de se compliquer. Actuellement, on ne trouve pas de recommandations chirurgicales en ce qui concerne ces patients. En préopératoire, ceux-ci font l'objet de précautions particulières de par l'expression de leur maladie. Notamment, la chirurgie peut être limitée par des contraintes anesthésiques, liées à des difficultés d'intubations fréquentes chez ces patients ayant des microstomies ou de l'hypertension artérielle pulmonaire.

En per-opératoire, les patients sclérodermiques peuvent présenter des ischémies digitales (liées au phénomène de Raynaud majoré par le stress). La faible température des salles des blocs opératoires ainsi que l'installation en décubitus dorsal peuvent jouer un rôle. Ces patients ont la peau fragile, les appuis prolongés durant les interventions peuvent être vecteurs d'escarres. De plus, toutes les complications peaucières, articulaires et musculo-squelettiques avancées de la maladie peuvent gêner l'accès aux régions ciblées par la chirurgie ou l'installation du chirurgien (rétractions, amplitudes diminuées, installation en décubitus délicate, enraidissement).

En post-opératoire, les complications dépendront de la sévérité de la maladie. Après une anesthésie générale, la surveillance des patients est accrue (risque de défaillance respiratoire, possible nécessité de soins intensifs). Concernant la chirurgie locorégionale du membre supérieur, il existe deux complications importantes ; le risque infectieux (plus élevé que dans la population générale) et les

troubles de la cicatrisation. Elles sont expliquées surtout par la dysfonction vasculaire de la maladie (oxygénation des tissus diminuée) et possiblement par la prise concomitante de traitements.

Le risque septique demeure la complication principale limitant les solutions chirurgicales [5] [25] [74-81].

3.3. Prise en charge rééducative et réadaptation fonctionnelle

3.3.1. Recommandations officielles

La rééducation et la réadaptation fonctionnelle sont citées dans les recommandations nationales de prise en charge des patients souffrant de SSc. Bien qu'il n'existe pas d'étude randomisée concernant l'atteinte musculo-squelettique des patients sclérodermiques, le PNDS indique que les atteintes articulaires et péri-articulaires sont fréquentes (surtout au début de la maladie).

Dans un premier temps, la rééducation et la réadaptation fonctionnelle sont surtout des outils de traitement alternatifs aux traitements pharmaceutiques et symptomatiques. Ces techniques luttent contre les conséquences handicapantes de la maladie quand cela est possible. Elles peuvent également être des traitements préparatoires à l'accès à d'autres soins (ex : orthèse d'ouverture/travail de l'ouverture buccale préalable à un soin dentaire ou à une intervention à risque d'intubation).

Elles sont à débiter le plus tôt possible afin de sensibiliser le patient à l'importance de se surveiller et de lutter contre l'évolution de sa maladie. Elles font parties du plan de traitement des patients et ont pour objectif d'améliorer les activités quotidiennes et l'autonomie des patients [5].

L'efficacité à long terme de la rééducation dépend de l'adhésion des patients à ses soins, de l'adaptation et de la personnalisation des programmes des thérapeutes aux besoins des patients et d'un suivi consciencieux de cette maladie évolutive.

La rééducation dans la prise en charge de la SSc touche des entités assez vastes :

- Peaucière :

Traitement par massage de la peau scléreuse +/- adjuvants hydratants et étirements, sans oublier le travail spécifique du visage et en particulier l'ouverture-fermeture de la bouche (appareillage mou, travail manuel intra/extra-buccal).

- Articulaire :

Traitement de rétractions et raideurs par mobilisations activo-passives et étirements (toutes les articulations sont concernées, sans oublier les articulations temporo-mandibulaires) et lutte contre les handicaps plutôt liés à la fonction et à la mobilité en général.

- Musculaire :

Travail actif aérobie dès que possible afin de prévenir des rétractions et entretenir les mobilités articulaires. Entretien de l'état général et de l'autonomie.

- Cardio-respiratoire :

Techniques douces de kinésithérapie respiratoire, désencombrement, activité aérobie ou travail des volumes dans le cas par exemple de dyspnée à l'effort.

- Uro-ano-gynécologique :

Les incontinences ano-rectales et urinaires sont possibles, des rééducations de type biofeedback peuvent être proposées.

- Éducation thérapeutique :

L'arrêt du tabac, l'auto-surveillance de la survenue d'ulcères digitaux, la diminution de l'exposition au froid ou aux agents vasoconstrictifs, surveillance de l'état nutritionnel, la lutte contre la sédentarité, la sensibilisation à la lutte contre la dépression et l'anxiété, l'auto-entretien des articulations et de la peau... autant de facteurs participants à la limitation de l'évolution de la maladie.

L'ANNEXE 13 est un extrait du PNDS citant différents moyens de rééducation et de réadaptation possibles pour ces patients.

Dans tous les cas, et qu'importe les moyens, le challenge principal des rééducateurs et paramédicaux sera l'éducation thérapeutique des patients et l'implication active de ceux-ci dans l'entretien de leur état lorsqu'il est stable. La réalisation de bilans réguliers par les rééducateurs permettra le suivi de l'évolution de la maladie dans le temps.

Comme il est dit plus haut, la pluridisciplinarité est nécessaire dans la prise en charge et peut faire intervenir autant de compétences médicales et paramédicales que nécessaire [5].

3.3.2. Rééducation fonctionnelle globale

Bien que la rééducation et la réadaptation fonctionnelle fassent parties du traitement de la SSc d'après le PNDS, aucun consensus international n'est encore établi concernant la prise en charge rééducative de la main sclérodermique. La raison à cela est sans nul doute, la difficulté de recruter des patients atteints de cette maladie rare et la complexité de prouver l'efficacité de techniques manuelles ou d'auto-rééducation en limitant les biais de reproductibilité et de réalisation.

La première revue reprenant les études concernant l'efficacité de la rééducation date de 2015 (Willems L.M. et al.). Leur conclusion est la suivante : « *la rééducation fonctionnelle oro-faciale agit significativement sur l'hygiène buccale à long terme mais n'agira malheureusement pas significativement en ce qui concerne l'ouverture de la bouche (chez des patients à ouverture <40mm), 12 semaines de prise en charge multidisciplinaire agirait positivement sur la poigne, l'ouverture de la bouche et les activités de la vie quotidienne, enfin, réaliser du drainage lymphatique améliorerait la fonction de la main et la qualité de vie* » (résumé et traduit de l'anglais) [5] [82].

Entre 2015 à 2019, on peut retrouver dans la littérature quelques articles évaluant l'efficacité de la rééducation par le mouvement et l'activité physique. De façon systématique, on y retrouve les biais de recrutement de population (trop faible) et de méthodologie (biais de reproductibilité) décrits précédemment.

Cependant il semblerait que nous puissions encourager avec confiance les patients présentant une SSc sans atteinte pulmonaire à être aussi actifs que la population générale. Pour les patients à

atteinte pulmonaire légère, l'activité physique et les exercices d'intensité et de résistance modérée sont conseillés dans le respect de la fatigue et l'état général. Dans tous les cas, on peut affirmer que la sédentarité ne favorisera pas la lutte contre l'évolution des troubles pulmonaires et l'amélioration de l'état général et psychologique des patients.

Ces notions sont à prendre avec du recul, en effet, dans la revue de De Oliveira N.C. et al, il semble que l'observance des patients peut avoir tendance à diminuer après l'arrêt des programmes de rééducation proposés. L'objectif serait de donner des conseils et adaptation du mode de vie de ces derniers en accord avec les concessions qu'ils jugent réalisables afin que leur observance dure dans le temps et tout au long de l'évolution de leur maladie.

C'est l'étude de Filippetti M. et al d'avril 2020 (71 patients) qui peut pour la première fois donner des conclusions plutôt fiables sur l'effet de l'exercice orienté spécifiquement contre l'évolution de la SSc réalisé à domicile (en autonomie, avec un suivi minimum). Après un contrôle au premier jour, troisième et sixième mois (test de 6 min de marche, *Hand mobility in scleroderma test*, test d'exercice maximal sur ergocycle, mesure de puissance, et HRQoL, SF-36 et HAQ-DI), il semble qu'un programme d'exercices à domicile sous supervision minimale (mais avec du matériel comme un vélo stationnaire) pourrait améliorer les performances physiques et la qualité de vie des patients tout en limitant leur handicap [83-86].

Les patients sclérodermiques semblent également être confrontés à une difficulté d'accès à l'information concernant leur maladie et peinent à accéder aux prestataires de soin de santé spécialisés. D'autant plus que, comme l'a montré l'étude de Rannou F. et al en 2017, même personnalisé, un autoprogramme de rééducation n'est pas forcément plus efficace à long terme que de la rééducation en ambulatoire. En plus d'entretenir la motivation des patients et leur adhésion au soin dans le temps, il faut sans cesse réévaluer la réalisation des exercices, les besoins et l'évolution de la maladie de ceux-ci. Aussi, les professionnels du soin ont un rôle à jouer quant à la mise en relation de ces patients parfois isolés avec les groupes associatifs et les réseaux locaux qui portent un soutien non négligeable d'après Milette K. et al (2019) [87].

D'après Maddali-Bongi S. et Del Rosso A., pour être efficace, la rééducation dans le cas de la SSc doit :

- Être globale mais sans oublier le traitement spécifique des mains et du visage.
- S'adapter au type de sclérodermie et à la phase évolutive de la maladie.
- Multiplier les techniques de soin afin de trouver celles qui conviennent le mieux d'un patient à l'autre [87-89].

D'après l'étude de Becetti K. et al, basée sur la cohorte internationale SPIN (1627 patients), 1 patient sur 4 durant les 3 derniers mois au moment de l'étude a été pris en charge en masso-kinésithérapie ou en ergothérapie. C'est en France que la prise en charge rééducative semble la plus communément répandue (43% dans l'étude) par opposition aux États-Unis (17%) [90].

3.3.3. Rééducation fonctionnelle de la main

En ce qui concerne la prise en charge des mains sclérodermiques, la littérature scientifique s'est enrichie depuis 2016. Une étude pionnière Hongroise, menée sur 31 patients en 2017, a montré

qu'une rééducation intensive des mains de patients sclérodermiques (massage, traitement thermal, ergothérapie, étirements) améliore, à six mois, leur qualité de vie de façon significative ainsi que la fonction des mains de ceux-ci. Grâce à leur étude rétrospective à long terme (protocole de 43 patients sur 9 années), l'étude japonaise de Mugii N. et son équipe a montré que les mobilisations passives et étirements des doigts, réalisés régulièrement, permettent un entretien et parfois une amélioration de mobilités des doigts à très long terme.

Aussi, il semble que l'ergothérapie associée à des étirements et des mobilisations du membre supérieur chez ces patients apporterait une véritable plus-value en termes de fonction du membre supérieur (main comprise) et de qualité de vie. Deux récentes études réalisées par la même équipe (de 2019 et 2020, avec une population de 57 patients sclérodermiques pour la 2^{ème}), ont montré qu'en donnant des programmes d'auto-rééducation spécifiques à la main ; les douleurs, la fonction, la force et la mobilité des mains des patients sclérodermiques était améliorées. Les exercices d'auto-rééducation de ces études ont été expliqués par le biais d'images et via un DVD explicatif distribué aux patients et préalablement soumis et révisé par un comité de trois rhumatologues et deux ergothérapeutes.

L'ANNEXE 14. correspond à une partie des exercices décrits dans le programme d'auto-rééducation de ces études [91-96].

Enfin, très peu d'études parlent de l'efficacité du massage dans le cadre de la sclérodermie. Les rares retrouvées incluent très peu de patients ou sont vraiment anciennes. Notons que la démonstration de l'efficacité du massage en général est difficile et génère des biais méthodologiques naturels. Si les études concluent toujours sur un mieux-être et un bénéfice à ces techniques manuelles, dans tous les cas, le massage cutané seul a peu de contre-indications et de risques : il est à éviter sur des régions localement inflammatoires (test de vitropression), sur des peaux lésées et a une efficacité non prouvée sur les peaux scléreuses mais non exclue. Dans tous les cas, très souvent, le massage manuel est joint aux techniques de mobilisations passives articulaires.

De plus, aucun article concernant la vacuothérapie ou le traitement par dépressothérapie n'a été retrouvé. Hormis un article de 1987, la littérature ne s'exprime pas non plus sur l'intérêt de la confection ou le port d'attelles/orthèses thermoformées chez les patients présentant des sclérodactylies. Seule la technique de traitement par bain de cire fait l'objet de quelques écrits et l'on peut retrouver un article pionnier portant sur l'intérêt de réaliser du « taping » neuromusculaire chez ces patients [97-101].

3.3.4. Main sclérodermique : techniques manuelles et instrumentales possibles

Dans un premier temps, nous exposerons quelques outils thérapeutiques et illustrerons quelques techniques, exercices et traitements qu'il est possible de réaliser en masso-kinésithérapie dans le cadre de la prise en charge de patients atteints de sclérodactylie. [Tab. 14.]
Aujourd'hui, aucune étude n'a été réalisée pour prouver l'efficacité de ces techniques connues dans le cadre de cette atteinte rare.

Veillez noter que les exercices de rééducation et traitements suivants sont ;

- Toujours appliqués en lien et en coopération avec le médecin traitant du patient, basés sur une communication interprofessionnelle et multidisciplinaire,
- Autorisés sous couvert d’une ordonnance du médecin traitant,
- Idéalement réalisés après un bilan diagnostic-kinésithérapeutique, complété par des examens d’imagerie pour orienter le soin (les radiographies d’articulations des doigts permettent de donner beaucoup d’indications sur leur état que l’examen clinique ne peut pas forcément révéler ; arthrose, calcinose, acro-ostéolyses, ...) [102],
- Basés sur des techniques connues décrites dans la littérature mais dont l’efficacité n’est pas démontrée dans le cadre de la SSc. Faute de démonstrations scientifiques appliquées dans le cadre de cette maladie, ces propositions de traitement sont empiriques et ont été identifiées comme intéressantes par des patients SSc et des rééducateurs spécialisés dans la prise en charge de la main,
- À adapter d’un patient sclérodermique à l’autre,
- Non exhaustifs.

Concernent ici la spécialité de la main, sans oublier que toutes les articulations peuvent être concernées. La main est source d’incapacité majeure, mais sa rééducation ne doit pas se faire au détriment des autres articulations. La prise en charge globale des patients reste primordiale (tant sur le plan musculo-squelettique, oro-facial, digestif en général que cardio-respiratoire).

Tab. 14. TECHNIQUES, EXERCICES ET OUTILS ILLUSTRÉS POSSIBLES DANS LA PRISE EN CHARGE DE PATIENTS PRÉSENTANT UNE SCLÉRODACTYLIE BASÉS SUR EMPIRISME.	
TECHNIQUE	OBJECTIF
Techniques manuelles seules	
<p>Massage : - toutes les techniques de massage superficiel et profond (palper-rouler de Wetterwald, technique de pincer-rouler de Jacquet-Leroy, modelage, pétrissage, pression, massage millimétrique de Morice etc...) et toutes les techniques de drainage.</p> <p style="text-align: right;"><i>Valable pour le reste des articulations du corps.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> • Assouplissement de la peau scléreuse, • Limitation de l’induration, • Préparation de la peau avant les étirements et le traitement articulaire, • Ressenti de mieux être/d’assouplissement, • Amélioration de la qualité de vie, • (+/- adjuvant hydratant).
	<p style="text-align: center;"><i>Techniques de massages réalisées sur des patients.</i></p>
<p>Étirement et mobilisations passives : Musculo-articulaire, capsulaire, ligamentaire.</p> <p style="text-align: right;"><i>Valable pour le reste des articulations du corps.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> • Gain d’amplitude si possible, • Entretien des mobilités articulaires et maintien des acquis, • Limitation des rétractions capsulo-ligamentaires, articulaires et musculaires, • Ressenti de mieux être/d’assouplissement, • Amélioration de la qualité de vie.



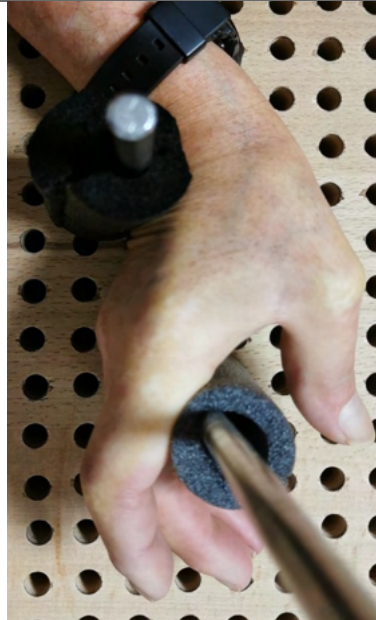
Techniques d'étirements et mobilisations passives réalisées sur des patients.

Outils intermédiaires divers utiles à la rééducation (consignes orientées et réalisation sous surveillance)

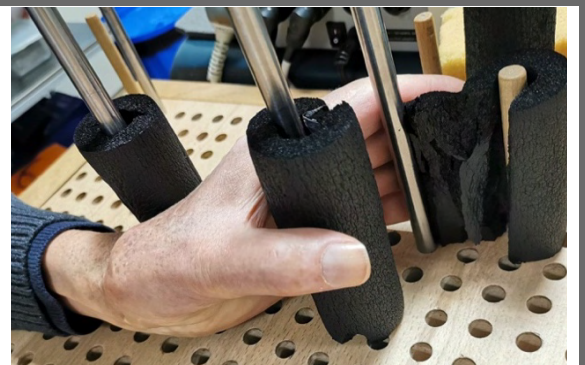
Plateau canadien :

Postures tenues en fonction du caractère ischémique de celle-ci (à défaut de recommandations scientifiques), infra-douloireuses uniquement, atteindre la *sensation douce d'étirement*.

- *Étirements et tous les bénéfices en lien avec les étirements.*



Techniques d'étirements passifs (poignet seul ou poignet(s)+/-doigts) via plateau canadien réalisées sur des patients.

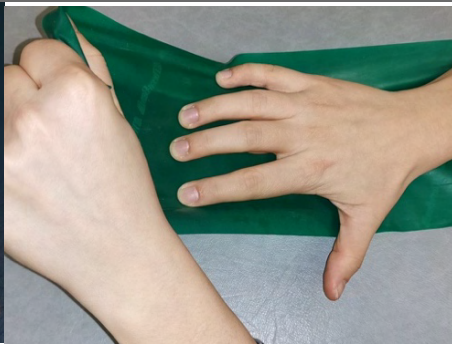


Bandes élastiques :

« Stretching en autonomie », postures d'enroulement tenues en fonction du caractère ischémique de celle-ci (à défaut de recommandations scientifiques), infra-douloireuses uniquement, atteindre la *sensation douce d'étirement*.

Valable pour le reste des articulations du corps.

- *Étirements et tous les bénéfices en lien avec les étirements.*



Techniques posturantes d'enroulement des doigts (gardées 10 min max. sur la photo de gauche), et étirement en autonomie sur la photo de droite, réalisées sur des patients.

Matériel posturant autre que des bandes :

Postures sur tapis, à l'aide de balles, ballon de klein etc...

Valable pour le reste des articulations du corps.

- Étirements et tous les bénéfices en lien avec les étirements,
- Possibilité de travailler le membre supérieur globalement des doigts, poignets, coudes et épaules...



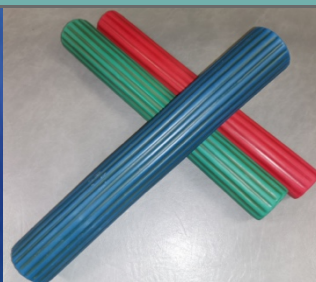
Techniques d'étirements en autonomie en élévation globale des membres supérieurs à gauche (associées à la respiration), des poignets et des doigts à droite, réalisées sur des patients.

Outils de renforcement et travail de la puissance :

Exercices orientés, favoriser l'isométrique, rester infra-douloureux, exercices idéalement en lien avec les activités et objectifs fonctionnels propres aux patients.

Valable pour le reste des articulations du corps.

- Gain de force : poigne globale, pinces polli-poci-digitales (key-pinch, palmar-pinch, tip-pinch etc...), mono-bi-manuelles,
- Amélioration de l'autonomie au quotidien,
- Amélioration de la qualité de vie.

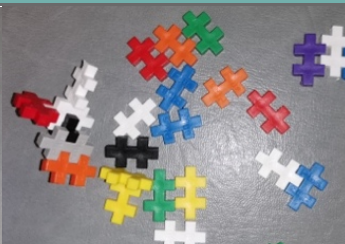


Ballons lestés, barres de torsions, balle « gyroscope » sont quelques outils utiles au renforcement. Ne pas oublier d'inclure la notion de pauses et de respirations.

Outils de la dextérité et préhension fine :

Exercices orientés, infra-douloureux, si besoin, idéalement en lien avec les activités et objectifs fonctionnels propres aux patients. Ne pas oublier l'écriture.

- Amélioration de l'autonomie au quotidien,
- Amélioration de la qualité de vie.



Petites boules auto-agrippantes, puzzle en 3D... et tous autres petits outils utiles au réentraînement et à la dextérité seront intéressants. Si possible ludique, idéalement en lien avec les intérêts des patients.

[...]

<p>Outils de la sensibilité superficielle : Exercices orientés, infra-douloureux, si besoin, idéalement en lien avec les activités et objectifs propres aux patients.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Amélioration de l'autonomie au quotidien, • Amélioration de la qualité de vie.
	<p><i>Balles à picots, bracelet et bague de sensibilité, bac de sensibilité... et toutes autres techniques utiles à l'entretien de la sensibilité superficielle altérée de la peau des patients en regard des mains.</i></p>
<p>Outils de la proprioception et sensibilité profonde : Exercices orientés, infra-douloureux, si besoin, idéalement en lien avec les activités et objectifs propres aux patients.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Amélioration de l'autonomie au quotidien, • Amélioration de la qualité de vie.
Techniques instrumentales	
<p>Électrothérapie : En fonction des programmes des appareils : antidouleur, renforcement, décontractant. En lien avec les besoins et objectifs propres aux patients. Infra-douloureux.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Renforcement : enroulement/fermeture/ouverture de la main, poigne, ouverture des commissures. • Gain de mobilité, • Amélioration de l'autonomie au quotidien, • Amélioration de la qualité de vie.
<p>Vacuothérapie : Traitement de la peau adhérente en traction. Contre-indiqué sur les régions localement lésées ou si test de vitropression <2 secondes. <i>Valable pour le reste des articulations du corps.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> • Assouplissement de la peau, • Amélioration du ressenti, • Amélioration de la qualité de vie.
<p>Traitement par la vibration : Mobilisation des tissus les uns par rapport aux autres, antalgique, proprioceptif et entretien des plans de glissements. <i>Valable pour le reste des articulations du corps.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> • Assouplissement de la peau, • Antalgique, • Éveil proprioceptif, • Amélioration du ressenti, • Amélioration de la qualité de vie.
<p>Pressothérapie mécanique : Drainant. Aucune expérience à partager.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Drainage, • Amélioration du ressenti, • Amélioration de la qualité de vie.
<p>Thermothérapie (chaude) : Par application de poches de chaud, créant une vasodilatation, dans le cadre de phénomène de Raynaud, douleurs. Limiter l'exposition au froid et agents vasoconstricteurs. Pas d'articles retrouvés concernant l'intérêt des bains écossais en lien avec la pathologie. <i>Valable pour le reste des articulations du corps.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> • Lutte contre la vasoconstriction (phénomène de Raynaud), • Limitation de la douleur, • Amélioration du ressenti, • Amélioration de la qualité de vie.
<p>Bains de cire/paraffine chaude : Créant une vasodilatation. Aucune expérience à partager.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Lutte contre la vasoconstriction (ph. de Raynaud), • Limitation de la douleur, • Amélioration du ressenti, • Amélioration de la qualité de vie.
Éducation thérapeutique, auto-postures, auto-étirements	
<p>Auto-postures et étirements : Idéalement à inclure dans une routine quotidienne auprès des patients. A adapter d'un patient à l'autre. <i>Valable pour le reste des articulations du corps.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> • Entretien de l'état général et des acquis, • Amélioration/entretien de l'autonomie au quotidien, • Amélioration/entretien de la qualité de vie.
<p>Éducation thérapeutique et entretien : Conseils sur la conduite à tenir, l'hygiène de vie idéale à mettre en place chez un patient atteint de sclérodémie systémique avec répercussion fonctionnelle. <i>Valable pour tout le corps en général.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> • Entretien de l'état général, des acquis et de l'autonomie, • Entretien de la qualité de vie.

[103-116]

3.3.5. Main sclérodermique : traitements orthétiques possibles

Dans un second temps, bien que peu décrites dans la littérature, nous nous permettrons de proposer quelques orthèses thermoformées [Tab. 15.] qui peuvent être réalisées chez des patients présentant des sclérodactylies et déformations articulaires liées à la maladie au niveau de la main.

L'avantage de ces orthèses est qu'elles s'adapteront, puisque sur mesure, à la morphologie atypique unique des mains des patients (contrairement à des orthèses fabriquées en séries pour des mains non déformées).

Tout comme pour le traitement masso-kinésithérapeutique, elles seront ;

- Toujours réalisées en lien et en coopération avec le médecin traitant du patient et basées sur une communication interprofessionnelle et multidisciplinaire,
- Fabriquées sur consigne d'une ordonnance du médecin traitant,
- Idéalement réalisées après consultation du dossier médical, complété par des examens d'imagerie,
- Empiriques (faute de recommandations scientifiques) et dont l'intérêt à déjà été testé, validé subjectivement auprès de patients sclérodermiques avec des rééducateurs spécialisés dans la prise en charge de la main,
- Sur mesures,
- Respectueuses de tous les principes de sécurité et d'hygiène du port et de la fabrication d'orthèses thermoformées,
- Interdites si elles créent un risque d'hypoxie (hyperpressions et points d'appuis). Elles ne devront pas être génératrice d'inflammation (favoriser un maximum les orthèses statiques, et se méfier des orthèses dynamiques qui pourront avoir des complications sévères dans le cas de cette pathologie),
- Revues régulièrement puisque la maladie demeure évolutive dans le temps,
- Non exhaustives.

Tab. 15. ORTHÈSES THERMOFORMÉES RÉALISABLES DANS LA PRISE EN CHARGE DE PATIENTS PRÉSENTANT UNE SCLÉRODACTYLIE BASÉES SUR EMPIRISME.

Type d'orthèse	OBJECTIF
Orthèses de repos	
Orthèses nocturnes d'ouverture de main : Port nocturne, infra-douloureuse, non posturante, ne doit pas générer de point d'hyperpression. (Pouces, doigts, commissures)	<ul style="list-style-type: none"> • Entretien de l'ouverture de la main, • Entretien de la fonction de la main, • Amélioration de la qualité de vie.
	<i>Orthèses nocturnes d'entretien des mobilités et de prévention, réalisées pour un patient.</i>
Orthèses de repos : Port diurne dès douleur, +/- associée à un port nocturne si nécessaire. Dans la position de repos qui est celle du patient, à porter durant les phases douloureuses. Non posturante, antalgique, ne doit pas générer de point d'hyperpression. (Poignets, pouces, doigts)	<ul style="list-style-type: none"> • Repos, • Lutter contre la douleur, • Limiter les pics inflammatoires, • Amélioration de la qualité de vie.

[...]



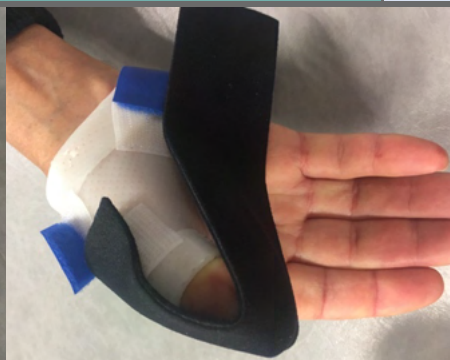
Orthèse de repos réalisée pour un patient.

Orthèses statiques de posture

Orthèses statiques de série/Orthèses statiques progressives d'ouverture/fermeture de main :

Au cas par cas. Port diurne uniquement, portée en fonction du caractère ischémique de celle-ci (à défaut de recommandations scientifiques), à répéter autant que possible dans la journée. Légèrement posturante, infra-douloureuse, ne doit pas générer de point d'hyperpression. À remouler/régler régulièrement en fonction des gains obtenus. *(En fonction des déformations)*

- Gain/entretien de l'ouverture/fermeture de la main,
- Gain/entretien de la fonction de la main,
- Amélioration de la qualité de vie.



Orthèses d'ouverture de première commissure et de flexion d'IP réalisées pour un patient. Ici portées 10 min maximum.

Orthèses dynamiques

Orthèses dynamiques :

Non utilisée localement. Fautes de recommandation scientifique en termes de pression cutanée autorisée par cm² dans le cadre de la sclérodermie systémique, jugées localement à tension difficilement réglable et à risque inflammatoire trop important par rapport aux bénéfices espérés.

- Gains d'amplitude,
- Amélioration de la fonction de la main.

Aucune orthèse conseillée localement

Orthèses de fonction

Orthèses de fonction :

Proposées au cas par cas. Port durant le mouvement, supplémente une fonction ou limite une douleur durant une action. Non posturante, facilitante, ne doit pas générer de point d'hyperpression. *(Poignets, pouces, doigts)*

- Favoriser/faciliter le mouvement,
- Entretien de la fonction de la main,
- Amélioration de la qualité de vie.



Orthèses de fonction (douleurs type arthrosiques de D1) réalisée pour un patient.

[106-110] [117-119]

3.4. Médecines alternatives

Dans le cadre de maladie incurable évolutive comme la sclérodémie systémique, et après les traitements médicamenteux, tous les soins qui peuvent apporter un mieux-être aux patients sont les bienvenus.

Il arrive que les traitements médicamenteux soient mal tolérés. Sans être une alternative aux médicaments, les médecines alternatives permettent parfois l'accompagnement des patients, voire améliorent leur qualité de vie déjà parfois mise à rude épreuve. Elles ont un grand intérêt dans la limitation des facteurs connus comme aggravant la pathologie. On peut citer les bénéfices non négligeables de l'hypnose tant sur le stress, la dépression, l'anxiété, l'aide à l'arrêt du tabac que pour son utilisation en chirurgie (blocs sous hypnose lorsque l'anesthésie générale est à risque).

Dans ce registre, la sophrologie et toutes les activités basées sur la respiration comme le yoga ou la méditation sont intéressantes. Citons le taï-chi-chuan ou encore le Qi-gong qui allient respiration, étirements et mobilités articulaires globales douces.

Le stretching, la gymnastique douce, la marche... L'activité physique en générale (aérobie idéalement), n'est pas une médecine alternative à proprement parler mais demeure une règle d'importance capitale pour entretenir l'état général et le moral des patients.

IV. DISCUSSION

La Sclérodémie systémique est une maladie rare, incapacitante. La qualité de vie de ces patients peut se voir significativement diminuée par l'isolement, la méconnaissance de cette pathologie et du fait de la sévérité de leurs symptômes. Pour améliorer le traitement des patients, il est important de connaître la maladie et le type de sclérodémie dont ils sont atteints [7] [42].

La main prend une place primordiale dans cette maladie. Les rééducateurs sont en première ligne pour appréhender les déformations et certaines manifestations cutanées. Tout spécialiste des pathologies de la main ou de la peau peut être amené à observer des signes de sclérodémie au sein de sa patientèle (phénomène de Raynaud, peau scléreuse, enraidissements). Même si cela ne concerne qu'un très faible pourcentage de la population, toute suspicion doit faire l'objet d'une communication avec le médecin traitant, car plus tôt la maladie est diagnostiquée, plus rapidement les mesures préventives sont mises en place [10].

Le symptôme majeur connu comme impactant directement la qualité de vie de ces patients est la déformation de leurs mains. Celles-ci apparaissent au fur et à mesure de l'évolution de la maladie et sont différentes d'un patient à l'autre. Les rééducateurs devront s'adapter à chacun d'entre eux et considérer leurs objectifs et évolutions propres [5] [43].

D'après la littérature, la physiothérapie/kinésithérapie et l'ergothérapie commencent à démontrer leur intérêt. Les études indiquent cependant que la prise en charge rééducative en générale n'est pas suffisamment répandue auprès des patients sclérodermiques, l'accès au soin par des rééducateurs spécialistes non plus. Aujourd'hui préconisées par les recommandations officielles, la rééducation et l'ergothérapie semblent améliorer la qualité de vie des patients en agissant sur certains signes [5].

Le challenge des soignants informés sera alors la surveillance, la prévention, l'entretien des mobilités, l'adaptation et le développement de compensations dans la vie quotidienne des malades afin d'entretenir leur autonomie, de lutter contre la douleur et de permettre l'adhésion aux soins dans le temps ; l'interdisciplinarité semble être une condition *sine qua non* [4] [5] [20-23] [62].

Dans l'article de Young et son équipe (2017) sur les handicaps de la main causés par la sclérodémie, nous pouvons lire un graphique clair montrant l'évolution des manifestations de la main sclérodermique dans le temps [22]. [\[Figure 6\]](#)

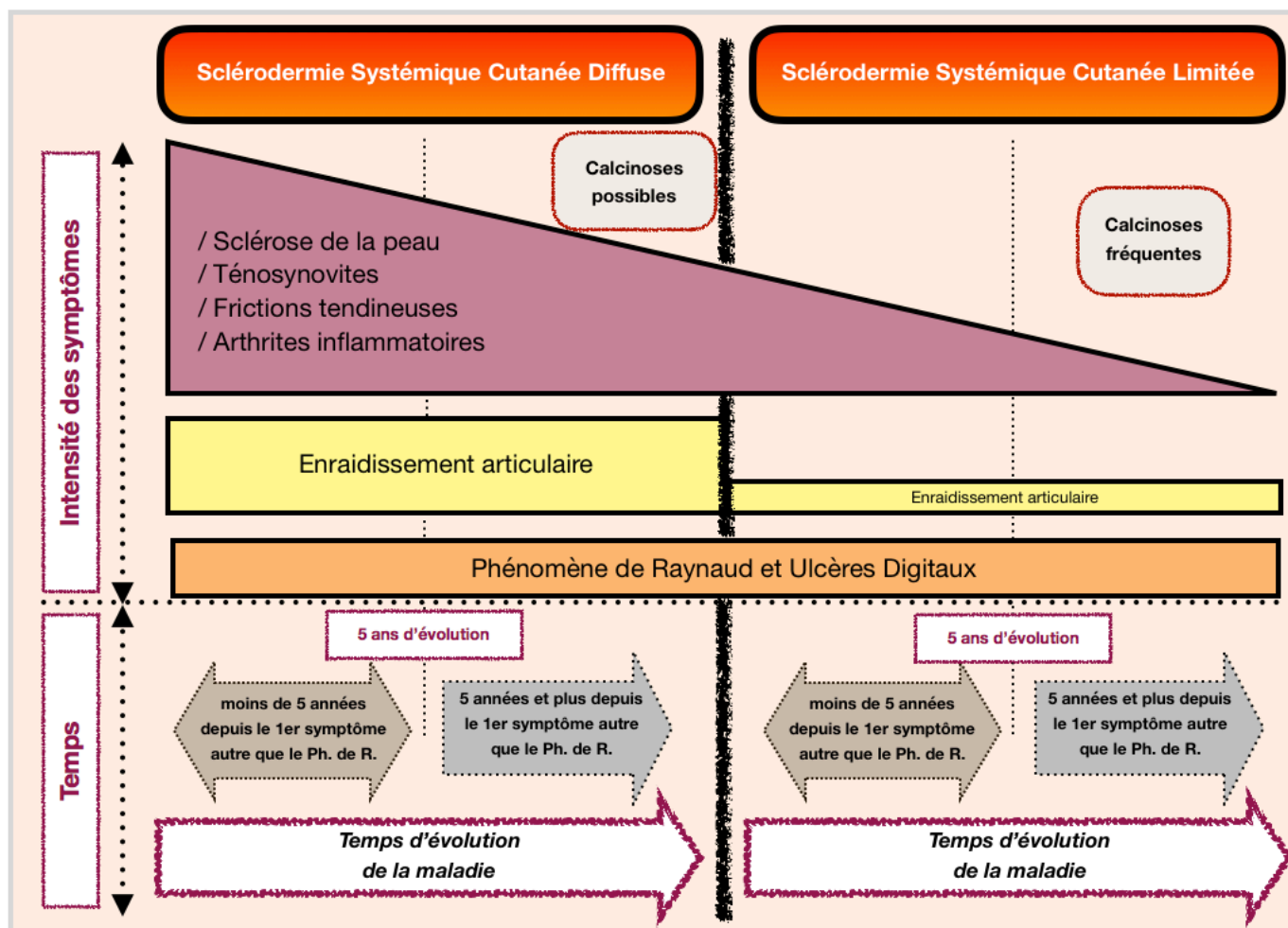


Figure 6 :

Représentation schématique modifiée de Young et al. des manifestations de la main sclérodermique au cours du temps en fonction du type de sclérodermie systémique [27].

Sans pour autant les stopper, les rééducateurs ont un rôle capital à jouer dans la limitation de l'aggravation de ces déformations [5] [22] [23]. Les équipes de rééducateurs peuvent accompagner les patients dans le temps avec des missions :

- de limitation de l'aggravation des symptômes musculo-squelettiques en entretenant la motivation et l'observance de ceux-ci,
- de lutte contre la douleur,
- d'amélioration, d'entretien, de la fonction et de l'autonomie,
- de surveillance.

La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune pro-inflammatoire. Cette notion d'inflammation sera la variable à surveiller par les rééducateurs et la contre-indication majeure à certains soins ou orthèses. S'ajoutent à cette règle des contre-indications communes à la réadaptation : la rééducation dans la non-douleur, le respect de la fatigabilité, le respect des objectifs réalistes du patient associés à ceux du professionnel [5].

La SSc est une maladie évolutive. Afin d'orienter les soins, il est préconisé de réaliser des bilans d'évolution régulièrement. Aussi, tous les exercices réalisés en autonomie ou non, ainsi que tous les appareillages sont à revoir dans le temps en fonction de l'évolution du patient. Des scores et échelles ont été réalisés pour évaluer le cours de la maladie comme : le score de Rodnan, la CHFS, la mHAMIS et les questionnaires de qualité de vie [5] [53] [54] [59] [60] [66] [67].

La multidisciplinarité est la clef de la prise en charge des patients sclérodermiques et, comme toute autre pathologie chronique, la communication interprofessionnelle (aidée par les bilans) pour cette pathologie multi-systémique est capitale. Dans ce cadre, les rééducateurs ont également une mission d'information envers les patients concernant la surveillance de leur maladie, une mission d'éducation thérapeutique (arrêt du tabac, assurer la réalisation d'auto-rééducation adaptée, hygiène de vie ... etc.) et sont invités à orienter les patients isolés vers des associations de malades [4] [5] [20-23] [62].

Nous nous permettons de rappeler ici un grand principe de rééducation : **chaque patient est unique, sa rééducation l'est aussi**, et ceci d'autant plus dans la SSc où l'expression de la maladie est différente d'un patient à l'autre.

De ce fait nous ne proposerons pas un « protocole type » de rééducation ou d'auto-rééducation puisque « *si cela va à tout le monde, cela ne va à personne* » D. GERLAC. Cependant, vous pourrez trouver en ANNEXE 15, des idées de postures/étirements proposées par le service spécialisé de l'Hôpital de Cochin de Paris, à réaliser en rééducation ou à donner aux malades en guise d'auto-rééducation.

Le réseau d'intervention centré sur le patient sclérodermique (SPIN-HAND Network) est actuellement en train de valider une plateforme d'auto-rééducation à l'attention des patients atteints particulièrement de sclérodactylie. Une première étude présentant le protocole a été publiée en 2018 et de futures publications portant sur leurs résultats sont à venir [120].

En attendant, la plateforme est active et permet aux patients, comme aux professionnels de santé, d'avoir accès à de nombreux témoignages, des explications, auto-évaluations et vidéos claires et efficaces d'auto-rééducation selon la sévérité des symptômes de la sclérodactylie. Nous avons la grande chance qu'elle soit développée en anglais mais aussi en français.

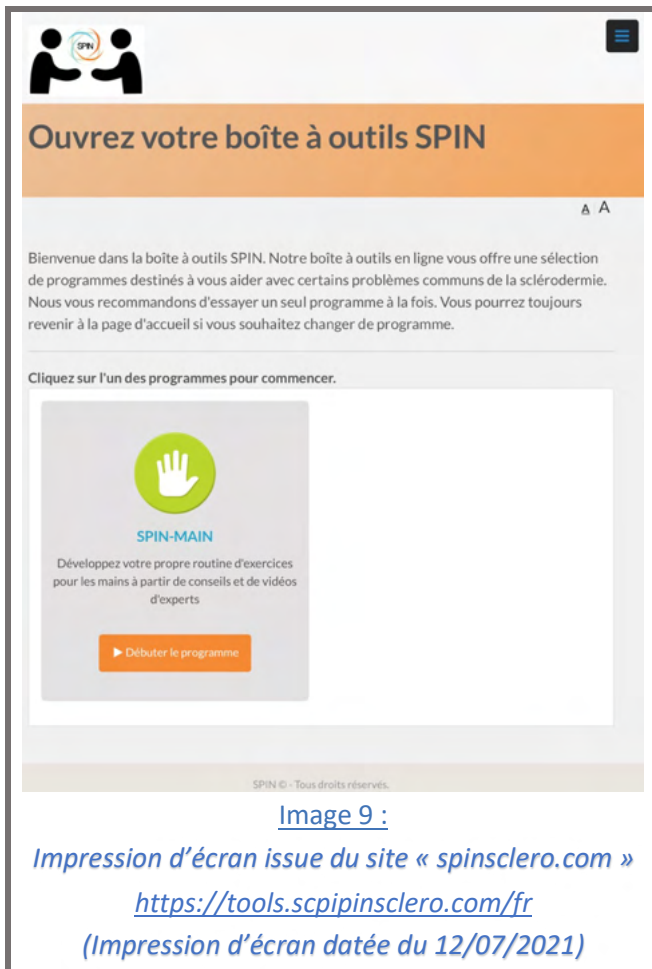


Image 9 :

Impression d'écran issue du site « spinsclero.com »

<https://tools.scpipinsclero.com/fr>

(Impression d'écran datée du 12/07/2021)

En attendant la validation officielle de ces auto-exercices, la plateforme est un excellent outil dynamique pour permettre la continuité du soin et l'accès à de précieuses informations sur la maladie [<https://tools.scpipinsclero.com/fr>]. [Image 9.]

Dans tous les cas, l'objectif des rééducateurs restera de s'adapter perpétuellement à leurs patients, à leurs objectifs et à leur évolution dans le temps.

Pour finir, la prise en charge médicale reste absolument prioritaire. Le suivi médical spécialisé et régulier permettra l'adaptation des traitements dans le temps et l'anticipation de possibles complications organiques secondaires. La rééducation, la chirurgie, les médecines alternatives et autres soins utiles interviennent secondairement en supplément de l'action médicale quand cela est nécessaire [5].

V. CONCLUSION

Ce mémoire a pour objectif principal de communiquer sur une pathologie rare, méconnue du grand public, mais également du monde de la rééducation.

Aujourd'hui, les rééducateurs spécialisés dans le membre supérieur ont un rôle important à jouer dans la réadaptation de la main sclérodermique. La main, « *l'instrument des instruments* » d'après Aristote, caractérise l'Homme. L'altération de sa fonction génère un handicap majeur. Dans la SSc, la répercussion au niveau de la main est la principale cause de l'incapacité fonctionnelle des patients.

La kinésithérapie, l'ergothérapie et la rééducation sont les traitements indispensables et uniques de toute main sclérodermique. Les professionnels du soin de la main doivent savoir qu'il est maintenant avéré que leurs actions améliorent significativement la fonction et la qualité de vie de ces patients.

Il est nécessaire de conclure en soulignant que la sclérodermie systémique, comme son nom l'indique, touche plusieurs grands systèmes : *organiques/viscéraux* (système digestif et cardio-pulmonaire), *musculo-squelettiques* (mains et membres supérieurs, mais pas uniquement) et *cutané* (microstomie et troubles esthétiques du visage et des mains). Le soin de ces patients devra donc aussi s'inscrire à terme dans une globalité.

Enfin, la communication interprofessionnelle et la prise en charge pluridisciplinaire optimiseront le traitement des patients atteints de sclérodermie systémique. Les professionnels de la rééducation aideront à entretenir la motivation et l'observance des soins de ces patients tout au long de l'évolution de leur maladie.

ANNEXES

Annexe 1 :

ANNEXE 1 :

Score Modifié de Rodnan issu de l'article de Khanna et al. en 2017. [54]

Annexe 2 :

ANNEXE 2 :
*Palpation de la
peau en vue de
l'établissement
d'un score modifié
de Rodnan.
Issu de l'article de
Khanna et al. en
2017 [53].*

Annexe 3 :

Échelle d'évaluation Fonctionnelle de la Main de Cochin (CHFS)						
Sans appareillage adapté et durant les 2 dernières semaines, avez-vous été capable de :	Oui, aucune difficulté	Possible, avec peu de difficulté	Possible, avec quelques difficultés	Possible, avec beaucoup de difficultés	Presque qu'impossible	Impossible
<i>À la cuisine</i>						
1. Tenir un bol	0	1	2	3	4	5
2. Saisir une bouteille pleine et la lever	0	1	2	3	4	5
3. Tenir un plat plein	0	1	2	3	4	5
4. Verser le liquide d'une bouteille dans un verre	0	1	2	3	4	5
5. Dévisser le couvercle d'un pot déjà ouvert une fois	0	1	2	3	4	5
6. Couper de la viande avec un couteau	0	1	2	3	4	5
7. Piquer efficacement avec une fourchette	0	1	2	3	4	5
8. Peler des fruits	0	1	2	3	4	5
<i>Habillage</i>						
9. Boutonner votre chemise	0	1	2	3	4	5
10. Ouvrir puis fermer une fermeture éclair	0	1	2	3	4	5
<i>Toilette</i>						
11. Presser un tube de dentifrice	0	1	2	3	4	5
12. Tenir une brosse à dent efficacement	0	1	2	3	4	5
<i>Au bureau</i>						
13. Écrire une phrase courte avec un crayon ordinaire	0	1	2	3	4	5
14. Écrire une lettre avec un crayon ou un stylo ordinaire	0	1	2	3	4	5
<i>Divers</i>						
15. Tourner une poignée de porte ronde	0	1	2	3	4	5
16. Utiliser des ciseaux pour couper un morceau de papier	0	1	2	3	4	5
17. Saisir des pièces de monnaie sur une table	0	1	2	3	4	5
18. Tourner une clef dans une serrure	0	1	2	3	4	5
SCORE :						/ 90.

ANNEXE 3 :

Échelle d'évaluation Fonctionnelle de la Main de Cochin [CHFS]. [6] [55] [56]

Annexe 4 :

<i>Échelle courte d'évaluation Fonctionnelle de la Main de Cochin (CHFS-6)</i>						
<i>Sans appareillage adapté et durant les 2 dernières semaines, avez-vous été capable de :</i>	Oui, aucune difficulté	Possible, avec peu de difficulté	Possible, avec quelques difficultés	Possible, avec beaucoup de difficultés	Presque qu'impossible	Impossible
<i>À la cuisine</i>						
1. Tenir un bol	0	1	2	3	4	5
2. Tenir un plat plein	0	1	2	3	4	5
3. Piquer efficacement avec une fourchette	0	1	2	3	4	5
4. Peler des fruits	0	1	2	3	4	5
<i>Habillage</i>						
5. Boutonner votre chemise	0	1	2	3	4	5
<i>Divers</i>						
6. Tourner une clef dans une serrure	0	1	2	3	4	5
SCORE :						/ 30.

ANNEXE 4 :

Échelle courte d'évaluation Fonctionnelle de la Main de Cochin [CHFS-6]. [55] [56]

Annexe 5 :

--	--

ANNEXE 5 :

Échelle HAMIS telle que décrite dans l'article de Sandqvist et al. en 2000 [57] [59].

Annexe 6 :

ANNEXE 6 :

Échelle HAMIS telle que décrite dans l'article de Sandqvist et al. en 2014 [58] [59].

Annexe 7 :

ANNEXE 7 :

Les 26 items retenus pour l'ABILHAND adapté à la sclérodermie : ABILHAND-SSc [61].

Annexe 8 :

HAQ-DI (partie 1 ; les 8 domaines)				
<i>Veillez indiquer d'une croix la réponse qui décrit le mieux vos capacités au cours des 8 derniers jours.</i>	Capable, sans aucune difficulté	Capable avec quelques difficultés	Capable avec beaucoup de difficultés/ou si aide matérielle/tiers requis	Incapable
Habillement, soins corporels Êtes-vous capable de :				
Vous habiller, y compris nouer vos lacets et boutonner vos vêtements ?	0	1	2	3
Vous laver les cheveux ?	0	1	2	3
Se lever Êtes-vous capable de :				
Vous lever d'une chaise ?	0	1	2	3
Vous mettre au lit et vous lever du lit ?	0	1	2	3
Les repas Êtes-vous capable de :				
Couper votre viande ?	0	1	2	3
Porter à votre bouche 1 tasse ou 1 verre plein ?	0	1	2	3
Ouvrir une brique de lait/jus de fruit ?	0	1	2	3
La marche Êtes-vous capable de :				
Marcher en terrain plat à l'extérieur ?	0	1	2	3
Monter 5 marches ?	0	1	2	3
Hygiène Êtes-vous capable de :				
Vous laver et vous sécher entièrement ?	0	1	2	3
Prendre un bain ?	0	1	2	3
Vous asseoir et vous relever des toilettes ?	0	1	2	3
Attraper Êtes-vous capable de :				
Prendre un objet pesant 2.5 kg situé au-dessus de votre tête ?	0	1	2	3
Vous baisser pour ramasser un vêtement par terre ?	0	1	2	3
Préhension Êtes-vous capable de :				
Ouvrir une porte de voiture ?	0	1	2	3
Dévisser le couvercle d'un pot déjà ouvert une fois ?	0	1	2	3
Ouvrir et fermer un robinet ?	0	1	2	3
Autres activités Êtes-vous capable de :				
Faire vos courses ?	0	1	2	3
Monter et descendre de voiture ?	0	1	2	3
Faire des travaux ménagers tels que passer l'aspirateur ou faire du petit jardinage ?	0	1	2	3

HAQ-DI (partie 2 ; les aides techniques/aide par une tierce personne)	
Noter toutes aides techniques utilisées pour n'importe laquelle de ces activités :	
<input type="checkbox"/>	Canne Accessoires pour s'habiller (crochet à bouton ou fermeture-éclair, chausse-pied à long manche ...)
<input type="checkbox"/>	Déambulateur / Ustensiles spécialement adaptés
<input type="checkbox"/>	Béquilles / Chaise spécialement adaptée
<input type="checkbox"/>	Fauteuil roulant
<input type="checkbox"/>	Autre ? ...
Noter toutes catégories pour lesquelles vous avez besoin de l'aide d'une tierce personne :	
<input type="checkbox"/>	S'habiller et se préparer
<input type="checkbox"/>	Manger
<input type="checkbox"/>	Se lever
<input type="checkbox"/>	Marcher
Veillez indiquer si vous utilisez habituellement un de ces appareils/accessoires pour vous aider à effectuer ces activités :	
<input type="checkbox"/>	Siège de WC surélevé
<input type="checkbox"/>	Poignée ou barre de baignoire
<input type="checkbox"/>	Siège de baignoire
<input type="checkbox"/>	Instrument à long manche pour attraper les objets
<input type="checkbox"/>	Ouvre-pots (pour les pots déjà ouverts)
<input type="checkbox"/>	Instrument à long manche
<input type="checkbox"/>	Autre ? ...
Veillez indiquer les activités pour lesquelles vous avez besoin de l'aide de quelqu'un :	
<input type="checkbox"/>	Hygiène
<input type="checkbox"/>	Saisir et ouvrir des objets
<input type="checkbox"/>	Atteindre et attraper
<input type="checkbox"/>	Courses et tâches ménagères

Méthode de calcul :

Pour calculer le score final il ne faut conserver par domaine qu'une seule cotation : la plus élevée.

On obtient alors 8 notes (une par domaine).

Si certains domaines comprennent des notes manquantes, la cotation du domaine que l'on gardera sera la plus élevée (on ne tient pas compte des données absentes).

Le score peut être modifié s'il y a recours à une aide technique ou tierces personnes.

S'il y a aide technique/aide d'une tierce personne dans un domaine, le score passe automatiquement à 2 minimum dans ce domaine, ou reste à 3 s'il était déjà à 3.

Calcul de l'indice fonctionnel du bilan :

(Somme de toutes les cotations des divers domaines) / (Nombres de domaines)

On obtient un indice entre 0 et 3.

ANNEXE 8 :

Adaptation française de la HAQ-DI.

Inspirée des travaux de Fries et al. [1980] et Guillemin et al. (1991) [63] [64].

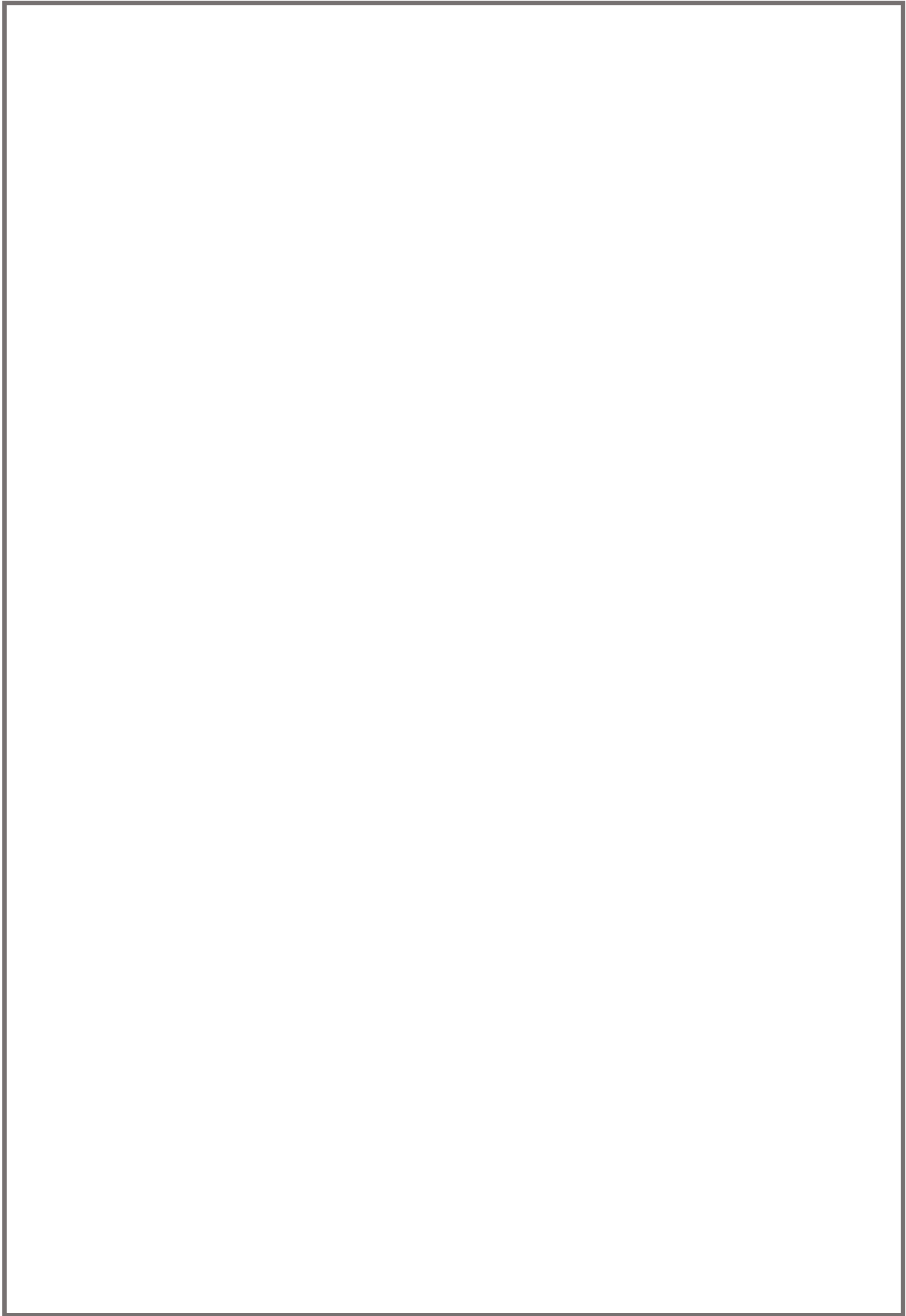
Annexe 9 :

ANNEXE 9 :

SSc HAQ, version française de la HAQ adaptée à la sclérodermie systémique.

Proposition inspirée des travaux de Georges et al. (2005). [66]

Annexe 10 :



[...]

[...]

9. Voici une liste d'activités que vous pouvez avoir à faire dans votre vie de tous les jours. Pour chacune d'entre elles indiquez si vous êtes limité(e) en raison de votre état de santé actuel. (entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

Liste d'activités	Oui, beaucoup limité(e)	Oui, un peu limité(e)	Non, pas du tout limité(e)
a. Efforts physiques importants tels que courir, soulever un objet lourd, faire du sport	1	2	3
b. Efforts physiques modérés tels que déplacer une table, passer l'aspirateur, jouer aux boules	1	2	3
c. Soulever et porter les courses	1	2	3
d. Monter plusieurs étages par l'escalier	1	2	3
e. Monter un étage par l'escalier	1	2	3
f. Se pencher en avant, se mettre à genoux, s'accroupir	1	2	3
g. Marcher plus d'un km à pied	1	2	3
h. Marcher plusieurs centaines de mètres	1	2	3
i. Marcher une centaine de mètres	1	2	3
j. Prendre un bain, une douche ou s'habiller	1	2	3

10. Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) au cours de ces 4 dernières semaines. Pour chaque question, veuillez indiquer la réponse qui vous semble la plus appropriée. Au cours de ces 4 dernières semaines, y a-t-il eu des moments où : (entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

	En permanence	Très souvent	Souvent	Quelque fois	Rarement	Jamais
a. vous vous êtes senti(e) dynamique?	1	2	3	4	5	6
b. vous vous êtes senti(e) très nerveux(se)?	1	2	3	4	5	6
c. vous vous êtes senti(e) si découragé(e) que rien ne pouvait vous remonter le moral?	1	2	3	4	5	6
d. vous vous êtes senti(e) calme et détendu(e)?	1	2	3	4	5	6
e. vous vous êtes senti(e) débordant(e) d'énergie?	1	2	3	4	5	6
f. vous vous êtes senti(e) triste et abattu(e)?	1	2	3	4	5	6
g. vous vous êtes senti(e) épuisé(e)?	1	2	3	4	5	6
h. vous vous êtes senti(e) heureux(se)?	1	2	3	4	5	6
i. vous vous êtes senti(e) fatigué(e)?	1	2	3	4	5	6

11. Indiquez pour chacune des phrases suivantes dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses dans votre cas : (entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

	Totalement vrai	Plutôt vrai	Je ne sais pas	Plutôt fausse	Totalement fausse
a. Je tombe malade plus facilement que les autres	1	2	3	4	5
b. Je me porte aussi bien que n'importe qui	1	2	3	4	5
c. Je m'attends à ce que ma santé se dégrade	1	2	3	4	5
d. Je suis en excellent santé	1	2	3	4	5

Veuillez vérifier que vous avez bien fourni une réponse pour chacune des questions.

Merci de votre collaboration.

copyright © New England Medical Center Hospitals, Inc., 1993 All rights reserved. (IQOLA SF-36 French (France) Version 1 3)

ANNEXE 10 :

Questionnaire SF-36.

Issu du PNDS de la Sclérodémie systémique révisé en Janvier 2020. [5]

Annexe 11 :

Quick-DASH					
Veuillez évaluer vos aptitudes à réaliser les activités suivantes au cours des <u>7 derniers jours</u> en choisissant à chaque proposition la réponse qui vous convient le mieux. Il faut répondre à toutes les propositions, si une des activités ne vous concerne pas, veuillez répondre par défaut 1 (aucune difficulté). Veuillez vous évaluer de façon globale.					
MODULE GENERALISTE QUICK-DASH Veuillez évaluer vos aptitudes à réaliser les activités suivantes au cours des 7 derniers jours :	Aucune difficulté	Difficulté légère	Difficulté moyenne	Difficulté importante	Impossible
Dévisser un couvercle serré ou neuf :	1	2	3	4	5
Effectuer des tâches ménagères lourdes (nettoyage sols/murs) :	1	2	3	4	5
Porter des sacs de provisions ou une mallette :	1	2	3	4	5
Se laver le dos :	1	2	3	4	5
Couper de la nourriture avec un couteau :	1	2	3	4	5
Activité de loisir nécessitant une certaine force ou avec des chocs au niveau de l'épaule/bras/main (tennis, bricolage etc...) :	1	2	3	4	5
Relationnel	Aucunement	Légèrement	Moyennement	De façon importante	Sévèrement
Pendant les 7 derniers jours, à quel point votre épaule/bras/main vous a-t-il gêné dans vos relations familiales/amicales de voisinage ?	1	2	3	4	5
Travail/AVQ	Aucunement	Légèrement	Moyennement	De façon importante	Sévèrement
Avez-vous été limité dans votre travail ou une de vos activités quotidiennes habituelles en raison de problèmes avec votre épaule/bras/main ?	1	2	3	4	5
Douleurs/fourmillements	Aucunement	Légèrement	Moyennement	De façon importante	Sévèrement
Durant les 7 derniers jours, à quel point votre épaule/bras/main vous a-t-il fait souffrir ?	1	2	3	4	5
Durant les 7 derniers jours, à quel point les picotements/fourmillements dans votre épaule/bras/main vous ont-ils incommodés ?	1	2	3	4	5
Sommeil	Pas du tout perturbé	Un peu perturbé	Moyennement perturbé	Très perturbé	Insomnie
À quel point votre sommeil a-t-il été perturbé ?	1	2	3	4	5
<i>Obtenir en pourcentage les résultats du module optionnel concernant les loisirs :</i>					
<i>Additionner les valeurs obtenues pour chaque réponse ; diviser par 11 (=nombre de réponses) ; soustraire 1 puis multiplier le tout par 25.</i>					

ANNEXE 11 :

Quick-DASH, version française [68] [69].

Annexe 11' :

Module Optionnel professionnel du Quick-DASH

Veillez évaluer vos aptitudes à réaliser les activités suivantes au cours des 7 derniers jours en choisissant à chaque proposition la réponse qui vous convient le mieux. Il faut répondre à toutes les propositions, si une des activités ne vous concerne pas, veuillez répondre par défaut 1 (aucune difficulté). Veuillez vous évaluer de façon globale.

MODULE SUR L'ACTIVITÉ PROFESSIONNELLE Durant les 7 derniers jours, avez-vous eu des difficultés pour :	Aucune difficulté	Difficulté légère	Difficulté moyenne	Difficulté importante	Impossible
Travailler en utilisant votre technique habituelle ?	1	2	3	4	5
Travailler comme d'habitude à cause de la douleur de votre épaule/bras/main ?	1	2	3	4	5
Travailler aussi bien que vous le souhaitez ?	1	2	3	4	5
Passer le temps habituellement consacré à votre travail ?	1	2	3	4	5

Obtenir en pourcentage les résultats du module optionnel professionnel :

Additionner les valeurs obtenues pour chaque réponse ; diviser par 4 (nombre de réponses) ; soustraire 1 ; puis multiplier le tout par 25.

Module Optionnel sur les loisirs/sport du Quick-DASH

Veillez évaluer vos aptitudes à réaliser les activités suivantes au cours des 7 derniers jours en choisissant à chaque proposition la réponse qui vous convient le mieux. Il faut répondre à toutes les propositions, si une des activités ne vous concerne pas, veuillez répondre par défaut 1 (aucune difficulté). Veuillez vous évaluer de façon globale.

MODULE SUR LES LOISIRS Durant les 7 derniers jours, avez-vous eu des difficultés pour :	Aucune difficulté	Difficulté légère	Difficulté moyenne	Difficulté importante	Impossible
Pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument avec votre technique habituelle ?	1	2	3	4	5
Pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument à cause des douleurs de votre épaule/bras/main ?	1	2	3	4	5
Pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument aussi bien que vous le souhaitez ?	1	2	3	4	5
Passer le temps habituel à pratiquer votre sport ou jouer d'un instrument ?	1	2	3	4	5

Obtenir en pourcentage les résultats du module optionnel concernant les loisirs :

Additionner les valeurs obtenues pour chaque réponse ; diviser par 4 (nombre de réponses) ; soustraire 1 ; puis multiplier le tout par 25.

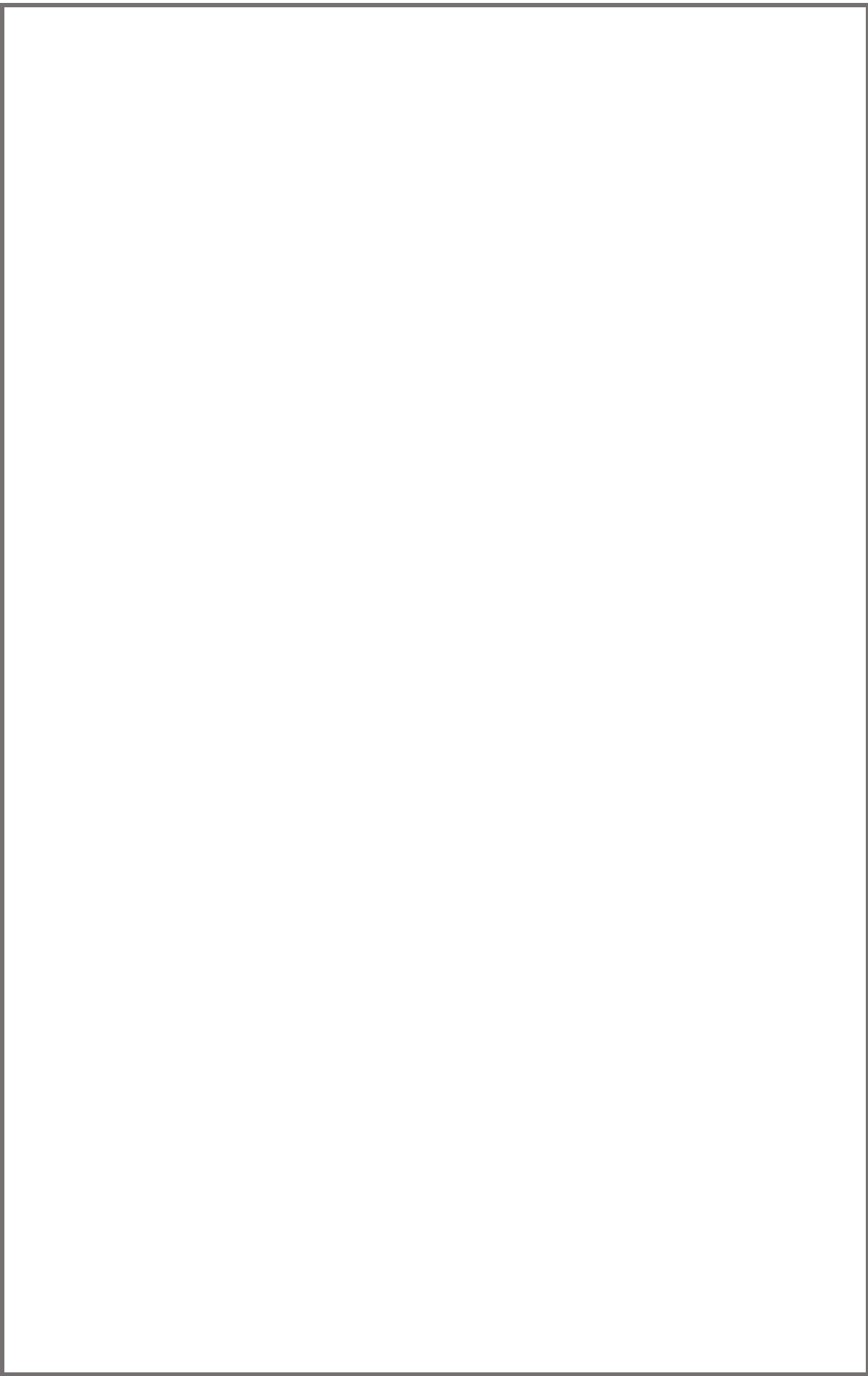
ANNEXE 11' :

Modules supplémentaires disponibles pouvant compléter le Quick-DASH, version française. [68] [69]

Annexe 12 :

ANNEXE 12

!"#%&' & (%)* +, \$ -# ' & (%& ./**&-0' '#(,+)*1#?&*3456*&(*70(-%0(*, & %0"9#(&#%&\$ (%*-: &,*; . (*1#%& (%*1"+)& (%#(%* . (&)-2+"0, & " ' \$&*)<)>+ ' \$= . &*> !#?&#. %). *3456*"+@)\$)+* &(*A#(@\$& ""\$BCBC>!"#



Annexe 13 :

Extrait du PNDS indiquant les différents moyens et techniques de rééducation possibles dans le traitement d'une sclérodémie systémique. « ... »	
MOYENS RÉÉDUCATIFS	
Entité	Traitement
Peaucière	Massage et mobilisation cutanée : palper-rouler sur les zones cutanées les plus scléreuses afin d'assouplir la peau.
Articulaire	Mobilisations passives et actives, auto-mobilisations, postures et auto-postures afin de préserver la mobilité articulaire et de prévenir l'apparition des rétractions musculo-tendineuses.
Musculaire	Renforcement et stimulation des muscles mobilisant les articulations enraidies, afin d'entretenir le gain d'amplitude obtenu par les techniques de mobilisation passive, et travail des muscles antigravitaires afin de faciliter les transferts.
Fonctionnelle	Travail des transferts, de la marche et de la fonction dans les activités de la vie quotidienne et professionnelle.
MOYENS ERGOTHÉRAPEUTIQUES	
Entité	Traitement
Main	<p>Fabrication d'orthèses de repos qui visent à prévenir les déformations et sont à porter de préférence la nuit. En cas d'ulcérations cutanées sur la face dorsale des doigts ou de calcinose à la face pulpaire, des orthoplasties (coussinets en mousse) peuvent être utilisés afin d'améliorer la tolérance de l'orthèse. Des orthèses dynamiques (d'enroulement et d'extension) visant à corriger les déformations/entretenir/gagner de la mobilité peuvent être mises en place. Elles sont portées de préférence de manière fractionnée, 2 à 3 fois par jour pendant 15 minutes environ, afin de posturer les doigts en flexion et en extension.</p> <p><u>Ajout hors PNDS</u> : la mise en place d'orthèses dynamiques se fera au cas par cas et toujours sous surveillance. Elles sont souvent revues. En effet, contrairement aux orthèses de repos, les orthèses dynamiques ont une tendance pro-inflammatoire, il y a un risque de création de points de pression. Une sensibilisation au port de ces dernières sera nécessaire, fabriquées pour des patients dont la compréhension doit être totale, avec idéalement, la possibilité de surveiller régulièrement son efficacité et son aspect non délétère dans l'évolution de la maladie.</p>
Pied	Les orthèses plantaires visent à améliorer le confort durant la marche. Des semelles sont réalisées en matériau souple et comportent des éléments de décharge des points douloureux. Les orthoplasties (posturales et/ou protectrices) peuvent lutter contre les rétractions cutanées.
MOYENS RÉADAPTATIFS	
Entité	Traitement
État général	Entraînement aérobie, activité physique adaptée.
Aides techniques	Manches grossis en mousse, systèmes facilitant l'ouverture des bouteilles, bocaux et boîtes de conserve etc...
Aménagement du domicile	Adaptation des poignées, surélévation du lit et des chaises, installation d'ouvre-volets électriques etc...
Éducation thérapeutique	Elle vise à aider le patient à mieux gérer sa maladie en développant ses compétences d'adaptation et d'auto-soins.
Réinsertion sociale	Un assistant social peut réaliser l'évaluation et l'accompagnement socio-professionnel des patients, afin de les orienter vers les moyens et les organismes les plus adaptés à la réalisation de leur projet de vie.

ANNEXE 13 :

Extrait du PNDS indiquant les différents moyens et techniques de rééducation possibles dans le traitement d'une sclérodémie systémique [6].

Annexe 14 :

LEGENDE ORIGINALE: « Exercises: active finger extension [A] and flexion [B], wrist flexion stretch [C], wrist extension stretch [D], active wrist flexion I, active wrist extension [F], active fore arm pronation [G] and supination [H], finger flexion [I, J] and extension [K] stretches, Opening of the first commissure [L], and active finger pinch [M]. » [93]

Image A et B : « Active finger flexion and extension : Place your arms on a table, with your palm faced up. Flex your fingers as much as you can. Hold this position for 2 seconds. Then, extend your fingers as much as possible. Hold this position for 2 seconds. Repeat these movements 5 times. If there is no discomfort, repeat. »

Image C : « Wrist flexion stretch : With your arm extended in front of you and the hand palm faced down, gently flex your wrist with the other hand until you feel your muscles stretching, without pain. Hold this position for 5 seconds. Relax and repeat the exercise once more. Do the same exercise with the other wrist. »

Image D : « Wrist extension stretch : With your arm extended and the hand palm faced down, gently extend your wrist with the other hand until you feel your muscles stretching, without pain. Hold this position for 5 seconds. Relax and repeat the exercise once more. Do the same exercise with the other wrist. »

Image E : « Active wrist flexion : With your fingers flexed, palm facing up, and the forearm supported by the other hand on a table, flex your wrist as much as you can. Repeat this exercise 5 times. If there is no discomfort, repeat until 10 times. Do the same exercise with the opposite wrist. »

Image F : « Active wrist extension : With your fingers flexed, palm facing down, and your forearm supported by the other hand on a table, extend your wrist as much as possible. Repeat this exercise 5 times. If there is no discomfort, repeat up to 10 times. Do the same exercise with the opposite wrist. »

Image G et H : « Active forearm pronation and supination : With your elbow flexed and your arm resting against the side of the body, turn your palm up as far as you can. Then, turn your palm down as far as you can. Repeat this exercise for 5 times. If there is no discomfort, repeat up to 10 times. Do the same exercise with the opposite forearm. »

Image I et J : « Finger flexion stretching : Bend the base of the finger (metacarpophalangeal joint) as far as possible with the help of the forefinger of the other hand. Hold this position for 2 seconds. Then, with your thumb, bend also your fingertip (proximal and distal interphalangeal joints). Hold this position for 2 seconds and release your finger. Repeat this exercise 3-5 times for each finger. »

Image K : « Finger extension stretching : With the contralateral index finger against the tip of the finger and the contralateral thumb against its dorsal base metacarpalphalangeal joint, extend your finger joints as far as you can. Hold this position for 2 seconds and release your finger. Repeat this exercise for 3e5 times for each finger. »

Image L : « Opening of the first commissure : With your hand flat on the table, with the opposite hand, move your thumb away from the hand as far as you can. Hold this position for 2 seconds. Repeat this exercise for 5 times. Do the same exercise with the other thumb. »

Image M : « Active finger pinch : Bring the tip of your thumb to touch the tip of your little finger until they touch or as far as you can. Now, slide the tip of the thumb toward the base of the little finger, or as close as you can. Do the same movement by placing the tip of the thumb on the tip of each one of the other fingers (ring finger, middle finger, and forefinger). »

ANNEXE 14 :

Extrait de l'étude de LANDIM S.F. et al. "Sustained efficacy of a concise self-management programme for hands in systemic sclerosis: a longitudinal case-control observational study" [96].

Annexe 15 :

ANNEXE 15 :

Extrait du DVD intitulé « Programme d'exercices kinésithérapiques », réalisé par le service de rééducation de l'hôpital de Cochin (Paris) ainsi que leurs consignes associées.

Exemples d'étirements en auto-rééducation proposés par le service de rééducation de l'hôpital de Cochin à Paris, en partenariat avec l'Association des Sclérodermiques de France (ASF) et le Groupe Français de Recherche sur la Sclérodemie (GFRS).

Les Doigts et Commissures

Les Poignets (+/- doigts)

Coude

Mobilisation des coudes en flexion



- Départ :** avant-bras contre un mur, coudes fléchis, paumes des mains face à vous.
- Action :** descendez vos bras le long du mur sans décoller vos coudes. Maintenez 20 secondes en position de flexion maximale.
- Répétitions :** 5

Respirez profondément tout au long de l'exercice

Mobilisation du coude en rotation



- Départ :** assis devant une table, avant-bras posé, main tenant une bouteille d'eau.
- Action :** inclinez la bouteille d'un côté et de l'autre. Insistez sur le mouvement paume vers le ciel. Maintenez 20 secondes la position extrême.
- Répétitions :** 5 de chaque côté.

Respirez profondément tout au long de l'exercice

Assouplissement des coudes en extension



- Départ :** assis face à une table, bras en appui sur un traversin, mains tenant un manche à balai, paumes vers le ciel.
- Action :** tendez les coudes. Maintenez la position extrême 20 secondes.
- Répétitions :** 5

Respirez profondément tout au long de l'exercice

Posture d'extension du coude (exercice 1)



- Départ :** assis sur le dos de votre main
- Action :** tirez votre bras vers vous (en le prenant au-dessus du coude). Maintenez l'extension maximale 20 secondes.
- Répétitions :** 10 de chaque côté.

Respirez profondément tout au long de l'exercice

Posture d'extension du coude (exercice 2)



- Départ :** allongé sur le dos, mains sous les fesses, coudes et jambes tendus.
- Action :** maintenez la position 10 minutes.
- Rythme :** 2 fois par jour.

Détendez-vous en respirant profondément

Posture d'extension du coude (exercice 3)



- Départ :** debout, le coude en appui contre votre bassin.
- Action :** tendez votre coude en appuyant sur l'avant-bras avec la main opposée. Maintenez la position d'extension maximale 20 secondes.
- Répétitions :** 5 de chaque côté.

Respirez profondément tout au long de l'exercice

Épaule (+/- coude, cage thoracique)

Assouplissement des épaules (exercice 3)



- Départ :** allongé, jambes fléchies, placez vos mains sous un meuble bas (buffet, sommier...).
- Action :** tendez vos coudes. Tenez 20 secondes la position extrême.
- Répétitions :** 5

Respirez profondément tout au long de l'exercice

Assouplissement des épaules (exercice 1)



- Départ :** assis talons-fesses, mains posées sur un rouleau épais.
- Action :** éloigner le rouleau sans décoller les fesses des talons. Maintenez 20 secondes la position extrême.
- Répétitions :** 5

Respirez profondément tout au long de l'exercice

Assouplissement des épaules (exercice 2)



- Départ :** allongé, jambes fléchies, tenez un bâton à deux mains, paumes vers le sol.
- Action :** emmenez le bâton au-dessus de la tête, coudes tendus. Tenez la position extrême 20 secondes.
- Répétitions :** 5

Respirez profondément tout au long de l'exercice

Assouplissement coudes et épaules



- Départ :** sur le dos, genoux fléchis saisissez un manche à balai, paumes vers vous.
- Action :** rapprochez vos bras de vos oreilles et tendez vos coudes. Maintenez la position extrême 20 secondes.
- Répétitions :** 5

Respirez profondément tout au long de l'exercice

Ouverture thoracique



- Départ :** sur le dos, mains derrière la tête, jambes fléchies.
- Action :** écartez les coudes vers l'arrière en inspirant à fond puis souflez en vous relâchant.
- Répétitions :** 10

- Réalisé par A. Roren, J. Baalbaki, C. Buades et E. Saignavot du service de rééducation de l'hôpital Cochin, Paris.
- Crédit Photos : © Cochin

Nous remercions vivement l'ensemble des patients ayant contribué à ce travail.

Projet réalisé avec le soutien du laboratoire Actelion Pharmaceuticals France.

Consignes de « bonne utilisation » extraites du DVD intitulé « Programme d'exercices kinésithérapiques » à l'attention des patients et des rééducateurs, réalisées par le service de rééducation de l'hôpital de Cochin (Paris).

Un CD pour optimiser votre rééducation

La sclérodémie systémique dont vous souffrez implique la prise quotidienne d'un ou plusieurs traitements pharmacologiques. En dehors de ces traitements médicamenteux, votre médecin après analyse du retentissement de votre maladie, peut vous proposer un programme de rééducation comprenant de la kinésithérapie. Ces programmes sont destinés à diminuer le retentissement fonctionnel, notamment des restrictions de mobilités secondaires à l'atteinte de votre peau ou de vos articulations, afin d'améliorer votre qualité de vie.

Votre maladie étant relativement rare, de nombreux kinésithérapeutes de ville n'ont jamais eu à traiter de patients comme vous. Pour faciliter votre prise en charge en kinésithérapie, nous proposons sur le CD ci-joint, un diaporama comprenant les principaux exercices de kinésithérapie en fonction des atteintes potentielles de votre maladie. Ce document est destiné à votre kinésithérapeute afin qu'il décide en fonction de votre état des meilleurs exercices à vous enseigner, mais il a également pour objectif de vous faciliter la réalisation quotidienne des exercices appris avec le kinésithérapeute.

Attention, ce document comprend de nombreux exercices et tous ne vous sont pas destinés. Pour être réalisable, votre programme ne doit pas comporter plus de 6 à 8 exercices différents. La durée quotidienne des exercices doit être comprise entre 20 et 30 minutes. Si les exercices vous fatiguent, vous pouvez les réaliser en plusieurs fois. En fonction de l'évolution de votre état, ces exercices pourront être modifiés au cours du temps par votre kinésithérapeute.

Le document qui vient de vous être remis comprend donc, outre cette note d'explication et le CD sur lequel figurent les exercices, un message (ci-contre) à l'attention de votre kinésithérapeute. Lors de votre première séance de kinésithérapie vous devez remettre le CD au kinésithérapeute qui vous le rendra après copie pour que vous puissiez l'utiliser chez vous. Si vous ne possédez pas le matériel informatique adéquat, demandez à votre kinésithérapeute de vous imprimer les exercices qu'il a sélectionnés pour vous.

Nous espérons que ce document facilitera votre prise en charge en kinésithérapie et vous aidera à bien réaliser vos exercices.

sclérodémie

Message à l'attention de votre kinésithérapeute

Cher collègue,

Les domaines d'application de la kinésithérapie ne cessent d'évoluer. Dans le cadre de certaines pathologies rares, la prise en charge, en secteur libéral est peu courante. La sclérodémie appartient au groupe des maladies orphelines. Elle atteint une population jeune et féminine. Cette maladie générale du tissu conjonctif se traduit par une production excessive de collagène. Elle se caractérise par un syndrome vasomoteur des extrémités, une sclérose cutanée progressive des doigts, de la face (microstomie) et des membres auxquels s'ajoutent souvent des manifestations viscérales (parenchyme pulmonaire, rein, péricarde, foie...). Les limitations articulaires sont principalement secondaires à la diminution de souplesse cutanée, les atteintes fonctionnelles peuvent être conséquentes.

Sans preuve scientifique irréfutable, on peut légitimement penser qu'assouplissements cutanés, entretien articulaire, renforcement musculaire et travail aérobie adapté permettent de maintenir la fonction en dépit de l'évolution de la maladie. Nous souhaitons que la kinésithérapie participe à réduire le niveau du handicap.

Ce support vous présente une série d'exercices, issus de notre expérience. Ils devront faire l'objet d'un apprentissage au cabinet en vue d'une réalisation quotidienne, à domicile, par le patient, en complément des séances de rééducation réalisées.

Nous vous invitons à sélectionner les exercices les plus appropriés aux déficiences de vos patients afin de leur déterminer un auto-programme journalier d'exercices personnalisés (6 à 8 exercices maximum pour une durée quotidienne de 20 à 30 minutes, pouvant être fractionnée en fonction de la fatigabilité du patient).

Nous vous remercions de votre implication et de l'intérêt dont vous faites preuve envers ces patients.

BIBLIOGRAPHIE

1. Garnier M, Delamare V et al. Dictionnaire illustré des termes de médecine. Maloine. Paris; 2009. [30ème édition].
2. Levame J-H. Rééducation des traumatisés de la main. Archée Editeur. Auvers-sur-Oise; 1965.
3. Guyton AC, Hall JE. Précis de physiologie médicale. 2ème édition française. Padoue: PICCIN; 2003.
4. Mouthon L, Hanslik T, Viallard JF. Medecine Interne. Med-Line. Paris; 2015.
5. Hachulla E, Mouthon L. Protocole National de Diagnostic et de Soins [PNDS]. Sclérodémie Systémique. Révision Janvier 2020. 2017;140.
6. L'histoire de Maude - Sclerodermie Sclerodermie [Internet]. [cité 13 déc 2020]. Disponible sur: <https://sclerodermie.ca/temoignages/lhistoire-de-maude/>
7. Basta F, Afeltra A, Margiotta DPE. Fatigue in systemic sclerosis: a systematic review. Clin Exp Rheumatol. août 2018;36 Suppl 113[4]:150-60.
8. Orphanet [Internet]. [cité 13 déc 2020]. Disponible sur: <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>
9. Ayme S, Rath A, Thibaudeau V, Urbero B, Fonteny V, Levistrauss M. Maladies rares: quelles sources d'information pour les professionnels de santé et les malades? Réanimation. août 2007;16[4]:276-80.
10. Vanthuyne M, André B. La sclérodémie systémique, brochure d'information à l'usage des patients. Vivio SPRL; 2010.
11. J.-P. Zuber C. Chizzolini A. Leimgruber P.-A. Bart F. Spertini. Mécanismes pathogéniques de la sclérodémie et leurs conséquences thérapeutiques. 1ère partie : pathogénie - Revue Médicale Suisse [Internet]. 2006 [cité 13 déc 2020]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2006/RMS-62/31332>
12. Orphanet: Sclérodémie [Internet]. [cité 18 janv 2021]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=801
13. Orphanet: Sclérodémie localisée [Internet]. [cité 13 déc 2020]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=90289
14. Orphanet: Sclérodémie néonatale [Internet]. [cité 13 déc 2020]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=398127
15. Orphanet: Sclérodémie systémique [Internet]. [cité 13 déc 2020]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=90291
16. Orphanet: Sclérose systémique cutanée diffuse [Internet]. [cité 13 déc 2020]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=220393

17. Orphanet: Sclérose systémique cutanée limitée [Internet]. [cité 13 déc 2020]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=220402
18. Orphanet: Sclérose systémique limitée [Internet]. [cité 13 déc 2020]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=220407
19. Armando Laborde H, Young P. [History of systemic sclerosis]. *Gac Med Mex.* avr 2012;148[2]:201-8.
20. Almeida C, Almeida I, Vasconcelos C. Quality of life in systemic sclerosis. *Autoimmun Rev.* déc 2015;14[12]:1087-96.
21. Kwakkenbos L, Sanchez TA, Turner KA, Mouthon L, Carrier M-E, Hudson M, et al. The association of sociodemographic and disease variables with hand function: a Scleroderma Patient-centered Intervention Network cohort study. *Clin Exp Rheumatol.* août 2018;36 Suppl 113[4]:88-94.
22. Young A, Namas R, Dodge C, Khanna D. Hand Impairment in Systemic Sclerosis: Various Manifestations and Currently Available Treatment. *Curr Treat Options Rheumatol.* sept 2016;2[3]:252-69.
23. Sandler RD, Matucci-Cerinic M, Hughes M. Musculoskeletal hand involvement in systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum.* avr 2020;50[2]:329-34.
24. Fontaine C, Staumont-Sallé D, Hatron P-Y, Cotten A, Couturier C. The hand in systemic diseases other than rheumatoid arthritis. *Chir Main.* juin 2014;33[3]:155-73.
25. Pearson DR, Werth VP, Pappas-Taffer L. Systemic sclerosis: Current concepts of skin and systemic manifestations. *Clin Dermatol.* août 2018;36[4]:459-74.
26. Ferreli C, Gasparini G, Parodi A, Cozzani E, Rongioletti F, Atzori L. Cutaneous Manifestations of Scleroderma and Scleroderma-Like Disorders: a Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol.* déc 2017;53[3]:306-36.
27. Souza E, Muller CS, Horimoto A, Rezende RA, Guimarães I, Mariz HA, et al. Geographic variation as a risk factor for digital ulcers in systemic sclerosis patients: a multicentre registry. *Scand J Rheumatol.* juill 2017;46[4]:288-95.
28. Leroy V, Henrot P, Barnetche T, Cario M, Darrigade A-S, Manicki P, et al. Association of skin hyperpigmentation disorders with digital ulcers in systemic sclerosis: Analysis of a cohort of 239 patients. *J Am Acad Dermatol.* févr 2019;80[2]:478-84.
29. Barbano B, Marra AM, Quarta S, Gigante A, Barilaro G, Gasperini ML, et al. In systemic sclerosis skin perfusion of hands is reduced and may predict the occurrence of new digital ulcers. *Microvasc Res.* 2017;110:1-4.
30. Mouthon L, Carpentier PH, Lok C, Clerson P, Gressin V, Hachulla E, et al. Ischemic digital ulcers affect hand disability and pain in systemic sclerosis. *J Rheumatol.* juill 2014;41[7]:1317-23.
31. Mouthon L, Carpentier PH, Lok C, Clerson P, Gressin V, Hachulla E, et al. Controlling the digital ulcerative disease in systemic sclerosis is associated with improved hand function. *Semin Arthritis Rheum.* 2017;46[6]:759-66.

32. Castellví I, Eguiluz S, Escudero-Contreras A, Ríos JJ, Calvo-Alén J, Callejas-Rubio JL, et al. LAUDES Study: impact of digital ulcers on hand functional limitation, work productivity and daily activities, in systemic sclerosis patients. *Rheumatol Int.* nov 2019;39[11]:1875-82.
33. Mihai C, Landewé R, van der Heijde D, Walker UA, Constantin PI, Gherghe AM, et al. Digital ulcers predict a worse disease course in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* avr 2016;75[4]:681-6.
34. Meunier P, Dequidt L, Barnetche T, Lazaro E, Duffau P, Richez C, et al. Increased risk of mortality in systemic sclerosis-associated digital ulcers: a systematic review and meta-analysis. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV.* févr 2019;33[2]:405-9.
35. Hurabielle C, Avouac J, Lepri G, de Risi T, Kahan A, Allanore Y. Skin Telangiectasia and the Identification of a Subset of Systemic Sclerosis Patients With Severe Vascular Disease. *Arthritis Care Res.* 2016;68[7]:1021-7.
36. Valenzuela A, Baron M, Canadian Scleroderma Research Group, Herrick AL, Proudman S, Stevens W, et al. Calcinosis is associated with digital ulcers and osteoporosis in patients with systemic sclerosis: A Scleroderma Clinical Trials Consortium study. *Semin Arthritis Rheum.* 2016;46[3]:344-9.
37. Baron M, Pope J, Robinson D, Jones N, Khalidi N, Docherty P, et al. Calcinosis is associated with digital ischaemia in systemic sclerosis-a longitudinal study. *Rheumatol Oxf Engl.* déc 2016;55[12]:2148-55.
38. Morardet L, Avouac J, Sammour M, Baron M, Kahan A, Feydy A, et al. Late Nailfold Videocapillaroscopy Pattern Associated With Hand Calcinosis and Acro-Osteolysis in Systemic Sclerosis. *Arthritis Care Res.* mars 2016;68[3]:366-73.
39. Botou A, Bangeas A, Alexiou I, Sakkas LI. Acro-osteolysis. *Clin Rheumatol.* janv 2017;36[1]:9-14.
40. Izquierdo YE, Calvo Páramo E, Castañeda LM, Gómez SV, Zambrano FS. Radiographic changes of the distal phalangeal tuft of the hands in subjects with systemic sclerosis. Systematic review. *Reumatol Clin.* févr 2018;14[1]:20-6.
41. Sriwong PT, Sirasaporn P, Foochareon C, Srichompoo K. Median neuropathy at the wrist in patients with systemic sclerosis: two-year follow-up study. *Reumatologia.* 2018;56[5]:294-300.
42. Sharif R, Mayes MD, Nicassio PM, Gonzalez EB, Draeger H, McNearney TA, et al. Determinants of work disability in patients with systemic sclerosis: a longitudinal study of the GENISOS cohort. *Semin Arthritis Rheum.* août 2011;41[1]:38-47.
43. Peytrignet S, Denton CP, Lunt M, Hesselstrand R, Mouthon L, Silman A, et al. Disability, fatigue, pain and their associates in early diffuse cutaneous systemic sclerosis: the European Scleroderma Observational Study. *Rheumatol Oxf Engl.* 01 2018;57[2]:370-81.
44. Poole JL, Anwar S, Mendelson C, Allaire S. Workplace barriers encountered by employed persons with systemic sclerosis. *Work Read Mass.* 2016;55[4]:923-9.
45. Sierakowska M, Doroszkiewicz H, Sierakowska J, Olesińska M, Grabowska-Jodkowska A, Brzosko M, et al. Factors associated with quality of life in systemic sclerosis: a cross-sectional study. *Qual Life Res.* déc 2019;28[12]:3347-54.

46. Bragazzi NL, Watad A, Gizunterman A, McGonagle D, Mahagna H, Comaneshter D, et al. The burden of depression in systemic sclerosis patients: a nationwide population-based study. *J Affect Disord*. 15 2019;243:427-31.
47. Wilkinson JD, Leggett SA, Marjanovic EJ, Moore TL, Allen J, Anderson ME, et al. A Multicenter Study of the Validity and Reliability of Responses to Hand Cold Challenge as Measured by Laser Speckle Contrast Imaging and Thermography: Outcome Measures for Systemic Sclerosis-Related Raynaud's Phenomenon. *Arthritis Rheumatol Hoboken NJ*. 2018;70[6]:903-11.
48. Friedrich S, Lüders S, Werner SG, Glimm A-M, Burmester G-R, Riemekasten G, et al. Disturbed microcirculation in the hands of patients with systemic sclerosis detected by fluorescence optical imaging: a pilot study. *Arthritis Res Ther*. déc 2017;19[1]:87.
49. Lescoat A, Coiffier G, de Carlan M, Droitcourt C, Ballerie A, Cazalets C, et al. Combination of Capillaroscopic and Ultrasonographic Evaluations in Systemic Sclerosis: Results of a Cross-Sectional Study. *Arthritis Care Res*. 2018;70[6]:938-43.
50. Gargani L, Bruni C, Barskova T, Hartwig V, Marinelli M, Trivella MG, et al. Near-infrared spectroscopic imaging of the whole hand: A new tool to assess tissue perfusion and peripheral microcirculation in scleroderma. *Semin Arthritis Rheum*. 2019;48[5]:867-73.
51. Zhang X. A noninvasive surface wave technique for measuring finger's skin stiffness. *J Biomech*. févr 2018;68:115-9.
52. Santiago T, Alcacer-Pitarch B, Salvador MJ, Del Galdo F, Redmond AC, da Silva JAP. A preliminary study using virtual touch imaging and quantification for the assessment of skin stiffness in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol*. oct 2016;34 Suppl 100[5]:137-41.
53. Khanna D, Furst DE, Clements PJ, Allanore Y, Baron M, Czirjak L, et al. Standardization of the modified Rodnan skin score for use in clinical trials of systemic sclerosis. *J Scleroderma Relat Disord*. avr 2017;2[1]:11-8.
54. Levis AW, Harel D, Kwakkenbos L, Carrier M-E, Mouthon L, Poiraudeau S, et al. Using Optimal Test Assembly Methods for Shortening Patient-Reported Outcome Measures: Development and Validation of the Cochin Hand Function Scale-6: A Scleroderma Patient-Centered Intervention Network Cohort Study. *Arthritis Care Res*. 2016;68[11]:1704-13.
55. Gheorghiu AM, Gyorfı H, Capotă R, Matei A, Oneață R, Bojincă M, et al. Reliability, Validity, and Sensitivity to Change of the Cochin Hand Functional Disability Scale and Testing the New 6-Item Cochin Hand Functional Disability Scale in Systemic Sclerosis. *J Clin Rheumatol Pract Rep Rheum Musculoskelet Dis*. 7 nov 2019;
56. Nonato CP, Azevedo BLPA, Oliveira JGM, Gardel DG, de Souza DCN, Lopes AJ. The Glittre Activities of Daily Living Test in women with scleroderma and its relation to hand function and physical capacity. *Clin Biomech*. mars 2020;73:71-7.
57. Sandqvist G, Eklund M. Hand Mobility in Scleroderma [HAMIS] test: the reliability of a novel hand function test. *Arthritis Care Res Off J Arthritis Health Prof Assoc*. déc 2000;13[6]:369-74.
58. Sandqvist G, Nilsson J-Å, Wuttge DM, Hesselstrand R. Development of a modified hand mobility in scleroderma [HAMIS] test and its potential as an outcome measure in systemic sclerosis. *J*

Rheumatol. nov 2014;41[11]:2186-92.

59. Sandqvist G, Eklund M. Validity of HAMIS: a test of hand mobility in scleroderma. *Arthritis Care Res Off J Arthritis Health Prof Assoc.* déc 2000;13[6]:382-7.
60. Tore NG, Sari F, Sarac DC, Baglan Yentur S, Satis H, Avanoğlu Guler A, et al. Inter-rater reliability of modified hand mobility in scleroderma test. *Int J Rheum Dis.* févr 2020;23[2]:203-6.
61. Vanthuyne M, Smith V, Arat S, Westhovens R, de Keyser F, Houssiau FA, et al. Validation of a manual ability questionnaire in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 15 mai 2009;61[5]:695-703.
62. Daste C, Rannou F, Mouthon L, Sanchez K, Roren A, Tiffreau V, et al. Patient acceptable symptom state and minimal clinically important difference for patient-reported outcomes in systemic sclerosis: A secondary analysis of a randomized controlled trial comparing personalized physical therapy to usual care. *Semin Arthritis Rheum.* 2019;48[4]:694-700.
63. Fries JF, Spitz P, Kraines RG, Holman HR. Measurement of patient outcome in arthritis. *Arthritis Rheum.* févr 1980;23[2]:137-45.
64. Guillemin F, Brainçon S, Pourel J. [Measurement of the functional capacity in rheumatoid polyarthritis: a French adaptation of the Health Assessment Questionnaire [HAQ]]. *Rev Rhum Mal Osteoartic.* juin 1991;58[6]:459-65.
65. Poole JL, Steen VD. The use of the Health Assessment Questionnaire [HAQ] to determine physical disability in systemic sclerosis. *Arthritis Care Res Off J Arthritis Health Prof Assoc.* mars 1991;4[1]:27-31.
66. Georges C, Chassany O, Mouthon L, Tiev K, Toledano C, Meyer O, et al. Validation of French version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire [SSc HAQ]. *Clin Rheumatol.* févr 2005;24[1]:3-10.
67. Rannou F, Poiraudéau S, Berezne A, Baubet T, Le-Guern V, Cabane J, et al. Assessing disability and quality of life in systemic sclerosis: construct validities of the Cochin Hand Function Scale, Health Assessment Questionnaire [HAQ], Systemic Sclerosis HAQ, and Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey. *Arthritis Rheum.* 15 févr 2007;57[1]:94-102.
68. Solway S, Beaton DE, McConnell S et al. *The DASH Outcome Measure User's Manual*, Institute for Work and Health. Toronto; 2002.
69. Fayad F, Lefevre-Colau M-M, Gautheron V, Macé Y, Fermanian J, Mayoux-Benhamou A, et al. Reliability, validity and responsiveness of the French version of the questionnaire Quick Disability of the Arm, Shoulder and Hand in shoulder disorders. *Man Ther.* avr 2009;14[2]:206-12.
70. Waljee JF, Kim HM, Burns PB, Chung KC. Development of a brief, 12-item version of the Michigan Hand Questionnaire. *Plast Reconstr Surg.* juill 2011;128[1]:208-20.
71. Schouffoer AA, van der Giesen FJ, Beart-van de Voorde LJJ, Wolterbeek R, Huizinga TWJ, Vliet Vlieland TPM. Validity and responsiveness of the Michigan Hand Questionnaire in patients with systemic sclerosis. *Rheumatol Oxf Engl.* 2016;55[8]:1386-93.
72. Efanov JI, Shine JJ, Darwich R, Besner Morin C, Arsenault J, Harris PG, et al. French translation

and cross-cultural adaptation of the Michigan Hand Outcomes Questionnaire and the Brief Michigan Hand Outcomes Questionnaire. *Hand Surg Rehabil.* avr 2018;37[2]:86-90.

73. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, Becker M, Kulak A, Allanore Y, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* août 2017;76[8]:1327-39.
74. Politikou O, Giesen T, Reissner L, Calcagni M. Hand and wrist joint procedures in patients with scleroderma: a systematic review. *J Hand Surg Eur Vol.* mai 2019;44[4]:402-7.
75. Williams AA, Carl HM, Lifchez SD. The Scleroderma Hand: Manifestations of Disease and Approach to Management. *J Hand Surg.* 2018;43[6]:550-7.
76. Melone CP, Dayan E. Articular Surgery of the Ischemic Hand in Systemic Scleroderma: A Vascular Basis for Arthrodesis and Arthroplasty. *J Hand Surg.* juin 2018;43[6]:574.e1-574.e9.
77. Beldner S, Rabinovich RV, Polatsch DB. Scleroderma of the Hand: Evaluation and Treatment. *J Am Acad Orthop Surg* [Internet]. 28 avr 2020 [cité 14 déc 2020]; Publish Ahead of Print. Disponible sur: <https://journals.lww.com/10.5435/JAAOS-D-19-00547>
78. Chiou G, Crowe C, Suarez P, Chung L, Curtin C, Chang J. Digital Sympathectomy in Patients With Scleroderma: An Overview of the Practice and Referral Patterns and Perceptions of Rheumatologists. *Ann Plast Surg.* déc 2015;75[6]:637-43.
79. Strong AL, Rubin JP, Kozlow JH, Cederna PS. Fat Grafting for the Treatment of Scleroderma: *Plast Reconstr Surg.* déc 2019;144[6]:1498-507.
80. Del Papa N, Di Luca G, Andracco R, Zaccara E, Maglione W, Pignataro F, et al. Regional grafting of autologous adipose tissue is effective in inducing prompt healing of indolent digital ulcers in patients with systemic sclerosis: results of a monocentric randomized controlled study. *Arthritis Res Ther.* déc 2019;21[1]:7.
81. Anandacoomarasamy A, Englert H, Manolios N, Kirkham S. Reconstructive Hand Surgery for Scleroderma Joint Contractures. *J Hand Surg.* sept 2007;32[7]:1107-12.
82. Willems LM, Vriezekolk JE, Schouffoer AA, Poole JL, Stamm TA, Boström C, et al. Effectiveness of Nonpharmacologic Interventions in Systemic Sclerosis: A Systematic Review: Nonpharmacologic Care in SSc. *Arthritis Care Res.* oct 2015;67[10]:1426-39.
83. de Oliveira NC, Portes LA, Pettersson H, Alexanderson H, Boström C. Aerobic and resistance exercise in systemic sclerosis: State of the art. *Musculoskeletal Care.* déc 2017;15[4]:316-23.
84. Liem SIE, Vliet Vlieland TPM, Schoones JW, de Vries-Bouwstra JK. The effect and safety of exercise therapy in patients with systemic sclerosis: a systematic review. *Rheumatol Adv Pract.* 1 juill 2019;3[2]:rkz044.
85. Martis N, Queyrel-Moranne V, Launay D, Neviere R, Fuzibet J-G, Marquette C-H, et al. Limited Exercise Capacity in Patients with Systemic Sclerosis: Identifying Contributing Factors with Cardiopulmonary Exercise Testing. *J Rheumatol.* janv 2018;45[1]:95-102.
86. Filippetti M, Cazzoletti L, Zamboni F, Ferrari P, Caimmi C, Smania N, et al. Effect of a tailored home-based exercise program in patients with systemic sclerosis: A randomized controlled trial. *Scand J Med Sci Sports.* sept 2020;30[9]:1675-84.

87. Milette K, Thombs BD, Maiorino K, Nielson WR, Körner A, Peláez S. Challenges and strategies for coping with scleroderma: implications for a scleroderma-specific self-management program. *Disabil Rehabil.* 9 oct 2019;41[21]:2506-15.
88. Rannou F, Boutron I, Mouthon L, Sanchez K, Tiffreau V, Hachulla E, et al. Personalized Physical Therapy Versus Usual Care for Patients With Systemic Sclerosis: A Randomized Controlled Trial: Physical Therapy for SSc. *Arthritis Care Res.* juill 2017;69[7]:1050-9.
89. Maddali-Bongi S, Del Rosso A. Systemic sclerosis: rehabilitation as a tool to cope with disability. *Clin Exp Rheumatol.* oct 2016;34 Suppl 100[5]:162-9.
90. Becetti K, Kwakkenbos L, Carrier M-E, Gordon JK, Nguyen JT, Mancuso CA, et al. Physical or Occupational Therapy Use in Systemic Sclerosis: A Scleroderma Patient-centered Intervention Network Cohort Study. *J Rheumatol.* déc 2019;46[12]:1605-13.
91. Horváth J, Bálint Z, Szép E, Deiszingler A, Minier T, Farkas N, et al. Efficacy of intensive hand physical therapy in patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol.* oct 2017;35 Suppl 106[4]:159-66.
92. Murphy SL, Barber MW, Homer K, Dodge C, Cutter GR, Khanna D. Occupational Therapy Treatment to Improve Upper Extremity Function in Individuals with Early Systemic Sclerosis: A Pilot Study. *Arthritis Care Res.* nov 2018;70[11]:1653-60.
93. Stefanantoni K, Sciarra I, Iannace N, Vasile M, Caucci M, Sili Scavalli A, et al. Occupational therapy integrated with a self-administered stretching program on systemic sclerosis patients with hand involvement. *Clin Exp Rheumatol.* oct 2016;34 Suppl 100[5]:157-61.
94. F Landim S, B Bertolo M, Del Rio AP, Sachetto Z, Zonzini Gaino J, L Poole J, et al. Sustained efficacy of a concise self-management programme for hands in systemic sclerosis: a longitudinal case-control observational study. *Rheumatol Oxf Engl.* 1 nov 2020;59[11]:3330-9.
95. Landim SF, Bertolo MB, Marcatto de Abreu MF, Del Rio AP, Mazon CC, Marques-Neto JF, et al. The evaluation of a home-based program for hands in patients with systemic sclerosis. *J Hand Ther.* juill 2019;32[3]:313-21.
96. Evelyn J. Mackin, PT, Anne D. Callahan, MS, OTR/L, CHT, A. Lee Osterman, MD, Terri M. Skirven, ORT, CHT; and Lawrence Schneider, MD. *Rehabilitation of the hand and upper extremity. Vol. Volume 2.* St. Louis, Missouri. USA.: Mosby; 5th edition; 2002.
97. Maddali Bongi S, Del Rosso A, Galluccio F, Sigismondi F, Miniati I, Conforti ML, et al. Efficacy of connective tissue massage and Mc Mennell joint manipulation in the rehabilitative treatment of the hands in systemic sclerosis. *Clin Rheumatol.* oct 2009;28[10]:1167-73.
98. Vannajak K, Boonprakob Y, Eungpinichpong W, Ungpansattawong S, Nanagara R. The short-term effect of gloving in combination with Traditional Thai Massage, heat, and stretching exercise to improve hand mobility in scleroderma patients. *J Ayurveda Integr Med.* 2014;5[1]:50.
99. Seeger MW, Furst DE. Effects of Splinting in the Treatment of Hand Contractures in Progressive Systemic Sclerosis. *Am J Occup Ther.* 1 févr 1987;41[2]:118-21.
100. Gregory WJ, Wilkinson J, Herrick AL. A randomised controlled trial of wax baths as an additive

therapy to hand exercises in patients with systemic sclerosis. *Physiotherapy*. sept 2019;105[3]:370-7.

101. Parisi S, Celletti C, Scarati M. Neuromuscular taping enhances hand function in patients with systemic sclerosis: a pilot study. *Clin Ter*. 30 déc 2017;[6]:371-5.

102. Curley RA, Markowski A. Imaging Helps Guide Physical Therapy Treatment in a Patient With Diffuse Systemic Sclerosis [Scleroderma]. *J Orthop Sports Phys Ther*. mars 2018;48[3]:226-226.

103. Kassolik K, Andrzejewski W, Dziegiel P, Jelen M, Fulawka L, Brzozowski M, et al. Massage-induced morphological changes of dense connective tissue in rat's tendon. *Folia Histochem Cytobiol*. 2013;51[1]:103-6.

104. Huang D, Shen K-H, Wang H-G. Pressure therapy upregulates matrix metalloproteinase expression and downregulates collagen expression in hypertrophic scar tissue. *Chin Med J [Engl]*. 2013;126[17]:3321-4.

105. Wong R, Geyer S, Weninger W, Guimberteau J-C, Wong JK. The dynamic anatomy and patterning of skin. *Exp Dermatol*. févr 2016;25[2]:92-8.

106. Hardy M, Woodall W. Therapeutic effects of heat, cold, and stretch on connective tissue. *J Hand Ther Off J Am Soc Hand Ther*. juin 1998;11[2]:148-56.

107. Flowers KR, LaStayo PC. Effect of Total End Range Time on Improving Passive Range of Motion. *J Hand Ther*. janv 2012;25[1]:48-55.

108. Valdes K, Boyd JD, Povlak SB, Szelwach MA. Efficacy of orthotic devices for increased active proximal interphalangeal extension joint range of motion: A systematic review. *J Hand Ther Off J Am Soc Hand Ther*. juin 2019;32[2]:184-93.

109. Glasgow C, Fleming J, Tooth LR, Hockey RL. The Long-term relationship between duration of treatment and contracture resolution using dynamic orthotic devices for the stiff proximal interphalangeal joint: a prospective cohort study. *J Hand Ther Off J Am Soc Hand Ther*. mars 2012;25[1]:38-46; quiz 47.

110. Boutan M. Rééducation de la main et du poignet: anatomie fonctionnelle et techniques : Sous l'égide de la Société française de rééducation de la main - Groupe d'étude de la main et du membre supérieur en orthèse et rééducation [Internet]. 2013 [cité 17 avr 2021]. Disponible sur: <http://site.ebrary.com/id/10890606>

111. Quintal I, Noël L, Gable C, Delaquaize F, Bret-Pasian S, Rossier P, et al. Méthode de rééducation sensitive de la douleur. *EMC - Kinésithérapie - Médecine Phys - Réadapt*. janv 2013;9[1]:1-16.

112. Deconinck FJA, Smorenburg ARP, Benham A, Ledebt A, Feltham MG, Savelsbergh GJP. Reflections on Mirror Therapy: A Systematic Review of the Effect of Mirror Visual Feedback on the Brain. *Neurorehabil Neural Repair*. mai 2015;29[4]:349-61.

113. Crépon F. Électrothérapie et physiothérapie applications en rééducation et réadaptation. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson; 2012.

114. Moortgat P, Anthonissen M, Meirte J, Van Daele U, Maertens K. The physical and physiological effects of vacuum massage on the different skin layers: a current status of the literature. *Burns Trauma*. 1 déc 2016;4:s41038-016-0053-9.

115. Gerlac D, Moutet F. Fractures de métacarpiens et phalanges : utilisation des vibrations pour faciliter les mobilisations précoces. *Kinésithérapie Rev.* févr 2015;15[158]:50.
116. Guieu R, Tardy-Gervet M-F, Roll J-P. Analgesic Effects of Vibration and Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation Applied Separately and Simultaneously to Patients with Chronic Pain. *Can J Neurol Sci J Can Sci Neurol.* mai 1991;18[2]:113-9.
117. Schultz-Johnson K. Static progressive splinting. *J Hand Ther.* avr 2002;15[2]:163-78.
118. Jacobs MA, Austin NM. Orthotic intervention for the hand and upper extremity: splinting principles and process. 2014.
119. Coppard BM, Lohman H. Introduction to splinting: a clinical reasoning and problem-solving approach. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 2008. 522 p.
120. Carrier M-E, Kwakkenbos L, Boutron I, Welling J, Sauve M, Van den Ende C, et al. Randomized feasibility trial of the Scleroderma Patient-centered Intervention Network hand exercise program [SPIN-HAND]: Study protocol. *Journal of Scleroderma and Related Disorders.* févr. 2018;3[1]:91-7.

SITES INTERNET CONSULTÉS

Le site de la Fédération des Services d'Urgences de la Main :

<https://www.fesum.fr>

Le site de l'Assurance Maladie Française :

<https://www.ameli.fr>

Le site de l'Institut National de Recherche et de Sécurité :

<http://www.inrs.fr>

Site du Groupe Francophone de Recherche sur la Sclérodémie (GFRS) :

<http://sclerodermie.net>

Le site de l'Association des Sclérodémiques de France (ASF) :

<https://www.association-sclerodermie.fr>

Le site de la Fédération des Associations Européenne des Sclérodémies (FESCA : Federation of European Scleroderma Associations) :

<https://fesca-scleroderma.eu>

Site de la Société de la Sclérose systémique (Sclérodémie) du Québec ou Sclérodémie Québec :

<https://sclerodermie.ca>

Site de l'Association des Patients Sclérodémiques de Belgique :

<http://www.sclerodermie.be>

Le site World Scleroderma Foundation « WSF »:

<https://worldsclerofound.org>

Portail ressource sur les connaissances des maladies rares et de leur traitement :

<http://www.orpha.net>

Portail du programme d'auto-rééducation pour patient présentant une sclérodactylie proposé par le Scleroderma Patient-centered Intervention Network (SPIN) :

<https://tools.scpipinsclero.com/fr>

BIBLIOGRAPHIE À L'ATTENTION DES PATIENTS

Livres, brochure, DVD :

- Livre : Allanore Y, Thelliez P. et al. Sclérodémie systémique. Questions de patients. Clamecy : Editions in press ; mai 2011.
- Livre : Mouthon L, Allanore Y, Hachulla E, Toledano C et al. Sclérodémie systémique en 100 questions. Neuilly-sur-seine : Assistance Publique des Hôpitaux de Paris ; 2007.
- Brochure : « Sclérodémie systémique : conséquences sur le travail, note d'information », soutenu entre autres par la Fondation des Maladies Rares, trouvé dans : fondation maladies rares | finance sante recherche | accueil [Internet]. [cité 22 août 2020]. Disponible sur : <https://fondation-maladiesrares.org/>
- DVD : « Programme d'exercices kinésithérapiques », réalisé par le service de rééducation de l'hôpital de Cochin à Paris, en partenariat avec l'Association des Sclérodémiques de France (ASF) et le Groupe Francophone de Recherche sur la Sclérodémie (GFRS).