

**Caractéristiques cliniques et paracliniques des patients atteints de Sclérodermie
Systémique compliquée d'une amputation de tout ou partie d'un membre inférieur:
Etude cas-témoins au sein du GFRS. Etude Scléro-macrovase**

Porteur de l'étude : **Julien Bertolino**

Interne DES de médecine interne (5^{ème} année)

Service médecine interne, Hôpital Nord, CHU Marseille

Téléphone : 0676274935

Mail : Julien.bertolino@ap-hm.fr

Responsable : **Pr Brigitte GRANEL**

Service de Médecine Interne, Hôpital Nord, CHU Marseille

Mail : Brigitte.granel@ap-hm.fr

Patient : __

Première lettre du nom,

__

prénom

Cas ScS avec amputation du membre inférieur

Témoin ScS sans amputation du membre inférieur

Sexe : M F

Age :

Poids : ... kg **Taille** : ... m **IMC** : ...

Profession : ... En activité Retraité En invalidité Autre : ...

Les critères d'inclusion :

- Patient atteint d'une ScS répondant aux critères de classification ACR/EULAR 2013

- Age > 18 ans

- Amputation d'un segment d'un membre inférieur secondaire à une ischémie critique

- Pour chaque cas, un témoin (patient ScS sans amputation) apparié sur le sexe, l'âge (± 5 ans), et la forme cutanée de la ScS sera associé.

DIAGNOSTIC :

Type de sclérodermie :

Cutanée Diffuse oui non

Cutanée Limitée oui non

Sine Scleroderma oui non

Score de Rodnan modifié (/51) au moment du diagnostic : ...

Date du diagnostic de sclérodermie systémique (année) (hors Raynaud): ...

Critères de l'ACR 2013 remplis : oui non

Cercler les critères applicables au patient actuellement ou précédemment dans son histoire :

Critères	Pondération	Poids
Épaississement de la peau des doigts (prendre le score le plus élevé)	Épaississement s'étendant en amont des métacarpophalangiennes	9
	Sclérodactylie	4
	Doigts Boudinés	2
Lésion de l'extrémité des doigts (prendre le score le plus élevé)	Ulcères Digitaux	2
	Cicatrices déprimées des bouts des doigts	3
Télangiectasies		2
Capillaires péri-unguéaux anormaux		2
Hypertension pulmonaire ou pathologie interstitielle		2
Phénomène de Raynaud		3
Anticorps associés à la ScS (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-ARN polymérase III)		3

Maladie cardiovasculaire avérée

oui non DM

Si OUI

- Coronarienne oui non DM
- Cérébrale oui non DM
- Vasculaire périphérique oui non DM

Si oui : Localisation :

FDRCV du patient

- Âge : Homme > 50 ans Femme > 60 ans
- ATCD familiaux de maladie coronaire précoce : oui non DM
(IDM ou mort subite avant 55 ans chez le père ou chez un parent du 1^{er} degré de sexe masculin ou avant 65 ans chez la mère ou chez un parent du 1^{er} degré de sexe féminin ou AVC précoce > 45 ans)
- Tabagisme actuel ou sevré depuis moins de 3 ans : oui non DM
- Si oui nombre de paquets années (PA) : ...
- HTA : oui non DM
- Diabète : oui non DM
- Dyslipidémie : HDL cholestérol \leq 0,40 g/l (1mmol/l) oui non DM
LDL cholestérol \geq 1,60 g/l (4.1mmol/L) oui non DM

PATHOLOGIES ASSOCIEES

Autre(s) :

Merci de cocher les cases correspondantes du score de gravité de la ScS

SCORE DE MEDSGER

Organe	0 (normal)	1 (léger)	2 (modéré)	3 (sévère)	4 (terminal)
Général	Perte de poids < 5% Hte > 37% Hb > 12.3 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 5-9.9% Hte 33-36.9% Hb 11-12.2 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 10-14.9% Hte 29-32.9% Hb 9.7-10.9 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 15-19.9% Hte 25-28.9% Hb 8.3-9.6 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids > 20% Hte < 25% Hb < 8.3 g/dl <input type="checkbox"/>
Vasculaire périphérique	Pas de Raynaud, pas de traitement <input type="checkbox"/>	Raynaud nécessitant des vasodilatateurs <input type="checkbox"/>	Fissures digitales <input type="checkbox"/>	Ulcères digitaux <input type="checkbox"/>	Gangrène <input type="checkbox"/>
Peau	SRT = 0 <input type="checkbox"/>	SRT = 1-14 <input type="checkbox"/>	SRT = 15-29 <input type="checkbox"/>	SRT = 30-39 <input type="checkbox"/>	SRT > 40 <input type="checkbox"/>
Articulation/ Tendon	DDP = 0-0,9 cm <input type="checkbox"/>	DDP = 1-1.9 <input type="checkbox"/>	DDP : 2 à 3,9 <input type="checkbox"/>	DDP = 4 à 4,9 <input type="checkbox"/>	DDP > 5 <input type="checkbox"/>
Muscle	Aucune faiblesse <input type="checkbox"/>	Légère faiblesse proximale <input type="checkbox"/>	Faiblesse proximale modérée <input type="checkbox"/>	Faiblesse proximale sévère <input type="checkbox"/>	Aide à la marche <input type="checkbox"/>
Tube digestif	Normal <input type="checkbox"/>	Hypopéristaltisme <input type="checkbox"/>	Apéristaltisme œsophagien, pullulation microbienne <input type="checkbox"/>	Malabsorption, pseudo-occlusion <input type="checkbox"/>	Rénutrition <input type="checkbox"/>
Poumons	DLCO >80% CVF >80% Pas de fibrose PAPs < 35 mmHg <input type="checkbox"/>	DLCO = 70-79% CVF = 70-79% Râles crépitants ou fibrose PAPS 35-49 <input type="checkbox"/>	DLCO = 50-69% CVF = 50-69% PAPs 50-64 <input type="checkbox"/>	DLCO <50% CFV < 50% PAPs > 65 <input type="checkbox"/>	Oxygénothérapie <input type="checkbox"/>
Cœur	ECG normal FEVG > 50% <input type="checkbox"/>	Troubles de conduction FEVG = 45-49% <input type="checkbox"/>	Arythmie, FEVG = 40-44% <input type="checkbox"/>	Arythmie nécessitant un traitement FEVG 30-40% <input type="checkbox"/>	Insuffisance cardiaque, FEVG < 30% <input type="checkbox"/>
Rein	Créatininémie <13 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie <15 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie entre 15-24 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie entre 25-50 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie > 50 mg/L et/ou dialyse <input type="checkbox"/>

SRT : score de Rodnan total DDP : distance doigt pouce PAPs : pression artérielle pulmonaire systolique

CLINIQUE :

-Amputation du membre inférieur : Gauche Droit Bilatérale

-Type d'amputation : Orteil Métatarso-phalangienne Trans-métatarsienne
 Cheville Tibiale Fémorale

-Date de l'amputation : __/__/____

-Date des premiers symptômes au niveau des membres inférieurs (M/A): __/__/____ DM

-Raynaud des pieds oui non DM

-Troubles trophiques des membres inférieurs oui non DM

Si oui à détailler :

Membre amputé : Avant amputation :

-Pouls tibial antérieur (TA) présent oui non DM

-Pouls Tibial postérieur (TP) présent oui non DM

-Index de Pression systolique (IPS) avant amputation : ...

-TcPO₂ (Pression partielle trans-cutanée d'oxygène) avant amputation : ...

Membre controlatéral :

-Pouls tibial antérieur (TA) présent : oui non DM

-Pouls Tibial postérieur (TP) présent : oui non DM

-IPS membre controlatéral : < 0,9 0,9-1,3 > 1,3 DM

-TcPO₂ (mmHg) du membre controlatéral : > 65 35-65 10-35 < 10 DM

Autres atteintes de la ScS :

-Raynaud mains : oui non DM

Si oui : Année d'apparition : ...

-Date premiers symptômes hors Raynaud : ... DM

-Présence d'ulcères digitaux : oui non DM

-Antécédents d'ulcères digitaux : oui non DM

-Hypertension Pulmonaire (HATP/HTP) : oui non DM

-Fibrose pulmonaire : oui non DM

-Crise rénale ScS oui non DM

BIOLOGIE

-Ac Anti-nucléaires (AAN) : oui non DM

-Ac anti-centromère : oui non DM

-Anti-Scl 70 oui non DM

-Anti-ARN polymérase III oui non DM

-Anti-Fibrillarine oui non DM

-Anti SSA oui non DM

-Anti SSB oui non DM

-Anti-U1RNP oui non DM

-Anti-PM Scl oui non DM

-Anti-Jo1 oui non DM

-Autre oui non

Si oui Lequel : ...

- Hypocomplémentémie : oui non DM
- Cryoglobulinémie : oui non DM
- Si Oui, préciser le type : ...**
- Anticardiolipine IgG : oui non DM Si oui Titre : ...
- Anticardiolipine IgM : oui non DM Si oui Titre : ...
- Anti-β2GP1 IgG : oui non DM Si oui Titre : ...
- Anti-β2GP1 IgG : oui non DM Si oui Titre : ...
- Anti coagulant circulant : oui non DM
- Bilan de thrombophilie** oui non DM
- Dosage protéine S Normal Anormal DM
 - Dosage protéine C Normal Anormal DM
 - Anti-Thrombine Normal Anormal DM
 - Facteur V Leiden Normal Anormal DM
 - Facteur II Leiden Normal Anormal DM
 - Homocystéine Normal Anormal DM

BILOGIE AU MOMENT DE L'AMPUTATION

- Hémoglobine (g/dl) : ...
- Créatininémie (μmol/L) : ...
- Clairance : ... selon Cockroft, CKPEI MDRD
- CRP (mg/l) : ...
- Bilan lipidique (+/- 3 mois) : Cholestérol total : ... g/l
 HDL: ... g/l
 LDL: ... g/l
 Triglycerides: ... g/l

IMAGERIE:

- Echographie-Doppler artériel des membres inférieurs oui non DM
- Angio-scanner des membres inférieurs oui non DM
- Artériographie des membres inférieurs oui non DM
- Angio-IRM oui non DM

Sténose artérielle significative (> 50%) du côté du membre amputé :

- Aorte Artère iliaque commune Artère iliaque interne/hypogastrique
- Artère iliaque externe Artère fémorale commune Artère fémorale profonde
- Artère fémorale superficielle Artère poplitée Artère tibiale antérieure
- Artère tibiale postérieure Artère dorsale du pied Artères plantaires

Sténose artérielle significative (> 50%) du côté controlatéral :

- Aorte Artère iliaque commune Artère iliaque interne/hypogastrique
- Artère iliaque externe Artère fémorale commune Artère fémorale profonde
- Artère fémorale superficielle Artère poplitée Artère tibiale antérieure
- Artère tibiale postérieure Artère dorsale du pied Artères plantaires

Evaluation de l'athérosclérose :

- Echo-Doppler artériel des Troncs Supra-Aortiques : oui non DM
 -Si Oui : Calcul de l'épaisseur intima-média carotidien (intima-média thickness IMT) oui non DM
 -Etude de la dilatation artérielle brachiale médiée par le flux (flow mediated dilation FMD) : oui non DM

ASPECT DE LA THROMBOSE ARTERIELLE

- Epaississement artériel oui non DM
 Plaques calcifiées de type athérome oui non DM
 Médiacalcoses oui non DM
 Occlusions oui non DM
 Autre :

TRAITEMENT :**Avant l'ischémie critique du membre inférieur :**

- Traitement antiagrégants plaquettaires avant ischémie critique : oui non DM
 Si oui, lequel : ...
 -Traitement anticoagulant avant ischémie critique : oui non DM
 Si oui, lequel : ...
 -Traitement par Statine avant ischémie critique : oui non DM
 Si oui, lequel : ...
 -**Traitement spécifique de la sclérodermie en cours** oui non DM
 Si oui, lequel : ...

Domaine	Nom
Vasodilatateur(s)	
Cortisone	
Immunosuppresseur(s)	
Biothérapie	
Inhibiteurs de la pompe à protons	

Après l'ischémie critique du membre inférieur :

- Traitement par Ilomedine : oui non DM
 -Traitement par antiagrégants plaquettaires : oui non DM
 Si oui, lequel : ...
 -Traitement par anticoagulants : oui non DM
 Si oui, lequel : ...
 -Traitement par Statine : oui non DM
 -Traitement Endo-vasculaire avant amputation : oui non DM
 Si oui, lequel : ...
 Si oui, quel délai avant amputation : ...
 -Traitement Chirurgical avant amputation (ex : pontage) : oui non DM
 Si oui, lequel : ...
 Si oui, quel délai avant amputation : ...

SUIVI

- Durée du suivi : ...
 -Année de la dernière visite : _ _ _ _
 -Cicatrisation du site opératoire : Bonne Mauvaise Récidive ischémie
 -Statut à la dernière visite : Vivant Décès / Cause du décès : ...