

LISTE DES ABREVIATIONS

AVCI	: Accident vasculaire ischémique
ACR	: American college of rheumatology
CM	: Connectivite mixte
DM	: Dermatomyosite
ECBU	: Examen cytobactériologique des urines
EULAR	: European League Against Rheumatism
HALD	: Hôpital Aristide le Dantec
HTA	: Hypertension artérielle
IHS	: Institut d'hygiène sociale
LS	: Lupus systémique
MCP	: Métacarpo-phalangienne
MAIS	: Maladie auto-immune systémique
MEC	: Manifestations extra-cutanées
MS	: Maladies systémiques
MTP	: Métatarso-phalangienne
NYHA	: New York Heart Association
PU/24	: Protéinurie des 24 heures
RGO	: Reflux Gastro-œsophagien
SS	: Sclérodermie systémique

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Répartition des manifestations extra-cutanées en fonction des connectivites	8
Figure 2 : Répartition des cas en fonction de l'âge et le sexe	10
Figure 3 : Répartition des cas en fonction du statut matrimonial	12
Figure 4 : Répartition des cas en fonction des antécédents médicaux ou le terrain.....	13
Figure 5 : Répartition des cas selon le délai de consultation	14
Figure 6 : Les aspects évolutifs en fonction des connectivites	22
Figure 7 : Déformation en griffe chez une patiente présentant une sclérodermie	25
Figure 8 : Ulcérations et nécrose pulpaires de la main droite, avec des amputations digitales gauche chez une même patiente présentant une connectivité mixte	25

LISTES DES TABLEAUX

Tableau I : Répartitions des cas en fonction de la nature des manifestations extra-cutanées.....	9
Tableau II : Répartition des malades en fonction du nombre des appareils atteints.....	15
Tableau III : Répartition des cas selon la nature des atteintes extra-cutanées ..	16
Tableau IV : Répartition des manifestations cutanéo-muqueuses.....	17
Tableau V : les examens complémentaires	18
Tableau VI : Répartition des cas en fonction des traitements locaux.....	19
Tableau VII : Répartition des cas en fonction des traitements généraux des connectivites	19
Tableau VIII : Répartition des cas en fonction des traitements généraux des manifestations extra-cutanées	20
Tableau IX : Aspects épidémiologiques des maladies systémiques.....	28
Tableau X : Aspects épidémiologiques des maladies systémiques	29
Tableau XI : Aspects épidémiologiques des manifestations extra-cutanées ...	30
Tableau XII : Comparaison des aspects cliniques des maladies systémiques... <td>31</td>	31
Tableau XIII : Comparaison des atteintes extra-cutanées au cours de la sclérodermie	32
Tableau XIV : Comparaison des atteintes extra-cutanées au cours du lupus....	33
Tableau XV : Comparaison des atteintes extra-cutanées au cours des connectivites mixtes	34

TABLE DES MATIERES

I. INTRODUCTION	1
II. METHODOLOGIE	2
II.1- Objectifs	2
II.1.1- Objectifs généraux.....	2
II.1.2- Objectifs spécifiques	2
II.2- Malades et méthodes	2
II.2.1- Type d'étude.....	2
II.2.2- Cadre d'étude	2
II.2.3- Population d'étude.....	3
II.2.3.1- Critères d'inclusion	4
II.2.3.2- Critères de non inclusion.....	4
II.2.4- Technique et outils de collecte	4
II.2.5- Saisie et analyse des données	5
II.2.6- Aspects éthiques	5
III- RESULTATS	7
III.1- Etude descriptive.....	7
III.1.1- Aspects épidémiologiques	7
III.1.1.1- Prévalence hospitalière	7
III.1.1.2-Répartition des cas selon le lieu de recrutement.....	7
II.1.1.3- Répartition des cas en fonction des connectivites.....	7
II.1.1.4- Répartition des manifestations extra-cutanées en fonction des connectivites	8
II.1.1.5- Répartition des cas en fonction de la nature de l'atteinte extra-cutanée	9
III.1.1.2- Aspects sociodémographiques	10
III.1.1.2.1-Répartition des cas selon le sexe.....	10
II.1.1.2.2-Répartition des cas selon l'âge	10
III.1.1.2.3- Répartition des patients selon l'origine ethnique et géographique..	11

III.1.1.2.4- Répartition des cas selon le niveau d'étude	11
III.1.1.2.5- Répartition des cas selon le niveau socio-économique	11
III.1.1.2.6-Répartition des cas selon la situation matrimoniale	11
III.1.2- Aspects cliniques	12
III.1.2.1-Circonstance de découverte	12
III.1.2.2-Itinéraire thérapeutique	10
III.1.2.3- Antécédents ou terrain	12
III.1.2.4-Délai de consultation.....	13
III.1.2.5-Durée d'évolution des connectivites.....	14
III.1.2.6-Le nombre de manifestations extra-cutanées.....	14
III.1.2.6-La nature des manifestations extra-cutanées	15
III.1.2.7- Les manifestations cutanéo-muqueuses.....	17
III.1.3- Les examens complémentaires	18
III.1.4-Aspects étiologiques	19
III.1.4- Aspects thérapeutiques.....	19
III.1.4.1-Répartition des malades en fonction des traitements reçus en milieu hospitalier	19
III.1.5- Les aspects évolutifs	21
III.1.6-Les aspects évolutifs en fonction des connectivites	21
III.2- Etude analytique.....	23
III.2.1-Relation entre l'âge et l'apparition de manifestations extra-cutanées....	23
III.2.2-Relation entre le type de connectivite et le nombre des manifestations extra-cutanées	23
III.2.3-Lien entre l'apparition de manifestations extra-cutanées et le délai de consultation.....	23
III.2.4- Relation entre la durée d'évolution et le nombre des manifestations extra-cutanées	23
III.2.5- Relation entre le type de connectivite et la nature de l'atteinte extra-cutanée.....	23
III.2.6-Relation entre le type de manifestations extra-cutanée et les antécédents médicaux.....	24

IV-Discussion	27
IV.1- Aspects épidémiologiques	27
IV.2-Aspects cliniques	31
IV.3-Les aspects évolutifs	34
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	36
REFERENCES	40
ANNEXES	

Rapport-Gratuit.com

INTRODUCTION

I.INTRODUCTION

Les maladies systémiques auto-immunes sont des affections non spécifiques d'organes, elles constituent un groupe hétérogène affectant 5 à 8% de la population mondiale [19]. Elles résultent d'un dysfonctionnement du système immunitaire entraînant une rupture de la tolérance du soi. Il s'ensuit en général, une production d'auto-anticorps à l'origine de lésions d'organes [7]

Leur gravité est liée au diagnostic tardif, aux atteintes viscérales notamment la néphropathie glomérulaire, la fibrose pulmonaire, les troubles du rythme et de la conduction cardiaque et le risque de sepsis lié aux complications infectieuses

[16, 20,8]

Certaines de ces manifestations extra-cutanées notamment les douleurs articulaires, la fibrose pulmonaire constituent le plus souvent un signe d'appel qui permet d'arriver rapidement au diagnostic de la connectivité [18].

La place du dermatologue est très importante dans la prise en charge des maladies systémiques et les complications qui en découlent .il parvient à poser un diagnostic précoce de la maladie ainsi qu'aux atteintes extra-cutanées.

L'objectif de notre travail est d'identifier les différentes manifestations extra-cutanées et d'étudier leurs aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs.

Pour ce faire nous aborderons dans un premier temps la méthodologie de la recherche, ensuite nous présenterons nos résultats obtenus que nous discuterons avant d'apporter nos conclusions et les recommandations.

METHODOLOGIE

II. METHODOLOGIE

II.1- Objectifs

II.1.1- Objectifs généraux

Les objectifs généraux étaient de déterminer les aspects épidémiologiques et cliniques des maladies systémiques au service de Dermatologie.

II.1.2- Objectifs spécifiques

Il s'agissait d'identifier :

Les manifestations extra-cutanées ainsi que leurs aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs.

II.2- Malades et méthodes

II.2.1- Type d'étude

Il s'agissait d'une étude multicentrique descriptive avec un recrutement prospectif réalisée du mois d'Aout 2020 au mois de Janvier 2021 soit une durée de 6 mois.

II.2.2- Cadre d'étude

Notre étude a été réalisée dans les Services de Dermatologie du Centre Hospitalier National Aristide le Dantec (HALD) et de l'Institut d'Hygiène Social (IHS).

Le service de dermatologie de HALD constitue le centre de référence en dermatologie à Dakar et même au Sénégal. Les ressources humaines comportent 7 dermatologues dont 2 professeurs titulaires et 2 maîtres de conférences agrégées, 1 maître-assistant, 3 internes et 58 médecins en cours de formation pour l'obtention du DES en dermatologie-vénérérologie. Le service reçoit en moyenne 7000 patients par an en consultation avec environ 250 hospitalisations annuelles.

Le service de dermatologie de l'IHS est le premier centre de référence des maladies sexuellement transmissibles et le 2ème centre de référence en dermatologie au Sénégal. Les ressources humaines sont constituées par des médecins dermatologues dont un professeur titulaire, un maître de conférences agrégé, deux internes, et par un personnel paramédical. Le service a une triple vocation de soins, de formation et recherche. Le service reçoit en moyenne 17000 patients par an en consultation avec environ 200 hospitalisations annuelles. Il reçoit chaque année en moyenne 15 médecins en cours de formation pour l'obtention du DES en dermatologie- vénérérologie, de Médecine interne, de maladies infectieuses, de rhumatologie et plus d'une soixantaine d'étudiants en médecine.

II.2.3- Population d'étude

Notre population d'étude était constituée de malades suivis en hospitalisation ou en externe pour une maladie systémique et qui présentaient des manifestations extra-cutanées durant la période de l'étude.

Le diagnostic de connectivites était retenu selon les manifestations dermatologiques de la connectivité et les critères de l'American College of Rheumatology ACR (1997) pour le lupus systémique, de l'EULAR(2013) pour la sclérodermie systémique et de Bohan et Peter pour la dermatomyosite (**annexes 2, 3,4**).

Le diagnostic des manifestations extra cutanées était retenu devant :

- Signes cliniques : douleurs articulaires, toux chroniques, douleurs abdominales,
- Des examens biologiques à la recherche d'une anémie, d'un syndrome inflammatoire.
- Des examens radiologiques: radiographie de thorax, scanner thoracique, échographie abdominale, cardiaque et pelvienne, échographie des parties molles,

- PU/24h, ECBU,
- Ponction biopsie rénale
- Bilan immunologique

Le traitement initial était entamé en fonction des résultats clinico-biologiques et/ ou radiologiques, ainsi qu'en fonctions des manifestations extra-dermatologiques associées

L'évaluation était faite au mois 1 (M1), mois 2(M2) et mois 3(M3) sur la base de données clinique et paracliniques.

II.2.3.1- Critères d'inclusion

Nous avions inclus tout malade suivi pour une maladie systémique (lupus systémique, dermatomyosite, sclérodermie systémique, connectivite mixte ou autres) qui présentait une ou des manifestations extra-cutanées durant la période de notre étude.

II.2.3.2- Critères de non inclusion

Nous avons exclus de l'étude les malades qui refusaient d'y participer et les dossiers inexploitables.

II.2.4- Technique et outils de collecte

Le recueil des données était fait à l'aide d'un questionnaire préétabli, conçu pour l'utilisation informatique et l'application de l'approche statistique médicale.

(cf Annexe 1)

L'interrogatoire et l'examen clinique ont été réalisés par la même personne au niveau des deux centres de recrutement.

Le questionnaire a permis de recueillir les informations suivantes :

- les caractéristiques sociodémographiques : l'âge, le sexe, l'ethnie, l'adresse, le niveau d'instruction, la profession, la situation matrimoniale, le niveau socio-économique.

- l'étude clinique : les motifs de consultation, le délai de consultation, la prise en charge initiale, l'histoire de la maladie, les antécédents, l'examen dermatologique et l'examen général des autres appareils.
- les examens paracliniques et le traitement : type de traitement et durée.
- Le type de manifestations extra-cutanées et leurs aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs.

II.2.5- Saisie et analyse des données

La saisie et l'analyse des données étaient effectuées sur le logiciel SPSS IBM Statistics version 22.

L'étude analytique était faite avec des croisements de variables à l'aide de tableaux de contingence à double entrée. Pour comparer les fréquences, le test du KHI 2 et celui de Fischer étaient utilisés, avec un seuil de significativité alpha inférieur à 0,05.

II.2.6- Aspects éthiques

Le consentement oral libre et éclairé du participant était obtenu avec l'assurance du respect de la confidentialité médicale.

Les malades avaient le droit de refuser à participer à l'étude sans aucun impact sur leur prise en charge.

L'accord des chefs de services a été un préalable pour l'exploitation des dossiers médicaux.

RESULTATS

III- RESULTATS

III.1- Etude descriptive

III.1.1- Aspects épidémiologiques

III.1.1.1- Prévalence hospitalière

Nous avons recensé 218 cas de connectivite durant la période de notre étude englobant les anciens malades suivis au service de Dermatologie et les nouveaux patients reçus en consultation .

Parmi ces 218 cas de connectivites, nous avions noté la survenue de manifestations extra-cutanées chez 66 cas. La fréquence des manifestations extra-cutanées au cours des connectivites était de 30%.

III.1.1.2-Répartition des cas selon le lieu de recrutement

Deux sites de recrutement ont été définis pour notre étude,

La répartition des malades selon le lieu de recrutement était la suivante :

- ✓ Au service de Dermatologie HALD : 50 cas (76 %) ;
- ✓ Au service de Dermatologie de l'IHS : 16 cas (24 %).

II.1.1.3- Répartition des cas en fonction des connectivites

Les différentes connectivites notées dans notre étude étaient par ordre décroissant :

- une sclérodermie systémique dans 29 cas soit 44% ;
- un lupus systémique dans 19 cas 29%;
- une connectivite mixte dans 13 cas 20%;
- une dermatomyosite dans 5 cas 7%.
- Les connectivites mixtes associaient plusieurs maladies systémiques notamment :
 - un lupus systémique et une dermatomyosite dans 6cas
 - une sclérodermie systémique et une dermatomyosite dans 3 cas

- un lupus systémique et une sclérodermie systémique dans 2 cas
- un lupus systémique, une sclérodermie systémique et une dermatomyosite dans 2 cas

II.1.1.4- Répartition des manifestations extra-cutanées en fonction des connectivites

La survenue de manifestations extra-cutanées a été retrouvée chez tous les patients

Nous avons retrouvé 82 cas de manifestations extra cutanées, certains patients présentaient plusieurs manifestations en même temps,

La répartition de ces manifestations au cours des connectivites était la suivante :

- La sclérodermie systémique dans 32 cas soit 39% ;
- Le lupus systémique dans 19 cas soit 23% ;
- Les connectivites mixtes dans 24cas soit 29% ;
- La dermatomyosite dans 7 cas soit 9%.

La figure 1 illustre la répartition des manifestations extra-cutanées en fonction des connectivites

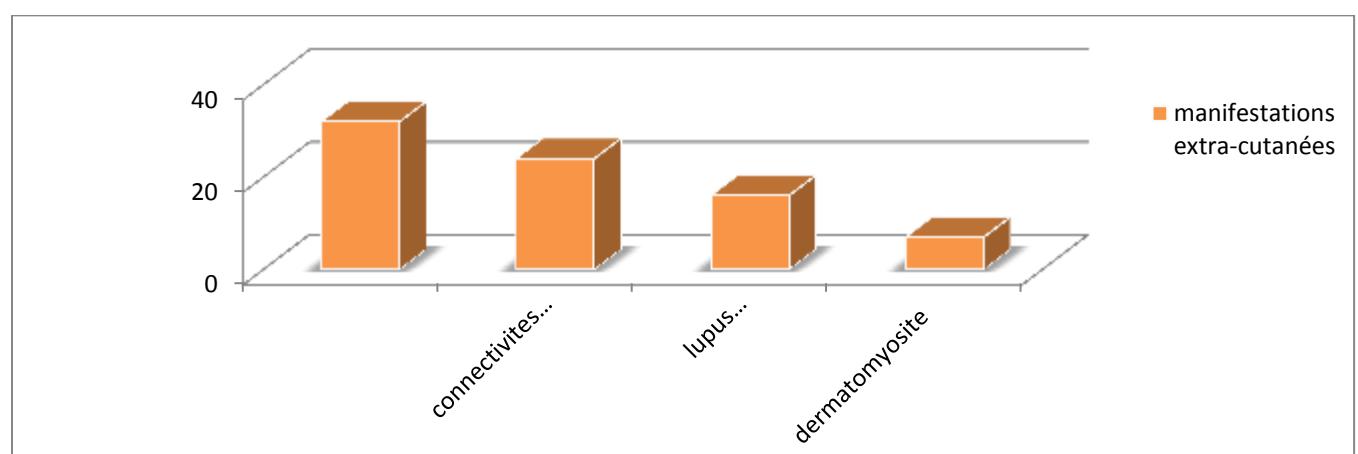


Figure 1 : Répartition des manifestations extra-cutanées en fonction des connectivites

II.1.1.5- Répartition des cas en fonction de la nature de l'atteinte extra-cutanée

Nous avons retrouvé 82 cas de manifestations extra-cutanées chez nos patients.

La répartition de ces manifestations était la suivante :

- ✓ Articulaires dans 24 cas soit 29%
- ✓ Digestifs dans 12cas soit 15%
- ✓ Pulmonaires dans 7cas soit 8,5%
- ✓ Cardiaques dans 5 cas soit 6%
- ✓ Rénales dans 8 cas soit 10 %
- ✓ ORL dans 5 cas 6%
- ✓ Vasculaires dans 14cas 17%
- ✓ Musculaires dans 7 cas 8,5%

Le tableau I illustre la répartition des différents types de manifestations extra-cutanées selon les connectivites.

Tableau I : Répartitions des cas en fonction de la nature des manifestations extra-cutanées.

Manifestations extra-cutanées \ Connectivites	Sclérodermie systémique N(%)	Lupus N(%)	Dermatomyosite N(%)	Connectivites mixtes N(%)
Articulaires	6(19)	10(53)	2(29)	6(25)
Digestifs	6(19)	2(10)	0(0)	4(17)
Pulmonaires	4(12)	0(0)	0(0)	3(13)
Cardiaques	2(6)	1(5)	0(0)	2(8)
Rénales	0(0)	6(32)	0(0)	2(8)
ORL	4(13)	0(0)	0(0)	1(4)
Vasculaires	10(31)	0(0)	0(0)	4(17)
Musculaires	0(0)	0(0)	5(71)	2(8)

III.1.1.6-Itinéraire thérapeutique

La répartition de nos malades en fonction de leur site de prise en charge initiale est la suivante :

- Hôpital dans 23 cas soit 35%
- Centre de santé dans 12 cas soit 18%
- Pharmacie (automédication) dans 14cas soit 21%
- Tradipraticiens dans 17 cas soit 26%

III.1.1.2- Aspects sociodémographiques

III.1.1.2.1-Répartition des cas selon le sexe

Les malades étaient de sexe féminin dans 59 cas et de sexe masculin dans 7 cas soit un sexe ratio de 0.11.

II.1.1.2.2-Répartition des cas selon l'âge

L'âge moyen était de $44,7 \pm 14,7$ ans avec des extrêmes de 20 et 86 ans.

La répartition des malades selon leur tranche d'âge et leur sexe est illustrée sur la figure 2.

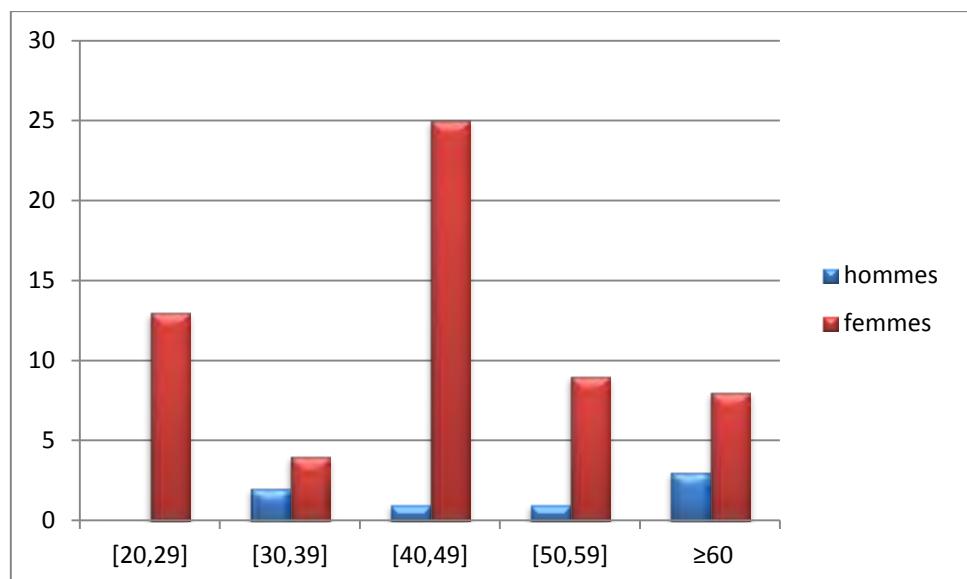


Figure 2 : Répartition des cas en fonction de l'âge et le sexe

III.1.1.2.3- Répartition des patients selon l'origine ethnique et géographique

L'ethnie a été précisée dans 60 cas soit 91%. Les différentes ethnies trouvés étaient :

- Wolof dans 46 cas soit 77 %
- Pulaar dans 8 cas soit 13%
- Sérère dans 4 cas soit 7 %
- Toucouleur dans 2 cas soit 3 %

Les malades étaient originaires de la région de Dakar dans 45 cas soit 68% et des autres régions dans 21 cas soit 32%.

III.1.1.2.4- Répartition des cas selon le niveau d'étude

Les malades ont suivi des études dans 48 cas avec un niveau d'étude :

- ✓ primaire dans 32 cas soit 67 %
- ✓ secondaire dans 12 cas soit 25 %
- ✓ supérieure dans 4 cas soit 8 %

III.1.1.2.5- Répartition des cas selon le niveau socio-économique

Le niveau socio-économique était :

- ✓ Bas dans 50 cas soit 75,3%
- ✓ Moyen dans 12 cas soit 17,4%
- ✓ Elevé dans 4 cas soit 7,3%

III.1.1.2.6-Répartition des cas selon la situation matrimoniale

La répartition des patients selon le statut matrimonial est la suivante :

Parmi nos 66 patients adultes, 73%(n=48) étaient mariés ,11%(n=7) étaient divorcés, 4%(n=3) étaient veuves, 8%(n=5) étaient célibataires ,4%(n=3) des patients, cette donnée n'a pas été renseignée.

La figure 3 illustre la répartition des cas selon le statut matrimonial

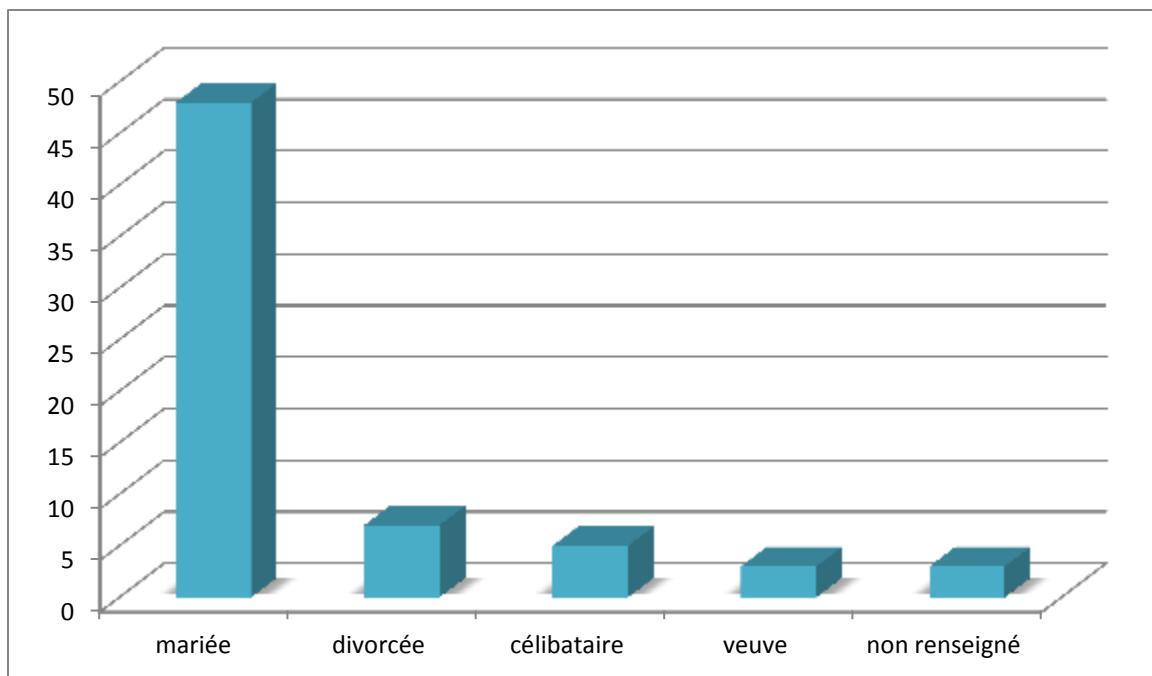


Figure 3 : Répartition des cas en fonction du statut matrimonial

III.1.2- Aspects cliniques

Les aspects cliniques des manifestations extra-cutanées variaient en fonction des différents types de connectivites

III.1.2.1-Circonstance de découverte

Les circonstances de découverte des atteintes extra-cutanées étaient les suivantes :

- Douleurs ostéo-articulaires dans 18 cas
- Atteinte vasculaires dans 10 cas
- Douleurs abdominales et RGO dans 10 cas
- Découverte fortuite lors du contrôle de la connectivite dans 18 cas

III.1.2.2- Antécédents ou terrain

✓ Antécédents médicaux et/ou terrain

38 patients n'avaient pas d'antécédents.

Les antécédents ou les tares sous jacentes étaient :

- ✓ HTA seule dans 10 cas
- ✓ Diabète seul dans 7 cas
- ✓ HTA+Diabète dans 6 cas
- ✓ Maladies systémiques dans 3 cas
- ✓ AVCI dans 2 cas

La figure 4 illustre la répartition des cas selon les antécédents médicaux et/ou le terrain

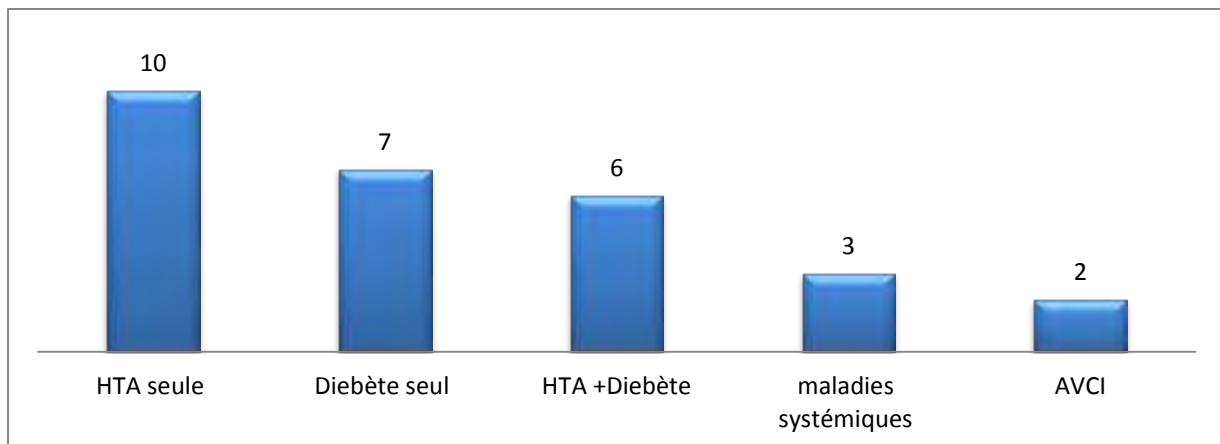


Figure 4 : Répartition des cas en fonction des antécédents médicaux ou le terrain

- ✓ **Antécédents Chirurgicaux** dans 9 cas
 - 4 cas de césarienne ;
 - 2 cas de lipome ;
 - 2 cas de kyste ovarien ;
 - Un cas d'amputation de jambe droite.

III.1.2.3-Délai de consultation

Le délai moyen de consultation était de 23mois, avec des extrêmes de 3 semaines à 62 mois.

La répartition des malades selon le délai de consultation est la suivante :

- Inférieur à 1 mois dans 8 cas soit 12%
- Entre 1 et 3 moi dans 9 cas soit 14%

- Entre 3 et 6 mois dans 20 cas soit 30%
- Entre 6 mois et 1 an dans 13 cas soit 20%
- Supérieur à un an dans 5 cas 7%
- Non défini dans 11 cas 17%

La figure 5 : illustre la répartition des cas selon le délai de consultation

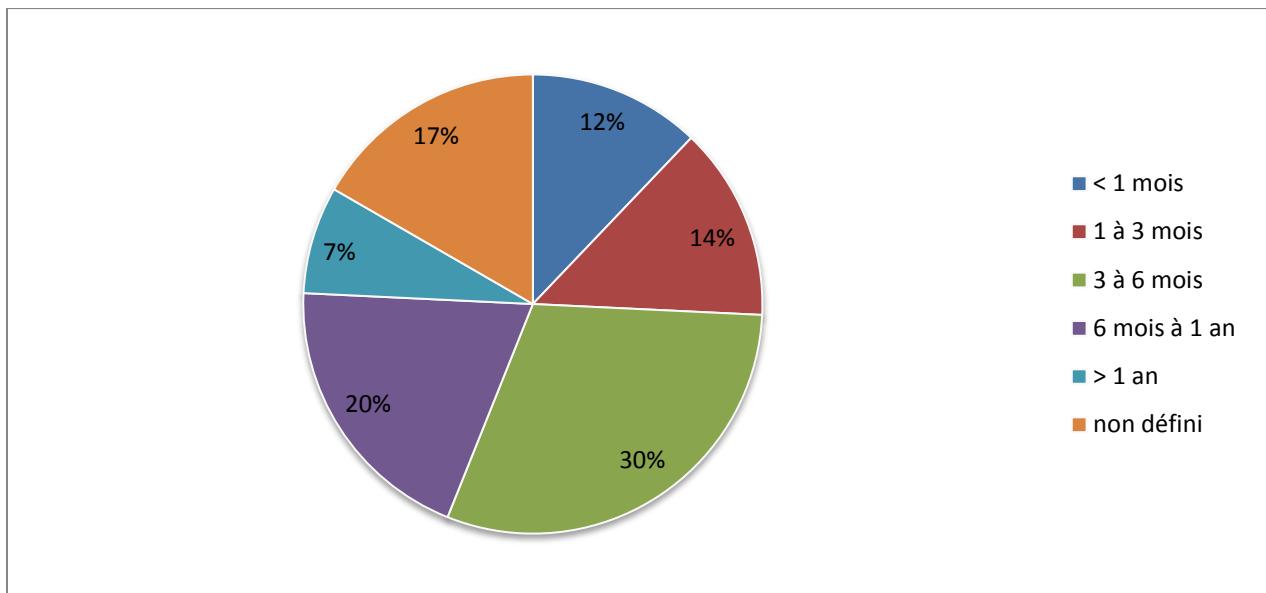


Figure 5 : Répartition des cas selon le délai de consultation

III.1.2.4-Durée d'évolution des connectivites

La durée moyenne des connectivites était de 22,3 mois

La durée d'évolution des connectivites était :

- ✓ Inférieure à une année dans 22 cas soit 33,3%
- ✓ entre 1 an et 3 ans dans 36 cas soit 54,5%
- ✓ entre 3 ans et 5 ans dans 3 cas soit 4,5%
- ✓ supérieur à 5ans dans 5 cas soit 7,7%

III.1.2.5-Le nombre de manifestations extra-cutanées

Nous avons noté la survenue de 82 cas d'atteintes extra-cutanées.

La répartition des malades en fonction du nombre des appareils atteints est illustrée dans le tableau II

Tableau II : Répartition des malades en fonction du nombre des appareils atteints

Un appareil atteint	
	N(%)
Articulaire	17(25)
Vasculaire	10(14)
Digestif	8(11)
Rénale	6(9)
ORL	4(5,6)
Musculaire	3(4,4)
Pulmonaire	2(3)
Cardiaque	1 (2)
Deux appareils atteints	
Pulmonaire +cardiaque	4(5,6)
Articulaire+musculaire	3(4,4)
Articulaire+rénale	1(2)
Articulaire +digestif	1(2)
Articulaire+vasculaire	1(2)
Digestif +vasculaire	1(2)
Digestif +ORL	1(2)
Digestif +rénale	1(2)
Pulmonaire +vasculaire	1(2)
Trois appareils atteints	
Articulaire+vasculaire+musculaire	1(2)

III.1.2.6-La nature des manifestations extra-cutanées

La répartition des malades selon la nature des manifestations extra-cutanées est illustrée dans le tableau III

Tableau III : Répartition des cas selon la nature des atteintes extra-cutanées

Nature des atteintes		N (%)
Atteintes articulaires	Arthralgies des petites articulations	16(20)
	Arthralgies non déformantes des grandes articulations	6(7)
	Déformation articulaires	2(2)
Atteintes digestives	RGO	7(9)
	Dysphagie	3(4)
	Troubles du transit	2(2)
Atteintes pulmonaires	Fibrose pulmonaire	3(4)
	HTAP	3(4)
	Toux chronique	1(1)
Cardiaques	Dyspnée d'effort	3(4)
	Troubles du rythme	1(1)
	Assourdissement des bruits du cœur	1(1)
Rénales	Néphropathie lupique	8(10)
ORL	Dysphagie	4(5)
	Dysphonie	1(1)
Vasculaires	Syndrome de Raynaud	14(17)
Musculaires	Myalgies	5(6)
	Déficit ceinture	2(2)

III.1.2.7- Les manifestations cutanéo-muqueuses

Tableau IV : Répartition des manifestations cutanéo-muqueuses

Manifestations cutanéo-muqueuses	N(%)
Erythème en vespertino	5(6)
Erythème des zones photo exposées	4(5)
Lésions discoïdes	8(9)
Induration cutanée	25(30)
Sclérodactylie	6(7)
Faciès sclérodermique	22(26)
Alopécie non cicatricielle	4(5)
Chéilite érosive	8(10)
Ulcérations pulpaires	2(2)

III.1.3- Les examens complémentaires

Le tableau V illustre les différents examens complémentaires et les résultats obtenus

Tableau V : les examens complémentaires

Examens	Résultats	N
NFS	Anémie hémolytique	42
	Thrombopénie	5
	Bicytopénie	2
	Leucopénie	6
LDH	Positive	3
CPK	Positive	2
PU/24h	>2g j	8
ECBU	Stérile	16
	Escherichia-colil	2
Biopsie cutanée	Sclérodermie	8
	Lupus	4
Ponction biopsie rénale	gloméronéphrite lupique classe I ou mésangiale minime	2
	gloméronéphrite lupique classe II	4
Bilan immunologique	Ac anti DNA NATIF	12
	Ac anti Scl 70	18
	Ac anti-sm	4
	Ac anti RNP	2
Radiographie du thorax	Syndrome interstitiel diffus	4
	Aspect en verre dépoli	3
Scanner thoracique	Fibrose pulmonaire	3
	HTAP	2
Radiographie standard des articulations	Arthralgies des petites articulations	16
	Arthralgies non déformantes des grandes articulations	6
	Déformations articulaires	2
Scanner cérébrale	AVCI	2
Echographie cardiaque	HTAP	1
Fibroscopie œsogastroduodénale	Œsophagite	4
	Retard de vidange gastrique	6
PH métrie	RGO	7

III.1.4-Aspects étiologiques

Les étiologies des différentes manifestations extra-cutanées sont en fonction des différentes connectivites.

III.1.4- Aspects thérapeutiques

III.1.4.1-Répartition des malades en fonction des traitements reçus en milieu hospitalier

Le traitement des connectivites ainsi que des manifestations extra-cutanées était local ou par voie générale. Les traitements locaux étaient à base de moyens physiques, de crème, de pommade et de lotion.

Les tableaux V, VI et VII illustrent les différents traitements utilisés.

✓ Les traitements locaux

Tableau VI : Répartition des cas en fonction des traitements locaux

Classe thérapeutique	Molécule	N(%)
Dermocorticoïdes	Clobétasol propionate	8(11,5)
	Bétaméthasone dipropionate	6(9,3)
Emollients	Glycérol, Vaseline	22(33,2)

✓ Les traitements généraux

Tableau VII : Répartition des cas en fonction des traitements généraux des connectivites

Classe thérapeutique	Molécule	N(%)
- Corticoïdes	- Prednisone	61(34)
	- Prednisolone	5(3)
- Antipaludéens de synthèse	- hydroxychloroquine	58(32)
	- Chloroquine	8(4)
- Immunosuppresseurs	- Azathioprine	38(21)
	- Methotrexate	6(3)
	- Cyclophosphamide anhydre	6(3)

Tableau VIII : Répartition des cas en fonction des traitements généraux des manifestations extra-cutanées

Classe thérapeutique	Molécule	N(%)
Antihypertenseurs	Nifédipine	10(4)
	Amlodipine	6(2)
Antiarythmiques	Diltiazem chlorhydrate	1(1)
	Propranolol	1(1)
Vasodilatateurs	Sildénafil	3(1,5)
Antidiabétiques oraux	Metformine chlorhydrate	10(3,5)
Anti-inflammatoires	Diclofenac	9(3)
Antihistaminiques	Chlorphéniramine	1(1)
Antitussifs	Carbocisteïne	1(1)
Antalgiques	Tramadol	12(4)
	Paracétamol	6(2)
Antirhumatismaux	Pénicillamine	24(9)
Anti-acides	Oméprazol	52(18)
	Pantoprazol	14(5)
Autres	calcium cholécalciférol	61(22)
	Chlorure de potassium	60(20)

✓ **Les moyens physiques**

Des séances de kinésithérapie ont été prescrites dans 6 cas

III.1.5- Les aspects évolutifs

L'évolution sous traitement chez nos patients était

- Stationnaire dans 26 cas soit 38,8%
- Rémission clinique dans 31 cas soit 47,5%
- Rechutes des connectivites dans 6 cas soit 8,5%
- Perdu de vue dans 3 cas soit 5,2%
- Nous n'avons pas noté de cas de décès

III.1.6-Les aspects évolutifs en fonction des connectivites

✓ **Sclérodermie systémique**

Au cours de la sclérodermie l'évolution était :

- Stationnaire dans 7 cas
- Rémission clinique dans 19 cas
 - Disparition du Raynaud dans 10 cas
 - Disparition des douleurs articulaires
- Une rechute dans 2 cas
- Perdu de vue dans 1 cas

✓ **Lupus systémique**

Au cours du lupus l'évolution était :

- Stationnaire dans 9 cas
- Rémission clinique dans 7 cas
- Une rechute dans 2 cas
- Perdu de vue dans 1 cas

✓ Connectivite mixte

Au cours de la connectivite mixte l'évolution était marquée par :

- Stationnaire dans 8 cas
- Rémission clinique dans 2 cas
- Une rechute dans 2 cas
- Perdu de vue dans 1 cas

✓ Dermatomyosite

Au cours de la dermatomyosite l'évolution était marquée par :

- Stationnaire dans 2 cas
- Rémission clinique dans 3 cas

La figure 13 Illustre les différentes modalités évolutives en fonction des connectivites

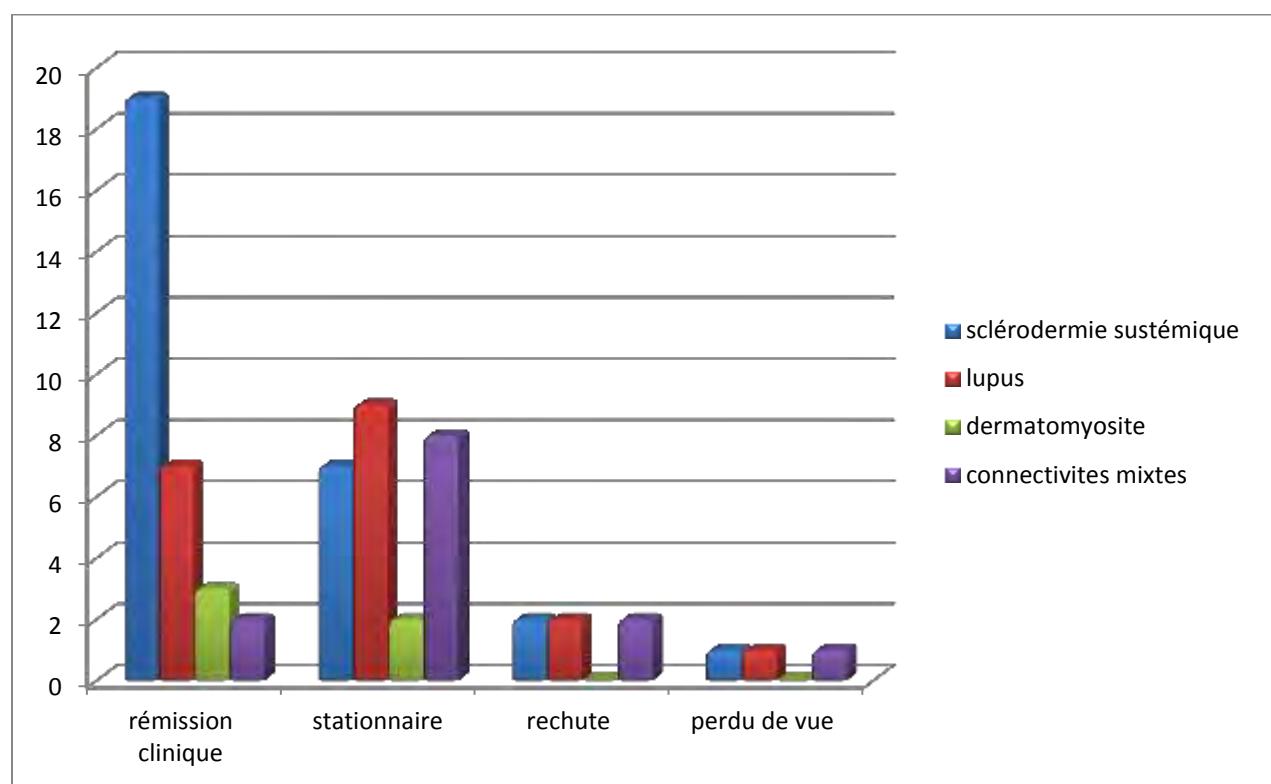


Figure 6 : Les aspects évolutifs en fonction des connectivites

III.2- Etude analytique

III.2.1-Relation entre l'âge et l'apparition de manifestations extra-cutanées

Nous n'avons pas retrouvé de lien entre l'âge et l'apparition de manifestations extra-cutanées.

III.2.2-Relation entre le type de connectivite et le nombre des manifestations extra-cutanées

Nous n'avons pas trouvé de lien entre le type de connectivite et le nombre de manifestations extra-cutanées chez nos malades.

III.2.3-Lien entre l'apparition de manifestations extra-cutanées et le délai de consultation

L'analyse des données de l'enquête relatives au délai de consultation en milieu hospitalier a objectivé un lien statistiquement significatif entre ce dernier et l'apparition de manifestations extra-cutanées ($p=0,029$).

III.2.4- Relation entre la durée d'évolution et le nombre des manifestations extra-cutanées

Nous n'avons pas retrouvé de lien entre la durée d'évolution des connectivites et le nombre de manifestations extra-cutanées.

III.2.5- Relation entre le type de connectivite et la nature de l'atteinte extra-cutanée

✓ Lien entre l'atteinte articulaire et le type de connectivites

L'analyse des données a objectivé un lien entre la sclérodermie et l'atteinte articulaire ($p=0,19$), ainsi que entre cette dernière et le lupus ($p=0,29$), cependant nous n'avons pas trouvé de corrélation entre cette dernière et les autres connectivites (, dermatomyosite, connectivite mixte)

✓ **Relation entre l'atteinte vasculaire et le type de connectivite**

La sclérodermie était statistiquement liée à la survenue d'atteinte vasculaire ($p=0.19$), Cependant il n'existe aucun corrélation entre l'atteinte vasculaire et les autres connectivites.

✓ **Lien entre la survenue d'atteinte rénale et le type de connectivite**

Nous avons objectivé un lien statistiquement significatif entre le lupus et la survenue d'atteinte rénale ($p=0,02$).

✓ **Lien entre l'atteinte musculaire et le type de connectivite**

L'analyse des données a objectivé un lien statistiquement significatif entre la dermatomyosite et la survenue d'atteinte musculaire ($p=0,00$)

✓ Par ailleurs nous n'avons pas retrouvé de lien entre les atteintes suivantes : (digestif, pulmonaire, cardiaque et ORL) et le type de connectivite

III.2.6-Relation entre le type de manifestations extra-cutanée et les antécédents médicaux

Nous n'avons pas retrouvé de lien entre les antécédents médicaux et le type de manifestations extra-cutanées



Figure 7 : Déformation en griffe chez une patiente présentant une sclérodermie
(collections HALD)



Figure 8 : Ulcérations et nécroses pulpaïres de la main droite, avec des amputations digitales gauche chez une même patiente présentant une connectivite mixte (collection HALD)

DISCUSSION

IV-Discussion

Nous avons rapporté dans cette étude 82 cas de manifestations extra-cutanées survenant chez 66 patients présentant des connectivites sur une période de 6 mois dans les services de Dermatologie de l'Hôpital Aristide Le Dantec et de l'Institut d'Hygiène Sociale.

Les atteintes extra-cutanées survenaient par ordre décroissant au cours de la sclérodermie systémique 39%, les connectivites mixtes 29%, le lupus systémique 23% et la dermatomyosite 9%.

Les limites de notre travail étaient le nombre important de dossiers inexploitables ou introuvables et l'accès difficile aux moyens diagnostiques qui sont couteux pour nos populations. Ainsi qu'en raison de la pandémie COVID-19, qui empêche les patients de se présenter aux structures sanitaires.

Les atteintes extra-cutanées étaient articulaires dans le tiers des cas 29%, vasculaires dans 17% des cas, digestives dans 15%, rénales dans 10%, pulmonaires et musculaires dans 8,5%, cardiaques et ORL dans 6%.

IV.1- Aspects épidémiologiques

❖ Maladies systémiques

Nous avons colligé 66 cas de patients présentant des maladies systémiques, sur une période de 6 mois, la prévalence hospitalière était de 0,16, l'âge moyen des patients était de $44,74 \pm 14,7$ ans avec des extrêmes de 20 et 86 ans, le sexe ratio était de 0,11

Les tableaux VIII et IX illustrent la comparaison des aspects épidémiologiques des maladies systémiques avec d'autres séries.

Tableau IX : Aspects épidémiologiques des maladies systémiques

	Notre étude	Kane et al.	Diousse et al	Mijiyawa et al.	Lèye Y et al
Service	Dermatologie	Médecine Interne	Dermatologie	Dermatologie	Médecine Interne
Période d'étude	6 mois	9 ans	7 ans	16 ans	6 ans
Nombre de patients	66	726	95	231	287
Prévalence hospitalière	0,16%	-	0,29%	0,19%	0,14%
Age moyen	44,74±14,7 ans	43,76 ans.	37,66±14,8 ans	36,96±15 ans	43,7 ans
Sexe ratio (H/F)	0,11	0,14	0,17	0,2	0,13

Nos résultats concordent avec les données de la littérature puisque la connectivite est le plus souvent une maladie de la femme jeune [19,13,14,21,15]. La sclérodermie systémique prédominait dans notre série 44% des connectivites, suivie du lupus 29%, connectivites mixtes 20% et la dermatomyosite 7%.

La prédominance de la sclérodermie dans notre étude est probablement liée à deux paramètres :

- La courte durée de l'étude
- La place des signes cutanés

Tableau X : Aspects épidémiologiques des maladies systémiques

Notre étude		Kane et al. (8)	Diousse et al	Mijiyawa et al.	Lèye Y et al
N(%)		N(%)	N(%)	N(%)	N(%)
SS	29(44)	26	(21)	(21,64)	6(2,1)
LS	19(29)	56	(65,2)	(50,22)	31(10,8)
CM	13(20)	20	(5,2)	-	9(3,1)
DM	5(7)	21	-	-	1(0,3)

❖ Les manifestations extra-cutanées

Les atteintes extra-cutanées au cours des maladies systémiques sont fréquentes car elles survenaient chez presque le tiers des malades pendant la période d'étude avec une prévalence hospitalière de 30%.

Nous avons retrouvé une prédominance des atteintes ostéo-articulaires 29%, suivie des atteintes vasculaires 17%, digestives 15%, rénales 10%,

Le tableau IX illustre la comparaison des aspects épidémiologiques des atteintes extra-cutanées

Tableau XI : Aspects épidémiologiques des manifestations extra-cutanées

	Notre étude	Diousse et al[6]	Lèye et al[14]
MEC	N(%)	N(%)	N(%)
Articulaire	24(29)	(34,7)	(74,6)
Vasculaire	14(17)	(24,2)	(4)
Digestifs	12(15)	(9,4)	(11,8)
Rénale	8(10)	(6,3)	-
Pulmonaire	7(8,5)	(5,2)	(3,6)
Musculaire	7(8,5)	-	(7,7)
Cardiaque	5(6)	-	-
ORL	5(6)	-	-

La prédominance des atteintes articulaires était retrouvée dans la série de Diousse et al [6], Lèye et al [14] ainsi que les atteintes vasculaires et digestives. D'autres études ont rapporté des résultats comparables des atteintes vasculaires et articulaires telles que [2,4].

Un tiers de nos malades n'ont pas suivi d'études et 68% des malades qui en ont suivi n'avaient pas dépassé le niveau primaire, ce facteur pourrait rendre difficile l'éducation thérapeutique notamment dans la régularité du traitement et la compréhension de leurs maladie. D'un autre côté, le tiers de nos malades (32%) étaient originaires de différentes régions du Sénégal autre que Dakar ce qui constitue un éloignement géographique et une inaccessibilité aux structures sanitaires.

Le niveau socio-économique était bas dans 75,3% des cas, ce qui pose un problème majeur pour nos patients d'avoir accès aux structures sanitaires ou d'avoir la possibilité de réaliser les différents examens complémentaires ainsi qu'à la propreté de différents traitements pour assurer une meilleure observance thérapeutique.

IV.2-Aspects cliniques

Les motifs de consultation dans notre série étaient dominé par les douleurs ostéo-articulaires 43%, suivie des atteintes digestives 21% et vasculaires 18%

Le délai moyen de consultation était de 23 mois avec des extrêmes de 3 semaines à 62 mois.

La durée moyenne d'évolution des connectivites était de 22,3 mois dans notre étude avec des extrêmes de 6mois à 240 mois

Ces résultats concordent avec ceux retrouvé dans les séries Lèye et al [14], Diousse et al [6], Kane et al [13]

Le tableau XI illustre les aspects cliniques des maladies systémiques

Tableau XII : Comparaison des aspects cliniques des maladies systémiques

		Notre série	Dioussé et al	Lèye et al	Kane et al
Motifs de consultation	Ostéo-articulaires (%)	43	34,7	76,6	-
	Digestifs (%)	21	9,4	10	-
	Vasculaires (%)	18	24,2	5	-
Délai moyen de consultation		23 mois	22 mois	23,4 mois	23,8 mois
Durée moyenne d'évolution des connectivites		22,3 mois	23,4 mois	22 mois	-

Le délai de consultation observé augmente le risque de développer des atteintes extra-cutanées et par conséquent retarder leur prise en charge.

Au cours de la sclérodermie, nous avons retrouvé une moyenne d'âge de 39 ans avec des extrêmes de 20 ans et 76 ans, les atteintes extra-cutanées étaient par ordre décroissant :

- Vasculaires 31% (dominées par le phénomène de Raynaud) ;

- Articulaires (polyarthralgies inflammatoires) 19%
- Digestives (RGO et les douleurs abdominales) 19%,
- Pulmonaires (fibrose pulmonaire, HTAP, pneumopathie interstitielle) 12%.

Le tableau XII illustre la comparaison des atteintes extra-cutanées au cours de la sclérodermie

Tableau XIII : Comparaison des atteintes extra-cutanées au cours de la sclérodermie

Sclérodermie systémique			
	Notre série(%)	Ikhelk R et al (%)	Yedomon H et al (%)
Age moyen	39 ans	21,8ans	37,28ans
Atteintes vasculaires	31	82	5
Atteintes articulaire	19	60	14
Atteintes digestives	19	74	6
Atteintes pulmonaires	12	78	30

D'autres études ont retrouvé des résultats légèrement proches des notre[1]

Au cours du lupus systémique nous avons retrouvé une moyenne d'âge de 34 ans avec des extrêmes de 28 ans et 86 ans, les atteintes extra-cutanées étaient par ordre décroissant :

- Articulaires (polyarthralgies inflammatoires des petites articulations MCP et MTP, arthralgies non destructrices des grandes articulations, déformations articulaires) 53%
- Rénale (néphropathie lupique) 32%
- Digestives (RGO) 10%

Le tableau XIII illustre la comparaison des atteintes extra-cutanées au cours du lupus

Tableau XIV : Comparaison des atteintes extra-cutanées au cours du lupus

Lupus systémique		
	Notre série (%)	Moussa D et al (%)
Age moyen	34 ans	33 ans
Atteintes articulaires	53	33,2
Atteintes rénales	32	4,7
Atteintes digestives	10	2,6

Au cours des connectivites mixtes nous avons retrouvé un âge moyen de 39 ans avec des extrêmes de 32 ans à 72 ans, les atteintes extra-cutanées étaient par ordre décroissant :

- Articulaires 25% (polyarthrites non érosives, arthralgies inflammatoires des petites articulations)
- Vasculaires 17%(Raynaud)
- Digestives 17%(RGO, troubles du transit)
- Pulmonaires 13%(HTAP, fibrose pulmonaire, Dyspnée d'effort)

Le tableau XIV illustre la comparaison des atteintes extra-cutanées au cours des connectivites mixtes.

Tableau XV : Comparaison des atteintes extra-cutanées au cours des connectivites mixtes

Connectivites mixtes		
	Notre série (%)	Missounga et al (%)
Age moyen	39 ans	39,5ans
Atteintes articulaires	25	85,7
Atteintes vasculaires	17	14,3
Atteintes digestives	17	28,6
Atteintes pulmonaires	13	28,6

Au cours de la dermatomyosite, l'atteinte musculaire prédominait dans 71%, à type de myalgie et de déficit de ceinture pelvienne. Benveniste et al avait retrouvé des résultats qui concordent partiellement avec les notre [3].les atteintes articulaires 29% était dominait par les arthralgies inflammatoires des moyennes et petites articulations, ce qui concorde avec les résultats de Toumi et al [22] et Jones et al [11].

IV.3-Les aspects évolutifs

Nous avons retrouvé une rémission clinique dans 47,5% (n=31) des cas avec disparition complète du Raynaud et des douleurs articulaires. L'évolution était stationnaire dans 38,8%(n=26) ,6 cas de rechute ont été notés 8,5%, surtout chez les patients qui n'étaient pas observant.

Dans notre étude, 4 patients étaient perdus de vue soit 5,2%.

Aucun cas de décès secondaire aux atteintes extra-cutanées n'a été observé dans notre étude.

Les principales causes de décès survenant au cours des maladies systémiques dans la littérature étaient les complications infectieuses. C'est le cas en Afrique du Sud [22], au Gabon [9] et au Sénégal [12]. Les infections restent donc la

principale cause de décès chez les patients atteints de maladies systémiques sans doute lié à la corticothérapie qui constitue l'essentiel du traitement de cette maladie.

Les aspects évolutifs dans notre série étaient probablement influencés par la courte durée de l'étude, d'une part, d'autre part par nombre important des patients non observant et de l'absence de complications infectieuses dans notre série.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Les maladies systémiques constituent un groupe de maladies auto-immunes d'étiologie inconnue avec des manifestations systémiques pouvant toucher plusieurs organes.

Elles posent un problème de santé publique au Sénégal avec une prise en charge thérapeutique qui repose essentiellement sur la corticothérapie. Peu d'études sur le profil des atteintes extra-cutanées des malades suivis pour une connectivité dans les services de Dermatologie ont été rapportées en Afrique subsaharienne. C'est pourquoi nous avons jugé opportun de réaliser ce travail dont l'objectif était de préciser les aspects épidémiologiques, cliniques, et évolutifs des manifestations extra-cutanées au cours des maladies systémiques admis dans les services de Dermatologie.

Pour ce faire, nous avons mené une étude descriptive avec recrutement prospectif allant d'Aout 2020 au Janvier 2020 dans les services de Dermatologie de l'Hôpital Aristide Le Dantec et de l'Institut d'Hygiène Sociale. Nous avons inclus tous les malades admis pour une maladie systémique associée à une ou plusieurs manifestations extra-cutanées.

Concernant notre premier objectif : les aspects épidémiologiques

Nous avons inclus 66 malades soit une fréquence hospitalière au cours des connectivites de 0,16%. L'âge moyen était de $44,7 \pm 14,7$ ans avec des extrêmes de 20 et 86 ans. Le sex-ratio était de 0,11. Le nombre de complications extra-cutanées était de 82.

Pour le deuxième objectif : Les aspects cliniques

Les motifs de consultation étaient dominés par les manifestations ostéo-articulaires, digestives et vasculaires,

Le délai moyen de consultation était de 23 mois avec des extrêmes de 3 semaines à 6 mois

Les connectivites notées étaient : la sclérodermie systémique dans 29 cas (44%), le lupus systémique dans 19 cas (29%), la dermatomyosite dans 5 cas (7%) et les connectivites mixtes dans 13cas (20%).

Les atteintes extra-cutanées étaient de nature articulaires 29%, vasculaires 17%, digestives 15%, rénales 10%, pulmonaires 8,5%, musculaires 8,5% cardiaques 6 % et ORL 6%. Leur survenue dépendait du type de connectivité.

Les **facteurs favorisants** étaient :

- l'immunodépression liée à la maladie elle-même et aux traitements.
- Le retard diagnostique et thérapeutique
- L'absence d'observance thérapeutique,

Le troisième objectif : les aspects thérapeutiques

Les malades avaient reçus des traitements adéquats pour leurs maladies systémiques ainsi que pour les manifestations extra-cutanées, par voie locale et /ou générale et ce après la prescription des examens complémentaires.

Le quatrième objectif : les aspects évolutifs

Notre prise en charge avaient permis une amélioration des manifestations cliniques chez la majorité des patients.

Au terme de notre étude et au vu des résultats, nous formulons les recommandations suivantes:

Aux malades :

- Education thérapeutique : premièrement sur les connectivites qui font partie des maladies chroniques nécessitant un suivi régulier et une observance thérapeutique, deuxièmement le risque de développer une atteinte extra-cutanée qui en découle justifiant une consultation le plus rapidement possible
- Amélioration de l'hygiène de vie.

Aux médecins :

- Expliquer aux patients leur maladie et les complications qui peuvent en découler
- Rassurer les patients et leurs inciter de suivre les conseils et en évitant d'arrêter le traitement d'eux même
- Des mesures préventives classiques sont à adopter systématiquement en consultation englobant un suivi médical régulier et des consultations multidisciplinaires.
- Devant tout malade suivi pour connectivite, il faut rechercher les atteintes viscérales pour poser un diagnostic précoce et entamer la prise en charge
- Proposer un algorithme de prise en charge simplifié des maladies systémiques
- Renforcer la collaboration multidisciplinaire.

Aux autorités sanitaires :

- Améliorer le plateau technique
- L'accès aux soins spécialisés
- L'accès aux nouvelles thérapies ciblées des maladies systémiques

REFERENCES

1. **Acetabular E, Arthroplasty R.** Original Article Article original. Analysis. 2000;43(August):269–75.
2. **Bennaser M, Jaziri F, Euch M El, Skouri W, Mahfoudhi M, Turki S, et al.** Phénomène de Raynaud au cours de la sclérodermie systémique. La Rev Médecine Interne [Internet]. 2017;38:A191. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2017.10.174>
3. **Benveniste O, Dubourg O, Herson S.** Nouvelles classifications et physiopathologie des myopathies inflammatoires. Rev Med Interne. 2007;28(9):603–12.
4. **Bouissar W, Alaoui F, Echchilali K, Moudatir MM, Elkabli H.** L’atteinte ostéoarticulaire au cours de la sclérodermie : 112 cas. La Rev Médecine Interne [Internet]. 2016;37:A248–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2016.10.344>
5. **Clerc S, Camus P.** Complications pulmonaires des traitements des maladies systémiques. Rev des Mal Respir Actual [Internet]. 2015;7(2):126–9. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1877-1203\(15\)30035-5](http://dx.doi.org/10.1016/S1877-1203(15)30035-5)
6. **Dioussé P, Berthé A, Dione H, Touré P, Bammo M, Seck F, et al.** Profil épidémio-clinique des maladies auto-immunes systémiques dans un service de Dermatologie. Rev Africaine Med Interne. 2017;4(2):18–21.

7. **Grenouillet-Delacre M, Etienne G, Roux X, Ribeiro E, Germain P, Haramburu F, et al.** Évènements indésirables graves au cours de l'utilisation des immunosuppresseurs dans le traitement des maladies auto-immunes. *La Rev Médecine Interne*. 2008 Dec 1;29:S306–7.
8. **Henriquez S, Terrier B.** Comorbidités au cours des maladies inflammatoires : 1' exemple des vascularites systémiques Comorbidites in chronic inflammatory diseases : Focus on systemic vasculitis. *La Rev m?®decine interne [Internet]*. 2019;40:A44–6. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2019.03.339>
9. **Iba-Ba J, Ibouili Bignouumba R, Missounga L, Bitéghé B, Conquet S, Moussavou Kombila JB, et al.** [Lupus, corticosteroid treatment and opportunistic infection: 26 cases in Gabon]. Vol. 70, *Medecine tropicale : revue du Corps de sante colonial*. France; 2010. p. 208.
10. **Ikhelk R, Amal S.** Sclérodermie systémique : expérience de service de Dermatologie -CHU Mohamed VI- Matériels et méthodes Résultats. 2011;1–3.
11. **Jones J, Wortmann R.** Idiopathic inflammatory myopathies-a review. *Clin Rheumatol*. 2015 May;34(5):839–44.
12. **Ka EF, Cisse MM, Lemrabott AT, Fall S, Diallo M, Diallo S, et al.** Néphropathie lupique chez les sujets génétiquement pigmentés vivant au Sénégal : à propos de quarante-trois cas. *Med Sante Trop*. 2013 Jul 1;23(3):328–31.

13. **Kane BS, Ndongo S, Ndiaye AA, Djiba B, Niasse M, Diack N, et al.** Maladies systémiques en médecine interne « contexte africain »: aspects épidémiologiques et classification. *La Rev Médecine Interne*. 2016;37:A37.
14. **Lèye Y, Ndiaye N, Diack N, Ndour M, Fall B, Kâ W, et al.** Aspects épidémiologiques et diagnostiques des connectivites au service de Médecine Interne du CHUN de Pikine : analyse de 287 observations. *Rev Africaine Med Interne*. 2017;4(2):22–5.
15. **Mayes MD, Lacey JVJ, Beebe-Dimmer J, Gillespie BW, Cooper B, Laing TJ, et al.** Prevalence, incidence, survival, and disease characteristics of systemic sclerosis in a large US population. *Arthritis Rheum*. 2003 Aug;48(8):2246–55.
16. **Michel M, Godeau B.** Infections in systemic rheumatic diseases. *Reanimation*. 2005;14(7):621–8.
17. **Missounga L, Ba JI, Ondo IRNN, Madjinou MICN, Malekou D, Moulongui EGM, et al.** La connectivite mixte: Prévalence et caractéristiques cliniques chez le noir africain, étude de 7 cas au Gabon et revue de la littérature. Vol. 27, *Pan African Medical Journal*. African Field Epidemiology Network; 2017.
18. **Moussa D, Boubacar A D, MT N, M N, B S, et al.** Lupus Erythematosus in Senegal: Study of 340 Cases. *Dermatology Case Reports*. 2017;02(02):2–5.

- 19.** **Ouédraogo D-D, Korsaga-Somé N, Zabsonné Tiendrébéogo J, Tiéno H, Kaboré H, Niamba P, et al.** Connective tissue diseases in hospital practice in Ouagadougou (Burkina Faso). *Med Sante Trop.* 2019;24(3):271–4.
- 20.** **Pourrat I, Bureau JM, Hira M, Descamps JM, Robert R.** Article original Pronostic des maladies systémiques admises en réanimation : étude rétrospective de 39 séjours : 2000;147–51.
- 21.** **Teclessou JN, Saka B, Akakpo SA, Matakloe H, Mouhari-Toure A, Kombate K, et al.** Connective tissue diseases in the hospital setting in Lomé: A retrospective study of 231 cases. *Pan Afr Med J.* 2018;30:1–7.
- 22.** **Toumi S, Ghnaya H, Braham A, Harrabi I, Laouani-Kechrid C.** Les polymyosites et dermatomyosites de l'adulte. Étude multicentrique tunisienne. *Rev Med Interne.* 2009;30(9):747–53.
- 23.** **Wadee S, Tikly M, Hopley M.** Causes and predictors of death in South Africans with systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford).* 2007 Sep;46(9):1487–91.
- 24.** **Yedomon H, DO A-Padonou F.** La sclérodermie : étude épidémiologique clinique de 20 cas. *Med Afr Noire.* 1991;38(7):491–6.
- Farge D.** Thérapie cellulaire et maladie auto-immunes. *Rev Med Int* 2011 ;32 : 204- 207
- Ka MM.** La problématique des Maladies Auto-immunes en Afrique. *RAFMI* 2017 ;4: 7-8.

ANNEXES

Annexe 1 : fiche d'enquête

Date/...../.....

✓ **I-ETAT CIVIL**

✓ **Numéro d'ordre** /

✓ **Prénoms** : **Nom** :

✓ **Date de naissance/âge** : **Lieu de naissance** :

✓ **Sexe** : M F

✓ **Ethnie** : Wolof Pulaar Sérère Mandingue Diola

Autres :

Lieu de résidence : Dakar Pikine Rufisque Guédiawaye

Origine géographique

Numéro de téléphone

Profession

Secteur d'activité : Primaire Secondaire Tertiaire

Revenus fixes : oui non

Niveau économique : bas moyen élevé

Situation matrimoniale : couple marié(e) : monogamie polygamie

Célibataire divorcé(e) veuf (ve)

Niveau d'études sans

- -Ecole française : primaire secondaire supérieur

- -Ecole arabe : primaire secondaire supérieur

Assurance maladie sans IPM état autres

Motifs de consultation ou d'hospitalisation

.....
Prise en charge initiale :

Poste de santé Centre de Santé Hôpital Pharmacie autres :

-Traitement reçu : Traditionnel : Décoction Poudre Bain

Moderne : Antibiotiques : oui non

Corticoïdes : oui non

Autres :

-**Durée du traitement traditionnel** : jours : semaines :

-**Durée du traitement moderne** : jours : semaines :

-**Evolution sous traitement** : stationnaire Amélioration Aggravation

✓ **Antécédents**

- Personnels
 - Médicaux
- HTA
- Diabète
- Asthme
- Ostéoporose
- Maladies systémiques
- Prise médicamenteuse
- Autres
- **-Chirurgicaux:** opéré(e) non opéré(e)
- **-Gynéco-obstétricaux:** gestes : parité :
- Avortements à répétition : oui non grossesse actuelle : non / oui ,à :
- **•Antécédents familiaux:** ATCD de connectivites : oui Non
- Si oui : préciser :

Habitude et mode de vie :

***Alcool** : oui non

Tabac : oui non Si oui : nombre de paquet/année :

❖ Examen clinique

Examen général

- TA.....
- Température
- Pouls.....
- FR.....
- Poids.....
- Taille.....
- IMC.....

1- Examen dermatologique

Les atteintes cutanées

- Erythème en vespertino
- Erythème zones photo exposées
- Ulcération buccale
- Alopécie non cicatricielle
- Lésions psoriasiformes
- Lésions annulaires
- Lésions discoïdes
- Panniculite
- Induration cutanée
- Phénomène de Raynaud
- Cicatrices stellaires
- Hypochromie en moucheture
- Sclérodermie
- Facies sclérodermique
- Erythème périorbitaire
- Erythème face d'extension des membres
- Papules de Gottron
- Nodules rhumatoïdes
- Autres.....
- Muqueuses.....
- Phanères.....

2- Examen des autres appareils

Les atteintes extra dermatologiques

Cardiaques

- Assourdissement BDC
- Troubles de rythme
- Dyspnée
- Fibrose myocardique
- Péricardite
- HTAP
- Insuffisance cardiaque

Pulmonaires

- Pneumopathie interstitielle fibrosante
- Fibrose
- HTAP
- Pneumopathie d'inhalation
- Insuffisance respiratoire chronique
- Insuffisance des muscles respiratoires

Rénales

- Crise rénale sclérodermique
- Crise rénale sclérodermique normotensive
- Glomérulonéphrite extracapillaire
- Syndrome néphrotique

Digestives

- RGO
- Douleurs abdominales
- Vomissements
- Saignements digestifs
- Dysphagie
- Troubles du transit
- Ulcérations digestives

ORL

- Troubles moteurs pharyngo-œsophagiens
- Dysphagie
- Dysphonie
- Fausses routes

Articulaires

- Arthralgies inflammatoires non déformantes
- Arthralgies inflammatoires petites articulations
- Ankylose
- Synovite
- Déformations articulaires

Musculaires

- Myalgie
- Myasthénie
- Déficit ceinture Tabouret Foulard

Les examens complémentaires

- **La biologie**
 - NFS, VS, CRP, Fibrinémie, Electrophorèse de l'hémoglobine
- **Biochimie**
 - Urée, Créatinine, PU/24, Créatinurie, Aldolase lactico déshydrogénase, Transaminases, Créatinine phosphokinase
- **Immunologie**
 - Anticorps anti DNA natif, Anticorps anti Sm, Anticorps antinucléaires sériques, Anticorps anticentromères, Anticorps anti topoisomérase I (anti scl70), Anticorps anti ARN polymérase, Facteur antinucléaire FAN, Anticorps anti synthétase JO1, Anticorps anti Mi1 et anti Mi2
- **La biopsie cutanée**
.....

- **La biopsie musculaire**

.....

- **Électromyogramme**

.....

- **Capillaroscopie**

.....

- **TDM:**

- Cérébrale
- Thoracique
- Abdominale.....
- Autres

- **Echographie**

- Abdominale
- Pelvienne
- Autres

- **Radiographie pulmonaire.....**

- **EFR.....**

- **DLCO**

✓ **Le diagnostic retenu**

- Sclérodermie

- 1- Diffuse
- 2- Limitée

- Lupus

- 1- Aigu
- 2- Subaigu
- 3- Discoïde

- Dermatomyosite

- Syndrome de Raynaud isolé

- Connectivite mixte

- Autres

✓ **Le patient est-il hospitalisé ?**

.....

✓ **La durée de l'hospitalisation ?**

.....

✓ **Le traitement reçu ?**

.....

✓ **La durée du traitement**

.....

✓ **Le patient est-il observant ?**

- Oui
- Non

✓ **L'évolution**

Annexe 2 : Critères de diagnostic de lupus érythémateux systémique proposés par l'American College of Rheumatology 1982, modifiés en 1997

1 - Eruption malaire en ailes de papillon

2 -Eruption de lupus discoïde

3 -Photosensibilité

4 -Ulcérations orales ou nasopharyngées

5 -Polyarthrite non érosive

6 -Pleurésie ou péricardite

7 -Atteinte rénale:

- protéinurie > 0.5g/24h
ou - cylindres urinaires

8 -Atteinte neurologique

- convulsions
ou - psychose

9 -Anomalies hématologiques:

- anémie hémolytique
ou - leucopénie < 4000/mm³
ou - lymphopénie < 4500/mm³
ou - thrombopénie < 100 000/mm³

10 -Désordre immunologique

- présence de cellules LE
ou - anticorps anti-ADN natif
ou - anticorps anti-Sm
- fausse sérologie syphilitique

11 -Anticorps antinucléaires à taux anormal (en l'absence de médicaments inducteurs) :

- titre anormal d'anticorps antinucléaires en immunofluorescence,
ou - technique équivalente à n'importe quel moment de l'évolution, en l'absence de médicaments inducteur de lupus.

* Un patient est considéré comme ayant un lupus érythémateux systémique si 4 des 11 critères sont présents, simultanément ou non, quel que soit l'intervalle de temps séparant les différentes observations

Annexe 3 : Critères de l'EULAR de classification de sclérodermie systémique (2013)

Critère majeur	Sclérodermie proximale : modification sclérodermique typique de la peau (tendue, épaisse, indurée, ne prenant pas le godet), touchant la face, le cou, le tronc ou la partie proximale des membres supérieurs ou inférieurs
Critères mineurs	-Sclérodactylie -Cicatrice déprimée d'un doigt ou - ulcération de l'extrémité d'un doigt -Fibrose pulmonaire des bases

Le diagnostic de sclérodermie systémique est posé devant un critère majeur ou deux critères mineurs

Annexe 4 : Critères diagnostiques de Bohan et Peter de la dermatomyosite :

- 1) Déficit musculaire bilatéral et symétrique des ceintures scapulaire et pelvienne
- 2) Elévation du taux sérique des enzymes musculaires (créatinine-phosphokinase)
- 3) Triade caractéristique à l'électromyogramme : potentiel d'unité motrice court et polyphasique, fibrillation et décharge répétée à haute fréquence
- 4) Biopsie musculaire d'un muscle proximal : aspects caractéristiques avec nécrose des fibres musculaires, foyers de régénération et infiltrats inflammatoires mononucléées
- 5) Manifestations cutanées caractéristiques :
 - Erythème périorbitaire en lunette prédominant sur les paupières supérieures
 - Et/ou érythème douloureux, squameux de la sertissure des ongles ou de la face d'extension des articulations

Le diagnostic de polymyosite est affirmé avec certitude par la présence de 3 des 4 premiers critères, le diagnostic de dermatomyosite nécessite en plus la présence de signes cutanés.

Annexe 5 : Classification de la NYHA.

- Stade I** : dyspnée pour des efforts importants inhabituels : aucune gêne n'est ressentie dans la vie courante,
- Stade II** : dyspnée pour des efforts importants habituels, tels que la marche rapide ou en côte ou la montée des escaliers (> 2 étages),
- Stade III** : dyspnée pour des efforts peu intenses de la vie courante, tels que la marche en terrain plat ou la montée des escaliers ($<$ ou $=$ à 2 étages),
- Stade IV** : dyspnée permanente de repos ou pour des efforts minimes (enfiler un vêtement, par exemple)

PERMIS D'IMPRIMER

VU :

Le Président du Jury

VU :

La scolarité

RESUME

Introduction

Les manifestations extra-cutanées sont des atteintes fréquentes au cours des maladies systémiques. Elles posent souvent un problème de prise en charge du fait de la méconnaissance des maladies systémiques et la non observance thérapeutique.

Les objectifs de notre travail visent à étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs de ces manifestations.

Matériel et Méthodes

Il s'agissait d'une étude rétrospective avec un recrutement prospectif durant une période de 6 mois allant d'Aout 2020 au Janvier 2021 dans les Services de Dermatologie du Centre Hospitalier Nationale Aristide le Dantec et de l'Institut d'Hygiène Social.

L'évaluation des patients était basée sur des critères épidémiologiques, cliniques et évolutifs.

Résultats

Nous avons colligé 66 cas, dont 59 femmes et 7 hommes .Les atteintes articulaires étaient la plus fréquentes avec un pourcentage de 29% des cas, suivies des atteintes vasculaires 17%, digestives 15% et rénales 10%. Le retard de consultation, la non observance thérapeutique et les effets secondaires des traitements étaient parmi les facteurs favorisant.

Le traitement par corticoïdes seuls et /ou des immunosuppresseurs a été effectué chez tous nos patients .La durée moyenne d'évolution des maladies systémiques était de 22,3 mois avec des extrêmes allant de 6 mois à 240 mois. L'évolution était marquée par une rémission clinique dans 47,5%, stationnaire dans 38,8%, rechute dans 8,5% et 4 cas de perdu de vue soit 5,2%.

Conclusion

Les manifestations extra-cutanées au cours des maladies systémiques sont des atteintes fréquentes. Elles constituent un intérêt pronostique. Leur prise en charge reste difficile malgré les avancées thérapeutiques.

Hicham FAYAD

Contact: Tel: +221773033673

Email:hichamfayad28@gmail.com

Mots clés : manifestations extra-cutanées, maladies systémiques, épidémiologie