



La sclérodermie

Cours de rhumatologie

5^{ème} année

Dr H Khellaf

Service Médecine Interne

16.06.2020

Introduction

- **Connectivite** d'origine mal connue touchant essentiellement les femmes entre 40 et 50 ans.
- Prévalence : 10/100.000 hab.
- Incidence : 2/100.000 hab/an.
- Caractérisée par :
 - Sclérose des tissus conjonctifs.
 - Atteinte vasculaire (artériole et capillaire).
 - Anomalies immunitaires.

Classification des Sclérodermies

Il existe 2 formes de sclérodermie:

- La **forme systémique diffuse** (rare mais grave)
 - Syndrome de Raynaud (récent)
 - Polyarthralgies.
 - Atteintes multi-viscérales (précoce).
 - Atteinte proximale.
- La **forme localisée**: CREST syndrome
 - Calcinose (C), Raynaud (R), atteinte de l'Œsophage (E), Sclérodactylie (S), Télangiectasies (T)
 - Atteinte distale.

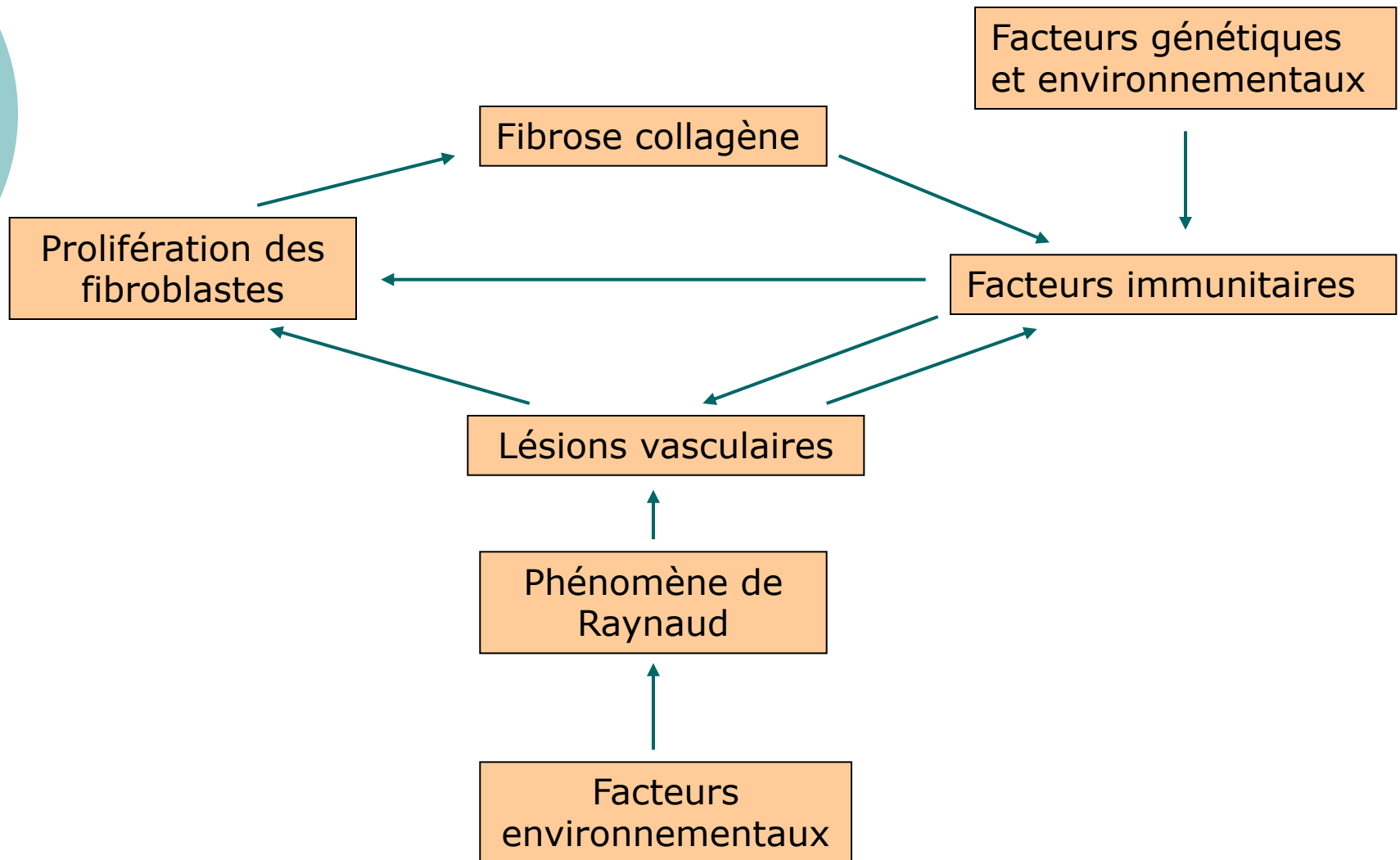
Etiopathogénie

- Mécanisme multi factoriel mal connu.
- **Facteurs génétiques :**
 - Système HLA.
 - Anomalies chromosomiques :
 - Instabilité chromosomiques (virus? facteur endogène?)
 - Microchimérisme.
- **Facteurs environnementaux :**
 - Substances toxiques (silice, solvants organiques, médicaments).
 - Agents infectieux (rétrovirus).

Etiopathogénie

- **Trouble du métabolisme du collagène :**
 - Activation des fibroblastes par les cytokines produites par les cellules endothéliales.
- **Anomalies vasculaires :**
 - Anomalie histologique
 - Anomalie intravasculaire
 - Troubles vasomoteurs paroxystiques
 - Rôle fondamental de la cellule endothéliale à la fois cible et effecteur.
- **Anomalies de l'immunité cellulaire.**

Etiopathogénie



Manifestations cutanées

- **Syndrome de Raynaud** (quasiconstant):
 - Précédant l'apparition de la maladie de plusieurs mois ou années.
 - 3 phases :
 - Phase blanche syncopale
 - Phase bleue asphyxique
 - Phase rouge (hyperhémie réactionnelle)
 - Atteinte des 4 membres.
 - Diagnostic :
 - Capillaroscopie (mégacapillaires, diminution de la densité capillaire, micro hémorragies ;destruction des capillaires dans la forme diffuse).
 - Anticorps antinucléaires (surtout anticentromères).

Manifestations cutanées – Syndrome de Raynaud





Figure 1. Phénomène de Raynaud en phase cyanotique.

Manifestations cutanées

- Sclérose cutanée (fibrose dermique)



- Troubles trophiques à type d'ulcération et de nécrose digitale.
Manifestations cutanées
-

- Calcinose.
- Troubles pigmentaires.



- Télangiectasies arrondies.

Manifestations pulmonaires

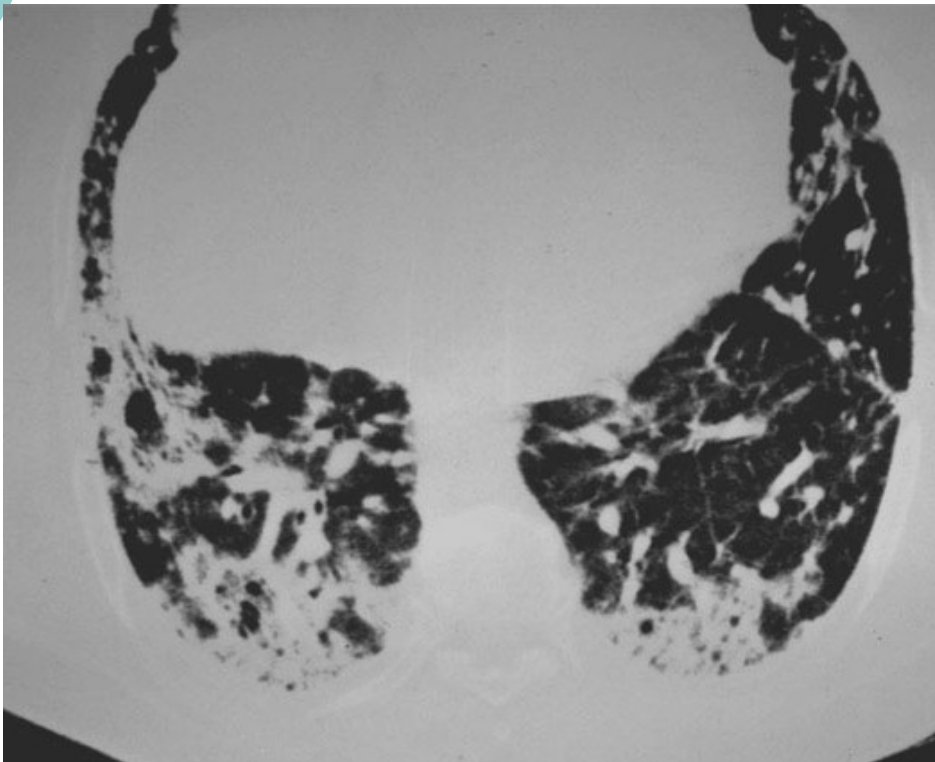
- Symptômes discrets au début.
 - ☞ importance de leur recherche dans le suivi par RP et EFR.
- 2 atteintes majeures :
 - Pneumopathie interstitielle fibrosante.
 - HTAP.

Manifestations pulmonaires

- **Pneumopathie interstitielle fibrosante.**
 - 2^e cause de mortalité favorise le développement des cancers broncho-pulmonaires.
 - Pathologie professionnelle.
 - Atteinte précoce dans les formes diffuses.
 - Clinique : toux sèche, dyspnée d'effort, râles crépitants.
 - Diagnostic par scanner thoracique ,RP et EFR : diminution de la DLCO ,syndrome restrictif et désaturation à l'effort.

Manifestations pulmonaires

Poumon sclérodermique



- **Opacités linéaires denses et épaisses caractéristiques de siège basal**
- **Hyperdensité en verre dépoli et images en rayon de miel.**
- **Micronodules pulmonaires ou sous-pleuraux.**

Manifestations pulmonaires

- **HTAP** (PAP > 25 mmHg au repos)
 - Grave car survie d'un an environ après diagnostic.
 - Forme localisée
 - Secondaire :
 - Soit à la fibrose pulmonaire
 - Soit à l'atteinte directe des artères pulmonaires
 - Clinique: dyspnée d'effort, signes d'insuffisance droite
 - Diagnostic par échographie cardiaque, cathétérisme droit et EFR (DLCO basse et volumes pulmonaires normaux).

Manifestations cardiaques

- Multiples et peu spécifiques.
- 1^{ère} cause de mortalité.
- 3 atteintes principales :
 - **Atteinte myocardique** (la plus fréquente).
 - Fibrose focale + zones de nécrose = cardiopathie restrictive à fonction ventriculaire systolique gauche normale. (« Raynaud cardiaque »)
 - Diagnostic par écho-Doppler cardiaque et scintigraphie myocardique.
 - **Atteinte péricardique.**
 - **Trouble du rythme et de la conduction** (risque de mort subite).

Manifestations digestives

- Fréquentes et graves (conditionnent le diagnostic).
- Physiopathologie :
 - Dysfonctionnement neurologique.
 - Puis, atrophie des muscles lisses (↓ péristaltisme digestif).
 - Puis, fibrose musculaire irréversible.
- Atteintes **oesophagiennes** :
 - RGO, oesophagite peptique (! Endobrachyoesophage).
 - Manométrie oesophagienne : diminution du péristaltisme des 2/3 < de l'œsophage et de la pression du SIO.

Manifestations digestives

- Atteinte gastrique :
 - Gastroparésie.
 - Fréquente mais peu symptomatique.
- Atteinte intestinale :
 - syndrome sub-occlusif.
 - Pullulation microbienne → Diarrhées chroniques avec malabsorption (test au D-xylose)
- Atteinte hépatique:
 - Association fréquente avec la cirrhose biliaire primitive.

Manifestations rénales

- Crise rénale sclérodermique
 - Grave, survient dans les 1ères années.
 - Clinique :
 - HTA grave.
 - IRA oligo-anurique rapidement progressive.
 - Hémolyse.
 - Mortalité diminuée depuis l'utilisation curative et préventive des IEC et AAI.



Autres manifestations

- Manifestations articulaires et musculaires.
- Manifestations oculaires.
- Polyneuropathie.
- Hypofertilité.

Associations pathologiques.

- Syndrome de Gougerot-Sjorgen :
 - Anticorps anti-SSA et anti-SSB
 - Biopsies des glandes salivaires
- Cirrhose biliaire primitive :
 - Anticorps anti-mitochondries
 - Biopsie hépatique
- Polymyosite.
- Thyroïdite d'Hashimoto.

Diagnostic

- Clinique
- Présence d'**anticorps anti-nucléaires.**
- Principalement :
 - Anticorps anti-centromères d'aspect nucléolaire en IF dans les formes localisées.
 - Anticorps anti-topoisomérases I dans les formes diffuses
- **Capillaroscopie**

CRITERES DIAGNOSTIQUES

- ◆ Critères de classification de la sclérodermie systémique (ScS) de l'American College of Rheumatology (ACR)/European League Against Rheumatism (EULAR) 2013

Critères	Pondération	Score
Epaississement proximal de la peau des doigts des deux mains étendu au-dessus des articulations MCP (critère suffisant)		9
Epaississement cutané des doigts (non cumulable)	Doigts boudinés	2
	Totalité des doigts des 2 mains en dessous des MCP	4
Lésions pulpaire des doigts (non cumulable)	Ulcères digitaux	2
	Cicatrices pulpaire s déprimées	3
Télangiectasies		2
Capillaroscopie : Capillaires unguéaux anormaux		2
Atteinte pulmonaire (non cumulable)	Hypertension artérielle pulmonaire et /ou atteinte interstitielle	2
Phénomène de Raynaud		3
Auto-anticorps spécifique de la ScS	Ac anti-centromères Ac anti-topoisomérase I (Anti Scl-70) Ac anti-ARN polymérase III	3
Score total		≥ 9

Le score total est calculé en ajoutant le score maximum dans chaque catégorie.

Critères diagnostiques

- Basés sur l'évaluation de la sclérose cutanée

Niveau	Signes cliniques
Absente	Atteinte viscérale, présence d'auto-anticorps et anomalie à la capillaroscopie
Limitée	Sclérodactylie ± face/cou
Intermédiaire	Sclérose des membres sup. et inf., face et cou sans atteinte du tronc
Diffuse	Atteinte distale des membres et du tronc

Pronostic

- Dépend de l'extension des atteintes cutanées et ,surtout ,viscérales précoces.
- Facteurs pronostiques indépendants de survie :
 - Atteinte cutanée (score de Rodnan modifié).
 - Atteinte pulmonaire (DLCO < 70 %).
 - Syndrome inflammatoire.
 - Chute du taux d'hémoglobine.

Traitement

- Traitement **symptomatique** .
- Traitement de fond nécessaire uniquement quand atteinte grave :
 - Immunosuppresseur (cyclophosphamide ou autogreffe de cellules souches périphériques).
- **Surveillance**: clinique et biologique (NF (hémolyse?) et bilan rénal)
- Importance de l'éducation (arrêt du tabac) et du suivi psychologique du patient

Traitement symptomatique

- Syndrome de raynaud :
 - Gants ,sevrage tabagique.
 - Inhibiteurs calciques et vasodilatateurs puissants (iloprost) dans les formes graves.
- Sclérose cutanée :
 - Kinésithérapie (lutte contre les positions vicieuses)
- Atteinte oesophagienne :
 - Règles hygiéno-diététiques.
 - Prokinétique et IPP.
- HTAP :
 - AVK au long cours.
 - Anti-endothéline (Bosentan)
- Fibrose pulmonaire :
 - Cyclophosphamide ,interféron gamma.