



# La sclérodermie

---

Cours de rhumatologie

5<sup>ème</sup> 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

---

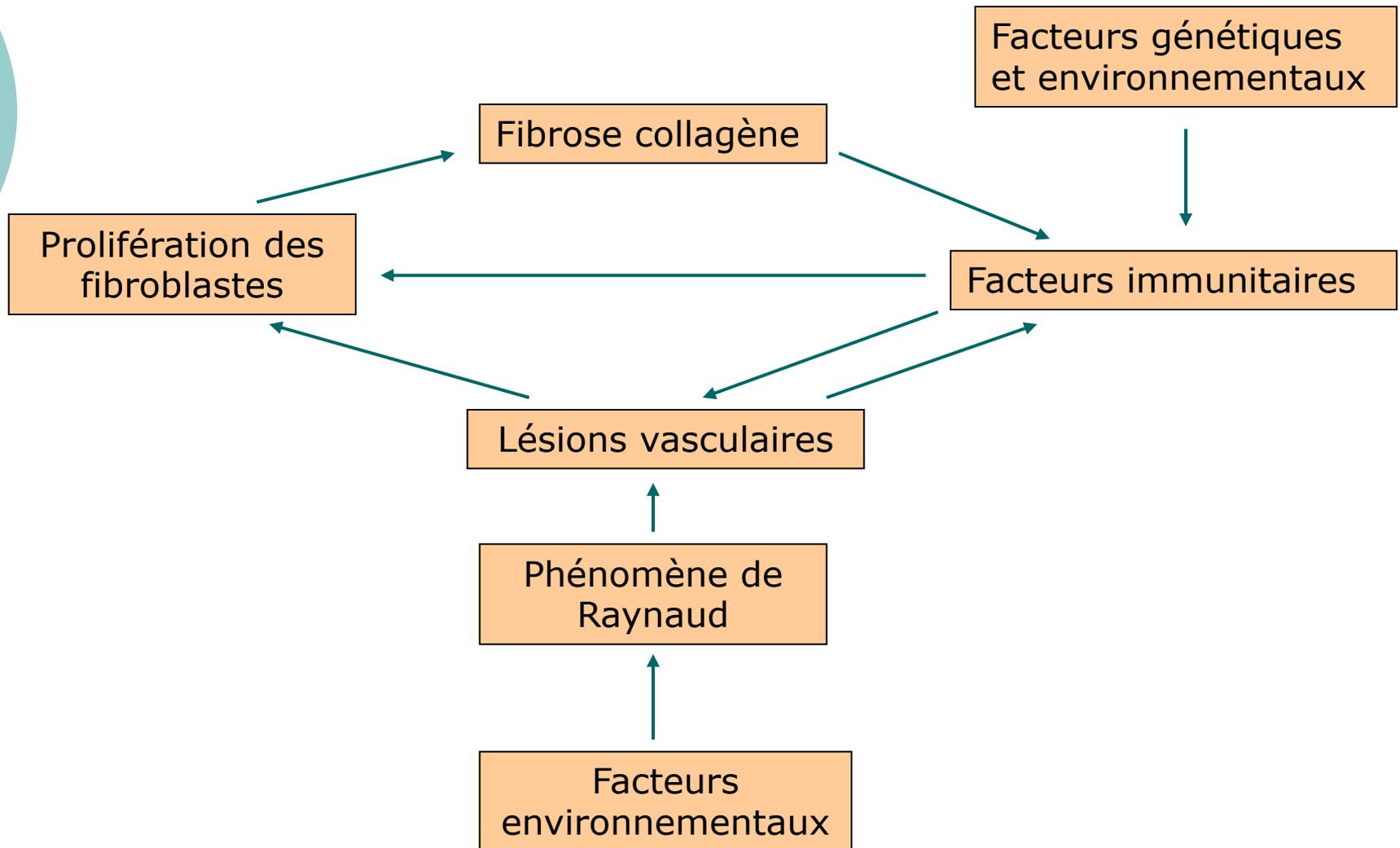
- Mécanisme multi factoriel mal connu.
- **Facteurs génétiques :**
  - Système HLA.
  - Anomalies chromosomiques :
    - Instabilité chromosomiques (virus? facteur endogène?)
    - Microchimérisme.
- **Facteurs environnementaux :**
  - Substances toxiques (silice, solvants organiques, médicaments).
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

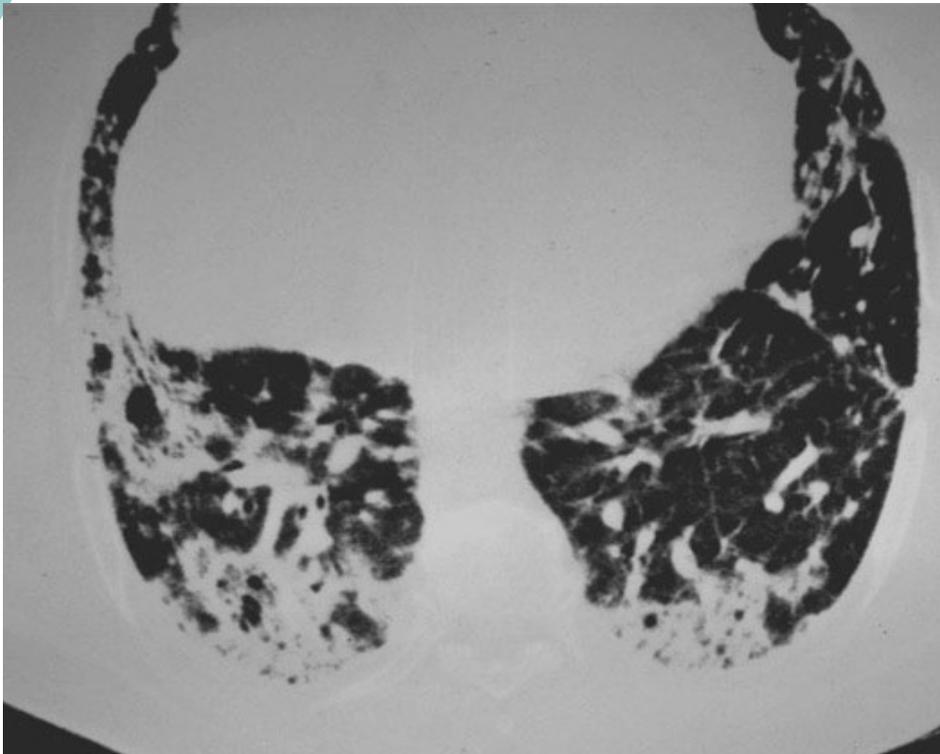
---

- **Pneumopathie interstitielle fibrosante.**
  - 2<sup>e</sup> 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<sup>ère</sup> 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
<b>Absente</b>	Atteinte viscérale, présence d'auto-anticorps et anomalie à la capillaroscopie
<b>Limitée</b>	Sclérodactylie ± face/cou
<b>Intermédiaire</b>	Sclérose des membres sup. et inf., face et cou sans atteinte du tronc
<b>Diffuse</b>	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.