



QU'EST-CE QUE LA SCLÉRODERMIE ?

DÉCEMBRE 2021

Dre Alena Ikic, MD, FRCPC
Rhumatologue, CHU de Québec-Université Laval



ON DISTINGUE DEUX FORMES DE SCLÉRODERMIE :

- ▶ la forme limitée (ou syndrome de CREST, qui regroupe les éléments de Calcinose, Raynaud, atteinte oEsophagienne, Sclérodactylie et Télangiectasies)
- ▶ la forme diffuse.

La différence entre ces deux formes de sclérodermie est basée sur l'atteinte de la peau et des organes, qui est plus extensive et de progression plus rapide dans la forme diffuse. La peau, le système digestif, le cœur, les poumons et les reins sont les organes les plus souvent atteints par les complications potentiellement graves de la sclérodermie. Au début, ces complications peuvent passer inaperçues.

Des traitements médicaux existent actuellement pour la plupart des complications associées à la sclérodermie, d'où l'importance de les rechercher chez tous les patients, même en absence de symptômes.

Dans le but de vous sensibiliser aux principales complications de la sclérodermie, nous vous invitons à vous familiariser avec les signes d'alarme auxquels vous et vos proches devrez porter attention sur une base régulière.



La sclérodermie est une maladie méconnue et chronique diagnostiquée chez environ une personne sur 5 000. On estime qu'il y a plusieurs milliers de personnes qui souffrent de sclérodermie au Québec. Elle survient le plus souvent dans la quarantaine et atteint cinq fois plus fréquemment les femmes que les hommes.

La sclérodermie fait partie des maladies dites « auto-immunes », dans lesquelles des anticorps sont produits et dirigés contre nos propres cellules. La sclérodermie n'est pas une maladie contagieuse.

Cette maladie se caractérise par une atteinte des petits vaisseaux sanguins et une production excessive de collagène qui provoque une cicatrisation excessive au sein des différents organes. La surproduction de collagène amène un durcissement (fibrose) de la peau et parfois des organes internes, tels les poumons, le cœur, les reins et l'appareil gastro-intestinal.

LA PEAU

La diminution inappropriée et temporaire du calibre des vaisseaux sanguins au niveau des doigts et/ou des orteils qui survient au froid est ce qu'on appelle le phénomène de Raynaud. La diminution de la grosseur des vaisseaux peut provoquer une baisse de la circulation du sang qui se manifeste par un blanchiment des doigts et/ou orteils pouvant être associé à une sensation d'engourdissement. Le phénomène de Raynaud est présent chez plus de 95 % des patients souffrant de sclérodermie, mais peut se voir aussi en dehors de cette maladie. Il existe actuellement des médicaments pour traiter le phénomène de Raynaud lorsque cela est justifié.

Il est à noter que la diminution prolongée du calibre des vaisseaux sanguins peut amener des ulcères généralement douloureux et difficiles à guérir, pouvant même conduire dans de rares cas jusqu'à l'amputation.

! AINSI, IL EST RECOMMANDÉ D'AVISER VOTRE MÉDECIN SI VOUS NOTEZ :

- * Une augmentation de la sévérité et de la fréquence du phénomène de Raynaud
- * La présence d'une plaie au niveau de l'extrémité (pulpe) d'un doigt et/ou d'un orteil qui tarde à guérir ou qui s'accompagne d'un écoulement.



POUR LIMITER CETTE COMPLICATION, NOUS VOUS SUGGÉRONS D'EXAMINER VOS PIEDS ET VOS MAINS RÉGULIÈREMENT (SURTOUT LA PULPE), EN PLUS DE :

- ▶ Éviter des traumatismes au niveau des doigts et orteils
- ▶ Porter deux paires de mitaines, de bas, et des bottes chaudes lorsqu'il fait froid
- ▶ Toujours se couvrir la tête à l'extérieur durant la saison froide
- ▶ Utiliser l'eau tiède dans vos tâches quotidiennes
- ▶ Cesser de fumer
- ▶ Appliquer de la crème hydratante sur la peau sèche.

La calcinose représente des nodules composés de calcium et déposés sous la peau. On la retrouve surtout au niveau de la pulpe des doigts ou sur des articulations.

! IL EST RECOMMANDÉ D'AVISER VOTRE MÉDECIN SI VOUS NOTEZ :

- * Un ulcère ou un écoulement de pus au site de la calcinose.

LE SYSTÈME DIGESTIF

L'atteinte du système digestif, particulièrement de l'œsophage, touche la grande majorité des patients souffrant de sclérodermie.

Le reflux gastro-œsophagien est une régurgitation d'acide dans l'œsophage qui se manifeste par une sensation de brûlure qui remonte vers la gorge après les repas. Non-traité, il peut se compliquer d'une inflammation de l'œsophage et entraîner un rétrécissement qui nécessite parfois une dilatation. Il peut rarement évoluer vers un cancer de l'œsophage.

! IL EST RECOMMANDÉ D'AVISER VOTRE MÉDECIN SI :

- * Vous avez une sensation persistante de blocage au niveau de l'œsophage lorsque vous avalez. Ce dernier évaluera si vous avez besoin d'une gastroscopie et si votre condition digestive nécessite un traitement.



LE POUMON ET SES VAISSEAUX SANGUINS

Une élévation anormale de la pression sanguine au niveau des artères pulmonaires, aussi appelée hypertension artérielle pulmonaire, se développe chez un patient atteint de sclérodermie sur dix. C'est une complication grave qui peut conduire rapidement au décès en l'absence d'une prise en charge adaptée. Bien que les patients souffrant d'hypertension pulmonaire soient généralement essoufflés à l'effort, le dépistage de cette condition est primordial et doit être fait régulièrement même si vous n'avez aucun symptôme. Ce dépistage permet à votre médecin de déterminer si votre condition pulmonaire nécessite un traitement. Une échographie cardiaque régulière, le plus souvent annuellement, est recommandée.

Le poumon peut aussi être atteint d'une condition qu'on nomme fibrose pulmonaire qui se présente par un essoufflement ou une toux sèche. Afin de la dépister, votre médecin vous prescrira des radiographies et des tests de fonction pulmonaire au besoin.

! AVISEZ IMMÉDIATEMENT VOTRE MÉDECIN SI VOUS NOTEZ UN OU DES SYMPTÔMES SUIVANTS :

- * Augmentation d'essoufflement lors de vos activités habituelles
- * Épisodes d'étourdissements et/ou de pertes de connaissance
- * Douleur dans la poitrine à l'effort
- * Enflure persistante au niveau des jambes.

LE REIN

La complication la plus sévère au niveau du rein qu'on nomme crise rénale sclérodermique survient chez 5% des patients souffrant de sclérodermie et se manifeste par une hausse de la tension artérielle. Celle-ci peut s'accompagner d'essoufflement, de maux de tête, de changements visuels ou d'une altération de l'état de conscience. Les patients victimes de cette complication peuvent nécessiter la dialyse de façon temporaire ou parfois permanente. Il est à noter que le risque de cette condition peut être augmenté par la prise de cortisone (Prednisone) ou si vous avez une atteinte diffuse de la peau.

Nous vous recommandons de prendre et de noter vos chiffres de tension artérielle au moins une fois par mois, ou plus fréquemment selon les recommandations de votre médecin. Nous vous recommandons de montrer à votre médecin vos chiffres de tension artérielle afin qu'il puisse évaluer si un traitement médical est indiqué pour vous.

IL EST RECOMMANDÉ D'AVISER VOTRE MÉDECIN :

- * Si votre tension artérielle est plus haute qu'à l'habitude de façon persistante. (La tension artérielle normale est inférieure à 140/90 mm Hg).
- * Pensez à informer tout médecin qui envisage de vous prescrire la cortisone que vous souffrez de sclérodermie.

Grand Merci à **Janssen**
PHARMACEUTICAL COMPANIES
OF Johnson & Johnson

La réalisation de cette fiche a été rendue possible grâce à une subvention éducative de notre partenaire Janssen Inc.

Service de rhumatologie, CHU de Québec, décembre 2021



AIDE-MÉMOIRE

Des traitements médicaux existent actuellement pour la plupart des complications de la sclérodermie mentionnées dans ce document. Il est donc important de les rechercher chez tous les patients, même en l'absence de symptômes cliniques, afin de pouvoir les prendre en charge le plus rapidement possible.

J'AVISE IMMÉDIATEMENT MON MÉDECIN SI :

- * Je note une augmentation de la sévérité et/ou de la fréquence du phénomène de Raynaud.
- * Je note une plaie qui ne guérit pas ou qui présente un écoulement.
- * Je note un blocage récurrent dans l'oesophage lorsque j'avale.
- * Je suis plus essoufflé(e) ou étourdi(e) pour faire mes activités habituelles (p. ex., répondre au téléphone, suivre les personnes de mon entourage, faire le ménage...).
- * Mes jambes sont enflées.
- * Ma tension artérielle est plus haute qu'à l'habitude de façon soutenue.



RÉFÉRENCES

- Clinical features of systemic sclerosis, Bolster B. M. et Silver. M. R., Rheumatology, 5th edition, pp. 1373-84
- Steen V. et al. Digital ulcers: overt vascular disease in systemic sclerosis, Rheumatology. 2009;48:iii19-iii24
- Domsic R. et al. Gastrointestinal Manifestations of Systemic Sclerosis (Review paper), Digestive Diseases and Sciences. 2008; 53:1163-74
- Launay D et al. Hypertension artérielle pulmonaire associée à la sclérodermie systémique. Presse med. 2006;35 : 1929-37
- Denton CP. et al. Renal complications and scleroderma renal crisis, Rheumatology 2009;48:iii32-iii35