



La sclérodermie systémique

Professeur Fatimata Ly
Dermatologue-Vénérologue
EPS IHS /FMPO/UCAD

Master 1 EC Maladies systémiques 2016-2017

Objectifs généraux

- Moi futur médecin , diplômé de l'UCAD, que je sois en mesure de
 - Reconnaître , de prendre en charge un (e) patient (e) atteint (e) de sclerodermie systémique,
 - Répondre correctement aux questions posées lors des évaluations afin de valider cet enseignement.

Objectifs

1. Définir la sclérodermie systémique
2. Décrire 03 signes cutanés de la sclérodermie systémique
3. Décrire le phénomène de Raynaud
4. Citer 07 manifestations cliniques de la Sclérodermie systémique
5. Citer les examens paracliniques nécessaires pour la prise en charge de la sclérodermie systémique
6. Citer 03 affections pouvant être confondues avec une sclérodermie systémique
7. Citer les moyens thérapeutiques utilisés au cours de la sclérodermie systémique

Plan

1. Introduction
2. Historique
3. Epidémiologie
4. Histoire naturelle et Physiopathologie
5. Classification
6. Signes
 1. Manifestations cutanées
 2. Autres manifestations
7. Diagnostic
 1. Critères diagnostiques
 2. Diagnostic différentiel
 3. Diagnostic étiologique
8. Prise en charge thérapeutique
9. Conclusion

Introduction

- Sclérodermie systémique
 - Maladie auto-immune
 - du tissu conjonctif,
 - des artérioles
 - des micro vaisseaux
 - Caractérisée par la survenue de **phénomènes de fibrose et d'oblitération vasculaire**

Introduction

- Intérêt
 - Diagnostic précoce
 - Phénomène de Raynaud
 - Manifestations dermatologiques
 - Pronostic la plus grave des maladies systémiques
 - fonctionnel (handicap mains)
 - vital +++ (Cœur Poumon Rein)
 - Thérapeutique
 - Maladie chronique: éducation thérapeutique
 - Prise en charge multidisciplinaire

Historique

- Antiquité: Hippocrate et Galien (modifications cutanées)
- 1753: 1^{ère} description Carlo Curzio (Naples)
 - Patrizia 17 ans, Hôpital des incurables le 22 Juin 1752
- 1836 : Giovambattista Fantonetti , terminologie
- 1847: Gintrac, publie toutes les observations
- 1862: Phénomène de Raynaud

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE,

Présentée et soutenue le 25 février 1862,

Par A.-G.-MAURICE RAYNAUD,
né à Paris,

Licencié en Lettres, Licencié en Sciences;

Interne en Médecine et en Chirurgie des Hôpitaux et Hospices civils de Paris;

Lauréat des Hôpitaux (Médaille d'Argent, 1858; Médaille d'Or, 1860);

Lauréat de la Faculté de Médecine (grand Prix de l'École Pratique, Médaille d'Or, 1861);

ex-Médecin traitant aux Hôpitaux de l'Armée d'Italie, 1859 (Médaille d'Argent de 1^{re} Classe);

Membre de la Société Anatomique.

DE L'ASPHYXIE LOCALE

ET

DE LA GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS.

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS.

RIGNOUX, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE,
rue Monsieur-le-Prince, 31.

1862



1834-1881

Historique

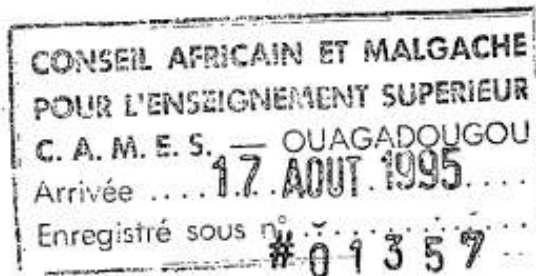
- 1910: Thibierge et Weissenbach , St Louis (Paris)
calcinose sous cutanées
- 1962: Mise en évidence des Ac anti-noyaux
- 1979: Identification de l'Ac anti Scl 70 ou
antitopoisomerase I (Topo I)
- 1974: 1^{ers} cas au Sénégal, Ndiaye Bassirou

UNIVERSITÉ DE DAKAR

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1974

N° 12



La Sclérodermatomyosite du Noir Africain

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 3 Juillet 1974

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

(DIPLOME D'ÉTAT)

Master 1 EC Maladies systémiques

2016-2017
Bassirou N DIAYE

Epidémiologie

- Incidence :20-30 cas /1 Million hbts
- Prévalence
 - Asie 20-80/Million hbts
 - France 160/Million hbts
 - USA 260/Million hbts
- Femme 45 à 60 ans
- Atteinte familiale 1.6%

Epidémiologie

Etude rétrospective : 1998 à 2014

Services Dermatologie Dakar (HALD & EPS IHS)

Diagnostic basé sur les critères de l'ACR 1980

Diop A et al Ann Dermatol Venereol 2014

Epidémiologie

Effectif	161 cas	10 cas/an
Age moyen	39,5 ans	
Pic fréquence	[20 – 49 ans]	75,15 %
Sex ratio	3	121F/40H
Sclérodermie familiale	n=4	3,3%

Introduction

Maladies systémiques à l'IHS Janvier 2012-Décembre 2016

Pathologies	Effectifs	Pourcentage
Lupus systémique	29	29,59%
Sclérodermie systémique	22	22,44%
Connectivite mixte	21	21,42%
Dermatomyosite	14	14,28%
Maladie de Behçet	10	10,20%
PR	1	1,02%
Vascularite systémique	1	1,02%
Total	98	100%

Introduction

Maladies systémiques à l'IHS Janvier 2012-Décembre 2016

Pathologies	Féminin	Masculin	Sexe ratio
Lupus systémique	25	4	6,25
Sclérodemie systémique	16	10	2,67
Connectivite mixte	20	1	20
Dermatomyosite	11	3	3,67
Maladie de Behçet	4	6	0,67
Polyarthrite rhumatoïde	1	0	Indéfini
Vascularite	1	0	Indéfini

Histoire naturelle et Physiopathologie de la SSc

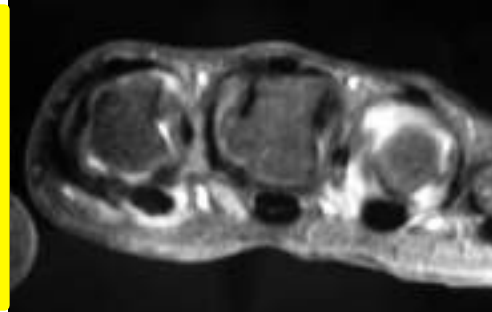
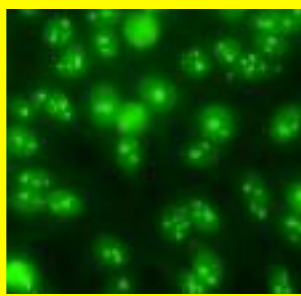
Histoire naturelle (Allanore Y)

UCTD

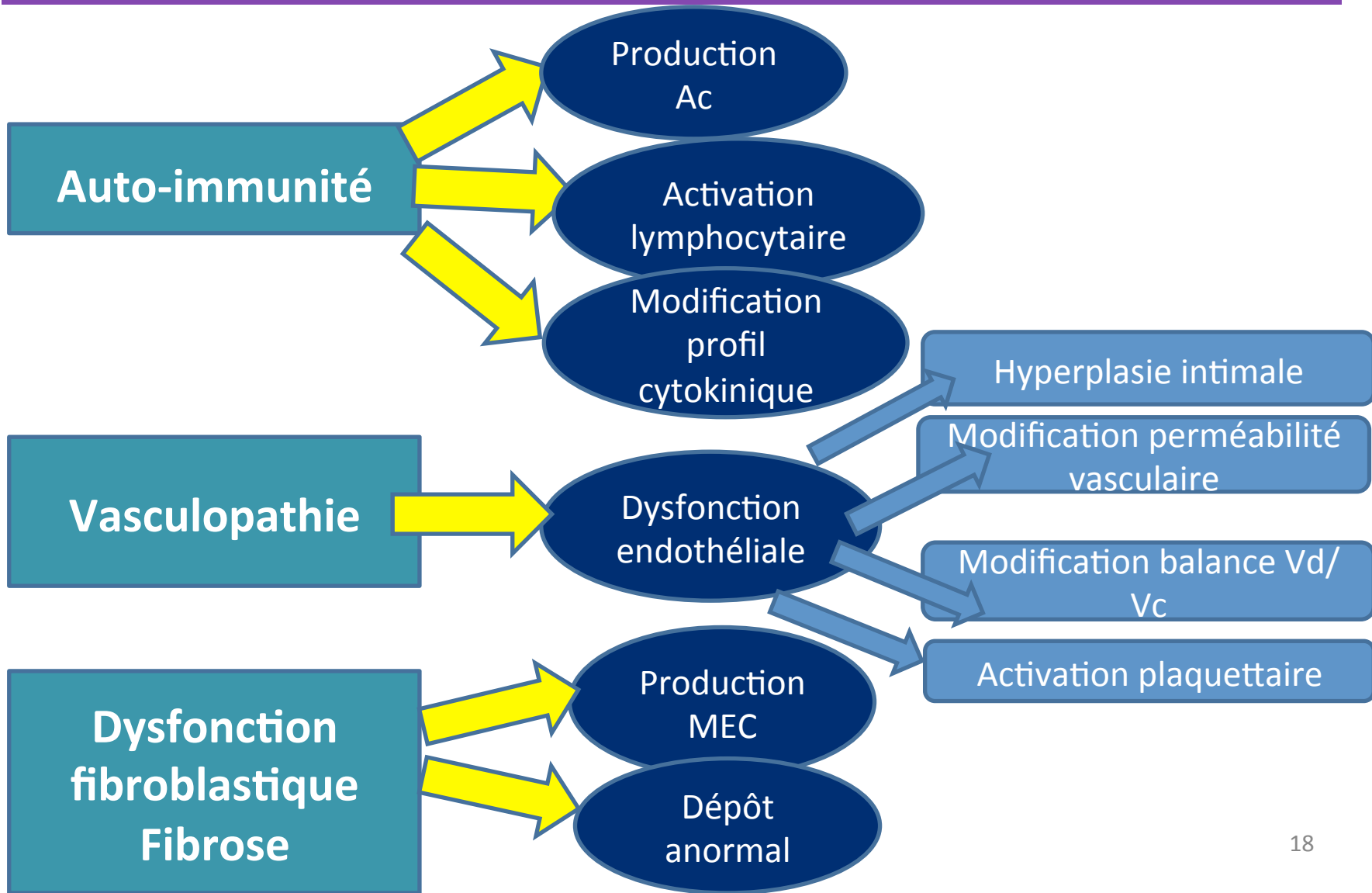
Pre-SSc

SSc

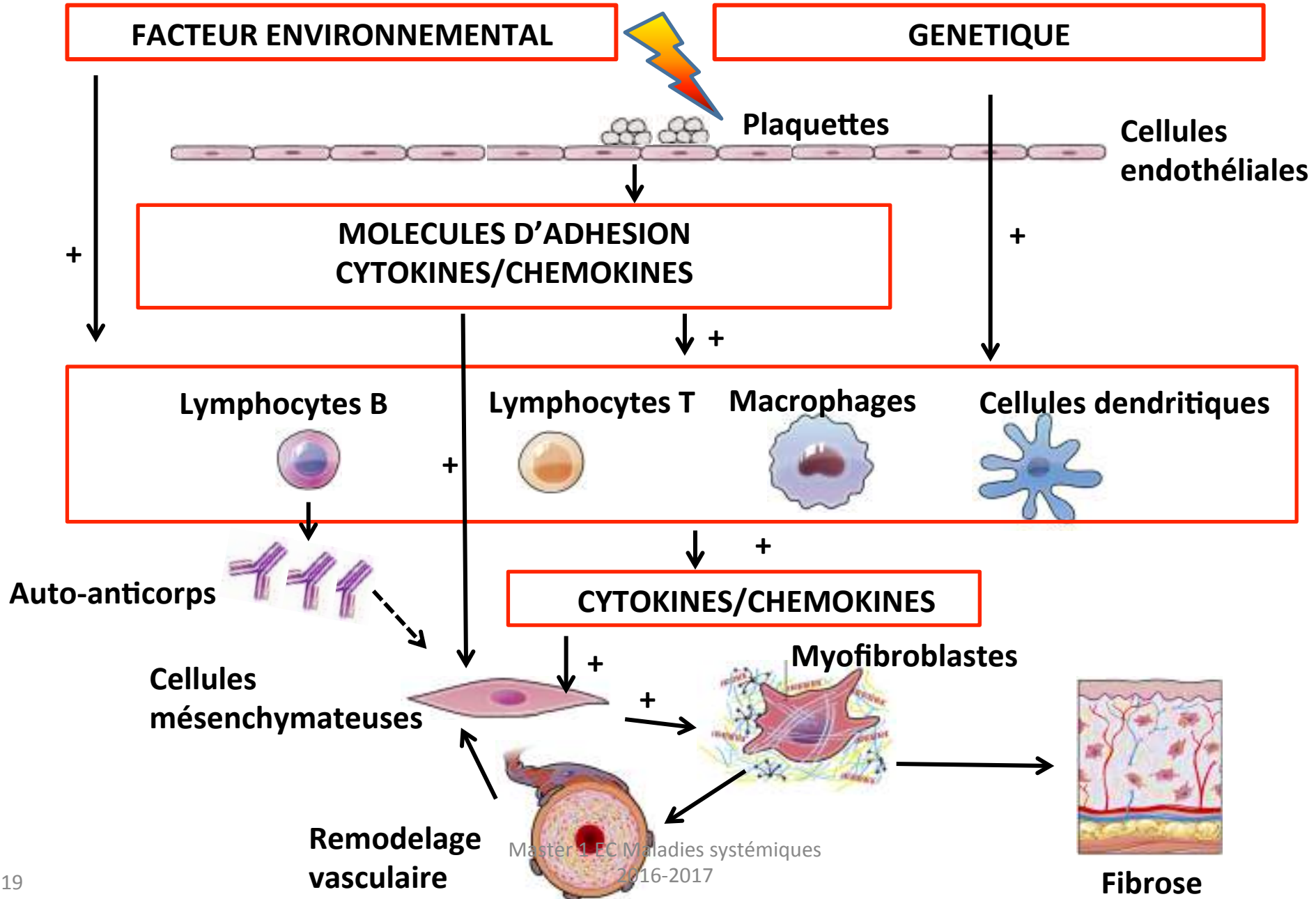
Severe
SSc



Physiopathologie



Physiopathologie



Classification des Sclérodermies systémiques

- Sclérodermie systémique cutanée généralisée
- Sclérodermie systémique cutanée localisée
- Sclérodermie sine scleroderma

Classification des sclérodermies systémiques

Sclérodermie systémique cutanée diffuse

Raynaud débutant dans l'année précédant les premiers signes

Atteinte cutanée acrale ou du tronc

Friction tendineuse

Atteinte interstitielle récente, insuffisance rénale oligo-anurique, atteinte gastro-intestinale, atteinte cardiaque

Absence d'Ac anti-centromère

Ac anti-topoisomerase (30% des patients)

Ectasies capillaires avec plages désertes en capillaroscopie

Sclérodermie systémique cutanée limitée

Raynaud depuis des années (parfois plusieurs dizaines d'années)

Atteinte cutanée limitée aux mains, à la face, aux pieds, aux avant-bras

HTP tardive avec ou sans fibrose pulmonaire, névralgie du trijumeau, calcifications sous-cutanées, Télangectasies

Forte incidence d'Ac anti-centromère (70-80%)

Ectasies capillaires sans habituellement de plages désertes en capillaroscopie

NB : Le CREST syndrome (calcifications, Raynaud's phenomenon, esophageal hypomotility, sclerodactyly, telangiectasia) peut être considéré comme une forme de sclérodermie systémique cutanée limitée.

Classification des sclérodermies systémiques



Sclérodémie systémique cutanée limitée



Sclérodémie systémique cutanée diffuse

Signes cliniques

Manifestations dermatologiques

- Prurit+++
- Phénomène de Raynaud
- Sclérose cutanée
- Troubles pigmentaires
- Télangiectasies
- Troubles trophiques
- Œdèmes
- Calcifications

Manifestations dermatologiques

Manifestations dermatologiques	n=161	100%
Achromie mouchetée	n=141	87,6%
Acrosclérose	n=85	52,8%
Sclérose diffuse	n=59	36,6%
Sclérodactylie	n=17	10,6%
Mélanodermie	n=13	8%
Phénomène de Raynaud	n=86	53,4%

Phénomène de Raynaud

- Le phénomène de Raynaud
 - le plus fréquent des acrosyndromes
 - Atteinte un ou plusieurs doigts d'une ou des deux mains +++
 - Atteinte +
 - orteils,
 - nez
 - oreilles.

Phénomène de Raynaud

- Le phénomène de Raynaud
 - circonstances déclenchantes: froid, humidité, émotion.
 - comporte typiquement *trois phases* :
 - phase syncopale (ou « blanche »), obligatoire pour porter le diagnostic, se traduit par une pâleur et une froideur des extrémités ; elle dure de quelques minutes à quelques heures ; une diminution de la sensibilité est parfois associée ;

Phénomène de Raynaud

- Le phénomène de Raynaud
 - circonstances déclenchantes: froid, humidité, émotion.
 - comporte typiquement *trois phases* :
 - la phase cyanique (ou asphyxique, ou « bleue ») lui succède avec apparition d'un bleuissement des zones atteintes ; elle dure quelques minutes ;
 - la phase hyperhémique (ou « rouge ») comporte une recoloration et un réchauffement des extrémités avec dysesthésies gênantes, parfois douloureuses ; elle dure quelques minutes.

Phénomène de Raynaud



Phénomène de Raynaud



Collection Dermatologie
Dakar

SODAF LOME 13-15 Avril

Phénomène de Raynaud

Phase syncopale
ou blanche

Phase syncopale
ou blanche



Phase cyanotique



Phénomène de Raynaud

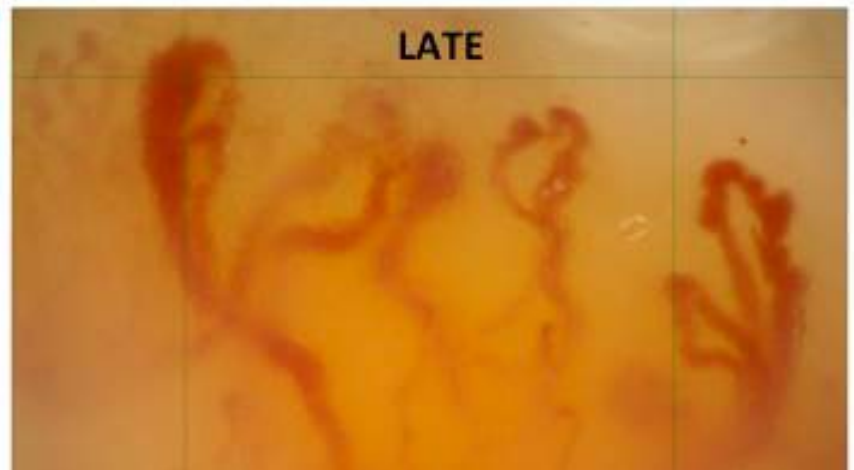
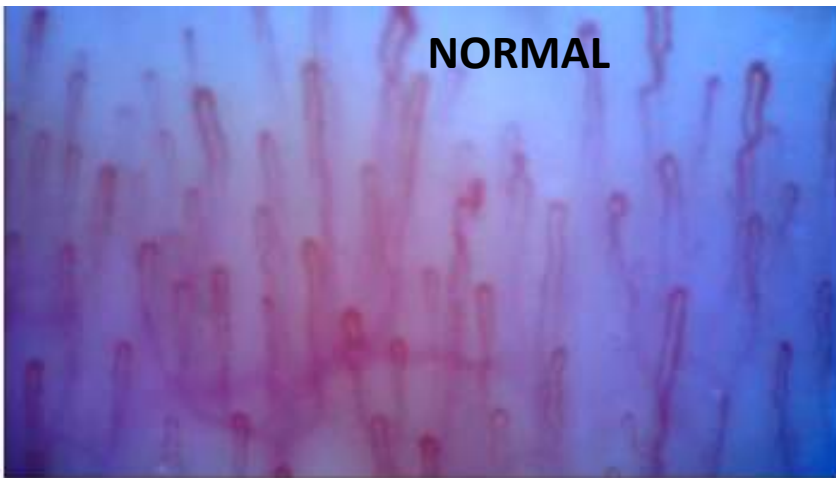
manœuvre d'Allen

- comprimer les artères radiale et cubitale
- Faire exercer au malade des mouvements de flexion et d'extension de la main
- Lever la compression
- Résultats
 - retard et une hétérogénéité de revascularisation de la paume et des doigts.

manœuvre d'Allen positive



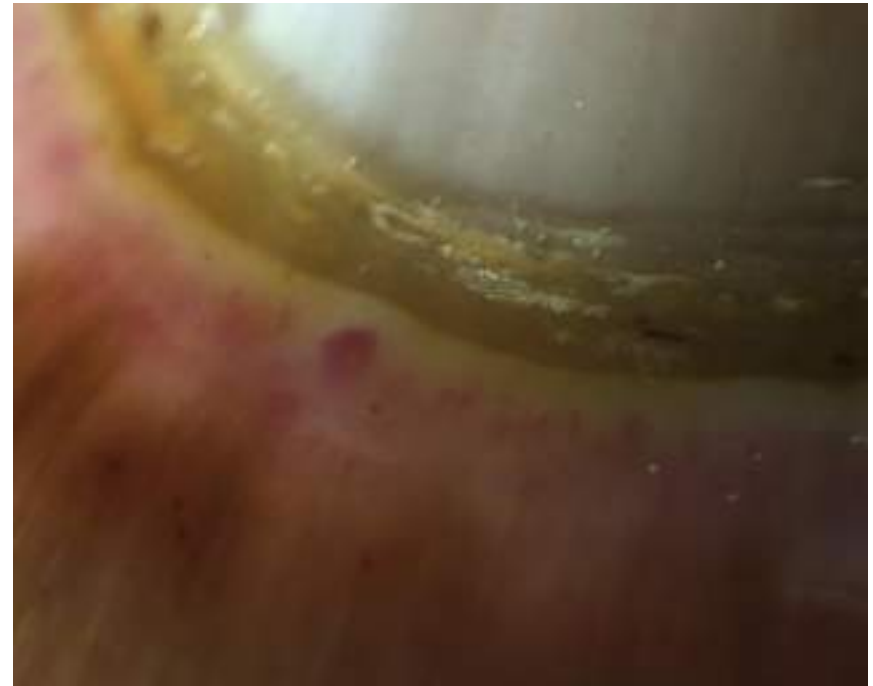
CAPILLAROSCOPIE



Capillaroscopie sur peau noire (Coll *Patricia Senet*)

Mégacapillaires et
raréfaction capillaires

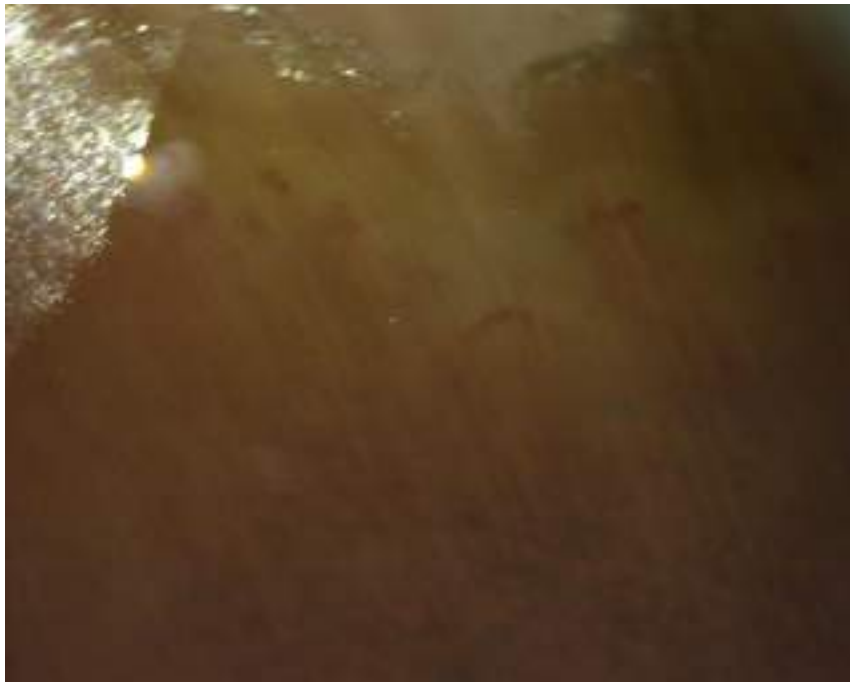
Megacapillaires
Neoangiogenese



Capillaroscopie sur peau noire

Patricia Senet

Plage déserte



Rarefaction des capillaires



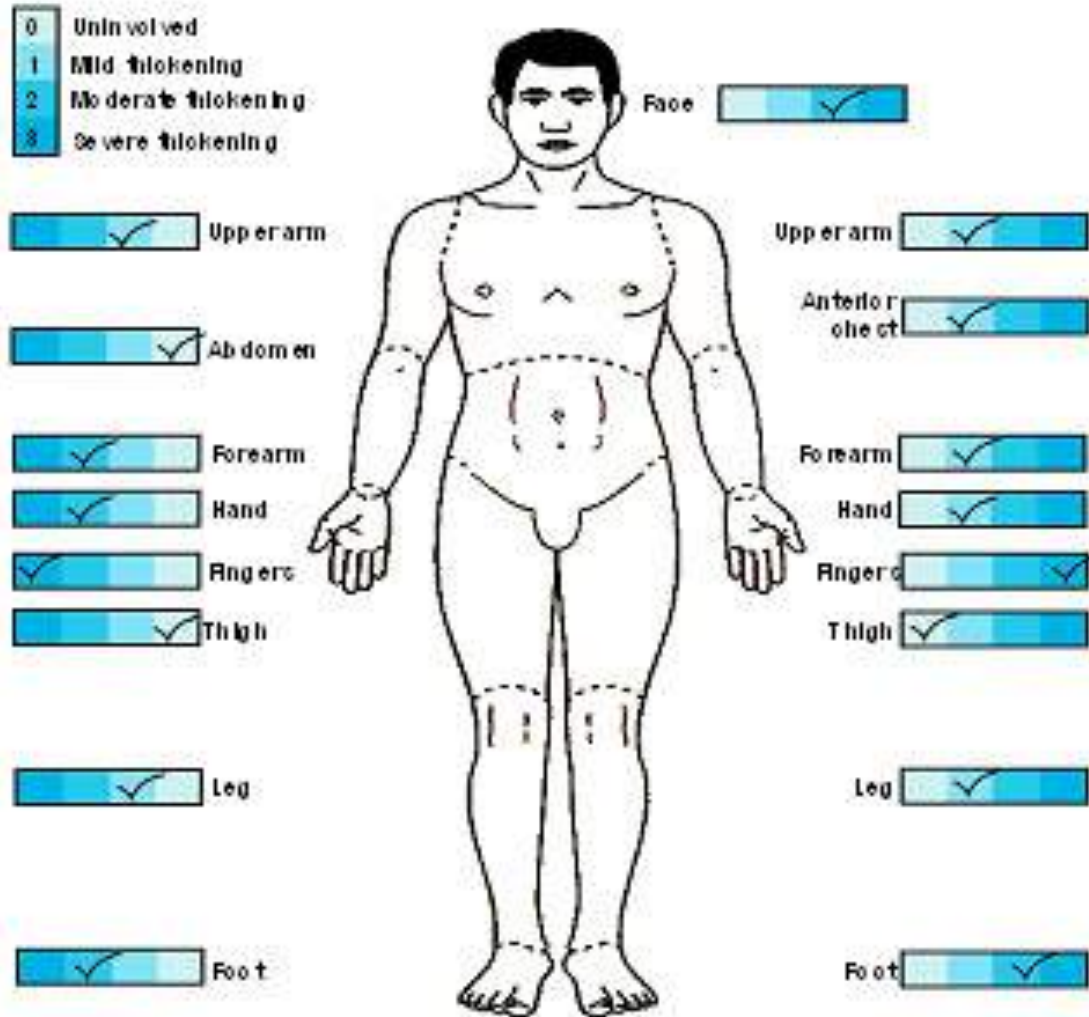
Manifestations cliniques

- Prurit+++
- Phénomène de Raynaud
- **Sclérose cutanée**
- Troubles pigmentaires
- Télangiectasies
- Troubles trophiques
- Œdèmes

Sclérose cutanée

- Sclérose localisée
 - Sclérodactylie :doigts œdématisés et boudinés
 - Visage
- Sclérose diffuse
 - décolleté tronc abdomen racines des membres
 - Disparition pli cutané
- Score de Rodnan modifié: 0-3
 - Épaississement MS MI Face
 - /51

Mesure de la fibrose cutanée: Score de Rodnan





Manifestations cliniques

- Prurit+++
- Phénomène de Raynaud
- Sclérose cutanée
- **Troubles pigmentaires**
- Télangiectasies
- Troubles trophiques
- Œdèmes







Manifestations cliniques

- Prurit+++
- Phénomène de Raynaud
- Sclérose cutanée
- Troubles pigmentaires
- **Troubles trophiques**
- Télangiectasies
- Œdème

Troubles trophiques

- Doigts
- Micro ulcérations: pulpes, dos articulations
- Cicatrices pulpaire
 - Cupuliformes
 - Stellaires
- Ongles
 - Dystrophiques
- Gangrène distale et faux panaris

Troubles trophiques



Manifestations cliniques

- Prurit+++
- Phénomène de Raynaud
- Sclérose cutanée
- Troubles pigmentaires
- Troubles trophiques
- **Télangiectasies**
- Œdème
- Calcifications

Télangiectasies

- En plaques
- Turgescences pseudo tumorales
 - Visage
 - Doigts
 - Muqueuses

Manifestations cliniques

- Prurit+++
- Phénomène de Raynaud
- Sclérose cutanée
- Troubles pigmentaires
- Télangiectasies
- Troubles trophiques
- **Œdèmes**
- Calcifications



Calcifications

- Sous cutanées
- Mains+++
- Avant bras>poignets >poignets> coudes> épaules> genoux



Autres manifestations cliniques

Manifestations cliniques

- Atteintes
 - Pulmonaires
 - Digestives
 - Cardiovasculaires
 - Rhumatologiques
 - Rénales

Manifestations pulmonaires

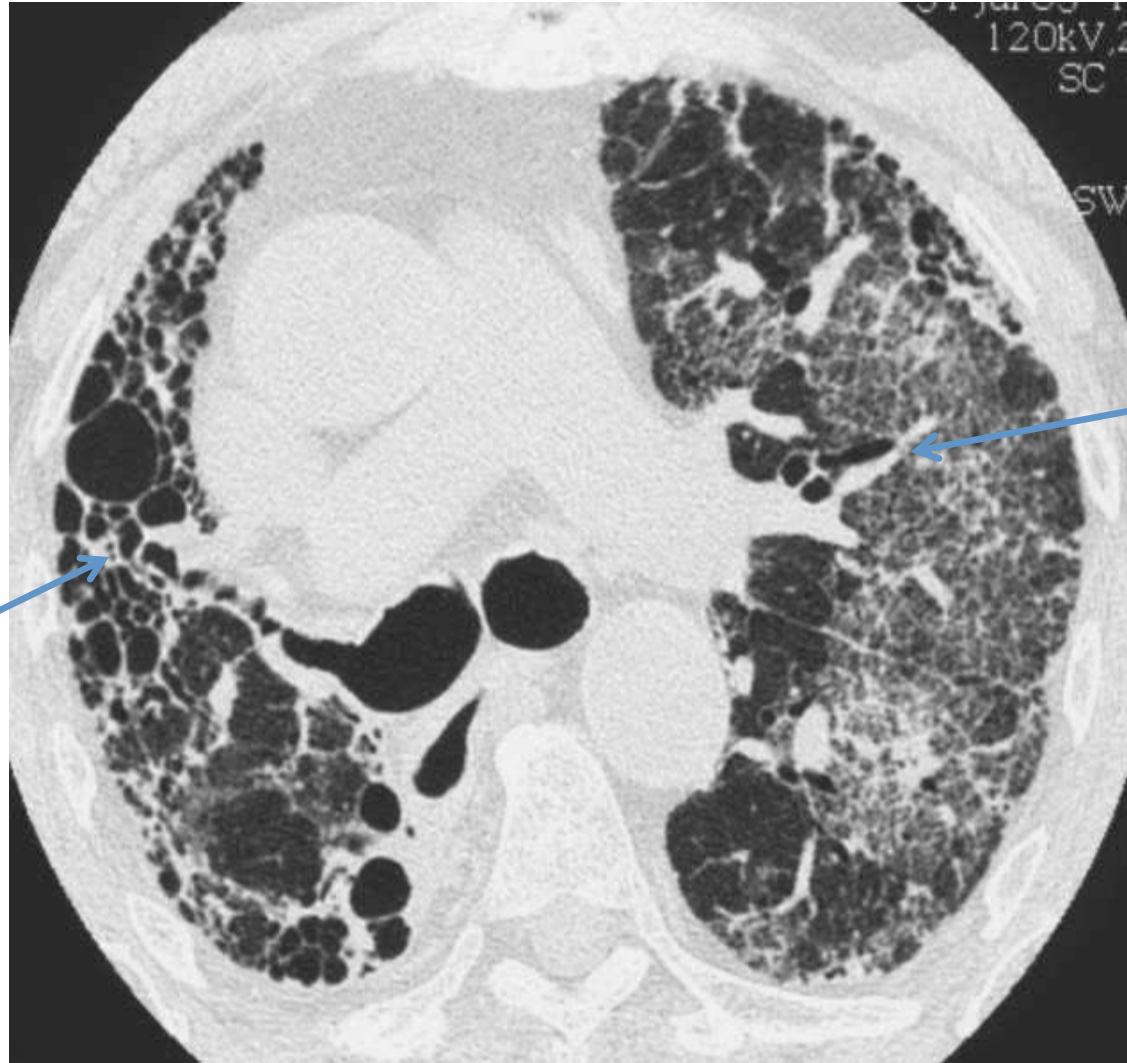
- Pneumopathie interstitielle fibrosante.
 - 2^e cause de mortalité
 - cancers broncho-pulmonaires.
 - Atteinte précoce dans les formes diffuses.
 - Clinique : toux sèche, dyspnée d'effort, râles crépitants.
 - Diagnostic par scanner thoracique ,RP et EFR : diminution de la DLCO ,syndrome restrictif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

Atteinte interstitielle pulmonaire VERRE DÉPOLI (Pneumologie CHUN Fann)



Atteinte interstitielle pulmonaire

Lesions de fibrose



Opacités
réticulaires
intra-lobaires

Rayon de miel
destructions
microkystiques

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

Manifestations pulmonaires

- **HTAP** (PAP > 25 mmHg au repos)
 - Clinique: dyspnée d'effort, signes d'insuffisance droite
 - Diagnostic par échographie cardiaque, cathétérisme droit et EFR (DLCO basse et volumes pulmonaires normaux).

Fréquence atteintes digestives

œsophage	44-96 %
estomac	2-75 %
intestin grêle	2-88 %
colon	4-50 %
ano-rectales	7-95 %
foie	1,5-8,8 %

Manifestations digestives

Buccales:

limitation temporo-mandibulaire

atteinte mastication

troubles hygiène bucco-dentaire

Manifestations digestives

- Œsophage
 - Dysphagie
 - RGO

Manifestations digestives

- Estomac : 2-75 % des cas

Longue latence clinique

- Gastroparésie (formation de bézoard):
dyspepsie, nausées, vomissements, dénutrition

- Estomac pastèque (**G**astro **A**ntral Vascular **E**ctasia):
anémie ferriprive, hématurie et/ou méléna

Estomac pastèque



Manifestations cardio-vasculaires

- Atteinte myocardique
 - TR et TC
 - Fibrose myocardique
- HTAP
- Atteinte coronaire

Manifestations cardio-vasculaires

- Atteinte myocardique
 - TR et TC
 - Fibrose myocardique
- HTAP
- Atteinte coronaire

Manifestations rhumatologiques

- Arthralgies –Arthrites
 - mains,
 - poignets,
 - pieds,
 - chevilles
- Rétractions





- Extrémités osseuses : doigts et orteils
 - Autres os : mâchoire
 - Acro-ostéolyse
- mécanisme : trouble vasculaire



- Amas calciques
- Voisinage des articulations
- Bout des doigts



Rétractions



Manifestations rénales

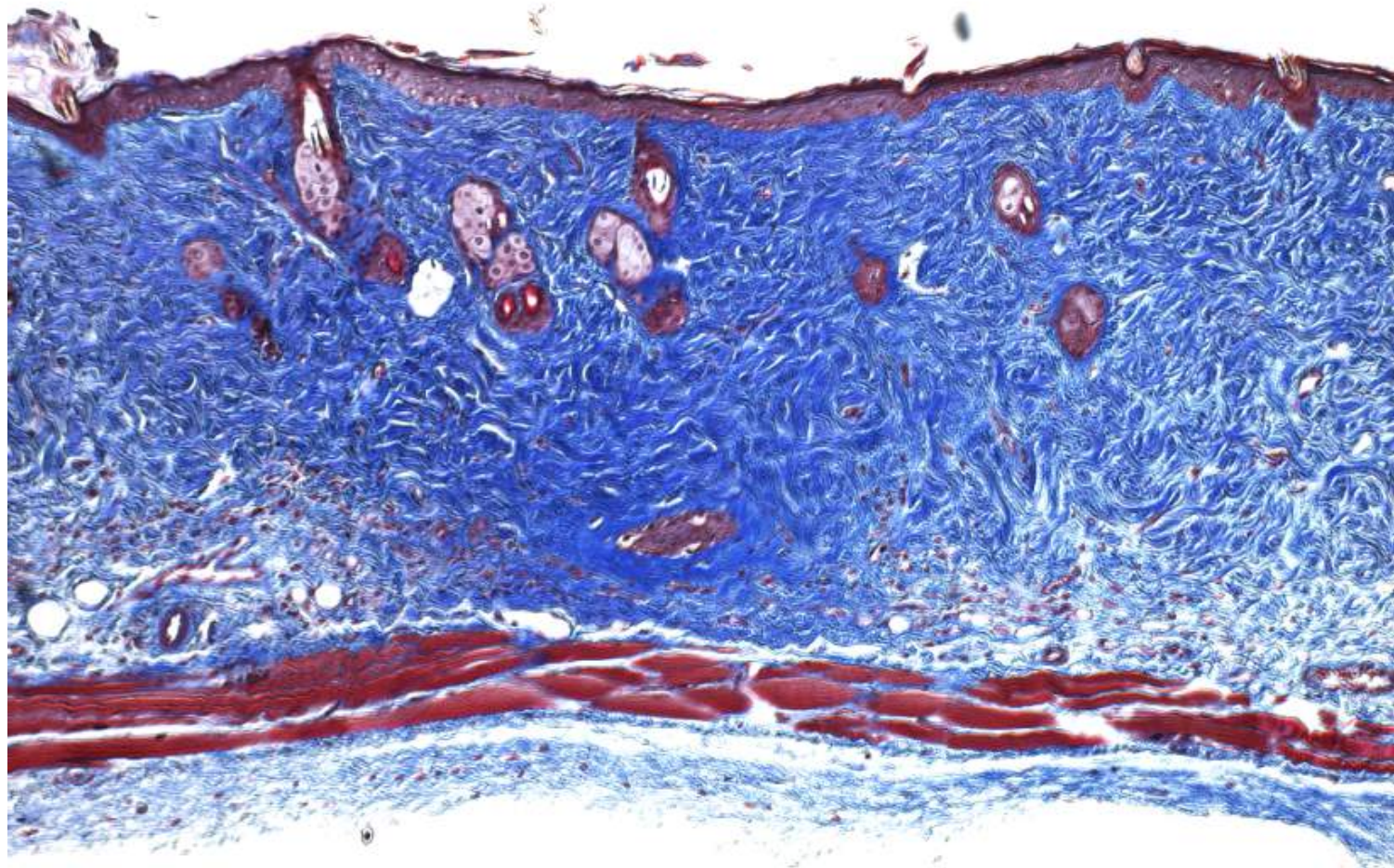
- CRS:
 - HTA maligne de novo
 - et
 - Insuffisance rénale
 - rapidement progressive
 - oligo-anurique

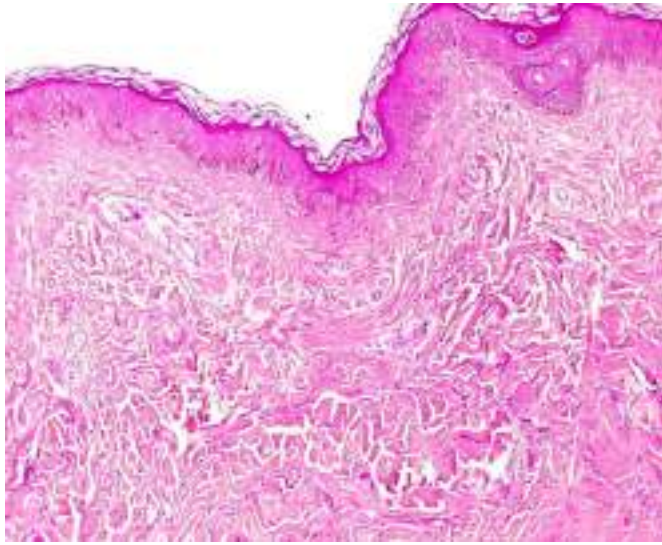
Diagnostic positif

Diagnostic positif

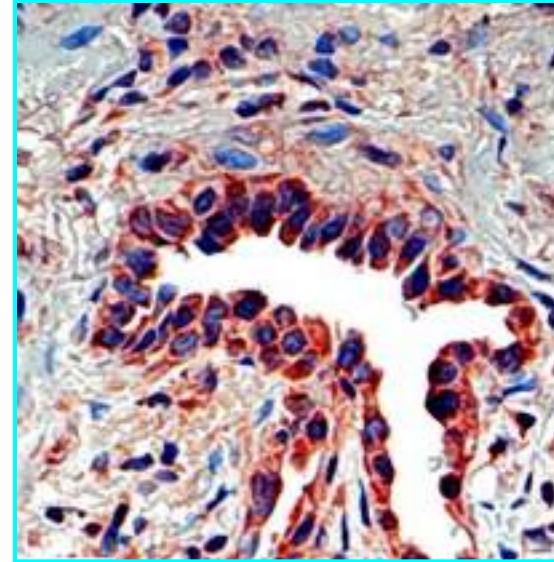
- Critères diagnostiques
- Confirmation histopathologie
 - Fibrose tissulaire
 - Cutanée
 - Rénale
 - Pulmonaire (vx et tissu)
 - Myocarde

Fibrose tissulaire: derme

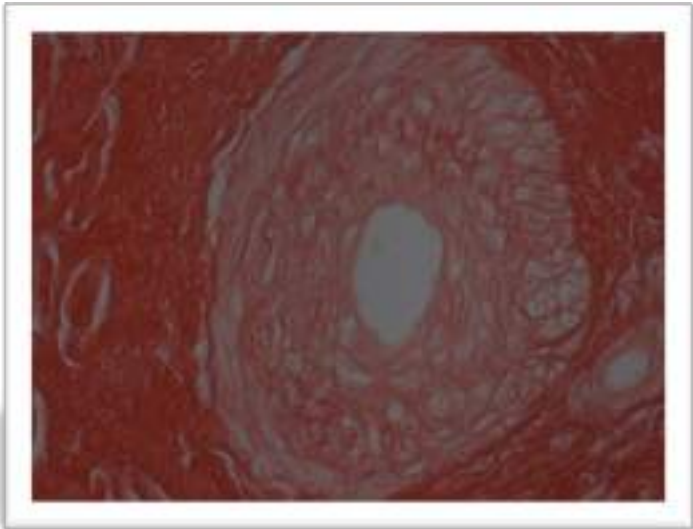




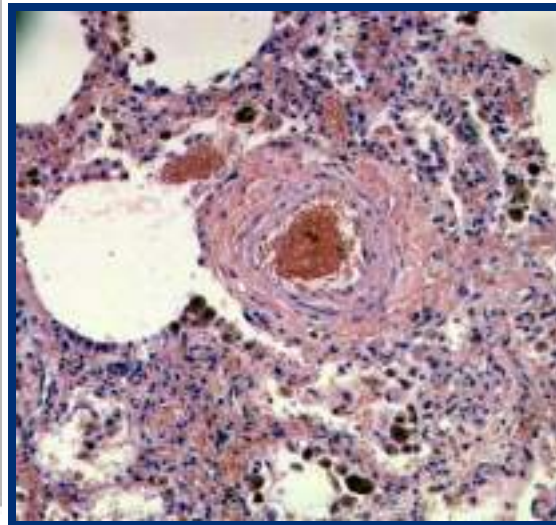
Derme



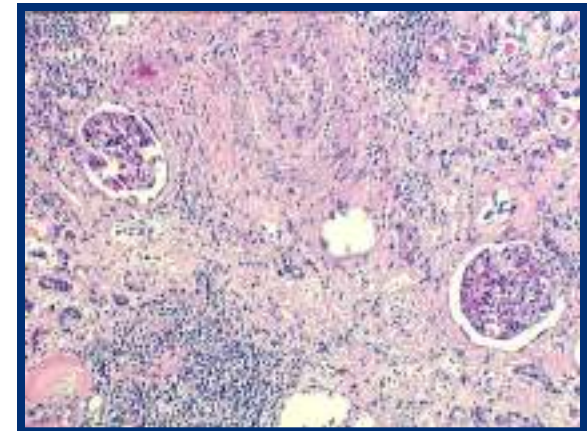
Poumon



Myocarde



Vaisseau pulmonaire

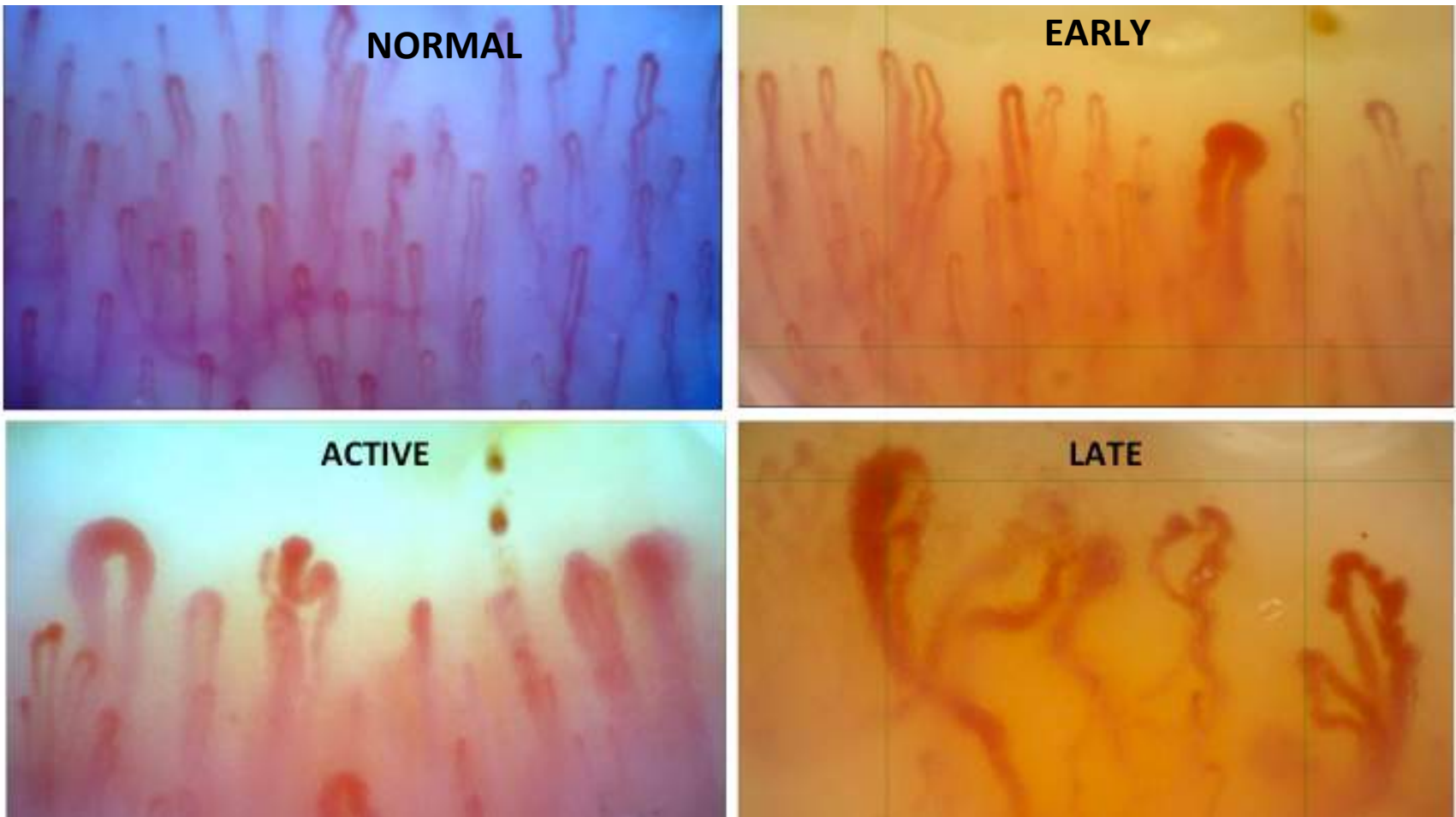


Rein

Capillaroscopie

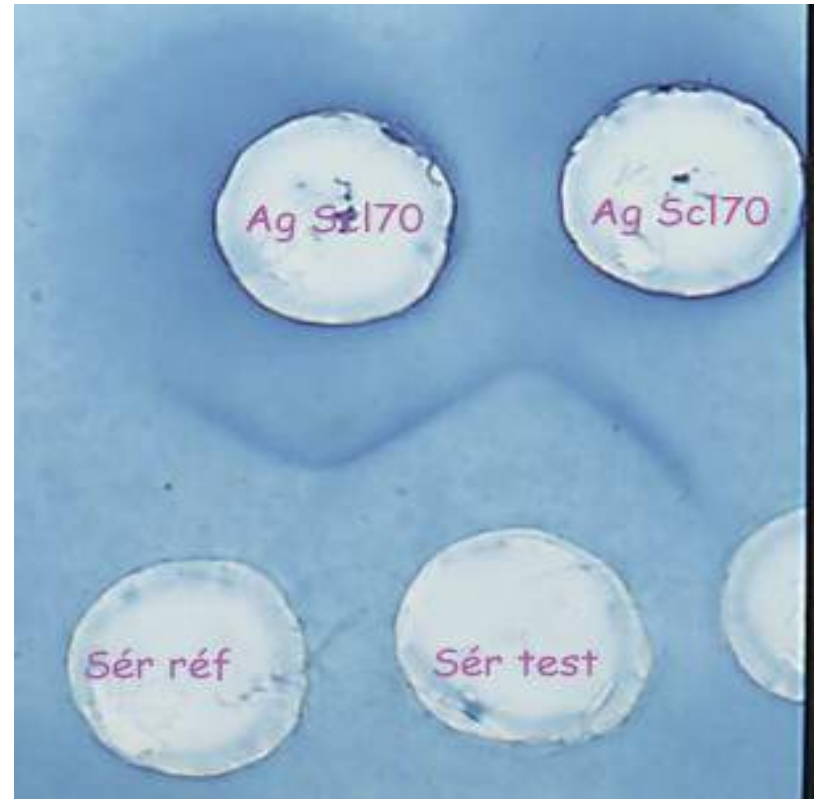
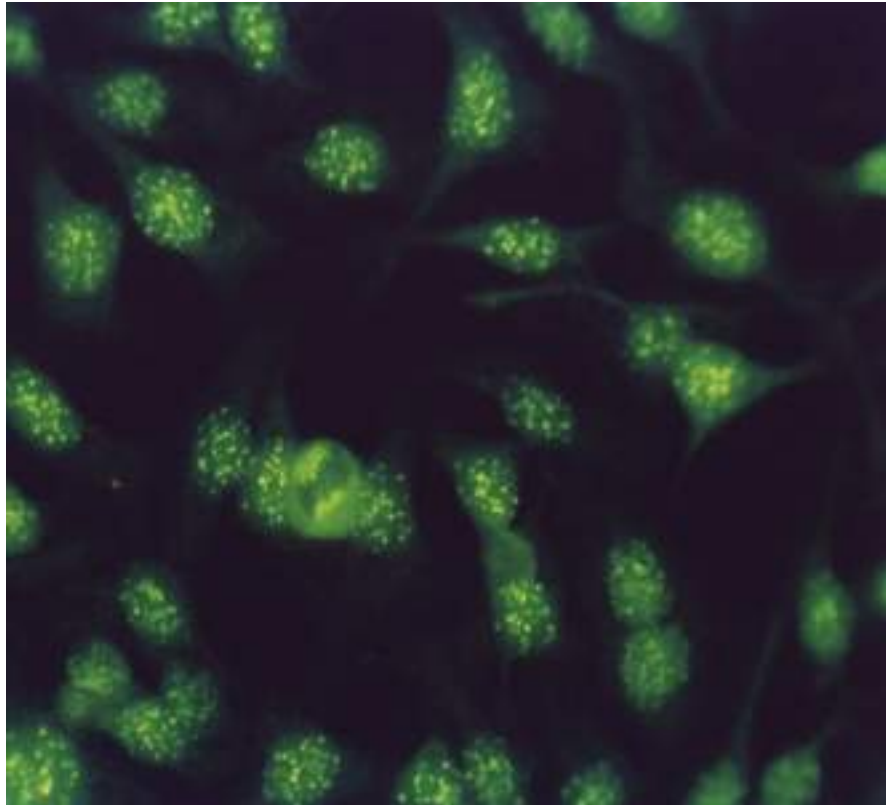
- Vidéo-capillaroscopie
- Evaluation qualitative et quantitative des capillaires dermiques et de leur organisation
- Non invasif
- Phénomène Raynaud primaire vs secondaire

VASCULOPATHIE: CAPILLAROSCOPIE



Composante auto-immune

Auto-anticorps



Diagnostic positif

(Correspondance clinique des auto-anticorps)

Type d'autoanticorps	Correspondance clinique
Anticorps anticentromère	Sclérodermie systémique limitée HTAP
Anticorps antitopo-isomérase I (ou anti-Scl 70)	Sclérodermie systémique diffuse atteinte pulmonaire interstitielle sévère HTAP
Anti-PM-Scl	Scléromyosite Atteinte fibrose pulmonaire
Antifibrillarine (anti-U3-RNP)	Sclérodermie systémique diffuse Atteinte viscérale multiple
Anti-ARN-polymérase de type III	Sclérodermie systémique diffuse Atteinte rénale et cardiaque
Anti-Th/To	Sclérodermie systémique diffuse Atteinte cardiaque, pulmonaire et rénale
Anti-U1-RNP	Syndrome de chevauchement

Diagnostic d'association

- Autre maladie auto-immune
 - Syndrome de Sharp
 - Dermatomyosite
 - SGS
 - CBP (Syndrome Reynolds)
 - Lupus systémique
 - SAPL
 - PR
 - Vascularite

Diagnostic d'association

- Cancers
 - Poumon+++,
 - Sein +

Diagnostic Différentiel

- Manifestations cutanées
 - Sclérose
 - Etats sclérodermies, Syndrome de Buschke
 - Fasciite à éosinophiles
 - Troubles trophiques
 - Lèpre + Troubles neurologiques
 - Troubles pigmentaires
 - Vitiligo, Onchocercose

Diagnostic Différentiel

- Phénomène de Raynaud
 - Autres acrosyndromes
- HTAP, FID

Diagnostic étiologique

Maladie polygénique

Multifactorielle: interaction

Génétiques + Environnementaux (solvants , silice)

Diagnostic étiologique

- Génétique
- Auto-immunité
- Facteurs environnementaux
 - Toxiques
 - Silice cristalline libre (quartz, cristobalite et tridymite)
 - Syndrome d'Erasmus
 - Solvants

Prise en charge thérapeutique

- Principes
 - Approche multidisciplinaire
- Buts
 - Stabiliser affection
 - Eviter la survenue de complications

Prise en charge

- Moyens non pharmacologiques
 - Education thérapeutique
 - Hygienes /Tabac /Protection contre le froid
 - Diététiques
 - Soins locaux
 - Suppression médicaments aggravants

Prise en charge

- Moyens pharmacologiques
 - Traitement symptomatique
 - Vasodilatateurs
 - inhibiteurs calciques
 - Nifedipine 1cp 10 mg X 3/J et diltiazem 1 cp 60 mgX3/J
 - Nicardipine Amlodipine
 - Fonzylane 200 mg en perfusion
 - Bosentan antagoniste récepteurs endotheline
 - Iloméidine (Iloprost *) 0.1 mg / ml perfusion 6 H (5 à 20 jours)
=analogue de la prostacycline
 - Sildenafil= inhibiteur de 5 phosphodiesterase 50 mg/ J
 - IEC : captopril

Prise en charge

- Traitement symptomatique
 - Oxygénothérapie
 - Anticoagulants, antiagrégants plaquettaires
 - Diurétiques
 - AINS
 - IPP
 - Dialyse
 - Chirurgie (transplantation cardio-pulmonaire)
 - Antibiotiques / Amoxicilline et Quinolones

Prise en charge

- Traitement de fond
 - Immunomodulateurs
 - D- Pénicillamine
 - Methotrexate 15 mg/ sem
 - Ciclosporine A 2.5 mg/ Kg /j
 - Mycophénolate mofétil
 - Minocycline (AtB, AI, IM): 100 mg/j

Prise en charge des manifestations dermatologiques

- Indications
 - Atteinte cutanée / soins locaux ± Troloxol
 - Syndrome de Raynaud VD+Bosentan +Sildenafil +AAP
 - Crise rénale IEC+IC+Dialyse +Transplantation
 - HTAP Oxygenothérapie +AC +Diurétiques +Bosentan +Sildenafil+TCP
 - FID oxygenotherapie +IS+TMP
 - Cardiaque IC+IEC+Transplantation cardiaque

Prise en charge des manifestations dermatologiques

- Indications
 - Atteinte digestive
 - IPP + Erythromycine
 - Episodes de diarrhée:
 - Antibiotiques / Amoxicilline et Quinolones
 - Atteinte articulaire
 - AINS et Méthotrexate

Conclusion

- Maladie systémique
- Signes cutanés: diagnostic et pronostic
- Gravité: atteinte viscérale
- PEC multidisciplinaire
- Perspective: précocité diagnostic