

LES SCLERODERMIES

Signes-Diagnostic-Traitement

OBJECTIFS

1. Définir les sclérodermies
2. Citer 4 anomalies dermatologiques de la sclérodermie systémique
3. Enumérer 4 signes caractéristiques du syndrome de Raynaud
4. Citer 3 complications du bloc cardio pulmonaire au cours de la sclérodermie systémique
5. Enumérer 3 formes cliniques de Morphée
6. Proposer 3 moyens thérapeutiques médicamenteux de la sclérodermie systémique

I. GENERALITES

I.1 Définition:

Maladies liées à une activation de la réponse immune avec libération de cytokines responsable d'une fibrose extensive et une vasculopathie atteignant la peau et les viscères.

I. GENERALITES

I.2 Intêret

- **Epidémiologique**

France, 2002 158.3/ million d'habitants

Sénégal

2 ème connectivite en Dermatologie (Dakar)

1^{ère} connectivite de l'homme

92 cas en 24 ans (étude hospitalière)

Sex-ratio: 1H/ 3 à 8 F

I.GENERALITES

I.2 Intêret

Pronostique:

Vital

atteinte viscérale

bloc cardio pulmonaire:

HTAP, fibrose pulmonaire

Fonctionnel

limitation des mouvements

I.3 Classification de la sclérodermie systémique

On distingue actuellement 3 formes de sclérodermie systémique :

- **Forme diffuse** (l'atteinte cutanée est diffuse touchant le tronc et les membres),

- **forme limitée** (l'atteinte est distale et ne remonte pas au dessus des coudes ou des genoux)

- **Forme « sine scleroderma »** beaucoup plus rare

Cette troisième forme a comme caractéristique principale de ne pas s'associer à une sclérose cutanée. Le phénomène de Raynaud et les atteintes viscérales sont au premier plan (atteinte digestive ou pulmonaire).

II.SIGNES

II.1 TDD: Sclérodermie systémique diffuse isolée de l'adulte

- Circonstances de découverte:
 - Syndrome de Raynaud
 - Induration cutanée
 - Troubles pigmentaires
 - Toux sèche

II. SIGNES

II.1.1.Examen clinique

II.1.1.1 Interrogatoire recherche

Durée d'évolution

Syndrome Raynaud

RGO

Toux sèche

Sécheresse buccale

dysphagie

diarrhée et/douleur abdominale

Arthralgies inflammatoires

Myalgies

Avortement

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.2 Examen général

Etat général

Plis de dénutrition

OMI

Constantes:

Fr

Fc

TA

T°

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Phénomène de Raynaud (PR)

Un PR est présent dans plus de 95 % des ScS, précédant les autres signes de plusieurs mois voire de plusieurs années.

Le PR est caractérisé par une suite de symptômes : Il s'agit d'un phénomène vasomoteur paroxystique des extrémités déclenché par le froid, parfois par l'émotion et évolue en trois phases:

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Pnénomène de Raynaud (PR)

-**Phase syncopale** débute brutalement au niveau d'un ou de plusieurs doigts des deux mains qui deviennent blancs, froids et hypoesthésiques

-**Phase asphyxique** survient quelques minutes après avec recoloration bleuâtre des doigts qui sont cyanosés et douloureux

-**Phase érythermalgique** termine le phénomène par réapparition de la chaleur et de la coloration des extrémités avec parfois des phases d'hyperhémie transitoire.

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Phénomène de Raynaud (PR)

Phase syncopale est quasiment toujours présente,

Deux autres +/- marquées voire absentes.

Durée moins d'1 heure

On peut mettre en évidence ce PR en plongeant les mains dans de l'eau glacée ou en réalisant la manœuvre d'Allen

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Phénomène de Raynaud (PR)

Manœuvre d'Allen

consiste à :

- Comprimer les artères radiale et ulnaire au niveau du poignet
- Demander au patient de faire des mouvements de pompe avec sa main jusqu'à ce que celle-ci se décolore
- Relâcher la pression en vérifiant que la main se recoloré.

Le test est positif si la recoloration est tardive

SIGNES CUTANES

Phénomène de Raynaud phase syncopale



II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Phénomène de Raynaud (PR)

Capillaroscopie

Recherche une micro angiopathie organique spécifique

1. un stade avec prédominance des mégacapillaires et des hémorragies
2. un autre avec peu ou pas de mégacapillaires et d'hémorragies mais prédominance d'une désorganisation de l'architecture et de raréfaction capillaire.

Capillaroscopie

Stade précoce/actif du paysage sclérodermique en capillaroscopie : mégacapillaires, et hémorragies, diminution de la densité capillaire sans zone avasculaire



Stade tardif du paysage sclérodermique en capillaroscopie : peu ou pas de mégacapillaires ou d'hémorragies, désorganisation de l'architecture, larges zones avasculaires et néoangiogénèse (capillaires ramifiés)



II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Sclérose cutanée

Initialement: doigts

œdématisés

érythémateux

boudinés

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Sclérose cutanée

Secondairement: **Induration**

peau devient plus indurée et adhérente aux faces dorsales des phalanges jusqu'aux métacarpo-phalangiennes, ou s'étendant également sur dos de la main au delà des MCP.

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Sclérose cutanée

Cette sclérose limite progressivement les mouvements jusqu'à une impossibilité d'extension des doigts : les articulations se fixent en flexion avec un aspect des doigts effilés en griffe: **Sclérodactylie**. Parfois invalidante avec des doigts bloqués en semi flexion

À terme, la peau s'atrophie et les déformations sont fixées.

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Sclérose cutanée

Au visage, la sclérose cutanée est à l'origine d'une sensation de tension anormale.

Les rides du front disparaissent.

La rétraction palpébrale donne un éclat particulier du regard.

Le nez est fin et pincé les lèvres sont amincies et rétractées avec exagération des plis radiés péribuccaux (aspect caractéristique en « gousset de bourse »)

L'ouverture de la bouche est progressivement limitée (microstomie), avec parfois une difficulté de protraction de la langue.

La localisation de cette induration au niveau des extrémités est appelée acrosclérose

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Sclérose cutanée

- Des ulcérations digitales apparaissent: ulcérations ischémiques en regard des pulpes avec des cicatrices cupuliformes (cicatrices stellaires).
- Ulcérations mécaniques en regard des articulations intermécarpophalangiennes proximales.

Aspect en gousset de bourse



Sclérose cutanée



Cicatrice stellaire

SIGNES CUTANES



Acrosclérose avec flexion des doigts en griffe



II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Télangiectasies

Calcifications sous cutanées (calcinoses) prédominent aux doigts et jambes;

il s'agit d'un nodule ou d'une masses visibles ou seulement palpables qui peuvent entrainer des ulcérations douloureuses chroniques laissant soude par intermittence une substance blanche crayeuse.

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Troubles pigmentaires

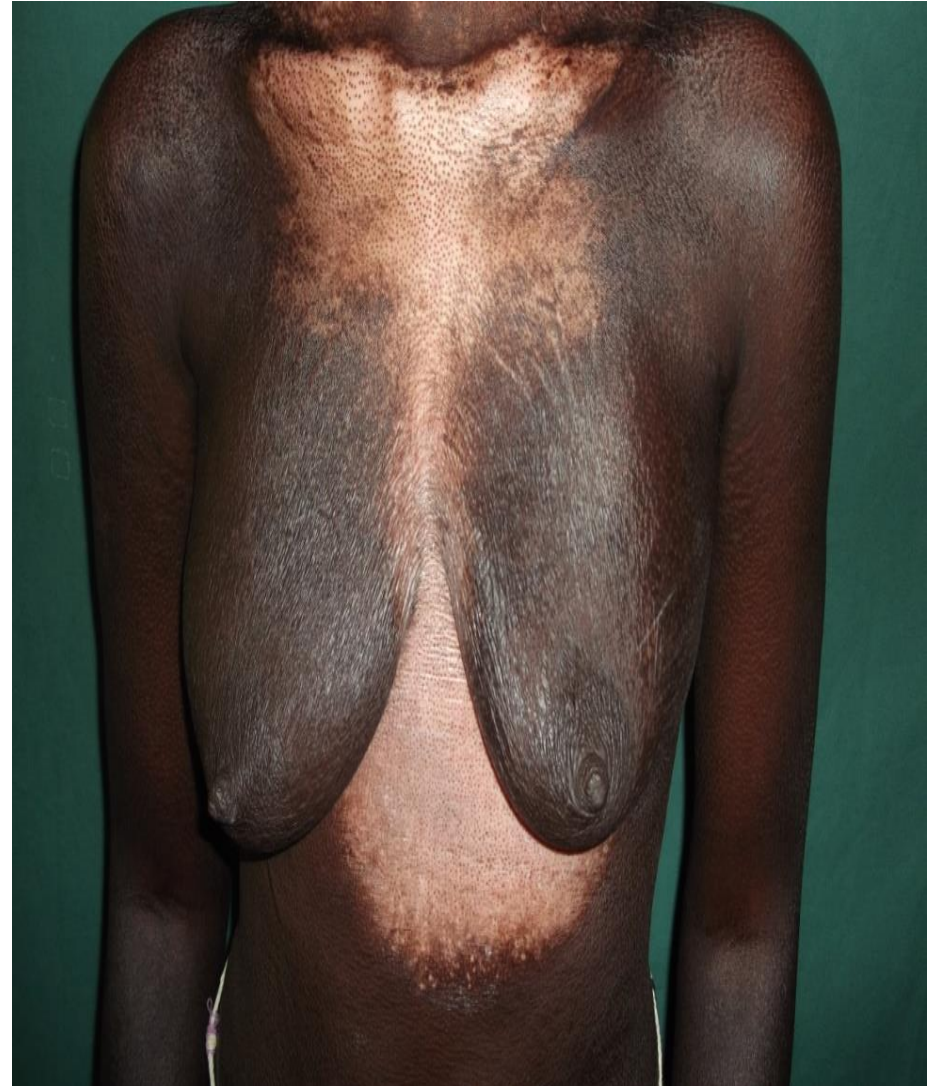
Les troubles pigmentaires à type d'hyperpigmentation et de dépigmentation, pouvant donner un aspect « poivre et sel »

Tronc, du décolleté et des racines des membres supérieurs.

Aspect « hypochromie en moucheture »

Au niveau des mains, les troubles pigmentaires sont vus sur le dos des mains, particulièrement sur les zones de frictions.

Troubles pigmentaires: hyperchromie, macules hypochromiques en moucheture



Troubles pigmentaires: hyperchromie, macules hypochromiques en moucheture



II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Sclérose cutanée

Phanères

Cuir chevelu, la peau adhère au plan osseux et il peut y avoir une alopécie.

Ongles

Trachyonychie,

Brachyonychie,

Des ongles épaissis, ou en bec de perroquet,

II. SIGNES

II.1.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Signes cutanés

Sclérose cutanée

Muqueuses

raccourcissement du frein de la langue,

élargissement de l'espace périodontal par sclérose du ligament alvéolo-dentaire surtout pour les incisives.

Lorsqu'il s'y associe une rétraction gingivale, le collet des dents est mis à nu entraînant leur **déchaussement précoce**.

La muqueuse est pâle et sèche.

II. SIGNES

II.1.Examen clinique

II.1.1.3Signes physiques

Examen

appareil respiratoire

Râles crépitants

Cardiaque

Locomoteur

Autres....

II. SIGNES

II.1.2 Explorations complémentaires

Histopatologie cutanée

- début: infiltrat périvasculaire

 - épaississement fibres collagènes

- fibrose: épiderme aminci avec basale rectiligne, collagènes épais,

 - atrophie annexes

II. SIGNES

II.1.2 Explorations complémentaires

Immunologie

Anti ECT:

- Ac anti topoisomérase I (scl 70): 25-60%
 - aspect homogène
 - formes sévères + fibrose pulmonaire
 - titre corrélé à la sévérité et l'activité

Anticorps anti-centromère 20 à 40 %

Anti-U1-RNP ScS cutanée limitée

II. SIGNES

II.1.2 Explorations complémentaires

Hématologie

Hémogramme

PU24H

Urée, créatininémie

Ionogramme sanguin

Protidémie albuminémie

II. SIGNES

II.1.2 Explorations complémentaires

Imagerie-explorations fonctionnelles

Un électrocardiogramme

Une échographie cardiaque

Une tomographie thoracique haute résolution en coupes fines permet de dépister une complication pulmonaire et servira d'examen de référence.

EFR avec mesure des volumes et de la DLCO sont réalisées au moment du diagnostic et répétées 1 fois/an en l'absence d'atteinte viscérale.

II.1.3. Evolution

II.1.3.1 Eléments de surveillance

Clinique:

Signes digestifs: RGO diarrhée

Signes cardiaques

Phénomène de Raynaud

Induration cutanée évaluée par le score de Rodnon modifié

(compris entre 0 et 51. Il évalue en 17 points du corps l'importance de l'épaississement cutané, par la simple palpation de la peau)

II.1.3.1. Evolution: Score de Rodnon modifié

	DROIT				GAUCHE			
Doigts	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Mains	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Avant-bras	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Bras	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3

Cuisses	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Jambes	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Pieds	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3

Face	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Face antérieure du thorax	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Abdomen	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3

Évaluation clinique de l'épaisseur cutanée par la palpation simple de l'examineur :

- 0: absence d'atteinte
- 1: léger épaissement
- 2: épaissement modéré
- 3: épaissement sévère

Score total : ... / 51

II.1.3.. Evolution

II.1.3.2 Modalités évolutives

Atteinte digestive: 75 à 90 %

Œsophage: RGO, dysphagie

FOGD , TOGD, manométrie

Estomac: pseudo-occlusion

anorexie, vomissement, nausée

Iléon: syndrome de malabsorption

Colo-rectal: troubles coliques, incontinence

Foie: cirrhose biliaire primitive

III. Evolution

II.1.3.2 Modalités évolutives

- Poumons : 30-50%

- La pneumopathie infiltrante diffuse (PID) est asymptomatique au début.

Toux sèche

Râles crépitants bilatéraux, prédominant aux bases.

La radiographie thoracique, qui peut être normale initialement, met fréquemment en évidence un syndrome interstitiel réticulonodulaire bilatéral prédominant aux deux tiers inférieurs des poumons.

I.3 Evolution

II.1.3.2 Modalités évolutives

- Poumons : 30-50%

-L'hypertension artérielle pulmonaire

Souvent asymptomatique ou se manifeste par une dyspnée à l'effort, une dyspnée, ou des signes d'insuffisance cardiaque droite.

Les lipothymies et les syncopes sont beaucoup plus rares et beaucoup plus tardives.

Responsable de la moitié des décès liés aux sclérodermies, survenant dans les 4 à 5 ans après le diagnostic.

II.1.3.2 Modalités évolutives

Atteintes rénales

protéinurie isolée

crise rénale sclérodermique+++:

HTA sévère

+

IR rapidement progressive

II.2. Formes cliniques

- **II.2.1 Formes symptomatiques**

- **Sclérodermie systémique cutanée diffuse**

40 % des patients

Sclérose cutanée acrale s'étendant au delà des coudes et des genoux (partie proximale des membres), sclérose du tronc, du visage et cuir chevelu, d'extension rapide

Plus forte prévalence des atteintes viscérales dans les 3 à 5 premières années

II.2. Formes cliniques

- II.2.1 Formes symptomatiques

Forme oedémateuse de Hardy

CREST syndrome

Calcinose

Phénomène de **Raynaud**

Atteintes oesophagiennes

Sclérodactylie

Télangiectasie

II.2.1

- II.2.1 Formes symptomatiques
- Formes localisées

Morphée

Plaque unique ou multiple

Localisée ou diffuse

Couleur ivoire ou

peau de chamois

Evolution : atrophie

II.2.1. Formes cliniques

- II.2.1 Formes symptomatiques
- Formes localisées

Morphée

Sclérodermie en bande= Morphée en bande

début racine membre

extension aux muscles et tendons

séquelles

Sclérodermie en coup de sabre=Morphée en coup de sabre

bande scléreuse frontale

alopécie cicatricelle

≠ hémiatrophie faciale progressive de Romberg

Morphées multiples



Morphées multiples



Sclérodémie en coup de sabre



Sclérodémie en coup de sabre



II.2.1. Formes cliniques

- II.2.1 Formes symptomatiques
- S. sine scleroderma

Signes viscéraux

Absence de signes cutanés

II.2.. Formes cliniques

- II.2.2 Formes selon le terrain

Enfant

infections intercurrentes

retard staturo-pondéral

atteinte cardiaque

Raynaud souvent absent

II.2. Formes cliniques

- II.2.2 Formes selon le terrain

- Femme enceinte

 - prématurité

 - risque de crise rénale aiguë

 - majoration des RGO

NB: Grossesse contre indiquée si

 - Atteinte respiratoire sévère,

 - Altération FES < 30%

 - HTAP

II.2.. Formes cliniques

- II.2.3 Formes associées

Dermatomyosite: anti PM1 et Ku

Syndrome de Sharp: anti U1RNP

Syndrome de GJ:anti SSA et/ SSB

Cirrhose biliaire primitive: *syndrome de Raynolds*: anti
Mitochondrie

PR,

Thyroidite de Hashimoto

SAPL

III. Diagnostic

III.1 Diagnostic positif

Critères de l'ACR 1980

Majeur: sclérose cutanée proximale

Mineurs: sclérodactylie

cicatrice stellaire pulpaire

ulcération extrémité d'un doigt

fibrose pulmonaire des bases

1 critère majeur ou au moins 2 critères mineurs

III. Diagnostic

III.1 Diagnostic différentiel

- **Scléromyxoedème**

30-80 ans sans prédilection de sexe .

L'éruption cutanée, symétrique et fréquemment prurigineuse, est constituée de papules fermes coalescentes

Disposition linéaire en « collier de perles » et reposent sur une peau infiltrée, érythémateuse et œdémateuse, sclérodermiforme

.L'examen histologique cutané met en évidence des dépôts de mucine (coloration par le bleu Alcian)

III. Diagnostic

III.1 Diagnostic différentiel

- **Sclérodème de Buschke (SB)**

Essentiellement cutanée

Induration progressive et parfois pigmentée, de la partie supérieure du tronc avec une topographie typiquement en pèlerine.

La racine des membres, le visage et le cou peuvent être atteints alors que les mains et les pieds sont épargnés

L'examen histologique met en évidence un épaissement du derme par des fibres de collagène œdémateuses, séparées par des dépôts de mucine parfois discrets

III. Diagnostic

III.1 Diagnostic différentiel

- **Fibrose systémique néphrogénique**

Sujets avec insuffisance rénale sévère, dialysés ou non,.

Lésions débutent fréquemment au niveau des membres inférieurs, par des tuméfactions œdémateuses, progressivement résolutive, laissant place à des plaques ou des papules confluentes et indurées, brunâtres, en « peau d'orange » et parcourues de sillons profonds

Un prurit et une sensation de brûlure de la peau atteinte sont fréquents.

III. Diagnostic

III.1 Diagnostic différentiel

AUTRES

- Anomalie génétique métabolisme collagène
- Fasciite à éosinophile: myalgie, œdème acral et du tronc ,induration profonde, PE sang et le fascia
- Lèpre histioïde de Wade

III Diagnostic

III.3 Diagnostic étiologique

- Facteurs héréditaires et raciaux
- HLA classe II avec génotype variable selon l'ethnie et le sexe
- Rareté /asiatiques

IV. Traitement

- **Buts:**
- Stabiliser l'induration
- Prévenir complications
- **Moyens**

Immunosuppresseurs/ immunomodulateurs

Prednisone: – cytoquines

D- Pénicillamine: – formation fibrille

Méthotrexate: – lymphocytes T

INF gamma

Ciclosporine et tacrolimus: – calcineurine, LT, IL2

Cyclophosphalide: toxique sur LT et LB

Autogreffe de moelle: action / sclérose cutanée et pulmonaire

IV Traitement

- Moyens symptomatiques
 - Protection contre le froid,
 - Arrêt du tabac
 - Vasodilatateurs: Inhibiteurs calciques ou IEC
 - Prostacycline: iloprost
 - Inhibiteur de l'endothéline: bosentan
 - Antagonistes de l'angiotensine II: Losartan

IV.Traitement

- Inhibiteur de la PGE: sildénafil
- Antibiotiques: colimycine,érythro,vanco,genta
- IPP, pansements gastriques
- Diurétiques
- Antalgiques et AINS
- APS
- Kinésithérapie et nutrition parentérale

IV. Traitement

- **Indications**

Forme oedémateuse: prednisone

Sclérose diffuse:

D pénicillamine

Prednisone

Cyclophosphamide

Méthotrexate, INF, ciclosporine

IV.Traitement

1.Prise en charge du phénomène de Raynaud

Chercher une cause surajoutée à la sclérodermie systémique

palpation des pouls, bilan lipidique, anticorps

anti-cardiolipides, cryoglobuline.

Éviter froid, arrêt du tabac

IV.Traitement

1.Prise en charge du phénomène de Raynaud

Médicaments de 1re ligne :

inhibiteurs calciques (Nifedipine, Diltiazem)

ou inhibiteurs des récepteurs de l'angiotensine (Losartan) ou inhibiteurs de recapture de la sérotonine (Fluoxetine) +/- associé à un

anti-aggrégant (aspirine, clopidogrem) et/ou à une statine (atorvastatine).

▣ Médicament de 2e ligne : Iloprost.

IV. Traitement

Pneumopathie interstitielle

prednisone

cyclophosphamide

autogreffe de moelle si forme précoce

Atteinte digestive

IPP

érythromycine ou colimycine, vancomycine

IV. Traitement

Crise rénale

IEC ± IC ou furosémide

D pecillamine ou Méthotrexate

Arthralgie et myalgie

Prednisone

Antalgique ou AINS

Méthotrexate ou APS

Traitement

HTAP

Prostacycline

Sildénafil

Bosentan

Atteinte cardiaque:

IEC, IC

Diurétiques et digitaliques si Insuffisance

Amiodarone si troubles rythme

CONCLUSION

- Maladie auto-immune étiologie inconnue
- Pronostic vital et fonctionnel engagé à long terme
- PEC pluridisciplinaire