



# La sclérodermie systémique

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

# 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

# QCM

- A. La sclérodermie systémique est une maladie qui affecte la microcirculation sanguine
- B. La sclérodermie systémique est toujours associée à la dermatomyosite
- C. Le diagnostic repose sur la biopsie cutanée
- D. La sclérodermie systémique est souvent révélée par un phénomène de Raynaud

# 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

# Cas clinique

- Mme Sow, 27 ans consulte ce 22 Mars 2018
- pour un engourdissement des doigts qui a débuté lors d'un séjour en Suède il y a 21 jours
- Quels syndromes vous évoque cette symptomatologie ?

# Historique

- Antiquité: Hippocrate et Galien (modifications cutanées )
- 1753: 1<sup>ère</sup> 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<sup>re</sup> 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

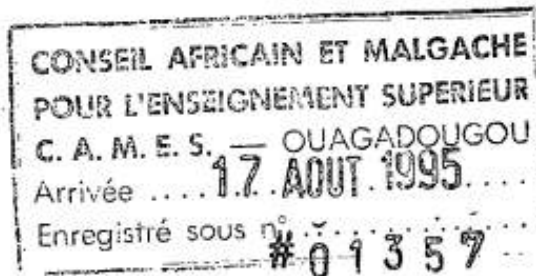
- 1910: Thibierge et Weissenbach , St Louis (Paris)  
calcinose sous cutanées
- 1962: Mise en évidence des Ac anti-noyaux
- 1979: Identification de l'Ac anti Scl 70 ou  
antitopoisomerase I (Topo I)
- 1974: 1<sup>ers</sup> cas au Sénégal, Ndiaye Bassirou

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)

par

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
Sclérodémie familiale	n=4	3,3%

# Introduction

## Maladies systémiques à l'IHS Janvier 2012-Décembre 2016

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

# Introduction

## Maladies systémiques à l'IHS Janvier 2012-Décembre 2016

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

# Histoire naturelle et Physiopathologie de la SSc

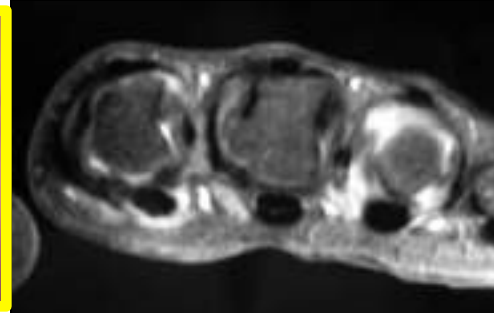
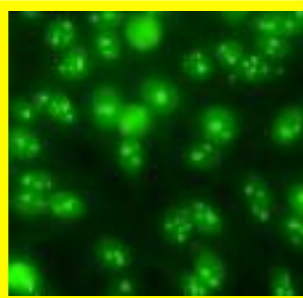
# Histoire naturelle (Allanore Y)

UCTD

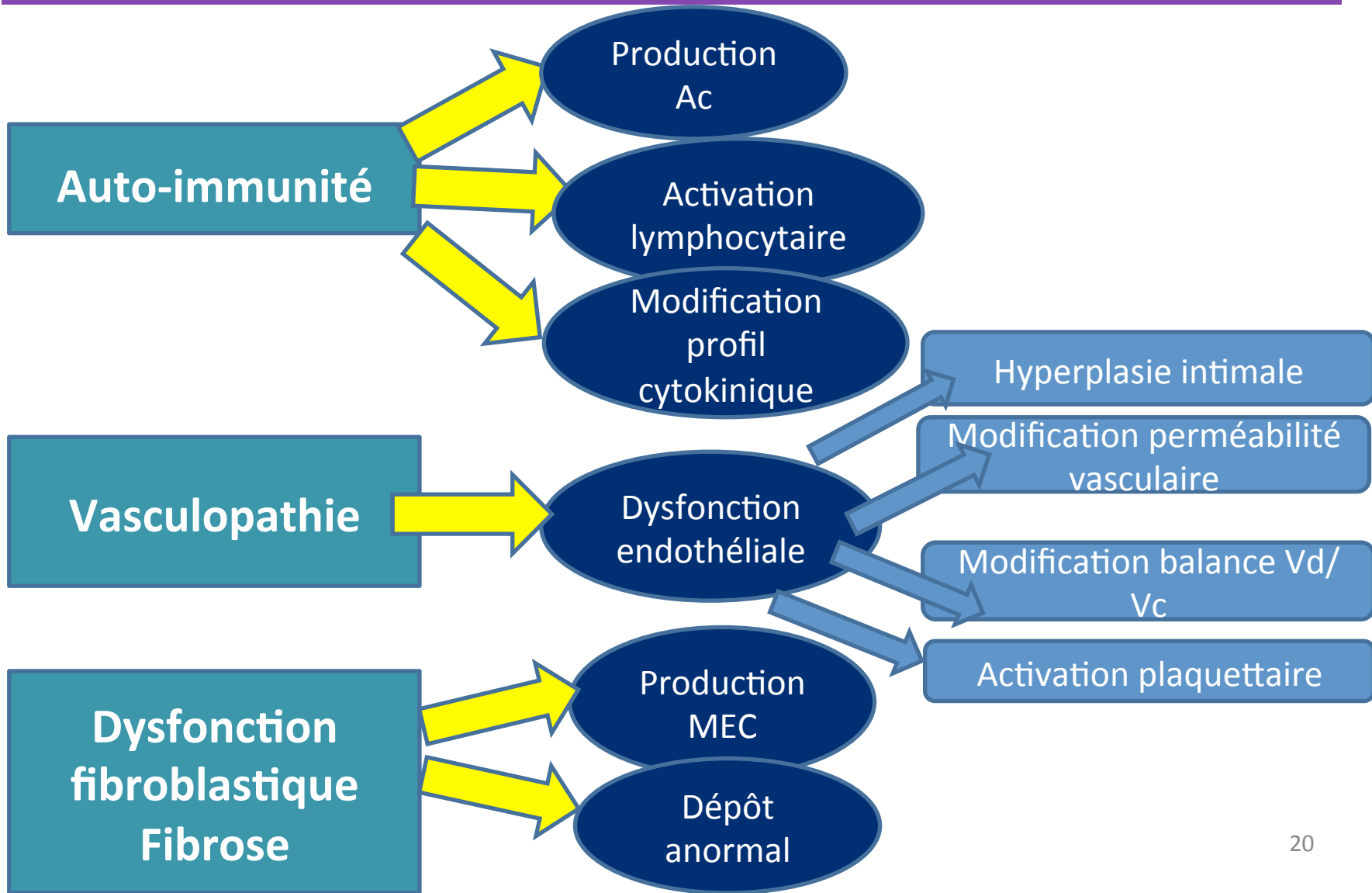
Pre-SSc

SSc

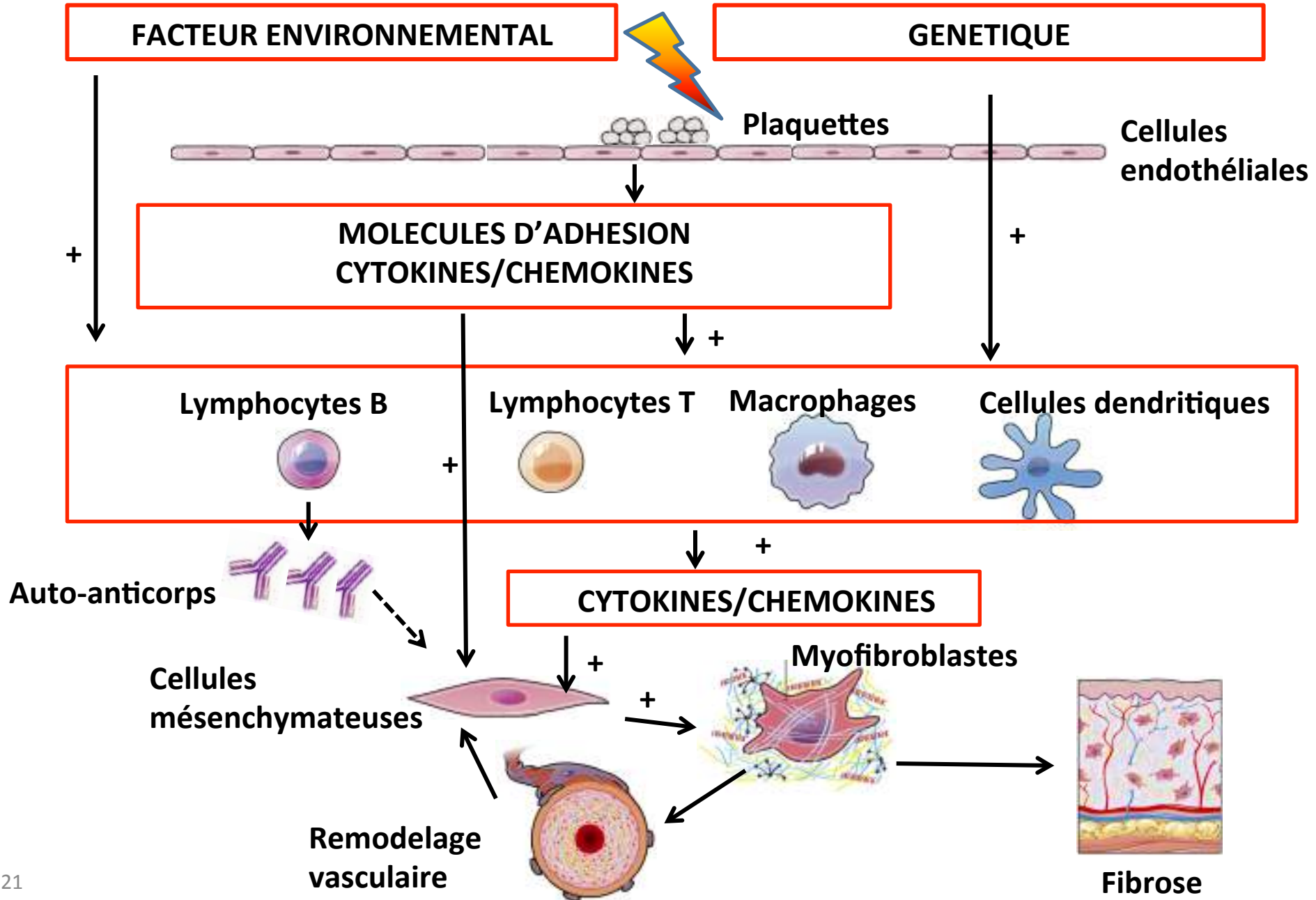
Severe  
SSc



# 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	<b>100%</b>
Achromie mouchetée	n=141	<b>87,6%</b>
Acrosclérose	n=85	<b>52,8%</b>
Sclérose diffuse	n=59	<b>36,6%</b>
Sclérodactylie	n=17	<b>10,6%</b>
Mélanodermie	n=13	<b>8%</b>
Phénomène de Raynaud	n=86	<b>53,4%</b>

# Cas clinique

- Les acrosyndromes vasculaires sont liés à un trouble vasomoteur.
- paroxystiques :
  - Phénomène de Raynaud
  - Érythromélgie
- permanents ou semi-permanents
  - acrocyanose,
  - engelures saisonnières,
  - hématome spontané du doigt,
  - acrocholoses
  - ischémies ou nécroses digitales

# 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

# Phénomène de Raynaud

Phase syncopale  
ou blanche

Phase syncopale  
ou blanche



# Phase cyanotique



# Phénomène de Raynaud

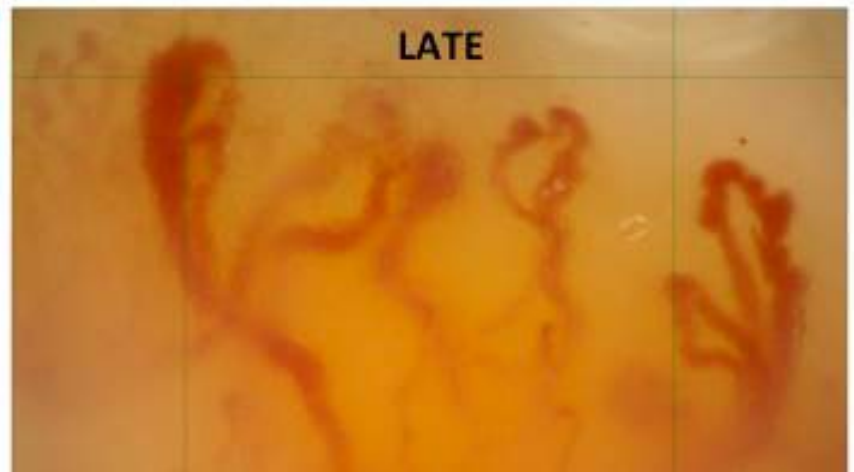
## *manœuvre d'Allen*

- 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*



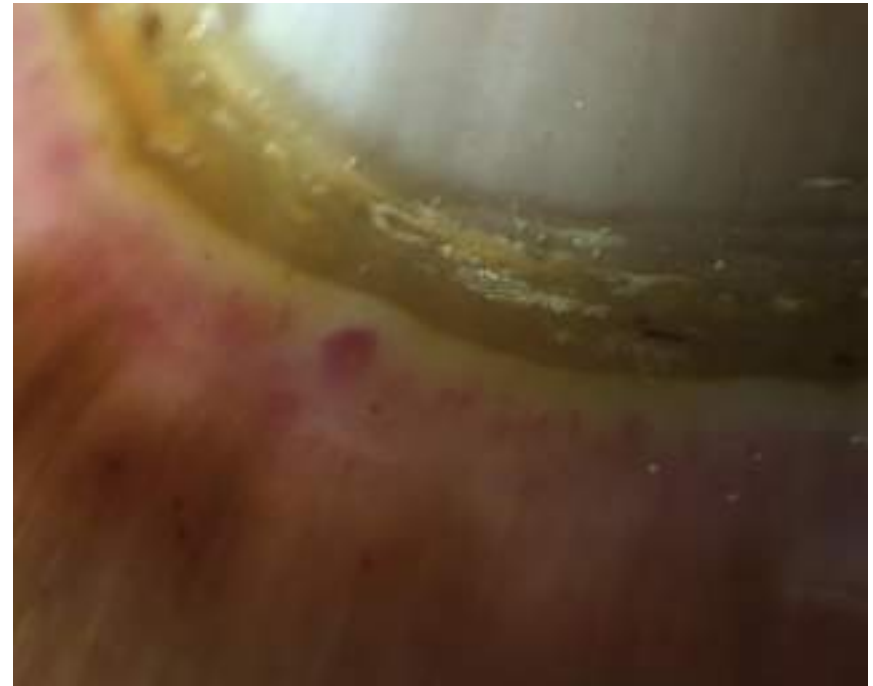
# CAPILLAROSCOPIE



# Capillaroscopie sur peau noire (Coll *Patricia Senet* )

Mégacapillaires et  
raréfaction capillaires

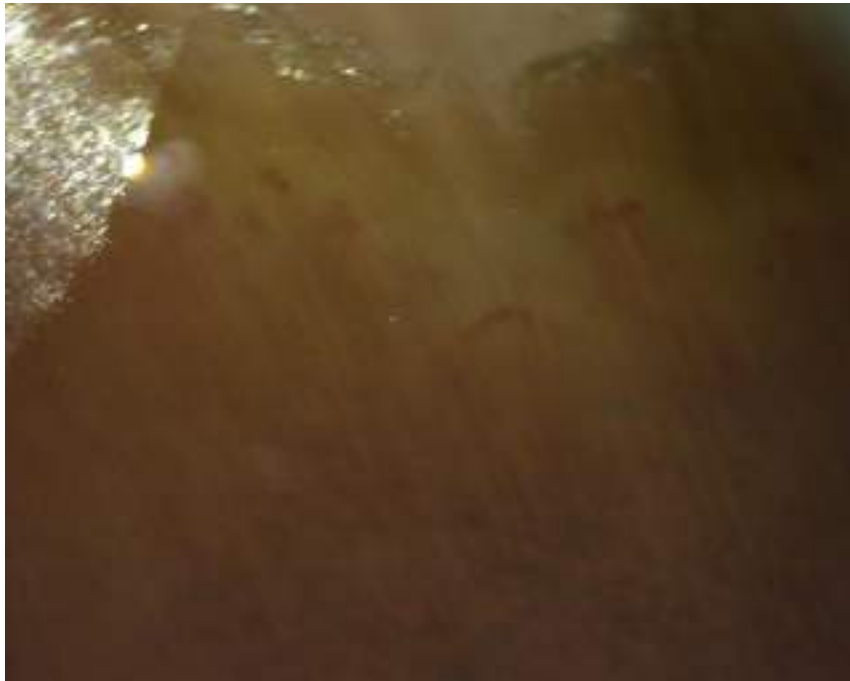
Megacapillaires  
Neoangiogenese



# Capillaroscopie sur peau noire

*Patricia Senet*

Plage déserte



Rarefaction des capillaires



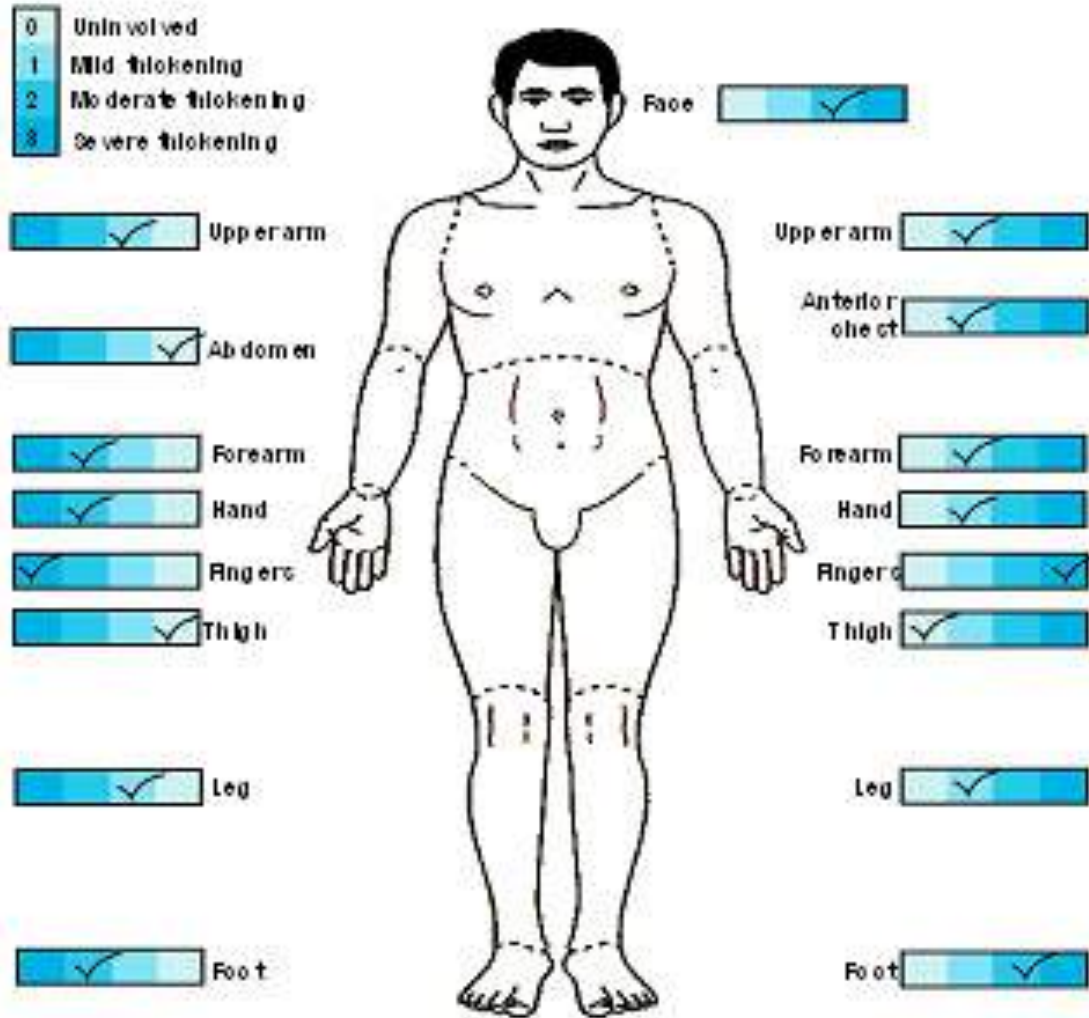
# Manifestations cliniques

- 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 pulpaies
  - 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

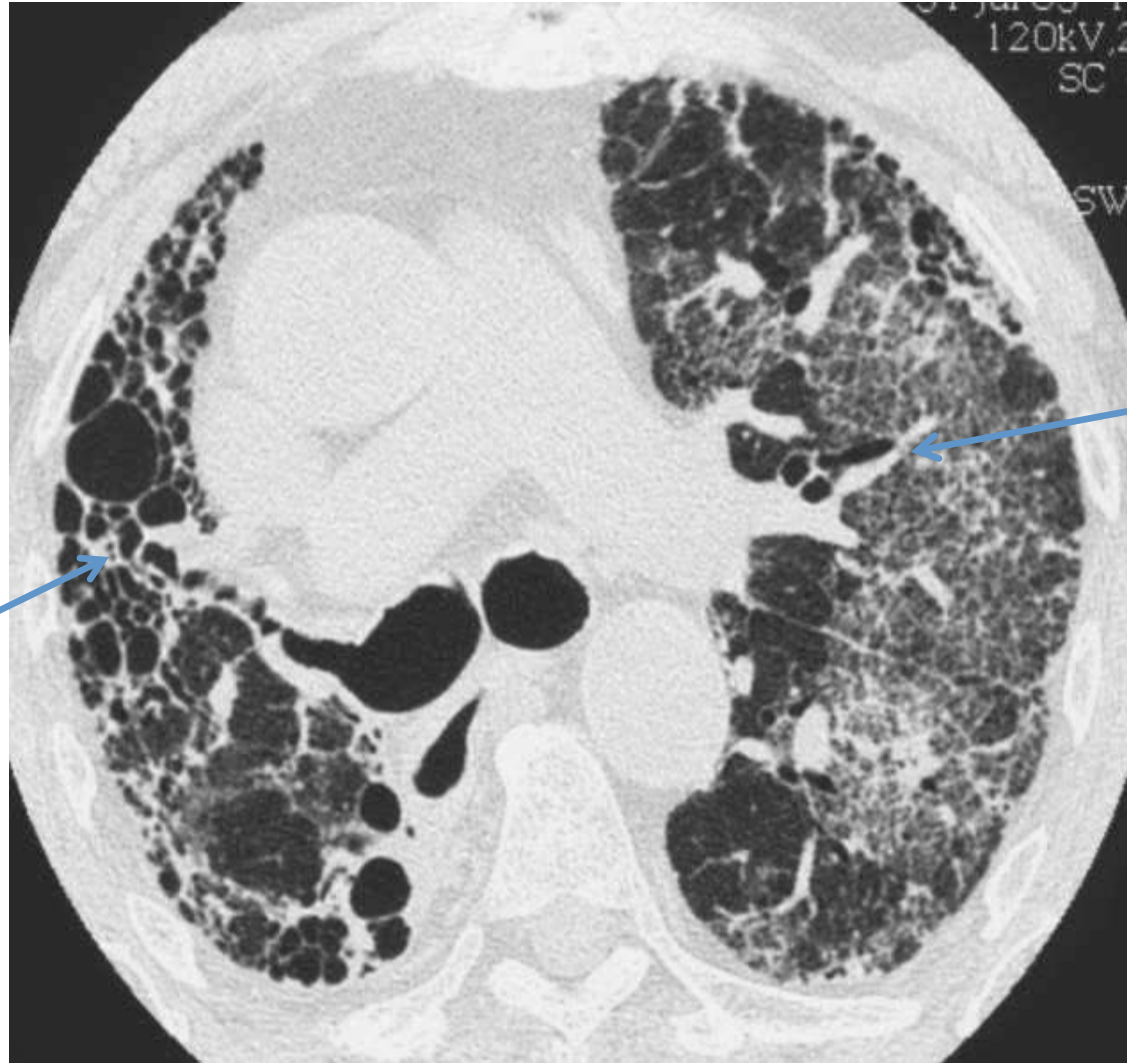
- Pneumopathie interstitielle fibrosante.
  - 2<sup>e</sup> cause de mortalité
    - cancers broncho-pulmonaires.
  - Atteinte précoce dans les formes diffuses.
  - Clinique : toux sèche, dyspnée d'effort, râles crépitants.
  - Diagnostic par scanner thoracique ,RP et EFR : diminution de la DLCO ,syndrome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

# Atteinte interstitielle pulmonaire VERRE DÉPOLI (Pneumologie CHUN Fann)



# Atteinte interstitielle pulmonaire

## Lesions de fibrose



Rayon de miel  
destructions  
microkystiques

Opacités  
réticulaires  
intra-lobaires

# 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	<b>44-96 %</b>
estomac	2-75 %
intestin grêle	<b>2-88 %</b>
colon	4-50 %
ano-rectales	<b>7-95 %</b>
foie	1,5-8,8 %

*Marie I. (2006) Presse Med*

# 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

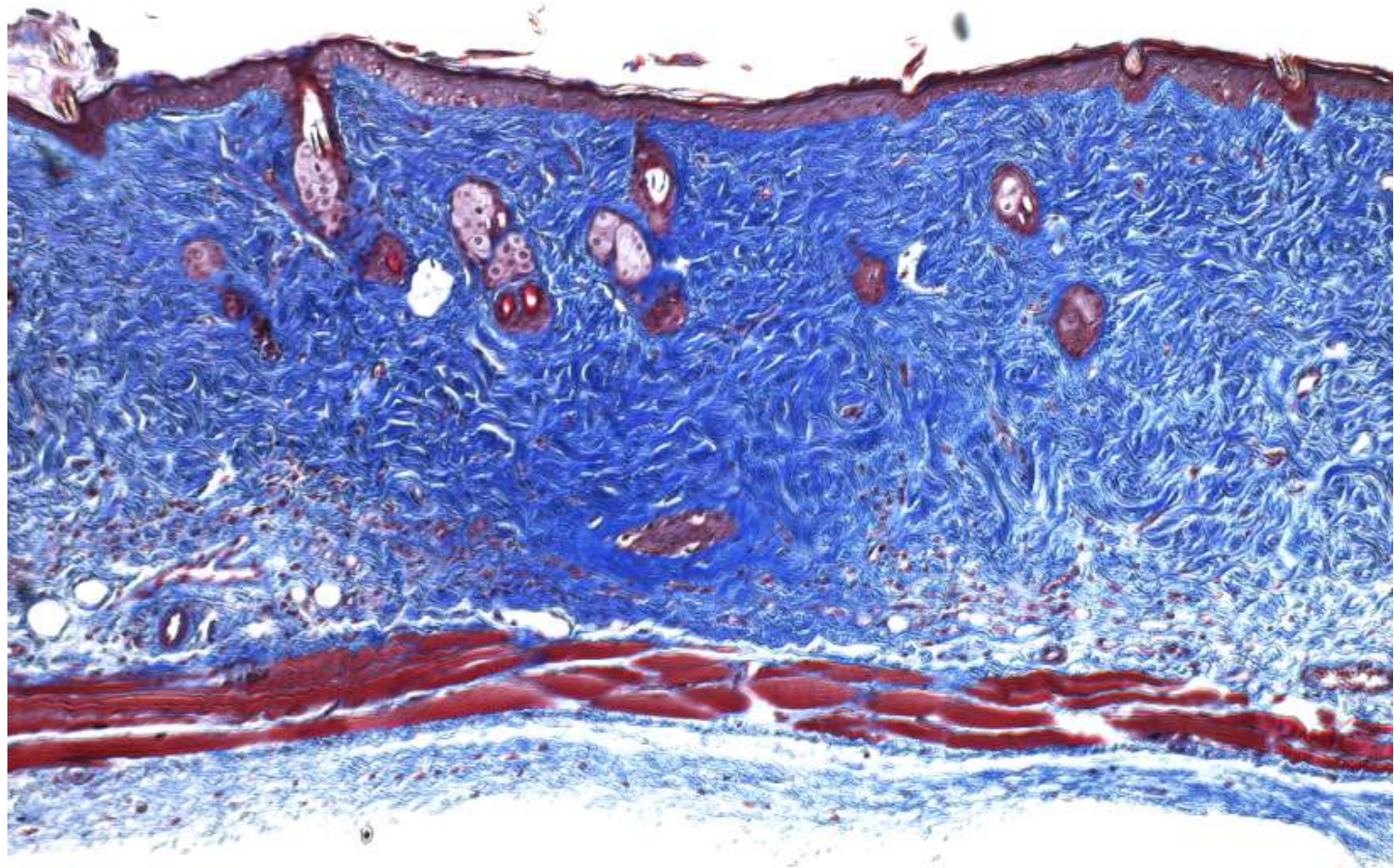
- Critères diagnostiques
- Confirmation histopathologie
  - Fibrose tissulaire
    - Cutanée
    - Rénale
    - Pulmonaire (vx et tissu)
    - Myocarde

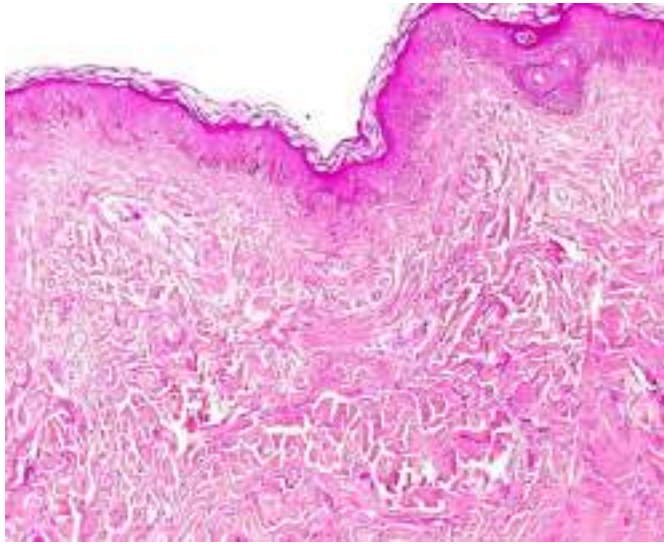
# Classification : critères diagnostiques CR/EULAR 2013

Score  $\geq 9$

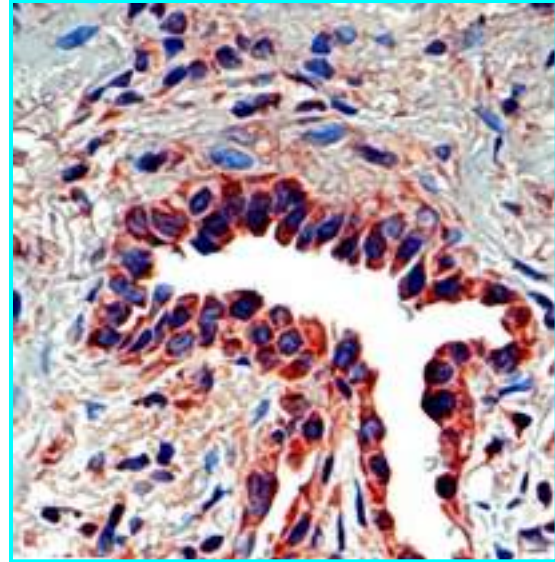
Item	Sous-item	Score
Epaissement peau doigts des deux mains extension proximale MCP		9
Epaissement peau doigts	Doigts boudinés	2
	Sclerodactylie des doigts (distal MCP et proximal IPP)	4
Lésions digitales	Ulcération extrémité doigt	2
	Cicatrice déprimée bout de doigt	3
Télangiectasies s		2
Anomalies capillaires periunguées		2
HTAP ou PI	HTAP	2
	PI	2
Phénomène de Raynaud		3
Auto-Ac ScS	Anti centromère	3
	Anti topoisomerase I	
	Anti RNA polymerase III	

# Fibrose tissulaire: derme

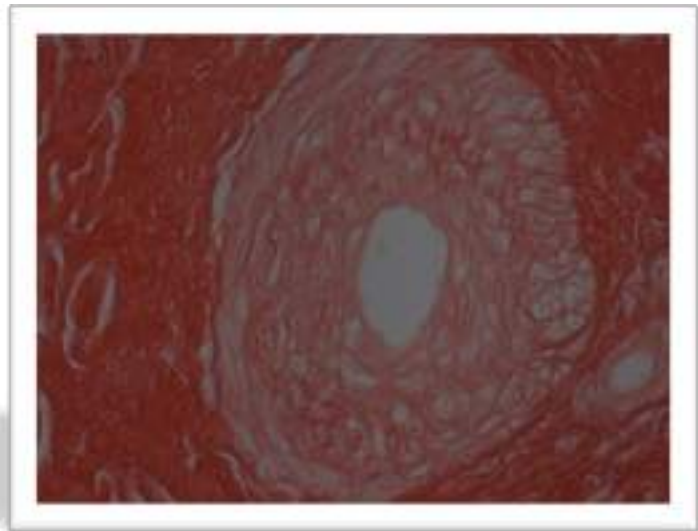




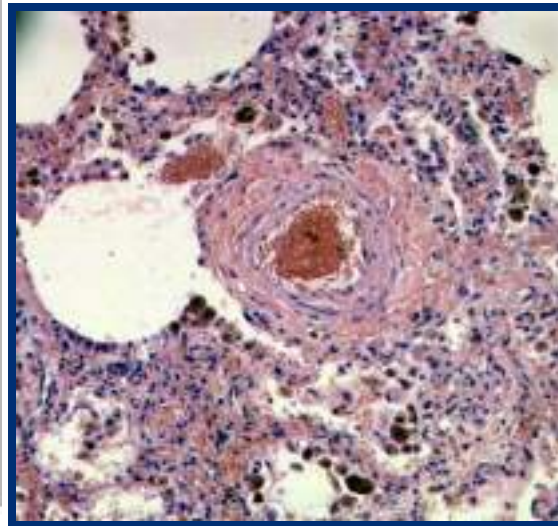
**Derme**



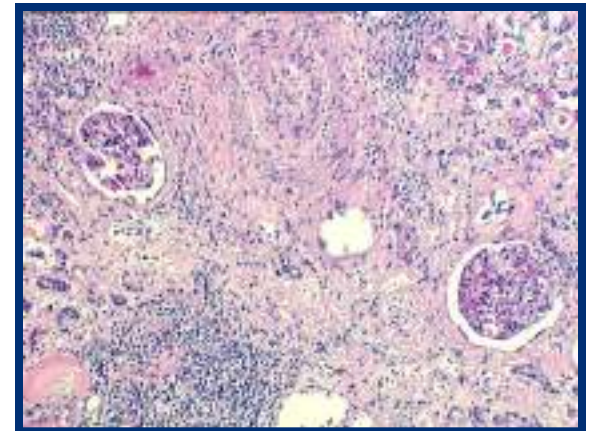
**Poumon**



**Myocarde**



**Vaisseau pulmonaire**

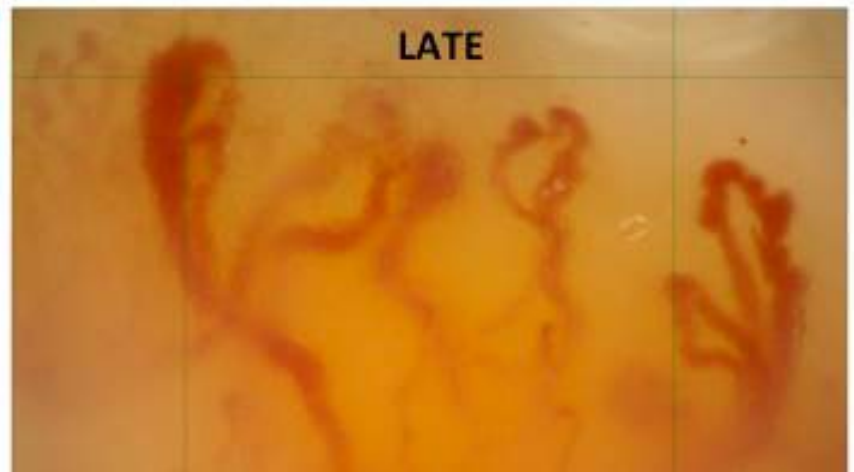


**Rein**

# Capillaroscopie

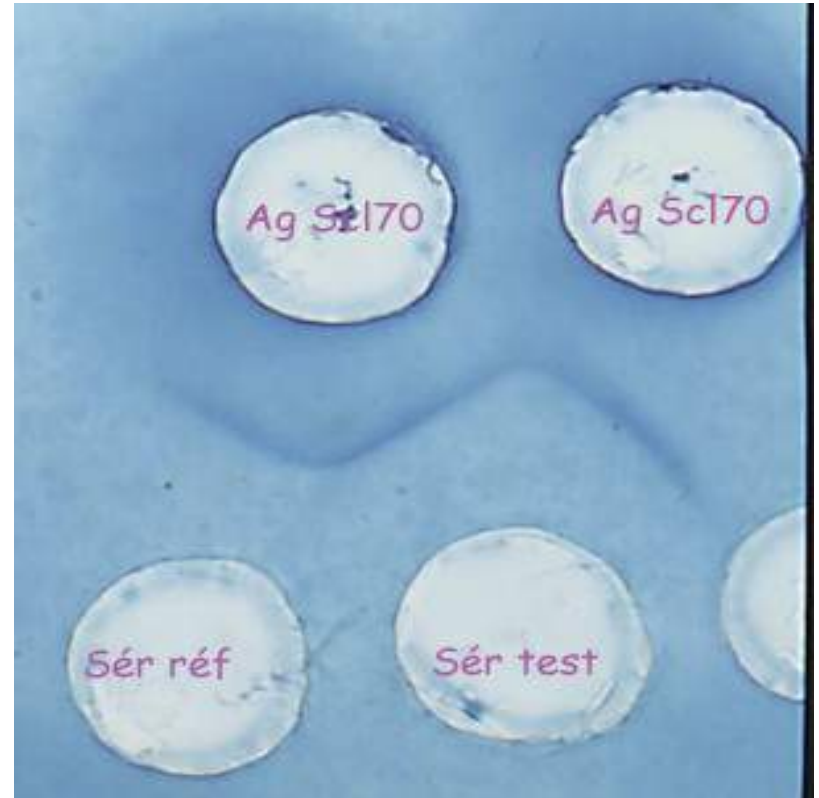
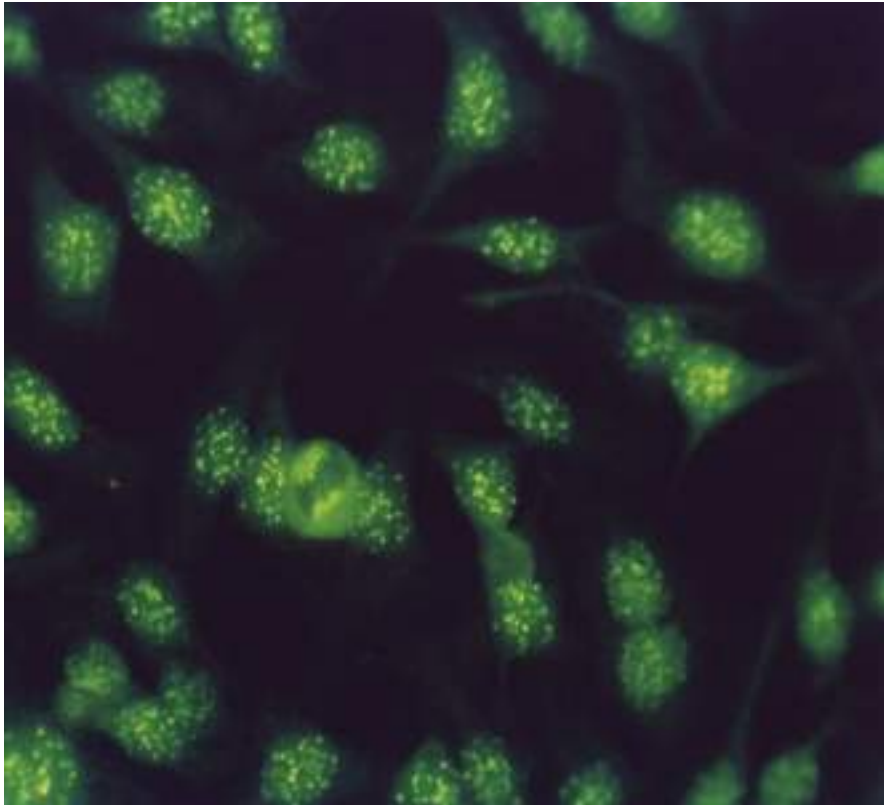
- Vidéo-capillaroscopie
- Evaluation qualitative et quantitative des capillaires dermiques et de leur organisation
- Non invasif
- Phénomène Raynaud primaire vs secondaire

# 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