



La Sclérodermie Systémique

100 questions

pour mieux gérer la maladie

Les réponses claires des spécialistes
des Centres de Référence

Maladies auto-immunes et systémiques rares

Sous l'égide du CRI et de la Filière FA²R



Pr Yannick Allanore hôpital Cochin - Paris • **Pr Luc Mouthon** hôpital Cochin - Paris

Pr Zahir Amoura hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris • **Pr Eric Hachulla** hôpital Huriez - Lille

Dr Véronique Le Guern hôpital Cochin - Paris • **Pr Jean Sibilia** hôpital Hautepierre - Strasbourg



La Sclérodermie Systémique

100 questions pour mieux gérer la maladie

**Les réponses claires des spécialistes
des Centres de Référence
Maladies auto-immunes et systémiques rares**

*Sous l'égide du CRI et de la Filière FAI²R
(cf Annexe 9)*



**Pr Yannick ALLANORE
Pr Luc MOUTHON
Pr Zahir AMOURA
Pr Eric HACHULLA
Dr Véronique LE GUERN
Pr Jean SIBILIA**

DIRECTION DE LA RÉDACTION

Pr Zahir AMOURA

Service de Médecine Interne 2 - Centre de référence des lupus
et syndrome des antiphospholipides - Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris

Pr Eric HACHULLA

Service de Médecine Interne - Centre de référence de la sclérodermie
systémique - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Dr Véronique LE GUERN

Service de Médecine Interne - Centre de référence
des vascularites et sclérodermie systémique - Hôpital Cochin - Paris

Pr Jean SIBILIA

Service de Rhumatologie - Centre de Référence des Maladies Systémiques
Rares Auto-Immunes - Hôpital Hautepierre - Strasbourg

COMITÉ DE RÉDACTION

Rédacteurs invités

Pr Yannick ALLANOIRE

Service de Rhumatologie A - Hôpital Cochin - Paris

Pr Luc MOUTHON

Service de Médecine Interne - Centre de référence
des vascularites et sclérodermie systémique - Hôpital Cochin - Paris

Rédacteurs

Dr Alice BEREZNE

Service de Médecine Interne - Centre de référence
des vascularites et sclérodermie systémique - Hôpital Cochin - Paris

Dr Emmanuel CHATELUS

Service de Rhumatologie - Centre de Référence des Maladies Systémiques
Rares Auto-Immunes - Hôpital Hautepierre - Strasbourg

Dr Miguel HIE

Service de Médecine Interne 2 - Centre de référence des lupus
et syndrome des antiphospholipides - Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris

Pr David LAUNAY

Service de Médecine Interne - Centre de référence
de la sclérodermie systémique - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Dr Alexis MATHIAN

Service de Médecine Interne 2 - Centre de référence des lupus et syndrome
des antiphospholipides - Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris

Pr Eric-Henri PERRIER

Val de Grâce - Service de médecine interne/médecine aéronautique) - Département
d'expertise Aéronautique / CPEMPN - HIA Percy Clamart

Dr Alexis REGENT

Service de Médecine Interne - Centre de référence
des vascularites et sclérodermie systémique - Hôpital Cochin - Paris

COORDINATION DE L'OUVRAGE ET RÉALISATION : KATANA santé

PHOTOGRAPHIES - ILLUSTRATIONS - MAQUETTE : © KATANA santé / Fotolia
Hôpital Huriez - Lille / Zentrum Paul Klee

COMITÉ DE RELECTURE

Pr Christian AGARD

Service de Médecine Interne - CHU de Nantes

Mr Hervé ALLARD

Patient - Lille

Dr Brigitte BADER-MEUNIER

Service de Pédiatrie - Hôpital Necker - Paris

Dr Alexandre BELOT

Service de pédiatre - CHU de Lyon

Pr Patrick CARPENTIER

Service de médecine vasculaire - CHU - Grenoble

Mme Géraldine CONDETTE-WOJTASIK

Infirmière d'éducation - Centre de Référence de la Sclérodermie Systémique -
Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Pr Joël CONSTANS

Service de Médecine interne et vasculaire - CHU de Bordeaux

Pr Olivier COTTENCIN

Psychiatrie & Addictologie de Liaison - Université de Lille - CHU de Lille

Pr Marie-Sylvie DOUTRE

Service de dermatologie - CHU de Bordeaux

Dr Magali DROUARD

Service de dermatologie - CHRU de Lille

Mme Dominique GODARD

Présidente de l'ASF et son équipe

Pr Jacques-Eric GOTTEBERG

Service de Rhumatologie - Hôpital Hautepierre - Strasbourg

Pr Loïc GUILLEVIN

Service de Médecine Interne - Centre de référence
des vascularites et sclérodermie systémique - Hôpital Cochin - Paris

Pr Pierre-Yves HATRON

Service de Médecine Interne - Centre de Référence
de la Sclérodermie Systémique - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Pr Thierry MARTIN

Service d'immunologie clinique et médecine interne - Centre de Référence des
Maladies Systémiques Rares Auto-Immunes - Nouvel Hôpital Civil - Strasbourg

Dr Sandrine MORELL-DUBOIS

Service de Médecine Interne - Centre de Référence
de la Sclérodermie Systémique - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

Pr Serge PERROT

Centre d'étude et de traitement de la douleur - CHU Hôtel Dieu - Paris

Pr Serge POIRAUDEAU

Service de Rééducation fonctionnelle - hôpital Cochin - Paris

Dr Patricia SENET

Service de dermatologie vasculaire - Hôpital Tenon - Paris

Dr Anne-Sophie TELLART

Médecin vasculaire et Médecin du travail - CHU de Lille

Sommaire

Le contenu de ce livre est rédigé sous la seule responsabilité de ses auteurs dont il reflète l'opinion et l'expérience ; il ne saurait en aucun cas remplacer l'avis de votre médecin traitant.

PRÉFACE p.12

REGARDER VERS LE SOLEIL : le tournesol, la fleur symbolique de la sclérodémie p.15

LE PEINTRE PAUL KLEE : histoire d'un patient célèbre p.16

QUE SAIS-JE SUR LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE ?

Auto-évaluation p.17

LES 100 QUESTIONS p.19

Chapitre 1 • MIEUX COMPRENDRE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE ET SES ENJEUX

Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune ?

1 En quoi le système immunitaire est-il déterminant dans une maladie auto-immune ? p.20

Qu'est-ce que la sclérodémie ?

2 Qu'est-ce que la sclérodémie systémique ?
Quelles sont ses différentes formes ? p.24

3 Une autre maladie associée tel que le syndrome de Gougerot Sjögren, peut-elle venir compliquer la sclérodémie systémique ? p.25

4 Quelles sont les différences entre sclérodémie localisée et sclérodémie systémique ? p.26

5 Combien de malades sont atteints de sclérodémie systémique en France ? La maladie touche-t-elle autant les hommes que les femmes ? p.27

D'où vient la sclérodémie systémique ?

6 Quels sont les principaux éléments qui contribuent à la survenue de la sclérodémie systémique ? p.28

7 La sclérodémie systémique peut-elle être induite par un médicament ou une substance toxique ? p.28

8 La sclérodémie systémique peut-elle être héréditaire ? p.30

9 Y a-t-il une relation entre sclérodémie systémique et stress ? p.30

10 La sclérodémie systémique peut-elle être une conséquence de l'exercice de mon métier ? p.31

Chapitre 2 • MIEUX COMPRENDRE COMMENT SE MANIFESTE UNE SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Comment faire le diagnostic d'une sclérodermie systémique ?

- 11** Quels sont les premiers signes de la sclérodermie systémique ?p.33
- 12** Comment fait-on le diagnostic d'une sclérodermie systémique ?p.34
- 13** Quels sont les examens nécessaires au diagnostic d'une sclérodermie systémique ?p.35
- 14** À quoi sert la recherche des anticorps antinucléaires ?p.36
- 15** À quoi sert la capillaroscopie péri-unguéalé ?p.37

Quels examens pour la surveillance de la sclérodermie systémique ?

- 16** Comment évalue-t-on l'étendue de l'atteinte cutanée au cours de la sclérodermie systémique ?p.39
- 17** Pourquoi faire une échographie cardiaque ?
Faut-il répéter cet examen ?p.40
- 18** La surveillance des poumons est-elle nécessaire ?p.41
- 19** Quel est l'intérêt du bilan annuel une fois le diagnostic de sclérodermie systémique établi ?p.42
- 20** Qu'est-ce que l'hypertension artérielle pulmonaire ?
Comment la dépister ?p.43
- 21** Quelle doit-être la surveillance rénale des patients ayant une sclérodermie systémique de diagnostic récent ?p.45

Comment interpréter les manifestations cliniques au cours d'une sclérodermie systémique ?

- 22** J'ai la peau qui gratte. J'ai la peau sèche.
Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?p.47
- 23** Je ressens une sécheresse (bouche, œil, vagin).
Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?p.47
- 24** J'ai la langue qui brûle. Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?p.48
- 25** J'ai les mains bleues, est-ce le phénomène de Raynaud ?
Ma sclérodermie systémique est-elle responsable ?p.49
- 26** Tous les patients sclérodermiques encourent-ils le risque de faire des ulcérations au niveau des doigts ?p.51
- 27** J'ai des ulcères de jambes. Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?p.52
- 28** Je suis essoufflé(e), je tousse. Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?p.53
- 29** Je ressens des picotements dans les mains ? Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?p.55
- 30** J'ai des remontées acides dans la bouche. Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?p.56
- 31** J'ai du mal à ouvrir la bouche, est-ce ma sclérodermie systémique ?p.57
- 32** J'ai des petites taches rouges sur la peau (télangiectasies).
Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?p.58

33	J'ai du mal à me concentrer, j'ai des troubles de la mémoire. Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?	p.59
34	J'ai des calcifications sous la peau (calcinose). Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?	p.60
35	J'ai du mal à contrôler mes selles, est-ce lié à ma sclérodémie systémique ?	p.61
36	La sclérodémie systémique peut-elle être en cause en cas d'érection difficile ?	p.61
37	Je ressens des douleurs musculaires. Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?	p.62
38	J'ai mal aux articulations, y a-t-il un risque de déformation des mains ?	p.64
39	J'ai mal partout. Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?	p.65
40	Des troubles intestinaux peuvent-ils être liés à ma sclérodémie systémique ?	p.67
41	J'ai les dents abîmées. Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?	p.67

Comment évolue une sclérodémie systémique ?

42	Mon médecin peut-il savoir si ma sclérodémie systémique va être sévère ou pas ?	p.69
43	Puis-je guérir de ma sclérodémie systémique ?	p.71
44	Une sclérodémie systémique de forme cutanée limitée peut-elle évoluer vers une forme diffuse ?	p.72

Chapitre 3 • MIEUX COMPRENDRE COMMENT PRENDRE EN CHARGE UNE SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Comment soulager les principaux symptômes ?

45	Comment traiter l'atteinte cutanée ?	p.74
46	Comment améliorer les troubles esthétiques associés à la sclérodémie systémique (laser, techniques de comblement, toxines botuliques, techniques de camouflage, maquillage, produits cosmétiques) ? ...	p.75
47	Comment améliorer le syndrome sec (bouche, œil, vagin, peau) ?	p.76
48	Qu'est-ce que la sclérodémie œdémateuse et comment la traiter ?	p.78
49	Comment améliorer la fatigue ?	p.79
50	Comment traiter un phénomène de Raynaud et ses éventuelles com- plications, en particulier les ulcérations de la pulpe des doigts ? ...	p.81
51	Comment traiter les fourmillements dans mes doigts (syndrome du canal carpien) ?	p.83
52	Comment traiter les symptômes digestifs ?	p.83
53	Comment traiter les ulcères de jambe ?	p.85
54	J'ai parfois du mal à contrôler mes selles, comment éviter ce désagrément ?	p.87
55	Comment soulager les douleurs musculaires ?	p.88
56	Comment soulager les douleurs articulaires ?	p.88
57	Comment soulager ma fibromyalgie ?	p.90

Quelles sont les mesures complémentaires que je peux prendre pour améliorer ma santé ?

- 58** Est-il souhaitable de faire des cures thermales ou de la thalassothérapie ? Sont-elles remboursées ? p.92
- 59** Un soutien psychologique est-il nécessaire lorsqu'on est atteint de sclérodémie systémique ? p.92
- 60** Que peut apporter la rééducation fonctionnelle quand on a une sclérodémie systémique ? p.94
- 61** Est-ce utile de porter des orthèses de repos et/ou des orthèses dynamiques des mains ? p.96
- 62** Doit-on porter des chaussures adaptées pour protéger ses pieds ? ..p.98
- 63** L'hypnose, le yoga, la sophrologie, le tai-chi... peuvent-ils être une réponse à ma sclérodémie systémique ? p.101
- 64** Que penser des médecines parallèles dans le traitement de la sclérodémie systémique (homéopathie, acupuncture, mésothérapie) ? . p.102

Quels sont les principes du traitement ?

- 65** Quels sont les objectifs du traitement et de quels moyens dispose-t-on pour traiter la sclérodémie systémique ? p.104
- 66** Quelles sont les indications d'un traitement par cortisone au cours de la sclérodémie systémique ? Quels sont les risques de la cortisone ? p.105
- 67** Pourquoi les médecins sont-ils réticents à prescrire de la cortisone au cours de la sclérodémie systémique ? p.107
- 68** Quels sont les traitements de fond de la sclérodémie systémique ? p.107
- 69** Quels médicaments faut-il éviter de prendre ou prendre avec prudence lorsqu'on a une sclérodémie systémique ? p.109
- 70** Quels médicaments antalgiques puis-je prendre pour soulager mes douleurs ? p.110
- 71** Quelles sont les grandes avancées thérapeutiques dans la sclérodémie systémique ? p.111
- 72** Comment traiter mon hypertension artérielle pulmonaire ? p.114
- 73** Quelle est la place de la chirurgie à visée esthétique ? p.115
- 74** Dans quelles situations faut-il aller consulter un médecin rapidement? p.116
- 75** Mon médecin traitant peut-il prendre en charge ma sclérodémie systémique ? p.117

Chapitre 4 • MIEUX COMPRENDRE COMMENT VIVRE AVEC UNE SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Quelle hygiène de vie faut-il adopter quand on a une sclérodémie systémique ?

- 76** Doit-on suivre un régime alimentaire particulier dans la sclérodémie systémique ? p.119
- 77** Puis-je faire du sport ? p.120
- 78** Puis-je donner mon sang ? Puis-je faire don de mes organes ? p.120

Peut-on voyager quand on souffre d'une sclérodémie systémique ?

- 79** Puis-je prendre l'avion ? p.121
- 80** Les vaccins peuvent-ils provoquer l'apparition ou l'aggravation d'une sclérodémie systémique ? Leur efficacité peut-elle être diminuée par une sclérodémie systémique ? p.123
- 81** Comment gérer ses vaccinations quand on a une sclérodémie systémique ? p.124

Peut-on fonder une famille quand on a une sclérodémie systémique ?

- 82** Puis-je avoir une vie sexuelle normale ? p.125
- 83** Quels moyens de contraception puis-je utiliser ? p.126
- 84** Est-ce que je pourrai avoir des enfants ? p.127
- 85** Quelles sont les conséquences de la sclérodémie systémique sur ma grossesse et de ma grossesse sur la sclérodémie systémique ? Après l'accouchement, l'allaitement est-il possible ? p.129
- 86** Je suis ménopausée. Puis-je prendre un traitement hormonal ? p.130

Comment vivre et travailler avec une sclérodémie systémique ?

- 87** Dois-je m'arrêter de travailler à cause de ma sclérodémie systémique ? Quelle possibilité ai-je si la maladie ne me permet plus d'effectuer mon travail ? p.131
- 88** La sclérodémie systémique est-elle reconnue par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) ? p.132
- 89** Qu'est-ce que la pension d'invalidité ? p.133
- 90** Est-il possible de bénéficier d'une aide à domicile pour les tâches ménagères et peut-on obtenir des avantages sociaux quand on est atteint d'une sclérodémie systémique ? p.134
- 91** Qu'est-ce que l'ergothérapie ? Les aménagements du domicile sont-ils pris en charge par l'Assurance maladie ou par d'autres organismes ? p.136
- 92** Qu'est-ce que l'Allocation aux Adultes Handicapés (AAH) ? Dans quelles conditions ma sclérodémie me permet-elle d'en bénéficier ? p.137
- 93** Quel est le rôle de l'assistante sociale et comment la contacter ? p.138
- 94** Comment faire un emprunt immobilier et puis-je contracter une assurance ? p.139
- 95** Ma sclérodémie systémique sera-t-elle forcément reconnue en affection longue durée ? p.140
- 96** Le transport hôpital/domicile pour les consultations peut-il être pris en charge ? p.141
- 97** Qu'est-ce que l'éducation thérapeutique ? p.141
- 98** À quoi servent les centres de référence et de compétence ?
À quoi servent les filières maladies rares ? p.144
- 99** Où va la recherche ? Qu'est-ce qu'un protocole de recherche ? p.146
- 100** Existe-t-il une association de malades pour la sclérodémie systémique ? p.147

ANNEXES	p.148
Annexe 1 • L'association de malades	p.148
Annexe 2 • Les critères de classification ACR / EULAR de la sclérodermie systémique	p.151
Annexe 3 • Le bilan annuel de la sclérodermie systémique	p.152
Annexe 4 • Le tableau 25A3 du régime général relatif aux affections consécutives à l'inhalation de poussières minérales renfermant de la silice cristalline (quartz, cristobalite, tridymite), des silicates cristallins (kaolin, talc), du graphite ou de la houille	p.154
Annexe 5 • Le tableau 22A3 du régime agricole relatif aux affections consécutives à l'inhalation de poussières minérales renfermant de la silice cristalline ou des silicates cristallins	p.155
Annexe 6 • Les traitements de la sclérodermie systémique	p.155
Annexe 7 • La différence entre un assuré social et un ayant droit	p.164
Annexe 8 • La liste des centres de référence et de compétence	p.165
Annexe 9 • En savoir plus sur le CRI, CRI-IMIDIATE et la filière FAI2R ...	p.167
 QU'AI-JE APPRIS SUR LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE ?	
Auto-évaluation	p.169
 J'AI UNE SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE : CE QUE MON ENTOURAGE DOIT SAVOIR	
	p.171
 LEXIQUE	
	p.173
Définition des mots soulignés dans le livre à proximité du picto ?	
 INDEX - Recherche par mot clef	
	p.180

Remerciements

Nos remerciements vont :

Au Pr Marco MATUCCI qui a signé la préface de ce livre.

Aux auteurs invités qui ont accepté avec enthousiasme de partager leur expertise

Dr Alice BEREZNE, Dr Emmanuel CHATELUS, Dr Miguel HIE, Dr David LAUNAY, Dr Alexis MATHIAN, Pr Eric Henri PERRIER et Dr Alexis REGENT.

Ainsi qu'aux membres du comité de lecture pour leur éclairage avisé

Pr Christian AGARD, Mr Hervé ALLARD, Dr Brigitte BADER-MEUNIER, Dr Alexandre BELOT, Pr Patrick CARPENTIER, Géraldine CONDETTE-WOJTASIK, Pr Joël CONSTANS, Pr Olivier COTTENCIN, Pr Marie-Sylvie DOUTRE, Dr Magali DROUARD, Mme Dominique GODARD, Pr Jacques-Eric GOTTENGERG, Pr Loïc GUILLEVIN, Pr Pierre-Yves HATRON, Pr Thierry MARTIN, Dr Sandrine MORELL-DUBOIS, Pr Serge PERROT, Pr Serge POIRAUDEAU, Dr Patricia SENET et Dr Anne-Sophie TELLART.

À Mme Dominique GODARD et toute l'équipe de l'ASF (Association des Sclérodermiques de France), pour leur soutien à la rédaction et la relecture du livre.

À tous les patients et leurs proches, pour lesquels les équipes médicales et associatives s'attèlent chaque jour à apporter des réponses à leurs nombreuses questions, à prendre toujours mieux en charge la maladie et à faire encore progresser la recherche médicale.

Au CRI (Club Rhumatismes et Inflammations) **et à la Filière FAI²R** (Filière des Maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires Rares) pour leur soutien financier.

À Actelion, BMS et GSK pour leur soutien institutionnel.

Et à Annie EGGERMANN et son équipe de KATANA santé, pour la coordination et la réalisation du livre.

Pr Yannick ALLANORE
Pr Luc MOUTHON
Pr Zahir AMOURA
Pr Eric HACHULLA
Dr Véronique LE GUERN
Pr Jean SIBILIA

Mme Dominique Godard, 63 ans, vivant dans les Pyrénées Orientales, a une sclérodémie systémique depuis 20 ans. Elle est présidente de l'ASF (Association des Sclérodémiques de France).

Témoignage recueilli par Sandrine Chauvard, journaliste

Les premiers signes de la maladie sont apparus il y a 20 ans. Cela a commencé par des problèmes de circulation au niveau des doigts, qui devenaient froids, blancs, bleus et très rouges ensuite, et par des reflux gastro-œsophagiens. Au début, mon médecin ne savait pas ce que j'avais. Il pensait que le reflux était lié au stress. Il me disait : « calmez-vous, vous êtes trop nerveuse ». Il a fallu 4 ans pour qu'enfin, un spécialiste de médecine interne pose le diagnostic. Et là, ça a été le choc, c'est le ciel qui me tombait sur la tête ! Puis ce fut la révolte, je me demandais pourquoi moi ? Je me posais beaucoup de questions, or je ne trouvais pas beaucoup d'informations. Mon médecin traitant ne connaissait pas cette maladie et mon médecin hospitalier avait peu de temps à me consacrer. J'ai donc très rapidement cherché de l'aide, des explications auprès d'une association de malades. J'avais besoin de parler avec d'autres patients. Je me suis tout de suite sentie écoutée, comprise. Cela m'a été d'un grand soutien. Je venais de finir des études en vue d'une évolution professionnelle, j'avais 3 enfants, et je n'acceptais pas la maladie. C'était une période difficile pour mes proches. Je me mettais en colère, je fondais en larmes. Mon mari a été très présent. Je me suis aussi beaucoup reposée sur ma fille qui avait 16 ans, peut-être un peu trop. Peu à peu, je me suis reprise en main. J'ai continué à travailler, mais à mi-temps. Les symptômes de la maladie se sont aggravés. J'ai ressenti des douleurs articulaires et musculaires. J'ai développé une fibrose pulmonaire, entraînant un essoufflement rapide et maintenant permanent. Il n'y a pas de traitement de fond de la maladie, mais uniquement des traitements symptomatiques. Je vais chez le kinésithérapeute trois fois par semaine, et quand je suis « en crise », j'y vais même tous les jours ! J'habite dans les Pyrénées, et malgré la proximité des stations de ski, j'ai dû renoncer à dévaler les pentes, à cause du froid. En revanche, je continue à faire de la marche, mais de courte durée. Mes problèmes intestinaux peuvent être très gênants, en particulier l'incontinence anale. Mais depuis que j'ai modifié mon alimentation, en supprimant notamment le gluten, cela va mieux. Ce qui est difficile également, c'est de ne pas être comprise par ses amis. J'ai la chance d'avoir une forme de sclérodémie qui n'altère pas mon corps (pas de plaies, pas de rougeurs au niveau du visage). C'est

presque l'inverse. Comme je fabrique du collagène en excès, j'ai peu de rides. Et souvent, mes amis me disent « tu as bonne mine, tu dois être en forme ». Ils sont dans le déni. Je me suis même fait cette terrible réflexion : « j'aurais préféré avoir un cancer, au moins j'aurais été écoutée ». Au sein de l'association, je me bats pour que cette maladie soit mieux connue et aussi pour que la recherche avance. Je voudrais terminer par une note positive. La sclérodémie m'a permis de rencontrer des gens exceptionnels. J'ai appris à profiter des petits moments de bonheur et à laisser de côté les choses futiles. Et surtout, je suis plus attentionnée aux autres.

Ce qu'en dit le Professeur Marco MATUCCI-CERINIC

La sclérodémie systémique est une maladie souvent difficile à diagnostiquer et à traiter. La maladie est méconnue des médecins généralistes en raison de sa rareté mais aussi de la très grande hétérogénéité de ses signes cliniques et des symptômes ressentis par les patients. Ainsi, les patients sclérodermiques sont souvent démunis face à la maladie et ils sont dans la quête d'informations pratiques à propos de leur maladie.

Parmi les maladies auto-immunes, la sclérodémie est caractérisée par une association de manifestations cliniques multifformes au niveau de la peau, les articulations, le poumon, le tractus digestif, le cœur et le rein. Pour cette raison le poids de la maladie sur les patients, surtout sur les femmes, et sur les familles des malades, est énorme, avec la crainte de l'apparition de complications de la maladie. Idéalement, le praticien doit viser un diagnostic précoce de la maladie avant sa trop grande généralisation (« fenêtre d'opportunité »). Pour ce faire, le praticien doit être capable d'intégrer les données cliniques avec les paramètres biologiques et parfois d'imagerie. Pour cette raison, la prise en charge des patients sclérodermiques impose une expertise élevée afin, non seulement de reconnaître le plus tôt possible cette affection, mais aussi d'identifier les dangers encourus par son patient et choisir la meilleure prise en charge c'est-à-dire le meilleur traitement et la meilleure surveillance.

Ce livre, qui contient 100 questions essentielles sur la maladie, est une collection très pratique des nombreux points qui permettent d'envisager au mieux les problèmes que l'on rencontre dans le cadre de la sclérodémie systémique et la façon de gérer la

maladie. Ces questions illustrent la complexité et l'hétérogénéité de la maladie ainsi que les évolutions possibles des différentes formes et situations cliniques. Les questions sont suivies par des réponses précises et des concepts importants à retenir par les patients pour faire face aux différentes situations. Ce livre peut être aussi une aide pour les médecins non spécialistes de la sclérodémie. Les informations fournies sont importantes à bien comprendre et à intégrer à chaque cas individuel afin d'aider à la meilleure prise en charge et guider les patients dans leur adaptation à la maladie.

J'espère que ce livre pourra être mis à disposition d'autres organisations de patients que l'ASF et être traduit en plusieurs langues pour aider aussi les patients non francophones.

Bonne lecture !

Pr Marco MATUCCI-CERINIC

Directeur de la division de Médecine & Rhumatologie

Université de Florence, Italie

Président de l'EUSTAR (EULAR Scleroderma Trial and Research group)

Vice-Président du SCTC (Scleroderma Clinical Trials Consortium)

Regarder vers le soleil : le tournesol, la fleur symbolique de la sclérodermie

Les patients atteints de sclérodermie ont choisi comme emblème de leur maladie une fleur, **le tournesol**. Quoi de mieux, en effet, pour rester positif et se tourner vers l'avenir qu'une fleur qui regarde le soleil.

Le tournesol tient son nom d'un mot emprunté à l'italien « **girasole** » signifiant « qui se tourne vers le soleil ».

Le choix du tournesol est symbolique, car comme cette fleur « **qui se tourne vers le soleil** » pour se réchauffer, les malades atteints de sclérodermie se sentent beaucoup mieux par temps chaud et sec, et sont donc à la recherche du soleil et de la chaleur qu'il apporte.



Le peintre Paul Klee : histoire d'un patient célèbre



Paul Klee
Maske, 1921, 115
Mask
watercolour on paper on cardboard
24 x 16,5 cm
Location unknown

Parmi les malades atteints de sclérodémie systémique, l'un d'entre eux est une personnalité célèbre. Il s'agit du peintre germano-suisse Paul Klee. Il est l'un des artistes déterminants du XX^e siècle. Paul Klee se distingue par sa position unique à la frontière de l'abstraction et de la figuration. Il se définit comme un « peintre-poète ».

Paul Klee est né en Suisse, où il passe son enfance, mais c'est en Allemagne qu'il se forme à la peinture. Après un passage à l'académie des Beaux-arts de Munich, il voyage en Italie, où il découvre la richesse de l'art classique, puis à Paris. Mais c'est un voyage à Tunis qui va particulièrement le marquer. Klee semble retrouver des souvenirs personnels. « Serait-ce ma patrie ? » se demande-t-il. La découverte de l'Orient l'aide à faire une « percée vers la couleur ». Le peintre se lie d'amitié avec Vassily Kandinsky et August

Macke, qui sont pour lui une source d'inspiration majeure. Paul Klee enseigne au Bauhaus à Weimar, puis à Dessau. Il occupe ensuite un poste de professeur à l'académie de Dusseldorf, mais il est rapidement contraint de l'abandonner en raison de l'arrivée des nazis au pouvoir. Il s'installe alors à Berne.

Paul Klee a 56 ans lorsque la maladie se déclare. Si la première année, la sclérodémie l'oblige à suspendre ses travaux, il reprend ensuite ses activités. La sclérodémie n'entame pas sa créativité puisqu'en 1937, soit deux ans après le début de la maladie, Paul Klee signe près de 300 œuvres ! L'année précédant sa mort est même la plus productive de toute sa carrière. Au total, son catalogue comprend plus de 9 000 titres.

Paul Klee
Feuer-quelle, 1938, 132
Fire Source
oil and coloured paste on paper
on burlap; original frame
70,3/70,5 x 150/150,2 cm
Courtesy Wolfgang Wittrock
Kunsthandel GmbH, Berlin



Que sais-je sur la sclérodermie systémique ?

AUTO-ÉVALUATION PRÉ-LECTURE

V = Vrai ; F = Faux ; ? = Ne sais pas

- 1 La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune V F ?
- 2 La sclérodermie systémique touche plus fréquemment les hommes V F ?
- 3 La sclérodermie systémique peut être induite par un médicament V F ?
- 4 Les premiers signes de la maladie apparaissent vers 40-50 ans V F ?
- 5 La recherche des anticorps antinucléaires est inutile V F ?
- 6 Une échocardiographie cardiaque annuelle est recommandée V F ?
- 7 L'hypertension artérielle pulmonaire est une complication rare V F ?
- 8 La sclérodermie systémique n'entraîne pas de sécheresse des muqueuses V F ?
- 9 Les ulcérations des doigts sont fréquentes V F ?
- 10 Je suis essouffée à cause de ma maladie V F ?
- 11 La sclérodermie entraîne des petites taches rouges sur la peau V F ?
- 12 Les orthèses de main ne sont pas utiles V F ?
- 13 Les corticoïdes sont fréquemment prescrits V F ?
- 14 Je n'ai pas besoin de changer d'hygiène de vie V F ?
- 15 Je peux faire un don d'organes V F ?
- 16 Je peux continuer à voyager V F ?
- 17 Je ne peux plus me faire vacciner V F ?
- 18 Je peux avoir une vie sexuelle normale V F ?
- 19 Je ne peux plus avoir d'enfant V F ?
- 20 Il existe une association de malades pour la sclérodermie systémique V F ?

RÉPONSES

- 1** **Vrai** cf. question 1 La sclérodémie fait partie des maladies auto-immunes systémiques même si les mécanismes qui la provoquent sont complexes.
- 2** **Faux** cf. question 5 La sclérodémie touche plus fréquemment les femmes (4 femmes pour 1 homme).
- 3** **Vrai** cf. question 7 Certains médicaments sont impliqués dans la survenue d'une sclérodémie systémique, comme certains anti-cancéreux ou encore l'interféron Alpha, utilisé dans le traitement de l'hépatite C.
- 4** **Vrai** cf. question 11 Les premiers signes de la maladie apparaissent vers 40-50 ans et associent le plus souvent un syndrome de Raynaud et un épaississement de la peau.
- 5** **Faux** cf. question 14 La recherche d'anticorps antinucléaires est importante au cours de la sclérodémie systémique. Ces anticorps peuvent aider au diagnostic de la maladie et à l'identification du risque de survenue de certaines complications.
- 6** **Vrai** cf. question 17 L'atteinte cardiaque est assez fréquente au cours de la sclérodémie systémique. Une échocardiographie annuelle est recommandée pour s'assurer du bon fonctionnement du cœur et pour dépister le risque de survenue d'hypertension artérielle pulmonaire.
- 7** **Faux** cf. question 20 L'hypertension artérielle pulmonaire est une complication qui n'est pas rare au cours de la sclérodémie systémique. Elle touche environ 7 à 8% des patients.
- 8** **Faux** cf. question 23 Une sensation de sécheresse des muqueuses buccales, oculaires, ou encore bronchiques peut survenir au cours de la sclérodémie systémique.
- 9** **Vrai** cf. question 26 Les ulcères digitaux surviennent chez 30 à 50% des malades. La prise en charge adaptée du syndrome de Raynaud permet de prévenir la survenue de ces ulcères.
- 10** **Vrai** cf. question 28 La sclérodémie systémique peut entraîner une fibrose des poumons, qui va fortement gêner la respiration. Une atteinte du cœur peut également être à l'origine d'un essoufflement.
- 11** **Vrai** cf. question 32 La sclérodémie systémique entraîne la prolifération anarchique de certains capillaires de la peau, d'où l'apparition de petites taches rouges, appelées tégangiectasies.
- 12** **Faux** cf. question 61 Des orthèses de main, de repos ou dynamiques, sont souvent prescrites dans la sclérodémie systémique.
- 13** **Faux** cf. question 7 Les médecins sont réticents à prescrire de la cortisone au cours de la sclérodémie systémique, car elle peut entraîner la survenue de crises rénales sclérodémiques.
- 14** **Faux** cf. question 76 En fonction de l'atteinte digestive, les aliments pouvant favoriser le reflux gastro-œsophagien sont à éviter. Il est également recommandé de fractionner les repas.
- 15** **Vrai** cf. question 78 Un don d'organe est possible, à condition que cet organe ne soit pas touché par la sclérodémie.
- 16** **Vrai** cf. question 79 La sclérodémie systémique ne contre-indique pas les voyages, mais il peut y avoir certaines restrictions, liées au moyen de transport (avion) et au pays de destination.
- 17** **Faux** cf. question 80 Les patients atteints de sclérodémie systémique doivent avoir un carnet vaccinal à jour. La vaccination antipneumococcique est vivement recommandée en cas de fibrose pulmonaire, d'HTAP ou de traitement immunosuppresseur.
- 18** **Vrai** cf. question 82 Une sclérodémie systémique n'empêche pas d'avoir une vie sexuelle normale, que l'on soit une femme ou un homme.
- 19** **Faux** cf. question 84 Une grossesse est parfaitement envisageable chez les femmes ayant une sclérodémie systémique, sous réserve de l'absence de rares contre-indications.
- 20** **Vrai** cf. question 100 Il existe une association de malades atteints de sclérodémie, l'Association des sclérodémiques de France.

Chapitre 1

MIEUX COMPRENDRE

la sclérodermie systémique et ses enjeux



1 En quoi le système immunitaire est-il déterminant dans une maladie auto-immune ?

Quel est le rôle de notre système immunitaire ?

Le système immunitaire est un réseau de cellules qui s'organisent pour défendre notre corps contre des organismes extérieurs, comme les microbes. Cette défense s'effectue en éliminant directement l'agresseur avec des cellules spécifiques (globules blancs) qui dévorent

l'intrus (phagocytose), ou qui produisent différentes substances de défense comme les anticorps, les enzymes, les cytokines, ou les peptides antimicrobiens. C'est le système immunitaire qui est activé lors de la vaccination qui nous protège contre les bactéries et les virus.

Comment est formé le système immunitaire ?

Le système immunitaire existe chez tous les êtres vivants, il est formé de deux niveaux de défense immunitaire qui ont un rôle complémentaire.

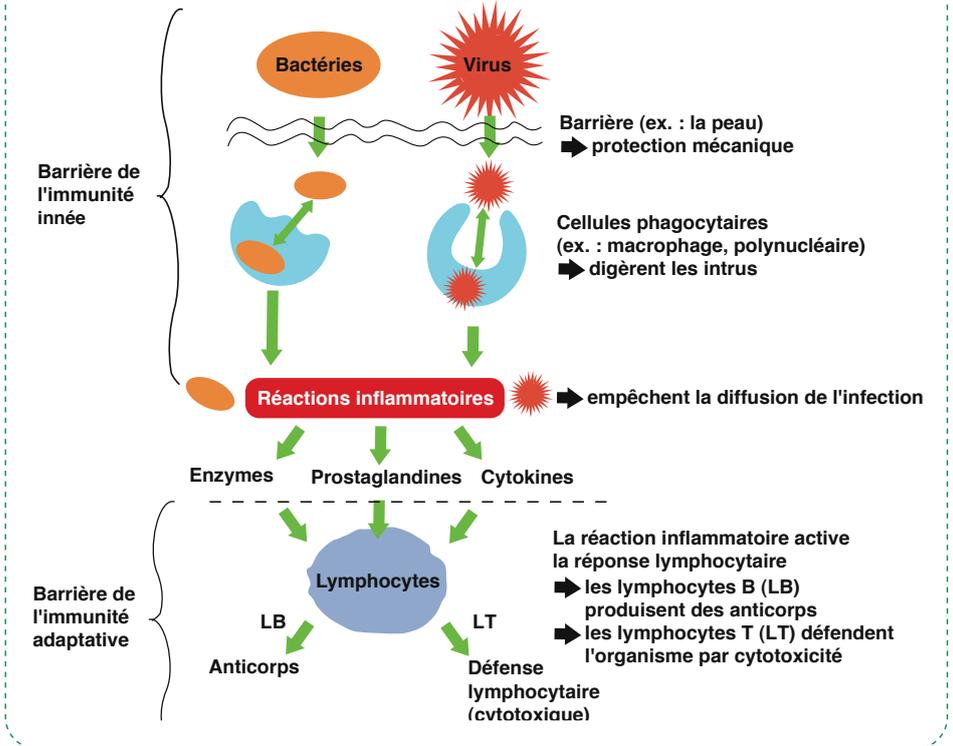
⇨ Le premier niveau de défense immunitaire, l'immunité innée, est formé de tissus réalisant une barrière comme la peau ou les muqueuses et de cellules de l'immunité, comme les globules blancs

(les polynucléaires et les macrophages). Le rôle de cette immunité est d'éliminer presque instantanément l'agresseur en le digérant (phagocytose) et en provoquant une réaction inflammatoire. Les constituants de cette réaction inflammatoire (enzymes, radicaux libres,

cytokines) contribuent à l'élimination de l'intrus. Une fois digérés, les débris du corps étranger/intrus seront utilisés pour activer avec précision les cellules (lymphocytes) du deuxième niveau de défense immunitaire. L'immunité innée est immédiatement efficace mais elle est peu spécifique et ne donne pas lieu à une mémoire.

⇨ Le deuxième niveau de défense immunitaire, l'immunité adaptative, est spécifique et repose sur des cellules appelées lymphocytes T et B. Ces lymphocytes, une fois éduqués, reconnaissent spécifiquement l'agresseur ou ses débris, puis répondent de façon adaptée pour supprimer tout intrus qui aurait survécu à l'action du premier niveau de défense immunitaire. Chaque agresseur est alors éliminé par l'action cytotoxique des lymphocytes T et par l'action des anticorps produits par les lymphocytes B. Lors de la première rencontre avec l'agresseur, la réponse lymphocytaire est assez lente par rapport à la réponse de l'immunité innée qui est plus immédiate. Toutefois, dans le cas d'une nouvelle agression, la réponse lymphocytaire est beaucoup plus rapide, plus intense et plus durable car les lymphocytes ont gardé la mémoire de l'agresseur, contrairement aux cellules de l'immunité innée qui n'ont pas de « mémoire immunitaire ». C'est cette mémoire qui nous protège après une vaccination.

LES BARRIÈRES DE L'IMMUNITÉ



À retenir

- Le système immunitaire est un système très ancien et très sophistiqué que l'on retrouve chez tous les êtres vivants.
- C'est un réseau de défense très organisé qui repose sur différentes cellules comme les lymphocytes T et B, mais aussi sur toute une armée de petites cellules très actives qui sont différentes formes de globules blancs (macrophages, polynucléaires neutrophiles).
- Ces cellules de l'immunité peuvent agir en sécrétant différentes substances (cytokines, enzymes, radicaux libres) et des anticorps dont la fonction est de détruire « à distance » les agresseurs de notre organisme. Ces cellules peuvent aussi agir directement en « avalant » des agresseurs tels que des bactéries et des virus.

Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune ?

Une maladie auto-immune est la conséquence de l'hyperactivité d'un système immunitaire qui dépasse son rôle de défense contre les agents extérieurs pour s'attaquer aux propres cellules de l'organisme.

La réaction auto-immune est orchestrée par différents globules blancs, dont les cellules dendritiques, qui vont stimuler des cellules appelées lymphocytes. Ces globules blancs sont « anormalement » activés par des éléments extérieurs qui viennent dérégler le système immunitaire chez des patients qui ont des prédis-

positions génétiques. Ces lymphocytes activés « agressent » alors les tissus en agissant, soit directement comme les lymphocytes T, soit par l'intermédiaire d'auto-anticorps produits par les lymphocytes B. Cette agression tissulaire va provoquer une réaction inflammatoire qui met en jeu différentes autres cellules de l'immunité (polynucléaires et macrophages), ce qui va amplifier les lésions. Les maladies auto-immunes sont fréquentes touchant au total 3 à 5% de la population dans des pays comme la France.

LES MALADIES AUTO-IMMUNES

Maladies auto-immunes systémiques «généralisées»

- Myosites
- Sclérodermie
- Syndrome de Gougerot Sjögren
- Polyarthrite rhumatoïde
- Lupus systémique
- Vascularites systémiques

Maladies auto-immunes d'organes «localisés»

- Cytopénies
- Diabète (type1)
- Hépatites
- Maladie cœliaque
- Myasthénie
- Néphropathies auto-immunes
- Neuropathies auto-immunes
- Psoriasis
- Sclérose en plaques
- Thyroïdites
- Uvéites
- Vitiligo

Schématiquement, il existe deux grands types de maladies auto-immunes :

⇒ Les maladies auto-immunes systémiques, c'est-à-dire capables de toucher plusieurs organes, comme la polyarthrite rhumatoïde, le lupus érythémateux systémique, la sclérodermie systémique, le syndrome de Gougerot Sjögren et certaines vascularites. Si la polyarthrite rhumatoïde est fréquente (300 000 patients en France), les autres affections sont plus rares, comme la sclérodermie systémique qui touche environ 8 000 à 9 000 patients en France.

⇒ Les maladies auto-immunes d'organes (c'est-à-dire localisées à un seul organe) comme le diabète de type I (atteinte du pancréas), les thyroïdites (atteinte de la thyroïde), la sclérose en plaques (atteinte du cerveau et de la moelle épinière), certaines atteintes du foie (hépatopathies), ou de la peau (pemphigoïde bulleuse). Parmi ces affections, certaines sont fréquentes comme le diabète de type 1 ou les thyroïdites et d'autres beaucoup plus rares, comme les hépatopathies. Ces maladies peuvent exister isolément ou s'associer, par exemple la cirrhose biliaire primitive avec une sclérodermie systémique (syndrome de Reynolds).

À retenir

• Les maladies auto-immunes touchent au total près de 3 à 5% de la population dans les pays occidentaux, mais la sclérodermie systémique est une maladie rare qui touche 8 000 à 9 000 patients en France.

• Une maladie auto-immune est une affection caractérisée par un dérèglement du système immunitaire qui devient « trop actif ». Cet excès d'activité se manifeste par « une auto-agressivité » des cellules de l'immunité qui entraîne alors des dégâts au niveau de certains organes, comme la peau, l'articulation ou le muscle.

• La sclérodermie systémique fait partie des maladies auto-immunes systémiques même si les mécanismes qui la provoquent sont complexes.

2 Qu'est-ce que la sclérodémie systémique ? Quelles sont ses différentes formes ?

La sclérodémie systémique est une maladie caractérisée principalement par le développement d'une fibrose, qui peut toucher l'ensemble du corps. Il s'y associe une atteinte vasculaire, qui perturbe le fonctionnement de l'ensemble des petits vaisseaux artériels et capillaires comme en témoigne le phénomène de Raynaud, et une production d'auto-anticorps. Cette maladie est caractérisée par une extrême diversité dans l'extension de la fibrose, qui peut parfois être mineure, voire indétectable cliniquement, et dans d'autres cas toucher de façon concomitante de nombreux organes dont la peau, les poumons, le tube digestif, les reins et le cœur. La fibrose que l'on observe au cours de la sclérodémie systémique correspond à un processus normal de réparation des tissus (réparation d'une agression telle qu'une cou-

pure par exemple) mais qui dans le contexte de la sclérodémie systémique est exagéré et mal contrôlé. L'atteinte vasculaire pourrait être un des phénomènes initiaux (phénomène de Raynaud, qui précède la fibrose de la peau parfois de plusieurs années). Les dérèglements de l'immunité, en particulier des phénomènes d'inflammation et d'auto-immunité semblent également jouer un rôle important au cours de cette maladie.

Dans la forme systémique de sclérodémie, seule traitée dans cet ouvrage, deux sous-types sont principalement individualisés : la forme cutanée dite « diffuse » (atteinte de la partie proximale des membres : cuisses, bras et quelquefois du tronc) et la forme cutanée dite « limitée » (atteinte de la partie distale des membres – mains, pieds – et/ou du visage).

À retenir

La sclérodémie systémique est une maladie rare caractérisée par :

- une atteinte vasculaire concernant les petits vaisseaux,*
- une fibrose pouvant toucher la peau et les organes profonds (dont les poumons, le tube digestif, les reins et le cœur)*
- des perturbations du système immunitaire, en particulier la détection d'auto-anticorps.*

On distingue les sclérodémies systémiques limitées, au cours desquelles l'atteinte cutanée est distale, des formes diffuses, au cours desquelles les lésions de sclérose de la peau remontent au-dessus des coudes et des genoux.

3 Est-ce qu'une autre maladie associée telle que le syndrome de Gougerot Sjögren, peut venir compliquer la sclérodermie systémique ?

Oui. Certaines autres maladies qui s'accompagnent de dérèglements immunitaires peuvent survenir chez un patient sclérodermique. Ces éléments renvoient à la présence d'anomalies de la reconnaissance du soi par le système immunitaire dans la sclérodermie systémique (maladies auto-immunes). C'est le cas notamment pour le syndrome de Gougerot Sjögren (atteinte glandulaire générant un syndrome sec, dont la fréquence a été estimée à 8% des malades sclérodermiques), mais aussi pour les thyroïdites auto-immunes (atteinte de la thyroïde avec perturbation de la synthèse des hormones thyroïdiennes, observée chez environ 10% des

malades sclérodermiques). Il faut noter que ces maladies associées surviennent plus souvent chez les patients ayant une sclérodermie systémique cutanée limitée.

À retenir

La sclérodermie systémique peut être associée à une ou plusieurs autres maladies auto-immunes. Les maladies auto-immunes les plus fréquemment associées à la sclérodermie systémique sont le syndrome de Gougerot Sjögren et la thyroïdite de Hashimoto.



4 Quelles sont les différences entre sclérodémie localisée et sclérodémie systémique ?

Le terme « sclérodémie localisée » est abandonné car il prête à confusion avec la sclérodémie systémique. On parle de « morphées ». Les morphées entraînent une sclérose de la peau en plaques plus ou moins profondes et plus ou moins étendues (en forme de gouttes, grandes plaques, bandes ou en coup de sabre). Quelquefois elles entraînent une atteinte des tissus sous-jacents (muscle, os), mais les organes profonds (reins, poumons, cœur, tube digestif) sont toujours épargnés. Le phénomène de Raynaud, qui est presque constamment présent au cours de la sclérodémie systémique, est en règle générale absent au cours des morphées. Les formes de passage entre morphées et sclérodémie systémique sont exceptionnelles. Dans le cas des morphées, le pronostic est donc avant tout dermatologique et plus rarement fonctionnel, certaines morphées pouvant être à l'origine d'un handicap.

Chez les patients atteints de morphée, il n'est pas justifié de réaliser des examens complémentaires à la recherche d'une atteinte viscérale ni au moment du diagnostic ni lors du suivi.



À retenir

Les sclérodémies localisées, qu'il est préférable d'appeler morphées, entraînent une sclérose de la peau qui peut être plus ou moins étendue (en forme de goutte, plaque ou bande...).

Le pronostic des morphées est donc avant tout dermatologique et rarement fonctionnel, certaines morphées pouvant être à l'origine d'un handicap. Les formes de passage entre morphées et sclérodémie systémique sont exceptionnelles.

5 Combien de malades sont atteints de sclérodermie systémique en France ? La maladie touche-t-elle autant les hommes que les femmes ?

Une maladie rare est définie par une prévalence (nombre de personnes vivantes ayant cette maladie) de moins d'une personne sur 2 000. La prévalence de la sclérodermie systémique est encore mal connue, et varie de façon importante entre les régions et les pays. Elle a été évaluée en France dans le département de la Seine-Saint-Denis et en Lorraine à 158 et 132/million d'habitants, respectivement. À partir de ces résultats, on évalue le nombre de personnes ayant une sclérodermie systémique en France

aux alentours de 8 000 à 9 000. La sclérodermie systémique touche plus fréquemment les femmes (4 femmes pour 1 homme).

À retenir

Une maladie rare est définie par une prévalence (nombre de personnes vivantes ayant cette maladie) de moins d'une personne sur 2 000. On évalue le nombre de personnes ayant une sclérodermie systémique en France aux alentours de 8 000 à 9 000.

La sclérodermie systémique touche plus fréquemment les femmes (4 femmes pour 1 homme).



6 Quels sont les principaux éléments qui contribuent à la survenue de la sclérodermie systémique ?

Comme dans de nombreuses autres maladies systémiques, la cause de la sclérodermie systémique n'est pas encore connue. Il est hautement probable que l'association d'une prédisposition génétique particulière et d'élément(s) de l'environnement puisse favoriser la survenue d'une sclérodermie systémique. Ainsi, un événement extérieur (toxique ou agent infectieux) pourrait déclencher sur un terrain génétique particulier la survenue d'anomalies des vaisseaux artériels de petit calibre, les dérèglements du système immunitaire

puis l'activation de cellules spécialisées appelées fibroblastes qui fabriquent en excès des composants de la fibrose.



7 La sclérodermie systémique peut-elle être induite par un médicament ou une substance toxique ?

Oui. Certains médicaments sont impliqués dans la survenue d'une sclérodermie systémique ou d'états cliniques ressemblant à la sclérodermie systémique, mais c'est exceptionnel. Parmi les médicaments incriminés, on peut citer certains anti-cancéreux comme la bléomycine. Des cas ont été rapportés

avec l'Interféron-alpha utilisé dans le traitement de l'hépatite C. L'exposition au L-tryptophane retrouvé dans certains compléments alimentaires enrichis en protéines peut entraîner la survenue de tableaux cliniques ressemblant à la sclérodermie systémique.

En revanche, la sclérodémie systémique est parfois associée à la manipulation de substances toxiques, principalement la silice, mais également les solvants organiques. De nombreuses professions sont ainsi potentiellement exposées : mineurs, maçons, fabrication de produits abrasifs renfermant de la silice, ponçage de matériaux riches en silice, industrie du verre, de la porcelaine et de la céramique, prothésistes dentaires notamment. Les scléroses systémiques associées à l'exposition à la silice sont reconnues comme des maladies professionnelles (Tableau n°25 du régime général). Concernant les solvants organiques, le lien apparaît bien établi sur le plan épidémiologique

(industrie des colles, plastique, hydrocarbures...). La sclérodémie systémique associée aux solvants n'est à ce jour pas encore reconnue comme maladie professionnelle mais doit être déclarée comme maladie à caractère professionnel. En revanche, concernant le silicone présent dans les prothèses mammaires, il n'y a pas de lien établi avec la sclérodémie systémique.

À retenir

La sclérodémie systémique peut être induite par un médicament mais c'est une situation exceptionnelle.

En revanche, environ 1 sclérodémie sur 20 à 1 sur 50 est associée à la manipulation de substances toxiques comme la silice ou les solvants organiques.



8 La sclérodermie systémique peut-elle être héréditaire ?

Non. La sclérodermie systémique n'est pas héréditaire. Cependant, un faisceau d'arguments plaide en faveur d'une prédisposition génétique possible à la sclérodermie systémique. Le risque de transmission reste très faible pour un individu donné et il faut rassurer les familles dont un des parents est atteint par cette maladie. L'analyse du risque familial à partir de plusieurs groupes de malades a montré que le risque d'avoir cette maladie pour les apparentés de premier degré (1^{ère} génération, c'est à dire frère ou sœur d'un patient sclérodermique) était 13 fois plus élevé que dans la population générale. La prévalence de la maladie dans des familles ayant un patient atteint de sclérodermie a été trouvée à 1,6% alors que dans la population générale de même origine eth-

nique et géographique, elle n'est que de 0,026%. Ces résultats démontrent qu'un risque familial existe, même s'il est très faible, et incitent à identifier des facteurs génétiques pour expliquer l'apparition de la maladie et ses différentes formes. Il est en revanche moins rare de constater une autre maladie auto-immune (thyroïdite de Hashimoto, polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux systémique...) chez d'autres membres de la famille d'un patient sclérodermique.

À retenir
La sclérodermie systémique n'est pas héréditaire. Cependant, un faisceau d'arguments plaide en faveur d'une faible prédisposition génétique à la sclérodermie systémique.

9 Y a-t-il une relation entre sclérodermie systémique et stress ?

Non. Aucune étude scientifique n'a prouvé qu'un stress ou un événement de la vie vécu douloureusement, physiquement ou moralement puisse déclencher une sclérodermie systémique. Cependant, une telle coïncidence est parfois observée, et certains malades décrivent une aggravation de leur sclé-

rodermie systémique lors des événements de vie éprouvants, contrastant avec une amélioration ressentie lorsque le stress diminue.

10 La sclérodermie systémique peut-elle être une conséquence de l'exercice de mon métier ?

Oui. Elle entre dans le cadre des maladies professionnelles s'il y a eu exposition à la silice pendant une durée minimale de 10 ans. Autrefois, la plupart des cas reconnus survenaient chez des mineurs ou des tailleurs de pierre (cf question 7). Par ailleurs, des études épidémiologiques récentes ont permis de compléter la liste des toxiques pouvant favoriser la survenue de cette maladie ; c'est le cas notamment des solvants. Des réflexions sont menées pour envisager une inscription au tableau des maladies professionnelles dans ce dernier cas.

Quelques aspects réglementaires : une maladie professionnelle est la conséquence de l'exposition plus ou moins prolongée à un risque lié à l'exercice habituel de l'activité professionnelle. Ce peut être, par exemple, l'inhalation quotidienne de poussières ou de vapeurs toxiques.

Pour être reconnue comme professionnelle et donner lieu à réparation, une maladie doit, soit figurer dans l'un des tableaux de maladies professionnelles, soit être identifiée comme ayant un lien direct avec l'activité professionnelle.

Ainsi en cas d'exposition à la silice, la sclérodermie systémique peut être prise en charge au titre des tableaux 25A3 du régime général et 22A3 du régime agricole, sous réserve d'une durée d'exposition de 10 ans (voir annexes 4 et 5). En cas d'exposition à d'autres toxiques comme les solvants, elle peut être reconnue en maladie professionnelle hors tableau.

La reconnaissance du caractère professionnel de la maladie permet de bénéficier d'une indemnité journalière en cas d'arrêt de travail. En fonction de la gravité de la maladie, un taux d'incapacité permanente peut être établi ouvrant droit au versement d'un capital ou d'une rente.

À retenir

La sclérodermie systémique peut en partie être une conséquence de l'exercice de mon métier et peut être reconnue en maladie professionnelle, notamment en cas d'exposition à la silice au titre des tableaux 25A3 du régime général et 22A3 du régime agricole, sous réserve d'une durée d'exposition de 10 ans. En cas d'exposition à d'autres toxiques comme les solvants, elle peut être reconnue en maladie professionnelle hors tableau. La reconnaissance du caractère professionnel de la maladie permet de bénéficier d'une prise en charge des soins à 100%, d'une indemnité journalière en cas d'arrêt travail et le cas échéant d'une rente.

The image features a stylized profile of a human head in shades of orange and yellow, set against a blue background with light rays. The head is positioned on the left side of the frame, facing right. The background consists of a gradient of blue and white light rays emanating from the left side, creating a sense of depth and movement. The overall composition is modern and abstract.

Chapitre 2

MIEUX COMPRENDRE

**comment se
manifeste une
sclérodermie
systémique**

11 Quels sont les premiers signes de la sclérodermie systémique ?

Dans la majorité des cas, les premiers signes de sclérodermie systémique apparaissent vers l'âge de 40-50 ans, le plus souvent chez une femme (4 femmes pour 1 homme). Les modes de début varient selon les deux grands sous-types cutanés :

- Dans la forme cutanée diffuse, tous les signes apparaissent habituellement en même temps, associant en général un phénomène de Raynaud, un œdème des mains, des douleurs articulaires, un œdème de la peau puis très vite une sclérose (épaississement) de la peau des mains, des pieds, et du visage, qui s'étend progressivement vers les bras, les cuisses et le tronc ; ces patients ont également des télangiectasies en mottes (petites dilatations des vaisseaux au niveau de la peau) et une atteinte

de l'œsophage (reflux gastro-œsophagien). Une atteinte pulmonaire (fibrose) peut également s'installer de manière concomitante.

- Dans la forme cutanée limitée, le phénomène de Raynaud préexiste le plus souvent depuis plusieurs années et l'entrée dans la maladie est souvent marquée par son aggravation, notamment sous la forme d'ulcérations des pulpes des doigts, associée à un épaississement de la peau des doigts (sclérodactylie) et éventuellement du visage et/ou l'apparition de télangiectasies. L'atteinte de l'œsophage est également fréquente. On constate ainsi que le trait commun aux deux formes est le phénomène de Raynaud et que ces 2 entités diffèrent par la rapidité, la précocité et la distribution de la fibrose.

À retenir

Les premiers signes de la sclérodermie systémique diffèrent dans les formes diffuses ou limitées.

Dans les formes diffuses, tous les signes apparaissent habituellement en même temps : un phénomène de Raynaud, un œdème des mains, des arthrites, puis une sclérose (épaississement) de la peau qui s'étend progressivement vers les cuisses et les bras, une atteinte de l'œsophage, des télangiectasies.

Dans les formes limitées, le phénomène de Raynaud précède de plusieurs années les autres signes et l'entrée dans la sclérodermie systémique est souvent marquée par son aggravation, associée à un épaississement de la peau des doigts (sclérodactylie) ou l'apparition de télangiectasies ou d'une atteinte de l'œsophage.

12 Comment fait-on le diagnostic d'une sclérodémie systémique ?

Dans la majorité des cas, le diagnostic de sclérodémie systémique est assez facile devant la conjonction d'un phénomène de Raynaud et d'une atteinte cutanée évocatrice avec soit un œdème ou aspect « boudiné » des doigts ou déjà une sclérose de la peau. Les atteintes d'organes, si la maladie est déjà avancée, peuvent aussi aider à faire le diagnostic. De plus, on utilise des examens complémentaires simples comme la capillaroscopie péri-unguéale, qui va montrer des anomalies très évocatrices des petits vaisseaux capillaires, et une prise de sang pour la recherche des auto-anticorps marqueurs de la maladie (anticorps anti-centromères, anti-topoisomérase-1 ou anti-ARN polymérase III). Dans les travaux scientifiques, on utilise des critères de classification qui

viennent d'être mis à jour dans un travail européen et américain. Ces critères sont détaillés dans le tableau ci-dessous. Les patients recueillant un score d'au moins 9 et n'ayant pas d'autres maladies pouvant induire une fibrose de la peau sont classés comme ayant une sclérodémie systémique.

À retenir

Le diagnostic de sclérodémie systémique repose sur la mise en évidence d'un phénomène de Raynaud et d'une atteinte cutanée évocatrice : œdème des doigts ou sclérose de la peau, éventuellement associée à une atteinte de certains organes, et sur la réalisation d'examens complémentaires simples comme la capillaroscopie péri-unguéale à la recherche d'anomalies des vaisseaux capillaires, et une prise de sang pour la recherche d'auto-anticorps spécifiques de la sclérodémie systémique.

DOMAINES	CRITÈRES	VALEURS
Epaississement cutané des doigts jusqu'au dos de la main	-	9
Epaississement cutané des doigts	Doigts boudinés Sclérodactylie	2 4
Lésions digitales des pulpes	Ulcère palpaire Cicatrice d'ulcère	2 3
Télangiectasies	-	2
Anomalies capillaroscopiques	-	2
Hypertension artérielle pulmonaire ou fibrose pulmonaire	-	2
Phénomène de Raynaud	-	3
Auto-anticorps spécifiques	Anti-centromère Anti-topoisomérase de type I (Scl 70) Anti-RNA polymérase III	3

13

Quels sont les examens nécessaires au diagnostic d'une sclérodermie systémique ?

L'examen clinique précis est une étape clef du diagnostic de sclérodermie systémique, à la recherche en particulier de lésions de sclérose cutanée, de télangiectasies ou d'ulcérations des doigts. L'interrogatoire doit rechercher des signes de reflux gastro-œsophagien.

Les examens complémentaires simples sont la capillaroscopie périunguéale et les tests sanguins à la recherche d'auto-anticorps : anticorps anti-nucléaires de type anti-centromère ou anti-Scl70 (anti-topoisomérase 1), anticorps anti-ARN polymérase III.

Il est également habituel de demander des examens pour dépister toute atteinte d'organe qui peut parfois exister dès le début de la maladie, alors que le patient peut ne pas avoir de plainte. Ainsi, on réalise une échographie car-

diague (à la recherche d'une élévation de la pression artérielle pulmonaire), des explorations fonctionnelles respiratoires (mesure des volumes pulmonaires et de la diffusion des gaz) et un scanner thoracique (à la recherche de modifications du tissu pulmonaire).

Ces examens servent aussi de référence pour le suivi et permettent d'analyser au cours du temps la progression éventuelle des différentes atteintes de la maladie.



À retenir

En plus de l'examen clinique qui est essentiel, une capillaroscopie péri-unguéale et les tests sanguins à la recherche d'auto-anticorps : anticorps anti-nucléaires de type anti-centromère, anti-topoisomérase 1 (anti-Scl70), ou anticorps anti-ARN polymérase III, sont nécessaires pour poser le diagnostic de sclérodermie systémique. On réalisera de plus une échographie cardiaque (à la recherche d'une élévation de la pression artérielle pulmonaire), des explorations fonctionnelles respiratoires (mesure des volumes pulmonaires et de la diffusion des gaz) et un scanner thoracique (à la recherche de modifications du tissu pulmonaire).

14 À quoi sert la recherche des anticorps antinucléaires ?

Les maladies auto-immunes peuvent s'accompagner de la production anormale d'auto-anticorps. Certains auto-anticorps sont dirigés contre des constituants de nos propres cellules et le plus souvent contre des éléments situés dans le noyau des cellules. On les appelle donc des anticorps antinucléaires (vient de nucleus qui signifie noyau).

Ces anticorps sont retrouvés environ 9 fois sur 10 dans le sang des patients atteints de sclérodémie systémique.



La recherche des anticorps antinucléaires a plusieurs objectifs :

➔ À un stade précoce de la maladie, lorsqu'il y a encore peu de symptômes cliniques la présence d'anticorps antinucléaires peut apporter un argument pour confirmer que le phénomène de Raynaud s'intègre bien dans le cadre d'une maladie auto-immune.

➔ Les anticorps antinucléaires retrouvés dans la sclérodémie systémique sont souvent très spécifiques de la maladie. En effet, ces anticorps peuvent se fixer sur certaines structures nucléaires ou cellulaires, comme le centromère des

cellules (anticorps anti-centromère) et certaines enzymes comme la topo-isomérase I (anticorps anti-topoisomérase I ou anti-Sc170) ou l'ARN-polymérase III :

➔ Le type des anticorps antinucléaires permet de plus d'apporter des éléments d'ordre pronostique. Les anticorps anti-centromères sont habituellement associés aux formes cutanées limitées, les anticorps anti-topoisomérase I (anti-Sc170) aux formes cutanées diffuses et à la fibrose pulmonaire, et les anticorps anti-ARN à polymérase III sont plutôt associés aux formes cutanées diffuses et au risque de survenue d'une complication rénale potentiellement grave (crise rénale).

Si les anticorps antinucléaires sont absents au diagnostic ou n'ont pas de spécificité, il peut être utile de renouveler leur recherche au cours du suivi. En revanche, s'ils sont présents au moment du diagnostic, il n'est pas nécessaire de les rechercher ensuite.

À retenir

La recherche d'anticorps antinucléaires est importante au cours de la sclérodémie systémique.

Ils peuvent constituer une aide au diagnostic de la maladie dans les formes débutantes (anticorps anti-centromères, anti-topoisomérase I (anti-Sc170), anti-ARN à polymérase III). En revanche, si les anticorps antinucléaires sont absents au diagnostic ou n'ont pas de spécificité, il peut être utile de renouveler leur recherche au cours du suivi.

15 À quoi sert la capillaroscopie péri-unguéale ?



La sclérodémie systémique est probablement une maladie primitivement vasculaire touchant avec prédilection les toutes petites artères. L'un des premiers signes en est d'ailleurs le phénomène de Raynaud, qui est la conséquence d'un dysfonctionnement de ces petites artères. Ces dernières se contractent (ou se rétrécissent), de manière brutale, souvent à l'occasion d'une exposition au froid, ce qui réduit l'arrivée du sang au bout des doigts, expliquant qu'ils deviennent blancs.

La capillaroscopie péri-unguéale permet d'examiner les petites artères appelées « capillaires » autour de la racine de l'ongle des doigts (sertissure de l'ongle). Il s'agit d'un simple examen au microscope, totalement indolore. À cet endroit du corps, les capillaires sont faciles à examiner car on peut les observer sur toute leur longueur. On regarde systématiquement quatre doigts de chaque main (pas les pouces). Au cours de la sclérodémie systémique, on observe très précocement des anomalies de ces

capillaires qui se dilatent progressivement avec le temps (mégacapillaires). Ces capillaires peuvent se boucher ou saigner parfois (micro hémorragies capillaires). Avec le temps, le nombre de capillaires va aussi diminuer. On parle alors de paysage sclérodermique. Cet aspect est très évocateur de la sclérodémie systémique, même s'il peut se rencontrer dans d'autres maladies rares comme les connectivites mixtes ou les dermatomyosites. Dans les formes de début de la maladie, la capillaroscopie constitue souvent une aide importante au diagnostic de sclérodémie systémique.

À retenir

La capillaroscopie péri-unguéele est souvent une aide au diagnostic de la sclérodémie systémique, montrant des anomalies capillaires tout à fait typiques avec notamment la présence de capillaires dilatés appelés méga-capillaires.



Cette photographie montre un paysage capillaro-scopique sclérodermique typique avec une raréfaction capillaire, une désorganisation modérée de l'architecture capillaire, des méga-capillaires et des hémorragies

16 Comment évalue-t-on l'étendue de l'atteinte cutanée au cours de la sclérodermie systémique ?

La mesure de l'étendue de l'atteinte fibrosante de la peau fait partie du suivi évolutif de la maladie. Elle est essentielle à la classification en forme limitée et diffuse, la sclérose cutanée remontant au-dessus des coudes ou des genoux dans les formes diffuses. La sclérose cutanée est aussi considérée comme un marqueur pronostique de la maladie avec un risque plus élevé de sévérité et d'atteinte d'organe, en cas de progression de l'atteinte de la peau. On la mesure par un score appelé score de Rodnan modifié, qui consiste à définir en 17 zones du corps un score qui varie de 0 à 3 selon l'intensité de l'épaissis-

sement de la peau. Ce score nécessite un examen clinique en sous-vêtements et de palper les différentes zones de la peau. Il ne s'agit pas d'estimer la dureté de la peau mais bien son épaisseur, qui correspond à l'accumulation de collagène et autres composants de la matrice extracellulaire dans le derme. Le médecin qui vous suit va définir ce score régulièrement et il est important que ce soit si possible la même personne qui établisse ce score. Celui-ci demande en effet une certaine habitude et un entraînement. Ce score est utilisé dans tous les essais thérapeutiques lorsque la peau est prise en compte.

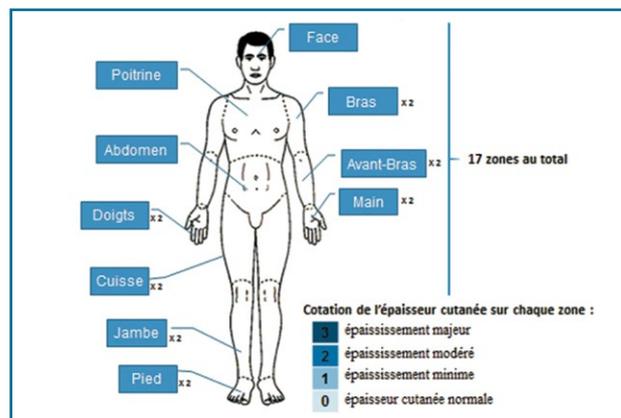
À retenir

L'étendue de l'atteinte cutanée est évaluée par la réalisation du score de Rodnan modifié, qui consiste à dé-

finir en 17 zones du corps un score qui varie de 0 à 3 selon l'intensité de l'épaississement de la peau.

Ce score est un marqueur pronostique et est utilisé dans tous les essais thérapeutiques lorsque la peau est prise en compte.

Score de Rodnan modifié



17 Pourquoi faire une échocardiographie cardiaque ? Faut-il répéter cet examen ?

L'atteinte cardiaque est assez fréquente au cours de la sclérodermie systémique. Le mécanisme principal est une perturbation du fonctionnement du muscle cardiaque (myocarde) par une mauvaise irrigation vasculaire. Il est la conséquence des anomalies des petits vaisseaux qui caractérisent cette maladie. Le spasme de ces petits vaisseaux, qui est responsable du phénomène de Raynaud, intéresse également les petits vaisseaux du cœur. L'atteinte reste longtemps sans ou avec peu de conséquences cliniques. Cependant, la survenue de signes cliniques de mauvais fonctionnement cardiaque est un élément de sévérité de la sclérodermie systémique.

L'obstruction des petits vaisseaux pulmonaires peut, au cours de la sclérodermie systémique, augmenter la pression dans les artères pulmonaires (hypertension artérielle pulmonaire ou HTAP) (cf question 20). C'est une complication heureusement rare.

L'échocardiographie est un examen clef et non invasif pour le contrôle du bon fonctionnement du cœur et pour évaluer la pression dans artères pulmonaires. Cet examen doit être réalisé au moment du diagnostic et très régulièrement, habituellement de façon annuelle au cours du suivi.

Lorsque la sclérodermie systémique touche le cœur, cela entraîne en général un essoufflement à l'effort. Au cours de la sclérodermie systémique, l'essoufflement à l'effort est fréquent, mais il peut être dû à une autre cause que cardiaque, d'où l'importance de réaliser une échocardiographie.

À retenir

Une échocardiographie annuelle est recommandée au cours de la sclérodermie systémique pour s'assurer du bon fonctionnement du cœur et dépister le risque de survenue d'hypertension artérielle pulmonaire (cf question 20).



18 La surveillance des poumons est-elle nécessaire ?

La sclérodermie systémique est une maladie qui touche les petits vaisseaux capillaires, tout en s'accompagnant d'une fibrose (induration) de la peau et de certains organes. Cette induration (ou fibrose) peut toucher les poumons. Près d'un patient sur deux est concerné par le processus de fibrose des poumons, mais cette fibrose est souvent limitée dans les bases des poumons donnant à l'auscultation pulmonaire un son particulier appelé râle crépitant ou velcro. Lorsque la fibrose est un peu plus étendue, elle va s'exprimer par un essoufflement à l'effort, et parfois par une toux sèche. La fibrose pulmonaire est une complication qui survient le plus souvent au cours des 5 premières années d'évolution de la maladie, et un peu plus souvent au cours des formes diffuses de sclérodermie. Le dépistage d'une atteinte des poumons, surtout au début de la maladie, est donc nécessaire. Il faut déterminer si oui ou non il existe des signes de fibrose pulmonaire et quel est son retentissement.

La surveillance des poumons repose sur :

➔ L'interrogatoire et l'examen clinique, en évaluant l'essoufflement à l'effort, en auscultant les poumons et en évaluant la capacité à la marche par un test de marche de 6 minutes.

➔ Les épreuves fonctionnelles respiratoires, qui permettent de mesurer les volumes pulmonaires et la qualité de l'échange des gaz (c'est dans les poumons que le sang des petits vaisseaux va se gorger d'oxygène).

➔ Le scanner thoracique en coupes fines.

Il est recommandé de surveiller au moins annuellement les poumons par la clinique et les épreuves fonctionnelles respiratoires. Cette surveillance doit être plus rapprochée dans les sclérodermies systémiques qui évoluent depuis moins de 5 ans. Le scanner thoracique n'est pas refait systématiquement surtout s'il est normal au diagnostic. C'est en fonction de l'évolution clinique qu'il pourra être nécessaire de renouveler cet examen.

À retenir

Une surveillance au moins annuelle des poumons est nécessaire au cours de la sclérodermie systémique. Cette surveillance repose sur les épreuves fonctionnelles respiratoires. Cette surveillance est plus rapprochée lorsque la maladie évolue depuis moins de 5 ans.

19

Quel est l'intérêt du bilan annuel une fois le diagnostic de sclérodermie systémique établi ?

La sclérodermie systémique a une évolutivité particulière au cours des 5 premières années. C'est souvent durant cette période que surviennent certaines complications comme la fibrose du poumon, l'extension cutanée et l'atteinte des reins. Certaines sclérodermies systémiques sont plus évolutives que d'autres, particulièrement les formes cutanées diffuses. Un bilan annuel est donc recommandé. Il doit comporter un examen clinique, des épreuves fonctionnelles respiratoires et une échocardiographie. D'autres examens sont parfois nécessaires mais dépendent des symptômes (fibroscopie œsogastrique s'il y a des brûlures à l'estomac ou des difficultés à avaler par exemple, scanner thoracique s'il y a un essoufflement à l'effort ou des râles crépitants à l'auscultation des poumons ou si les épreuves fonctionnelles respiratoires se sont aggravées). Cette surveillance est parfois rapprochée,

notamment dans les formes cutanées diffuses, s'il existe une fibrose pulmonaire dès le diagnostic. Dans ces cas, il est recommandé de faire un examen clinique et des épreuves fonctionnelles respiratoires tous les 6 mois. Un scanner thoracique de contrôle est dans ce cas parfois nécessaire (*voir annexe 3*).

Pour les sclérodermies systémiques anciennes de plus de 5 ans, elles sont souvent stabilisées au plan de la fibrose de la peau. Elles peuvent cependant continuer à évoluer lentement au niveau du poumon si la fibrose s'est installée au cours des 5 premières années. La surveillance annuelle reste préconisée avec l'examen clinique et les épreuves fonctionnelles respiratoires. L'échocardiographie doit faire partie des examens réalisés annuellement pour dépister le risque de survenue d'hypertension artérielle pulmonaire (*cf question 20*).

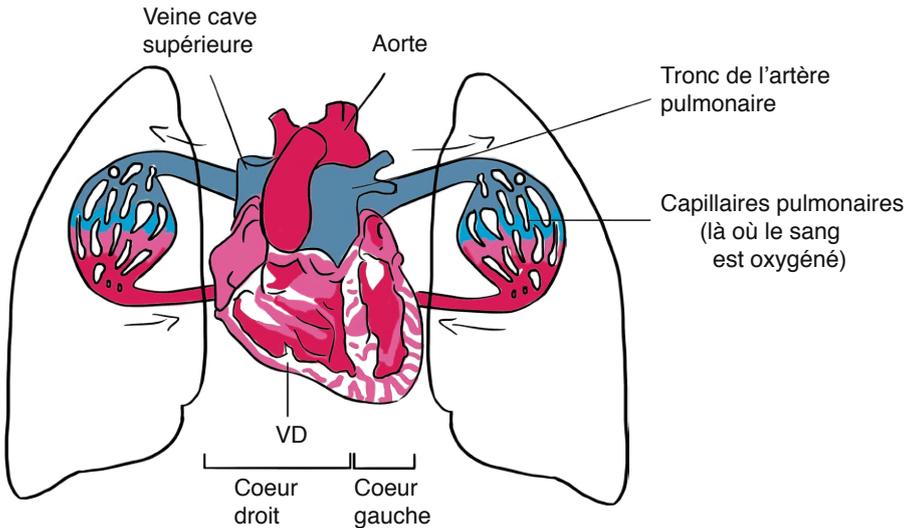
À retenir

Un bilan annuel comportant un examen clinique, des épreuves fonctionnelles respiratoires et une échocardiographie est recommandé au cours de la sclérodermie systémique. Il permet d'une part de suivre l'évolution de certaines atteintes comme la fibrose pulmonaire si elle est présente, mais aussi de dépister la survenue de certaines complications qui peuvent être plus tardives comme l'hypertension artérielle pulmonaire. Cette surveillance doit être plus rapprochée dans les sclérodermies systémiques cutanées diffuses au cours des 5 premières années d'évolution (voir annexe 3).

20 Qu'est-ce que l'hypertension artérielle pulmonaire ? Comment la dépister ?

🔍 L'hypertension artérielle pulmonaire (ou HTAP) n'est pas une hypertension artérielle que l'on peut mesurer avec un tensiomètre au bras. Elle est définie par l'augmentation de la pression du sang dans les artères pulmonaires qui fait suite à l'obstruction progressive des

petits vaisseaux pulmonaires (artérioles). Ces petits vaisseaux s'épaississent et se bouchent progressivement, laissant moins bien passer le sang qui normalement doit retourner vers le cœur, après avoir été oxygéné en traversant les poumons.



L'HTAP est une complication qui touche environ 8% des patients atteints de sclérodémie systémique. Cette complication peut survenir tout au long de la maladie justifiant un dépistage annuel. Les principaux symptômes qui peuvent survenir lorsque s'installe une HTAP sont :

- Un essoufflement à l'effort, quelquefois ressenti comme une fatigue inhabituelle. C'est le signe le plus fréquent et le plus précoce.
- Dans d'autres cas et plus rarement, il s'agit de malaises à l'effort, parfois de douleurs dans la poitrine.

Du fait du risque augmenté de développer une HTAP, les experts internationaux recommandent de réaliser de manière annuelle une échocardiographie et des épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) qui sont les deux principaux examens de dépistage. Une prise de sang peut aussi aider au dépistage pour permettre le dosage de certains marqueurs spécifiques du cœur comme le BNP ou NT-pro BNP.



Lorsqu'une HTAP est suspectée par des signes cliniques, échocardiographiques ou des EFR, il faut la confirmer en mesurant directement la pression dans les artères pulmonaires à l'aide d'un petit guide de pression qui remonte en général par une veine du pli du coude (cathétérisme cardiaque droit). L'HTAP est définie par une pression moyenne dans l'artère pulmonaire de 25 mmHg ou plus avec une pression dans le capillaire pulmonaire normale (inférieure à 15 mmHg).

À retenir

L'hypertension artérielle pulmonaire (ou HTAP) est une complication touchant environ 8% des patients sclérodermiques. Cette complication peut survenir à tout moment de la maladie. Le symptôme principal est l'essoufflement à l'effort. Le dépistage annuel doit comporter un examen clinique, une échocardiographie, des EFR et le dosage de certains marqueurs cardiaques comme le BNP ou le NT-pro BNP.

21

Qu'est-ce que la crise rénale sclérodermique ? Comment la dépister ?

La crise rénale sclérodermique est une complication sévère mais exceptionnelle de la sclérodermie systémique. Elle ne concerne aujourd'hui qu'environ 2% des patients. L'atteinte des petits vaisseaux au niveau des reins entraîne une élévation de la pression artérielle liée à une augmentation d'une hormone, la rénine. Cette crise rénale survient habituellement au cours des 5 premières années d'évolution de la maladie. Les patients les plus à risque sont ceux ayant une forme cutanée diffuse et particulièrement ceux ayant des anticorps anti-ARN polymérase III.

La crise rénale sclérodermique se caractérise par l'apparition d'une hypertension artérielle marquée chez un patient jusqu'ici non hypertendu avec apparition d'une insuffisance rénale (élévation de la créatinine dans le sang), et dans un cas sur deux d'une anémie par fragmentation des globules rouges. Il est donc recommandé d'assurer une surveillance régulière de la pression artérielle chez tous les patients ayant une sclérodermie systémique récente évoluant depuis moins de 5 ans (mais avec une vigilance encore plus importante s'il

s'agit d'une forme cutanée diffuse ou si les anticorps anti-ARN polymérase III sont présents). Il est recommandé, surtout pour les patients à plus haut risque, une auto-surveillance avec un tensiomètre au bras à la maison permettant de contrôler la pression artérielle plusieurs fois par semaine. Il est aussi recommandé, en cas de forme diffuse ou si les anticorps anti-ARN polymérase III sont présents, une surveillance régulière par prise de sang afin d'être sûr qu'il n'y ait pas d'augmentation du taux de créatinine ou d'apparition d'une anémie.

Il convient d'éviter les corticoïdes à forte dose (prednisone > 15 mg/j) car ils sont associés au sur-risque de crise rénale sclérodermique.



À retenir

La crise rénale sclérodermique est une complication rare survenant surtout durant les 5 premières années d'évolution. Les patients ayant une forme cutanée diffuse ou des anticorps anti-ARN polymérase de type III sont plus à risque. Une surveillance régulière par prise de sang est nécessaire chez ses patients mais la première recommandation est une auto-surveillance de la pression artérielle.



22 J'ai la peau qui gratte. J'ai la peau sèche. Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?

C'est effectivement possible, mais ce n'est pas systématique.

Un prurit (peau qui gratte) peut apparaître au moment de l'installation de la sclérose cutanée, en particulier au cours des formes diffuses de la sclérodémie systémique au stade évolutif. Il peut s'agir d'un prurit localisé aux bras, au cou, à l'abdomen, ou à toute autre

partie du corps. Cette sensation peut s'estomper au fil du temps.

Parallèlement, il peut y avoir une sécheresse importante de la peau, qui participe à cette sensation désagréable. Ceci est en général amélioré par l'application de crèmes hydratantes ou encore émollientes, qui restaure un bon niveau d'hydratation de la peau. ?

À retenir

La sclérodémie systémique peut entraîner une sécheresse de la peau (ou xérose cutanée) parfois associée à une sensation de grattage (prurit). Cet inconfort peut être amélioré par l'utilisation de crèmes hydratantes, ou mieux, émollientes.

23 Je ressens une sécheresse (bouche, œil, vagin). Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?

Oui. C'est possible.

Une sécheresse buccale (encore appelée xérostomie) peut s'installer précocement, liée initialement, non pas à une diminution de la quantité de salive produite, mais à une modification de sa

composition. Plus tardivement, on assiste à une diminution de production de salive pendant les repas, puis cette sensation devient permanente. Elle se traduit par le besoin de prendre fréquemment des boissons, particulièrement la nuit, mais

aussi par une gêne à la déglutition et à l'alimentation, et par une modification de la perception du goût. Elle provoque des brûlures de la bouche, des troubles gingivodentaires (gingivite, caries). Les causes de cette sécheresse buccale peuvent être multiples. Elle est liée le plus souvent, au cours de la sclérodémie systémique, à un phénomène de fibrose autour des glandes salivaires principales et accessoires capables de sécréter la salive. Cette sécheresse buccale peut également être liée à une autre maladie auto-immune, le syndrome de Gougerot Sjögren, qui peut être associé à la sclérodémie systémique notamment dans ses formes limitées.

À côté de cette sécheresse buccale, on peut également observer au cours

de la sclérodémie systémique un syndrome sec oculaire (xérophtalmie), qui se manifeste le plus souvent par une sensation de sable, une gêne importante à la lumière, des brûlures, une gêne à l'ouverture des yeux le matin, la présence de petits filaments au coin des yeux, des démangeaisons, et très rarement par une baisse de l'acuité visuelle. Il est plus marqué en cas de syndrome de Gougerot Sjögren associé.

D'autres organes peuvent être concernés par un phénomène de sécheresse. Il peut ainsi exister une sécheresse des voies aériennes supérieures (nez, bronches), une sécheresse vaginale, une sécheresse cutanée (cf question 22).

24 J'ai la langue qui brûle. Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?

Oui. C'est possible.

La sensation d'avoir une langue qui brûle peut être directement en lien avec le manque de salive, du fait d'un mauvais fonctionnement des glandes capables de produire la salive. En plus de cela, et en raison de ce manque de salive, on peut observer des petites infections par des champignons (candidoses buc-

cales) qui aggravent cette sensation de brûlure. Ces infections doivent être recherchées et traitées.

L'optimisation de l'hygiène bucco-dentaire (brossage de dents régulier, utilisation d'un hydropulseur, visites fréquentes chez le dentiste) peut permettre d'améliorer cette sensation.

À retenir

La sclérodémie systémique peut entraîner des brûlures de la langue. L'optimisation de l'hygiène bucco-dentaire peut permettre d'améliorer cette sensation.

25 J'ai les mains bleues, est-ce le phénomène de Raynaud ? Ma sclérodermie systémique est-elle responsable ?

Le phénomène de Raynaud est un trouble paroxystique de la circulation au niveau des extrémités (doigts surtout, mais aussi orteils et parfois nez ou oreilles). Il s'agit d'un spasme réflexe des petites artères (artérioles) déclenché par le froid et les changements de température mais également par les émotions (stress). Le tabac et les vibrations (parfois professionnelles) sont des facteurs qui peuvent aggraver ce spasme qui dure de quelques minutes à quelques heures.

Le phénomène de Raynaud peut comporter 3 phases successives :

⇨ **La phase blanche**, « syncopale », est marquée par une pâleur du doigt avec une limite nette. Elle dure de quelques secondes à plusieurs minutes. Les phalanges des doigts deviennent blanches et « insensibles » du fait de l'arrêt partiel de la circulation sanguine.

⇨ **La phase bleue**, « asphyxique », est marquée par une cyanose, c'est-à-dire que les doigts deviennent bleus, froids et « engourdis ».

⇨ **La phase rouge**, « hyperhémique », est marquée par des doigts qui deviennent rouges et douloureux avec une sensation de « brûlure ».

La phase blanche est constante, mais les autres phases ne sont pas toujours présentes.

Le phénomène de Raynaud est décrit chez 5 à 10% de la population générale. Dans sa forme dite primitive ou idiopathique, il débute souvent au moment de la puberté et touche plus volontiers les femmes que les hommes.

Dans la sclérodermie systémique, 95% des malades ont un phénomène de Raynaud qui est beaucoup plus marqué et diffus (mains, pieds, voire nez, oreilles) que dans la population générale. Il s'agit de troubles qui sont liés à une atteinte progressive de la microcirculation des extrémités qui peut se compliquer de petites plaies appelées ulcérations des doigts.

Le tabac et certains médicaments (béta-bloquants, anti-migraineux et vaso-constricteurs nasaux) sont des facteurs aggravants qu'il faut absolument éviter. Pour les mêmes raisons, certains toxiques comme le cannabis et la cocaïne doivent être proscrits.

À retenir

Le phénomène de Raynaud est un spasme réflexe le plus souvent déclenché par une exposition au froid dont il faut bien se protéger. Dans la sclérodémie systémique, le phénomène de Raynaud est quasi-constant, précoce et sévère, pouvant se compliquer d'ulcérations de la pulpe des doigts. Le tabac et certains médicaments sont des facteurs aggravants qu'il faut absolument éviter.



26 Tous les patients sclérodermiques encourent-ils le risque de faire des ulcérations au niveau des doigts ?



Les malades sclérodermiques ont de façon quasi-constante un phénomène de Raynaud et c'est la prise en charge adaptée de celui-ci qui permet au mieux de prévenir la survenue d'ulcères digitaux. Ainsi, la protection vis-à-vis du froid et des changements de température, de même que l'arrêt du tabac sont des éléments déterminants.

Les ulcères digitaux sont une complication fréquente de la maladie ; ils surviennent chez 30 à 50% des patients et récidivent au moins une fois dans deux tiers des cas.

Plusieurs travaux récents à grande échelle ont permis de montrer que le risque semble plus élevé chez les

hommes. Chez les malades développant leur maladie à un âge jeune, les ulcères surviendraient plutôt dans les premières années de la maladie et dans les formes de type cutané diffus.

Un patient qui n'a pas développé d'ulcère après 5 à 10 ans de maladie est à très faible risque de survenue d'ulcère. Des ulcérations des doigts en rapport avec des microtraumatismes répétés ou avec des lésions de calcinose peuvent également être observées.

À retenir

Les ulcères digitaux surviennent chez 30 à 50% des patients sclérodermiques. La protection vis-à-vis du froid et des changements de température ainsi que l'arrêt du tabac sont des éléments déterminants pour prévenir leur survenue.



27 J'ai des ulcères de jambe. Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?

La sclérodermie systémique est associée à des perturbations circulatoires comme l'illustre le phénomène de Raynaud. Il semble ainsi que tout le réseau microcirculatoire puisse être touché. Ainsi les petits vaisseaux des jambes peuvent être atteints et conduire à des ulcérations. De plus, de façon plus rare, les artères principales des jambes peuvent être rétrécies chez les patients ayant une sclérodermie systémique du fait de dépôts graisseux (plaques d'athérome, souvent associées à des facteurs de risque comme le tabac, l'hypertension, l'hypercholestérolémie, le diabète).

En ce sens, la maladie semble augmenter le risque d'ulcère des membres inférieurs, surtout en cas de sclérose cutanée sur les jambes et d'antécédent d'ulcère digital. Mais il est également probable que les autres facteurs qui perturbent la circulation (surpoids, activité physique insuffisante...) interviennent également, ce qui exposerait certains malades plus que d'autres. Par ailleurs, les ulcères de jambe ne sont pas rares dans la population générale ce qui rend parfois difficile d'identifier ce qui peut être spécifique de la sclérodermie systémique.



28 Je suis essoufflé(e), je tousse. Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?

Oui. C'est la première hypothèse à envisager.

➔ Au cours de la sclérodémie systémique, il faut être attentif à l'apparition d'un essoufflement (dyspnée) ou d'une toux chronique. Ces signes doivent faire penser avant tout à une atteinte du poumon, mais peuvent aussi être liés à une atteinte du cœur ou, plus rarement, à d'autres lésions.

Les atteintes du poumon :

- L'atteinte du poumon dans la sclérodémie systémique est le plus souvent une inflammation du tissu pulmonaire qui permet la respiration et donc l'oxygénation du sang. Cette inflammation peut devenir chronique, s'aggraver et entraîner une fibrose du poumon qui va gêner fortement la respiration.

- Les vaisseaux du poumon peuvent être abîmés avec un épaississement des parois qui entraîne un phénomène appelé hypertension artérielle pulmonaire souvent révélée par un essoufflement.

Les atteintes du cœur :

- Un essoufflement peut aussi être lié à une atteinte du cœur, en particulier du cœur gauche qui est formé d'une partie

musculaire épaisse appelée ventricule gauche. C'est ce ventricule qui éjecte le sang du cœur vers l'aorte pour irriguer les organes et les tissus. En cas d'insuffisance cardiaque au cours de la sclérodémie systémique, il peut exister une altération de la fonction du ventricule gauche, mais aussi du ventricule droit, ce qui se traduit par une insuffisance cardiaque. L'un des premiers signes de l'insuffisance cardiaque est l'essoufflement à l'effort.

Les autres atteintes qui peuvent gêner la respiration :

- D'autres atteintes, comme celle des muscles respiratoires, qui existent dans des formes de sclérodémie associées à une atteinte musculaire (scléromyosite), peuvent aussi entraîner des anomalies de la respiration.

- Une anémie (qui s'explique par un manque de globules rouges) peut aussi entraîner un essoufflement car le sang aura du mal à s'oxygéner (les globules rouges étant les transporteurs de l'oxygène). Cette anémie dans la sclérodémie systémique peut s'expliquer par des saignements de l'œsophage favorisés par un reflux gastro-œsophagien.

- Dans la sclérodémie systémique, certains patients ont une importante sécheresse, ce qui peut se traduire par une toux chronique, mais sans essoufflement car ce syndrome sec n'entraîne pas directement d'atteinte pulmonaire ou cardiaque.

- Dans la sclérodémie systémique, le reflux gastro-œsophagien est fréquent et peut être responsable d'une toux nocturne, liée au passage des sécrétions digestives dans les voies respiratoires. C'est le traitement du reflux qui permet d'améliorer la toux, associé aux mesures hygiéno-diététiques.

lié à une autre cause sans rapport direct avec la sclérodémie systémique. Parmi ces causes, il faut toujours évoquer une infection pulmonaire, habituellement associée à de la fièvre, qui peut se traduire par un essoufflement brutal surtout chez des patients sclérodermiques traités par des immunosuppresseurs ou de la cortisone. L'essoufflement peut être également dû à d'autres maladies comme un asthme, un emphysème ou une autre affection du poumon. Enfin, certains médicaments peuvent entraîner une toux, éventuellement par le biais d'une pneumopathie médicamenteuse.

⇒ Avant d'envisager que les troubles de la respiration soient liés à la sclérodémie systémique, il faut toujours se demander si cet essoufflement n'est pas



À retenir

Dans la sclérodémie systémique, un essoufflement progressif doit faire évoquer une atteinte du poumon (inflammation ou fibrose) ou éventuellement une atteinte cardiaque (insuffisance cardiaque).

Devant une toux persistante, il faut évoquer la possibilité d'un reflux gastro-œsophagien.

L'apparition d'un essoufflement au cours de la sclérodémie systémique justifie un bilan complémentaire en milieu spécialisé pour faire rapidement le diagnostic et si besoin débiter le traitement.

Un essoufflement récent associé à de la fièvre doit toujours faire éliminer d'abord une infection pulmonaire.

29 Je ressens des engourdissements dans les doigts. Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?

Oui. Il est fréquent de ressentir des «engourdissements» des doigts au cours de la sclérodermie systémique. De nombreuses causes peuvent être à l'origine des engourdissements mais deux sont au premier plan : le phénomène de Raynaud et le syndrome du canal carpien.

➔ Le phénomène de Raynaud est un trouble transitoire de la circulation au niveau des extrémités (doigts surtout, mais aussi orteils et parfois nez ou oreilles) le plus souvent déclenché par le froid. Au cours de ce spasme réflexe, les doigts deviennent blancs, bleus puis rouges (cf question 25). Le changement de couleur peut s'accompagner de sensations de picotements, d'engourdissement ou de brûlures.

➔ Les engourdissements dans les doigts peuvent également être liés à un syndrome du canal carpien. Ce syndrome traduit la compression du nerf médian qui traverse le canal carpien qui est une sorte de tunnel sous la peau à la face antérieure du poignet. Ce syndrome est fréquent au cours de la sclérodermie systémique.

Les signes sont des engourdissements ou des décharges électriques localisés à la paume de la main et dans les 4 premiers doigts. Les symptômes prédominent la nuit ou au réveil obligeant à se secouer ou se frotter les mains. Il existe aussi souvent une impression d'être malhabile ou de « lourdeur » au réveil.

À retenir



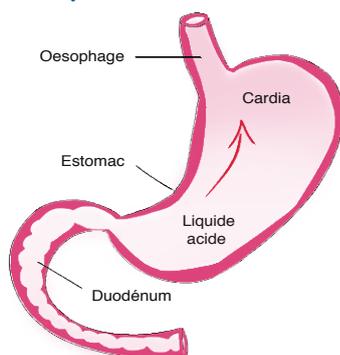
Au cours de la sclérodermie systémique, les deux causes les plus fréquentes de sensations d'engourdissement des doigts sont le phénomène de Raynaud et le syndrome du canal carpien.

30 J'ai des remontées acides dans la bouche.

Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?

Oui. Votre sclérodermie systémique est probablement responsable de ce phénomène. L'œsophage est le conduit qui relie la bouche à l'estomac. Entre l'œsophage et l'estomac existe un « clapet » appelé le « cardia », qui autorise le passage de liquide ou d'aliments de l'œsophage vers l'estomac, mais empêche la remontée de liquide en sens inverse, de l'estomac vers l'œsophage. Le reflux gastro-œsophagien (appelé aussi RGO) correspond à cette remontée anormale de liquide gastrique depuis l'estomac vers l'œsophage. Comme l'estomac contient des sécrétions acides, le reflux gastro-œsophagien est responsable de « brûlures » de l'œsophage si ce liquide remonte de l'estomac dans l'œsophage. Il est fréquent dans la population générale et extrêmement fréquent dans la sclérodermie systémique ; il est dû à une mauvaise contraction de l'œsophage ainsi qu'à un relâchement du tonus du cardia. D'autres facteurs jouent dans sa survenue : le stress, le tabac, certains aliments épicés ou acides, le café, le vinaigre... qui sont évidemment à éviter.

Les signes sont le plus souvent des manifestations typiques : brûlures ascendantes, ressenties comme profondes, dans le thorax, ainsi que des régurgitations de liquide acide dans la



bouche. Mais cela peut entraîner, dans certains cas, des douleurs d'estomac, nausées ou rots. Parfois même, un reflux peut se révéler par une toux chronique notamment nocturne, ou l'aggravation d'un asthme. Les signes sont souvent accentués par la position couchée, plutôt soulagés en position debout, et calmés par certains aliments (lait notamment), ou certains médicaments prokinétiques et anti-acides.

(cf question 52)

À retenir

Au cours de la sclérodermie systémique les malades signalent fréquemment des remontées acides dans la bouche, conséquence d'un reflux gastro-œsophagien. Le reflux est la conséquence d'une mauvaise contraction de l'œsophage ainsi que d'un relâchement du tonus du sphincter inférieur de l'œsophage, le cardia.

31 J'ai du mal à ouvrir la bouche, est-ce ma sclérodermie systémique ?

Oui. On observe souvent au cours de la sclérodermie systémique un affinement progressif des lèvres et un durcissement de la peau dans les zones péri-buccales. La peau devient rigide et perd sa souplesse, limitant la possibilité d'ouvrir la bouche en grand. Il peut exister des petits plis autour des lèvres, témoignant des modifications du contenu de la peau dans cette zone. L'atteinte de l'articulation temporo-mandibulaire et des structures péri-articulaires peut également contribuer à la limitation de l'ouverture de la bouche. Celle-ci peut gêner la mastication des aliments et la réalisation des soins dentaires.

L'ouverture de la bouche est mesurée entre les arcades dentaires en millimètres : la normale est supérieure à 40 mm.

Travailler régulièrement l'ouverture de la bouche (par des exercices répétés d'ouverture forcée et fermeture), bien protéger les lèvres et bien les hydrater,



avoir des soins dentaires réguliers et minutieux contribuent à une bonne hygiène buccale et à un confort quotidien. Des exercices de kinésithérapie d'ouverture buccale peuvent être prescrits dans le mois qui précède la réalisation de gestes dentaires.

Des gouttières dentaires peuvent être portées la nuit pour permettre l'application d'un gel fluoré qui aide à prévenir les problèmes de caries et de déchaussement, d'autant plus qu'il existe un syndrome sec buccal.

À retenir

Une limitation de l'ouverture buccale est fréquente au cours de la sclérodermie systémique, à l'origine d'une gêne importante pour la mastication des aliments et la réalisation des soins dentaires. Il est important de travailler régulièrement l'ouverture de la bouche (par des exercices répétés d'ouverture forcée et fermeture). Des exercices de kinésithérapie d'ouverture buccale peuvent être prescrits dans le mois qui précède la réalisation de gestes dentaires.

32 J'ai des petites taches rouges sur la peau (télangiectasies). Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?

❓ **Oui.** Les télangiectasies sont des petites taches rouges, localisées à la surface de la peau, correspondant à la prolifération anarchique de certains capillaires de la peau. On les trouve très volontiers au cours de la sclérodermie systémique, tant dans les formes limitées que dans les formes diffuses. Elles peuvent être recherchées initialement sur les lèvres et la langue, et peuvent être localisées sur les mains, parfois le visage, le décolleté. Elles sont souvent de petite taille et discrètes mais parfois peuvent ressembler à un petit angiome en relief. Ces petites taches vasculaires localisées à la surface de la peau ne sont pas graves, elles ne dégénèrent jamais en cancer, elles ne saignent pas habituellement, sauf lorsqu'elles sont situées sur les zones de rasage. Elles peuvent être cependant esthétiquement invalidantes. Il est possible de les dissimuler par un maquillage correcteur lorsqu'elles siègent sur le visage. Lorsqu'elles sont très invalidantes, un traitement par laser permet d'obtenir une régression importante de ces lésions. La présence de télangiectasies sur la peau a été intégrée aux critères de classification ACR/EULAR de la maladie (*voir annexe 2*).

Des télangiectasies sont parfois présentes au niveau du tube digestif et peuvent être responsables de saignements chroniques à l'origine d'une anémie.



À retenir

Les **télangiectasies** sont des petites taches rouges, localisées à la surface de la peau, qui peuvent être inesthétiques, en particulier lorsqu'elles sont situées au niveau du visage. Elles sont observées dans les formes diffuses comme dans les formes limitées. Il est possible de dissimuler les télangiectasies par un maquillage correcteur lorsqu'elles siègent sur le visage, et lorsqu'elles sont très invalidantes, un traitement par laser permet d'obtenir une régression importante de ces lésions.

33 J'ai du mal à me concentrer, j'ai des troubles de la mémoire. Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?

Oui. C'est possible. Comme au cours de nombreuses maladies chroniques, on peut observer des troubles de la mémoire et de la concentration au cours de la sclérodermie systémique. Ces troubles sont d'origine multiple, souvent liés au stress, à une qualité de sommeil imparfaite, à des soucis de la vie quotidienne, parfois à un syndrome dépressif.

En revanche, il est exceptionnel que la maladie en elle-même explique ces symptômes, car elle n'atteint pas en principe le système nerveux central, et notamment le cerveau.

Certains médicaments psychotropes, tels que les somnifères, certains antidépresseurs, certains anxiolytiques sont en revanche capables d'induire de tels symptômes.

L'identification des causes de ces troubles peut permettre de les améliorer. Il ne faut donc pas hésiter à en discuter avec votre médecin.



À retenir

Des troubles de la concentration et de la mémoire peuvent survenir au cours de la sclérodermie systémique. Ces troubles sont d'origine multiple et il ne faut pas méconnaître un syndrome dépressif sous-jacent.

34 J'ai des calcifications sous la peau (calcinose). Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?

? **Oui.** Les calcifications sous-cutanées (ou calcinose sous-cutanée) sont une complication possible de la sclérodermie systémique. Elles surviennent chez 20 à 25% des patients et se caractérisent par l'accumulation de cristaux de calcium dans la peau et dans les tissus sous-cutanés. Ces calcifications peuvent être localisées au niveau des doigts mais aussi au niveau de la face d'extension des articulations, ou être plus étendues. Elles peuvent parfois s'ouvrir à la peau, avec un écoulement d'une substance épaisse crayeuse (ayant la couleur de la pâte de dentifrice, et de consistance souvent un peu plus dure) ou composée d'hydroxyapatite, sous forme d'un petit caillou. La cause de leur survenue est mal comprise.



Calcifications sous cutanées de la base des 3^e et 4^e doigts

Le traitement de cette complication est difficile, et nécessite parfois de retirer ces calcifications chirurgicalement, en particulier lorsqu'elles sont à l'origine de surinfections ou lorsqu'elles sont situées en regard de crêtes osseuses et objet de microtraumatismes répétés.

À retenir

Les calcifications sous la peau (calcinose) sont une complication possible de la sclérodermie systémique. Leur traitement est difficile. Elles peuvent se compliquer d'ulcération et de surinfection.

35 J'ai du mal à contrôler mes selles, est-ce lié à ma sclérodermie systémique ?

Oui. La sclérodermie systémique peut être responsable d'une incontinence anale. L'incontinence anale est définie par la perte involontaire de gaz ou de selles par l'anus. La survenue de souillures ou de glaires pouvant témoigner d'autres problèmes ne répond pas à cette définition. Il s'agit d'un problème trop souvent passé sous silence par les patients et les médecins. Un examen clinique local (proctologique) est indispensable pour éliminer une cause mécanique (prolapsus rectal par exemple), mais la maladie, par ses conséquences sur le tonus neurologique de l'ensemble du tube digestif, peut expliquer cette complication. Une manométrie ano-rectale, correspondant à la mesure des pressions au niveau de l'anus et du rectum, peut permettre d'identifier le

mécanisme de l'incontinence anale. Un travail de rééducation périnéale est souvent proposé. En cas de diarrhées associées liées à une pullulation de bactéries ? (cf question 52).

À retenir

La sclérodermie systémique peut être responsable d'une incontinence anale. Il s'agit d'un problème trop souvent passé sous silence par les patients et les médecins. Une manométrie ano-rectale, correspondant à la mesure des pressions au niveau de l'anus et du rectum, peut permettre d'identifier le mécanisme de l'incontinence anale. Un travail de rééducation périnéale est souvent proposé.

36 La sclérodermie systémique peut-elle être en cause en cas d'érection difficile ?

Oui. L'atteinte microcirculatoire de la sclérodermie peut expliquer une diminution d'irrigation du pénis. Ceci peut être à l'origine d'un trouble de l'érection, parfois d'une impuissance. Néanmoins, comme dans toute maladie

chronique, l'anxiété, le stress, parfois une humeur dépressive peuvent aussi être des causes de troubles de la libido, à l'origine de troubles de l'érection. L'utilisation de médicaments psychotropes et l'abus d'alcool peuvent aussi être en

cause. En cas de facteurs de risques cardiovasculaires surajoutés (comme un excès de cholestérol, un tabagisme, une maladie diabétique...) peut se développer une maladie athéromateuse (plaques de cholestérol dans les artères), qui peut aussi contribuer à une impuissance. Une consultation spécialisée est parfois nécessaire pour élucider la ou les causes.

En cas de troubles de l'érection liés à la sclérodémie systémique, il est possible d'utiliser un médicament de la famille des inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5, comme le sildénafil ou le taladafil.

À retenir

La sclérodémie systémique peut entraîner des troubles de l'érection. Une consultation spécialisée peut être recommandée pour éliminer une autre cause. En cas de troubles de l'érection liés à la sclérodémie systémique, il est possible d'utiliser les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5, comme le sildénafil ou le taladafil.

37 Je ressens des douleurs musculaires. Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?

Oui. Les douleurs musculaires, appelées myalgies, sont fréquentes dans la sclérodémie systémique.

Le plus souvent, ces douleurs ne sont pas graves et ne vont pas perturber le fonctionnement ou la force musculaire. Plus rarement (environ 5% des cas), il existe une véritable inflammation musculaire appelée myosite avec des douleurs mais surtout une faiblesse musculaire (difficultés à monter les escaliers ou à se lever d'une chaise sans s'aider des bras par exemple). Les myosites surviennent en règle générale au cours des premières années d'évolution de la sclérodémie, plus fréquemment dans les formes diffuses de la maladie.



Quelques examens peuvent être prescrits pour dépister une myosite :

- ➔ Une prise de sang à la recherche d'une élévation des enzymes musculaires, les créatine-phosphokinases (CPK).
- ➔ Une imagerie par résonance magnétique (IRM) à la recherche de zones inflammatoires dans les muscles.

➔ Un électromyogramme (EMG) à la recherche d'une souffrance musculaire. L'EMG est un examen qui consiste à analyser l'activité électrique des nerfs et des muscles après l'avoir amplifiée et enregistrée.

➔ Une biopsie musculaire qui consiste à prélever un petit morceau de muscle sous anesthésie locale et à l'analyser d'un point de vue microscopique.

La mise en évidence d'une inflammation musculaire appelée myosite implique la prescription d'un traitement par de faibles doses de corticoïdes (prednisone) et un immunosuppresseur, le plus souvent le méthotrexate.



À retenir

Les douleurs musculaires sont fréquentes dans la sclérodémie systémique. Le plus souvent, ces douleurs ne sont pas graves et ne perturbent pas le fonctionnement musculaire. Plus rarement, il existe une véritable inflammation musculaire appelée myosite, s'accompagnant d'une faiblesse musculaire et nécessitant des examens complémentaires et un traitement adapté.

38 J'ai mal aux articulations, est-ce lié à ma sclérodermie systémique ? Y a-t-il un risque de déformation des mains lié à ma sclérodermie systémique ?

Les douleurs articulaires (que l'on appelle arthralgies) sont fréquentes dans la sclérodermie systémique et s'expliquent par différents mécanismes.

⇒ Il y a assez souvent (chez plus de la moitié des patients) une inflammation de l'articulation et/ou des tendons qui l'entourent, ce qui entraîne des douleurs avec souvent un gonflement des articulations et un enraidissement le matin. Ce gonflement peut être aggravé s'il y a des troubles importants de la circulation des doigts (phénomène de Raynaud) qui leur donnent alors un aspect « boudiné ».

⇒ Chez certains patients, l'atteinte des tendons aggravée par la tension de la peau sur l'articulation entraîne des douleurs aux mouvements surtout des doigts. Ces mouvements peuvent même entraîner une sorte de « crissement » des tendons qui peut être audible. Ce « crissement » traduit le fait que le tendon a du mal à coulisser dans sa gaine. Chez certains patients, cette atteinte

tendineuse peut être bien explorée par l'échographie articulaire et tendineuse.

⇒ Dans certaines sclérodermies systémiques, il existe de petits dépôts de calcium sous la peau que l'on appelle calcinose (*cf question 34*). Ces dépôts à proximité des articulations peuvent entraîner une inflammation et donc des douleurs articulaires, mais le plus souvent pas de déformation majeure.



Les douleurs articulaires, dans la majorité des cas, n'entraînent aucune déformation ni aucune destruction, mais l'atteinte de la peau et des tendons peut provoquer une rétraction (c'est-à-dire une flexion) des doigts qui peut être gênante dans la vie quotidienne. Cette flexion peut être améliorée par la rééducation.

➔ Dans certaines sclérodémies, il existe des atteintes osseuses et articulaires, parfois une perte osseuse des

extrémités (c'est-à-dire des phalanges) qu'on appelle « ostéolyses ». Cette atteinte est très rare.

➔ Chez près de 5% de patients atteints de sclérodémie, il existe une authentique polyarthrite (avec parfois des érosions) qui peut ressembler à une polyarthrite rhumatoïde. Cette atteinte, qui doit être discutée avec le médecin référent, peut nécessiter une adaptation du traitement. ?

À retenir

L'atteinte tendineuse et cutanée peut entraîner une rétraction, flexion des doigts pouvant être prise en charge par des techniques de rééducation. Les atteintes ostéoarticulaires de la sclérodémie sont possibles mais très rares et peuvent nécessiter des adaptations du traitement.

39 J'ai mal partout. Est-ce à cause de ma sclérodémie systémique ?

Les patients sclérodémiques se plaignent fréquemment de douleurs de nature diverse.

➔ Avant d'évoquer une fibromyalgie, il faut toujours éliminer une autre cause de douleur généralisée qui peut être endocrinienne ou métabolique (hyperthyroïdie, anomalie du phosphore ou du calcium, par exemple). S'il n'y a pas d'anomalie détectable, le diagnostic de fibromyalgie peut être évoqué comme c'est le cas chez environ 10% des

patients sclérodémiques. Le syndrome fibromyalgique est favorisé par différents facteurs qui entraînent un dérèglement du contrôle de la douleur par le cerveau. Ce dérèglement douloureux peut se voir dans d'autres maladies inflammatoires comme la polyarthrite rhumatoïde et le lupus. ? ?

➔ Une fibromyalgie n'expose à aucun risque particulier d'atteinte d'organes comme le poumon et le rein, mais les douleurs ressenties sont pénibles et

difficiles à contrôler par les médicaments. Ces douleurs sont bien reconnues par votre médecin qui vous expliquera ce que l'on peut faire.

➔ En cas de fibromyalgie, s'il n'y a aucun signe d'atteinte articulaire ou musculaire, la prise d'antidouleurs est utile, mais il faut aussi s'aider d'un soutien psychologique et éventuellement de médecines complémentaires comme l'homéopathie, l'acupuncture, la méditation ou la sophrologie par exemple. Il faut surtout éviter une « surenchère » thérapeutique en augmentant les doses

de corticoïdes ou d'immunosuppresseurs qui pourraient augmenter les risques de complications.

(cf question 57)

➔ En cas de sensation de « mal partout » dans la sclérodémie systémique, il faut absolument discuter avec son médecin pour comprendre la douleur et comment en améliorer la prise en charge. Malgré ces douleurs, souvent pénibles, il faut continuer la surveillance régulière et les traitements de la sclérodémie et ne pas se décourager... !



A retenir

Les douleurs sont fréquentes dans la sclérodémie systémique. En cas de douleurs diffuses, il faut évoquer avant tout une atteinte articulaire ou musculaire de la sclérodémie systémique, qui peut être améliorée par les traitements de la maladie. Dans certaines formes de douleurs chroniques, quand il n'y a aucune explication endocrinienne, métabolique, infectieuse ou inflammatoire, on peut évoquer une fibromyalgie qui s'explique par un dérèglement du contrôle de la douleur. Les douleurs chroniques difficiles à traiter ne doivent pas vous décourager... il faut continuer à surveiller et à traiter votre sclérodémie systémique.

40 Des troubles intestinaux peuvent-ils être liés à ma sclérodermie systémique ?

Le tube digestif est l'organe le plus souvent touché au cours de la sclérodermie systémique et, si l'œsophage et l'estomac sont très souvent en cause, l'ensemble du tube digestif peut être atteint. Pour l'intestin, une mauvaise absorption des aliments peut survenir. Une perte de poids, des crises abdominales douloureuses et une diarrhée doivent alerter. Le transit est ralenti, ce

qui peut favoriser parfois la prolifération de microbes normalement présents. Un traitement par antibiotiques est souvent efficace. Le transit peut aussi se bloquer par intermittence avec des crises de pseudo-occlusion et des ballonnements parfois impressionnants. Il peut être proposé dans ce cas des médicaments spécifiques (comme l'octréotide), mais uniquement après avis spécialisé.

À retenir

Une atteinte de l'intestin grêle peut survenir au cours de la sclérodermie systémique. Elle peut être responsable d'une mauvaise absorption des aliments à l'origine d'une perte de poids, de crises abdominales douloureuses ou d'une diarrhée qui doivent alerter. Dans ce cas, des médicaments spécifiques (type octréotide) peuvent être proposés, mais uniquement sur avis médical.

41 J'ai les dents abîmées. Est-ce à cause de ma sclérodermie systémique ?

Dans la sclérodermie, il existe une réduction de la production de salive, ce que l'on appelle syndrome sec buccal, chez près de la moitié des patients. Cette réduction de la production de salive, qui s'explique par une inflammation et parfois une fibrose des glandes

salivaires, se traduit par la production d'une salive résiduelle « pauvre » qui a aussi perdu ses qualités de défense vis-à-vis des bactéries. En conséquence, cette sécheresse buccale peut entraîner différentes complications.

⇒ Les dents sont beaucoup plus exposées aux caries même à l'âge adulte.

⇒ La gencive s'enflamme entraînant une gingivite, ce qui peut entraîner un déchaussement des dents qui peut être aggravé par une fibrose sclérodermique de cette gencive.

⇒ La sécheresse entraîne des brûlures buccales et linguales extrêmement gênantes qui peuvent être majorées par certaines boissons (gazeuses, alcoolisées, acides).

En pratique, en cas de sclérodermie systémique :

⇒ Il faut absolument avoir des soins dentaires fréquents et traiter le plus vite possible toute anomalie (caries, gingivite). Ces traitements sont souvent difficiles et fastidieux, d'autant plus que le patient a une limitation de l'ouverture buccale qui peut gêner les soins dentaires.

⇒ La sécheresse buccale peut s'améliorer par une hydratation quotidienne qu'on assure en buvant régulièrement de petites quantités d'eau. Il existe des salives artificielles pas toujours très efficaces. Chez certains patients, il est possible de prescrire des substances qui favorisent la sécrétion salivaire, comme le chlorhydrate de pilocarpine.

⇒ En cas de dents trop abîmées ou de déchaussement dentaire, il est possible

d'envisager la pose d'implants, mais il faut bien évaluer, avant de les poser, la masse osseuse du maxillaire et de la mandibule, ce que fait toujours un dentiste expérimenté. En cas de sécheresse buccale importante, il peut exister des péri-implantites liées à une atteinte de la gencive qui peuvent entraîner des douleurs chroniques. Les implants peuvent être posés en cas de traitement immunosuppresseur, à condition que l'immunodépression du patient ne soit pas profonde.

⇒ Dans certaines sclérodermies systémiques, il peut être nécessaire de traiter une ostéoporose en utilisant des médicaments comme les biphosphonates. La prise de biphosphonates n'est pas une contre-indication aux implants, mais le dentiste implantologue doit être informé de cette prise médicamenteuse afin qu'il évalue avec encore plus d'attention la qualité de l'os de la mâchoire qui permettra une bonne prise de l'implant.

À retenir

Dans la sclérodermie systémique, les dents peuvent s'abîmer (caries) et se déchausser car il existe assez fréquemment une sécheresse buccale (défaut de synthèse de la salive) et une inflammation de la gencive. Des soins dentaires réguliers sont indispensables et il est possible dans certains cas d'envisager des implants en cas de perte dentaire. La sécheresse buccale peut se corriger, au moins partiellement, par une hydratation régulière et éventuellement des médicaments qui font sécréter de la salive (pilocarpine).

42 Mon médecin peut-il savoir si ma sclérodémie systémique va être sévère ou pas ?

Oui. En général, il est possible de déterminer si une sclérodémie systémique va être sévère ou non.

Pour cela, il faut établir au moment du diagnostic et aussi au cours du suivi quels sont les organes touchés par la maladie et quel en est leur importance : atteinte de la peau évaluée par le score cutané de Rodnan (cf question 16), atteinte du poumon évaluée par le scanner thoracique et les épreuves fonctionnelles respiratoires, atteinte parfois du cœur évaluée par l'ECG, l'échocardiographie, voire l'IRM cardiaque, atteinte ou non des reins évaluée par la mesure de la fonction rénale (créatininémie) et par l'évaluation de la pression artérielle. C'est un enjeu considérable que d'établir les facteurs prédictifs des différentes atteintes d'organes.

On sait que les sclérodémies systémiques cutanées limitées sont souvent moins sévères que les formes diffuses. Les formes avec atteinte pulmonaire interstitielle (infiltrat des poumons retrouvé au scanner) s'étendant au-delà des bases pulmonaires sont des formes plus sévères. Les formes avec atteinte rénale initiale (crise rénale sclérodémique cf question 21) ont aussi



un pronostic plus sévère. De même, en cas de présence d'anticorps anti-ARN polymérase III, la sclérodémie est souvent d'évolution plus sévère. Il existe d'autres indicateurs qui peuvent aider aussi à déterminer les formes plus sévères comme l'inflammation dans le sang, l'extension rapide de la fibrose sur la peau, la diminution en quelques mois des volumes pulmonaires ou de la diffusion des gaz à travers le poumon (DLCO), la rigidité des artères...

Il est important de garder à l'esprit que c'est durant les 3 à 5 premières années de la maladie essentiellement qu'apparaissent les différentes atteintes d'organes (peau, poumons, cœur, reins ou autre). Après ce délai, de nouvelles atteintes sont exceptionnelles hormis le risque d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) qui perdure tout au long de l'évolution de la maladie. L'absence par exemple de signes de fibrose pulmonaire au scanner après 5 ans d'évolution

rend peu probable la survenue ultérieure de cette complication.

Ainsi, votre médecin dispose d'indicateurs qui le guident dans la surveillance à mettre en place et aussi dans les traitements à vous proposer.



À retenir

La sévérité de la sclérodémie systémique peut être évaluée sur un certain nombre de paramètres classiquement considérés comme associés à un pronostic plus réservé : une forme cutanée diffuse, une atteinte pulmonaire interstitielle étendue, la présence d'autres complications viscérales comme une atteinte cardiaque, une hypertension artérielle pulmonaire, une crise rénale sclérodermique, une atteinte gastro-intestinale, des auto-anticorps anti-topoisomérase I ou anti-centromère.

43 Puis-je guérir de ma sclérodémie systémique ?

Non. Une fois que le processus de la maladie est enclenché il est difficile d'envisager un complet retour en arrière. Il est cependant établi que dans la forme cutanée diffuse dans la majorité des cas, les lésions de sclérose de la peau cessent de progresser après environ 5 ans d'évolution et ont ensuite tendance à régresser plus ou moins lentement. La maladie évolue alors vers un autre stade dit d'atrophie avec souvent une peau fine et fragile. Ce n'est cependant pas le cas des atteintes fibrosantes des autres organes. Cette régression spontanée des lésions cutanées que l'on constate après un nombre d'années variable est tout à fait propre à la sclérodémie systé-

mique. Si l'on prend l'image d'une cicatrice qui est une forme de fibrose, une cicatrice ne disparaît jamais totalement. Cette régression secondaire constitue une piste thérapeutique : comment activer ce processus pour un retour plus rapide de la peau à la normale ?

À retenir

Il est difficile d'envisager la disparition complète de la sclérodémie systémique. Il est cependant établi que dans la forme cutanée diffuse, dans la majorité des cas, les lésions de sclérose de la peau cessent de progresser après environ 5 ans d'évolution et ont ensuite tendance à régresser plus ou moins lentement, la peau devenant progressivement atrophique.



44 Une sclérodermie systémique de forme cutanée limitée peut-elle évoluer vers une forme diffuse ?

Non. Un malade a une forme cutanée limitée ou diffuse de la maladie et n'en change pas. Il est cependant quelquefois difficile d'avoir la certitude du caractère purement limité au début de la maladie. Un malade vu précocement peut avoir une atteinte encore restreinte aux mains et il est alors classé comme cutané limité, mais il peut voir sa maladie diffuser rapidement en quelques mois et peut éventuellement devenir « diffus ». La présence initiale d'un œdème des mains oriente vers une forme diffuse de la maladie.



À retenir

Un malade a une forme cutanée limitée ou diffuse de la maladie et n'en change pas. Il est cependant quelquefois difficile d'avoir la certitude du caractère purement limité au début de la maladie. Un malade vu précocement peut avoir une atteinte encore restreinte aux mains et il est alors classé comme cutané limité, mais il peut voir sa maladie diffuser rapidement en quelques mois et peut éventuellement devenir « diffus ». La présence initiale d'un œdème des mains oriente vers une forme diffuse de la maladie.

Chapitre 3

MIEUX COMPRENDRE

**comment prendre
en charge une
sclérodermie
systémique**



45 Comment traiter l'atteinte cutanée ?

Il n'existe pas à ce jour de traitement médical efficace dans 100% des cas pour faire régresser la sclérose de la peau, ou pour en limiter la progression. De ce fait, lorsque la sclérose de la peau se limite aux doigts, il s'agit essentiellement de proposer un travail régulier de flexion et d'extension des doigts dans le cadre d'une rééducation dédiée.

❓ L'hydratation des mains avec des crèmes émollientes riches est un point essentiel.



Lorsque la fibrose s'étend au dos de la main, aux bras, aux jambes, au tronc, des massages par un kinésithérapeute peuvent être proposés, idéalement manuels, avec des crèmes émoullientes et des mouvements visant à augmenter les amplitudes articulaires (par exemple des doigts, du poignet, du coude, des épaules). Enfin, lorsque la fibrose cutanée touche le thorax, une kinésithérapie respiratoire aidera à conserver une bonne ampliation thoracique. ❓

Une atteinte cutanée diffuse, rapidement progressive, évoluant depuis moins de trois ans, justifie généralement du fait de son pronostic la mise en place d'un traitement immunosuppresseur (recommandations de l'European League Against Rheumatism, EULAR). En fonction des autres atteintes associées, on pourra prescrire du méthotrexate, du mycophénolate mofetil ou du cyclophosphamide. ❓

À retenir

Le traitement

de l'atteinte cutanée est essentiellement

basé sur une hydratation de la peau, et surtout sur une rééducation spécialisée, visant à préserver l'amplitude des mouvements.

Une atteinte cutanée diffuse évoluant depuis moins de trois ans justifie la mise en place d'un traitement immunosuppresseur (recommandations de l'EULAR).

46 Comment améliorer les troubles esthétiques associés (laser, techniques de comblement, toxine botulique, techniques de camouflage, maquillage, produits cosmétiques) ?

Des produits cosmétiques permettent d'améliorer l'aspect esthétique de la sclérodémie systémique.

En effet, les cicatrices, les tâches dé-pigmentées, les **télangiectasies** peuvent être camouflées par utilisation de maquillages couvrants : poudre et fond de teint correcteur en vente en (para) pharmacie. De nouveaux produits ont un pouvoir de correction de très longue durée résistant à l'eau et à la chaleur. Dans tous les cas, un entraînement préalable à l'application de ces produits est nécessaire, par exemple lors d'atelier d'éducation thérapeutique lorsque cela est possible, voir également sur le site de la filière FAI²R : www.fai2r.org

Les télangiectasies du visage (petits vaisseaux dilatés, de couleur rouge en forme d'étoile) seront cachées par du fond de teint ou grâce à l'utilisation d'un stick vert sous le maquillage classique (le vert neutralise le rouge). Il est également possible d'effacer ces lésions vasculaires par le laser, en particulier lorsqu'elles sont à l'origine d'une gêne

esthétique importante ou si chez un homme elles empêchent le rasage. Elles justifient dans ce contexte d'une demande d'entente préalable, permettant que la (les) séances soi(en)t prise(s) en charge dans le cadre de l'affection longue durée (ALD). Les crèmes anti-rides utilisées pour leur pouvoir de stimulation sur la synthèse du collagène dans le derme superficiel sont difficiles à conseiller bien qu'aucun effet secondaire du type aggravation de la sclérodémie systémique n'ait été démontré. L'utilisation de produits de comblement de rides (acide hyaluronique, collagène et dérivés) n'est pas recommandée dans les maladies auto-immunes. En ce qui concerne les atteintes esthétiques de la



sclérodémie systémique, aucune étude scientifique n'a pu montrer une efficacité réelle ni l'absence d'effet secondaire de divers traitements, tels les injections de toxine botulique, les peelings ou les lasers de resurfaçage. Mais d'une manière générale, il est déconseillé d'agresser une peau déjà fragilisée par la maladie. Chaque cas doit être discuté pour apprécier les avantages et les inconvénients.

Les injections de graisse autologue (prélèvement sur le ventre en général) au niveau des petits plis radiés des lèvres peuvent permettre de les effacer sans risque ni effet indésirable notable (lipofilling).

Les crèmes hydratantes ne sont en général pas remboursées. Cependant, toute prescription de préparation magistrale portant la mention "PMR à usage thérapeutique" est normalement admise au remboursement.



À retenir

Des produits cosmétiques (maquillage couvrant) permettent d'améliorer l'aspect esthétique de la sclérodémie systémique. Des crèmes hydratantes peuvent être utilisées. Il est possible d'effacer des télangiectasies par le laser, en particulier lorsqu'elles sont à l'origine d'une gêne esthétique importante ou si chez un homme elles empêchent le rasage.

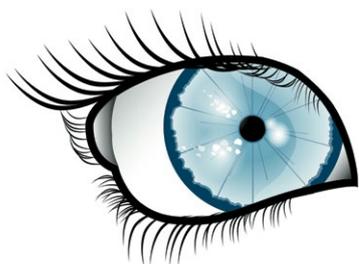
47 Comment améliorer le syndrome sec (bouche, œil, vagin, peau) ?

La sclérodémie systémique s'accompagne fréquemment d'un syndrome sec. Cette sécheresse prédomine surtout au niveau de la peau. Une sécheresse des muqueuses buccales, oculaires et

vaginales peut s'observer soit du fait de l'association à un syndrome de Gougerot Sjögren (cf question 3) – syndrome sec auto-immun plus fréquemment associé à la sclérodémie systémique cutanée



limitée – ou être directement la conséquence d'un processus de fibrose des glandes des muqueuses.



La sécheresse oculaire n'est pas exceptionnelle surtout lorsque s'associe un syndrome de Gougerot Sjögren. On traite cette sécheresse par les larmes artificielles, l'acide hyaluronique en collyre voire la pommade ophtalmologique à la vitamine A. Lorsque ceci ne suffit pas, le collyre à la Cyclosporine est une alternative.

La sécheresse de la peau est parfois invalidante, et justifie d'utiliser de façon quotidienne des crèmes hydratantes, ou encore mieux, émollientes, contenant certains lipides, qui permettent au moins partiellement de détendre et ramollir la peau. Pour la toilette, il faut éviter d'utiliser des savons ou gels douche parfumés, ou à base d'alcool. On privilégie les produits surgras, sans savon, ou encore des huiles lavantes.

La sécheresse buccale est également invalidante. C'est la réalisation quotidienne de soins de la bouche et des dents qui va permettre de diminuer, au moins partiellement, cette sensation. Le brossage de dents biquotidien est nécessaire car la raréfaction de la salive

augmente le risque de problèmes dentaires. L'utilisation régulière d'un hydro-pulseur, jet dentaire à faible pression, peut améliorer un peu ce symptôme. Il est par ailleurs très fortement recommandé de consulter fréquemment le dentiste ou le stomatologiste, qui pourra effectuer des soins spécialisés.

L'utilisation de certains substituts salivaires, ou de gels buccaux, est utile, car cela diminue au moins partiellement l'impression de bouche sèche. Il s'agit par exemple de substituts salivaires (Artisial®, Syali-Spray®), dont l'efficacité est transitoire. Un produit plus stable, un peu huileux, sous forme d'un spray de petit format (Aequasyl®), peut soulager la sensation de bouche sèche. Certains gels buccaux sont disponibles en parapharmacie, tels que BioXtra®, par exemple. La prise fréquente de boissons (par exemple : eau gazeuse additionnée d'un peu de jus de citron, ou eau minérale) peut aider au cours de la journée, de même que le fait de mâcher du chewing-gum sans sucre, qui stimule la production de salive de façon mécanique par les glandes salivaires.

Si un syndrome de Gougerot Sjögren est associé, il est possible de prescrire de la pilocarpine.



Il faut également traiter la sécheresse vulvaire et vaginale. En effet, la sécheresse vulvo-vaginale est une complication invalidante de la sclérodermie systémique. Elle peut se traduire par un prurit, un inconfort permanent, des douleurs lors des rapports sexuels. Elle peut justifier l'application d'une crème vaginale, à base d'œstrogènes, ou d'ovules gynécologiques qui peuvent améliorer les symptômes. Ces traitements comportent des hormones (œstrogènes), qui justifient la même surveillance et ont les mêmes contre-indications qu'un

traitement hormonal substitutif. Il faut donc prendre l'avis d'un gynécologue. Certains lubrifiants, et notamment ceux qui contiennent peu ou pas de conservateurs, peuvent également être utilisés sans restriction.

Des rétrécissements vulvaires peuvent également être observés.

À retenir

La sclérodermie systémique peut être responsable d'une sécheresse cutanée, d'un syndrome sec buccal ou oculaire, d'une sécheresse vaginale. La sécheresse de la peau peut justifier d'utiliser de façon quotidienne des crèmes hydratantes, ou encore mieux, émollientes.

48 Qu'est-ce que la sclérodermie œdémateuse et comment la traiter ?

À la phase initiale de la maladie, en particulier dans les formes diffuses, il existe parfois une période où la peau est le siège d'une inflammation. Elle apparaît alors comme gonflée et œdématisée. Le traitement n'est pas complètement formalisé. On peut proposer des traitements corticoïdes locaux sous forme de crème. Les corticoïdes par voie gén-

rale ne sont pas validés dans cette indication et il existe un risque de survenue de possibles effets secondaires graves (déclenchement de la crise rénale). De ce fait, nous ne recommandons pas leur utilisation à forte dose dans les sclérodermies œdémateuses. Il est possible que cette période marque la phase de transition entre inflammation et fibrose. ?

Si les traitements ciblant des molécules pro-inflammatoires qui sont en phase d'évaluation confirment leur intérêt dans la maladie, c'est peut-être à ce moment de la maladie qu'ils seront le plus efficaces.



À retenir

À la phase initiale de la sclérodémie systémique dans les formes diffuses, il existe parfois une période où la peau est le siège d'une inflammation, correspondant à ce que l'on appelle la sclérodémie œdémateuse. Il est possible que cette période constitue une fenêtre thérapeutique importante car elle pourrait marquer la phase de transition entre inflammation et fibrose. L'utilisation de corticoïdes à forte dose n'est pas recommandée dans ces formes œdémateuses de sclérodémie systémique.

49 Comment améliorer la fatigue ?

La fatigue est un symptôme extrêmement fréquent au cours de la sclérodémie systémique, c'est d'ailleurs bien souvent le handicap prioritaire rapporté par les patients.

L'amélioration de la fatigue passe d'abord par une prise en charge globale de la maladie et des autres aspects de sa vie.

Il faut commencer par améliorer le manque de force, mais aussi les douleurs articulaires et musculaires si elles existent.

Il faut ensuite corriger toutes les causes possibles associées à la fatigue. Par exemple, il faut rechercher une ané-

mie, une hypothyroïdie, une infection chronique... La fatigue peut aussi être l'expression clinique unique d'une fibromyalgie ou d'un état dépressif masqué.

Il faut aussi repérer ses rythmes naturels. L'organisme a un rythme sur 24 heures avec une période de veille et une période de sommeil. Au cours de la journée, il existe deux pics de vigilance : à 10 heures et à 17 heures. À l'inverse, un manque de tonus ou une somnolence peut apparaître juste après le déjeuner en raison de l'hypoglycémie qui se produit en début de digestion. Pour retrouver la forme, il faut vivre à son rythme : certains sont « du matin », d'autres « du soir ».



Pour avoir un sommeil réparateur, il faut savoir se déconnecter des choses de la vie courante, le pire obstacle au sommeil est le flux incessant des pensées. La relaxation, la sophrologie ou l'hypnose peuvent avoir des effets bénéfiques. Les somnifères de type benzodiazépine sont à proscrire. Ils ne donnent en général pas un bon sommeil réparateur. Le sommeil artificiel est léger, avec une diminution du sommeil profond qui est nécessaire pour récupérer. En effet, parfois des patients longs dormeurs, fatigués le jour, peuvent avoir un meilleur

sommeil profond en dormant moins. Il est important de reprendre une activité physique régulière, adaptée à la situation. Il faut avoir une alimentation équilibrée en évitant de consommer trop de sucres, car ces derniers stimulent les pics d'insuline et provoquent une chute brutale de la glycémie. L'hypoglycémie donne des « coups de pompe ». Il faut aussi éviter de consommer du chocolat le soir qui peut avoir l'effet d'une tasse de café.

Il faut maîtriser son espace de travail, en limitant les contraintes quotidiennes liées au transport, au stress des relations professionnelles, à l'ordinateur... Une réaction anxio-dépressive ou des facteurs psychosociaux peuvent être améliorés par certaines techniques non médicamenteuses, telles que la relaxation, la sophrologie ou la réadaptation musculaire douce.

Il faut associer à la rééducation musculaire une rééducation respiratoire car les patients pratiquent très souvent leurs exercices sans adaptation préalable de la respiration. Naturellement, les patients ont tendance à effectuer leurs exercices en apnée, ce qui doit être corrigé.

À retenir

L'amélioration de la fatigue passe d'abord par une prise en charge globale de la maladie et des autres aspects de sa vie. Après avoir recherché et pris en charge une atteinte articulaire ou musculaire, et une anémie, il faut encourager l'activité physique. Une rééducation musculaire et/ou respiratoire peut être bénéfique. La relaxation, la sophrologie ou l'hypnose peuvent avoir des effets positifs.

50 Comment traiter un phénomène de Raynaud et ses éventuelles complications, en particulier les ulcérations de la pulpe des doigts ?



La meilleure façon de traiter un phénomène de Raynaud est de se protéger contre le froid en s'habillant chaudement et en utilisant plusieurs couches de vêtements pour maintenir une bonne température corporelle.

Il est recommandé de porter des gants, par exemple une première paire de gants en soie, puis une deuxième paire de gants en polaire ou en cuir.

Il faut également porter des vêtements longs afin de se protéger le cou et les

bras car ce sont les zones de passage des artères qui vont aux mains. Il est conseillé de se chauffer avec des chaussures chaudes et larges et de mettre des chaussettes chaudes en évitant l'humidité.

La protection contre les microtraumatismes et une suppression de tout agent qui favoriserait la fermeture des artères (ex : tabac, médicaments) est également indispensable. *(voir annexe 6)*

Le traitement de première ligne du phénomène de Raynaud repose sur les inhibiteurs calciques qui sont des médicaments qui favorisent la dilatation des petites artères. *(voir annexe 6)*

En cas de phénomène de Raynaud sévère et si possible avant l'apparition des ulcérations, il faut consulter son médecin qui pourra augmenter la dose des traitements qui visent à ouvrir les vaisseaux pour améliorer la circulation du sang ou prescrire des perfusions d'un vasodilatateur sur 5 jours (iloprost).

Le bosentan (antagoniste des récepteurs de l'endothéline 1) a démontré son efficacité dans la prévention de la récurrence

des ulcérations ischémiques des doigts au cours de la sclérodémie systémique et ont une autorisation de mise sur le marché dans cette indication. Il faut souligner que les ulcérations ont parfois des causes multiples : fragilité de la peau, « rétractions des doigts » pouvant favoriser les micro-chocs répétés, calcinose, ce qui complique la prise en charge et favorise dans certains cas les récives. Pour accélérer la cicatrisation, d'autres molécules peuvent éventuellement être utilisées comme le sildénafil. Cependant leur efficacité n'est pas démontrée.

Chez l'enfant, une corticothérapie à faible dose peut entraîner la régression des ulcérations digitales, contrairement à ce qui est observé chez l'adulte.

Le traitement des ulcérations constituées repose par ailleurs sur des soins locaux favorisant la cicatrisation. Les soins peuvent être réalisés après l'application d'un anesthésiant local. Après lavage et déterision mécanique, des pansements adaptés à chaque stade de la plaie (nécrose, fibrine) sont appliqués. La peau autour des ulcérations doit être protégée et hydratée.



À retenir

Le phénomène de Raynaud est sévère et précoce dans la sclérodémie systémique. Il peut se compliquer d'ulcérations des doigts. Le traitement du phénomène de Raynaud repose d'abord sur une protection rigoureuse contre le froid en mettant tout en place pour éviter les microtraumatismes. L'arrêt du tabac et la suppression des médicaments vaso-constricteurs, qui aggravent le phénomène de Raynaud, sont indispensables. Le traitement médicamenteux de première ligne repose sur les inhibiteurs calciques. Les soins locaux sont importants afin d'accélérer la cicatrisation, éviter les récives et les complications. En cas d'ulcères digitaux récidivants, un traitement par bosentan, un inhibiteur des récepteurs de l'endothéline 1 peut être proposé dans le but de prévenir la survenue de nouveaux ulcères digitaux.

51 Comment traiter les fourmillements dans mes doigts (syndrome du canal carpien) ?

Dans un premier temps, le port d'une attelle amovible est proposé permettant d'immobiliser le poignet dans une position neutre, pour éviter l'étirement du nerf médian. Cette attelle est associée à la prise d'antalgiques de niveau I ou II.

En cas de persistance des symptômes, une infiltration de corticoïdes dans le canal carpien peut être proposée.

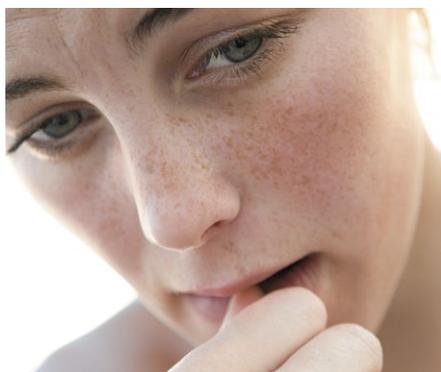
En cas d'échec du traitement médical ou en cas de complications (douleurs résistantes au traitement, déficit moteur), une intervention chirurgicale peut être réalisée. Cette opération, simple et le plus souvent efficace, est réalisée en chirurgie ambulatoire et sous anesthésie

locorégionale. Elle consiste à sectionner le ligament antérieur du carpe qui ferme le canal carpien.

À retenir

Le traitement médical du syndrome du canal carpien repose sur le port d'une attelle amovible et les antalgiques de niveau I ou II. Une infiltration de corticoïdes peut également être proposée. Une intervention chirurgicale peut être réalisée en cas d'échec du traitement médical.

52 Comment traiter les symptômes digestifs ?



Les troubles digestifs sont extrêmement fréquents au cours de la sclérodémie systémique. Il peut s'agir de difficultés de la mastication ou de la déglutition liées au syndrome sec (*cf question 23*). Il peut s'agir de reflux gastro-œsophagiens, de difficultés à avaler, de lenteur de digestion, de constipation voire de diarrhées, parfois de difficultés à contrôler les selles.

⇒ Le reflux gastro-œsophagien peut être limité par des mesures simples telles que fractionner les repas, réduire ou arrêter le tabac, la consommation d'alcool, le café, les boissons gazeuses, le thé et les aliments épicés ou trop gras, éviter de s'allonger dans les 3 heures après un repas, éviter de porter des vêtements trop serrés à la taille. La tête du lit peut être surélevée. Les médicaments bloquant l'acidité gastrique (inhibiteurs de la pompe à protons (IPP)) sont utilisés en première ligne pour soulager les symptômes de brûlures d'estomac et de reflux acide. (cf annexe 6)

Il est très important, en cas de persistance de symptômes de reflux malgré un traitement par IPP, d'associer un traitement anti-reflux qui idéalement sera pris 30 minutes avant chaque repas (métopimazine, métoclopramide, dompéridone).



⇒ L'atteinte de l'estomac peut, en cas d'anomalie de la vidange (gastro-parésie), nécessiter un fractionnement des repas. Souvent cela ne suffit pas et justifie l'utilisation d'un traitement par érythromycine à petite dose. L'éry-

thromycine est un antibiotique qui à faible dose a la propriété d'accélérer la vidange de l'estomac.

⇒ Une atteinte du petit intestin (intestin grêle) peut être à l'origine d'une pseudo-occlusion intestinale chronique et justifier la prescription d'octréotide. Ce médicament s'administre par voie sous-cutanée en une ou deux injections par jour à faible dose (au maximum 100 µgrammes par jour). Il ne faut surtout pas opérer un patient sclérodermique qui présenterait un tableau d'occlusion.

⇒ En cas de malabsorption, liée à une pullulation des bactéries dans un intestin trop peu mobile, le traitement fait appel à une antibiothérapie en cures alternées qui permet de faire disparaître la diarrhée. ?

⇒ En cas de dénutrition, il faut privilégier les compléments nutritionnels oraux. Une prise en charge nutritionnelle spécialisée peut être nécessaire en cas de dénutrition sévère.

⇒ Une atteinte du gros intestin (colon) peut être à l'origine d'une alternance de diarrhée et constipation et justifier l'utilisation de laxatifs.

⇒ En cas d'incontinence anale, en l'absence d'autre cause qu'une atteinte ano-rectale associée à la sclérodermie systémique, une rééducation par « biofeedback » peut être proposée.

À retenir

Le traitement du reflux gastro-œsophagien repose sur des règles hygiéno-diététiques et posturales simples et sur l'utilisation des médicaments inhibiteurs de la pompe à protons (IPP), le plus souvent en association à des anti-reflux.

Une paralysie de l'estomac peut justifier la prescription d'érythromycine à faible dose, qui accélère la vidange de l'estomac.

Une atteinte de l'intestin grêle peut justifier l'utilisation d'octréotide à faible dose par voie sous-cutanée en cas de constipation tenace ou d'antibiotiques en cures séquentielles en cas de pullulation microbienne associée.

Une atteinte du colon peut justifier l'utilisation de laxatifs.

Une incontinence anale peut justifier une rééducation ano-rectale.

53 Comment traiter les ulcères de jambe ?

Selon les cas, les ulcères de jambe ou de pieds peuvent être la conséquence d'une insuffisance veineuse, parfois d'une artériopathie. Au cours de la sclérodémie systémique, les ulcères des jambe ne sont pas fréquents. Ils sont parfois favorisés par l'induration cutanée en regard des chevilles.

Selon le mécanisme principal suspecté, le traitement peut varier mais il n'est pas exceptionnel que des formes mixtes (artérielle et veineuse) et chroniques surviennent. Des conseils d'hygiène de vie sont toujours utiles, avec un régime adapté aux problèmes associés (perte de poids, équilibre d'un diabète, lutte contre l'hyperlipidémie, arrêt du tabac) ; une activité physique adaptée et modérée en évitant les microtraumatismes est

recommandée. Il n'est pas nécessaire d'effectuer systématiquement des prélèvements bactériologiques au niveau de l'ulcère.

En cas de forme artérielle, il faut réaliser un bilan lésionnel par des examens complémentaires (écho-doppler artériel des membres inférieurs, voire angio-scanner ou artériographie). Et discuter d'un éventuel geste chirurgical ou de radiologie interventionnelle, comme une angioplastie qui est la dilatation par voie endovasculaire des artères rétrécies et qui se fait en même temps que l'artériographie. Les médicaments vasodilatateurs (permettant la « réouverture » des artérolas), telles les prostacyclines, peuvent permettre la « réouverture » des artérolas.

Dans les formes veineuses, la compression élastique est la partie la plus importante du traitement. Elle est associée aux soins locaux. Ces derniers comportent trois phases :

➔ **La phase de détersion** : nettoyage de l'ulcère par eau et savon ou sérum physiologique, l'utilisation systématique d'antiseptiques n'est pas indiquée. La détersion proprement dite a pour objectif d'enlever les débris croûteux accumulés à la surface de l'ulcère. Elle est mécanique, au bistouri, ou à la curette, facilitée par une anesthésie locale ou de contact. Certains pansements comme les alginates ou les hydrofibres assurent également une détersion progressive et sont associés à cette détersion mécanique.

➔ **La phase de bourgeonnement** : utilisation de deux types de produits

- les interfaces, en évitant les produits contenant des substances sensibilisantes (baume du Pérou),
- les pansements hydrocellulaires (pansements humides) qui peuvent être laissés en place jusqu'à cinq jours et permettent de maintenir une humidité, un pH et un degré d'oxygénation optimaux.

➔ **La phase de réépithélialisation** : elle fait appel au même type de produits que précédemment. ?

Des greffes cutanées en pastilles ou en résille sont proposées par certains et des substituts cutanés et facteurs de croissance font actuellement l'objet d'études.

La prise en charge des ulcères de jambe ou du pied dépend des mécanismes qui contribuent à sa survenue. En cas de forme artérielle, les médicaments vasodilatateurs, tels les prostacyclines, peuvent être utiles mais l'essentiel est de traiter les artères par angioplastie ou pontage quand c'est possible.

Dans les formes veineuses, la compression élastique est le traitement le plus important.

Dans tous les cas, les soins locaux sont primordiaux. Ils associent trois phases : détersion, bourgeonnement et réépithélialisation.

Dans les ulcères artériels, très douloureux, la morphine est nécessaire et les antalgiques ciblant les douleurs neurogènes : gabapentine (neurontin®) et prégabaline (lyrica®) peuvent être utiles.

À retenir

La contention est une composante importante de la prévention des récives des ulcères d'origine veineuse.

La compression élastique et le traitement des varices est une composante majeure de la prévention des récives.

Dans tous les cas, il faut prendre en compte la douleur et prescrire des antalgiques trente minutes à une heure avant la réalisation des pansements, et éventuellement en dehors de la réalisation des pansements. Dans certains services, l'inhalation de gaz analgésique avant les soins locaux est proposée.

Dans les ulcères artériels, très doulou-

reux, les antalgiques ciblant les douleurs neurogènes : gabapentine (neurontin®) et prégabaline (lyrica®) peuvent être plus efficaces que les antalgiques « classiques ». Il faut éviter quand c'est possible la prescription de morphiniques, qui sont souvent à l'origine d'effets secondaires importants chez les patients sclérodermiques.

54 J'ai parfois du mal à contrôler mes selles, comment éviter ce désagrément ?

Bien entendu, la sclérodémie systémique peut s'accompagner de difficultés au contrôle des selles. S'il existe un prolapsus rectal, celui-ci devra être corrigé chirurgicalement. En l'absence de prolapsus, la base du traitement va reposer sur la rééducation du périnée qui est longue et difficile mais aucun autre traitement médical n'a montré d'efficacité pour corriger ce symptôme. Si les selles sont liquides, il faut tenter de leur redonner une meilleure consistance, ce qui contribue à une meilleure continence (intérêt de l'Optifibre®).

Des techniques chirurgicales innovantes sont à l'étude mais une intervention reste exceptionnelle.

À retenir

S'il existe un prolapsus rectal, celui-ci devra être corrigé chirurgicalement. En l'absence de prolapsus, le traitement repose sur la rééducation du périnée.

55 Comment soulager les douleurs musculaires ?

Les douleurs musculaires (myalgies) sont souvent soulagées par des antalgiques de niveau I ou II. Dans la sclérodémie systémique, il faut éviter de prendre des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) qui sont des médicaments pouvant aggraver le tube digestif et favoriser un saignement. Une prise en charge kinésithérapique est également bénéfique pour soulager les douleurs, lutter contre la raideur, et maintenir une bonne fonction musculaire.

- ? La présence d'une véritable myosite (idéalement histologiquement prouvée après réalisation d'une biopsie) est une des rares situations où l'on

conseille alors d'utiliser les corticoïdes de façon transitoire en association à un traitement de fond (le plus souvent le méthotrexate), et éventuellement en cas d'efficacité insuffisante les immunoglobulines polyvalentes en association. Ces médicaments ont pour but de diminuer ou de moduler l'activation du système immunitaire ou l'inflammation. Une prise en charge rééducative est également très importante dans ce cas afin de diminuer les douleurs et de renforcer les muscles déficitaires. Il est très important que le programme de kinésithérapie soit personnalisé et ne génère pas de douleurs.

À retenir

Les douleurs musculaires, fréquentes au cours de la sclérodémie systémique, sont soulagées par des antalgiques de niveau I ou II et par une prise en charge kinésithérapique personnalisée.

La présence d'une véritable myosite est une des rares situations où l'on conseille alors d'utiliser les corticoïdes de façon transitoire en association à un traitement de fond, le plus souvent le méthotrexate, et éventuellement en cas d'efficacité insuffisante les immunoglobulines polyvalentes en association.

56 Comment soulager les douleurs articulaires ?

Les douleurs articulaires (arthralgies) et tendineuses sont fréquentes.

(cf question 38)

Ces douleurs peuvent être très améliorées par différents traitements :

✦ Parfois, les traitements antidouleurs (paracétamol) associés à une immobilisation transitoire avec une attelle peuvent être suffisants. Dans la sclérodémie systémique, il faut éviter les



anti-inflammatoires non stéroïdiens (naproxène, diclofénac et autres) car ces médicaments, même s'ils sont efficaces pour contrôler la douleur, peuvent entraîner une augmentation du risque de saignement digestif et perturber la circulation artérielle avec des risques d'hypertension artérielle et d'altération de la fonction des reins.

↪ Quand les douleurs articulaires sont importantes avec notamment des gonflements (arthrites) et un enraidissement matinal, un traitement immunosuppresseur comme le méthotrexate (à la dose de 0,3 mg/kg soit 10 à 25 mg/semaine) peut être proposé, éventuellement en association à de faibles doses de corti-

coïdes (en ne dépassant pas la dose de 15 mg/jour de prednisone). L'hydroxychloroquine peut se discuter en cas de syndrome de chevauchement avec un lupus systémique notamment. En cas de douleur invalidante au niveau d'une articulation, il est possible d'envisager des infiltrations intra-articulaires de corticoïdes qui sont souvent très efficaces.

↪ Dans les formes les plus sévères de polyarthrite associées à la sclérodermie systémique, on peut utiliser des traitements (biomédicaments) qui ont une autorisation de mise sur le marché dans les atteintes articulaires de la polyarthrite rhumatoïde. Parmi ces biomédicaments, certains comme le rituximab et le tocilizumab ont certainement un intérêt dans les formes articulaires les plus sévères de la sclérodermie systémique. Ils doivent être proposés et prescrits par un centre spécialisé, n'ayant pas d'autorisation de mise sur le marché dans cette indication.

En revanche, les biomédicaments anti-TNF ne doivent pas être prescrits dans

À retenir

Dans la sclérodermie systémique, en cas de douleurs articulaires inflammatoires, il faut par principe éviter les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les fortes doses de prednisone. En cas de douleurs articulaires ou tendineuses inflammatoires invalidantes, un traitement par méthotrexate (à la dose de 0,3 mg/kg soit 10 à 25 mg/semaine) est peut-être efficace. Dans les formes réfractaires, l'utilisation de biomédicaments (rituximab, tocilizumab) peut être envisagée, à condition que cela soit prescrit par un centre expert. En cas d'atteinte mono-articulaire sévère, on peut envisager des infiltrations intra-articulaires de corticoïdes.

cette situation, n'apportant pas de bénéfice dans la sclérodémie systémique.

Quand l'atteinte est surtout tendineuse (ce qui est le cas dans les premiers mois des formes cutanées diffuses), il faut savoir se reposer (éventuellement avec l'aide d'une attelle) et utiliser un

traitement immunosuppresseur comme le méthotrexate. Ces « crissements » tendineux disparaissent souvent spontanément après un ou deux ans.

57 Comment soulager ma fibromyalgie ?

La fibromyalgie est un syndrome caractérisé par des douleurs diffuses dans tout le corps. Ces douleurs sont souvent associées à une fatigue, à des troubles du sommeil, des troubles fonctionnels intestinaux (colopathie fonctionnelle) et des céphalées de type migraine.



Ce syndrome, parfois encore contesté par certains médecins semble être favorisé par des facteurs hormonaux, humoraux ou d'environnement. En faire un état associé à une diminution du seuil de la douleur médiée par la sérotonine serait un peu réducteur. Les douleurs prédominent sur les zones d'insertion tendineuses, mais il n'y a aucune lésion organique visible ni des muscles, ni des tendons, ni des articulations. Toute

maladie chronique peut favoriser la survenue d'un syndrome fibromyalgique.

Selon les critères utilisés, entre 10 et 30% des patients atteints de sclérodémie systémique seraient concernés.

Il faut différencier cet état douloureux des douleurs liées aux possibles myosites (inflammation des muscles) ou aux polyarthrites (inflammation des articulations). Il faut aussi différencier ces douleurs de celles des tendinites (inflammation des tendons). De nombreuses études montrent un lien fort entre la fibromyalgie et l'anxiété ou la dépression. En soi, la fibromyalgie n'est pas une affection grave. Elle n'entraîne pas de lésions irréversibles des tendons, des muscles et ne détruit pas les articulations. Pour répondre à une question couramment posée, elle ne conduit pas à devoir utiliser un fauteuil roulant pour se déplacer. En revanche, elle est ressentie comme gênante voire handicapante dans les activités quotidiennes.

Le traitement de la fibromyalgie ne peut pas se résumer à la prescription d'un médicament. Aucun traitement n'a formellement démontré son efficacité et beaucoup d'auteurs recommandent d'utiliser le moins de médicaments possible :



⇒ L'approche principale vise à proposer des thérapies de relaxation et de gestion de la douleur : bain en eau chaude, balnéothérapie, yoga, tai-chi, sophrologie, hypnose.

⇒ Encourager les étirements et les exercices en aérobic surtout en piscine.

⇒ Massages légers ou compresses chaudes sur les points douloureux.

⇒ Avoir un sommeil à heures fixes et ne pas refuser une courte sieste après le repas du midi si nécessaire.

⇒ Allègement du temps de travail lorsque cela est possible.

⇒ Enfin, parfois, certains traitements médicamenteux : antidouleurs avec modération, traitement inhibiteur de la recapture de la sérotonine et parfois anxiolytiques aident à abaisser le seuil douloureux et permettent de mieux réaliser les autres prises en charge (non pharmacologiques). La prégabaline a obtenu au Canada une indication pour le traitement des douleurs associées à la fibromyalgie.

Il n'y a pas lieu de proposer de la prednisone ou des anti-inflammatoires non stéroïdiens pour traiter la fibromyalgie.

À retenir

Le traitement de la fibromyalgie repose surtout sur une approche non pharmacologique. Il faut privilégier les thérapies de détente et de relaxation et tenter de gérer la fatigue par un sommeil à horaires fixes, de courtes siestes et par un allègement du temps de travail. Un complément de traitement médicamenteux peut être nécessaire dans certains cas en privilégiant les antidouleurs simples au coup par coup, en y associant éventuellement les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine voire la prégabaline.

58 Est-il souhaitable de faire des cures thermales ou de la thalassothérapie ? Sont-elles remboursées ?

Les cures thermales et la thalassothérapie n'ont pas d'efficacité démontrée au cours de la sclérodémie systémique. Ces cures peuvent éventuellement être prises en charge par la caisse primaire d'assurance maladie, sur prescription médicale, et après en avoir vérifié les modalités auprès de l'assistante sociale. Il faut préciser que seuls les soins sont en général pris en charge ; la majeure partie des frais d'hébergement est à la charge du malade, sauf cas très particuliers.



59 Un soutien psychologique est-il nécessaire lorsqu'on est atteint de sclérodémie systémique ?

Il n'est pas étonnant d'avoir mauvais moral lorsque l'on est atteint d'une maladie chronique... Parler soulage. Le premier interlocuteur est le médecin qui connaît cette maladie et son retentissement physique et psychique. C'est lui qui vous accompagne tout au long du parcours de cette maladie chronique. Il vous donne toutes les indications dont

vous avez besoin pour comprendre, tenter d'accepter et faire face à cette maladie.

Il est important de savoir exprimer à ses proches ses difficultés psychologiques afin qu'ils comprennent ce que vous ressentez. Mais il faut savoir choisir ses interlocuteurs qui parfois, désireux de



vous aider, peuvent avoir des paroles malheureuses : « L'enfer est pavé de bonnes intentions ». Parler à l'entourage ne doit avoir d'autre but que de l'alerter à propos de notre faiblesse, de lui faire comprendre nos limites, afin qu'il ne nous demande pas plus que nous ne pourrions donner.

Le soutien psychologique est nécessaire lorsque l'on en ressent le besoin : la difficulté est de savoir quand. Quand faut-il avoir recours au spécialiste en plus de la relation de confiance avec l'équipe médicale et de la simple confiance à ses proches ?

Le psychiatre ou le psychologue que l'on peut rencontrer (à l'hôpital ou en dehors de l'hôpital) vous offre cet espace de parole que vous ne pouvez pas toujours avoir avec l'équipe médicale ou avec votre entourage, trop proches de vous,

trop impliqués dans votre soin et dans leur désir de votre guérison. Cet espace de parole est un espace de liberté où il est recommandé d'exprimer ses sentiments les plus douloureux ou de poser ses questions les plus fondamentales, existentielles, afin de mieux comprendre les bouleversements psychologiques qui se font jour.

Mais c'est également le lieu où le spécialiste de la souffrance psychique saura reconnaître la différence entre une baisse de moral (nécessitant aide et verbalisation des émotions) et une dépression (maladie évoluant pour son propre compte, nécessitant un travail psychothérapeutique et éventuellement un traitement médicamenteux).

C'est à ses côtés également que vous pourrez apprendre à vous connaître avec cette maladie, avec vos nouvelles

limites, ou au contraire à dédramatiser ce qui vous effrayait tant.

Cependant, de nombreux patients sclérodermiques sont encore très réticents à consulter un psychologue ou un psychiatre, et c'est trop souvent l'équipe médicale, en particulier le médecin référent, qui assure ce rôle en pres-

crivant éventuellement un traitement antidépresseur. Espérons qu'à l'avenir ces réticences se lèveront petit à petit et que les patients sclérodermiques accepteront plus facilement, si cela s'avère nécessaire au cours de la prise en charge de la maladie, de consulter ce type de spécialiste.

À retenir

Un soutien psychologique peut être nécessaire au cours de la sclérodémie systémique. Ainsi votre médecin référent peut être amené à vous proposer de consulter un psychologue ou un psychiatre. Ce spécialiste de la souffrance psychique saura reconnaître la différence entre une baisse de moral (nécessitant aide et verbalisation des émotions) et une dépression (maladie évoluant pour son propre compte, nécessitant un travail psychothérapeutique et un traitement médicamenteux). Cependant, de nombreux patients sclérodermiques sont encore très réticents à consulter un psychologue ou un psychiatre, et c'est trop souvent l'équipe médicale, en particulier le médecin référent, qui assure ce rôle en prescrivant éventuellement un traitement antidépresseur.

60 Que peut apporter la rééducation fonctionnelle quand on a une sclérodémie systémique ?

Il est important de rappeler que la rééducation fonctionnelle est prescrite en complément du traitement médicamenteux. Ainsi, la prise en charge des troubles musculo-squelettiques de la sclérodémie systémique a progressé

tant sur le plan de l'évaluation (radiographie, échographie, IRM) que des traitements. ?

La sclérodémie systémique peut entraîner une limitation de la mobilité des articulations, soit par une atteinte articulaire



directe, soit par la rétraction de la peau et des tendons autour de l'articulation. De plus, la sclérodémie systémique peut entraîner une diminution des capacités physiques, en particulier, un essoufflement à l'effort en raison de l'atteinte pulmonaire ou cardiaque. La rééducation cherche à réduire les conséquences « mécaniques » de la sclérodémie systémique tout en conservant une activité aussi normale que possible. Certains

exercices permettent un entretien ou un gain de la mobilité articulaire, d'autres permettent d'entretenir les capacités physiques en endurance. Ainsi, par exemple, des séances de kinésithérapie visant à corriger une limitation de l'ouverture buccale peuvent être prescrites de façon à faciliter la réalisation de soins dentaires.

Après évaluation et sur prescription de votre médecin spécialiste de la sclérodémie systémique, votre kinésithérapeute pourra vous proposer un programme d'exercices à réaliser quotidiennement chez vous (auto-programme). Ainsi, si vous êtes bien informé et si le kinésithérapeute vous apprend les mouvements à réaliser quotidiennement, vous pourrez gérer vous-même votre traitement de rééducation au même titre que votre traitement médicamenteux. Cela signifie aussi que vous devez être persévérant(e). Il est bien plus difficile de prendre de bonnes habitudes d'activités physiques adaptées que de prendre des comprimés tous les jours. Cependant, vous verrez que les exercices adaptés réguliers et prolongés seront récompensés.

À retenir

Des séances de rééducation fonctionnelle peuvent être prescrites en complément du traitement médicamenteux chez les patients ayant une limitation de la mobilité des articulations. Des séances de kinésithérapie visant à corriger une limitation de l'ouverture buccale peuvent être prescrites de façon à faciliter la réalisation de soins dentaires.

61 Est-ce utile de porter des orthèses de repos ou des orthèses dynamiques des mains ?

Les orthèses sont des appareils qui immobilisent ou stabilisent (maintiennent) les articulations. L'objectif du port des orthèses peut être de réduire, de prévenir la survenue ou de corriger une déformation ou enfin de faciliter le mouvement.

Elles doivent être prescrites par un médecin. Des orthèses de mains sont souvent proposées dans la sclérodémie systémique.

On parle d'**orthèses de repos** quand celles-ci doivent être portées pendant les heures de repos, au cours de la journée et de la nuit. Elles visent essentiellement à prévenir les déformations articulaires. Les orthèses de repos peuvent être fabriquées en série ou sur mesure. Elles sont confectionnées dans des matériaux rigides (thermoplastique) ou semi-rigides (résine) ou en tissu. La plupart des orthèses rigides sont confectionnées avec des matériaux thermoplastiques qui sont malléables à basse température, et plus légers que le plâtre. Ces orthèses sont légères, confortables, ajustables, relativement esthétiques et faciles à entretenir. Les orthèses de série sont vendues par des fabricants de matériel orthopédique, mais certains modèles sont disponibles dans des pharmacies agréées.

Attention, ces orthèses sont parfois inadaptées, même si elles sont *a priori* de la bonne taille, et il est toujours nécessaire de les essayer.

Les orthèses sur mesure sont confectionnées par les ergothérapeutes, les orthésistes, ou les orthoprothésistes. Dans tous les cas difficiles, il faut savoir faire appel à des professionnels. Certains kinésithérapeutes et médecins peuvent confectionner les orthèses les plus simples. De nombreuses orthèses sont prises en charge par la Sécurité sociale au moins partiellement (autour de 70% habituellement). Le complément est versé par la mutuelle. Si vous êtes bénéficiaire d'une prise en charge à 100% pour la sclérodémie systémique, l'acquisition de l'orthèse est totalement prise en charge par la Sécurité sociale. Certaines orthèses ne peuvent être prises en charge qu'après une entente préalable auprès de votre caisse de Sécurité sociale. Il ne faut surtout pas acheter une orthèse avant d'avoir obtenu l'accord de la Sécurité sociale, sinon son remboursement peut être remis en question.

Les **orthèses dynamiques** des mains visent à corriger les déformations et à préserver la mobilité. Les principales

orthèses dynamiques proposées dans la sclérodémie systémique sont les orthèses d'enroulement et les orthèses d'extension.

➔ Les orthèses d'enroulement visent à améliorer les capacités de flexion des doigts longs. Il faut les porter idéalement deux à trois fois par jour pendant une heure, afin de positionner les doigts en flexion. Attention, lorsqu'il existe des ulcérations cutanées sur la face dorsale des doigts, des orthoplasties (coussinets en mousse) sont parfois nécessaires afin de pouvoir supporter l'orthèse. Ces lésions cutanées peuvent être une contre-indication au port d'orthèses dynamiques en flexion, et si vous avez des lésions cutanées des doigts, n'hésitez pas à poser la question à votre médecin.

➔ Les orthèses dynamiques d'extension visent à positionner vos doigts en extension. Comme les orthèses d'enroulement, elles sont à porter idéalement deux à trois fois par jour pendant une heure. Elles sont parfois volumineuses.

Elles nécessitent un temps d'apprentissage avec votre ergothérapeute ou l'orthoprothésiste, afin de bien comprendre et maîtriser leur utilisation.

Les orthèses peuvent avec le temps ne plus être adaptées et il peut être nécessaire de les ajuster. L'idéal est que le patient vienne avec ses orthèses à la consultation, de façon à ce que le médecin puisse vérifier qu'elles sont bien adaptées.

Trop souvent, les patient(e)s sont réticent(e)s à porter des orthèses qui représentent des contraintes (de temps pour les orthèses dynamiques et de motricité pour les orthèses de repos portées la nuit). Cependant, ces orthèses permettent, en association au traitement médicamenteux, de prévenir/corriger les déformations articulaires des mains à l'origine d'un handicap important au cours de la sclérodémie systémique. Il est donc important d'échanger avec le patient et de s'assurer qu'il utilise ses orthèses.

À retenir

De façon à lutter contre la rétraction des doigts en flexion, des orthèses de repos peuvent être proposées, à porter la nuit. Pour augmenter les amplitudes des articulations des doigts des mains, des orthèses dynamiques en flexion ou en extension peuvent être proposées, à porter pendant 20 à 30 minutes par côté et par jour.

62 Doit-on porter des chaussures adaptées pour protéger ses pieds ?

L'atteinte des pieds, après celle des mains et du visage, peut être à l'origine d'un handicap important dans la sclérodémie systémique. De ce fait, protéger ses pieds est important pour le patient sclérodermique. De plus, la survenue d'une ulcération d'un orteil ou de la cheville peut compliquer notablement le chaussage.

Même si vous aimez être élégant(e), nous vous recommandons de privilégier le confort. Rassurez-vous, élégance et confort ne sont pas incompatibles. Le choix des chaussures dans le commerce est large et peut permettre de satisfaire ces deux exigences. Voici quelques conseils. Il est souhaitable de choisir des chaussures souples, légères, en vachette par exemple, pour éviter les conflits entre chaussures et pieds qui favorisent les déformations et les lésions de la peau. Il est préférable pour les mêmes raisons que les chaussures soient à bouts arrondis, sans couture sur le dessus, avec des semelles de crêpe ou coussins d'air (si vous achetez des chaussures de sport). Le talon ne doit être ni trop haut ni trop bas (au mieux 3 cm environ). Certaines marques ont souvent les chaussures

qui répondent à ces critères : Méphisto, Arche, Arcus, Ted Lapidus...

Si vous ne trouvez pas chaussure à votre pied, nous vous recommandons d'essayer des chaussures fabriquées en série mais spécialement conçues pour des pieds déformés. Il en existe plusieurs marques. Ces chaussures sont vendues par des établissements spécialisés dans la vente ou la location de matériel orthopédique. De gros progrès ont été effectués sur le plan esthétique. Certains modèles sont pris en charge par la Sécurité sociale. Attention, si vous obtenez une réponse favorable à l'entente préalable, le remboursement est effectué en fonction du tarif de la Sécurité sociale. Cependant, l'achat de ces chaussures reste coûteux, le solde à la charge de l'assuré peut être complété par votre mutuelle (à vérifier en fonction de votre contrat).

Il existe également des chaussures dites orthopédiques, thermoformables, adaptées à toutes les déformations. Une prescription médicale précisant que la déformation des pieds est due à la maladie, permet une prise en charge



à 100% pour la fourniture de deux paires de chaussures thermoformées par an.

Au cours de la sclérodémie systémique, l'atteinte des pieds peut être gênante. Autant dire qu'il est bon de prendre toutes les précautions possibles pour essayer de préserver ses pieds, et éventuellement de porter des semelles orthopédiques. En effet, des semelles orthopédiques peuvent être prescrites dès le début de la maladie pour deux raisons.

➔ Il est d'abord souhaitable de corriger ou de compenser toute anomalie du pied, qu'il s'agisse par exemple d'un pied creux, d'un pied plat, c'est-à-dire toute déformation même indolore et souvent sans rapport avec la maladie.

➔ Les semelles peuvent aussi être prescrites lorsque les pieds sont dou-

oureux, même s'ils ne sont pas déformés. Le port de semelles apporte le plus souvent un confort immédiat.

Les semelles sont réalisées sur mesure après prise d'empreintes. Les techniques et les matériaux utilisés sont très variés. La technique du thermoformage est de plus en plus répandue car elle garantit un confort optimal par moulage direct sur le pied. Ces semelles sont lavables à l'eau froide.

Il est recommandé de prendre grand soin de ses pieds surtout lorsqu'il existe des lésions cutanées ou lorsqu'ils se déforment. Les points d'appui anormaux et les zones de conflits avec les chaussures peuvent aboutir à la formation de durillons. Ne faites pas vos soins vous-même. Il est préférable de se faire soigner par un pédicure-podologue, car des soins mal faits exposent au risque

d'infection. Les soins réalisés par un pédicure ne sont que partiellement remboursés par la Sécurité sociale et seulement après entente préalable. Le podologue peut également confectionner des orthoplasties pour les déformations d'orteils. Il s'agit d'orthèses réalisées sur mesure à partir d'élastomères de silicone (très souple) après moulage sur le pied. Ces orthoplasties sont destinées à compenser les déformations d'orteils ou les conséquences de ces déformations (cors, durillons...) en les posturant et en les protégeant. Des semelles correctrices peuvent réduire les conflits avec

les chaussures et répartir le poids du corps sur l'ensemble de la plante du pied.

Ces semelles doivent être prescrites par un médecin. Elles sont confectionnées par un podologue ou podo-orthésiste. Elles sont remboursées à 100% et peuvent être renouvelées tous les ans, ce qui est fortement recommandé en raison de l'usure.

À retenir

Pour les patient(e)s sclérodermiques, il est souhaitable de choisir des chaussures souples, légères, en vachette par exemple, pour éviter les conflits entre chaussures et pieds qui favorisent les déformations et les lésions de la peau. Il est préférable pour les mêmes raisons que les chaussures soient à bouts arrondis, sans couture sur le dessus, avec des semelles de crêpe ou coussins d'air (si vous achetez des chaussures de sport). Si vous ne trouvez pas chaussure à votre pied, nous vous recommandons d'essayer des chaussures fabriquées en série mais spécialement conçues pour des pieds déformés.

Les points d'appui anormaux et les zones de conflits avec les chaussures peuvent aboutir à la formation de durillons qu'il est souhaitable de faire soigner par un pédicure-podologue.

Des semelles orthopédiques peuvent être prescrites, réalisées idéalement sur mesure après prise d'empreintes. Des semelles correctrices peuvent réduire les conflits avec les chaussures et répartir le poids du corps sur l'ensemble de la plante du pied.

63 L'hypnose, le yoga, la sophrologie, le tai-chi... peuvent-ils être une réponse à ma sclérodermie systémique ?

Oui. Dans certains cas, la pratique du tai-chi, du yoga, et de certaines formes de méditation peut apporter une amélioration de certains symptômes de la sclérodermie systémique. Le tai-chi, art martial d'origine chinoise est basé sur la réalisation de gestes lents. Sa pratique peut permettre d'améliorer le stress, et d'avoir des effets sur la qualité du sommeil. Le yoga, d'origine indienne, et dont il existe de nombreuses variantes, est basé sur la méditation, la respiration, la réalisation de postures. La pratique régulière du yoga peut être efficace sur de nombreux symptômes de la maladie,

et notamment les douleurs chroniques, la fatigue, le stress, les troubles du sommeil.

À retenir

Dans certains cas, la pratique du tai-chi, du yoga, et de certaines formes de méditation peut apporter une amélioration de certains symptômes de la sclérodermie systémique.



64 Que penser des médecines parallèles dans le traitement de la sclérodermie systémique (homéopathie, acupuncture, mésothérapie) ?

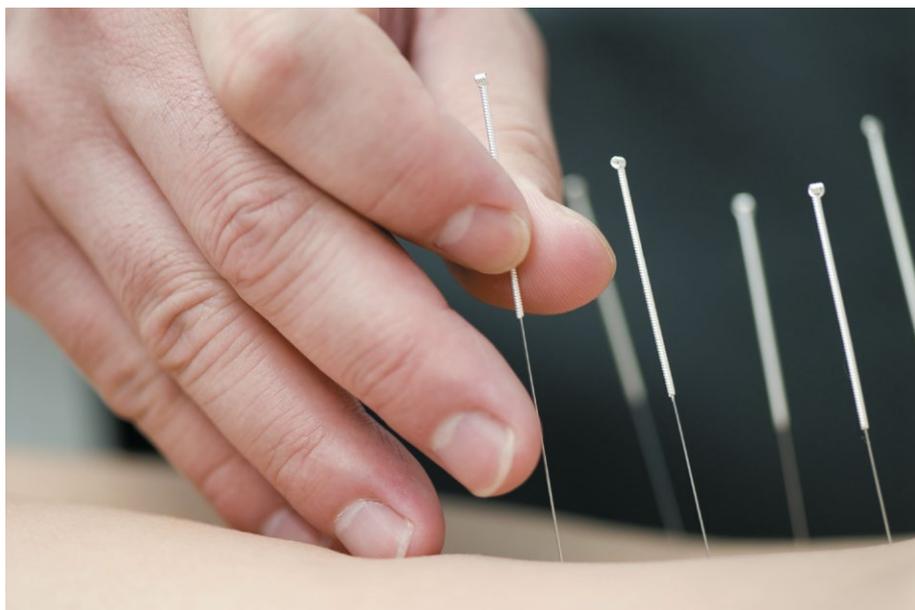
L'efficacité des médecines parallèles n'est pas démontrée scientifiquement.

L'homéopathie utilise les mêmes produits de base que la médecine traditionnelle, mais en quantités infinitésimales. Des études scientifiques correctement conduites, en dehors de la sclérodermie systémique, ont conclu à l'inefficacité de l'homéopathie, c'est-à-dire à l'absence de supériorité d'un traitement homéopathe par rapport à un traitement placebo.

Il n'y a jamais eu d'études testant l'efficacité des traitements homéopathiques au cours de la sclérodermie

systémique. Ceci n'empêche toutefois pas nombre de malades d'y avoir recours. Il est possible d'associer un traitement homéopathe au traitement conventionnel, s'il s'agit d'un traitement homéopathe prescrit par un médecin et délivré par une officine. Cependant, il faut se méfier de certains traitements, dits « homéopathiques », qui, en fait, ne le sont pas et contiennent toutes sortes de produits (corticoïdes, diurétiques, anabolisants, sédatifs...) pouvant interférer avec les traitements conventionnels.





L'acupuncture et la mésothérapie consistant à réaliser de multiples piqûres en injectant un médicament en sous-cutané peuvent parfois apporter un soulagement, mais ils ne permettent pas le contrôle de la maladie. Certaines études préliminaires évoquent cependant l'efficacité de l'acupuncture dans l'amélioration de l'atteinte digestive de la sclérodémie systémique. Par ailleurs, la mésothérapie peut comporter des risques, comme une possible interférence entre les molécules injectées et le

traitement de fond de la maladie, la possibilité d'une réaction allergique locale, la possibilité d'infections de la peau et des tissus sous-cutanés. La mésothérapie doit être évitée au cours de cette maladie.

À retenir

L'efficacité des médecines parallèles n'est pas démontrée scientifiquement au cours de la sclérodémie systémique.

65

Quels sont les objectifs du traitement, et de quels moyens dispose-t-on pour traiter la sclérodermie systémique ?



La prise en charge thérapeutique de la sclérodermie systémique est multidisciplinaire et coordonnée par le médecin spécialiste de la sclérodermie systémique, le médecin traitant et les médecins spécialistes de certaines atteintes viscérales.

Le traitement a pour objectifs de :

- ➔ limiter ou d'arrêter la progression de la maladie ;
- ➔ en réduire les séquelles ;
- ➔ améliorer la qualité de vie des patients par une prise en charge du handicap et de la perte de fonction ;
- ➔ limiter les effets secondaires.

Même si aucun traitement à ce jour ne permet de guérir de la sclérodermie, il existe cependant des traitements qui

permettent de stabiliser la maladie, voire de faire régresser certains symptômes.

On distingue les traitements généraux « de fond » (cf question 68), qui visent à freiner les mécanismes fondamentaux de la maladie et à arrêter l'évolution de la sclérodermie, et les traitements des complications viscérales (atteinte rénale, pulmonaire...). Ces derniers doivent être adaptés « à la carte » en fonction des atteintes viscérales. Ces traitements sont actuellement en évolution permanente grâce à une meilleure connaissance de la maladie, avec des essais thérapeutiques multiples.

Pour chaque type de traitement, on distingue :

1. Les traitements pharmacologiques (médicaments)
2. Les traitements non pharmacologiques : rééducation fonctionnelle, orthèses, psychothérapie de soutien
3. Les traitements chirurgicaux

À retenir

La prise en charge thérapeutique de la sclérodermie systémique est multidisciplinaire et coordonnée par le médecin spécialiste de la sclérodermie systémique. On distingue les traitements généraux (ou « de fond ») qui visent à freiner les mécanismes fondamentaux de la maladie et à arrêter l'évolution de la sclérodermie, et les traitements des complications viscérales à adapter au cas par cas.

66

Quelles sont les indications d'un traitement par corticoïdes au cours de la sclérodermie systémique ? Quels sont les risques de la cortisone ?

Les indications d'un traitement corticoïde prescrit par voie générale doivent être réfléchies au cours de la sclérodermie systémique et les doses de prednisone prescrites ne devront, dans la mesure du possible, jamais dépasser 15 mg/j chez l'adulte, du fait du risque de survenue d'une crise rénale. La prednisone prescrite à une dose faible de 5 à 10 mg/j peut être efficace dans les atteintes articulaires inflammatoires de la sclérodermie, éventuellement en association avec un traitement de fond par méthotrexate. Une corticothérapie à la dose de 15 mg/j peut également être proposée dans le traitement des atteintes interstitielles pulmonaires lorsqu'elles sont évolutives, en association à un traitement immunosuppresseur chez certains

patients. Une péricardite modérée n'est pas une indication à la corticothérapie, mais une péricardite volumineuse ou responsable d'une mauvaise contraction des ventricules du cœur peut justifier une corticothérapie à 0,5 mg/kg de prednisone, sous surveillance de la tension artérielle et de la biologie. Lorsqu'il existe une myosite responsable d'un déficit musculaire et d'une élévation des enzymes musculaires, une corticothérapie peut être prescrite, éventuellement à la dose de 1 mg/kg, qui sera diminuée après trois semaines progressivement. Enfin, dans les formes œdémateuses de sclérodermie systémique, nous recommandons de ne pas dépasser la dose de 15 mg/jour du fait du risque important de survenue d'une crise rénale

❓ sclérodermique qui débute en général par une hypertension artérielle chez ces malades. Chez l'enfant, une corticothérapie à la dose de 0,5 à 1 mg/kg/j peut être proposée à la phase initiale avec une décroissance rapide.

Par ailleurs, indépendamment de la crise rénale sclérodermique, les corticoïdes peuvent entraîner certains effets secondaires.

➔ Une **réétention hydrosodée** peut être à l'origine de la survenue d'une hypertension artérielle et justifie un régime pauvre en sel pour une dose de 15 mg/j.

❓ ➔ Une hypokaliémie, peut justifier une prescription systématique de potassium dès le début de la corticothérapie.

➔ Un **diabète**, ce qui justifie à titre systématique de limiter la consommation d'aliments sucrés, en particulier si la corticothérapie est prescrite à forte dose.

❓ ➔ Une **ostéoporose** doit être prévenue par la prescription après bilan phosphocalcique de calcium et de vitamine D. Si la dose de prednisonne est supérieure à 7,5 mg/j, l'adjonction d'un biphosphonate devra être discutée.

➔ Une **cataracte**. Les corticoïdes peuvent accélérer l'évolution de cette affection chez les individus prédisposés.

➔ Une **irritabilité, des troubles du sommeil** peuvent justifier la prescription d'un hypnotique pour favoriser l'endormissement ; beaucoup plus exceptionnellement des manifestations psychiatriques à fortes doses.

➔ Une **prise de poids**. Les corticoïdes stimulent l'appétit. Ainsi, il faut éviter de manger entre les repas.

➔ **Des infections plus fréquentes** (bactériennes ou virales).

➔ Une **faiblesse musculaire et une fragilité de la peau**.

➔ Un **retard de croissance** chez l'enfant.

À retenir

La prednisonne prescrite à une dose faible de 5 à 10 mg/j peut être efficace dans les atteintes articulaires inflammatoires de la sclérodermie systémique. Une dose de 10 à 15 mg/j de prednisonne chez l'adulte peut être proposée en cas d'atteinte interstitielle pulmonaire évolutive ou dans les formes cutanées œdémateuses. Dans tous les cas, l'utilisation de la corticothérapie par voie générale doit toujours être réfléchie et ne doit si possible jamais dépasser la dose de 15 mg/j de prednisonne en raison du risque de crise rénale sclérodermique. Ceci justifie de surveiller régulièrement la pression artérielle, le taux de créatinine dans le sang et la bandelette urinaire pour rechercher des protéines.

67 Pourquoi les médecins sont-ils réticents à prescrire un traitement corticoïde au cours de la sclérodermie systémique ?

Plusieurs études rétrospectives ont rapporté une association entre la prescription d'une corticothérapie par voie orale à une dose supérieure à 15 mg/j et la survenue d'une crise rénale sclérodermique chez l'adulte. Ainsi, nous recommandons la plus grande prudence dans l'utilisation de la corticothérapie orale chez les patients sclérodermiques sans dépasser 15 mg/j de prednisone sauf situations très particulières. (cf question 66)

À retenir

L'utilisation de la corticothérapie par voie générale doit toujours être réfléchie en raison du risque de crise rénale sclérodermique chez l'adulte. Une dose supérieure à 15 mg/j de prednisone doit dans tous les cas être évitée.

68 Quels sont les traitements de fond de la sclérodermie systémique ?

De nombreux médicaments ont été proposés comme traitement de fond mais force est de constater qu'aucun n'est validé dans la sclérodermie systémique (hors Autorisation de Mise sur le Marché ou AMM).

Certains traitements pharmacologiques symptomatiques pourraient cependant

influencer le cours évolutif de la maladie.

➔ **Les inhibiteurs calciques** : ils sont utilisés dans la sclérodermie pour le traitement du phénomène de Raynaud mais pourraient aussi avoir d'autres actions vasculaires globales, favorables dans l'évolution de la maladie.

⇒ **Le méthotrexate** : chez certains patients, il peut avoir un bénéfice modéré sur l'atteinte cutanée dans les formes diffuses évoluant depuis moins de trois ans.

⇒ **Le cyclophosphamide** : un bénéfice modeste sur l'atteinte cutanée diffuse et interstitielle pulmonaire a été montré dans la sclérodémie systémique. Il faut dans tous les cas éviter de prescrire ce traitement de façon prolongée du fait des effets secondaires à long terme.

⇒ **Le mycophénolate mofétil** : certains travaux suggèrent un effet du mycophénolate mofétil sur les atteintes cutanées et pulmonaires de la sclérodémie, en particulier dans l'atteinte pulmonaire fibrosante des formes cutanées diffuses évoluant depuis moins de 3 ans. Il pourrait à l'avenir remplacer le cyclophosphamide dans le traitement initial. Ce traitement peut cependant être proposé dans certains cas notamment en relais du cyclophosphamide (hors AMM).

⇒ **L'azathioprine** : très peu de données sont disponibles dans la littérature concernant l'utilisation de l'azathioprine dans le traitement de la sclérodémie.

Dans l'atteinte interstitielle pulmonaire, ce traitement peut être prescrit en relais du cyclophosphamide en cas d'efficacité de ce dernier (hors AMM).

⇒ **La ciclosporine A** : ce traitement peut entraîner une crise rénale sclérodermique et est à éviter.

⇒ **De nombreuses molécules** ayant la propriété d'inhiber la synthèse de collagène par le fibroblaste *in vitro* ont été évaluées au cours de la sclérodémie. Aucune d'entre elles n'a d'efficacité démontrée. De nombreux traitements sont en cours d'évaluation actuellement. La complexité de la maladie et sa séquence particulière (inflammation, maladie vasculaire puis fibrosante) laissent à penser qu'il faudra envisager des associations de traitements pour la combattre activement dès que des produits auront déjà individuellement montré leur bénéfice. ?



À retenir

De nombreux médicaments ont été proposés comme traitement de fond mais aucun n'a d'autorisation de mise sur le marché (AMM) dans la sclérodémie systémique. Cependant, un traitement immunosuppresseur par méthotrexate, mycophénolate mofétil ou cyclophosphamide est recommandé chez les patients ayant une forme diffuse évoluant depuis moins de trois ans.

69 Quels médicaments faut-il éviter de prendre ou prendre avec prudence lorsqu'on a une sclérodermie systémique ?

De nombreux médicaments doivent être évités ou prescrits avec la plus grande prudence chez les patients atteints de sclérodermie systémique.

Les médicaments qui peuvent aggraver le **phénomène de Raynaud** et pourraient favoriser la survenue d'ulcères digitaux doivent être évités. Ce sont globalement tous les médicaments qui augmentent la contractilité des petits vaisseaux (*voir encadré*).

Les corticoïdes à forte dose doivent être proscrits. Une corticothérapie à faible dose, toujours inférieurs à 15 mg/j de prednisone ne doit être prescrite qu'après accord de votre médecin spécialiste de la sclérodermie systémique, car ils pourraient favoriser la survenue d'une crise rénale sclérodermique chez l'adulte. (*cf question 67*)

La ciclosporine A, qui est responsable également de la survenue de crises rénales, doit également être proscrite.

Les traitements anti-inflammatoires non-stéroïdiens doivent être évités autant que possible, car ils sont responsables d'effets secondaires digestifs et cardio-vasculaires.

La prescription d'anticoagulants ou d'antiagrégants doit être très réfléchi au cours de la sclérodermie, du fait du risque important de survenue d'un saignement digestif.

À retenir

De nombreux médicaments doivent être évités au cours de la sclérodermie systémique : vasoconstricteurs qui peuvent aggraver le phénomène de Raynaud, corticoïdes et cyclosporine qui augmentent le risque de survenue d'une crise rénale et anti-inflammatoires non stéroïdiens associés à la survenue de complications digestives et cardio-vasculaires.

Bon à savoir

Principaux médicaments vasoconstricteurs contre-indiqués au cours du syndrome de Raynaud :

- ⇒ Décongestionnants nasaux par voie locale ou générale : pseudo-éphédrine, phényléphrine, phénylpropanolamine
- ⇒ Antimigraineux : dihydroergotamine, ergotamine, triptans
- ⇒ Bêtabloquant et collyres bêtabloquants antiglaucomateux
- ⇒ Antihypertenseurs : clonidine
- ⇒ Traitements de l'hyperprolactinémie : bromocriptine, cabergoline, lisuride
- ⇒ Antiparkinsonien : pergolide

70 Quels médicaments antalgiques puis-je prendre pour soulager mes douleurs ?

On préfère utiliser en première intention les médicaments à base de paracétamol (palier I). Ils sont préconisés dans les douleurs modérées. On peut les utiliser à la demande à la dose de 500 mg à 1 g une à quatre fois par jour en prises espacées de 6 heures (minimum 4 heures). Ce médicament est en vente libre, mais prenez toujours conseil auprès de votre médecin car il y a quelques restrictions d'utilisation en cas de maladie du foie associée.

Si le paracétamol ne suffit pas, on peut utiliser des morphiniques mineurs : associations paracétamol et codéine, tramadol (niveau II). Dans certains cas,

l'utilisation de morphiniques majeurs peut être nécessaire pendant quelques jours en cas d'ulcérations digitales douloureuses, de calcinose très douloureuse ou d'ulcères de jambe de cause artérielle. Il ne faut pas hésiter à les employer pour soulager la douleur si les autres médicaments antidouleur sont insuffisants. Cependant ces derniers sont souvent mal tolérés, responsables d'une majoration du syndrome sec et d'une constipation marquée.

L'aspirine est aussi un médicament antidouleur efficace, mais le reflux acide provenant de l'estomac, fréquent au cours de la sclérodémie systémique,

À retenir

En première intention, on préfère utiliser chez les patients sclérodermiques les médicaments à base de paracétamol. Les médicaments à base de morphiniques peuvent être mal tolérés. L'acide acétylsalicylique et les anti-inflammatoires non stéroïdiens doivent être évités autant que possible. Certains anti-migraineux ont un effet constricteur sur les vaisseaux et doivent être évités.

en limite l'utilisation. Il en est de même de certains médicaments anti-inflammatoires non stéroïdiens présentés comme des médicaments antidouleur et anti-fièvre comme l'ibuprofène ou le kétoprofène qui doivent être évités pour les mêmes raisons. Au long cours et chez le sujet âgé, les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont un effet délétère sur la fonction rénale.

En cas de migraine, il faut éviter de prendre les médicaments antidouleur spécifiques de la migraine qui ont un effet vasoconstricteur et peuvent aggraver

le phénomène de Raynaud comme les dérivés de l'ergot de seigle, les triptans. Ceci doit cependant s'évaluer au cas par cas, particulièrement lors de maladie migraineuse sévère.

Chez les patients ayant des ulcères de jambe artériels, très douloureux, les antalgiques ciblant les douleurs neurogènes : gabapentine (Neurontin®) et prégabaline (Lyrica®) peuvent être plus efficaces que les antalgiques « classiques » ou être prescrits en association.

71 Quelles sont les grandes avancées thérapeutiques dans la sclérodermie systémique (nouveaux médicaments chimiques et biologiques, nouvelles stratégies dans l'HTAP, thérapies cellulaires...)?

La meilleure connaissance des mécanismes qui aboutissent au développement de la sclérodermie systémique permet d'envisager des médicaments ayant trois points d'impact différents : les cellules tapissant la face interne des vaisseaux appelées cellules endothéliales vasculaires, les lymphocytes (qui

fabriquent les anticorps et sont à l'origine de l'auto réactivité) et les fibroblastes (qui donnent la fibrose de la peau, du poumon et des vaisseaux).

La principale avancée thérapeutique de ces quinze dernières années concerne le développement de médicaments ayant pour cible directe ou indirecte



la cellule endothéliale. Ce sont les médicaments développés dans l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

Trois principales voies métaboliques sont dérégées au cours de l'HTAP associée à la sclérodermie :

⇒ la voie de l'endothéline, qui est retrouvée en excès et qui entraîne une contraction des petits vaisseaux ;

⇒ la voie du monoxyde d'azote, produit en quantité insuffisante, et qui s'accompagne d'un défaut de dilatation des petits vaisseaux ;

⇒ la voie de la prostacycline, également produite en quantité insuffisante et qui limite aussi la dilatation des petits vaisseaux.

Les médicaments ciblant ces trois voies ont montré leur efficacité au cours de l'HTAP en améliorant les symptômes de la maladie, essentiellement l'essoufflement et pour certains médicaments, les complications de la maladie. Le premier groupe est constitué par les antagonistes des récepteurs de l'endothéline (bosentan, ambrisentan, macitentan).

Parmi les donneurs de monoxyde d'azote, on peut citer le sildenafil et le tadalafil. Le riociguat est un médicament proche activant la guanylate cyclase. Enfin pour palier au déficit en prostacycline, des prostacyclines de synthèse ont été fabriquées administrables par voie injectable intraveineuse (l'épopros-ténol), sous-cutanée (le tréprostiniil) ou par aérosols (iloprost). Un activateur des récepteurs de la prostacycline utilisable par voie orale (le selexipag) vient de montrer son efficacité dans l'HTAP. La combinaison de ces médicaments dès le diagnostic de l'HTAP semble apporter un bénéfice supplémentaire, notamment la combinaison antagonistes des récepteurs de l'endothéline et inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5.

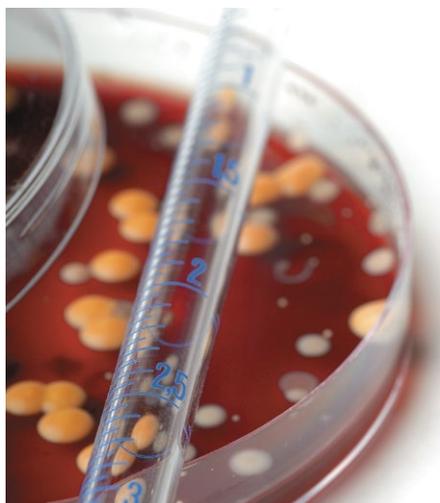
Tous ces médicaments à tropisme vasculaire pourraient aussi avoir un bénéfice sur la fibrose, particulièrement le riociguat. Il est notamment en cours d'évaluation sur la fibrose cutanée des sclérodermies systémiques cutanées récentes. D'autres molécules anti-

fibrotiques sont en cours d'évaluation apportant de nouveaux espoirs.

L'approche immunologique est aussi très prometteuse. Certaines cytokines comme l'interleukine 6 semblent jouer un rôle important au cours des premières années de la sclérodémie.

- Une biothérapie capable de bloquer l'interleukine 6 (le tocilizumab utilisé depuis de nombreuses années dans la polyarthrite rhumatoïde) est en cours d'évaluation dans la sclérodémie systémique. Les informations obtenues par le registre européen de patients atteints de sclérodémie (registre EUSTAR) laissent penser qu'une biothérapie capable de cibler les lymphocytes B (le rituximab commercialisé depuis plusieurs années dans la polyarthrite rhumatoïde) pourrait apporter un bénéfice sur les phénomènes fibrotiques.

Le principe de mise à zéro du système immunitaire par la combinaison de fortes doses d'une molécule de chimiothérapie (le cyclophosphamide) et de sérum anti-lymphocytaire (capable de détruire les lymphocytes très différenciés producteurs d'auto-anticorps peu sensibles au cyclophosphamide et aux immunosuppresseurs en général), couplée à une autogreffe de moelle osseuse, a démontré qu'il apportait un bénéfice par rapport au traitement conventionnel de la sclérodémie. Mais des complications initiales au cours de la première année amènent à être prudent dans l'utilisation de cette approche thérapeutique. Cette stratégie est réservée à des formes récentes (> 5 ans) et graves et doit s'effectuer dans des centres spécialisés



pour minimiser les risques liés à la procédure. Les 5 années qui viennent vont être essentielles pour démontrer si, par une approche antifibrotique ou par une approche de modulation du système immunitaire, il est possible de modifier l'histoire naturelle de la sclérodémie systémique et de ses complications.

À retenir

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) a été l'objet de la plus grande avancée thérapeutique dans la sclérodémie systémique ces 15 dernières années. Les approches thérapeutiques, en cours d'évaluation, par les médicaments antifibrotiques, par les modulateurs du système immunitaire (anti-cytokine ou médicament biologique influant sur l'auto-réactivité des cellules de l'organisme), et par les thérapies cellulaires sont extrêmement prometteuses.

72 Comment traiter mon hypertension artérielle pulmonaire ?

Environ 7 à 8% des patients atteints de sclérodémie systémique ont une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) associée (rétrécissement et fibrose des petits vaisseaux des poumons augmentant les pressions dans les cavités du cœur droit). C'est dans ce domaine que l'on a assisté aux plus grands progrès thérapeutiques ces 15 dernières années concernant le traitement de la sclérodémie systémique. Dans les années 90, une prostacycline de synthèse, l'époprosténol, a été utilisée pour la première fois. Elle est capable d'entraîner une forte dilatation des petits vaisseaux pulmonaires. Ce médicament est utilisé en pompe intraveineuse continue. Il s'agit du médicament commercialisé le plus efficace dans l'HTAP. Cependant, depuis le début des années 2000 des médicaments utilisés par voie orale ont

été développés, les antagonistes des récepteurs de l'endothéline (bosentan, ambrisentan et macitentan), les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 (sildenafil et tadalafil) et un agoniste de la guanylate cyclase (riociguat).

Le choix du traitement dépend de la sévérité des symptômes dont souffre le patient. Lorsque l'essoufflement est très important, c'est l'époprosténol par voie intraveineuse qu'il faut utiliser. Le tréprostinil par voie sous-cutanée est une alternative, à condition de pouvoir l'augmenter jusqu'à une dose optimale. Dans les autres cas, on peut commencer par un traitement par voie orale. On propose de plus en plus des traitements combinés de première ligne, c'est-à-dire dès que le diagnostic d'HTAP est fait, notamment la combinaison antagoniste des récepteurs de l'endothéline et inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5.

À retenir

Les progrès thérapeutiques les plus spectaculaires dans la sclérodémie systémique ont été observés dans l'hypertension artérielle pulmonaire. De nombreuses stratégies médicamenteuses sont possibles aujourd'hui, en monothérapie ou en combinaison. L'époprosténol intraveineux reste cependant le médicament le plus puissant.

À ces mesures pharmacologiques s'associent des principes généraux :

- ➔ limiter les efforts intenses ;
- ➔ éviter les bains très chauds (la dilatation des vaisseaux de la peau peut favoriser une baisse de la tension artérielle, des malaises) ;
- ➔ éviter les séjours en altitude au-delà de 800 mètres (pas de problème pour les voyages en avion s'ils sont pressu-

risés, ce qui est toujours le cas avec les compagnies aériennes classiques) ;

➔ déconseiller fortement une grossesse car elle peut fatiguer le cœur. Une contraception est donc indispensable chez les femmes en âge de procréer ;

➔ proposer les vaccinations antipneumococcique et antigrippale, qui sont vivement recommandées ;

➔ conseiller l'arrêt du tabac car cela aggrave l'essoufflement et favorise l'emphysème du poumon.

Les anticoagulants ne sont plus recommandés systématiquement car leur bénéfice à long terme n'est pas démontré et ils peuvent favoriser de petits saignements digestifs chez les patients atteints de sclérodémie systémique. Les patients souffrant d'HTAP prennent souvent des médicaments diurétiques comme le furosémide, afin de soulager le cœur, et peuvent également nécessiter l'administration d'oxygène à domicile.

73 Quelle est la place des traitements à visée esthétique ?

Il est possible d'effacer les télangiectasies par le laser, en particulier lorsqu'elles sont à l'origine d'une gêne esthétique importante ou si chez un homme elles empêchent le rasage. Elles justifient dans ce contexte d'une demande d'entente préalable, permettant que la (les) séances soi(en)t pris(es) en charge dans le cadre de l'ALD. L'utilisation de produits de comblement de rides (acide hyaluronique, collagène et dérivés) n'est pas recommandée dans les maladies auto-immunes, en particulier dans la sclérodémie systémique. En ce qui concerne les atteintes esthétiques de la sclérodémie systémique, aucune étude scientifique n'a pu montrer une efficacité réelle ni l'absence d'effet secondaire de divers traitements, tels les injections de toxine botulinique, les peelings ou les lasers de resurfaçage. Mais d'une manière générale, il est déconseillé

d'agresser une peau déjà fragilisée par la maladie, et cicatrisant difficilement dans les zones où elle est épaissie ou adhérente au plan profond. Chaque cas doit être discuté pour apprécier les avantages et les inconvénients.

À retenir

Il est possible d'effacer les télangiectasies par le laser, en particulier lorsqu'elles sont à l'origine d'une gêne esthétique importante ou si chez un homme elles empêchent le rasage. En ce qui concerne les atteintes esthétiques de la sclérodémie systémique, aucune étude scientifique n'a pu montrer une efficacité réelle ni l'absence d'effet secondaire de divers traitements, tels les injections de toxine botulinique, les peelings ou les lasers de resurfaçage.

74 Dans quelles situations faut-il aller consulter un médecin rapidement ?



Toutes les situations suivantes justifient que vous soyez revu le plus rapidement possible par le médecin de votre centre expert ou de prise en charge :

- ↗ la survenue d'un essoufflement progressif, si marcher ou monter les escaliers devient plus pénible, avec ou sans sensation de manque d'air ;
- ↗ s'il apparaît une plaie ou une ulcération au doigt ;
- ↗ en cas de douleur ou de rougeur d'un doigt, en cas d'inflammation en regard d'une calcification sous-cutanée ;
- ↗ en cas de toux répétée irritative persistante ;

- ↗ en cas de malaise ou de syncope survenant à l'occasion d'un effort ;
- ↗ s'il apparaît une hypertension artérielle ;
- ↗ en cas d'augmentation de la créatinine sanguine (reflet du fonctionnement du rein), ou en cas d'apparition d'albumine dans les urines ;
- ↗ s'il apparaît une anémie (manque de globules rouges) ;
- ↗ en cas de sensation de blocage en avalant ou en cas de brûlures persistantes de l'estomac ou de l'œsophage, en cas de toux nocturne ;
- ↗ en cas de perte de poids inexpliquée ou associée à une diarrhée ;
- ↗ s'il apparaît un gonflement des jambes ;
- ↗ en cas de fatigue persistante inexpliquée ;
- ↗ en cas de fièvre inexpliquée.

Tous ces symptômes peuvent révéler une complication ou des complications spécifiques à la sclérodémie systémique.

À retenir

Toute apparition de nouveau symptôme ou toute aggravation de symptôme préexistant justifie d'aller rapidement consulter votre médecin traitant. La sclérodémie systémique est une maladie chronique qui peut être évolutive, particulièrement au cours des 5 premières années d'évolution.

75 Mon médecin traitant peut-il prendre en charge ma sclérodémie systémique ?



Oui. Il est indispensable que chaque patient, suivi ou non à l'hôpital, soit pris en charge par son médecin traitant. Le médecin généraliste peut prendre en charge un patient ayant une sclérodémie systémique en ville à condition qu'il travaille en étroite collaboration avec un médecin spécialiste de cette maladie (médecin interniste, rhumatologue,

dermatologue ou pneumologue). En effet, il existe des spécificités propres à la sclérodémie systémique, qui reste une maladie rare.

Chaque patient doit pouvoir bénéficier d'un bilan annuel et à cette occasion d'un avis spécialisé, transmis à son médecin traitant.

À retenir

Le médecin généraliste doit être un partenaire actif dans la prise en charge du patient atteint de sclérodémie systémique. Ce livre pourra lui être transmis pour l'aider à mieux connaître cette affection qui représente une des 6 000 maladies rares et pour laquelle il est impossible de tout connaître.

Chapitre 4

MIEUX COMPRENDRE
**comment
vivre avec une
sclérodermie
systémique**



76 Doit-on suivre un régime alimentaire particulier dans la sclérodémie systémique ?

Non. Il n'y a pas à proprement parler de régime alimentaire particulier à suivre lorsque l'on est atteint de sclérodémie systémique. Cependant, en cas d'atteinte digestive et en fonction du type et de la sévérité de cette atteinte, certaines mesures peuvent être nécessaires :

- ⇒ éviter les boissons alcoolisées, les aliments acides ou épicés, le café, qui peuvent aggraver des lésions d'œsophagite dans le contexte d'un reflux gastro-œsophagien ;
- ⇒ consommer une alimentation mixée en cas de sténose œsophagienne ou de dysphagie (difficulté à avaler) ;
- ⇒ fractionner les repas en cas de gastroparésie (lenteur d'évacuation de l'estomac).

Ainsi, un certain nombre de patients sclérodermiques sont malheureusement contraints de manger ce qu'ils peuvent manger, et non ce qu'ils auraient envie de manger.

Les vitamines et oligoéléments n'améliorent pas la sclérodémie systémique. Leur consommation ne doit donc pas être systématique, mais peut offrir la garantie d'un meilleur état nutritionnel. Des carences, par exemple en fer, peuvent compliquer une malabsorption ou un



saignement et doivent être compensées. Cependant, compenser un déficit ou une insuffisance en vitamine D3 est indispensable car la vitamine D semble pouvoir aider le système immunitaire.

En cas de traitement par des corticoïdes, un régime peu salé et hypocalorique est indiqué.

À retenir

Il n'y a pas de régime particulier spécifique à proposer en cas de sclérodémie systémique. Cependant, on recommande habituellement le fractionnement des repas lorsque l'atteinte digestive est importante et la limitation des aliments pouvant favoriser le reflux gastro-œsophagien (remontée acide de l'estomac).

77 Puis-je faire du sport ?

Oui. Même si la sclérodémie systémique peut quelquefois entraîner des manifestations obligeant les patients à restreindre leurs activités. Globalement, il faudra éviter les efforts maximaux qui peuvent fatiguer l'organisme, ainsi que l'exposition au froid lors des pratiques. En cas d'atteinte articulaire et/ou musculaire inflammatoire ou en cas de rétraction des articulations en flexion, certaines activités sportives seront rendues difficiles voire impossibles. De la même façon, en cas d'insuffisance respiratoire ou d'insuffisance cardiaque, la réalisation d'efforts physiques n'est plus possible.



À retenir

Sans vouloir mettre tous les patients atteints de sclérodémie à une activité sportive régulière, il faut encourager une activité physique régulière modérée qui participe au bien-être du corps et de l'esprit. Le sport surtout s'il est un peu intensif est déconseillé en cas d'atteinte musculaire inflammatoire, d'atteinte articulaire inflammatoire, d'atteinte cardiaque ou respiratoire sévère. La marche régulière est le minimum à recommander.

78 Puis-je donner mon sang ? Puis-je faire don de mes organes ?

Oui. Le don d'organes est possible sauf si l'organe (cœur ou poumon) est lésé par la sclérodémie systémique. Les patients atteints de maladies auto-immunes systémiques se posent

parfois la question de la possibilité de faire un don d'organes, ce qui a été étudié par l'Agence de la Biomédecine. Les patients atteints de maladies systémiques auto-immunes peuvent,

en général, donner leurs organes pour une transplantation à condition que l'organe en question ne soit pas touché lui-même par la maladie. Par principe de précaution, le don d'organes sera plutôt déconseillé dans les scléroses systémiques cutanées diffuses ayant moins de 5 ans d'évolution.

Non. Le don du sang n'est pas possible pour des raisons de principe. Même si le sang des patients atteints d'une sclérodémie systémique n'est pas moins « bon » que celui de la population générale, toutes les maladies chroniques son par principe des contre-indications au don du sang.

À retenir

Un don d'organes est possible si cet organe n'est pas touché par la sclérodémie.

En revanche, le don du sang n'est pas possible car il est exclu chez tout patient atteint de maladie chronique.

79 Puis-je prendre l'avion ?

Oui. La sclérodémie systémique ne contre-indique pas les voyages, mais il y a un certain nombre de mesures à prendre liées au moyen de transport (avion) et au pays de destination (climat, altitude, environnement sanitaire) nécessitant une préparation du voyage et des mesures de prévention :

⇒ Un voyage prolongé dans un pays étranger à risque sanitaire plus élevé que la Métropole n'est pas recommandé si la maladie nécessite un traitement immunosuppresseur ou des biothérapies. En effet, il n'est pas raisonnable de voyager car il existe une prise de risque (notamment d'infection) ou un possible défaut de prise en charge en cas de complication. Attendez d'avoir stabilisé votre maladie car nous avons actuellement tous les moyens pour le faire. Vous

pourrez alors voyager en toute quiétude.

⇒ Pour les séjours prolongés à l'étranger, il convient de préparer une quantité de médicaments suffisante (avec l'ordonnance) pour la durée du séjour. Certains médicaments de la prophylaxie du paludisme peuvent être contre-indiqués, l'usage de répulsifs cutanés (contre les piqûres de moustiques) doit être contrôlé. Certains vaccins dits « vivants atténués » peuvent être contre-indiqués par la prise d'immunosuppresseurs. En cas de syndrome de Raynaud, si vous voyagez dans un pays froid, une adaptation du traitement peut être nécessaire, voire un traitement prophylactique. Les moyens de protection contre le froid doivent toujours être optimisés. Il faut également penser à préparer un dossier réduit résumant votre maladie avec



éventuellement une traduction anglaise. Une consultation dans un centre de médecine des voyages est toujours utile.

➤ Dans l'avion, l'air est sec et moins riche en oxygène (altitude cabine de croisière d'environ 2 000 m), l'espace est confiné. Ces effets sont augmentés par la durée du voyage.

Il faut prévoir d'emporter à bord les collyres et le sérum physiologique pour hydrater les muqueuses (sous sac plastique réglementaire).

- 🔍 En cas d'atteinte pulmonaire (hypertension artérielle pulmonaire ou fibrose), une évaluation préalable par votre cardiologue et/ou pneumologue est nécessaire (test de marche, mesure de la saturation, au maximum test en chambre d'hypoxie normobare). Schématiquement, une atteinte pulmonaire modérée (essoufflement de stade I et II

NYHA) est compatible avec un vol prolongé sans mesures spécifiques. Par contre, en cas d'atteinte sévère ou si une oxygénothérapie même discontinue est prescrite, il est nécessaire de prévoir de l'oxygène à bord et lors des transferts (pas d'accord médical de la compagnie si < 2 l/min, nécessité d'un accord au-delà).

La position assise prolongée (> 6h) entraîne une stase veineuse qui, liée à la déshydratation et à d'éventuels facteurs de risques associés (anticorps antiphospholipides par exemple), augmente le risque de phlébite. Il faut donc toujours effectuer des exercices de contraction musculaire, déambuler, s'hydrater et porter une contention veineuse. En fonction du risque évalué par votre médecin, une prévention par injection sous-cutanée d'anticoagulant peut être prescrite.



Pour en savoir +

Pour en savoir plus sur les recommandations internationales :

www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21856702

À retenir

Les voyages en avion de ligne sont tout à fait possibles lorsque l'on est atteint de sclérodémie systémique, mais une préparation du voyage et des mesures de prévention sont nécessaires. En cas de problème cardiaque ou pulmonaire, l'avis du cardiologue ou du pneumologue doit être sollicité. Dans les rares cas où un traitement par oxygène en continu est nécessaire, il faut au préalable prévenir la compagnie aérienne.

80 Les vaccins peuvent-ils provoquer l'apparition ou l'aggravation d'une sclérodémie systémique ? Leur efficacité peut-elle être diminuée par une sclérodémie systémique ?

Non. Il n'y a pas de données scientifiques rapportant le rôle déclenchant ou aggravant de la vaccination au cours de la sclérodémie systémique.

Par ailleurs, il n'existe pas d'étude scientifique montrant que la sclérodémie diminue l'efficacité des vaccins. Il faut cependant pratiquer l'injection de vaccin en dehors d'une zone de peau touchée par la sclérodémie systémique lorsque cela est possible. Ainsi, les vaccinations devront être effectuées chez les patients ayant une sclérodémie systémique comme dans la population générale, à l'exception des patients sous corticoïdes ou immunosuppresseurs, chez qui les vaccins vivants atténués, comme le vaccin contre la fièvre jaune, varicelle, zona, rougeole oreillons rubéole et BCG sont contre-indiqués. La vaccination contre la grippe devra être effectuée



tous les ans chez les patients âgés de plus de 65 ans, ou ayant une atteinte interstitielle pulmonaire, une insuffisance rénale ou une autre affection chronique associée, ou qui reçoivent un traitement immunosuppresseur. La vaccination antipneumococcique doit être proposée en cas d'atteinte respiratoire, en cas d'hypertension artérielle ? pulmonaire (HTAP) ou en cas de prise de traitements immunosuppresseurs.

À retenir

Les patients atteints de sclérodémie systémique doivent avoir un carnet vaccinal à jour. La vaccination antigrippale et antipneumococcique est vivement recommandée en cas de fibrose pulmonaire, d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ou de traitement immunosuppresseur.

81

Comment gérer ses vaccinations quand on a une sclérodémie systémique ?

Les vaccinations ont démontré un bénéfice indiscutable dans la prévention des complications infectieuses graves dont certaines sont incurables, comme le tétanos. Le rapport bénéfice/risque d'une vaccination, *a fortiori* chez des sujets fragiles, comme c'est le cas dans la sclérodémie, est formellement démontré. Il ne faut donc avoir aucune réticence à se vacciner car cette prévention a une efficacité formelle.

En cas de sclérodémie, les vaccinations sont possibles et même conseillées avec quelques précautions.

➤ Les vaccinations importantes, comme celles contre le tétanos, la polio, la diphtérie et la coqueluche sont nécessaires. Il est donc justifié de vérifier et de mettre à jour le carnet vaccinal en coordination avec le médecin référent. Ces vaccinations sont possibles à n'importe quel moment, même s'il faut éviter de les faire pendant une poussée de la maladie. En cas de questions, le médecin référent peut contacter le médecin spécialiste de la sclérodémie pour avis.

➤ Dans la sclérodémie, *a fortiori* si le patient prend des immunosuppresseurs ou des corticoïdes, il faut proposer une vaccination anti-pneumococcique qui doit être débutée (primovaccination) par le nouveau vaccin conjugué (Préve-

nar 13®), suivi au moins deux mois après par le vaccin non conjugué polyvalent (Pneumo 23®). Cette vaccination doit être renouvelée en fonction de l'immunosuppression tous les 3 à 5 ans pour protéger contre les redoutables infections pneumococciques auxquelles peut être exposé le malade, surtout s'il existe une atteinte pulmonaire sclérodermique. Pour protéger le patient atteint de sclérodémie, il faut aussi lui proposer une vaccination anti-grippale annuelle indispensable selon les recommandations actuelles.

➤ En cas d'immunosuppression, une vaccination contre l'hépatite B est recommandée surtout en cas de séjour en pays d'endémie. Cette vaccination doit faire l'objet d'une discussion avec un médecin.

➤ Tous les vaccins peuvent être utilisés dans la sclérodémie (à condition de ne pas les injecter lors d'une poussée de la maladie), mais si vous prenez des immunosuppresseurs ou des corticoïdes, vous ne devez pas être vacciné par un vaccin vivant atténué (varicelle, rubéole, rougeole, oreillons, fièvre jaune, BCG). Pendant la période d'immunosuppression, il existe un risque lié au fait que ce sont des vaccins utilisant des microbes atténués, mais vivants qui

peuvent entraîner des complications par la prolifération de ces microbes. En cas de question, n'hésitez pas à en parler à votre médecin.

➔ Il faut être attentif en cas d'immunosuppression car toute vaccination ou revaccination peut être moins efficace. Cela ne met pas en cause l'utilité de la vaccination, mais vous pouvez être moins bien protégé.

➔ En cas d'immunosuppression importante, pensez à vous protéger de l'environnement et notamment de vos proches qui pourraient transporter une infection (comme la grippe). Ainsi, il est aussi justifié de vacciner vos proches notamment contre la grippe.

À retenir

Un patient sclérodémique doit être bien vacciné, en particulier par les vaccins classiques indispensables (tétanos, polio, diphtérie, coqueluche), mais aussi, surtout s'il est immunodéprimé et qu'il existe une atteinte pulmonaire, par la vaccination contre le pneumocoque (tous les 3 à 5 ans) et contre la grippe (tous les ans).

L'intérêt de la vaccination contre l'hépatite B doit être discuté avec votre médecin. Tous les vaccins sont autorisés au cours de la sclérodémie, sauf si vous êtes traité par un immunosuppresseur et/ou des corticoïdes. Dans ce cas, il ne faut pas de vaccination par des microbes atténués vivants (varicelle, fièvre jaune, BCG...)

En cas d'immunosuppression, il faut aussi se protéger de son environnement et de ses proches s'ils sont porteurs d'une infection.

82 Puis-je avoir une vie sexuelle normale ?

Oui. Il n'y a aucune raison qu'une sclérodémie systémique empêche d'avoir une vie sexuelle normale que l'on soit une femme ou un homme.

Chez les femmes, dans certains cas, la vie sexuelle peut être altérée par des difficultés liées à une sécheresse des muqueuses vaginales. Il ne faut pas hésiter à évoquer ce problème avec le médecin spécialiste ou le gynécologue,

car la prescription de certaines crèmes, ovules ou de certains gels, contenant notamment des œstrogènes, peut permettre d'améliorer les choses. Il existe cependant certaines restrictions à l'utilisation de ces traitements et cela peut nécessiter un avis spécialisé en gynécologie. Cette sécheresse peut également favoriser la survenue d'infections mycosiques (candidose), qu'il faut également prévenir, et éventuellement traiter. D'autres phénomènes peuvent

parfois rendre les relations sexuelles difficiles : fibrose et rétrécissement de la peau autour des organes génitaux et des seins, faiblesse musculaire, douleurs et contractures articulaires.

Chez les hommes, les conséquences sur la vie sexuelle sont moins connues mais elles peuvent exister. Elles sont certainement le plus souvent d'ordre psychologique ou parfois liées à la prise d'un médicament ou à un dérèglement hormonal. Il est important d'en parler avec le médecin traitant et d'effectuer les examens complémentaires qui permettront de comprendre ces anomalies.



83 Quels moyens de contraception puis-je utiliser ?

Il n'y a pas, à notre connaissance, de moyens de contraception spécifiques proposés aux patientes ayant une sclérodémie systémique. Chaque patiente peut faire son choix avec son gynécologue en fonction de ses propres contraintes. Il faut souligner qu'il est important d'avoir une contraception efficace en cas d'utilisation d'un traitement immunosuppresseur, non compatible avec une grossesse, ou encore en cas d'une complication plus sévère de la maladie (HTAP, insuffisance cardiaque, respiratoire, ou rénale) qui peut conduire à fortement déconseiller une grossesse.

À retenir

Une contraception est tout à fait possible au cours de la sclérodémie systémique, qu'elle soit orale, ou par un dispositif intra-utérin (stérilet). Elle est nécessaire dans certaines situations (complications sévères de la maladie, utilisation de certains traitements immunosuppresseurs, ou autres traitements spécifiques).



84 Est-ce que je pourrai avoir des enfants ?

Oui. Il est tout à fait possible d'envisager une grossesse lorsque l'on est atteinte de sclérodémie systémique.

Tout d'abord, les femmes atteintes de sclérodémie systémique ont une fertilité, c'est-à-dire une capacité d'être enceinte, comparable aux femmes qui n'ont pas cette maladie. Lorsque l'on est atteinte d'une sclérodémie systémique, il n'y a globalement pas plus de risque de fausses couches, sauf en cas de sclérodémie systémique diffuse où ce risque est un peu augmenté.

On retiendra cependant qu'au cours de certaines formes de sclérodémie

systémique cutanée diffuse, notamment celles dont l'évolution est inférieure à 4 ans, il y a un risque de prématurité augmenté. Par ailleurs, de rares cas de crise rénale aiguë sclérodémique survenant en fin de grossesse ou après l'accouchement ont pu être décrits, toujours en cas de sclérodémie systémique diffuse évoluant depuis moins de 4 ans.

La grossesse ne modifie globalement pas l'évolution de la sclérodémie systémique. Elle peut aggraver le reflux gastro-œsophagien, avec des brûlures œsophagiennes plus marquées, surtout si ce problème existait avant la grossesse.

Comme au cours d'autres maladies auto-immunes, il est important de discuter du projet de grossesse avec votre médecin, éventuellement dans le cadre d'une consultation préconceptionnelle. Cette consultation permet d'anticiper certains problèmes, de planifier une prise en charge multidisciplinaire (gynécologue/spécialiste de la sclérodémie), d'adapter éventuellement les traitements, de vérifier la validité des vaccinations et de choisir des établissements équipés pour suivre les grossesses susceptibles de se compliquer.

Finalement, les seuls cas où une grossesse est fortement déconseillée sont :

- l'existence d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ;
- l'existence d'une fibrose pulmonaire évolutive source d'essoufflement ;
- l'existence d'une insuffisance rénale ou d'une hypertension artérielle sévère ;
- l'existence d'une insuffisance cardiaque.



Enfin, il est important de rassurer les futures mamans en rappelant que la sclérodémie n'est pas une maladie héréditaire, et donc que les risques de transmission de la maladie à son enfant sont nuls.

À retenir

Une grossesse est parfaitement envisageable chez les femmes ayant une sclérodémie systémique, sous réserve de l'absence de rares contre-indications. Elle justifie d'être encadrée par un suivi en gynécologie obstétrique mais également par le médecin spécialiste de la maladie, qui en vérifiera parallèlement l'évolution. Il s'agit de planifier cette grossesse à un moment où la maladie est peu évolutive, après adaptation éventuelle des traitements, idéalement dans le cadre d'une consultation préconceptionnelle. On rappelle que la sclérodémie n'est pas une maladie héréditaire et que le risque de transmission est nul.

85

Quelles sont les conséquences de la sclérodémie systémique sur ma grossesse et de ma grossesse sur la sclérodémie systémique ? Après l'accouchement, l'allaitement est-il possible ?

Les conséquences de la grossesse sur l'évolution de la sclérodémie systémique sont mal connues, mais semblent négligeables. La grossesse, surtout au 3^e trimestre, peut aggraver le reflux gastro-œsophagien, avec des brûlures plus marquées, surtout si ce problème existait avant la grossesse. Certaines formes de sclérodémies systémiques diffuses d'évolution récente

font craindre la survenue de complications. Notamment de rares cas de crise rénale aiguë sclérodémique survenant en fin de grossesse ou après l'accouchement ont été décrits dans ce contexte. C'est la raison pour laquelle une grossesse reste déconseillée chez des femmes dont le diagnostic de sclérodémie systémique diffuse est récent.



Dans les autres formes de sclérodémie, il faut cependant rester vigilant et proposer une surveillance médicale avec notamment et obligatoirement une mesure régulière de la pression artérielle, de la bandelette urinaire, et de la fonction du rein.

Il est parfaitement possible d'envisager un allaitement maternel chez les femmes qui sont atteintes de sclérodémie

systémique. La sclérodémie n'altère absolument pas la qualité du lait et l'allaitement n'est pas nocif. Les seules contre-indications pourraient être liées à l'utilisation de certains médicaments qui peuvent diffuser dans le lait maternel, mais ceci est rarissime.

À retenir

La grossesse n'a que peu d'impact sur l'évolution de la maladie. Elle entraîne parfois une majoration du reflux gastro-œsophagien. Quelques complications rares (crise rénale sclérodermique notamment) ont été décrites chez des patientes présentant une sclérodémie systémique diffuse d'évolution récente, et pour lesquelles la grossesse aurait mérité d'être un peu retardée.

86 Je suis ménopausée. Puis-je prendre un traitement hormonal ?

Oui. Les patientes souffrant d'une sclérodémie systémique ne sont pas différentes des femmes qui n'en sont pas atteintes en ce qui concerne le traitement hormonal substitutif de la ménopause.

L'indication individuelle d'un traitement hormonal substitutif reste donc à discuter pour chaque femme avec son gynécologue, selon les recommandations en vigueur.

87

Dois-je m'arrêter de travailler à cause de ma sclérodémie systémique ? Quelle possibilité ai-je si la maladie ne me permet plus d'effectuer mon travail ?

Il est difficile d'énumérer toutes les situations dans lesquelles on doit arrêter de travailler quand on a une sclérodémie systémique. En pratique, on distingue les situations aiguës et les situations chroniques.

En aigu, toute complication évolutive de la sclérodémie systémique comme la survenue d'une ischémie digitale, d'une crise rénale, d'une pseudo-obstruction

intestinale, d'une pneumopathie infectieuse justifiant une hospitalisation, nécessitera dans les suites un arrêt de travail, d'une durée dépendant de la situation exacte, jusqu'à ce que la reprise du travail soit possible. De façon plus définitive, en fonction du type de profession et surtout du type d'atteinte, un arrêt de travail très prolongé peut parfois devenir nécessaire. On peut ainsi lister l'insuffisance rénale terminale nécessitant une hémodialyse, une insuffisance respiratoire chronique évoluée en rapport avec une hypertension artérielle pulmonaire ou une fibrose pulmonaire, une insuffisance cardiaque, des rétractions en flexion des articulations à l'origine d'une restriction importante d'autonomie... Certaines professions vont être gênées ou être incompatibles lorsque les doigts sont sujets à des ulcérations digitales récidivantes ou à des rétractions. De même, certaines professions doivent être évitées si elles sont en lien direct avec le froid et l'humidité : fleuriste, poissonnier, marché de plein air, travail en milieu réfrigéré ou frigorifié...



Il faut distinguer l'incapacité temporaire d'effectuer son travail, qui peut justifier la prescription d'un arrêt de travail d'une durée déterminée, d'une incapacité permanente liée à une aggravation de la sclérodermie systémique. Pour pouvoir bénéficier d'un arrêt pour longue maladie (durée maximale 3 ans), il faut que le malade puisse justifier que son état a nécessité des arrêts de travail,

un traitement et éventuellement une hospitalisation. En fonction du contexte, cela peut justifier un reclassement professionnel ou éventuellement une mise en invalidité.

88 La sclérodermie systémique est-elle reconnue par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) ?

Oui, en fonction du handicap.

La loi du 11 février 2005, pour « l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées », a prévu la mise en place de « Maisons Départementales des Personnes Handicapées » (MDPH), constituant, dans chaque département, un guichet unique auprès duquel toute personne handicapée bénéficie de l'accueil, de l'information et du conseil dont elle peut avoir besoin. Une commission unique, la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH), assure les missions dévolues antérieurement aux Commis-

sions Départementales de l'Éducation Spéciale (CDES), aux Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH) et aux Sites pour la Vie Autonome (SIVA).

La sclérodermie systémique, comme n'importe quelle autre maladie ou accident entraînant une invalidité ou des difficultés, notamment dans le cadre d'une activité professionnelle, peut ouvrir droit à des aides (aménagement des conditions de travail, orientation professionnelle...), voire à des indemnités.

N'hésitez donc pas à contacter la MDPH de votre département, même si la gêne ne vous paraît pas trop importante.

Plusieurs demandes d'allocations peuvent être faites, mais la plupart du temps, elles ne sont pas compatibles

entre elles. Il est donc important de faire une demande adaptée à sa situation.

Enfin, la MDPH assure l'accompagnement de la personne sur la durée.



Pour en savoir +

<http://www.mdpf.fr>

http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Vivre_avec_une_maladie_rare_en_France.pdf

89 Qu'est-ce que la pension d'invalidité ?

Elle est attribuée, sous certaines conditions, aux personnes de moins de 60 ans dont la capacité de travail ou de revenus est réduite d'au moins deux tiers du fait de la maladie ou d'un accident non professionnel. La Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM) prend l'initiative de proposer cette pension à l'assuré. Ce dernier peut également en faire la demande à sa caisse d'affiliation. C'est une indemnité destinée à aider financièrement les travailleurs de moins de 60 ans dont la capacité de travail est réduite. Elle vient relayer une période d'indemnités journalières versées pendant une durée maximale de 3 ans.

Comment l'obtenir ?

La mise en invalidité peut être demandée, soit par l'assuré, soit par le médecin traitant, soit par le médecin hospitalier, sur demande auprès du médecin conseil de votre centre de Sécurité sociale. Cette indemnité est versée, tous les mois, par la Sécurité sociale aux assurés sociaux incapables de travailler, partiellement ou totalement. Elle a pour but de compenser la perte de salaire liée à la réduction de la capacité de travail.

Quel en est le montant ?

Il est de 30% du salaire annuel moyen des 10 meilleures années de la carrière

pour les invalides capables de travailler (1^{ère} catégorie), 50% de ce salaire pour les invalides incapables d'exercer une activité professionnelle quelconque (2^e catégorie), 50% de ce salaire plus une majoration de 40% pour les invalides incapables de travailler et ayant

besoin de l'aide d'une tierce personne en permanence pour les actes de la vie courante (3^e catégorie). Cette pension est revalorisée une fois par an. Elle est versée jusqu'à l'âge de 60 ans et est ensuite remplacée par la retraite au titre de l'inaptitude au travail.

90 Est-il possible de bénéficier d'une aide à domicile pour les tâches ménagères et peut-on obtenir des avantages sociaux quand on est atteint d'une sclérodermie systémique ?

Oui. Nous n'aborderons ici que les situations nécessitant une prise en charge globale, notamment en raison d'une interruption prolongée de l'activité professionnelle, d'une perte d'autonomie importante...

La Loi du 11 février 2005, pour « l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées » a instauré le principe d'un nouveau droit pour la personne handicapée, le droit à « compensation » des conséquences de son handicap, quelles que soient l'origine et la nature de sa déficience, son âge ou son mode de vie. La compensation du handicap peut prendre la forme de prestations

individuelles ou de l'accès à un certain nombre de services ou d'établissements. La loi met notamment en place la prestation de compensation (PCH). Elle permet de prendre en compte, au-delà des aides humaines (les auxiliaires de vie), les autres besoins de la personne handicapée : hébergement, aménagement du logement ou du véhicule, scolarisation, orientation professionnelle... La PCH n'est pas soumise à conditions de ressources. Son montant est déterminé en fonction des besoins et du projet de vie de la personne handicapée. Diverses dispositions, de portée générale, se proposent de faciliter la vie quotidienne des personnes handicapées.

Le décret n° 2005-1 766 en date du 30 décembre 2005, fixe les conditions d'attribution et d'utilisation de la carte de stationnement pour personnes handicapées, tandis que le décret n° 2005-1714, du 29 décembre 2005, concerne la carte d'invalidité et la carte de priorité pour personne handicapée. Un volet important de la loi porte sur l'accessibilité des lieux publics, des habitations collectives, des transports en commun...

Les parents d'un enfant atteint d'une sclérodémie systémique peuvent bénéficier d'une Allocation d'Éducation de l'Enfant Handicapé (AEEH). Elle est délivrée, sans conditions de ressources, aux personnes vivant en France ayant la charge effective d'un enfant handicapé de moins de 20 ans présentant :

- ➔ un taux d'incapacité au moins égal à 80%,
- ➔ un taux d'incapacité compris entre 50% et 80%, s'il fréquente un établissement spécialisé ou si son état exige le recours à un service d'éducation spéciale ou à un dispositif de scolarisation

adaptée ou à des soins, dans le cadre de mesures préconisées par la CDAPH.

L'Allocation d'Éducation de l'Enfant Handicapé (AEEH) se compose d'une allocation de base et peut être assortie d'un complément. Ce dernier prend en compte les surcoûts liés au handicap de l'enfant, à la cessation ou à la réduction de l'activité professionnelle d'un ou des deux parents, et/ou à l'embauche d'une tierce personne. Une majoration complémentaire est versée au parent isolé bénéficiaire d'un complément d'AEEH lorsqu'il cesse ou réduit son activité professionnelle ou lorsqu'il embauche une tierce personne rémunérée. Depuis avril 2008, si un droit au complément de l'AEEH est reconnu, il est possible pour la famille qui demande le bénéfice de la PCH, de choisir entre le bénéfice de ce complément de l'AEEH et la PCH dans le cadre d'un droit d'option. Ces prestations sont toutes deux destinées à la compensation de handicap, mais les conditions d'attribution, les modes de calcul et de contrôle sont différents.

La demande d'AEEH, et éventuellement de PCH, est à adresser à la MDPH.

Bon à savoir

Les formulaires de demande et leurs notices peuvent être téléchargés sur le site :

www.cnsa.fr/rubrique.php3?id_rubrique=116

Un certificat médical sera à joindre.

91

Qu'est-ce que l'ergothérapie ? Les aménagements du domicile sont-ils pris en charge par l'Assurance maladie ou par d'autres organismes ?

L'ergothérapie signifie « traitement par le travail » et utilise donc l'activité comme moyen thérapeutique. En fait, l'ergothérapie regroupe l'éducation gestuelle, la rééducation par l'activité, la confection de petits appareillages et la réadaptation. Il faut apprendre la meilleure façon d'effectuer les activités de la vie quotidienne malgré le retentissement de la maladie. L'ergothérapeute peut vous donner des conseils pour aménager votre maison, en vous indiquant des ustensiles spéciaux appelés dans le langage médical « aide technique » (cf question 61) qui vous permettent de faire des choses devenues difficiles à effectuer.

La rééducation en ergothérapie s'effectue aussi par le biais d'exercices manuels, d'activités artisanales (tissage, tricotage...), le but étant d'entretenir les articulations et la musculature au cours d'une activité ludique et indolore. L'ergothérapeute observe les difficultés puis corrige postures et gestes. La répétition de ces activités manuelles permet d'obtenir « les bons gestes » c'est-à-

dire d'acquérir de bonnes habitudes. Enfin, l'ergothérapeute confectionne les orthèses ou attelles (cf question 61) pour améliorer la mobilité articulaire.

L'ergothérapie est un métier enseigné dans des écoles spécialisées. Il existe peu d'ergothérapeutes en dehors des hôpitaux et des centres de rééducation. Vous pouvez pourtant obtenir les conseils d'un ergothérapeute en parlant à votre médecin, en contactant directement certaines structures associatives ou en sollicitant les services sociaux de votre mairie. Les soins d'ergothérapie sont toujours prescrits par votre médecin. Si vous êtes hospitalisé, les actes d'ergothérapie sont compris dans le cadre de votre hospitalisation.

Les aides techniques de même que les aménagements de votre domicile (changement de robinetterie...), ne sont pas pris en charge par l'assurance maladie. Cependant, les mutuelles, le Conseil général et des organismes tels que l'AGEFIPH peuvent apporter un soutien financier. Toutefois, certains contrats pro-

posés par les organismes d'assurances complémentaires le prévoient. Lorsque ces adaptations sont onéreuses ou si vos revenus sont modestes, une aide financière exceptionnelle est possible, et si les travaux restent à votre charge, ils peuvent faire l'objet de défiscalisation (quand ceci favorise l'accessibilité du domicile notamment).

À retenir

Les aides techniques de même que les aménagements de votre domicile (changement de robinetterie...), ne sont pas pris en charge par l'assurance maladie. Cependant, les mutuelles et le Conseil général peuvent apporter un soutien financier. Il existe aussi d'autres organismes tels que l'AGEFIPH ainsi que d'autres pour aider à l'aménagement du domicile.

92

Qu'est-ce que l'Allocation aux Adultes Handicapés (AAH) ?

Dans quelles conditions ma sclérodémie me permet-elle d'en bénéficier ?

L'allocation aux adultes handicapés est une allocation créée par la loi d'orientation en faveur des personnes handicapées du 30 juin 1975, afin de garantir aux personnes en situation de handicap, un revenu minimal garanti par l'État.

Elle est attribuée :

- aux personnes qui ont un taux d'incapacité au moins égal à 80% ;
- aux personnes dont le taux d'incapacité est compris entre 50% et 79%, âgées de moins de 60 ans, et pour lesquelles une restriction substantielle et durable de l'accès à l'emploi a été reconnue par la commission des droits

et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH).

L'AAH est versée par la Caisse d'Allocations Familiales (CAF) sous conditions de ressources. Un complément d'allocation peut être attribué sous conditions aux bénéficiaires de l'AAH qui vivent dans un logement indépendant. Il s'agit du complément de ressources et de la majoration pour la vie autonome. Ces deux prestations ne sont pas cumulables. Pour le complément de ressources, il faut qu'une capacité de

travail inférieure à 5% soit reconnue par la CDAPH.

Pour la majoration pour la vie autonome, les conditions d'attribution sont uniquement vérifiées par la CAF.

La demande d'AAH est à adresser à la MDPH.

Notre conseil

Pour bénéficier de ces aides, les personnes handicapées doivent s'adresser à la Maison Départementale des Personnes Handicapées de leur lieu de résidence.

Pour obtenir les coordonnées de la MDPH de votre département :

- ➔ www.handicap.gouv.fr
- ➔ Auprès du Conseil Régional
- ➔ Auprès de votre mairie



Pour en savoir +

Pour en savoir plus sur les conditions d'attribution et les montants de l'AAH :

<http://vosdroits.service-public.fr/particuliers/N12230.xhtml>

93 Quel est le rôle de l'assistante sociale et comment la contacter ?

L'assistant(e) social(e) a pour rôle d'intervenir auprès des personnes, des familles, des groupes pour améliorer les conditions de vie et prévenir les difficultés sociales, médico-sociales, économiques, culturelles.

L'assistant(e) social(e) est un professionnel qui guide les patients dans les démarches auprès des organismes sociaux. Il (elle) reçoit sur rendez-vous, fait des visites à domicile et assume les tâches administratives. Il (elle) est l'intermédiaire entre le public et les organismes compétents pour répondre aux demandes des individus. L'assistant(e) social(e) intervient dans la prise en

charge sociale (ouverture, maintien ou rétablissement des droits, mise en place d'une mutuelle...), pour l'aide à la reconnaissance du handicap auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH), orientation/maintien dans l'emploi, reclassement ou formation professionnelle, maintien à domicile, mise en place d'aides financières.

Pour contacter un(e) assistant(e) social(e), il faut vous adresser au service hospitalier dans lequel vous êtes suivi, auprès de votre mairie, ou auprès de votre centre de Sécurité sociale.

94 Comment faire un emprunt immobilier et puis-je contracter une assurance ?

Afin d'améliorer l'accès à l'emprunt et à l'assurance des personnes présentant un risque aggravé de santé, la 1^{ère} convention AERAS (s'Assurer et Emprunter avec un Risque Aggravé de Santé) a été signée en 2006, entre les pouvoirs publics, les fédérations professionnelles de la banque, de l'assurance et de la mutualité et les associations de malades et de consommateurs. Entrée en vigueur le 1^{er} janvier 2007, elle apporte déjà des avancées substantielles par rapport à la convention précédente, dite convention Belorgey.

De nouvelles négociations, menées en 2010, ont permis d'aboutir à une nouvelle version, entrée en vigueur le 1^{er} mars 2011, dans l'objectif d'élargir encore le champ des couvertures d'assurance pour les personnes présentant un risque aggravé de santé et de garantir un meilleur respect des engagements pris par les signataires. La convention AERAS concerne, sous certaines conditions, les prêts à caractère personnel

(prêts immobiliers et certains crédits à la consommation) et professionnel (prêts pour l'achat de locaux et de matériels). Aux termes de la loi du 31 janvier 2007 toute personne présentant un risque aggravé, du fait de son état de santé ou de son handicap, bénéficie de plein droit de la convention AERAS.

Cette convention contient à ce jour un certain nombre de mesures majeures telles que : le droit à un examen systématique et approfondi de la demande d'assurance (à trois niveaux), le droit pour l'emprunteur du libre choix de son assureur, la création d'une garantie invalidité spécifique AERAS n'excluant aucune pathologie, un mécanisme d'écrêtement des surprimes d'assurance, un dispositif renforcé de suivi de son application par les signataires, l'engagement d'un effort en matière d'information sur l'existence et les dispositions de la convention.

Il existe également d'autres organismes, tels que ASSU'CARDIO, qui favorisent l'accès à l'emprunt.

À retenir

La convention AERAS

(s'Assurer et Emprunter avec un Risque

Aggravé de Santé) permet d'améliorer l'accès à

l'emprunt et à l'assurance des personnes présentant un risque

aggravé de santé comme les patients sclérodermiques.

D'autres organismes, tels que ASSU'CARDIO, peuvent aussi être consultés.

95 Ma sclérodermie systémique sera-t-elle forcément reconnue en affection longue durée ?

Vous pouvez, compte tenu de votre maladie, être pris en charge à 100% par l'Assurance Maladie (ALD 21). Toutefois, sauf dans des cas très précis, l'exonération du ticket modérateur n'est pas automatique. C'est le caractère chronique et la gravité des affections de longue durée (ALD) qui justifient leur prise en charge à 100%.

Il existe trois catégories d'ALD qui peuvent permettre cette prise en charge :

- les affections inscrites sur une liste (liste des 30 catégories d'affections ALD). Par exemple la polyarthrite rhumatoïde évolutive grave ;
- les affections graves ou invalidantes, non inscrites sur la liste, mais comportant un traitement prolongé supérieure à 6 mois et une thérapeutique coûteuse ;
- les polyopathologies, lorsque le patient est reconnu atteint de plusieurs affections entraînant un état pathologique invalidant. C'est votre médecin

traitant qui doit en faire la demande, qu'il transmet au médecin conseil de la Caisse Primaire d'Assurance Maladie dont vous dépendez. C'est le médecin conseil qui va accorder ou non la prise en charge à 100%. La sclérodermie systémique fait partie, dans la liste des ALD, du n°21 :

« Périartérite noueuse, LEAD, sclérodermie » dans la rubrique « 4-affections apparentées ».

À retenir

La sclérodermie systémique fait partie, dans la liste des Affections de longue durée (ALD) du n°21.



Pour en savoir +

<http://www.ameli.fr>

Attention

L'assuré est pris en charge à 100% (y compris pour les médicaments normalement remboursés à 35%) uniquement pour les soins en rapport avec l'ALD.

96 Le transport hôpital/domicile pour les consultations peut-il être pris en charge ?



Le transport peut être pris en charge en cas d'impotence fonctionnelle (difficultés à se déplacer, à prendre les transports en commun), ou de nécessité d'assistance pendant le transport (oxygène par exemple...).

Il faut demander au médecin que vous consultez de vous remplir le document appelé « bon de transport », permettant

la prise en charge du mode de transport, selon les cas (voiture particulière, taxi, taxi conventionné, véhicule sanitaire léger ou VSL, ambulance).

Le patient doit avancer l'argent pour le taxi (sauf taxi conventionné), alors qu'il n'a rien à avancer pour le véhicule sanitaire ou l'ambulance. Si la distance à parcourir excède 150 kilomètres, il est nécessaire que votre médecin spécialiste demande une autorisation préalable de prise en charge du transport à la caisse primaire d'assurance maladie en remplissant un formulaire adapté.

Enfin, des accords durables peuvent être obtenus avec les caisses primaires d'assurance maladie, en particulier pour les patients pris en charge dans des centres de référence ou de compétence.

97 Qu'est-ce que l'éducation thérapeutique ?

L'Education Thérapeutique du Patient (ETP), tout le monde en parle aujourd'hui, le sujet est à la mode. Mais que peut apporter l'ETP pour les personnes atteintes de sclérodémie ?

Selon l'OMS, « l'éducation thérapeutique du patient vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences

dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique ».

En pratique, l'ETP, c'est une attention particulière portée au patient en tant que personne, dont les besoins, les envies, les ressources, mais aussi les contraintes et les difficultés sont entendus et considérés. L'ETP permet de rencontrer des professionnels de santé,



médecins, infirmières, ergothérapeutes, kinésithérapeutes, diététiciennes, pharmaciens, psychologues formés sur la maladie et capables de répondre aux besoins, aux interrogations sur la maladie et les médicaments, ou bien sur la gestion du quotidien. Elle peut vous permettre de mieux gérer votre vie avec la maladie.

Les activités d'ETP peuvent s'envisager sous la forme d'ateliers individuels avec un professionnel comme une infirmière, un médecin, une diététicienne, un ergothérapeute, un pharmacien, un médecin, un podologue... mais également sous la forme d'ateliers collectifs thématiques en fonction du programme proposé qui permettent, pour ceux qui le souhaitent, de rencontrer d'autres patients atteints de la même maladie.

Ces activités éducatives dans le cadre de la sclérodémie systémique sont proposées dans certains services

hospitaliers. Un premier entretien individuel est réalisé souvent avec une infirmière, il permet au soignant de faire votre connaissance, et de faire le point sur ce que vous vivez, savez et aimeriez savoir, sur vos projets, vos ressources, vos difficultés... Au terme de cet entretien et après en avoir discuté ensemble, le soignant pourra vous proposer de participer au programme d'éducation thérapeutique, en suivant un ou plusieurs ateliers thématiques.

Au cours de la sclérodémie, différentes thématiques sont possibles en fonction des programmes comme par exemple :

- **La diététique** : comment adapter son alimentation quand on a une sclérodémie ? Comment améliorer le reflux gastro-œsophagien ?
- **La fatigue** : apprendre à gérer la fatigue ?

- ⇒ Le syndrome de Raynaud : comment se protéger du froid ?
- ⇒ Les ulcères digitaux (UD) : quels soins dans le cadre des UD ? Comment peut-on les limiter ?
- ⇒ Gymnastique d'entretien : comment entretenir la souplesse articulaire, mais également la souplesse cutanée ?
- ⇒ Trucs et astuces pour se faciliter la vie quotidienne
- ⇒ Prendre soin de ses dents
- ⇒ Maquillage correcteur...
- ⇒ La sclérodémie : signes cliniques, traitement, prévention
- ⇒ La sclérodémie : devenir expert de sa maladie...
- ⇒ Les traitements de la sclérodémie
- ⇒ Les atteintes digestives de la sclérodémie

Après avoir participé à différents ateliers, vous serez revu par un soignant, pour faire le point sur les bénéfices apportés par cette prise en charge mais aussi sur vos besoins, vos difficultés.

À retenir

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) est une réelle avancée pour mieux appréhender sa maladie à plusieurs niveaux. Elle est proposée dans plusieurs centres experts de la sclérodémie systémique.

Bon à savoir

Comment pouvoir bénéficier de ces activités d'éducation thérapeutique ?

Il faut en parler au médecin qui vous suit. Il peut vous adresser au service près de chez vous qui propose ces activités. Ces services sont labellisés par les Agences Régionales de Santé.

Les services proposant de l'ETP dans le cadre de la sclérodémie :

- Service de médecine interne - Hôpital Huriez - Lille
- Service de médecine interne - Hôpital Cochin - Paris
- Service de rhumatologie - Hôpital Hautepierre - Strasbourg
- Service de médecine interne et vasculaire - Hôpital Saint André - Bordeaux en collaboration avec le service de dermatologie de l'Hôpital St André et le service de rhumatologie de l'hôpital Pellegrin - Bordeaux
- Service de médecine interne et maladies infectieuses - Hôpital Haut Lévêque - Pessac
- Service de médecine interne - Hôpital Saint Eloi - Montpellier
- Service de médecine interne - Hôpital Nord - Marseille

98 À quoi servent les centres de référence et de compétence ?

À quoi servent les filières maladies rares ?



Le centre de référence répond à une double définition selon le ministère de la Santé. Il est un centre de référence, c'est-à-dire un centre expert pour une maladie, ou un groupe de maladies rares, ayant développé des compétences spécifiques et reconnues dans ce domaine.

Le centre de référence est aussi un centre de recours, c'est-à-dire qu'il dispose d'une attraction interrégionale, nationale ou internationale, au-delà du bassin de santé de son hôpital d'implantation, du fait de la rareté de la pathologie prise en charge et du faible nombre des équipes spécialistes dans le domaine.

Il a plusieurs missions.

➤ Il permet au malade et à ses proches de trouver une prise en charge globale en améliorant l'accès au diagnostic et son annonce ; en définissant, organisant et réévaluant régulièrement la stratégie de prise en charge et le suivi interdisciplinaire dans le cadre d'une filière de soins identifiée et cohérente ; et en veillant

à l'information et à l'éducation thérapeutique du malade et de sa famille.

➤ Il guide et coordonne les professionnels de santé non spécialisés participant à la prise en charge de proximité du malade (acteurs de soins ou sociaux de proximité, centre hospitalier proche du malade) en les informant et les formant sur la pathologie et sa prise en charge.

➤ Il participe à la surveillance épidémiologique de la maladie, à l'animation des recherches et essais thérapeutiques, à la diffusion (indications et prescriptions) et au suivi des thérapeutiques et dispositifs orphelins, ainsi qu'à la mise en place de bonnes pratiques professionnelles concernant la pathologie, en liaison avec les équipes nationales et internationales travaillant dans le même domaine.

➤ Il s'engage dans une dynamique de coordination entre centres prenant en charge la même pathologie ou groupe de pathologies.

➤ Il est l'interlocuteur des autorités administratives et des associations de malades pour œuvrer à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie du malade et de sa famille.

Des centres de compétences ont été identifiés pour les Maladies Auto-

Immunes et Maladies Systémiques Rares. Ce sont des centres de référence régionaux qui couvrent l'ensemble du territoire français et les départements d'outre-mer.

Comme prévu par le 2^e plan maladies rares, [les filières de santé maladies rares](#) ont été créées. La filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R) rassemble aujourd'hui les centres de référence, les centres de compétences et des centres d'expertise n'ayant pas été identifiés par le plan maladies rares 1 notamment en Ile-de-France.

La filière FAI²R a pour objectifs de :

- réunir l'ensemble des centres de prise en charge des maladies auto-immunes et inflammatoires rares au sein d'un réseau de soin unique ;
- faciliter l'accès aux soins et de faciliter le diagnostic précoce pour aider les médecins de famille au repérage et à l'orientation des patients dans le système de soins ;
- définir des actions de soins en collaboration avec les associations de patients ;
- promouvoir l'éducation thérapeutique des patients et la diffusion des outils pédagogiques aux membres de la filière

- harmoniser la prise en charge diagnostique, thérapeutique et médico-sociale ;
- faciliter la transition pour le suivi de l'enfance à l'âge adulte entre pédiatres et médecins d'adultes ;
- assurer une veille épidémiologique en lien avec la banque nationale des maladies rares (BNDMR) ;
- promouvoir des actions de recherche clinique et translationnelles ;
- regrouper les ressources et les expertises au niveau national pour en accroître la visibilité au niveau international.

La filière FAI²R a développé des web conférences pour aider à la formation des médecins membres de la filière et a développé aussi des web conférences destinées aux patients.

www.fai2r.org / Twitter : @contactfai2r



Pour en savoir +

Les centres de référence et de compétence sont listés en annexe 8.

La filière FAI²R est présentée en annexe 9.

www.fai2r.org

À retenir

La filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R) est un réseau de santé qui vise à réunir l'ensemble des centres de prise en charge des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares au sein d'un réseau de soins unique en favorisant l'harmonisation de la prise en charge, en développant et en actualisant des recommandations de diagnostics et de soins, en participant à la formation des professionnels de santé et en encourageant la recherche et le développement de nouveaux médicaments.

99

Où va la recherche ? Qu'est-ce qu'un protocole de recherche ?



Un protocole de recherche est une étude dont l'objectif est d'améliorer la connaissance de la fréquence de survenue, des mécanismes et du traitement d'une maladie.

On distingue les protocoles de recherche fondamentale, qui ont pour objectif d'améliorer la compréhension de la physiopathologie de la maladie, et les protocoles de recherche clinique et thérapeutique, dont l'objectif est d'évaluer la maladie et de tester de nouveaux traitements ou de nouvelles stratégies thérapeutiques comparativement à un traitement de référence ou à un placebo. L'inclusion dans un protocole de recherche ne peut se faire qu'après avoir

recueilli l'accord du patient qui aura lu une lettre d'information, et lu et signé un consentement éclairé. La mise en place d'un protocole de recherche nécessite de trouver un promoteur, de recueillir l'accord d'un comité consultatif de protection des personnes, et d'obtenir un financement permettant la mise en place et la réalisation pratique de l'étude.

Les protocoles de recherche dans la sclérodémie systémique sont de plus en plus nombreux. Il s'agit le plus souvent de protocoles européens ou internationaux. Ces protocoles ont permis ces 15 dernières années de nombreux progrès dans la prise en charge de la sclérodémie systémique notamment dans la prise en charge de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et des ulcérations digitales. De grands espoirs reposent actuellement sur de nouveaux médicaments en cours d'évaluation dans le traitement de la sclérodémie, médicaments d'action antifibrotique et médicaments modulateurs du système immunitaire.

À retenir

De nombreuses équipes dans le monde s'intéressent à la recherche sur la sclérodémie systémique, qu'elles soient fondamentales, cliniques ou évaluant de nouveaux médicaments. Cette recherche est de plus en plus internationale. Participer à un protocole de recherche évaluant un nouveau médicament de la sclérodémie permet un accès précoce à une molécule innovante.

100 Existe-t-il une association de malades pour la sclérodémie systémique ?

Oui. Une association de malades regroupe les patients atteints d'une même maladie. Il s'agit en règle générale d'une association « loi 1901 », à but non lucratif.

⇒ Elle permet aux patients de sortir de leur isolement et d'améliorer leurs connaissances sur la maladie. Elle informe les patients sur les disponibilités de soins. Le rôle d'une association de patients est d'assurer un soutien, et de constituer un relais indispensable entre le malade et le monde médical.

⇒ Elle permet d'informer les malades en diffusant de nombreuses brochures d'information.

⇒ Elle permet de mettre les malades en contact avec les équipes soignantes

spécialisées. L'association organise des réunions entre adhérents qui favorisent l'échange d'idées, et un congrès annuel au cours duquel des médecins spécialistes viennent faire des exposés informatifs. Un journal diffuse des informations pratiques, des articles de vulgarisation scientifique, des lettres ouvertes, des petites annonces...

⇒ L'association aide les patients à faire valoir leurs droits et à obtenir les aides qui permettront d'améliorer leur quotidien.

De plus, les associations de patients organisent des collectes de fonds qui seront reversés pour financer des protocoles de recherche.

Bon à savoir

Il existe une association de malades : l'ASF (Association des Sclérodémiques de France).

ASF
2, boulevard Lafayette
89000 Auxerre
Standard : 0820 620 615
www.association-sclerodermie.fr



L'ASF est présentée en annexe 1.

Annexes

1

L'Association de malades



ASF

Association des Sclérodermiques de France
2 boulevard Lafayette
89000 Auxerre

Présidente : Mme Dominique Godard
Tél. : 0820 620 615
mail : info@association-sclerodermie.fr
site : www.association-sclerodermie.fr

C'est une association (Loi 1901) déclarée d'Utilité Publique depuis 2004, créée en 1989 pour rompre l'isolement des malades. Elle est composée de malades atteints de sclérodermie, de leurs conjoints, de leurs familles, des amis et sympathisants, qui tous s'inquiètent et ont uni leurs forces pour tenter de vaincre la SCLERODERMIE.

En effet, pour tous les malades, qu'ils soient fortement handicapés physiquement dans leur quotidien ou que leur handicap soit moindre, il leur faut aussi apprendre à vivre avec ce diagnostic de maladie rare, orpheline et tout ce qu'elle peut entraîner de changements dans la vie personnelle, familiale, professionnelle et aussi physique. À ceci vient

s'ajouter inévitablement cet autre handicap psychologique : l'ISOLEMENT !

La sclérodermie est une maladie rare et sérieuse, qui affecte essentiellement la peau : soit par plaques localisées en différents endroits du corps (sclérodermie localisée), soit de façon généralisée (sclérodermie systémique limitée ou diffuse) touchant la peau, les muscles, les articulations, les organes internes (rein, cœur, poumon, foie, intestin...). Elle peut mettre ainsi en jeu le pronostic fonctionnel (possibilité de handicaps dus à l'évolution de la maladie, la plupart du temps irréversibles même si la maladie se stabilise et devient chronique) et vital (survie pouvant être réduite).

L'ASF a pour but essentiel de rassembler les volontés individuelles afin que les malades de France, dont le nombre est estimé entre 8 000 et 10 000, se rassemblent et communiquent de façon à ce que chacun ne soit plus seul dans le découragement et le désespoir, mais aussi pour sensibiliser les malades et l'opinion publique. Les délégués dans les régions travaillent chacun, chacune, tous les jours pour que l'association soit connue et reconnue et surtout que les malades, seuls face à la maladie, isolés géographiquement, parfois dans la détresse, puissent trouver une écoute et un lien.

Fin 2015, l'ASF comptait 1 200 adhérents dont plus de 800 patients, le reste représentant les familles, les amis, les sympathisants. Elle se donne pour objectif prioritaire de développer chez tous les adhérents, la volonté commune de combattre la maladie, la volonté de guérir et de se soutenir. Avec l'appui et la caution du milieu médical et scientifique, elle cherche à faire avancer la recherche clinique fondamentale sous toutes ses formes.

L'ASF a pour programme les trois orientations suivantes :

1 - Soutenir les malades dans leur combat par l'écoute téléphonique avec une permanence tous les jours, par l'envoi de documentation (une newsletter trimestrielle), par le développement de la communication (site Internet de l'ASF et page Facebook), par l'organisation de réunions amicales régionales organisées par le réseau de délégués pour rencontrer et faire se rencontrer

ceux et celles qui sont concerné(e)s par la sclérodermie, pour les aider à mieux vivre leur maladie et surtout vaincre leur isolement.

2 - Rechercher et diffuser de l'information par le Petit Journal trimestriel. C'est un véritable lien entre les adhérents et l'association, les informant de l'avancée des recherches médicales, des essais thérapeutiques en cours, de la vie de l'association dans les régions, des rencontres, des rendez-vous amicaux ou médicaux...

Un congrès annuel réunit les malades, leurs familles, les médecins partenaires mais aussi ceux conviés occasionnellement pour tel ou tel sujet, avec des ateliers d'éducation thérapeutique et une matinée de communications médicales précédant l'Assemblée générale des adhérents.

L'information est également accessible via un site Internet très visité, une page facebook et des newsletters trimestrielles.

Divers ouvrages publiés par l'ASF avec l'aide de partenaires permettent une nouvelle approche de la maladie par les malades et leur entourage tels que :

- la Sclérodermie Systémique : 100 questions pour mieux gérer la maladie ;
- le passeport Sclérodermie permettant de voyager avec tous les renseignements liés à la maladie ;
- le guide pratique « Vivre la Sclérodermie au quotidien » ;
- le CD-Rom sur la rééducation fonctionnelle dans la sclérodermie ;

⇒ le DVD « La Maison virtuelle » qui permet d'avoir les renseignements sur l'aménagement de la maison au plus simple et au plus fonctionnel en n'oubliant pas les précautions nécessaires ;

⇒ une brochure « Questions de patients » qui répond à toutes les questions posées par les malades même les plus intimes et surtout celles qu'ils n'osent pas poser à leur médecin ;

⇒ un flyer sur les soins et l'hygiène bucco-dentaire de la bouche sclérodermique très touchée par l'absence de salive et la diminution de l'ouverture de la bouche ;

⇒ une plaquette sous forme de bande dessinée pour les ulcérations digitales.

3 - Favoriser la recherche par la mise en place d'un appel à projet annuel pour le financement de projets de recherche sur la sclérodémie.

L'ASF finance en moyenne 6 projets par an à hauteur de 20 000 euros/projet, ainsi qu'une Bourse Jeune Chercheur de 30 000 euros pour une année de travail. A ce jour et depuis l'année 2000, l'association a financé 112 projets de recherche pour un montant global de 1 680 000 euros.

Les fonds proviennent de la collecte des dons, des actions de toutes sortes organisées dans les régions : manifestations sportives, spectacles divers, ventes d'objets...

L'ASF est dirigée par un Conseil d'Administration de 15 personnes, d'un bureau de 5 personnes et des délégués régionaux.

Pour en savoir plus

Rendez-vous sur notre site Internet : www.association-sclerodermie.fr

ou sur sur notre page facebook : facebook.com/associationsclerodermie/

2

Les critères de classification ACR / EULAR de la sclérodémie systémique

Domaines	Critères	Valeurs
Épaississement cutané des doigts des 2 mains (remontant jusqu'aux MCP) (critère suffisant)	-	9
Épaississement cutané des doigts	Doigts boudinés	2
Lesions digitales des pulpes	Sclérodactylie	4
Télangiectasies	Ulcère palmaire	2
Anomalies capillaroscopiques	Cicatrice d'ulcère	3
Hypertension ou fibrose pulmonaire	-	2
Phénomène de Raynaud	-	2
Auto-anticorps spécifiques	-	2
	Anti-centromère	3
	Anti-topoisomérase de type I	3
	Anti-RNA polymérase III	

Un score supérieur ou égal à 9 permet une classification avec une sensibilité et une spécificité respectivement de 91 et 92%.

3

Le bilan annuel de la sclérodermie systémique

BILAN ANNUEL DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Objectifs : dépister les complications au stade **le plus précoce possible** afin **d'adapter au mieux le traitement**.

- ◆ Une prise en charge en Hôpital de jour permet un temps **d'éducation thérapeutique**, un rappel **des règles hygiéno-diététiques** (arrêt du tabac/prévention du reflux gastro œsophagien/soins des mains...), et **l'intervention de para-médicaux** (infirmière, ergothérapeute, kinésithérapeute, nutritionniste...).

Les incontournables de cette évaluation complète et systématique :

- ◆ **Examen clinique** complet dont poids, taille, dyspnée (degré d'essoufflement), pouls, tension artérielle, test de marche de 6 minutes (nombre de mètres, tolérance de l'exercice et variations de la saturation en oxygène), score cutané de Rodnan (épaississement de la peau), douleurs articulaires (échelles sur 10), présence d'articulations et de tendons gonflés ou enflamés.
- ◆ **Examens complémentaires**: électrocardiogramme, échocardiographie (étude de la contraction du cœur et des pressions dans les différentes cavités), tests fonctionnels respiratoires (EFR) avec capacité vitale forcée (CVF) et diffusion du CO (DLCO), radios des mains.
- ◆ **Biologie** : numération formule sanguine, inflammation (Vitesse de Sédimentation, Protéine C-réactive CRP), fonction rénale (ionogramme sanguin, urée, créatinine), fonction hépatique (ALAT, GGT), marqueurs cardiaques (BNT et NT proBNP), calcium, phosphore, uricémie, enzymes musculaires (CPK) et bandelette urinaire.
- ◆ **Echelles d'activité et de qualité de vie** pour suivi standardisé: score EULAR, score de Medsger, score de qualité de vie SHAQ et SF36

Professeur David Launay et le Conseil scientifique de l'ASF - 2015/2016

REPERER LES SIGNES D'ALERTE

PULMONAIRES

Signes d'alerte :

- ◆ Aggravation de la dyspnée
- ◆ Toux/trâcles crépitants
- ◆ Diminution du test de marche et/ou désaturation à l'effort
- ◆ Baisse de la CVF de plus de 10%
- ◆ Baisse de la DLCO de plus de 15%
- ➔ **Optionnel:** discuter scanner thoracique (premier bilan et aggravation pulmonaire) pour recherche de fibrose pulmonaire.

CARDIO-VASCULAIRES ET REAUX

Signes d'alerte cardiovasculaires :

- ◆ Aggravation de la dyspnée
- ◆ Lipothymies/syncope (malaises, pertes de connaissance)
- ◆ Insuffisance cardiaque: œdèmes des membres inférieurs/turgescence jugulaire/ reflux hépato-jugulaire (gonflement veineux à la base du coup)
- ◆ Augmentation du BNP ou NT-proBNP
- ◆ Diminution du test de marche et/ou désaturation à l'effort (désaturation inférieure à 90%)
- ◆ Baisse de la DLCO de plus de 15% ou DLCO<60%
- ◆ Modification de l'électrocardiogramme
- ◆ Signes échocardiographiques :
 - d'insuffisance cardiaques (dilatations cavités; FEVG -Fraction d'éjection du ventricule gauche - < 55%)
 - d'HTAP (Pression systolique dans l'artère pulmonaire > 40mmHg, hypertension artérielle et/ou fuite tricuspide>2.8 m/s)
- ➔ **Optionnel:** Holter ECG (palpitations), cathétérisme cardiaque droit (suspicion HTAP), cathétérisme cardiaque gauche (athérome des artères coronaires), IRM cardiaque (myocardite)

Signes d'alerte rénaux :

- ◆ Apparition ou aggravation d'une hypertension artérielle /oligurie/insuffisance rénale
- ◆ Signes neurosensoriels (céphalées...)

CUTANES ET ARTICULAIRES

Signes d'alerte cutanés :

- ◆ Aggravation du score de Rodnan
 - ◆ Apparition de nouveaux ulcères digitaux, de calcinose
 - ➔ **Optionnel:** radiographies des mains, échodoppler artériel voire autres, imagerie vasculaire (scanner ou IRM)
- ### Signes d'alertes articulaires
- ◆ Apparition ou aggravation d'articulations douloureuses ou inflammées. Frictions tendineuses.
 - ➔ **Optionnel :** échographie articulaire mains/poignets

DIGESTIFS

Signes d'alerte :

- ◆ Reflux gastro-œsophagien
- ◆ Dysphagie
- ◆ Blocage alimentaire
- ◆ Diarrhée, constipation
- ◆ Amaigrissement
- ➔ **Optionnel:** Manométrie (premier bilan ou aggravation), endoscopie (ulcère, œsophagite), breath test (pululation micro-bienne), scanner abdominal (syndrome occlusif).

Ce bilan doit être rapproché en cas d'apparition de signes d'alerte ou de forme diffuse de moins de 5 ans d'évolution

4

Le tableau 25A3 du régime général relatif aux affections consécutives à l'inhalation de poussières minérales renfermant de la silice cristalline (quartz, cristobalite, tridymite), des silicates cristallins (kaolin, talc), du graphite ou de la houille

Date de création : Ordonnance du 2 août 1945 / Dernière mise à jour : décret du 28 mars 2003

Désignation des maladies	Délai de prise en charge	Liste indicative des principaux travaux susceptibles de provoquer ces maladies
A. Affections dues à l'inhalation de poussières de silice cristalline : quartz, cristobalite, tridymite	5 ans (sous réserve d'une durée minimale d'exposition de 10 ans)	<p>Travaux exposant à l'inhalation des poussières renfermant de la silice cristalline, notamment :</p> <p>Travaux dans les chantiers et installations de forage, d'abattage, d'extraction et de transport de minerais ou de roches renfermant de la silice cristalline ;</p> <p>Travaux en chantiers de creusement de galeries et fonçage de puits ou de bures dans les mines ;</p> <p>Concassage, broyage, tamisage et manipulation effectués à sec, de minerais ou de roches renfermant de la silice cristalline ;</p> <p>Taille et polissage de roches renfermant de la silice cristalline ;</p> <p>Fabrication et manutention de produits abrasifs, de poudres à nettoyer ou autres produits renfermant de la silice cristalline ;</p> <p>Travaux de ponçage et sciage à sec de matériaux renfermant de la silice cristalline</p> <p>Extraction, refente, taillage, lissage et polissage de l'ardoise ;</p> <p>Utilisation de poudre d'ardoise (schiste en poudre) comme charge en caoutchouterie ou dans la préparation de mastic ou aggloméré ;</p> <p>Fabrication de carborundum, de verre, de porcelaine, de faïence et autres produits céramiques et de produits réfractaires ;</p> <p>Travaux de fonderie exposant aux poussières de sables renfermant de la silice cristalline : décochage, ébarbage et dessablage ;</p> <p>Travaux de meulage, polissage, aiguisage effectués à sec, au moyen de meules renfermant de la silice cristalline ;</p> <p>Travaux de décapage ou de polissage au jet de sable contenant de la silice cristalline ;</p> <p>Travaux de construction, d'entretien et de démolition exposant à l'inhalation de poussières renfermant de la silice cristalline ;</p> <p>Travaux de calcination de terres à diatomées et utilisations des produits de cette calcination</p> <p>Travaux de confection de prothèses dentaires.</p>
A3. Sclérodémie systémique progressive		

5

Le tableau 22A3 du régime agricole relatif aux affections consécutives à l'inhalation de poussières minérales renfermant de la silice cristalline ou des silicates cristallins

Date de création : décret du 22 mai 1973 / Dernière mise à jour : décret du 22 août 2008

Désignation des maladies	Délai de prise en charge	Liste indicative des principaux travaux susceptibles de provoquer ces maladies
A. Affections dues à l'inhalation de poussières de silice cristalline : quartz, cristobalite, tridymite	40 ans	Travaux exposant à l'inhalation de poussières minérales renfermant de la silice cristalline ou des silicates cristallins, effectués dans une exploitation ou une entreprise relevant du régime agricole de protection sociale.
A3. Maladies systémiques : - sclérodémie systémique progressive.	(sous réserve d'une durée d'exposition de 10 ans)	

6

Mes médicaments de la sclérodémie systémique

De nombreux médicaments ont été proposés comme traitement de fond mais force est de constater qu'aucun n'est validé dans la sclérodémie. Dans ce contexte, une attention particulière devra être portée aux traitements pharmacologiques symptomatiques qui, pour certains d'entre eux, pourraient influencer le cours évolutif de la maladie.

A. Traitements de fond de la sclérodémie systémique

Aucun traitement de fond antifibrosant ou immunosuppresseur n'a permis d'obtenir une amélioration de la survie dans une étude prospective randomisée.

⇒ **Traitements vasoactifs dans le traitement des sclérodermies** : les inhibiteurs calciques sont largement utilisés dans la sclérodermie pour le traitement du phénomène de Raynaud mais pourraient aussi avoir d'autres actions, globalement favorables dans l'évolution de la maladie.

⇒ **Traitements antifibrosants** : de nombreuses molécules ayant la propriété d'inhiber la synthèse de collagène par le fibroblaste *in vitro* ont été évaluées au cours de la sclérodermie. Aucune d'entre elles n'a d'efficacité démontrée.

⇒ **Traitement corticoïdes et immunosuppresseurs** :

> **Corticoïdes** : la prednisone à dose faible peut être utilisée dans les formes diffuses d'évolution récente et rapidement progressive, en particulier dans les formes œdémateuses.

> **Méthotrexate** : il peut avoir un bénéfice modéré sur l'atteinte cutanée (hors AMM).

> **Cyclophosphamide** : un bénéfice modeste sur l'atteinte cutanée et interstitielle pulmonaire a été montré dans la sclérodermie (hors AMM).

> **Azathioprine** : très peu de données sont disponibles dans la littérature concernant l'utilisation de l'azathioprine dans le traitement de la sclérodermie. Ce traitement peut cependant être proposé en relais du CYC en cas d'efficacité de ce dernier (hors AMM).

> **Mycophénolate mofétil** : peu de données sont disponibles dans la littérature concernant l'utilisation du mycophénolate mofétil dans le traitement de la sclérodermie. Ce traitement peut cependant être proposé dans certains cas (hors AMM).

> **Ciclosporine A** : ce traitement peut entraîner une crise rénale aiguë et est à éviter.

> **Autogreffe de cellules souches périphériques** : l'intensification thérapeutique avec chimiothérapie à forte dose et autogreffe de cellules souches périphériques (CSP) a un effet modéré sur la peau et l'atteinte pulmonaire, mais ce traitement est réservé à des formes très sévères.

B. Traitements des atteintes viscérales

1. Le syndrome de Raynaud

⇒ **Mesures non pharmacologiques** :

On recommande chez tous les patients les mesures suivantes :

> arrêt du tabac, qui multiplie par trois le risque de troubles trophiques digitaux.

> protection vis-à-vis du froid : évitement quand cela est possible, port de gants, utilisation de vêtements « techniques », utilisation de chaufferettes.

> protection vis-à-vis des microtraumatismes avec parfois nécessité d'aménagement des postes de travail.

> éviter les médicaments vasoconstricteurs.

> rééducation fonctionnelle comprenant une éducation posturale et des manœuvres hyperémiantes, massage luttant contre l'œdème et assouplissant les téguments.

⇒ **Traitements pharmacologiques** :

> **vasodilatateurs** :

- inhibiteurs calciques : ce sont les médicaments de première intention (nifédipine, diltiazem, nicardipine, nisoldipine, amlodipine, félodipine). Ils réduisent significativement le nombre et

la sévérité des attaques de phénomène de Raynaud ;

- analogue de la prostacycline : l'iloprost administré par voie intraveineuse, à la dose d'une ampoule (0,05 mg) par jour pendant cinq jours, a une AMM dans les « phénomènes de Raynaud sévères avec troubles trophiques en évolution » ;

- inhibiteurs de la phosphodiesterase de type V : sildénafil.

Les données actuelles ne permettent pas de retenir ce traitement.

⇨ **Traitements chirurgicaux :**

Il n'y a pas d'indication à la sympathectomie thoracique et digitale sous-adventicielle au cours du phénomène de Raynaud non compliqué.

2. Les ulcères digitaux

2.1 Traitement local

Le but du traitement local est d'obtenir la cicatrisation et de traiter les surinfections.

Les principes du traitement sont les suivants :

⇨ **détersion mécanique** d'une hyperkératose recouvrant une ulcération, d'un fond nécrotique ou fibrineux après anesthésie locale (crème anesthésiante Emla® à 5% ou xylocaïne gel à 2% ou nébulisateur 5% (hors AMM)). Si l'anesthésie locale est insuffisante, on peut avoir recours au protoxyde d'azote (AMM) ;

⇨ **nettoyage des plaies** au sérum physiologique ou à l'eau et au savon ;

⇨ **pansements occlusifs** : hydrogels en cas de plaie sèche, fibrineuse ou

nécrotique pour favoriser la détersion, pansements aux hydrocolloïdes, hydrocellulaires, hydrofibres, à l'acide hyaluronique, tulle neutre vaseliné ou paraffiné, en phase de bourgeonnement.

La recherche et le traitement d'une surinfection sont systématiques. En cas de surinfection superficielle, des pansements à pouvoir antibactérien (pansements à la Sulfadiazine argentique) peuvent être prescrits.

2.2 Traitement médicamenteux de l'ulcération active

⇨ **Les inhibiteurs calciques** : d'efficacité modeste, mais démontrée dans le traitement du phénomène de Raynaud de la sclérodermie, il n'y a pas de données dans la littérature permettant de juger de leur éventuelle efficacité dans le traitement des ulcérations digitales. S'ils sont déjà prescrits aux patients, ils seront maintenus à la dose maximale tolérée.

⇨ **Les analogues de la prostacycline** : dans la majorité des cas, le traitement médicamenteux repose sur les analogues de la prostacycline par voie intraveineuse (Iloprost).

⇨ **Antagoniste des récepteurs de l'endothéline** : le bosentan. Il n'y a pas d'indication à prescrire le bosentan en traitement curatif des ulcères digitaux mais il est efficace en traitement préventif secondaire. Le bosentan a une efficacité préventive sur l'apparition de nouveaux ulcères.

Cette efficacité préventive est plus marquée dans les formes sévères à risque d'ulcérations digitales multiples. Le

médicament est administré à la dose de 62,5 mg deux fois par jour pendant quatre semaines, puis à 125 mg deux fois par jour. Une évaluation de l'efficacité est faite à six mois avec possibilité de reconduction du traitement.

2.3 Traitement chirurgical

Une réduction chirurgicale du volume d'une calcification peut être proposée en cas d'ulcérations persistantes et douloureuses en regard d'une volumineuse calcinose, ou d'infections récidivantes non jugulées par une antibiothérapie.

➔ **L'amputation** : sera à éviter au maximum.

3. Les atteintes de l'appareil locomoteur

3.1 Atteintes articulaires et péri-articulaires

➔ **Les arthralgies et arthrites** peuvent être traitées par anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), sur une courte durée avec une surveillance de la fonction rénale et du risque d'ulcère gastroduodéal.

➔ **Les corticoïdes** peuvent être proposés en cas d'échec des AINS, à des doses ne dépassant pas 10 mg/j à 15 mg/j de prednisone.

➔ **Le méthotrexate** : son efficacité au cours de la sclérodermie n'a été jugée que sur l'atteinte cutanée et sur la qualité de vie mais pas sur l'atteinte articulaire. Cependant, il peut être proposé en cas d'atteinte polyarticulaire inflammatoire, par analogie avec la polyarthrite rhumatoïde. La voie injectable doit être

privilegiée notamment en cas d'atteinte gastrointestinale (hors AMM).

➔ **L'hydroxychloroquine, la Salazopyrine®, le léflunomide et la Dpénicillamine** sont parfois prescrits (hors AMM).

➔ **Les infiltrations de corticoïdes** peuvent être prescrites en cas d'atteinte articulaire ou ténosynoviale, ainsi qu'en cas de syndrome du canal carpien.

3.2. Atteintes musculaires

Les atteintes musculaires inflammatoires sévères justifient le recours à la corticothérapie à doses élevées (1 mg/kg/j de prednisone), mais elle est susceptible de majorer le risque de crise rénale sclérodermique. Pour réduire ce risque, d'autres traitements immunosuppresseurs et/ou les immunoglobulines intraveineuses peuvent être associés à visée d'épargne cortisonique.

3.3. Calcinoses

Aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité dans cette complication.

➔ **Les AINS et la colchicine** peuvent être utilisés en cas de poussée inflammatoire.

➔ **Les antivitamines K et les biphosphonates** ne doivent pas être utilisés.

➔ Dans certaines situations, **une exérèse chirurgicale** peut être proposée afin de favoriser la cicatrisation et éviter les surinfections.

4. La pneumopathie infiltrante diffuse

4.1. Traitements symptomatiques

⇨ **L'arrêt définitif du tabac.**

⇨ **L'oxygénothérapie** lorsqu'il existe une hypoxémie importante ($PaO_2 < 60$ mmHg) ou une désaturation à l'effort.

⇨ **Le traitement d'éventuelles surinfections respiratoires**, d'autant plus fréquentes que la PID est évoluée.

⇨ **La vaccination** contre le virus de la grippe (remboursement non prévu par la législation), et le pneumocoque en cas de fibrose pulmonaire.

⇨ Le recours à **la kinésithérapie** et à **la réhabilitation respiratoire** doit être discuté dans tous les cas.

⇨ **L'optimisation du traitement du reflux gastro-œsophagien.**

4.2. Traitements de fond

⇨ **Le cyclophosphamide** (hors AMM) est recommandé dans les formes évolutives. Il pourrait être proposé également aux formes d'emblée graves par voie intraveineuse (IV) à la dose de 0,6 à 0,7 g/m² toutes les quatre semaines pour une durée minimale de six mois. En cas de stabilisation ou d'amélioration à la fin du traitement par CYC, on peut maintenir un traitement immunosuppresseur (mycophénolate mofétil (MMF)) ou azathioprine (hors AMM).

⇨ **En cas d'échec** du traitement par CYC ou d'aggravation sous traitement d'entretien, un avis doit être pris auprès

des centres de référence ou de compétences pour discussion de traitement d'exception (rituximab par exemple).

⇨ **Les corticoïdes** peuvent être prescrits en association avec le CYC.

⇨ **Dans les formes très évolutives de PID** avec insuffisance respiratoire sévère malgré les traitements précédemment cités, et en l'absence d'autre atteinte viscérale sévère, une transplantation mono ou bipulmonaire peut être envisagée.

5. L'hypertension artérielle pulmonaire

5.1. Traitements non spécifiques

⇨ **Le traitement anticoagulant et diurétique**

⇨ **Par analogie avec l'HTAP idiopathique**, les AVK sont recommandés au cours de l'HTAP sévère associée à la sclérodermie avec pour objectif un INR entre 1,5 et 2,5. Le rapport bénéfices/risques doit être évalué individuellement du fait de l'augmentation du risque d'hémorragies digestives.

⇨ **Le traitement diurétique associé au régime sans sel** doit être adjoindé aux traitements spécifiques, s'il existe des signes cardiaques droits.

⇨ **L'oxygénothérapie** : elle est prescrite le plus souvent lorsqu'il existe une hypoxémie importante ($PaO_2 < 60$ mmHg) ou une désaturation à l'effort, à visée principalement symptomatique.

↪ **Les vaccinations antigrippale et antipneumococcique** sont recommandées (vaccin antigrippal : remboursement non prévu par la législation).

5.2. Traitements spécifiques

↪ Médicamenteux

↪ **Inhibiteurs calciques** (hors AMM) : ils ont des indications très limitées dans l'HTAP mais sont souvent prescrits à faible dose pour le phénomène de Raynaud et peuvent être maintenus à condition qu'ils ne soient pas bradycardisants.

↪ Antagonistes des récepteurs de l'endothéline

> **Le bosentan** est un antagoniste mixte des récepteurs ETA et ETB, actif par voie orale, et autorisé (utilisation dans le cadre de l'AMM) dans l'HTAP associée à une connectivite de classe fonctionnelle III de la NYHA. Le bosentan est débuté à la dose de 62,5 mg matin et soir pendant quatre semaines, puis est augmenté à la dose de 125 mg matin et soir selon la tolérance clinique et hépatique (bilans hépatiques réguliers). Le bénéfice apporté par ailleurs par le bosentan sur la prévention des ulcérations digitales amène à conseiller l'utilisation du bosentan en première intention en cas d'HTAP associée à la sclérodermie de classe fonctionnelle III de la NYHA, si le patient a une maladie ulcéreuse digitale sévère.

> **L'ambrisentan** (inhibiteur sélectif des récepteurs A de l'Endothélin-1) est autorisé dans l'HTAP associée à une connectivite de classe fonctionnelle II et III de la NYHA. La posologie recommandée au cours de la sclérodermie est de

10 mg une fois par jour. Une surveillance hépatique est nécessaire.

↪ Inhibiteurs des phosphodiéstrases de type 5 : sildénafil oral.

Le sildénafil est autorisé dans le traitement de l'HTAP idiopathique, familiale ou associée à la sclérodermie de classe fonctionnelle III de la NYHA. La posologie employée est de 20 mg trois fois par jour.

↪ Injection intraveineuse continue de prostacycline (époprosténol).

L'époprosténol est autorisé dans le traitement de l'HTAP associée à une connectivite de classe fonctionnelle III ou IV de la NYHA. Il est administré en perfusion intraveineuse continue à l'aide d'un cathéter tunnellisé. En situation d'urgence, il peut être administré sur une voie veineuse périphérique.

↪ Analogues de la prostacycline

L'iloprost en aérosol est autorisé dans le traitement de l'HTAP idiopathique ou familiale, de classe fonctionnelle III de la NYHA. Il n'a pas d'AMM dans la sclérodermie. La dose, au cours de la sclérodermie, est de 10 mg une fois par jour. Une surveillance hépatique est nécessaire.

↪ Inhibiteurs des phosphodiéstrases de type 5 : sildénafil oral.

Le sildénafil est autorisé dans le traitement de l'HTAP idiopathique, familiale ou associée à la sclérodermie de classe fonctionnelle III de la NYHA. La posologie employée est de 20 mg trois fois par jour.

L'évolution thérapeutique actuelle se fait vers l'association de ces différentes classes pharmacologiques entre elles.

↪ Chirurgicaux :

> **Atrioseptostomie** : c'est une alternative thérapeutique qui peut être utile au cours des HTAP sévères, en particulier chez les patients sur liste de transplantation pulmonaire et dont l'état de santé continue de se dégrader malgré un traitement médical maximal. Elle n'est toutefois pas réalisée en routine en France.

> **Transplantation pulmonaire ou cardiopulmonaire** : il s'agit de l'ultime recours en cas d'HTAP sévère, insuffisamment améliorée par un traitement médical maximal. L'indication de transplantation est posée systématiquement par les centres de référence.

6. Les atteintes cardiaques

6.1. Troubles de la conduction et troubles du rythme

Les troubles du rythme cardiaque doivent être traités par les antiarythmiques. Les bêtabloquants ne sont pas contre-indiqués mais leur utilisation est limitée du fait du risque d'aggravation du phénomène de Raynaud et d'ulcération ischémique.

6.2. Péricardite

En cas de péricardite symptomatique, un traitement par AINS peut être proposé en première intention. Les exceptionnelles tamponnades pourraient justifier de fortes doses de corticoïdes en association à un drainage péricardique.

6.3. Atteinte myocardique

Un inhibiteur calcique peut être proposé pour améliorer la perfusion et la réserve

coronaire. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) peuvent y être associés, en particulier lorsqu'il existe une dysfonction ventriculaire patente. Dans les dysfonctions avancées, les diurétiques et la digoxine peuvent être proposés. Les très rares myocardites peuvent justifier de fortes doses de corticoïdes.

7. La crise rénale sclérodermique

Traitement curatif

L'enjeu principal est le contrôle précoce de la pression artérielle avec un objectif ≤ 120 mmHg pour la pression artérielle systolique et < 80 mmHg pour la pression artérielle diastolique, dans les 72 heures suivant l'instauration du traitement. Il n'y a aucune indication aux immunosuppresseurs et aux échanges plasmatiques et une corticothérapie est contre-indiquée.

⇨ Traitement antihypertenseur :

> **Inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC)** : seule classe thérapeutique à avoir démontré une efficacité et à avoir modifié le pronostic de la crise rénale sclérodermique.

> **Inhibiteur calcique (IC) par voie parentérale** : IEC et IC peuvent être associés précocement si la pression artérielle n'est pas contrôlée.

⇨ Régime hyposodé et éventuellement traitement diurétique

⇨ **Épuration extra-rénale** : le recours à l'épuration extrarénale doit être envisagé précocement si l'HTA est mal contrôlée ou si la fonction rénale se dégrade rapidement.

8. Les atteintes digestives

8.1 Œsophagites et troubles moteurs œsophagiens

Le reflux gastro-œsophagien et de ses complications repose sur :

⇒ **les mesures hygiénodététiques et posturales** destinées à le prévenir : prise de repas fractionnés, réduction voire arrêt de la consommation de tabac, d'alcool, de thé, café et chocolat, surélévation de la tête du lit, et éviter de s'allonger durant les trois heures suivant les repas ;

⇒ **les prokinétiques** (dompéridone, métoclopramide) à utiliser avec précaution ;

⇒ **les antisécrétoires** : inhibiteurs de la pompe à protons ;

⇒ la prise en charge de la gastroparésie et de la constipation, qui peuvent être des facteurs aggravants. Les dilatations endoscopiques sont parfois nécessaires pour les sténoses peptiques résistantes au traitement médical.

La Gastroparésie

Le traitement repose en première intention sur les prokinétiques (métoclopramide, dompéridone). En cas de syndrome dyspeptique sévère non amélioré par les prokinétiques, un traitement par érythromycine est préconisé à la posologie maximale quotidienne de 750 mg en trois prises (dose prokinétique). La gastroparésie peut entraîner des états de dénutrition sévère nécessitant une alimentation entérale ou jéjunale prolongée.

Estomac pastèque

Le traitement médical de l'estomac pastèque fait appel aux inhibiteurs de la pompe à protons. En l'absence d'amélioration des signes cliniques, un traitement endoscopique (coagulation par le plasma Argon, laser ND-YAG) peut s'avérer nécessaire. En cas d'échec des traitements précédents, l'antrectomie peut être indiquée.

8.2 Atteintes intestinales

Troubles moteurs responsables de syndrome de malabsorption et/ou de pseudo-obstruction intestinale

Les prokinétiques sont peu efficaces. Ainsi, en l'absence d'amélioration sous prokinétiques, l'instauration des analogues de la somatostatine, et principalement de l'octréotide (50 µg/jour par voie sous-cutanée, dose prokinétique), peut être proposée (hors AMM). La manométrie de l'intestin grêle permet de prédire la réponse à l'octréotide et d'éviter de prescrire ce médicament chez les patients non répondeurs. Cependant, cet examen n'est pas dénué de risque et un test thérapeutique peut lui être préféré. Enfin, lorsque le syndrome de malabsorption est sévère, accompagné d'une dénutrition importante, une alimentation entérale voire parentérale pourra être indiquée.

Syndrome de malabsorption par pullulation microbienne

Le traitement fait appel à une antibiothérapie (hors AMM) en cures mensuelles alternées d'une semaine dans le syndrome de malabsorption lié à une pullulation microbienne (par exemple norfloxacine 400 mg x 2/j-amoxicilline 1gx3/j-metronidazole 250 mg x 3/j).

L'alternance des molécules d'antibiotiques est proposée afin d'éviter l'émergence d'une flore bactérienne intestinale multirésistante.

Atteinte colique

Le traitement de la constipation repose sur les mesures hygiéno-diététiques (alimentation équilibrée en fibres et en mucilages, hydratation satisfaisante, activités physiques régulières), les laxatifs et les lavements évacuateurs.

Prolapsus rectal et incontinence fécale :

⇒ **Le traitement du prolapsus rectal est chirurgical.**

⇒ **Le traitement de l'incontinence anale est d'abord préventif.**

Les efforts de poussée prolongés et itératifs doivent être proscrits chez les patients ayant une constipation opiniâtre ; il peut ensuite être fait appel à la rééducation par technique de biofeedback.

Dénutrition

La prise en charge de la dénutrition va dépendre de sa cause. Lorsque cela est possible, il faut privilégier les compléments nutritionnels oraux. Cependant au cours de la sclérodémie, la dénutrition est en rapport soit avec une atteinte spécifique du tube digestif soit avec des fausses routes.

L'alimentation entérale et parfois parentérale est alors nécessaire.

C. Autres traitements non chirurgicaux

Rééducation fonctionnelle

⇒ **La rééducation fonctionnelle** est prescrite en complément du traitement

médicamenteux. La rééducation cherche à réduire le handicap fonctionnel tant au plan locomoteur que cutané, vasculaire ou respiratoire. Elle permet de lutter contre les conséquences « mécaniques » de la sclérodémie tout en conservant une activité aussi normale que possible. Certains exercices permettent un entretien ou un gain de la mobilité articulaire, d'autres permettent d'entretenir les capacités physiques en endurance.

⇒ **Les orthèses :** des orthèses de mains sont souvent prescrites. Les orthèses de repos visent à prévenir les déformations articulaires. De nombreuses orthèses peuvent être prises en charge au moins partiellement par la Sécurité sociale. Les orthèses dynamiques des mains (orthèses d'enroulement et d'extension) visent à corriger les déformations et à entretenir ou à gagner de la mobilité. Il faut les porter idéalement deux à trois fois par jour pendant une heure, afin de posturer les doigts en flexion. Lorsqu'il existe des ulcérations cutanées sur la face dorsale des doigts, des orthoplasies (coussinets en mousse) sont parfois nécessaires afin de pouvoir supporter l'orthèse.

⇒ **Les dispositifs adaptatifs :** les aides techniques de même que les aménagements du domicile (changement de robinetterie...), peuvent être proposés avec l'aide des maisons départementales des personnes handicapées. Lorsque ces adaptations sont onéreuses et que le patient a des revenus modestes, une aide financière exceptionnelle est possible.

⇒ **Traitements physiques :** les traitements physiques ont un intérêt dès le début de la maladie mais aucune stra-

tégie consensuelle n'a été définie. Des exercices en flexion/extension et postures d'extension sont utiles pour préserver au mieux la mobilité articulaire et lutter contre l'apparition de la rétraction des doigts.

7 La différence entre un assuré social et un ayant droit

Sous le vocable « Sécurité sociale » on entend le système de protection sociale mis en place par les ordonnances des 4 et 19 octobre 1945, réformé à plusieurs reprises, notamment par les ordonnances de 1967 et la loi du 25 juillet 1994.

Les risques sociaux couverts par la Sécurité sociale sont au nombre de quatre :

- Maladie, maternité, invalidité et décès
- Accidents du travail et maladies professionnelles
- Vieillesse et veuvage
- Famille

Le financement de la Sécurité sociale relève, depuis 1996, des lois de financement de la Sécurité sociale adoptées chaque année par le Parlement. La loi organique du 2 août 2005, relative aux lois de financement de la Sécurité sociale, se donne quant à elle pour objectif « de moderniser le pilotage financier de la Sécurité sociale et se situe dans le prolongement de la réforme de l'assurance maladie et de l'adoption de la loi organique relative aux lois de finances (LOLF) en 2001 ».

Le système français de Sécurité sociale est financé en grande partie par les cotisations assises sur la rémunération des salariés (59% des recettes en 2006 pour le régime général) ou le chiffre d'affaires des professions non-salariées. Les nouvelles politiques de financement ont cherché à élargir cette assiette en prenant en compte l'ensemble des revenus des ménages tandis que les politiques en faveur de l'emploi conduisaient à alléger le poids des cotisations sur les bas salaires.

L'assurance maladie est le régime auquel est affilié un assuré dépendant de son activité professionnelle présente ou passée.

La loi du 27 juillet 1999, portant création d'une couverture maladie universelle, prévoit l'accès aux soins pour les personnes ne remplissant pas les conditions d'affiliation à un régime sur la base professionnelle, mais résidant en France depuis au moins trois mois en situation régulière.

Le 1^{er} Janvier 2016, la Protection Universelle Maladie (PUMA) a remplacé la CMU :

Elle assure aux personnes qui exercent une activité professionnelle en France ou qui résident en France de façon stable et régulière, la prise en charge des frais de santé en cas de maladie ou de maternité, à titre personnel et de manière continue tout au long de la vie.

Pour en savoir plus

<https://www.cmu.fr/cmu-de-base.php>

L'assuré ouvre droit aux prestations en nature de l'assurance maladie et maternité à un certain nombre d'ayants droit :

- ➔ Son conjoint, concubin ou pacsé lorsqu'il ne bénéficie pas d'un régime de protection sociale
- ➔ Les enfants à sa charge ou à la charge de son conjoint, concubin, pacsé jusqu'à 20 ans maximum
- ➔ Toute personne à la charge effective et permanente de l'assuré ne bénéficiant pas d'un régime de protection sociale.

8 La liste des centres de référence et de compétences

La liste des centres de référence et de compétences de la sclérodémie systémique est consultable sur les sites :

FAI²R : www.fai2r.org

Aller dans l'onglet FAI²R > Ensuite cliquer sur « Comment trouver un Centre de Référence ou de Compétence » ou sur « Liste des centres de Référence et de compétence FAI²R »

Filière des maladies autoimmunes et autoinflammatoires rares

Connexion S'inscrire

Recherche...

FAI²R Pathologies Recommandations Education thérapeutique du patient Recherche clinique Suivez Nous!

Enseignement et Formation Sites partenaires Associations de patients Télémedecine FAI²R vers l'Europe

Voir le site

Association des sclérodermiques de France

Association des sclérodermiques de France

ASF : www.association-sclerodermie.fr

Aller dans l'onglet « La sclérodémie » > Ensuite cliquer sur « Les Centres de Références de la sclérodémie en France »

The screenshot shows the ASF website interface. At the top, there is a navigation bar with links: ACCUEIL, L'ASSOCIATION, LA SCLERODERMIE, LA RECHERCHE, ACTUALITES, AGENDA, TEMPS FORTS, FAQ, FAIRE UN DON, CONTACT. Below this is a sidebar menu titled 'LES TRAITEMENTS' with sub-items: Symptomatologie, Sclérodémie systémique limitée, Sclérodémie systémique diffuse, Sclérodémie localisée, Le syndrome de Raynaud, Autres formes de sclérodémies, Les causes de la sclérodémie, Qui est atteint?, Les 5 phases, LES TRAITEMENTS, Traitements de fonds, La Cortisone, Traitements d'appoint, Traitements des sclérodémies. The main content area is titled 'CENTRES DE REFERENCES' and contains the following text: 'LE MINISTERE DE LA SANTE ET DE LA PROTECTION SOCIALE a désigné en qualité de centres de référence des maladies rares labellisés pour une durée de cinq ans, les centres suivants : Trois centres ont été identifiés pour la prise en charge des maladies auto-immunes systémiques de l'adulte. Ces Centres sont référents pour certaines maladies auto-immunes systémiques c'est-à-dire Lupus, Syndrome des Anti-Phospholipides, Gougerot-Sjögren, Vasculaire Systémique, Maladie de Behcet et en particulier pour la Sclérodémie.' It then lists two centers: 'Centre de référence Groupe 1 - Maladies auto-immunes et Maladies systémiques rares' (Coordonnateur: Pr Loïc GUILLEVIN, service de médecine interne, hôpital Cochin) and 'Centre de référence de la Maladie de la Sclérodémie Systémique' (Coordonnateur: Pr Eric HACHULLA, service de médecine interne, Hôpital Claude Huriez).

ORPHANET : www.orpha.net

Saisir « Sclérodémie » > Ensuite aller dans l'onglet « Centres Experts »
La recherche se fera alors par maladie et pays

The screenshot shows the Orphanet website search interface. At the top, there is a navigation bar with links: Maladies rares, Médicaments orphelins, Centres experts et filières / réseaux, Tests diagnostiques, Recherche et essais cliniques, Associations, Professionnels et institutions, Autres informations. Below this is a search bar with the text 'Sclérodémie' and a dropdown menu for 'Pays' set to 'Tous les pays'. There are also radio buttons for 'Centre de référence' and 'Consultation spécialisée / Conseil Génétique / Les deux types de consultation'. The search results section is titled 'RECHERCHE SIMPLE' and contains the following text: 'Cet écran donne accès à la liste des centres experts à partir d'une interrogation par nom de maladie ou par pays : vous devez spécifier une maladie ou un pays. Vous pouvez préciser le type de centres experts que vous recherchez (consultation médicale ou conseil génétique, pour adulte ou pour enfant; ou si vous ne voulez que des centres de référence) en cochant la case correspondante (optionnelle). Mettez dans la zone de recherche le nom de la maladie, puis cliquez sur OK pour valider. Vous pouvez utiliser un nom incomplet, tronqué à droite ou à gauche. Une liste de tous les noms de maladie comprenant le mot mis dans la zone de recherche apparaîtra. Cliquez sur le nom qui vous intéresse.'

9 En savoir plus sur le CRI, CRI-IMIDIATE et la filière FAI2R



Président : Pr Jean SIBILIA

Le CRI (Club Rhumatismes et Inflammations) est un groupe collaboratif multi-disciplinaire, créé en 1997 par les rhumatologues en collaboration avec les internistes, les pédiatres, les dermatologues, les gastro-entérologues... Ce groupe, de plus de 2 000 cliniciens et chercheurs, hospitaliers et libéraux, venus de France, de Belgique, d'Italie, d'Afrique et d'autres pays francophones, s'intéresse aux maladies inflammatoires et/ou auto-immunes. **Le CRI** met sur pied et apporte son aide à des projets de recherche cliniques, biologiques ou appliqués.

Le CRI a un double objectif : **promouvoir et développer les recherches collaboratives** cliniques et thérapeutiques en ce domaine et **informer et transmettre les connaissances** grâce à des documents reconnus par tous : fiches pratiques du CRI, livres en librairie dans la collection «100 questions pour mieux gérer la maladie»...

Le CRI souhaite faire avancer la recherche et les connaissances scientifiques et pratiques afin d'apporter les meilleures réponses aux patients.

www.cri-net.com



Coordonnateurs : Pr Bruno FAUTREL – Pr Eric HACHULLA – Dr Alexandre BELOT

CRI-IMIDIATE : « **Renforcer la recherche clinique au sein d'un réseau coordonné et dans des conditions optimisées et harmonisées** »

CRI-IMIDIATE est un réseau d'excellence en recherche clinique sur les maladies inflammatoires ostéoarticulaires et systémiques (IMIDs ou Immune-Mediated Inflammatory Diseases). Il constitue le bras armé du Club Rhumatismes Inflammation et de la Filière de Santé

FAI²R pour la recherche translationnelle et clinique. **CRI-IMIDIATE** a été labellisé par l'infrastructure F-CRIN (French Clinical Research Infrastructure Network) et l'INSERM pour renforcer la visibilité, l'attractivité et la professionnalisation de la recherche clinique française.

www.imidiate.org



Coordonnateurs : Pr Eric HACHULLA et Dr Alexandre BELOT

FAI2R (Filière des Maladies Auto-immunes et Auto-inflammatoires Rares) est une filière de santé centrée sur le patient porteur d'une maladie auto-immune ou inflammatoire rare. Elle regroupe les 7 centres nationaux de références et 51 centres de compétences adultes et pédiatriques, de nombreux laboratoires de recherche et de diagnostic et 10 associations de patients autour de Alliance Maladies rares.

Elle a pour objectifs de :

- **réunir l'ensemble des centres de prise en charge** des maladies auto-immunes ou inflammatoires rares au sein d'un réseau de soin unique ;

- **faciliter l'accès au soin et le diagnostic précoce** des maladies auto-immunes ou inflammatoires rares pour et aider leur médecin traitant au repérage et à l'orientation des patients dans le système de soins ;

- **définir les actions de santé** en collaborant avec les associations de patients ;

- promouvoir l'**éducation thérapeutique des patients** et la diffusion des connaissances aux membres de la filière ;

- **harmoniser les prises en charge** diagnostique, thérapeutique et médico-sociale ;

- **faciliter la transition pour le suivi de l'enfance à l'âge adulte** entre pédiatre et médecins d'adulte ...

www.fai2r.org

Qu'ai-je appris sur la sclérodémie ?

AUTO-ÉVALUATION POST-LECTURE

V = Vrai ; F = Faux ; ? = Ne sais pas

- 1 La sclérodémie systémique n'est pas une maladie auto-immune V F ?
- 2 La sclérodémie systémique touche plus fréquemment les femmes V F ?
- 3 La sclérodémie systémique n'est jamais induite par un médicament V F ?
- 4 Les premiers signes de la maladie apparaissent vers 30 ans V F ?
- 5 La recherche des anticorps antinucléaires est utile V F ?
- 6 Une échocardiographie cardiaque annuelle n'est pas nécessaire V F ?
- 7 L'hypertension artérielle pulmonaire est une complication qui n'est pas rare V F ?
- 8 La sclérodémie systémique entraîne une sécheresse des muqueuses V F ?
- 9 Les ulcérations des doigts sont rares V F ?
- 10 Je suis essoufflé(e) à cause de ma maladie V F ?
- 11 La sclérodémie n'entraîne pas de petites taches rouges sur la peau V F ?
- 12 Les orthèses de main sont utiles V F ?
- 13 Les corticoïdes sont rarement prescrits V F ?
- 14 Je dois changer d'hygiène de vie V F ?
- 15 Je ne peux pas faire un don d'organes V F ?
- 16 Les voyages me sont interdits V F ?
- 17 Je peux me faire vacciner V F ?
- 18 Je risque d'avoir une vie sexuelle perturbée V F ?
- 19 Une grossesse est envisageable V F ?
- 20 Il n'existe pas d'association de malades pour la sclérodémie systémique V F ?

RÉPONSES

- 1 Faux cf. question 1** La sclérodémie fait partie des maladies auto-immunes systémiques même si les mécanismes qui la provoquent sont complexes.
- 2 Vrai cf. question 5** La sclérodémie systémique touche environ 4 femmes pour 1 homme.
- 3 Faux cf. question 7** Certains médicaments sont impliqués dans la survenue d'une sclérodémie systémique, comme certains anti-cancéreux ou encore l'interféron Alpha, utilisé dans le traitement de l'hépatite C.
- 4 Faux cf. question 11** Les premiers signes de la maladie apparaissent vers 40-50 ans et associent le plus souvent un syndrome de Raynaud et un épaississement de la peau.
- 5 Vrai cf. question 14** La recherche d'anticorps antinucléaires est importante au cours de la sclérodémie systémique. Ces anticorps peuvent aider au diagnostic de la maladie et à l'identification du risque de survenue de certaines complications.
- 6 Faux cf. question 17** L'atteinte cardiaque est assez fréquente au cours de la sclérodémie systémique. Une échocardiographie annuelle est recommandée pour s'assurer du bon fonctionnement du cœur et pour dépister le risque de survenue d'hypertension artérielle pulmonaire.
- 7 Vrai cf. question 20** L'hypertension artérielle pulmonaire touche environ 7 à 8% des patients.
- 8 Vrai cf. question 23** Une sensation de sécheresse des muqueuses buccales, oculaires, ou encore bronchiques peut survenir au cours de la sclérodémie systémique.
- 9 Faux cf. question 26** Les ulcères digitaux surviennent chez 30 à 50% des malades. La prise en charge adaptée du syndrome de Raynaud permet de prévenir la survenue de ces ulcères.
- 10 Vrai cf. question 28** La sclérodémie systémique peut entraîner une fibrose des poumons, qui va fortement gêner la respiration. Une atteinte du cœur peut également être à l'origine d'un essoufflement.
- 11 Faux cf. question 32** La sclérodémie systémique entraîne la prolifération anarحية de certains capillaires de la peau, d'où l'apparition de petites taches rouges, appelées tégéangiectasies.
- 12 Vrai cf. question 61** Des orthèses de main, de repos ou dynamiques, sont souvent prescrites dans la sclérodémie systémique.
- 13 Vrai cf. question 67** Les médicaments sont réticents à prescrire de la cortisone au cours de la sclérodémie systémique, car elle peut entraîner la survenue de crises rénales sclérodémiques.
- 14 Vrai cf. question 76** En fonction de l'atteinte digestive, les aliments pouvant favoriser le reflux gastro-œsophagien sont à éviter. Il est également recommandé de fractionner les repas.
- 15 Faux cf. question 78** Un don d'organe est possible, à condition que cet organe ne soit pas touché par la sclérodémie.
- 16 Faux cf. question 79** La sclérodémie systémique ne contre-indique pas les voyages, mais il peut y avoir certaines restrictions, liées au moyen de transport (avion) et au pays de destination.
- 17 Vrai cf. question 80** Les patients atteints de sclérodémie systémique doivent avoir un carnet vaccinal à jour. La vaccination antigrippale et antipneumococcique est vivement recommandée en cas de fibrose pulmonaire, d'HIVAP ou de traitement immunosuppresseur.
- 18 Faux cf. question 82** Une sclérodémie systémique n'empêche pas d'avoir une vie sexuelle normale, que l'on soit une femme ou un homme.
- 19 Vrai cf. question 84** Une grossesse est parfaitement envisageable chez les femmes ayant une sclérodémie systémique, sous réserve de l'absence de rares contre-indications.
- 20 Faux cf. question 100** Il existe une association de malades atteints de sclérodémie, l'Association des sclérodémiques de France.

J'ai une sclérodermie systémique : ce que mon entourage doit savoir

D'après le témoignage de Mme Dominique Godard recueilli par Sandrine Chauvard, journaliste

La sclérodermie systémique implique une réadaptation complète de la vie quotidienne. L'entourage doit être patient, et accepter par exemple d'être en tee-shirt dans la maison en plein hiver, car nous passons notre temps à augmenter le chauffage... Ce qui peut aussi augmenter de façon conséquente les dépenses pour avoir une température adaptée. Vous nous croiserez au rayon frais des supermarchés avec des gants ! Et ceux dont les plaies au niveau des mains sont trop importantes ne peuvent plus faire leurs courses tout seul, ni même garder une certaine indépendance pour se laver, s'habiller, cuisiner, écrire, conduire. Tous les actes de la vie quotidienne deviennent compliqués et difficiles !

À l'inverse, les sclérodermiques supportent mal les grandes chaleurs.

Nous sommes obligés d'adapter notre alimentation. En raison des problèmes de reflux gastro-œsophagien, nous ne pouvons plus manger de sauces ou de fritures par exemple. Nous devons faire des repas fractionnés, parfois même mixés, et manger des compléments alimentaires si nécessaire. La cirrhose primitive biliaire ou la cholangite ou encore l'hépatite auto-immune peuvent toucher le foie. Dans ce cas-là, l'alcool est totalement déconseillé et cela peut poser des problèmes de convivialité avec les amis !

Il est important de temps en temps d'aller aux consultations à deux (proches ou amis) afin d'entendre tous les messages transmis par le médecin. Par exemple, pour faire comprendre ce que l'on ressent lors de l'essoufflement, un éducateur thérapeutique conseille de prendre une paille, de la mettre dans la bouche, de se boucher le nez et de marcher...

Des aménagements dans la maison peuvent nous faciliter la vie, comme l'installation d'une douche au lieu d'une baignoire pour un accès plus simple ou encore la pose de volets électriques. Les poignées de porte de forme ronde sont trop difficiles à tourner, il vaut mieux les changer pour des poignées longues, qu'il suffit d'abaisser. Dans la cuisine, des ustensiles adaptés permettent de faciliter le quotidien. Et la

présence de gants est indispensable dans les différents lieux de la maison : congélateur, réfrigérateur, près de l'étendoir...

La sclérodémie systémique n'empêche pas de voyager, mais là encore, il faut s'adapter. En arrivant dans un lieu nouveau, certains d'entre nous peuvent rechercher systématiquement les toilettes, d'autres une alimentation adaptée, ou encore un lieu non climatisé. Le voyage est toujours possible pour la plupart d'entre nous avec un peu d'organisation, de prévention, de renseignements sur la région ou le pays. Attention aux vaccins vivants non autorisés pour les sclérodermiques et indispensables pour certains pays ! Mais quelle joie aussi de pouvoir partir un peu et visiter d'autres lieux !!!

L'entourage doit également s'habituer à nos sautes d'humeur et il ne faut surtout pas hésiter à demander une aide et un soutien psychologique.

Une des choses qu'il faut comprendre avec la sclérodémie, c'est qu'il n'y a pas une forme mais une multitude de formes et d'évolution possible. Certains auront une maladie qui se voit, avec des plaies au niveau des mains, des petits vaisseaux qui éclatent sur le visage, des ridules tout autour de la bouche réduisant l'ouverture, compliquant l'entretien, l'hygiène de la bouche, les soins dentaires et surtout vieillissant et modifiant l'aspect du visage (quel que soit l'âge de la patiente).

D'autres n'ont pas de signes extérieurs de la maladie. D'une certaine manière, c'est une chance, mais d'un autre côté, les messages sont plus difficiles à faire passer et l'entourage, la famille, les amis ont du mal à comprendre notre maladie.

Lexique

Définition de tous les mots soulignés dans le livre à proximité du picto ?

A

AMM

L'Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) d'un médicament est délivrée par les autorités compétentes européennes ou nationales (Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé - ANSM).

Anticorps

Les anticorps, appelés également immunoglobulines sont des protéines du sang, synthétisées par certaines cellules du système immunitaire (lymphocytes B et plasmocytes) en réponse à l'intrusion d'un corps étranger (antigène) dans l'organisme. Il s'agit plus précisément d'une variété de protéine, les globulines sériques, possédant la propriété particulière de se combiner à une ou plusieurs substances étrangères présentes dans le corps. Les anticorps jouant un rôle essentiel dans la défense de l'organisme sont présents non seulement dans le sang, mais également dans d'autres liquides de l'organisme.

Anticorps antinucléaire

Ce sont des auto-anticorps dirigés contre des éléments situés dans le noyau de nos propres cellules.

Arthrite

L'arthrite est une maladie caractérisée par une inflammation et une augmentation de volume des articulations, qui deviennent douloureuses et rigides.

Auto-anticorps

Ce sont des anticorps produits par l'organisme pendant les réactions auto-immunes au cours desquelles le patient lutte de façon anormale contre ses propres défenses immunitaires. L'auto-anticorps est donc dirigé contre des parties de notre propre organisme.

Auto-immunité

L'auto-immunité reflète l'état pathologique au cours duquel le malade est victime de ses propres défenses immunitaires. Le rôle du système immunitaire est normalement de défendre l'organisme contre les germes extérieurs et susceptibles de l'agresser. Le dérèglement de ce système provoque l'apparition d'auto-anticorps et de cellules (lymphocytes cytotoxiques) dirigés contre l'organisme, favorisant ainsi le développement d'une maladie auto-immune.

B

Bactérie

Les bactéries sont des organismes vivants unicellulaires, c'est-à-dire constitués d'une seule cellule. Elles ne mesurent que quelques micromètres de long et peuvent avoir plusieurs formes. Les bactéries sont partout, dans le sol, dans l'air, dans l'eau, sur notre peau, dans notre bouche et nos intestins. La plupart des bactéries sont inoffensives, mais certaines d'entre elles peuvent être pathogènes.

Biopsie

Une biopsie est un examen médical qui consiste à prélever une portion de tissu d'un organe, afin de pouvoir l'étudier. Son principal intérêt est de donner des résultats objectifs dans certaines maladies nécessitant un diagnostic certain. La biopsie musculaire est le prélèvement d'un petit fragment de muscle. Cet examen est indispensable pour affirmer le diagnostic de myosite. La plupart des biopsies sont indolores après une anesthésie locale voire, notamment chez l'enfant, sous sédation ou anesthésie générale. Certaines biopsies sont profondes et donc doivent être effectuées sous contrôle échographique ou scannographique.

Biothérapie

Les biothérapies désignent une nouvelle génération de médicaments. Sur le modèle de molécules biologiques naturelles, elles sont similaires ou identiques à des protéines produites par l'organisme (enzymes, protéines, anticorps). Dans les maladies auto-immunes, notre corps produit une quantité excessive d'auto-anticorps. On peut alors produire des substances (anticorps, récepteurs solubles...) capables de bloquer l'action de cet auto-anticorps. Une fois administrées, les biothérapies atteignent spécifiquement leur cible, une protéine (BAFF ou anticorps) pour la bloquer ou l'éliminer...

C

Calcification

La calcification se caractérise pas l'accumulation de cristaux de calcium. On les observe surtout dans les dermatomyosites. Les cristaux se logent alors dans la peau et dans les tissus sous-cutanés. Ils peuvent être localisés autour des articulations, ou être plus diffuses.

Cortisone

La cortisone est une hormone naturellement produite dans le corps par des glandes, situées juste au-dessus des reins, appelés glandes surrénales. Cette hormone a un effet anti-inflammatoire et antidouleur puissant et immédiat. Elle peut aussi exercer une action sur certaines cellules de l'immunité comme les lymphocytes.

CPK ou Créatine Phosphokinase

Les CPK sont des protéines (enzymes) que l'on trouve notamment dans les cellules musculaires. Au cours des myosites, leur augmentation traduit l'importance de l'inflammation qui touche le muscle. Ainsi, elles reflètent l'activité de la maladie et sont donc utiles à surveiller.

Cytokine

Les cytokines sont des petites protéines qui agissent sur des cellules de types variés possédant des récepteurs propres pour chacune d'entre elles. Secrétées par les lymphocytes (globules blancs intervenant dans l'immunité cellulaire) et les macrophages (cellules de défenses chargées de digérer les particules étrangères), elles sont impliquées dans le développement et la régulation des réponses immunitaires. Certaines cytokines ont reçu le nom de leur fonction principale (interférons, TNF ou « facteur nécrosant les tumeurs ») ; d'autres portent le nom générique d'interleukine, suivi d'un numéro (de 1 à 13).

D

Dermatomyosite

La dermatomyosite est une maladie inflammatoire auto-immune du muscle, qui touche en premier lieu les petits vaisseaux du muscle et de la peau. Des plaques rouges apparaissent sur les paupières ou encore sur les mains.

E

Électromyogramme

Un électromyogramme est un appareil qui mesure l'activité électrique des nerfs et des muscles. Il recueille l'activité électrique grâce à des micro-électrodes dans le muscle ou scotchées sur la peau.

Émollient

Un émollient est une substance qui permet de relâcher et d'adoucir la peau. Il peut se présenter sous différentes formes : lait, crème, baume...

Enzyme

Une enzyme est un catalyseur biologique, c'est-à-dire une molécule permettant d'accélérer jusqu'à des millions de fois les réactions chimiques du métabolisme se déroulant dans le milieu cellulaire ou extracellulaire. Les enzymes agissent à faible concentration et elles se retrouvent intactes en fin de réaction.

Épreuve Fonctionnelle Respiratoire (EFR)

C'est un examen qui permet de mesurer la force du souffle et donc la capacité respiratoire des patients. Pour obtenir cette mesure, le patient souffle dans une machine, grâce à un embout placé dans sa bouche.

F

Fibroblaste

Les fibroblastes sont des cellules du tissu conjonctif. Ils sont responsables de la formation des fibres de collagène et permettent notamment la réparation des lésions (traumatiques, inflammatoires...) et la cicatrisation des plaies.

Fibrose

La fibrose est une transformation anormale de certains tissus en tissu composé de fibres. Elle peut toucher différents organes, comme les poumons, le foie...

G

Globule blanc

Les globules blancs, encore appelés leucocytes, sont des cellules présentes dans le sang, et fabriquées par la moelle osseuse. Elles jouent un rôle clef dans la défense de l'organisme contre les bactéries et les virus. Quand le nombre de globules blancs est bas, on parle de leucopénie.

H

Hormone

Les hormones sont des messagers chimiques qui régulent certains systèmes du corps. Par exemple, l'insuline est l'hormone qui permet de réguler le taux de sucre dans le sang, c'est-à-dire la quantité de glucides à l'intérieur de la circulation sanguine.

Hypertension artérielle

L'hypertension artérielle est une élévation trop importante de la pression dans les artères. La tension artérielle s'exprime par deux valeurs, d'une part la systolique, la plus élevée, lorsque le cœur se contracte, et la diastolique, lorsque le cœur se remplit.

Hypokaliémie

L'hypokaliémie est une diminution du taux de potassium dans le sang, au dessous de 3,5 millimolles par litre.

I

Immunoglobuline : voir Anticorps.

Immunosuppresseur

Le terme immunosuppresseur (ou immunodépresseur) désigne tout ce qui supprime ou qui a la capacité de réduire les réactions immunologiques spécifiques de l'organisme contre un antigène (corps étranger pénétrant dans l'organisme).

Interféron

Les interférons font partie des cytokines, petites protéines sécrétées par différents types de cellules intervenant dans l'immunité, qui ont une action régulatrice et stimulatrice du système immunitaire. Il en existe trois types : l'interféron alpha ; produit par les monocytes ; le bêta, par les fibroblastes ; le gamma, par les lymphocytes T. Ils agissent en inhibant la synthèse des protéines et des acides nucléiques qui permettent la multiplication des virus.

IRM (Imagerie par Résonance Magnétique)

L'IRM utilise l'énergie magnétique des protons pour étudier avec une grande précision de nombreux organes comme le cerveau, la colonne vertébrale, les articulations et les tissus mous. Elle est d'une grande utilité lorsqu'une analyse très fine est nécessaire et que certaines lésions ne sont pas visibles sur les radiographies standard, l'échographie ou le scanner. Elle permet de faire des images en coupes dans différents plans et de reconstruire en trois dimensions la structure analysée.

L

Lupus

Le lupus érythémateux disséminé est caractérisé par des atteintes des articulations et de la peau. Il s'agit d'une maladie auto-immune chronique touchant de nombreux organes. La présentation de la maladie est très variable et on distingue deux formes principales: le lupus érythémateux systémique et le lupus cutané.

Lymphocyte

Les lymphocytes sont un type de leucocytes. Ils représentent 20 à 30% des leucocytes du sang. On distingue les lymphocytes B et les lymphocytes T. Les lymphocytes B sont à l'origine de la production d'anticorps. Les lymphocytes T peuvent produire des cytokines, ou être eux-mêmes cytotoxiques.

M

Macrophage

Le macrophage est une variété de globule blanc, de grande taille, ayant la propriété d'absorber et de détruire de grosses particules comme une cellule abîmée ou âgée, mais aussi des éléments étrangers (bactéries, virus, champignons...) par un procédé appelé phagocytose.

Muscle

Le muscle est un organe capable de se contracter et donc de produire un mouvement. Il est constitué de plusieurs millions de cellules musculaires. On distingue plusieurs types de muscles, selon que leur contraction est commandée volontairement ou involontairement.

Myopathie

Les myopathies sont un groupe très hétérogène de maladies du muscle, qui se caractérise par une dégénérescence du tissu musculaire, ou une inflammation ou parfois les deux. Les myopathies peuvent être d'origine génétique, ou d'origine inflammatoire, on parle alors de myosite ou de myopathie inflammatoire.

Myosite

Les myosites sont des inflammations du tissu musculaire strié qui entraînent des douleurs et une diminution de la force musculaire, une augmentation du taux sanguin des enzymes provenant des muscles (créatine kinase). Elles constituent un phénomène rare, du moins dans leurs expressions majeures. L'électromyographie (enregistrement de l'activité électrique du muscle) et la biopsie du muscle sont caractéristiques.

O

Ostéoporose

Maladie touchant le squelette et se caractérisant par une baisse de la masse osseuse accompagnée d'une altération de l'architecture du tissu osseux susceptible d'entraîner un risque de fracture plus élevé.

P

Pemphigoïde bulleuse

La pemphigoïde bulleuse est une maladie de la peau qui se caractérise par l'apparition de bulles de grande taille sur des plaques rouges (plaques érythémateuses). Les lésions sont situées principalement sur les membres et sont souvent à l'origine de démangeaisons intenses (prurit). C'est une maladie d'origine auto-immune, ce qui signifie que l'organisme, suite à un dérèglement du système immunitaire, produit des anticorps contre la peau (auto-anticorps).

Peptide anti-microbien

Ce sont des protéines synthétisées naturellement, qui ont la capacité de nous défendre contre les microbes. Elles jouent un rôle fondamental dans l'élimination de divers micro-organismes, tels que les bactéries, les virus ou les champignons.

Phagocytose

Mode d'alimentation (du grec *phagein* : manger) de certaines cellules comme les macrophages (grandes cellules ayant la propriété d'absorber et de détruire de grosses particules comme une cellule abîmée ou âgée, mais aussi des éléments étrangers comme des bactéries, des virus, des champignons...). La phagocytose est l'ingestion et la digestion de fragments solides.

Phénomène de Raynaud

Ce syndrome correspond à des manifestations vasomotrices des doigts (habituellement tous les doigts des deux mains), avec pâleur, doigts froids, cyanose, troubles de la sensibilité voire douleurs, survenant par crises, déclenchées par le froid ou les émotions. Lors de la résolution de la crise, les doigts deviennent très rouges et le patient ressent des picotements ou des douleurs pulsatiles.

Polyarthrite rhumatoïde

La polyarthrite rhumatoïde est une maladie inflammatoire qui touche de préférence la synoviale. La polyarthrite rhumatoïde est le plus fréquent des rhumatismes inflammatoires chroniques. Elle est caractérisée par son évolution en poussées successives, sa localisation préférentielle aux membres, sa tendance destructrice, ankylosante et déterminante. C'est aussi une maladie systémique appartenant au groupe des connectivites comportant des manifestations extra-articulaires pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

Polynucléaire

Le polynucléaire est une cellule essentielle de notre organisme car il est chargé de l'élimination des agents pathogènes, comme les bactéries, après leur reconnaissance par le système immunitaire.

R

Réépithélialisation

La réépithélialisation est une étape du processus de cicatrisation d'une plaie. Elle se fait par migration et division des cellules de la peau. Elle permet à l'épiderme de se régénérer après une lésion.

S

Scanner

Le scanner ou tomodensitomètre utilise des rayons X pour réaliser des images en coupes fines de l'organisme. La source du rayonnement n'est pas fixe, elle est placée dans un tube et tourne autour de l'organe à étudier.

Syndrome de Gougerot Sjögren

Le syndrome de Gougerot Sjögren est une maladie-autoimmune des glandes de sécrétion. Il se traduit par un syndrome sec, c'est-à-dire une sécheresse notamment de la bouche et/ou des yeux. Ce syndrome peut être isolé ou associé à d'autres maladies comme la polyarthrite rhumatoïde ou le lupus systémique.

T

Télangiectasie

Ce sont des petites dilatations des vaisseaux au niveau de la peau, qui entraînent l'apparition de petites taches rouges.

V

Virus

Un virus est un micro-organisme qui utilise les cellules du corps pour se multiplier. En quelques jours, l'organisme peut être envahi par des millions de virus. Il est donc très difficile de les éliminer sans tuer les propres cellules du corps.

VS

La Vitesse de Sédimentation (VS) est une mesure réalisée à partir d'un échantillon de sang. Elle est utile pour le diagnostic et la surveillance de phénomènes inflammatoires et infectieux.

Photographies et illustrations

© Lara Eve pour KATANA santé : couverture

© Céline Bailleux pour KATANA santé : p. 48, 55 et 61

© Annie Eggermann pour KATANA santé : p. 82

© Service de Médecine Interne - Centre de référence de la sclérodémie systémique - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille : p. 42, 43, 63 et 65

© Fotolia : p. 18, 22 et 23, 29, 30, 31, 33, 36 et 37, 40, 41, 45, 49, 50, 51, 55, 56, 57, 59, 60, 62, 64, 67, 68, 69, 71, 74, 75, 76, 77, 78 et 79, 80, 81, 83, 85, 86, 87, 88, 89, 90, 95, 96, 97, 99, 101, 105, 107, 108, 109, 110, 114, 116, 118, 119, 122, 123, 124 et 125, 126, 127, 129, 130, 133, 134, 135, 136, 138, 148, 149 et 153

© Zentrum Paul Klee - Berne - Suisse : p. 19 (cédées libres de droits)

Index

recherche par mot clef

Affection de longue durée (ALD).....	p. 81, 121, 147
Alimentation.....	p. 53, 86, 126, 149
Allocation aux Adultes Handicapés (AAH).....	p. 144, 145
Allocation d'Éducation de l'Enfant Handicapé (AEEH).....	p. 142
Anticorps.....	p. 24, 25, 40, 41, 50, 51, 74, 117, 129
Antinucléaire.....	p. 41
Articulation.....	p. 65, 69, 96, 100, 101, 102, 103, 127, 138, 143, 156
Assistante sociale.....	p. 98
Association de malades.....	p. 154
Assurance.....	p. 143, 146
Assurance maladie.....	p. 98, 140, 143, 144, 147, 148
Atteinte pulmonaire.....	p. 38, 59, 74, 75, 101, 114, 129, 131, 132
Atteinte cardiaque.....	p. 45, 59, 75, 127, 145
Atteinte cutanée.....	p. 28, 39, 44, 70, 80, 114
Auto-anticorps.....	p. 26, 28, 39, 40, 41, 119
Avion.....	p. 120, 128, 129

Bactérie.....	p. 24, 25, 66, 72, 90, 112
Biopsie.....	p. 68, 94
Biothérapie.....	p. 119, 128

Calcification.....	p. 65, 122
Cancer.....	p. 63
Centre de référence.....	p. 151
Chirurgie.....	p. 89
Cholestérol.....	p. 67
Cœur.....	p. 28, 30, 45, 48, 49, 58, 74, 75, 111, 120, 121, 127
Commission Départementale de l'Éducation Spéciale (CDES).....	p. 139
Contraception.....	p. 121, 133
Corticothérapie.....	p. 88, 111, 112, 113, 115
Cortisone.....	p. 59
Cure thermique.....	p. 98

Dermatomyosite.....	p. 43
Diagnostic.....	p. 30, 39, 40, 41, 43, 45, 46, 47, 59, 70, 74, 118, 120, 136, 151, 152, 156
Don d'organes.....	p. 127, 128
Don du sang.....	p. 128
Douleur.....	p. 38, 49, 61, 67, 68, 69, 70, 71, 73, 84, 85, 89, 92, 95, 96, 97, 107, 116, 117, 133

Echographie.....p. 40, 69, 100
Education thérapeutique.....p. 81, 148, 149, 150, 151, 152
Effet secondaire.....p. 84, 93, 110, 112, 114, 115
Electromyogramme.....p. 68
Enfant.....p. 88, 112, 134, 135, 142
Essoufflement.....p. 58, 59, 101, 118, 120, 121, 122, 129, 135
Ergothérapie.....p. 143
Evolution de la maladie.....p. 46, 50, 75, 113, 135, 137, 156
Examen.....p. 30, 39, 40, 42, 44, 45, 46, 47, 49, 66, 68, 91, 133, 146

Faiblesse musculaire.....p. 67, 68, 112, 133
Fatigue.....p. 49, 85, 86, 96, 97, 107, 121, 122, 127, 149
Femme.....p. 31, 32, 38, 54, 121, 132, 134, 135, 136, 137
Fièvre.....p. 59, 122
Fièvre jaune.....p. 130, 131, 132
Foie.....p. 27, 116, 156, 180

Gonflement.....p. 69, 95, 122
Grippe.....p. 130, 132
Grossesse.....p. 121, 133, 134, 135, 136, 137
Guérison.....p. 99

Handicap.....p. 30, 85, 103, 104, 110, 139, 141, 142, 144, 145, 146, 156
Hépatite B.....p. 131, 132
Héréditaire.....p. 34, 135
Homéopathie.....p. 71, 108
Hormone.....p. 29, 50, 84
Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).....p. 45, 48, 49, 75, 117,
p. 118, 119, 120, 121, 130, 133, 135, 153

Imagerie par Résonance Magnétique (IRM).....p. 68, 74, 100
Immunité.....p. 24, 25, 26, 27, 28
Immunodéprimé.....p. 132
Immunoglobuline.....p. 94
Immunosuppresseur.....p. 114
Infection.....p. 128, 131, 132
Infirmière.....p. 149

Kinésithérapie.....p. 62, 80, 94, 101

Lymphocyte.....p. 24, 25, 26, 117, 119

Macrophage.....p. 24, 25, 26

Maladie Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).....p. 139,
p. 140, 142, 145

Maladie auto-immune.....p. 24, 26, 27, 34, 41, 53

Maladie professionnelle.....p. 33, 35

Maquillage.....p. 63, 81, 82, 150

Médecine parallèle.....p. 108, 109

Ménopause.....p. 137

Métier.....p. 35, 143

Microbe.....p. 24, 72, 132

Myosite.....p. 26, 67, 68, 94, 96, 111

Muscle.....p. 27, 30, 45, 58, 68, 94, 96

Ostéoporose.....p. 73, 112

Peau.....p. 24, 25, 27, 28, 30, 38, 39, 44, 46, 47, 52, 60, 62, 63, 65, 69, 70, 74,
p. 75, 76, 80, 82, 83, 84, 85, 88, 101, 104, 106, 109, 112, 117, 120, 121, 130, 133

Pension d'invalidité.....p. 140

Phénomène de Raynaud.....p. 115, 128, 150

Pneumocoque.....p. 132

Polyarthrite rhumatoïde.....p. 26, 27, 34, 70, 95, 119, 147

Poumon.....p. 28, 30, 46, 47, 48, 58, 59, 70, 74, 75, 117, 120, 121, 127

Prise en charge.....p. 35, 56, 70, 71, 85, 86, 88, 90, 92, 94, 100, 102, 104, 110,
p. 111, 122, 123, 128, 135, 141, 145, 147, 148, 150, 151, 152, 153

Réducation.....p. 66, 70, 80, 86, 90, 91, 93, 100, 101, 110, 143

Sécurité sociale.....p. 102, 104, 106, 140, 145

Sel.....p. 112

Sport.....p. 104, 106, 127

Stress.....p. 34, 54, 61, 64, 66, 86, 107

Symptôme.....p. 41, 47, 49, 60, 64, 83, 84, 85, 89, 90, 93, 107, 110, 118, 120, 122

Syndrome de Gougerot Sjögren.....p. 26, 27, 29, 53, 82, 83

Syndrome sec.....p. 29, 53, 59, 62, 72, 82, 84, 89, 116, 128

Système immunitaire.....p. 24, 25, 26, 27, 28, 29, 32, 94, 119, 126, 153

T aches rouges.....	p. 63
Thalassothérapie.....	p. 98
Transmission.....	p. 34, 135
Travail.....	p. 35, 39, 66, 80, 86, 97, 99, 100, 123, 138, 139, 140, 141, 143, 144, 158

U lcère.....	p. 39, 56, 57, 88, 91, 92, 93, 115, 116, 117, 150
---------------------	---

V accination.....	p. 24, 121, 130, 131, 132, 135
Ventre.....	p. 82
Vie sexuelle.....	p. 132, 133
Virus.....	p. 24, 25
Visage.....	p. 28, 38, 63, 81, 104
Voyage.....	p. 120, 128, 129



La Sclérodermie Systémique

100 questions pour mieux gérer la maladie

- Conçu pour les malades et leur entourage et pour tous ceux qui souhaitent mieux connaître cette maladie
- Écrit par des spécialistes hospitaliers sous l'égide du CRI et de la Filière FAI²R en étroite collaboration avec l'ASF, l'unique association de malades
- Ce livre apporte des réponses claires aux questions que se posent réellement les patients.

La Sclérodermie Systémique perturbe le fonctionnement des petits vaisseaux sanguins de l'organisme. Elle entraîne également une fibrose des tissus qui peut toucher l'ensemble du corps et se traduit par de nombreux symptômes. Cette maladie bouleverse la vie de plusieurs milliers de personnes en France... Si vous en êtes atteint ou si l'un de vos proches en souffre, ce livre est fait pour vous.

En 100 questions, il vous aidera à comprendre ce qu'est la Sclérodermie Systémique, comment elle évolue, quels sont les traitements...

L'équipe d'auteurs est constituée de médecins internistes et rhumatologues, tous spécialistes de la sclérodermie. Ils sont en contact quotidien avec les malades. De ce fait, les questions traitées ici relèvent des réelles interrogations du patient... et les réponses données sont compréhensibles par tous.

Ce livre est recommandé par les professionnels. Il a pour but de vous aider à :

- mieux comprendre votre maladie,
- mieux la vivre au quotidien,
- apporter des informations sur les traitements actuels.

Le CRI est un groupe fondé par des rhumatologues en collaboration avec d'autres spécialistes afin de développer des projets de recherche clinique et thérapeutique concernant les maladies inflammatoires et auto-immunes.

La filière FAI²R a pour but notamment de réunir l'ensemble des centres de prise en charge des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares au sein d'un réseau de soin unique. **Les droits d'auteur de ce livre sont versés à Arthritis Fondation Courtin et à l'ASF.**