INFO SANTÉ

Sclérodermie

paru le 08/04/2020 • adapté au contexte belge francophone

Un guide-patient est un outil réalisé pour vous aider à faire des choix pour votre santé. Il vous propose des informations basées sur la recherche scientifique. Il vous explique ce que vous pouvez faire pour améliorer votre santé ou ce que les professionnels peuvent vous proposer lors d'une consultation. Bonne lecture !

De quoi s'agit-il ?

Le terme 'sclérodermie' vient du grec 'scleros' (durcissement) et 'derma' (peau). La sclérodermie est caractérisée par une raideur et un durcissement (sclérose) de la peau et d'autres organes en raison d'une augmentation du tissu conjonctif. On appelle aussi cette affection la sclérose systémique parce qu'elle touche aussi les organes internes (articulations, vaisseaux sanguins,...). C'est une maladie auto-immune : le corps fabrique des anticorps contre lui-même. La cause n'est pas encore bien connue.

Quelle est sa fréquence ?

La sclérodermie touche seulement 1 à 2 personnes sur 10.000. Elle est plus fréquente chez les femmes âgées de 30 à 50 ans.

Comment la reconnaître ?

En cas de sclérodermie, 9 fois sur 10, c'est le phénomène de Raynaud qui est le premier symptôme. Dans certains cas (graves), l'affection laisse apparaître des ulcères et des cicatrices. Des douleurs aux muscles et/ou aux articulations surviennent chez 2 à 3 personnes affectées sur 10.

Il existe 2 formes de sclérodermie :

- la sclérodermie généralisée se caractérise par une raideur et un durcissement de la peau qui évolue souvent rapidement et donne un aspect luisant à la peau. La peau durcie empêche progressivement le mouvement souple des articulations. Les rides s'effacent et le nez semble plus pointu. La peau étant beaucoup plus raide, l'ouverture de la bouche peut être limitée. Des organes comme le cœur, les reins, les poumons ou le tube digestif sont affectés, entraînant une augmentation de la tension artérielle, de la fatigue, un essoufflement à l'effort, une toux sèche, des palpitations ou une insuffisance cardiaque, une inflammation de l'enveloppe du cœur (péricardite) et de la constipation. Une grave crise rénale peut survenir, de même qu'une forte hypertension artérielle, une dégradation rapide de la fonction rénale et une anémie.
- la sclérodermie limitée se limite à la peau des doigts, des avant-bras, des pieds, des cuisses et du visage. La mobilité de l'œsophage peut aussi être perturbée. Les conséquence sont des problèmes pour avaler (dysphagie) et du brûlant (reflux gastro-œsophagien). Des atteintes des reins ou des affections des poumons sont rares.
- en cas de sclérodermie localisée, seule la peau est affectée.
- il arrive que la sclérose au niveau des doigts fasse partie d'un syndrome plus large : le syndrome de CREST. « CREST » est un acronyme qui désigne l'apparition, en même temps, d'une Calcinose (accumulation de sels de calcium dans les tissus), du phénomène de Raynaud, de plaintes au niveau de l'(o)Esophage), d'une Sclérodactylie (durcissement de la peau au niveau des doigts) et de Télangiectasies (petites taches rouges sur la peau (macules) par vasodilatation).

Comment le diagnostic est-il posé ?

Le médecin suspectera le diagnostic sur base du tableau clinique. Il demandera une analyse de sang complète comprenant la détection d'anticorps spécifiques (notamment les anticorps antinucléaires et le facteur rhumatoïde) et les paramètres inflammatoires (CRP, sédimentation).

Une biopsie de la peau est parfois nécessaire pour confirmer le diagnostic. Un examen spécial des vaisseaux sanguins permet au médecin de détecter des modifications caractéristiques des petits vaisseaux sanguins au niveau du bord des ongles. Cet examen est aussi utile au suivi du patient par après.

Il est aussi possible de faire appel à un spécialiste (rhumatologue) pour le diagnostic et le suivi.

Que pouvez-vous faire ?

Plus encore que les autres personnes, si vous êtes atteint de sclérodermie, vous devez protéger votre peau et éviter le froid. Il est tout à fait indiqué d'arrêter de fumer.

Que peut faire votre médecin ?

La sclérodermie ne se guérit pas. La cortisone, les médicaments vasodilatateurs et les médicaments qui freinent l'activité du système immunitaire permettent de bien contrôler la maladie. Les anti-inflammatoires soulagent les douleurs des muscles et des articulations. En cas de brûlant, le médecin prescrira des médicaments contre l'acidité. Il privilégiera la prise d'hypotenseurs en cas d'hypertension artérielle ou de crises rénales. Il suivra régulièrement la tension artérielle et la fonction des reins.

Source

Guide de pratique clinique étranger 'Sclérodermie systémique' (2000), mis à jour le 29.07.2017 et adapté au contexte belge le 08.10.2019 – ebpracticenet