

COMMENT ÉVOLUE UNE SCLÉRODERMIE SYSTEMIQUE

Dre Sabrina Hoa, MD MSC
Rhumatologue, clinicienne chercheuse du CHUM



L'évolution d'une sclérodémie systémique est variable, selon l'étendue de l'épaississement de la peau (sclérodémie limitée ou diffuse), la présence d'autoanticorps spécifique dans le sang et la présence d'atteinte d'organes internes.

ATTEINTE CUTANÉE LIMITÉE OU DIFFUSE

Lorsque l'atteinte fibrosante de la peau se limite aux mains, aux avant-bras, aux pieds, aux jambes en bas des genoux, au visage et/ou au cou, nous parlons de **sclérodémie limitée**. Cette forme de sclérodémie est généralement associée à un risque moins élevé de développer une atteinte sévère des organes internes, sauf pour l'hypertension artérielle pulmonaire, dont le risque augmente après 5 à 10 ans d'évolution de la maladie.



Quand l'atteinte de la peau remonte au-dessus des coudes et des genoux, affectant la peau des bras, des cuisses, du tronc et/ou de l'abdomen, nous parlons de **sclérodémie diffuse**. L'atteinte de la peau et des organes internes est généralement plus fréquente et extensive dans la sclérodémie de forme diffuse.

L'atteinte cutanée limitée ou diffuse ne change pas chez un même patient. Un malade avec une forme limitée n'évolue donc pas vers une forme diffuse. Cependant, en début de maladie, il peut être difficile d'être certain du caractère limité de la maladie. Un malade peut initialement avoir une atteinte limitée aux mains (et être classifié comme ayant une maladie limitée), mais l'atteinte peut rapidement évoluer vers une atteinte diffuse au cours des prochains mois. La présence d'un gonflement des doigts et des mains et la présence d'autoanticorps associés à la forme diffuse de la sclérodémie (p. ex. anti-topoisomérase I/Scl-70 ou anti-ARN polymérase III) sont évocateurs d'une évolution éventuelle vers la forme diffuse de la maladie.

L'atteinte cutanée dans la forme diffuse est généralement progressive dans les 2 à 5 premières années de la maladie, puis par la suite cesse de progresser avec une tendance vers un « ramollissement » spontané de la peau. La peau devient alors plus fine et fragile, mais moins « dure » que dans la phase initiale. L'atteinte cutanée dans la forme limitée est quant à elle restreinte aux zones définissant la forme limitée et ne s'étend pas plus loin.

COMMENT ÉVOLUE UNE SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

AUTOANTICORPS SPÉCIFIQUES À LA SCLÉRODERMIE

L'anti-centromère (ou anti-CENP-B) est généralement associé à la sclérodémie de forme limitée, avec une évolution plus lente de la maladie et avec moins d'atteinte sévère des organes internes, mais est associé à plus d'hypertension pulmonaire artérielle plus tard dans la maladie.

L'anti-topoisomérase I (ou anti-Scl-70) est quant à lui associé à la sclérodémie de forme diffuse, à une évolution plus rapide en début de maladie et avec une fréquence augmentée de fibrose pulmonaire.

L'anti-ARN polymérase III est associé à la sclérodémie de forme diffuse, avec une évolution plus sévère de la maladie et un risque plus élevé de développer une crise rénale sclérodémique. Chez ces patients, la tension artérielle doit être surveillée quotidiennement et les corticostéroïdes sont à éviter.

L'anti-Th/To est associé à la sclérodémie de forme limitée, mais avec un risque augmenté de fibrose pulmonaire et d'hypertension pulmonaire. L'anti-fibrillarine (ou anti-U3-RNP) est quant à lui associé à la sclérodémie de forme diffuse, mais aussi avec un risque augmenté de fibrose pulmonaire. Ces autoanticorps ne sont pas disponibles dans tous les centres, mais ont une apparence de type « nucléolaire » au test d'immunofluorescence anti-nucléaire (AA).

ATTEINTES DES ORGANES INTERNES

Contrairement à l'atteinte cutanée qui tend à s'améliorer au cours des années, l'atteinte des organes internes ne régresse généralement pas. Dans le cas de la fibrose pulmonaire, l'évolution de l'atteinte est très variable : certains patients auront une maladie légère et relativement stable, d'autres auront une maladie progressant lentement au cours des années et d'autres encore évolueront rapidement. Les patients dont l'examen de scan thoracique révèle une atteinte s'étendant au-delà des bases pulmonaires ont un risque accru de développer une fibrose pulmonaire rapidement progressive.

Il est généralement dit que c'est durant les 3 à 5 premières années de la maladie qu'apparaissent les différentes atteintes d'organes (peau, poumons, cœur, reins et autres), à l'exception de l'hypertension pulmonaire artérielle, qui elle survient après 5 à 10 ans d'évolution de la maladie. Par contre, des études plus récentes remettent en question ce concept. La fibrose pulmonaire peut survenir en début de maladie, mais aussi plus tardivement. L'atteinte inflammatoire du cœur (myocardite) survient généralement tôt dans la maladie, mais l'atteinte fibrotique évolue progressivement au cours des années de maladie. L'atteinte digestive aussi devient progressivement plus importante lorsque la maladie passe de la phase vasculaire et inflammatoire vers la phase plus fibrotique. Les tissus du système digestif deviennent alors plus faibles et incapables de se contracter, menant à des troubles de motilité et de malabsorption plus importants au cours des années de maladie.

EN BREF

L'évolution de la sclérodémie systémique est très variable. Une évaluation initiale de l'atteinte de la peau et des organes internes et la recherche d'autoanticorps spécifiques à la sclérodémie dans le sang peuvent aider à prédire l'évolution de la sclérodémie chez un individu et à guider l'approche au dépistage des atteintes des organes internes.

