

LA SCLÉRODERMIE ET SES DIFFÉRENTES FORMES

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



Le nom « sclérodémie » est dérivé des mots grecs « scléro », qui signifie dur et « dermie », qui signifie peau. Ainsi, l'atteinte caractéristique de la sclérodémie est le durcissement de la peau. La sclérodémie est généralement divisée en deux formes principales : la sclérodémie localisée (ou morphée) et la sclérodémie systémique. La sclérodémie systémique peut à son tour être classifiée selon l'étendue du durcissement de la peau (sclérodémie limitée ou diffuse) ou selon la présence d'autoanticorps spécifiques dans le sang.



SCLÉRODERMIE LOCALISÉE (OU MORPHÉE)

La sclérodémie localisée est une maladie fibreuse de la peau et parfois des tissus sous-jacents, mais qui n'affecte pas les organes internes. Elle affecte plus souvent les enfants, mais peut aussi survenir à l'âge adulte. Il existe plusieurs formes de sclérodémie localisée, dont la morphée en plaque (une ou plusieurs zones bien délimitées d'épaississement de la peau), la morphée linéaire (en bandes, souvent atteignant une extrémité) et la sclérodémie en coup de sabre (atteignant la zone du front et du cuir chevelu d'un côté de la tête). Le phénomène de Raynaud est habituellement absent dans la sclérodémie localisée.

LA SCLÉRODERMIE ET SES DIFFÉRENTES FORMES

SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE : LIMITÉE OU DIFFUSE

En revanche, la sclérodémie systémique est une maladie fibrosante de la peau qui peut aussi atteindre les organes internes (d'où le terme « systémique »). 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**. 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. Il existe aussi une forme plus rare de sclérodémie dite sine scleroderma, dans laquelle la peau n'est pas atteinte, bien qu'il y ait une atteinte fibrosante des organes internes.

SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE : PAR AUTOANTICORPS

La sclérodémie systémique est une maladie auto-immune, donc une maladie dans laquelle le système immunitaire devient dysfonctionnel et s'attaque aux cellules du soi. Une empreinte de cette autoimmunité se mesure dans le sang sous forme d'autoanticorps, ou d'anticorps contre le soi. Plusieurs autoanticorps spécifiques à la sclérodémie ont été identifiés dans les dernières décennies et sont utiles pour prédire les complications potentielles de la sclérodémie. Par exemple, l'anti-centromère (ou anti-CENP-B) est un autoanticorps associé à la sclérodémie de forme limitée, à une évolution plus lente de la maladie et à moins de fibrose pulmonaire, 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 diffuse et à une fréquence augmentée d'atteinte rénale. Chez ces patients, la tension artérielle doit être surveillée de près et les corticostéroïdes sont à éviter. Ces trois autoanticorps sont les anticorps les plus fréquemment retrouvés dans la sclérodémie systémique, avec environ 75% des patients étant positifs pour l'un de ces trois autoanticorps.

