

## Sclérodémie systémique

La sclérodémie systémique (ScS) est une maladie auto-immune du tissu conjonctif qui aboutit à la sclérose cutanée et à des lésions artério-capillaires à l'origine des manifestations systémiques de la maladie.



### Critères diagnostics (ACR 2013)

#### 1. Epaissement cutané, sclérose : (prendre le score le plus élevé de l'Item)

- Sclérose > MCP (métacarpophalangiennes) 9
- Sclérose au-delà des IPP (interphalangiennes proximales) mais en dessous des MCP 4
- Doigts boudinés 2

#### 2. Lésions de l'extrémité des doigts (prendre le score le plus élevé de l'Item)

- Cicatrices pulpaies 3
- Ulcérations digitales 2

#### 3. Télangiectasies 2

#### 4. Capillaires unguéaux anormaux 2

#### 5. HTAP et/ou atteinte interstitielle 2

#### 6. Syndrome de Raynaud 3

#### 7. Auto-anticorps (anti-centromères, anti-Scl70, anti-RNA-polymérase III) 3

Diagnostic de ScS si  $\geq 9$

### Eléments clés cliniques et paracliniques :

Les principaux auto-anticorps rencontrés dans la ScS :

- **Anti-centromères** : formes cutanées limitées, HTAP
- **Anti-Scl70** : formes cutanées diffuses, fibrose pulmonaire et HTAP
- **Anti-PM-Scl** : formes frontières avec les myosites inflammatoires, arthrite, fibrose pulmonaire
- **Anti-RNA polymérase III** : formes cutanées diffuses avec atteinte rénale (risque de crise rénale augmentée).
- **Anti-U1-RNP** : syndrome de chevauchement, arthrite, fibrose pulmonaire, HTAP

### A retenir :

- ✓ Penser aux maladies professionnelles (exposition à la Silice) et adresser le patient en consultation de médecine professionnelle.
- ✓ Indications de l'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques :
  - Formes récentes et rapidement progressive de ScS
  - Formes inflammatoires cutanées
  - En dehors d'une atteinte cardiaque ou d'atteintes d'organes sévères contre-indiquant la procédure (chimiothérapie myéloablatrice)

1. Van den Hoogen F et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative; *Arthritis Rheum* 2013;65(11):2737-47

2. Van Laar JM, Farge D, Sont JK, Naraghi K, Marjanovic Z, Larghero J, et al. Autologous hematopoietic stem cell transplantation vs intravenous pulse cyclophosphamide in diffuse cutaneous systemic sclerosis: a randomized clinical trial. *JAMA*. 2014 Jun 25;311(24):2490-8.

