



COMMENT DIAGNOSTIQUE-T-ON LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

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



Le diagnostic de la sclérodémie est généralement basé sur une combinaison de symptômes et signes typiques de la sclérodémie, soit

- ▶ le phénomène de Raynaud ;
- ▶ un épaissement ou aspect « boudiné » de la peau des doigts ;
- ▶ la présence d'autoanticorps marqueurs de la maladie dans une prise de sang ;
- ▶ des anomalies des petits vaisseaux à la base des ongles et ;
- ▶ la présence d'autres atteintes de la peau et des organes internes associées à la sclérodémie.



PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD

Le problème le plus fréquent et le plus précoce de la sclérodémie est le phénomène de Raynaud. Ce phénomène se manifeste par un changement de couleurs du bout des doigts, passant successivement du blanc au bleu, puis finalement au rouge, et est typiquement provoqué par le froid. Le phénomène de Raynaud peut être « primaire », c'est-à-dire isolé et non-associé à la sclérodémie systémique. Par contre, quand ce phénomène survient après l'âge de 40-50 ans ou est associé à des ulcérations des doigts (lésions ouvertes de la peau qui guérissent très lentement) ou à d'autres symptômes et signes de la sclérodémie, il faut suspecter et rechercher un diagnostic de sclérodémie sous-jacent.

ÉPAISSISSEMENT DE LA PEAU DES DOIGTS

L'épaississement de la peau des doigts, particulièrement lorsqu'elle s'étend jusqu'au dos de la main, ou le gonflement des doigts avec un aspect boudiné dans les phases plus précoces, représentent des signes caractéristiques de la sclérodémie systémique.

COMMENT DIAGNOSTIQUER LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

AUTOANTICORPS

La sclérodémie 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 auto-immunité se mesure dans le sang sous forme d'autoanticorps, ou d'anticorps contre le soi. Plusieurs autoanticorps spécifiques à la sclérodémie ont été identifiés, dont l'anti-centromère, l'anti-topoisomérase I et l'anti-ARN polymérase III. Leur présence, détectée par une prise de sang, appuie un diagnostic de la sclérodémie quand elle est associée à un phénomène de Raynaud et d'autres symptômes et signes de la sclérodémie.

ANOMALIES DES PETITS VAISSEAUX À LA BASE DES ONGLES

La sclérodémie est aussi une maladie des petits vaisseaux. Des anomalies de ces petits vaisseaux, ou « capillaires », peuvent être observées à la base des ongles. Un examen spécialisé par microscopie à fort grossissement des capillaires du lit de l'ongle, ou « capillaroscopie », est souvent utile pour confirmer une atteinte typique de la sclérodémie.

AUTRES ATTEINTES DE LA PEAU ET DES ORGANES INTERNES

La sclérodémie peut aussi se manifester au niveau de la peau par des ulcérations au bout des doigts, des télangiectasies (dilatations de petits vaisseaux sanguins qui forment des taches rouges ou parfois violacées à la surface de la peau) et de la calcinose (petits dépôts de calcium d'apparence blanchâtre sous la peau). La sclérodémie peut aussi affecter le système digestif, pulmonaire, cardiaque et rénal. En présence des autres symptômes et signes évocateurs de la sclérodémie, ces manifestations additionnelles appuient un diagnostic de la sclérodémie.

CRITÈRES DE CLASSIFICATION

Dans les travaux scientifiques de recherche, des critères de classification sont utilisés pour uniformiser la définition de la sclérodémie systémique (voir Tableau, critères de classification émis en 2013 par l'American College of Rheumatology et l'European League Against Rheumatism). Les patients ayant un score

d'au moins neuf points sont ainsi classifiés comme ayant une sclérodémie systémique. Par contre, un diagnostic de sclérodémie (souvent précoce) peut être posé chez un patient ne remplissant pas les critères de classification.

SOMMAIRE

En bref, le diagnostic de la sclérodémie repose sur une constellation de symptômes et de signes cliniques typiques de la sclérodémie, particulièrement le phénomène de Raynaud et l'épaississement de la peau des doigts, ainsi que sur la présence d'autoanticorps spécifiques dans les prises de sang et d'anomalies caractéristiques à l'examen des petits vaisseaux (capillaires) de la base de l'ongle.

TABLEAU :

Critères de classification de la sclérodémie systémique, émis en 2013 par l'American College of Rheumatology (ACR) et l'European League Against Rheumatism (EULAR)

Critères	Points
Épaississement cutané des doigts jusqu'au dos des mains	9
Doigts boudinés <i>ou</i>	2
Sclérodactylie (épaississement cutané des doigts)	4
Ulcère au bout des doigts <i>ou</i>	2
Cicatrice d'ulcère au bout des doigts	3
Télangiectasies	2
Anomalies des capillaires à la base des ongles	2
Hypertension artérielle pulmonaire <i>ou</i>	2
Maladie pulmonaire interstitielle	2
Phénomène de Raynaud	3
Auto-anticorps spécifiques à la sclérodémie (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-RNA polymérase III)	3

