



# SCLÉRODERMIE, LA MALADIE QUI MOMIFIE



Maladie méconnue et incurable, la sclérodémie est une maladie auto-immune de cause encore inconnue qui présente quatre principales anomalies : dérèglement du système immunitaire, inflammation, atteinte microvasculaire et fibrose.

Diagnostiquée chez des milliers de Québécois, elle se caractérise par une surproduction de collagène et une atteinte des vaisseaux sanguins qui provoque une cicatrisation excessive au sein de différents organes. Ce déséquilibre provoque un durcissement de la peau (fibrose) et une altération des organes touchés. De plus, dans la plupart des cas, la sclérodémie limite la motricité et la dextérité des personnes atteintes et cause de grandes souffrances physiques et psychologiques puisqu'elle modifie défavorablement leur apparence.



## LA SCLÉRODERMIE EN BREF :

- ▶ Des milliers de Québécois touchés (diagnostiquée chez environ quatre personnes sur 10 000 habitants), six fois plus de femmes que d'hommes sont atteintes.
- ▶ Les premiers symptômes apparaissent le plus souvent au début de la quarantaine, mais peuvent aussi survenir chez des enfants et des personnes de tout âge.
- ▶ Diminution notable de la qualité et de l'espérance de vie.
- ▶ Très difficile à diagnostiquer : les symptômes varient grandement d'une personne à l'autre, si bien que les patients ne développeront pas toutes les complications de la maladie.
- ▶ La peau, le système digestif, le cœur, les poumons et les reins sont les organes les plus souvent atteints par les complications potentiellement graves de la sclérodémie
- ▶ Les traitements médicaux actuels servent à limiter les complications de la maladie, à améliorer la qualité de vie et sa longévité. Cependant, il n'existe pas encore de remède définitif.



# COMMENT LA SCLÉRODERMIE PEUT AFFECTER LE CORPS HUMAIN

Les symptômes de la sclérodermie varient grandement d'une personne à l'autre, si bien que les patients ne développeront pas forcément toutes les complications de la maladie.

Les manifestations de la maladie peuvent être visibles, comme c'est le cas lorsque la peau est affectée, ou les manifestations peuvent être invisibles, comme lorsque des organes internes sont touchés.

## SYMPTÔMES ET MANIFESTATIONS DE LA SCLÉRODERMIE

### DURCISSEMENT DE LA PEAU

Épaississement et perte d'élasticité de la peau sur différentes parties du corps. Ils donnent à la maladie son nom de «sclérodermie».

### FIBROSE PULMONAIRE

Complication potentiellement grave, causant graduellement le remplacement du tissu pulmonaire par des cicatrices fibreuses, ce qui rend difficile de respirer et de fournir l'oxygène nécessaire au corps.

La fibrose pulmonaire cause de l'essoufflement à l'effort et parfois aussi une toux sèche.

### CRISE RÉNALE

La crise rénale, due à l'obstruction soudaine des artérioles et capillaires des reins entraîne une élévation soudaine et marquée de la pression artérielle.

Les symptômes sont ceux d'une crise hypertensive : maux de tête nouveaux et importants, essoufflement marqué (par défaillance du cœur gauche), et même crise d'épilepsie (convulsions). C'est une complication très grave et urgente à traiter. Souvent dans la crise rénale sclérodermique, les reins cessent de fonctionner et la dialyse (filtrer le sang pour éviter l'urémie) est alors nécessaire.

### VAISSEAUX SANGUINS

Le rétrécissement des artères, des petits vaisseaux sanguins et des capillaires peut entraîner plusieurs complications, dont l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), les ulcères digitaux et autres.

### HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE (HTAP)

Augmentation de la pression artérielle dans les artères pulmonaires due au rétrécissement des petites artères dans les poumons.

La circulation du sang vers les poumons est considérablement restreinte, ce qui oblige le cœur à travailler plus fort pour pomper le sang dans les poumons.

Lorsque la pression artérielle augmente dans les artères pulmonaires, les petits vaisseaux pulmonaires se bouchent lentement (en plusieurs années). Cela se fait par de la fibrose de ces petits vaisseaux, qui finissent par se thromboser, et le sang ne peut donc plus atteindre toutes les parties des poumons. Ainsi, il est plus difficile pour les poumons de fournir de l'oxygène au reste du corps.

Avoir une pression très élevée dans les artères des poumons de manière continue oblige le cœur à forcer davantage pour pouvoir faire circuler le sang à travers les poumons. À la longue, cela peut finir par causer une défaillance du cœur, particulièrement de son côté droit, ce que l'on appelle l'insuffisance cardiaque droite. L'insuffisance cardiaque droite indique la présence d'une HTAP importante et est une complication grave de la sclérodermie.

L'HTAP se traduit par un ou plusieurs des symptômes suivants :

- Essoufflement à l'effort et au repos
- Palpitations (trouble du rythme cardiaque)
- Fatigue
- Douleurs dans la poitrine
- Étourdissements
- Évanouissement temporaire, syncope
- Enflure des chevilles et des jambes

### FACIÈS SCLÉRODERMIQUE

Yeux creux, amincissement nasal et des lèvres, diminution de l'ouverture de la bouche et plis péri-buccaux. L'amincissement des lèvres et des muscles du visage peut rendre la dentition plus proéminente.

### YEUX

Sécheresse oculaire causée par la diminution de larmes.

### TÉLANGIECTASIES

Petits capillaires dilatés visibles sous forme de taches rouges au visage et aux mains.

### PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD

Présent chez 95 % des patients atteints de sclérodermie. Blancheur des doigts et/ou des orteils lors d'exposition au froid ou stress important. La phase de blancheur peut être suivie d'une phase bleue puis d'une phase rouge.

### SCLÉRODACTYLIE

Aspect boudiné des doigts infiltrés par le collagène (fibrose). Perte fonctionnelle ou réduction de l'amplitude des mouvements possibles.

### CALCINOSE

Dépôt de calcium sous la peau pouvant nécessiter des antibiotiques pour guérir les infections occasionnelles et parfois une intervention chirurgicale afin de drainer les dépôts et soulager les douleurs.

### ULCÈRES DIGITAUX

Les ulcères surviennent sur le bout des doigts ou sur le dessus des doigts. Ils sont douloureux et lents à guérir. Dans les cas les plus graves, la nécrose et l'amputation peuvent survenir.

### PIGMENTATION DE LA PEAU

Taches sombres ou pâles chez le tiers des malades.

### SYSTÈME DIGESTIF

Les troubles gastro-intestinaux touchent la grande majorité des malades. Le reflux gastrique est un symptôme fréquent : il s'agit de régurgitation d'acide dans l'œsophage, avec une sensation de brûlure qui remonte dans la gorge après les repas et qui cause de l'inflammation de l'œsophage (oesophagite de reflux) si non traité.

### DOULEURS AUX ARTICULATIONS ET MUSCLES

Les douleurs articulaires sont fréquentes. Elles sont causées par l'inflammation des articulations et des tendons, ce qui entraîne assez souvent un gonflement ainsi qu'une raideur des articulations, qui peuvent devenir invalidantes.

Les douleurs musculaires (myalgies) sont intermittentes ou continues. Elles peuvent s'accompagner de faiblesse musculaire (myosite). Les symptômes sont alors de la difficulté à monter les marches d'escalier, à soulever des objets et à se relever, et aussi de la difficulté à avaler.