

# La sclérodermie : les faits sur la peau dure

Par Arunima Sivanand

La sclérodermie est caractérisée par le durcissement de la peau et du tissu conjonctif (*sclérus* signifie « dur » en grec et *derma*, « peau »). Ce terme désigne un groupe de troubles qui vont de légers à potentiellement mortels.

## Types de sclérodermie

Il existe deux types de sclérodermie, localisée et systémique.

La sclérodermie localisée n'affecte que la peau. La sclérodermie systémique (ScS), qu'on appelle aussi sclérose systémique, touche la peau et les organes internes.

### Sclérodermie localisée

Les deux formes de sclérodermie localisée sont la morphee et la sclérodermie linéaire. La morphee se caractérise par l'apparition de plaques et la forme linéaire, par des bandes cutanées.

### Sclérose systémique

Il existe deux principaux types de ScS, cutanée limitée et cutanée diffuse. La ScS cutanée limitée apparaît sur le visage et les extrémités des membres. La ScS cutanée diffuse peut apparaître sur le tronc et les membres, en plus du visage. Plus la région touchée par la sclérodermie est grande, plus la probabilité de toucher les organes internes est grande. Les patients atteints de ScS peuvent avoir des symptômes comme le phénomène de Raynaud, où les doigts exposés au froid deviennent bleuâtres ou rougeâtres, à la chaleur. Ils peuvent aussi avoir des brûlures d'estomac si la maladie est présente

dans l'œsophage (tube digestif).

De plus, de petits vaisseaux rouges, appelés télangiectasies, peuvent apparaître sur la peau. La maladie peut entraîner la calcinose (présence de dépôts de calcium sous la peau) et la sclérodactylie (épaississement de la peau des doigts). L'hypertension artérielle pulmonaire, dont un symptôme est l'essoufflement à l'effort, peut être une complication de la ScS cutanée limitée.

On observe souvent chez les patients atteints de ScS cutanée une fibrose pulmonaire, maladie respiratoire provoquant la cicatrisation des tissus pulmonaires et dont les symptômes sont l'essoufflement et la toux. Cette maladie peut causer une maladie rénale, entraînant de l'hypertension ou une augmentation de la pression artérielle. Une maladie intestinale peut aussi survenir, causant des ballonnements, la constipation ou la diarrhée.

### Facteurs de risque

**Sexe et âge :** La sclérodermie touche 4 fois plus de femmes que d'hommes. Habituellement, elle apparaît entre 25 et 55 ans.



**Facteurs génétiques :** La sclérodémie est plus courante dans les familles atteintes d'autres maladies auto-immunes (p. ex., polyarthrite rhumatoïde), ce qui suggère une composante génétique.

**Exposition à des toxines :**

L'exposition environnementale à des médicaments, drogues, toxines et autres produits (p. ex., silice) augmenterait le risque de sclérodémie.



**Causes**

La sclérodémie est une maladie auto-immune. Normalement, le système immunitaire protège le corps contre les agents étrangers possiblement nuisibles, comme les bactéries. Dans les maladies auto-immunes, le système immunitaire perd sa capacité de différencier les corps étrangers des tissus de l'organisme. Il attaque et détruit les tissus. Cependant, les mécanismes exacts entraînant l'auto-immunité causant la sclérodémie sont inconnus.

Dans la sclérodémie localisée, le système immunitaire provoque la surproduction de collagène dans les régions cutanées touchées. Le collagène est une protéine fibreuse qui constitue les tissus conjonctifs du corps. Sa surproduction cause des anomalies dans la texture et la fonction de la peau.

Dans la ScS, le système immunitaire provoque la surproduction de collagène. Cet excès de collagène provoque une fibrose des organes internes : intestins, reins, cœur et poumons. Les dommages aux tissus réduisent la flexibilité des organes et causent leur dysfonctionnement. Le système immunitaire produit aussi des auto-anticorps qui attaquent et

endommagent les tissus, dont les vaisseaux sanguins.


**Pose d'un diagnostic**

Si vous pensez avoir une sclérodémie, consultez votre médecin de famille, qui vous dirigera vers un rhumatologue ou un dermatologue. Pour poser un diagnostic, le médecin recueillera vos antécédents médicaux et fera un examen physique. Il pourrait aussi faire des prises de sang et une biopsie de la peau. Comme la sclérodémie peut imiter d'autres troubles rhumatismaux avec des manifestations cutanées et systémiques, elle est souvent diagnostiquée à tort comme une autre maladie auto-immune, p. ex., le lupus.

**Prise en charge de la sclérodémie**

La sclérodémie étant incurable, la prise en charge se limite à l'atténuation des symptômes. Les médecins peuvent prescrire des médicaments comme des antiacides pour les brûlures d'estomac, des immunosuppresseurs pour la fonction immunitaire et des antihistaminiques pour les démangeaisons.

**Groupes de soutien**

La sclérodémie affecte l'apparence de la personne et son impact psychologique peut être significatif. Des groupes de soutien offrent de l'information sur la maladie et une occasion de parler avec d'autres personnes ayant cette maladie. Le site Web de Sclérodémie Canada présente une liste des groupes de soutien pour chaque région du Canada ([scleroderma.ca/support/find-a-support-group.php](http://scleroderma.ca/support/find-a-support-group.php)). 

*Arunima Sivanand est en 2<sup>e</sup> année de médecine à l'Université de Toronto. Elle détient un baccalauréat en sciences de la santé de l'Université McMaster.*



**5 changements de style de vie**

- 1 Restez actif** – L'exercice améliore la circulation, maintient la souplesse et réduit la raideur.
- 2 Cessez de fumer** – La nicotine rétrécit les vaisseaux sanguins et affecte la fonction pulmonaire, ce qui peut aggraver les symptômes de la sclérodémie.
- 3 Évitez le froid** – Portez des chaussettes épaisses et des gants pour ne pas exposer la peau à de très basses températures, car cela provoque la contraction des vaisseaux sanguins.
- 4 Utilisez des crèmes hydratantes** – Utilisez des lotions à base d'huile ou des crèmes contenant de la lanoline, surtout après le bain, pour réhydrater la peau.
- 5 Gérez votre stress** – Pratiquez la pleine conscience, la méditation ou d'autres techniques pour relaxer et vous sentir mieux.