

LA SCLÉRODERMIE

Guide complet des symptômes, diagnostics et traitements

Sclérodernie
Québec MC



LA SCLÉRODERMIE

Guide complet des symptômes, diagnostics et traitements

ÉDITEUR

Sclérodermie Québec

550, chemin Chambly, bureau 40

Longueuil (Québec) J4H 3L8

www.sclerodermie.ca

info@sclerodermie.ca

Téléphone : 514 990-6789 — Numéro sans frais : 1 844 990-6789

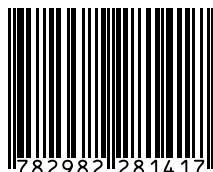
La Société de la sclérose systémique (Sclérodermie) du Québec Inc., aussi appelée Sclérodermie Québec, est un organisme de bienfaisance enregistré (No 89808 9693 RR0001) auprès de l'Agence du revenu du Canada.

Droits d'auteur

Tous les droits de reproduction, d'adaptation et de traduction, intégrale ou partielle, sont réservés pour tous les pays. Sclérodermie Québec et les différents auteurs/autrices identifiés dans le présent document sont les seuls propriétaires des droits du contenu de ce livre.

Dépôt légal, Bibliothèque et Archives nationales du Québec, 2025

ISBN 978-2-9822814-1-7



9 782982 281417

LA SCLÉRODERMIE

Guide complet des symptômes, diagnostics et traitements

Mission de Sclérodermie Québec

L'objectif ultime : vaincre la maladie. Travaillant sur plusieurs fronts, l'organisme s'est donné pour mission :

- D'aider les personnes atteintes de sclérodermie en leur offrant du soutien moral ou médical;
- D'amasser des fonds pour la recherche en sclérodermie;
- De développer des outils d'information pour la population et les intervenants du milieu de la santé.



LA SCLÉRODERMIE

Mot du président et du président sortant



Armand Des Rosiers
Président
Sclérodémie Québec



Gaétan Baril
Président sortant
Sclérodémie Québec

Chères lectrices et chers lecteurs,

C'est avec une immense fierté que nous vous présentons « *La sclérodémie : Guide complet des symptômes, diagnostics et traitements* ». Cet ouvrage se veut une ressource essentielle pour les personnes atteintes de sclérodémie, leurs familles et les professionnels de la santé.

Ce livre a été conçu pour répondre à un double objectif. Premièrement, il vise à combler un manque d'information sur la sclérodémie, une maladie encore trop méconnue et très complexe. Chaque personne est affectée différemment, ce qui rend la compréhension et le traitement de cette maladie particulièrement difficiles. Chaque chapitre offre des connaissances détaillées et à jour sur les symptômes, le diagnostic et les traitements disponibles, permettant aux patients et à leurs proches de mieux comprendre la maladie et de prendre des décisions éclairées en collaboration avec leurs professionnels de la santé.

Deuxièmement, cet ouvrage se veut un outil précieux pour soutenir les malades dans leurs démarches médicales et personnelles. Il rassemble les contributions de nombreux experts et professionnels de la santé, mettant en lumière les différentes approches thérapeutiques et les meilleures pratiques pour améliorer la qualité de vie des patients. En fournissant des informations claires et précises, nous espérons renforcer le partenariat entre les patients et leurs soignants, et ainsi favoriser une prise en charge optimale de la maladie.

Nous tenons à exprimer notre profonde gratitude à tous ceux qui ont contribué à la réalisation de ce livre. Leur dévouement et leur expertise ont permis de créer une ressource inestimable pour la communauté sclérodermique. Ce livre est le fruit d'un effort collectif et témoigne de l'engagement continu de Sclérodémie Québec à soutenir et informer tous ceux qui sont touchés par cette maladie.

Nous espérons que cet ouvrage deviendra une référence incontournable et qu'il aidera de nombreuses personnes à naviguer avec plus de confiance et de sérénité à travers les défis posés par la sclérodémie.

Cordialement,

Gaétan Baril, Armand Des Rosiers

LA SCLÉRODERMIE

Préface



Jean-Luc Senécal
MD, FRCPC, MCRA, MACR
Rhumatologue au Centre
hospitalier de l'Université de
Montréal (CHUM)

Directeur du Laboratoire de
recherche en auto-immunité,
Centre de recherche du CHUM

Titulaire sortant de la Chaire de
recherche en sclérodémie de
l'Université de Montréal
(2003-2023)

Professeur titulaire, Faculté de
médecine de l'Université
de Montréal

Lorsqu'une personne apprend qu'elle est atteinte de sclérodémie, elle est le plus souvent désespérée et fort inquiète devant ce diagnostic de « la maladie qui momifie ». Quels sont les symptômes? De quelle forme de sclérodémie suis-je atteint(e)? Quels sont les traitements? Qu'est-ce que je peux faire? Où puis-je me tourner pour avoir plus d'informations et des réponses?

Ce livre vise à répondre à ces questions, à enrichir la compréhension de la sclérodémie, et à faciliter ainsi une relation plus productive et éclairée entre les personnes atteintes de la maladie et leurs médecins traitants.

Il s'agit d'un ouvrage collectif remarquable, d'une synthèse exhaustive et de grand intérêt, tout en demeurant abordable par sa lisibilité.

Le livre s'annonce comme une mine d'or, une source inépuisable d'informations que les malades atteints de sclérodémie, les membres de leur famille, les professionnels de la santé, et toute personne des médias et du public intéressée vont pouvoir lire et consulter pour avoir l'heure juste sur l'une ou l'autre des multiples facettes de la maladie.

Ce livre est donc une source remarquable d'informations et d'espoir pour les malades et toutes les personnes touchées de près ou de loin par la sclérodémie.

En prenant connaissance de ce livre, il apparaît clairement qu'il s'est développé au Québec un intérêt médical et public exceptionnel, soutenu et durable pour la sclérodémie.

Ce livre en est l'incarnation. Il atteste de la multitude de professionnels de la santé, bien sûr des médecins mais aussi des infirmières, des pharmaciennes, des psychoéducatrices, des psychologues et autres auteurs et autrices bénévoles qui typiquement sont personnellement impliqués dans les soins aux personnes sclérodermiques. Le témoignage de cet intérêt public et collectif pour la sclérodémie au Québec mérite de rayonner au-delà de nos frontières.

Enfin, il y a lieu de souligner le leadership de Sclérodémie Québec et de son conseil d'administration, et de remercier sa direction générale et ses présidents successifs qui ont patiemment recueilli l'information à la base de cet ouvrage et permis sa réalisation.

MERCI!

À NOS COLLABORATEURS

Mme Stéphanie Baril, ps. éd., psychoéducatrice

Mme Christine Brunet, D.M.D., dentiste à la retraite

Dr Hao Cheng Shen, MD, résident en rhumatologie, Université de Montréal

Dre Thaisa Cotton, MD FRCPC, boursière postdoctorale en rhumatologie au Centre hospitalier de l'Université de Montréal

Dre Tamara Grodzicky, MD, FRCPC, rhumatologue, clinicienne chercheuse au CHUM

Mme Amélie Granger-Pouliot, Pharm.D.

Dre Sabrina Anh-Tu Hoa, MD, MSc, FRCPC, rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheuse au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

Dre Valérie Hayes-Martel, MD, résidente en rhumatologie, Université de Montréal

Dre Marie Hudson, MD, MPH, FRCPC, rhumatologue, Division de rhumatologie et Département de médecine, Hôpital général juif et Université McGill, chercheur principal, Institut Lady Davis

Dr Raphaël Hurtubise, MD, résident en rhumatologie, Université de Montréal

Dre Alena Ikic, MD, FRCPC, rhumatologue au Centre de l'ostéoporose et de rhumatologie de Québec (CORQ)

Dre France Joyal, MD, interniste et chercheuse au CHUM

Dr Martial Koenig, MD, interniste et chercheur au CHUM

Mme Way-Yiu Kwok, ergothérapeute, Centre de réadaptation Constance-Lethbridge

Dre Océane Landon-Cardinal, MD, FRCPC, rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure adjointe de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheuse au Centre de recherche du CHUM, directrice médicale de la Clinique des myosites du CHUM

Dre Jayne MacMahon, MD, boursière postdoctorale en myosite de l'enfant, Division de rhumatologie, The Hospital for Sick Children

MERCI!

À NOS COLLABORATEURS

Mme Pascale Marier-Deschênes, Ph.D., professeure adjointe, Faculté de médecine, Département d'anesthésiologie et de soins intensifs, Université Laval

Dre Elena Netchiporouk, MD, MSc, FRCPC, professeure adjointe de dermatologie et de médecine expérimentale, Centre universitaire de santé McGill, chercheuse au Centre de recherche du Centre universitaire de santé McGill

Mme Thuy-Lan Nguyen, ergothérapeute, Centre de réadaptation Constance-Lethbridge

Mme Marielle Pelletier, infirmière à la retraite et détentrice d'un baccalauréat en sexologie

Mme Audrey Potvin, T.dt, technicienne en diététique

Jean-Luc Senécal, MD, FRCPC, MCRA, MACR, rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal (CHUM), directeur du Laboratoire de recherche en auto-immunité, Centre de recherche du CHUM, titulaire sortant de la Chaire de recherche en sclérodermie de l'Université de Montréal (2003-2023), professeur titulaire, Faculté de médecine de l'Université de Montréal

Dre Anne Marie Pinard, professeure titulaire, Faculté de médecine, Université Laval, anesthésiologiste, Centre d'expertise en gestion de la douleur chronique, CHU de Québec-Université Laval

Dr Brett Thombs, Ph.D. directeur, Réseau d'intervention centré sur le patient sclérodermique (SPIN), professeur, Faculté de médecine, Université McGill, chercheur principal, Institut Lady Davis de recherches médicales, Hôpital général juif, titulaire de la Chaire de recherche du Canada (niveau 1)

Mme Ai-Minh Van, pharmacienne, BePc

SCLÉRODERMIE QUÉBEC :

M. Gaétan Baril, président sortant

Mme Diane Collard, directrice générale

M. André Viens, adjoint administratif

Mme Sara-Maude Leduc, agente d'information

Mme Violet Konrad, responsable bénévole – Groupe de soutien de l'Estrie, formatrice des responsables de groupe de soutien

M. Edouard Lebeau, responsable bénévole – Groupe de soutien de l'Estrie

Mme Louise Vidricaire, responsable bénévole – Groupe de soutien des trois régions

Mme Antonella Battisti, graphiste - GrafistaDesign

LA SCLÉRODERMIE

Guide complet des symptômes, diagnostics et traitements

Avis aux lecteurs

Ce livre, *La sclérodémie: Guide complet des symptômes, diagnostics et traitements*, a été conçu pour fournir des informations générales sur la sclérodémie. Toutes les fiches éducatives de ce livre ont été rédigées par des médecins spécialisés en sclérodémie ou par des professionnels de divers domaines, incluant des pharmaciens, une nutritionniste, une psychoéducatrice et d'autres experts. Bien que ce livre soit une excellente source d'informations, il ne remplace en aucun cas l'avis, le diagnostic ou le traitement d'un professionnel de la santé qualifié.

Les informations contenues dans ce livre sont destinées à des fins éducatives et informatives seulement. Elles ne doivent pas être utilisées pour diagnostiquer ou traiter une maladie sans consulter un professionnel de la santé qualifié.

Nous vous recommandons fortement de consulter votre médecin ou un autre professionnel de la santé avant d'entreprendre toute démarche basée sur les informations contenues dans ce livre. Votre médecin est le mieux placé pour vous fournir des conseils adaptés à votre situation personnelle et pour vous orienter vers les traitements appropriés.

Sclérodémie Québec décline toute responsabilité pour les actions entreprises sur la base des informations fournies dans ce livre sans consultation préalable d'un professionnel de la santé.

La sclérodermie, de l'ombre à la lumière

Elle progresse en silence, tisse son empire,
Sous la peau parfois figée, le corps se retire.
Un frisson dans les doigts, un souffle écourté,
Puis l'invisible s'invite, s'impose à demeurer.

On parle d'angoisse, de stress, de douleurs,
Mais chaque vécu prend ses propres couleurs.
Des jours sereins, d'autres plus tourmentés,
C'est une ombre qui se décline en mille réalités.

Moins de force, moins d'air et des gestes entravés,
Parfois cent maux, ou une tout autre réalité.
Et quand l'invisible devient trop visible, trop cru,
Les liens pourtant tissés serrés, sont parfois rompus.

Mais la vie ne s'efface pas sous le poids du destin,
Elle se réinvente, parfois fragile ou incertaine.
Car malgré l'épreuve, elle apprend à briller,
À rire, à aimer, à se réinventer.

Et pourtant, une lumière est bien allumée,
Présente, constante, scintillante.
Elle perce l'ignorance, l'attente, la fatalité,
Et murmure un espoir avec bienveillance.

Dans les coulisses de la science, des esprits se dressent,
Ils sondent, ils explorent, ils progressent.
Ils cherchent la faille, le point faible, l'accès dissimulé,
Ils rallument le possible, ils refusent d'abdiquer.

Un appel entendu, un savoir s'écrit,
Une main qui se tend, un avenir promis.
Enfin, on écoute, on comprend, on éclaire,
Un chemin s'ouvre, l'horizon devient repère.

Ne laissons pas l'ombre recouvrir la lumière,
Ne voyons pas que la douleur passagère.
Reconnaître la maladie avant qu'elle ne fige tout,
C'est aussi permettre de rester debout.

Car aujourd'hui, si le diagnostic est posé,
C'est un gage d'espoir, un futur retrouvé.
On ne sait pas encore comment l'arrêter,
Mais on sait déjà comment l'apaiser.

Gaétan Baril

TABLE DES MATIÈRES

I COMPRENDRE LA SCLÉRODERMIE

Qu'est-ce que la sclérodermie?	12
La sclérodermie et ses différentes formes	16
La sclérodermie chez les enfants	18
Comment diagnostique-t-on la sclérodermie systémique?	21
Comment la sclérodermie systémique évolue-t-elle?	23

II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

Interventions dermatologiques pour les manifestations faciales de la sclérodermie	25
La santé bucco-dentaire et la sclérodermie	29
La calcinose associée à la sclérodermie systémique	36
Le syndrome de Sjögren associé à la sclérodermie systémique	39
Le phénomène de Raynaud et les ulcères digitaux	43
La fibrose pulmonaire associée à la sclérodermie systémique	49
L'hypertension artérielle pulmonaire associée à la sclérodermie systémique	52
Les atteintes cardiaques et la sclérodermie systémique	55
La sclérodermie systémique et le cancer	59
Le système digestif et la sclérodermie systémique	63
Les reins et la sclérodermie systémique	71
La scléromyosite	75
La santé osseuse et la sclérodermie	79

III DIAGNOSTIC ET SUIVI MÉDICAL

La capillaroscopie et les observations complémentaires	83
Les auto-anticorps dans la sclérodermie	85
L'expérience rapportée par les patients	91

TABLE DES MATIÈRES

IV TRAITEMENTS ET THÉRAPIES

Guide des médicaments pour la sclérodermie (Canada)	99
Thérapies cellulaires pour la sclérodermie	114
Les immunoglobulines intraveineuses et la sclérodermie	119
Produits de santé naturels	122
Le réseau d'intervention centré sur le patient sclérodermique (SPIN)	125

V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

Acceptation du diagnostic de sclérodermie	130
La gestion de l'anxiété et du stress	133
Sclérodermie et gestion de la douleur	137
La gestion d'énergie	141
Préparer les rendez-vous avec son équipe soignante	145
Sexualité et sclérodermie	147
Grossesse et sclérodermie systémique	152
Nutrition et sclérodermie	154

VI SOUTIEN ET COMMUNAUTÉ

Les groupes de soutien de Sclérodermie Québec	159
---	-----

RÉFÉRENCES 165

MERCI À NOS PARTENAIRES 171

SYMPTÔMES ET MANIFESTATIONS DE LA SCLÉRODERMIE 174

I COMPRENDRE LA SCLÉRODERMIE

Qu'est-ce que la sclérodermie?



Dre Alena Ikic, MD, FRCPC
Rhumatologue,
CHU de Québec-Université Laval

La sclérodermie est une maladie méconnue et chronique diagnostiquée chez environ une personne sur 5 000. On estime qu'il y a plusieurs milliers de personnes qui souffrent de sclérodermie au Québec. Elle survient le plus souvent dans la quarantaine et atteint cinq fois plus fréquemment les femmes que les hommes.

La sclérodermie fait partie des maladies dites « auto-immunes », dans lesquelles des anticorps sont produits et dirigés contre nos propres cellules.

La sclérodermie n'est pas une maladie contagieuse.

Cette maladie se caractérise par une atteinte des petits vaisseaux sanguins et une production excessive de collagène qui provoque une cicatrisation excessive au sein des différents organes. La surproduction de collagène amène un durcissement (fibrose) de la peau et parfois des organes internes, tels que les poumons, le cœur, les reins et l'appareil gastro-intestinal.



On distingue deux formes de sclérodermie:

- ▶ la forme limitée (ou syndrome de CREST, qui regroupe les éléments de Calcinose, Raynaud, atteinte oEsophagienne, Sclérodactylie et Télangiectasies)
- ▶ la forme diffuse.

La différence entre ces deux formes de sclérodermie est basée sur l'atteinte de la peau et des organes, qui est plus extensive et de progression plus rapide dans la forme diffuse. 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 sclérodermie. Au début, ces complications peuvent passer inaperçues.

Des traitements médicaux existent actuellement pour la plupart des complications associées à la sclérodermie, d'où l'importance de les rechercher chez tous les patients, même en absence de symptômes.

Dans le but de vous sensibiliser aux principales complications de la sclérodermie, nous vous invitons à vous familiariser avec les signes d'alarme auxquels vous et vos proches devrez porter attention sur une base régulière.

La peau

La diminution inappropriée et temporaire du calibre des vaisseaux sanguins au niveau des doigts et/ou des orteils qui survient au froid est ce qu'on appelle le phénomène de Raynaud. La diminution de la grosseur des vaisseaux peut provoquer une baisse de la circulation du sang qui se manifeste par un blanchiment des doigts et/ou des orteils pouvant être associé à une sensation d'engourdissement. Le phénomène de Raynaud est présent chez plus de 95% des patients souffrant de sclérodermie, mais peut se voir aussi en dehors de cette maladie. Il existe actuellement des médicaments pour traiter le phénomène de Raynaud lorsque cela est justifié.

Il est à noter que la diminution prolongée du calibre des vaisseaux sanguins peut amener des ulcères généralement douloureux et difficiles à guérir, pouvant même conduire dans de rares cas jusqu'à l'amputation.

Ainsi, il est recommandé d'aviser votre médecin si vous notez :

- * une augmentation de la sévérité et de la fréquence du phénomène de Raynaud
- * la présence d'une plaie au niveau de l'extrémité (pulpe) d'un doigt et/ou d'un orteil qui tarde à guérir ou qui s'accompagne d'un écoulement.

Pour limiter cette complication, nous vous suggérons d'examiner vos pieds et vos mains régulièrement (surtout la pulpe), en plus d'intégrer les habitudes suivantes :

- ▶ Éviter des traumatismes au niveau des doigts et des orteils
- ▶ Porter deux paires de mitaines et de bas et mettre des bottes chaudes lorsqu'il fait froid
- ▶ Toujours se couvrir la tête à l'extérieur durant la saison froide
- ▶ Utiliser l'eau tiède dans vos tâches quotidiennes
- ▶ Cesser de fumer
- ▶ Appliquer de la crème hydratante sur la peau sèche.

La calcinose représente des nodules composés de calcium et déposés sous la peau. On la retrouve surtout au niveau de la pulpe des doigts ou sur des articulations.

Il est recommandé d'aviser votre médecin si vous notez :

- * un ulcère ou un écoulement de pus au site de la calcinose.

Le système digestif

L'atteinte du système digestif, particulièrement de l'œsophage, touche la grande majorité des patients souffrant de sclérodermie.

Le reflux gastro-œsophagien est une régurgitation d'acide dans l'œsophage qui se manifeste par une sensation de brûlure qui remonte vers la gorge après les repas. Non-traité, il peut se compliquer d'une inflammation de l'œsophage et entraîner un rétrécissement qui nécessite parfois une dilatation. Il peut rarement évoluer vers un cancer de l'œsophage.

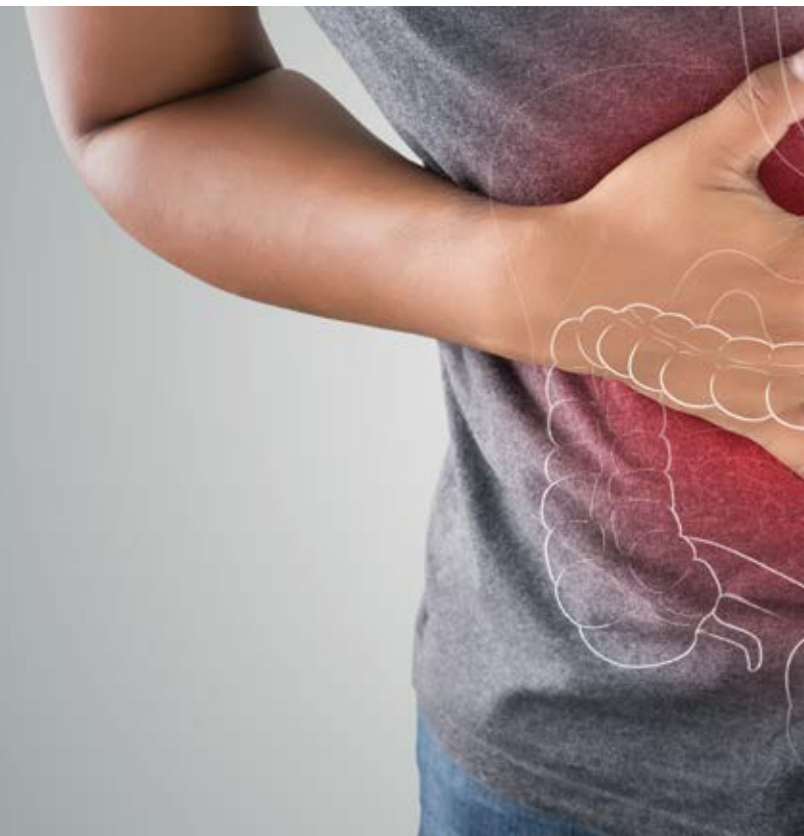
Il est recommandé d'aviser votre médecin si :

- * vous avez une sensation persistante de blocage au niveau de l'œsophage lorsque vous avalez. Ce dernier évaluera si vous avez besoin d'une gastroscopie et si votre condition digestive nécessite un traitement.

Le poumon et ses vaisseaux sanguins

Une élévation anormale de la pression sanguine au niveau des artères pulmonaires, aussi appelée hypertension artérielle pulmonaire, se développe chez un patient atteint de sclérodermie sur dix. C'est une complication grave qui peut conduire rapidement au décès en l'absence d'une prise en charge adaptée. Bien que les patients souffrant d'hypertension pulmonaire soient généralement essoufflés à l'effort, le dépistage de cette condition est primordial et doit être fait régulièrement même si vous n'avez aucun symptôme. Ce dépistage permet à votre médecin de déterminer si votre condition pulmonaire nécessite un traitement. Une échographie cardiaque régulière, le plus souvent annuellement, est recommandée.

Le poumon peut aussi être atteint d'une condition qu'on nomme fibrose pulmonaire, qui se présente par un essoufflement ou une toux sèche. Afin de la dépister, votre médecin vous prescrira des radiographies et des tests de fonction pulmonaire, au besoin.



Avissez immédiatement votre médecin si vous notez un ou des symptômes suivants :

- * augmentation de l'essoufflement lors de vos activités habituelles
- * épisodes d'étourdissements et/ou de pertes de connaissance
- * douleur dans la poitrine à l'effort
- * enflure persistante au niveau des jambes.

La complication la plus sévère au niveau du rein, qu'on nomme crise rénale sclérodermique, survient chez 5% des patients souffrant de sclérodermie et se manifeste par une hausse de la tension artérielle. Celle-ci peut s'accompagner d'essoufflement, de maux de tête, de changements visuels ou d'une altération de l'état de conscience. Les patients victimes de cette complication peuvent nécessiter la dialyse de façon temporaire ou parfois permanente. Il est à noter que le risque de cette condition peut être augmenté par la prise de cortisone (prednisone) ou si vous avez une atteinte diffuse de la peau.



Nous vous recommandons de prendre et de noter vos chiffres de tension artérielle au moins une fois par mois, ou plus fréquemment, selon les recommandations de votre médecin. Nous vous recommandons de montrer à votre médecin vos chiffres de tension artérielle afin qu'il puisse évaluer si un traitement médical est indiqué pour vous.

Il est recommandé d'aviser votre médecin :

- * Si votre tension artérielle est plus haute qu'à l'habitude de façon persistante. (La tension artérielle normale est inférieure à 140/90 mm Hg).
- * Pensez à informer tout médecin qui envisage de vous prescrire la cortisone que vous souffrez de sclérodémie.

Aide-mémoire

Des traitements médicaux existent actuellement pour la plupart des complications de la sclérodémie mentionnées dans ce document. Il est donc important de les rechercher chez tous les patients, même en l'absence de symptômes cliniques, afin de pouvoir les prendre en charge le plus rapidement possible.

J'avise immédiatement mon médecin si :

- * Je note une augmentation de la sévérité et/ou de la fréquence du phénomène de Raynaud.
- * Je note une plaie qui ne guérit pas ou qui présente un écoulement.
- * Je note un blocage récurrent dans l'œsophage lorsque j'avale.
- * Je suis plus essoufflé(e) ou étourdi(e) pour faire mes activités habituelles (p. ex., répondre au téléphone, suivre les personnes de mon entourage, faire le ménage, etc).
- * Mes jambes sont enflées.
- * Ma tension artérielle est plus haute qu'à l'habitude de façon soutenue.



I COMPRENDRE LA SCLÉRODERMIE

La sclérodermie et ses différentes formes



Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheuse au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

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



Sclérodermie localisée (ou morphée)

La sclérodermie localisée est une maladie fibrosante 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 sclérodermie 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 sclérodermie 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 sclérodermie localisée.

Sclérodermie systémique : limitée ou diffuse

En revanche, la sclérodermie 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 sclérodermie 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 sclérodermie diffuse. L'atteinte de la peau et des organes internes est généralement plus fréquente et extensive dans la sclérodermie de forme diffuse. Il existe aussi une forme plus rare de sclérodermie 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 auto-anticorps

La sclérodermie 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'auto-anticorps, ou d'anticorps contre le soi. Plusieurs auto-anticorps spécifiques à la sclérodermie ont été identifiés dans les dernières décennies et sont utiles pour prédire les complications potentielles de la sclérodermie. Par exemple, l'anti-centromère (ou anti-CENP-B) est un auto-anticorps associé à la sclérodermie 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 sclérodermie 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 sclérodermie 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 auto-anticorps sont les anticorps les plus fréquemment retrouvés dans la sclérodermie systémique, avec environ 75% des patients étant positifs pour l'un de ces trois auto-anticorps.



I COMPRENDRE LA SCLÉRODERMIE

La sclérodermie chez les enfants

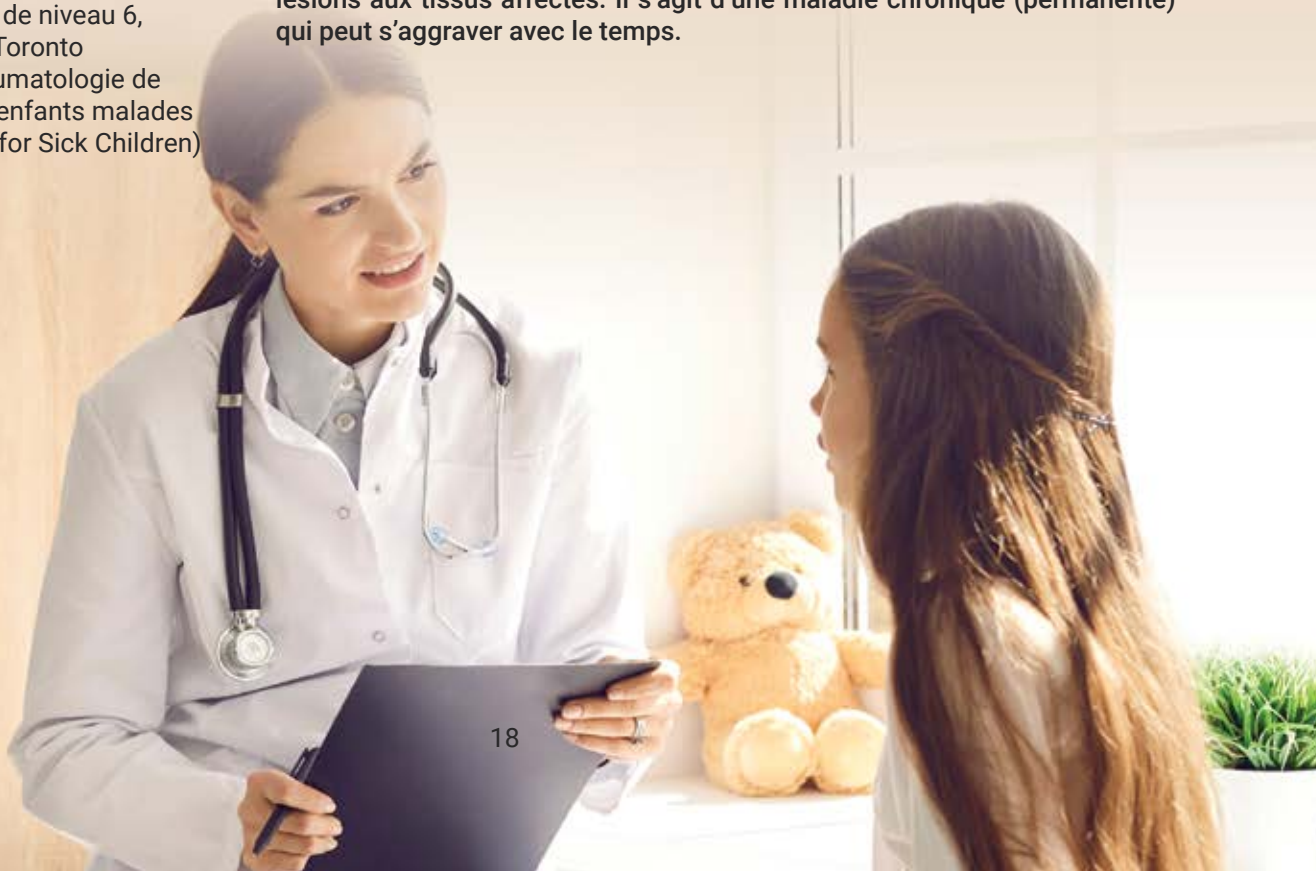


Dre Jayne MacMahon, MD
Boursière postdoctorale en
myosite infantile, Rhumatologie
pédiatrique
Poste de formation
postdoctorale de niveau 6,
Université de Toronto
Division de rhumatologie de
L'hôpital pour enfants malades
(The Hospital for Sick Children)

Qu'est-ce que la sclérodermie?

La sclérodermie est une maladie rare chez les enfants. Elle affecte souvent la peau. Elle peut provoquer le durcissement et le resserrement de la peau. Chez certains enfants, elle peut aussi affecter d'autres organes (p. ex., les poumons, les reins, les articulations, l'estomac et les intestins).

La sclérodermie est une maladie auto-immune. Elle survient lorsqu'en raison d'un dérèglement le corps attaque sa propre peau, et parfois aussi certains organes internes. Dans les maladies auto-immunes, le système immunitaire (les substances chimiques et les cellules sanguines qui sont censées combattre les agents pathogènes), pour des raisons encore non entièrement élucidées, est hyperactif. Des substances chimiques et des cellules sanguines excédentaires se retrouvent piégées dans les vaisseaux sanguins de la peau (et parfois des organes). Cela provoque une inflammation et des lésions aux tissus affectés. Il s'agit d'une maladie chronique (permanente) qui peut s'aggraver avec le temps.



Il existe deux formes de sclérodermie chez l'enfant.

La première est appelée « sclérodermie localisée ». C'est la plus fréquente chez les enfants. Elle affecte la peau d'une seule région ou zone du corps.

L'autre forme est appelée « sclérodermie systémique ». Elle peut affecter de nombreuses régions de la peau, ainsi que les organes internes. Elle est rare chez les enfants.

Quels sont les symptômes?

Il est important de se rappeler que la sclérodermie affecte chaque enfant différemment. Les symptômes les plus courants sont:

- ▶ Un resserrement et de l'enflure au niveau de la peau, celle-ci pouvant parfois changer de couleur;
- ▶ Douleur ou enflure au niveau des articulations;
- ▶ Des doigts pâles, des picotements ou des engourdissements, souvent déclenchés par le temps froid ou le stress (ce trouble s'appelle le phénomène de Raynaud);
- ▶ Des petites bosses (dépôts calciques) apparaissant sous la peau;
- ▶ Des plaies à l'extrémité des doigts ou aux articulations;
- ▶ Des veines d'araignée;
- ▶ Brûlures d'estomac et difficultés à avaler;
- ▶ Essoufflement.

Comment la sclérodermie infantile est-elle diagnostiquée?

Si vous ou votre médecin pensez que votre enfant est atteint de sclérodermie, la première étape consiste à consulter un médecin spécialiste (appelé « rhumatologue pédiatrique »). Le ou la spécialiste vous interrogera sur la maladie de votre enfant et lui fera passer un examen clinique. Il ou elle pourra demander des analyses de sang ou des radiographies supplémentaires. En fonction de l'état de santé de votre enfant, ces examens peuvent inclure:

- ▶ Des analyses de sang et d'urine (pipi) qui consistent en outre à effectuer un hémogramme (numération de la formule sanguine ou NFS), rechercher la présence d'anticorps spécifiques (substances chimiques circulant dans le sang qui peuvent révéler une sclérodermie), et vérifier le fonctionnement du foie et des reins.
- ▶ Des examens d'imagerie (radiographies, tomodensitogrammes et IRM) qui permettent de détecter tout changement dans les organes internes du corps.
- ▶ Des tests respiratoires (appelés tests de la fonction pulmonaire) afin d'évaluer le fonctionnement des poumons.
- ▶ Une échographie du cœur (appelée échocardiogramme) pour vérifier le fonctionnement du cœur et des vaisseaux sanguins.
- ▶ Une biopsie de la peau afin d'examiner la peau de plus près sous un microscope.

Comment la maladie est-elle prise en charge?

À ce jour, il n'y a malheureusement pas de remède contre la sclérodémie. L'objectif consiste principalement à améliorer l'état de santé de la peau et prévenir les lésions aux organes internes. Le traitement de chaque enfant sera différent.

Il peut comprendre:

- Des médicaments (comme l'ibuprofène) pour aider à soulager la douleur et réduire l'inflammation;
- Des crèmes émollientes qui agissent directement pour adoucir la peau;
- Des médicaments visant à réduire la vigueur du système immunitaire hyperactif et arrêter l'inflammation; ces médicaments, appelés « immunosuppresseurs », peuvent être administrés par voie orale, par injection sous-cutanée ou par voie intraveineuse;
- Le soulagement des symptômes tels que les brûlures d'estomac ou ceux liés au phénomène de Raynaud;
- La physiothérapie et l'exercice physique pour garder les muscles souples et fermes et empêcher les articulations de se resserrer;
- Des visites régulières chez le rhumatologue traitant de votre enfant.

Le traitement de la sclérodémie localisée peut souvent durer plusieurs années. À noter qu'il est très rare que la sclérodémie localisée évolue vers une forme de sclérodémie systémique.

Les enfants atteints de sclérodémie systémique courent un risque plus élevé de subir des lésions de la peau et des organes internes. Grâce à un traitement approprié, certains patients peuvent avoir peu ou pas de symptômes (c'est-à-dire être en rémission) pendant des années.



I COMPRENDRE LA SCLÉRODERMIE

Comment diagnostique-t-on la sclérodermie systémique?



Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

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

- ▶ le phénomène de Raynaud;
- ▶ un épaissement ou aspect « boudiné » de la peau des doigts;
- ▶ la présence d'auto-anticorps 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 sclérodermie.

Phénomène de Raynaud

Le problème le plus fréquent et le plus précoce de la sclérodermie 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 sclérodermie 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 sclérodermie, il faut suspecter et rechercher un diagnostic de sclérodermie 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.

Auto-anticorps

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'auto-anticorps, ou d'anticorps contre le soi. Plusieurs auto-anticorps 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 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'auto-anticorps 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 ou	2
Sclérodactylie (épaississement cutané des doigts)	4
Ulcère au bout des doigts ou	2
Cicatrice d'ulcère au bout des doigts	3
Télangiectasies	2
Anomalies des capillaires à la base des ongles	2
Hypertension artérielle pulmonaire ou	2
Maladie pulmonaire interstitielle	2
Phénomène de Raynaud	3
Auto-anticorps spécifiques à la sclérodémie (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-ARN polymérase III)	3



I COMPRENDRE LA SCLÉRODERMIE

Comment la sclérodermie systémique évolue-t-elle?



Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

L'évolution d'une sclérodermie systémique est variable, selon l'étendue de l'épaississement de la peau (sclérodermie limitée ou diffuse), la présence d'auto-anticorps spécifiques dans le sang et la présence d'atteinte d'organes internes.

Atteinte cutanée limitée ou diffuse

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 **sclérodermie limitée**. Cette forme de sclérodermie est généralement associée à un risque moins élevé de développer une atteinte sévère des organes internes, sauf pour l'hypertension artérielle pulmonaire, dont le risque augmente après 5 à 10 ans d'évolution de la maladie.



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 **sclérodermie diffuse**. L'atteinte de la peau et des organes internes est généralement plus fréquente et extensive dans la sclérodermie de forme diffuse.

L'atteinte cutanée limitée ou diffuse ne change pas chez un même patient. Un malade avec une forme limitée n'évolue donc pas vers une forme diffuse. Cependant, en début de maladie, il peut être difficile d'être certain du caractère limité de la maladie. Un malade peut initialement avoir une atteinte limitée aux mains (et être classifié comme ayant une maladie limitée), mais l'atteinte peut rapidement évoluer vers une atteinte diffuse au cours des prochains mois. La présence d'un gonflement des doigts et des mains et la présence d'auto-anticorps associés à la forme diffuse de la sclérodermie (p. ex. anti-topoisomérase I/Scl-70 ou anti-ARN polymérase III) sont évocateurs d'une évolution éventuelle vers la forme diffuse de la maladie.

L'atteinte cutanée dans la forme diffuse est généralement progressive dans les 2 à 5 premières années de la maladie, puis par la suite cesse de progresser avec une tendance vers un « ramollissement » spontané de la peau. La peau devient alors plus fine et fragile, mais moins « dure » que dans la phase initiale. L'atteinte cutanée dans la forme limitée est quant à elle restreinte aux zones définissant la forme limitée et ne s'étend pas plus loin.

Auto-anticorps spécifiques à la sclérodermie

L'anti-centromère (ou anti-CENP-B) est généralement associé à la sclérodermie de forme limitée, avec une évolution plus lente de la maladie et avec moins d'atteinte sévère des organes internes, 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 sclérodermie 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 sclérodermie de forme diffuse, avec une évolution plus sévère de la maladie et un risque plus élevé de développer une crise rénale sclérodermique. Chez ces patients, la tension artérielle doit être surveillée quotidiennement et les corticostéroïdes sont à éviter.

L'anti-Th/To est associé à la sclérodermie de forme limitée, mais avec un risque augmenté de fibrose pulmonaire et d'hypertension pulmonaire. L'anti-fibrillarine (ou anti-U3-RNP) est quant à lui associé à la sclérodermie de forme diffuse, mais aussi avec un risque augmenté de fibrose pulmonaire. Ces auto-anticorps ne sont pas disponibles dans tous les centres, mais ont une apparence de type « nucléolaire » au test d'anticorps anti-nucléaire (ANA) par immunofluorescence.

Atteintes des organes internes

Contrairement à l'atteinte cutanée qui tend à s'améliorer au cours des années, l'atteinte des organes internes ne régresse généralement pas. Dans le cas de la fibrose pulmonaire, l'évolution de l'atteinte est très variable : certains patients auront une maladie légère et relativement stable, d'autres auront une maladie progressant lentement au cours des années et d'autres encore évolueront rapidement. Les patients dont l'examen de scan thoracique révèle une atteinte s'étendant au-delà des bases pulmonaires ont un risque accru de développer une fibrose pulmonaire rapidement progressive.

Il est généralement dit que c'est durant les 3 à 5 premières années de la maladie qu'apparaissent les différentes atteintes d'organes (peau, poumons, cœur, reins et autres), à l'exception de l'hypertension pulmonaire artérielle, qui elle survient après 5 à 10 ans d'évolution de la maladie. Par contre, des études plus récentes remettent en question ce concept. La fibrose pulmonaire peut survenir en début de maladie, mais aussi plus tardivement. L'atteinte inflammatoire du cœur (myocardite) survient généralement tôt dans la maladie, mais l'atteinte fibrotique évolue progressivement au cours des années de maladie. L'atteinte digestive aussi devient progressivement plus importante lorsque la maladie passe de la phase vasculaire et inflammatoire vers la phase plus fibrotique. Les tissus du système digestif deviennent alors plus faibles et incapables de se contracter, menant à des troubles de motilité et de malabsorption plus importants au cours des années de maladie.

En bref

L'évolution de la sclérodermie systémique est très variable. Une évaluation initiale de l'atteinte de la peau et des organes internes et la recherche d'auto-anticorps spécifiques à la sclérodermie dans le sang peuvent aider à prédire l'évolution de la sclérodermie chez un individu et à guider l'approche au dépistage des atteintes des organes internes.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

Interventions dermatologiques pour les manifestations faciales de la sclérodermie



La sclérodermie entraîne des troubles fonctionnels et esthétiques du visage chez de nombreuses patientes. Cela peut en outre affecter leur qualité de vie et leur santé psychologique. Malgré l'augmentation du recours aux interventions esthétiques dans la population générale, il y a malheureusement un manque de données probantes permettant d'évaluer la sécurité et l'efficacité de ces interventions chez les personnes atteintes de sclérodermie. Dans cet article, nous examinons certaines des interventions dermatologiques utilisées pour traiter les manifestations faciales courantes de la sclérodermie.

Dre Thaisa Cotton, MD, FRCPC

Boursière postdoctorale
en rhumatologie,
Centre hospitalier de
l'Université de Montréal

**Dre Elena Netchiporouk,
MD, MSc, FRCPC**

Professeure adjointe de
dermatologie et de médecine
expérimentale, Centre
universitaire de santé McGill,
chercheuse au Centre de
recherche du Centre
universitaire de santé McGill

**Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC**

Rhumatologue au Centre
hospitalier de l'Université de
Montréal, professeure agrégée
de clinique au Département
de médecine de l'Université de
Montréal, chercheuse au Centre
de recherche du CHUM, titulaire
de la Chaire en sclérodermie de
l'Université de Montréal





Les télangiectasies

Les télangiectasies sont des dilatations de petits vaisseaux sanguins qui peuvent se présenter sous forme de taches rouges sur la peau des personnes atteintes de sclérodermie. Elles apparaissent généralement sur le visage, et plus rarement sur d'autres zones exposées au soleil. Bien qu'elles ne soient pas dangereuses, les télangiectasies peuvent être une source de détresse psychologique et d'insatisfaction quant à l'image corporelle. Il existe peu d'études sur le traitement des télangiectasies liées à la sclérodermie, lesquelles sont décrites comme étant plus résistantes au traitement que les télangiectasies non liées à la sclérodermie. Malgré l'absence de données probantes, il existe deux traitements prometteurs : le laser à colorant pulsé (**Pulsed Dye Laser ou PDL**) et la lumière pulsée intense (**Intense Pulse Light ou IPL**), qui sont tous deux des traitements non invasifs ayant un bon profil d'innocuité.

Le PDL (un type de laser) convertit un spectre étroit d'ondes lumineuses en chaleur pour détruire les vaisseaux sanguins endommagés à l'origine des télangiectasies, tout en préservant les tissus et les vaisseaux sains. Une étude rétrospective portant sur 23 personnes atteintes de sclérodermie présentant des télangiectasies faciales, traitées mensuellement par PDL pendant 3 mois en moyenne, a montré une amélioration chez toutes les patientes et une disparition des télangiectasies chez 44 % d'entre elles⁽¹⁾. Toutefois, 26 % des patientes présentaient une récurrence des télangiectasies faciales après 6 à 36 mois. Les effets

secondaires les plus courants sont des taches violacées (qui constituent des ecchymoses) qui peuvent persister jusqu'à 5 à 10 jours après l'intervention. Parmi les autres effets secondaires moins fréquents qui peuvent survenir, mentionnons l'enflure, les cloques qui guérissent d'elles-mêmes dans les zones traitées, les changements de pigmentation de la peau et, très rarement, la formation de cicatrices. Toutes les personnes ayant participé à cette étude ont déclaré qu'elles renouvelleraient volontiers le traitement.

L'IPL (un type de lampe flash émettant de la lumière visible) fonctionne de la même manière que le PDL. La principale différence entre l'IPL et le PDL, cependant, réside dans le type de lumière utilisée : l'IPL émet une lumière pulsée à large spectre, tandis que le PDL émet une lumière cohérente monochromatique. Quelques études menées sur des personnes atteintes de sclérodermie ont montré que l'IPL pouvait aussi être efficace pour traiter les télangiectasies faciales était bien toléré. Une étude comparant le PDL et l'IPL chez des patientes sclérodermiques présentant des télangiectasies faciales a confirmé que les deux traitements étaient efficaces, mais que le PDL était possiblement plus efficace, tandis que l'IPL était associé à moins d'effets secondaires⁽²⁾. Puisque l'IPL émet un spectre plus large d'ondes lumineuses, il peut aussi contribuer à améliorer les changements pigmentaires de la peau (dus au soleil ou à la sclérodermie) et les signes de vieillissement cutané, grâce à son action sur les cellules pigmentaires et le collagène⁽³⁾.

Bien qu'aucune étude n'ait évalué l'effet du soleil et du tabagisme sur le nombre et la gravité des télangiectasies associées à la sclérodermie, en général, les télangiectasies (incluant celles associées à la sclérodermie) sont typiquement plus proéminentes sur une peau chroniquement exposée aux ultraviolets et chez les patientes qui fument^(4,5). C'est pourquoi il est pratique courante pour les dermatologues et autres professionnels de la santé de recommander une protection solaire quotidienne pour limiter les dommages cutanés occasionnés par les ultraviolets et pour prévenir le cancer de la peau. Les recommandations relatives à la protection solaire sont disponibles sur le site Web de l'Association canadienne de dermatologie (<https://dermatologue.ca/patients-et-grand-public/protection-solaire/>). Il est donc prudent de renoncer au tabagisme pour limiter les complications associées à la sclérodermie, au cancer de la peau et au vieillissement cutané.

Microstomie

La microstomie est définie comme une ouverture buccale inférieure à 50 mm, mesurée entre les dents avant supérieures et inférieures (appelée distance interincisive). Il s'agit d'une atteinte buccale fréquente de la sclérodermie qui touche jusqu'à 80 % des patientes. En raison de la réduction de l'ouverture de la bouche, la microstomie gêne l'alimentation, l'hygiène dentaire, l'élocution et modifie l'apparence du visage. Bien que des recherches supplémentaires soient nécessaires pour déterminer les meilleurs traitements de la microstomie, il existe des options thérapeutiques prometteuses pour les patientes qui souffrent de ces conséquences négatives sur leur santé bucco-dentaire et digestive, ainsi que sur leur image corporelle.

L'hyaluronidase est une protéine enzymatique qui catalyse la dégradation de l'acide hyaluronique, lequel contribue au resserrement de la peau dans la sclérodermie. Son utilisation est donc proposée pour assouplir la peau tendue dans la sclérodermie. Quoiqu'elle n'ait été étudiée que dans quelques études de cas et séries de cas, les résultats de ces études et le mécanisme d'action proposé sont prometteurs. L'hyaluronidase est injectée dans plusieurs régions de la bouche et peut être administrée mensuellement à raison de plusieurs doses, avec des améliorations observées de la distance interincisive allant jusqu'à 15 mm⁽⁶⁾.

Plusieurs études sont en cours pour déterminer la posologie, la fréquence et le nombre d'injections nécessaires pour améliorer l'ouverture de la bouche. En dehors de la sclérodermie, l'hyaluronidase est couramment utilisée depuis de nombreuses années dans l'industrie cosmétique et sa sécurité est donc bien établie. Les principaux effets secondaires potentiels de l'injection d'hyaluronidase sont la douleur lors de l'injection (qui peut être minimisée à l'aide d'un analgésique topique ou de blocs nerveux), les ecchymoses et, très rarement, une réaction allergique.

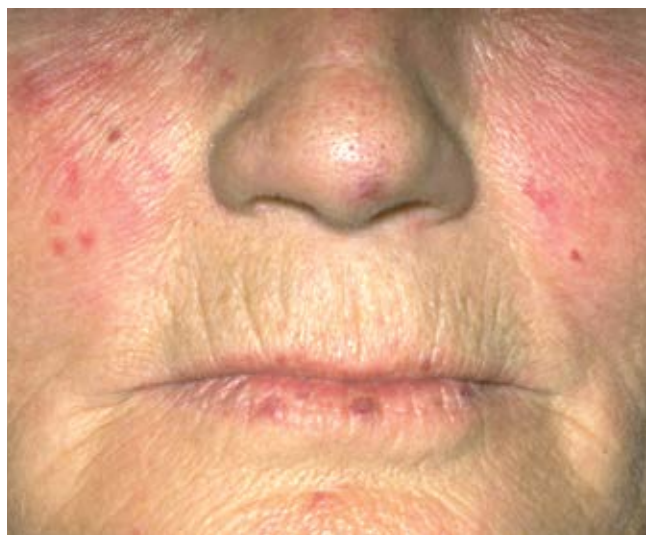
D'autres traitements plus invasifs, comme la greffe de graisse autologue, ont également donné des résultats encourageants. La greffe de graisse autologue consiste à prélever de la graisse sur une patiente (par exemple autour des hanches, des genoux ou de l'abdomen) et à la réinjecter (parfois mélangée à une autre substance, du plasma riche en plaquettes) autour de la bouche. Des essais cliniques, ainsi que des séries de cas et des études de cas, ont montré des niveaux variables d'amélioration de la distance interincisive à la suite de cette intervention. Cependant, cette intervention est invasive, coûteuse et nécessite une anesthésie générale pratiquée en salle d'opération.

Tel que mentionné précédemment, parce que l'IPL émet un spectre de lumière beaucoup plus large et qu'elle est couramment utilisée pour améliorer les signes de vieillissement de la peau, elle a été envisagée pour le traitement de la microstomie. Dans une petite étude portant sur 4 patientes ayant reçu 3 à 5 traitements mensuels d'IPL dans la région péri-orale, on indique que toutes les 4 ont noté un assouplissement de la peau péri-orale et que 3 patientes ont rapporté une amélioration de l'ouverture de la bouche⁽⁷⁾. Cependant, peu de données supplémentaires sont disponibles sur son efficacité. D'autres sources lumineuses (telles que la photothérapie ou d'autres types de laser) et la toxine botulique n'ont montré qu'une légère amélioration ou n'ont fait l'objet que de quelques études.

Rides péri-orales et amincissement des lèvres

Les interventions esthétiques telles que les injections de produits de comblement dermique et de toxine botulique pour réduire les rides et augmenter l'épaisseur des lèvres sont devenues plus populaires ces dernières années, et de plus en plus de prestataires de soins de santé offrent ces services — parfois sans formation suffisante, ce qui peut entraîner des complications néfastes. Les personnes atteintes de sclérodémie qui présentent des rides péri-orales (c.-à-d. autour de la bouche) et un amincissement des lèvres à cause de leur maladie peuvent se demander si ces interventions sont indiquées dans leur cas.

Plusieurs types de produits de comblement peuvent être injectés, notamment l'acide hyaluronique, l'hydroxylapatite de calcium et l'acide poly-L-lactique. Il existe un risque théorique que les produits de comblement à base d'acide hyaluronique aggravent ou réactivent des maladies auto-immunes telles que la sclérodémie en augmentant l'inflammation locale des tissus. Pour cette raison, les médecins spécialistes refusent souvent de pratiquer cette intervention sur des personnes atteintes de maladies auto-immunes telles que la sclérodémie. Cependant, quelques études de cas et séries de cas (concernant principalement des personnes atteintes d'une sclérodémie stable et ne prenant aucun médicament immunomodulateur⁽³⁾) ont montré des résultats positifs à la suite d'injections de produit de comblement à base d'acide hyaluronique et, à notre connaissance, aucun rapport publié n'a fait état d'une rechute de la sclérodémie après l'injection de produit de comblement⁽⁸⁾. Bien qu'elles demeurent controversées, les injections de comblement à l'acide hyaluronique peuvent être envisagées chez les personnes atteintes de sclérodémie dont la maladie est stable et qui ne prennent pas de médicaments modifiant le système immunitaire, mais leur sécurité devra encore être vérifiée dans le cadre d'études plus grandes et de meilleure qualité. En revanche, les produits de comblement à base d'acide hyaluronique de la gamme Vycross ne sont pas recommandés en raison d'études de cas ayant rapporté l'apparition tardive de nodules à médiation immunitaire survenant après ce type d'injections et qui sont difficiles à traiter⁽⁸⁾.



Peu d'études jusqu'à maintenant ont porté sur l'hydroxylapatite de calcium et l'acide poly-L-lactique, et d'autres études seraient donc nécessaires pour démontrer leur innocuité dans la sclérodémie. Une mise en garde s'impose ici. Bien que les produits de comblement à base de silicone et de paraffine aient été interdits par la *Food and Drug Administration* et d'autres organismes de réglementation depuis de nombreuses années à cause de leur risque élevé d'effets indésirables (complications locales et systémiques), on peut encore s'en procurer sur le marché noir. Pour toutes ces raisons, et parce que des études de cas ont fait état de l'apparition d'une sclérodémie à la suite de ces interventions, nous déconseillons les injections de produits de comblement à base de silicone et de paraffine⁽⁹⁾.

Des études de cas qui se sont penchées sur l'utilisation de la toxine botulique pour traiter diverses séquelles faciales de la sclérodémie ou du vieillissement de la peau n'ont signalé aucun effet indésirable. À notre connaissance, aucun événement indésirable n'a été rapporté suite à l'utilisation de la toxine botulique pour le visage dans le contexte de la sclérodémie.

Conclusion

Bien que plus d'études de recherche soient nécessaires, il existe des méthodes prometteuses pour traiter les télangiectasies faciales et la microstomie. L'utilisation de la toxine botulique et de certains produits de comblement, dans les cas de sclérodémie stable non traitée par des immunosuppresseurs, semble être sécuritaire.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

La santé bucco-dentaire et la sclérodermie



Christine Brunet, D.M.D
Dentiste à la retraite

Tous les êtres humains devraient avoir un état de santé bucco-dentaire suffisamment adéquat pour leur permettre de manger, de boire ou de parler chaque jour de leur vie. Or, la sclérodermie a souvent une incidence sur ces actions essentielles en perturbant directement le fonctionnement physiologique de l'espace bucco-dentaire, ou indirectement, en entravant les méthodes d'hygiène de façon significative. Fort heureusement, la majorité des personnes vivant avec la sclérodermie ne présenteront pas tout cet éventail de problèmes et l'intensité de ceux-ci sera variable chez chacun.

Le contenu de ce texte ne se veut aucunement scientifique et exhaustif. L'objectif ici est de traiter des principales notions de base connues afin de mieux comprendre comment une maladie comme la sclérodermie peut avoir un impact sur le fonctionnement de cette partie unique du corps qu'est la bouche.

Voyons quelles sont ces influences ainsi que différentes approches visant à aider et améliorer la qualité de vie de nombreuses personnes qui pourraient être touchées par certains de ces enjeux.

Et soulignons l'importance de consulter régulièrement un professionnel dentaire dès les premiers symptômes de sclérodermie afin de prévenir ou limiter l'aggravation des problèmes bucco-dentaires décrits ci-dessous.



Microstomie

Diminution de l'ouverture de la bouche et perte d'élasticité faciale

L'élasticité de la peau du visage diminue et l'ouverture de la bouche est parfois considérablement réduite. Il s'ensuivra alors des difficultés à parler et à manger, d'autant plus que la langue peut perdre de la mobilité et que le frein lingual, une fine membrane qui relie la langue au plancher de la bouche, peut, en se fibrosant, limiter les mouvements. Les méthodes d'hygiène de base deviennent plus difficiles à effectuer et les visites chez le dentiste sont plus inconfortables voire impossibles à réaliser correctement, surtout dans les régions postérieures.

Le durcissement de la peau du visage peut aussi entraîner le déplacement des dents à cause de la pression appliquée sur celles-ci. Il peut en outre accentuer la sécheresse de la cavité buccale à cause de l'impossibilité de fermer les lèvres et d'obtenir un scellement adéquat, la bouche restant toujours entrouverte.

Informez clairement votre dentiste de votre diagnostic de sclérodermie lui permettra d'adapter adéquatement les soins, que ce soit la durée des interventions, la position plus confortable, le choix des instruments ou le type de restauration, s'il y a lieu, afin de faciliter le traitement et améliorer votre confort.

Stratégies pour l'amélioration

De nombreuses études démontrent que des résultats positifs sont obtenus par des exercices d'étirement de la bouche à l'aide des doigts ou d'abaisse-langues. On doit toutefois effectuer ces exercices plusieurs fois par jour pour obtenir des améliorations significatives. La physiothérapie, la kinésithérapie et l'ergothérapie peuvent offrir des méthodes et exercices pertinents. Dans les cas plus critiques, on peut recourir à des injections de hyaluronidase pour assouplir la peau, à des greffes de graisse autologues, prélevées directement sur le patient, ou encore au traitement par IPL, une technique utilisant des faisceaux de lumière pulsée.

Pour en savoir plus, veuillez consulter la section « Interventions dermatologiques pour les manifestations faciales de la sclérodermie ».



Des brosses à dents à petites têtes ou pour enfants, ou des brosses à dents électriques à têtes rotatives ayant un manche plus gros facilitent le brossage en régions postérieures. L'utilisation de brossettes interdentaires et d'un hydropulseur, comme le modèle Waterpik, pourrait également être envisagée. Dans le cas où des déplacements dentaires mineurs causent des inconforts à la mastication ou de la douleur musculaire, le dentiste est en mesure d'effectuer des ajustements en meulant légèrement les dents qui ne s'imbriquent plus harmonieusement les unes dans les autres.

Les visites plus fréquentes chez le dentiste, idéalement tous les trois mois, sont à privilégier afin de détecter et prévenir les problèmes avant qu'ils ne surviennent et nécessitent des séances de traitement plus longues ou plus éprouvantes. De plus, lorsque les nettoyages sont effectués plus fréquemment, ils sont beaucoup plus rapides.

Xérostomie

Sécheresse buccale causée par un manque de salive

Un grand nombre de personnes atteintes de sclérodermie sont incommodées par la xérostomie. La fibrose peut toucher les glandes salivaires mais dans certains cas, c'est la maladie de Sjögren, un trouble inflammatoire chronique, systémique et auto-immun, qui en est responsable. Les effets sont similaires : une diminution irréversible du flot salivaire, entraînant une bouche plus sèche.

La salive lubrifie la cavité buccale, ce qui aide à parler et à avaler. Elle nettoie les résidus d'aliments et contient aussi des éléments permettant de neutraliser l'acide produit par les bactéries de la bouche et de reminéraliser l'émail des dents. Elle comporte même des composants qui aident à diminuer la quantité de microbes ou de virus à l'intérieur du milieu buccal.

Le manque de salive contribue de façon certaine à l'augmentation du risque de caries et d'érosion de l'émail, principalement en raison de l'acidité accrue dans la bouche. Cette sécheresse est également un facteur déterminant pour le confort et l'adhésion des prothèses amovibles. La xérostomie peut aussi provoquer un déséquilibre des microorganismes buccaux, favorisant l'apparition de candidoses, des infections fongiques causées par des champignons microscopiques, particulièrement sous les prothèses ou aux commissures des lèvres, où elles entraînent une inflammation douloureuse appelée chéilite angulaire.



Stratégies pour l'amélioration

Afin de pallier cette diminution du flot salivaire, il est recommandé de :

- ▶ Boire de petites quantités d'eau fréquemment ;
- ▶ Régler le taux d'humidité de la maison entre 40 % et 50 % ;
- ▶ Éviter la cigarette, l'alcool, les aliments salés ou épicés ;
- ▶ Consommer des bonbons ou de la gomme à mâcher sans sucre pour stimuler la production de salive.

Il est possible d'avoir recours à des lubrifiants, à des substituts de salive ou à des stimulateurs de production salivaire, disponibles en vente libre, comme les pastilles, ou sur ordonnance, comme la pilocarpine.

Pour en savoir plus, veuillez consulter la section « *Syndrome de Sjögren associé à la sclérodermie systémique* ».

Pour réduire le risque de caries, il est recommandé de :

- ▶ Éviter les aliments sucrés et collants, les boissons gazeuses, les jus de fruits, le vin, le café et le thé ;
- ▶ Maintenir une bonne hygiène dentaire, en incluant le brossage des dents et l'utilisation de la soie dentaire ;
- ▶ Retirer les prothèses dentaires avant le coucher et brosser le côté des dents qui servent d'ancrage.

Dans l'éventualité d'une candidose, le dentiste pourra prescrire des crèmes antifongiques généralement efficaces. Pour les cas résistants, une médication systémique prise oralement est possible.



Carie dentaire

La carie dentaire est la maladie infectieuse la plus répandue dans le monde. Selon l'OMS, près de 100 % des adultes ont des caries. Qui d'entre nous n'a jamais eu une carie de sa vie ? Les personnes atteintes de sclérodermie, susceptibles de développer microstomie, xérostomie, reflux gastro-œsophagien ou dextérité manuelle réduite, sont encore plus à risque.

Il devient très difficile de procéder au brossage des dents et à l'utilisation de la soie dentaire en présence d'une ouverture buccale réduite et de difficultés manuelles.

La xérostomie est un facteur aggravant pour le développement de lésions carieuses. Lorsque la quantité de salive est réduite, tous ses effets bénéfiques et positifs comme le nettoyage des aliments accumulés sur ou entre les dents, la diminution de l'acidité et la reminéralisation de l'émail sont également diminués.

Le reflux gastro-œsophagien, ou RGO, contribue par son apport d'acidité à un risque accru de caries ainsi qu'à l'érosion de l'émail.

Stratégies pour l'amélioration

Il est nécessaire d'enlever régulièrement la plaque dentaire qui adhère aux dents, car celle-ci contient des protéines salivaires, des résidus alimentaires, mais aussi de très nombreuses bactéries qui transforment les sucres, même naturels comme le miel, le sirop d'érable ou les fruits, en acide. Cet acide s'attaque à l'émail des dents, menant éventuellement à la création de cavités que l'on nomme carie et peut également causer des inflammations aux gencives. Il est essentiel d'essayer de réduire les apports de sucre dans la diète quotidienne, qu'ils soient liquides ou solides, présents dans les mets cuisinés, les boissons gazeuses, ou même les fruits. Malheureusement, les bactéries ne font pas de différence : elles sont capables d'utiliser toutes les formes de sucre !

Les personnes présentant un risque accru ou ayant déjà un taux de caries plus élevé que la moyenne en raison de certains des facteurs mentionnés plus haut, gagneraient à tirer avantage d'un élément naturel présent dans le sol, dans l'eau et dans divers aliments : le fluor. Ce précieux allié renforce l'émail dentaire et contribue à réduire le risque de caries en limitant le nombre de bactéries produisant l'acide si dommageable. Son action antimicrobienne, combinée à son effet protecteur, rend l'émail plus résistant aux attaques acides.

Le fluor se présente sous de nombreuses formes et il serait avantageux d'en discuter avec l'équipe dentaire afin de déterminer les options les mieux adaptées à la situation particulière de chacun.



Il existe notamment plusieurs dentifrices à haute teneur en fluor, comme le Colgate PréviDent Booster plus à 5000 ppm, qu'il est sécuritaire d'utiliser régulièrement. Des gouttières avec gel fluoré peuvent également être recommandées. Des crèmes dentaires topiques contenant du calcium, du phosphate et du fluor, telles que le MI Paste Plus, représentent aussi une option intéressante pour les personnes ayant un flot salivaire insuffisant. Par ailleurs, des applications professionnelles de vernis fluoré, effectuées chez le dentiste, comme celles recommandées aux enfants, sont tout à fait indiquées chez les adultes présentant un risque élevé de caries. Enfin, il est possible de faire sceller les puits et fissures des molaires, les surfaces qui servent à la mastication, afin de bloquer l'accès aux bactéries et de faciliter le nettoyage de ces petits creux où les aliments collants ont tendance à s'accumuler.

Les exercices quotidiens visant à maintenir ou à augmenter l'ouverture buccale, ainsi qu'à préserver l'amplitude des mouvements des mains, contribuent grandement à surmonter ces contraintes et facilitent les méthodes d'hygiène à domicile.

Ces exercices sont notamment décrits dans la fiche éducative « *Le Réseau d'intervention centré sur le patient sclérodermique (SPIN) et le programme SPIN-MAIN* ».

Des brosses à dents aux manches adaptés ou des brosses électriques peuvent également offrir une prise plus facile aux personnes ayant des difficultés manuelles. Le porte-soie dentaire et les brossettes interdentaires sont aussi des outils intéressants pour pallier les difficultés associées au fil de soie régulier.

Maladie parodontale

Gingivite et parodontite aggravées par la sclérodermie

Le parodonte correspond à l'ensemble des tissus qui assurent le soutien des dents, soit l'os, le ligament et la gencive. La racine est solidement ancrée dans l'os de la mâchoire, recouverte d'un enduit protecteur nommé cément, et maintenue dans l'os par de petites fibres constituant le ligament parodontal. La gencive, quant à elle, est l'enveloppe qui recouvre l'os. Nombreux sont les adultes souffrant de maladies parodontales, lesquelles mènent souvent à la perte de dents en raison de la destruction progressive de ces tissus de soutien par les bactéries. Une dent peut avoir une apparence tout à fait normale, sans carie ni usure apparente, mais sans un ancrage solide dans l'os, sa stabilité et sa longévité deviennent compromises.

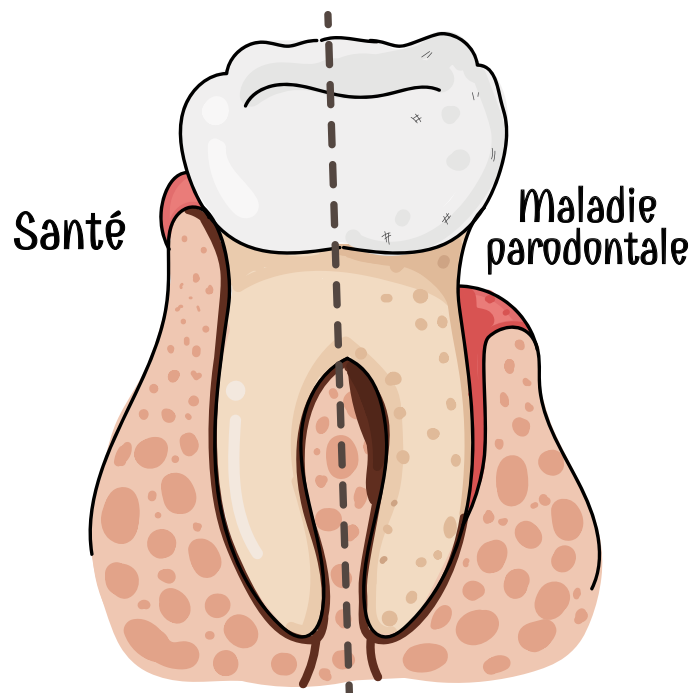
La sclérodermie peut amplifier la gravité des maladies parodontales par la fibrose des muqueuses et des freins, créant une traction sur les gencives et augmentant ainsi les récessions gingivales, c'est-à-dire le déchaussement des dents. De plus, la microstomie et la réduction de la dextérité manuelle compliquent grandement les méthodes d'hygiène essentielles à l'élimination des bactéries responsables de l'inflammation des gencives, connue sous le nom de gingivite, ainsi que des dommages possibles au soutien des dents, appelés parodontite. En outre, la réduction du flot salivaire aggrave la situation puisque son rôle de nettoyage et de régulation bactérienne est compromis.

Stratégies pour amélioration

Le moyen le plus simple et efficace de prévenir les maladies parodontales consiste à enlever la plaque dentaire chargée en bactéries avant que celles-ci ne produisent suffisamment de toxines et d'acidité pour endommager d'abord la gencive, puis atteindre des régions plus profondes et provoquer des résorptions osseuses, c'est-à-dire une perte progressive de l'os qui soutient les dents.

Ainsi, à chaque brossage, il est important d'accorder une attention particulière au rebord de la gencive, en massant délicatement cette région avec une brosse à dents à poils souples. Il en va de même avec la soie dentaire, qu'il convient d'adapter à la surface courbe de la dent pour déloger les bactéries dissimulées sous la gencive. La soie dentaire peut être introduite délicatement sous la gencive sans danger.

Votre hygiéniste dentaire est sans conteste la meilleure personne pour enseigner ces méthodes. C'est également votre hygiéniste ou votre dentiste qui peut retirer efficacement les dépôts de tartre constitués de plaque dentaire durcie ou calcifiée, grâce à des instruments spécialisés, puisque cette tâche ne peut être accomplie à l'aide d'une brosse à dents. Le tartre abrite lui aussi un grand nombre de bactéries pouvant causer des dommages irréversibles au parodonte. Il est donc essentiel d'enlever régulièrement ces dépôts afin d'éviter une détérioration progressive pouvant mener à la perte des dents.



Reflux gastro-œsophagien (RGO)

Acidité buccale et érosion de l'émail dentaire

Le RGO, fréquent chez les adultes, l'est encore davantage chez les personnes vivant avec la sclérodermie. L'œsophage, le tube qui relie la bouche à l'estomac, peut présenter des contractions inefficaces, et le sphincter œsophagien inférieur, c'est-à-dire le clapet qui sépare l'œsophage et l'estomac, peut devenir déficient et ne plus se refermer adéquatement. Il s'ensuit alors une remontée d'acide et de bile gastriques dans l'œsophage, parfois jusqu'à la bouche.

L'acide produit par l'estomac a un pH très bas, situé entre 1 et 3, alors que le pH neutre, comme celui de la plupart des eaux potables, est de 7. Un tel niveau d'acidité le rend particulièrement agressif pour l'émail dentaire. Lorsque la production de salive est également réduite, une condition appelée hyposialie, ce phénomène d'acidité est accentué.

Malheureusement, l'émail perdu ne peut pas se régénérer naturellement. Une fois endommagé, il ne peut être restauré que par des interventions dentaires.

Stratégies pour l'amélioration

IL Y A BIEN SÛR DES TECHNIQUES ÉPROUVÉES PERMETTANT DE RÉDUIRE LE RGO :

- ▶ Relever la tête du lit afin de limiter la remontée d'acide durant le sommeil;
- ▶ Éviter de manger dans les 3 heures précédant le coucher;
- ▶ Limiter ou éviter la caféine, l'alcool, les aliments gras, le chocolat et les boissons acides;
- ▶ Boire de l'eau régulièrement ou rincer la bouche fréquemment;
- ▶ Éviter les aliments et les boissons sucrées, car les bactéries buccales les transforment en acide.

Pour plus de détails, il est possible de consulter la fiche éducative intitulée « *Le système digestif et la sclérodermie systémique* ».

Dans les cas plus graves, des antiacides et des médicaments, tels que les inhibiteurs de la pompe à proton, qui réduisent la production d'acide gastrique, peuvent être prescrits.

Il est aussi recommandé d'utiliser du fluor sous toutes ses formes, notamment le dentifrice, les vernis fluorés, les gels et les crèmes dentaires topiques, afin de profiter pleinement de ses propriétés. Le fluor rend l'émail moins soluble en présence d'acidité et favorise sa reminéralisation.

La quantité d'émail perdu ne peut pas être restaurée naturellement, et certaines zones très érodées nécessiteront parfois des restaurations dentaires, telles que des obturations ou "plombages", des couronnes ou des incrustations. Toutefois, si la couche restante d'émail devient plus forte et plus résistante à l'attaque par l'acide, les dommages seront beaucoup moins importants.



Douleurs à l'ATM et au visage

Articulation temporo-mandibulaire et douleurs musculaires ou nerveuses

L'articulation temporo-mandibulaire (ATM) est une articulation double reliant la mâchoire inférieure au crâne, de chaque côté du visage, devant les oreilles. Elle provoque souvent des inconforts en raison de sa complexité et de la diversité de ses mouvements.

La sclérodermie peut affecter cette articulation au même titre que les autres articulations touchées par la maladie. La fibrose musculaire, la diminution de la vascularisation et le déplacement des dents lié au durcissement de la peau du visage peuvent provoquer des douleurs articulaires. Le bruxisme, soit le grincement, ainsi que le serrement excessif et involontaire des dents, sont aussi des causes fréquentes de douleurs à l'ATM, accentuées par le mauvais emboîtement des dents. Ces douleurs musculaires et articulaires au visage sont particulièrement inconfortantes car cette région est constamment sollicitée pour manger, parler, avaler et même sourire.

Certaines douleurs de type névralgique sont quelquefois rapportées et elles impliquent habituellement le nerf trijumeau qui comporte de nombreuses ramifications au niveau du visage. Dans la majorité des cas, elles sont ressenties d'un seul côté du visage. Typiquement intenses, brèves et fulgurantes, elles sont parfois déclenchées par la mastication ou un simple effleurement de certaines zones du visage.

Des résorptions osseuses, c'est-à-dire des dommages affectant l'os, ont été observées au niveau des points d'ancrage des muscles de la mâchoire inférieure, particulièrement à l'angle postérieur et dans la région des condyles, situés près des oreilles. Ces problèmes osseux sont généralement asymptomatiques et découverts fortuitement lors de radiographies.



Stratégies pour l'amélioration

Le dentiste peut effectuer de légers meulages sélectifs des dents mal alignées afin de rétablir une harmonie occlusale et de réduire les tensions ou sensibilités. Des protecteurs dentaires, aussi appelés plaques occlusales, sont couramment utilisés durant le sommeil pour soulager les douleurs à l'ATM et prévenir les dommages dentaires, notamment l'usure. Une médication anti-inflammatoire ou un relaxant musculaire peut être recommandée dans certains cas.

Il est déconseillé de mastiquer de la gomme, des aliments durs ou collants pour éviter de trop solliciter cette articulation déjà sensible. Prendre de petites bouchées et éviter de toujours mastiquer du même côté sont aussi de bonnes habitudes à adopter.

L'application de compresses chaudes et humides sur les zones douloureuses peut également contribuer à soulager, surtout lors des épisodes plus intenses.

En cas de névralgies du trijumeau ou de résorptions osseuses, des situations plus rares et complexes, le dentiste pourrait recommander une consultation en médecine buccale.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

La calcinose associée à la sclérodermie systémique



Dre Thaisa Cotton, MD
Boursière postdoctorale en
rhumatologie
Centre hospitalier de l'Université
de Montréal

**Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC**
Rhumatologue au Centre
hospitalier de l'Université de
Montréal, professeure agrégée
de clinique au Département
de médecine de l'Université de
Montréal, chercheure au Centre
de recherche du CHUM, titulaire
de la Chaire en sclérodermie de
l'Université de Montréal

La sclérodermie systémique est caractérisée par de nombreuses altérations de la peau, dont la calcinose. Dans cet article, nous verrons ce qu'est la calcinose, comment elle est diagnostiquée et quels sont les traitements disponibles.



Qu'est-ce que la calcinose?

La calcinose est due à la formation et l'accumulation de dépôts de calcium au niveau de la peau et des tissus environnants. Elle peut toucher jusqu'à 20 % à 40 % des personnes atteintes de sclérodémie, avec un taux comparable entre la sclérodémie limitée et la sclérodémie diffuse. La calcinose se manifeste souvent sur les mains, les avant-bras, les coudes et les genoux, malgré un taux de calcium normal dans le sang. Les petites lésions passent parfois inaperçues, mais elles peuvent aussi provoquer de la douleur, gêner le fonctionnement des articulations ou se compliquer d'ulcères, d'infections ou de compressions nerveuses. Malheureusement, peu de cas de calcinose s'améliorent spontanément avec le temps, la plupart des lésions restant stables ou s'aggravant après un an.

Pourquoi la calcinose se développe-t-elle et quels sont les patients atteints de sclérodémie les plus à risque?

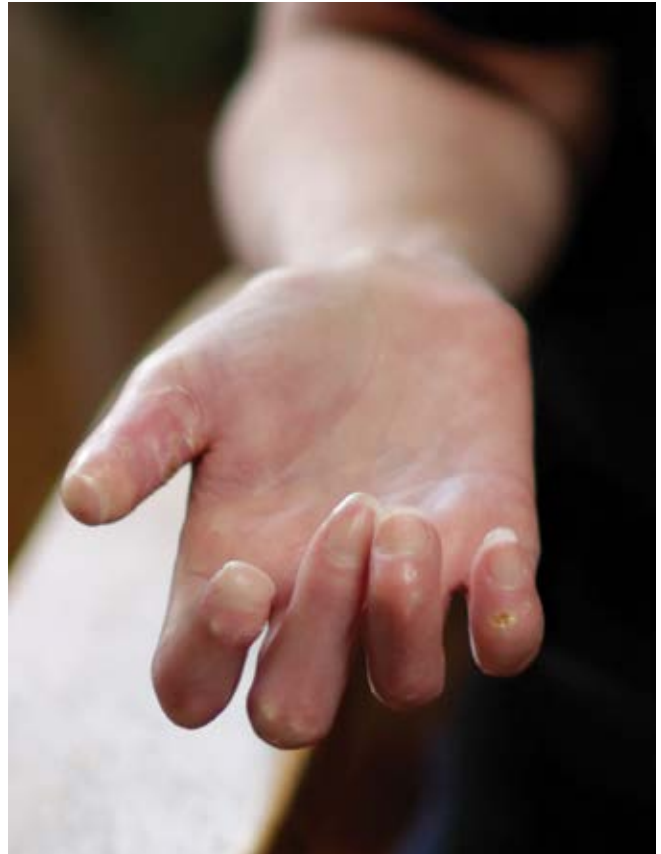
Nous ne comprenons pas encore très bien pourquoi la calcinose se développe. Des études ont montré que les personnes atteintes de sclérodémie qui sont des hommes, qui ont des ulcères aux doigts, qui souffrent d'ostéoporose ou d'une atteinte des organes internes due à la sclérodémie (en particulier la fibrose pulmonaire) ont un risque plus élevé de développer une calcinose. Certains auto-anticorps ont également été associés à la calcinose, notamment les auto-anticorps anti-centromères, anti-PM-Scl et anti-ARN-polymérase-3. Parmi les autres facteurs potentiels, notons la durée prolongée de la maladie, une mauvaise circulation sanguine et les traumatismes.

Comment la calcinose est-elle diagnostiquée?

Elle est souvent détectée par le médecin lors de l'examen physique et peut être confirmée par de simples radiographies. L'échographie, la tomographie par ordinateur et l'imagerie par résonance magnétique sont d'autres moyens d'identifier la calcinose.

Comment traite-t-on la calcinose?

La calcinose demeure un aspect de la sclérodémie difficile à gérer, car il n'existe pas de remède ou de traitement vraiment efficaces. En règle générale, on évite de traiter une calcinose qui ne gêne pas le patient. À l'heure actuelle, aucun traitement médical ne s'est avéré efficace dans le cadre d'essais aléatoires contrôlés de grande envergure.



Mesures générales

D'une manière générale, il est recommandé d'éviter les blessures et d'assurer une bonne circulation sanguine pour prévenir l'apparition d'une nouvelle calcinose, car on pense que ces facteurs jouent un rôle dans le développement de la calcinose. Il s'agit notamment d'arrêter de fumer, d'éviter l'exposition au froid et au stress, et d'assurer une prise en charge adéquate du syndrome de Raynaud et des ulcères cutanés. Si une plaie se développe, il est important de la soigner correctement et d'administrer des antibiotiques en cas d'ulcères qui ne guérissent pas ou qui sont infectés. En présence d'une plaie ouverte, des bains chauds peuvent aider à expulser les dépôts de calcium et à prévenir les infections.

Traitements médicaux

Le thiosulfate de sodium pourrait améliorer la calcinose en se liant au calcium. Une revue systématique portant sur 40 études (dont un essai randomisé contrôlé de faible envergure) a révélé que la forme topique de ce médicament améliorerait la calcinose chez plus de 80 % des patients au cours d'une période moyenne de 5 mois.

Le thiosulfate de sodium topique doit être préparé par un pharmacien dans un mélange magistral contenant de la Vaseline (gelée de pétrole) ou de l'oxyde de zinc. Les effets secondaires possibles sont l'irritation de la peau, l'allergie au zinc et de la douleur à l'application. Le thiosulfate de sodium peut également être injecté directement dans les lésions calciques, habituellement par un dermatologue. Une série de cas portant sur 5 patients atteints de sclérodermie a montré une amélioration ou la disparition complète de la calcinose grâce à des injections hebdomadaires pendant 4 semaines. Le principal effet secondaire observé est une sensation de brûlure au site d'injection.

Plusieurs médicaments se sont également révélés efficaces pour améliorer la calcinose dans le cadre d'études restreintes. Deux médicaments sous forme de comprimés, la colchicine et la minocycline, peuvent diminuer l'aspect inflammatoire de la calcinose, lorsqu'elle s'accompagne de douleur, de rougeur, de sensation de chaleur et de gonflement, comme l'ont montré des études de faible envergure portant chacune sur moins de 10 patients. Un des effets secondaires de la colchicine est la diarrhée, tandis que les effets secondaires de la minocycline incluent les nausées, les vertiges et la coloration bleue-noire des lésions calciques. D'autres médicaments, tels que le diltiazem, les bisphosphonates, le rituximab et les immunoglobulines intraveineuses, ont été rapportés comme ayant un effet bénéfique sur la calcinose dans la cadre d'études restreintes, mais aucune étude de grande envergure ou de meilleure qualité n'est venue étayer ces observations.

Enfin, l'huile de neem associée à de l'extrait de millepertuis est une phytothérapie fréquemment utilisée dans le traitement des plaies. Une étude pilote portant sur 21 patients atteints de sclérodermie présentant des plaies calciques ouvertes, suivis pendant 40 jours, a révélé que l'huile de neem avait contribué à la cicatrisation complète chez 45% des patients, possiblement en ramollissant les dépôts calciques et en facilitant leur excision. Ces résultats devront cependant être confirmés par des études ayant des effectifs de patients plus importants.

Interventions

La chirurgie pour enlever la calcinose peut parfois se révéler un traitement efficace et est considérée pour les lésions qui nuisent à la fonction de la main ou de l'articulation, qui compriment un nerf ou qui provoquent une gêne importante. Parmi les complications, on compte la récurrence dans 15% des cas, le retard de cicatrisation dans 13% des cas et l'infection de la plaie dans 10% des cas.

La thérapie extracorporelle par ondes de choc (TEOC) utilise des ondes de choc acoustiques afin de pulvériser et détruire la calcinose. Elle est pratiquée par des physiothérapeutes ayant reçu une formation appropriée. Elle peut aider à soulager la douleur associée aux lésions calciques qui ne se prêtent pas à une intervention chirurgicale. Quelques études prospectives ont montré une amélioration de la douleur et une réduction de la taille des lésions calciques. Le traitement comporte habituellement 3 à 5 séances effectuées tous les 7 à 10 jours.

En résumé

La calcinose est une manifestation fréquente de la sclérodermie qui demeure malheureusement difficile à traiter. Les mesures préventives importantes consistent à éviter les traumatismes et à assurer une bonne circulation sanguine, notamment en arrêtant de fumer, en évitant le froid, en gérant correctement le syndrome de Raynaud et en traitant les ulcères. Pour les lésions calciques symptomatiques, le thiosulfate de sodium topique ou injecté peut s'avérer utile. La chirurgie peut être envisagée dans le cas de lésions qui affectent de manière significative le fonctionnement et la qualité de vie du patient. Des études plus approfondies sont nécessaires pour mieux comprendre la cause et déterminer le traitement optimal de la calcinose.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

Le syndrome de Sjögren associé à la sclérodermie systémique



Dr Hao Cheng Shen, MD
Résident en rhumatologie,
Centre hospitalier de
l'Université de Montréal

**Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC**
Rhumatologue au Centre
hospitalier de l'Université de
Montréal, professeure agrégée
de clinique au Département
de médecine de l'Université de
Montréal, chercheure au Centre
de recherche du CHUM, titulaire
de la Chaire en sclérodermie de
l'Université de Montréal

La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune caractérisée par des anomalies du fonctionnement des petits vaisseaux sanguins et de la cicatrisation excessive. Les personnes atteintes de sclérodermie sont à risque de développer d'autres maladies auto-immunes, notamment le syndrome de Sjögren. Dans cet article, nous allons explorer ce qu'est le syndrome de Sjögren et comment cette maladie est diagnostiquée, traitée et suivie.



Qu'est-ce que le syndrome de Sjögren?

Le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune chronique dans laquelle le système immunitaire s'attaque aux glandes qui produisent la salive (glandes salivaires) et les larmes (glandes lacrymales). L'atteinte des glandes salivaires diminue la production de salive, menant à une sensation de sécheresse dans la bouche et à des problèmes de caries dentaires. L'atteinte des glandes lacrymales cause quant à elle une sécheresse excessive au niveau des yeux avec une sensation d'avoir du sable dans les yeux nécessitant l'utilisation régulière de larmes artificielles. Le syndrome de Sjögren est souvent surnommé le « syndrome des yeux secs et de la bouche sèche », mais peut aussi toucher d'autres organes comme les poumons, les reins, le système lymphatique et le système neurologique.

J'ai une sclérodermie. Quels sont les risques que j'aie aussi le syndrome de Sjögren?

Il est estimé qu'environ 20 % des patients atteints d'une sclérodermie systémique ont aussi un syndrome de Sjögren. Il s'agit de la maladie auto-immune la plus fréquemment associée à la sclérodermie. Les patients avec une sclérodermie de forme limitée ou avec des auto-anticorps anti-centromères sont plus à risque de développer un syndrome de Sjögren co-existant. Cependant, beaucoup de patients peuvent éprouver de la sécheresse des yeux ou de la bouche en raison d'une autre cause, comme un effet secondaire à des médicaments.

Comment pouvons-nous poser un diagnostic du syndrome de Sjögren?

Le diagnostic du syndrome de Sjögren repose sur une combinaison de symptômes cliniques, de marqueurs sanguins et de tests spécifiques à la maladie. Précisément, les auto-anticorps comme l'anti-SSA, l'anti-SSB et l'anti-Ro52 peuvent être des marqueurs sanguins du syndrome de Sjögren. La dysfonction des glandes salivaires peut être confirmée par des tests objectifs faits par un spécialiste en médecine buccale en mesurant la quantité de salive produite. De même, la présence de sécheresse oculaire peut être objectivée par un ophtalmologue, à l'aide du test de Schirmer (qui consiste à mesurer la quantité de larmes produites en l'espace de cinq minutes) et des tests visant à identifier des dommages à la surface de l'œil causés par le déficit de larmes. Une biopsie des glandes salivaires au niveau de la lèvre peut aussi être faite pour confirmer le diagnostic; toutefois, cette procédure est rarement

requise dans le contexte d'une sclérodermie, car les résultats ne changent habituellement pas le traitement instauré.

Comment traitons-nous le syndrome de Sjögren?

Le traitement du syndrome de Sjögren vise surtout l'allègement des symptômes. Certaines modifications de l'environnement et des habitudes de vie sont recommandées pour éviter d'aggraver la sécheresse des yeux et de la bouche (voir Tableaux 1 et 2).

Pour soulager la sécheresse oculaire, des larmes artificielles en vente libre à la pharmacie peuvent être utilisées. Les produits en solution peuvent être utilisés tout au long de la journée. Si ceux-ci ne sont pas assez efficaces, les patients peuvent tenter un traitement par larmes en gel. Les onguents sont préférablement appliqués au coucher puisqu'ils brouillent la vision. Les produits sans agent de conservation sont préférables et peuvent être appliqués aux 2 à 4 heures, alors que les produits avec agent de conservation peuvent augmenter l'inflammation si utilisés plus que 4 fois par jour. Si les symptômes persistent, des traitements plus intensifs peuvent être prescrits par votre ophtalmologue. La prise de suppléments d'oméga 3 (2 000 à 3 000 mg par jour) pourraient aussi aider les symptômes.

Pour la sécheresse buccale, il existe aussi des produits en vente libre qui peuvent stimuler la salivation, tels que des gommes à mâcher et des bonbons sans sucre. Il est important d'utiliser des produits sans sucre pour éviter le développement de caries. Des pastilles adhésives à longue action peuvent aussi être insérées à l'intérieur de la bouche. Des substituts de salive (salive artificielle) sont aussi disponibles en vente libre sous forme de rince-bouche, de vaporisateur ou de gel.

Enfin, en cas de sécheresse réfractaire aux traitements ci-hauts, des médicaments oraux peuvent être prescrits pour stimuler la production de salive et de larmes (pilocarpine – Salagen^{MD}; anéthole trithione – Sialor^{MD}). Ces médicaments sont efficaces pour améliorer la sécheresse pour 60 % à 70 % des patients et peuvent aussi améliorer la sécheresse au niveau de la peau, du nez et du vagin. Ces médicaments peuvent donner des bouffées de chaleur, des sueurs, des nausées, des maux de tête et faire uriner plus souvent, mais peuvent aussi être très bien tolérés à des dosages adaptés à l'individu et lorsque pris avec de la nourriture. Ces médicaments sont déconseillés chez les personnes ayant un glaucome à angle fermé, un asthme non contrôlé ou un dysfonctionnement du foie.



Le risque de caries étant beaucoup plus élevé chez les personnes ayant un syndrome de Sjögren, il est fortement recommandé de faire des suivis réguliers aux 3 à 6 mois chez le dentiste. Des traitements peuvent être prescrits pour renforcer la structure de l'émail et éviter les caries dentaires, tels que des dentifrices, des rinçobouches, des gels et des vernis à haute teneur en fluorure.

Y a-t-il d'autres complications à surveiller en lien avec le syndrome de Sjögren?

Chez les personnes atteintes d'un syndrome de Sjögren, une surveillance doit être faite pour dépister des complications impliquant les organes internes, telles que les poumons, les reins, le système lymphatique et le système neurologique. Ainsi, un questionnaire médical, un examen physique et des prises de sang annuelles sont effectués. Notamment, il est important de rapporter à votre médecin des symptômes tels qu'une perte de poids involontaire, un gonflement persistant des glandes salivaires (en avant des oreilles ou sous la mâchoire) ou un gonflement des ganglions lymphatiques, car ceux-ci sont des symptômes potentiels de lymphome, une complication affectant environ 5 % des personnes atteintes du syndrome de Sjögren.

Conclusion

En résumé, le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune qui peut se manifester chez des personnes avec la sclérodermie et qui cause une sécheresse de la bouche et des yeux. Le traitement de ce syndrome consiste surtout à alléger les symptômes par l'optimisation de l'environnement et des habitudes de vie par l'application de traitements locaux et dans les cas plus sévères, par des traitements sur ordonnance. Des suivis en rhumatologie, en ophtalmologie et en médecine dentaire sont recommandés pour optimiser le traitement et le dépistage de complications.



Tableau 1
Modification de l'environnement
et des habitudes de vie pour améliorer
la sécheresse des yeux

- ▶ Éviter les milieux avec un faible taux d'humidité.
- ▶ Utiliser un humidificateur dans la chambre à coucher.
- ▶ Éviter les courants d'air (p. ex. air climatisé, ventilateur).
- ▶ Éviter la fumée et la poussière.
- ▶ Éviter le maquillage aux yeux.
- ▶ Prendre de courtes pauses les yeux fermés lors des périodes de lecture ou de travail à l'ordinateur.
- ▶ Appliquer des compresses tièdes sur les paupières, 5 à 10 minutes à la fois, 2 à 4 fois par jour, pour augmenter les sécrétions des glandes.
- ▶ Éviter le port de verres de contact. Si vous devez en porter, utilisez les verres de contact jetables et les remplacer à chaque jour.
- ▶ Porter des lunettes avec protection latérale ou des lunettes à chambre humide, qui ralentissent l'évaporation des larmes (p. ex. les lunettes Ziena^{MD} ou 7eye^{MD}).
- ▶ Vérifier auprès de votre médecin s'il y a des médicaments qui contribuent à la sécheresse des yeux et qui peuvent être évités.

* Tableau adapté du **Guide de traitement de la xérophtalmie et de la kératoconjonctive sèche chez les patients atteints du syndrome de Sjögren**, avec l'aimable autorisation des Dres Alexandra Albert et Marie-May Collin-Castonguay.

Tableau 2
Modification de l'environnement
et des habitudes de vie pour améliorer
la sécheresse buccale

- ▶ Cesser de fumer, car cela assèche et irrite la cavité buccale et augmente le risque de développer la candidose (infection fongique) et la parodontite (inflammation des gencives).
- ▶ Demeurer hydraté(e): boire de petites quantités d'eau fréquemment pour garder la bouche humide.
- ▶ Effectuer des gargarismes avec de l'huile d'olive ou de coco.
- ▶ Éviter les boissons acides ou sucrées tels que les boissons gazeuses sucrées, les boissons caféinées (café, thé, boissons énergisantes) et l'alcool.
- ▶ Éviter les aliments acides tels que les agrumes, les kiwis, les ananas, les fraises, etc.
- ▶ Éviter la nourriture et les boissons très chaudes.
- ▶ Éviter les aliments trop secs et durs.
- ▶ Éviter les aliments très épicés.
- ▶ Accompagner les aliments de sauce pour faciliter la déglutition.
- ▶ Favoriser les viandes mijotées ou en papillote.
- ▶ Favoriser les viandes plus grasses.
- ▶ Éviter les aliments sucrés et collants afin de diminuer le risque de carie dentaire.
- ▶ Brosser les dents après chaque repas. Si cela n'est pas possible, rincer la bouche avec de l'eau.
- ▶ Utiliser la soie dentaire à chaque jour.
- ▶ Vérifier auprès de votre médecin s'il y a des médicaments qui contribuent à la sécheresse de la bouche et qui peuvent être évités.

* Tableau adapté du **Guide de traitement de la xérostomie chez les patients atteints du syndrome de Sjögren**, avec l'aimable autorisation des Dres Alexandra Albert et Marie-May Collin-Castonguay.

II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

Le phénomène de Raynaud et les ulcères digitaux liés à la sclérodermie systémique



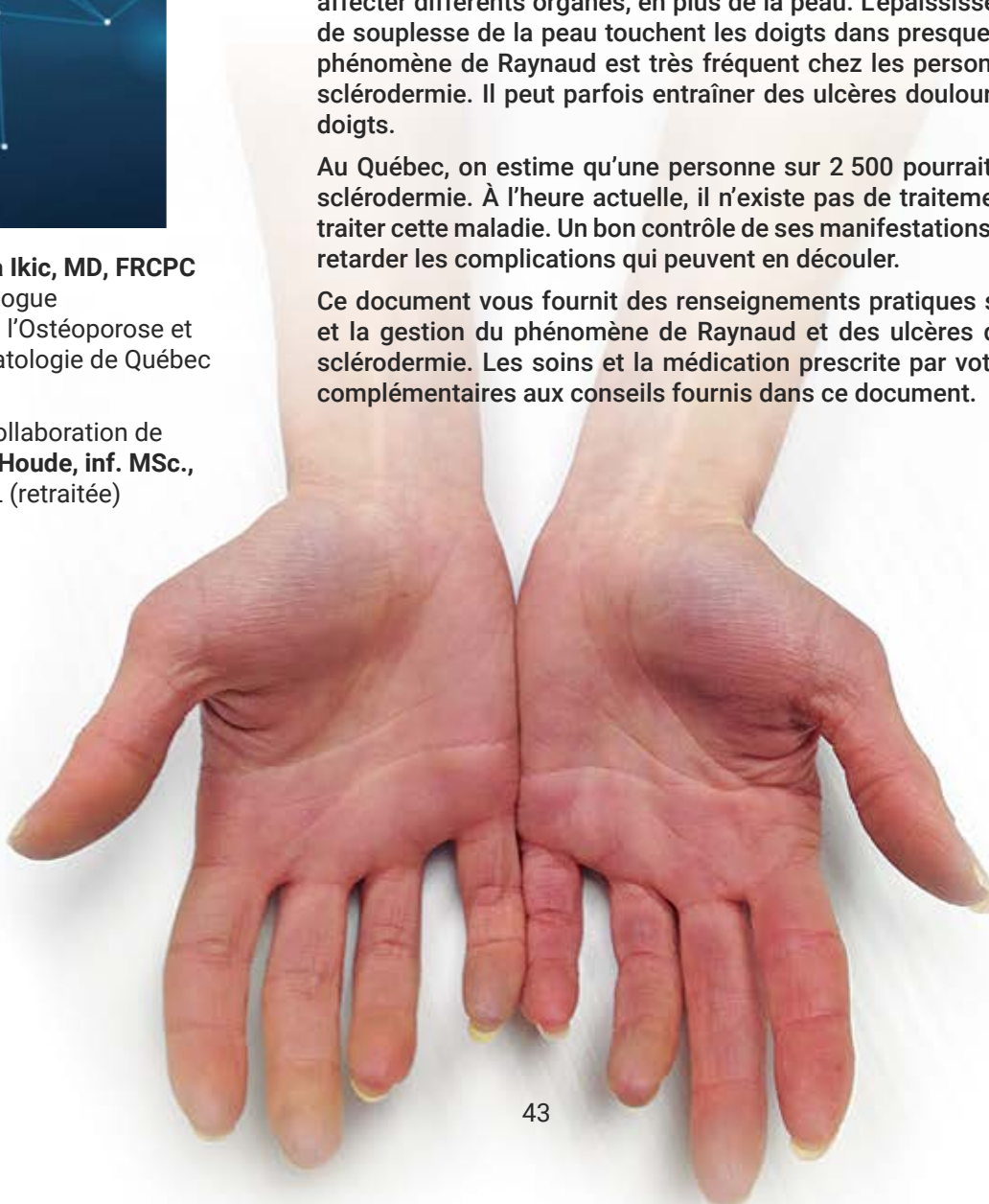
Dre Alena Ikic, MD, FRCPC
Rhumatologue
Centre de l'Ostéoporose et
de Rhumatologie de Québec
(CORQ)

Avec la collaboration de
Johanne Houde, inf. MSc.,
IUCPQ-UL (retraîtée)

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune qui peut affecter différents organes, en plus de la peau. L'épaississement et la perte de souplesse de la peau touchent les doigts dans presque tous les cas. Le phénomène de Raynaud est très fréquent chez les personnes atteintes de sclérodermie. Il peut parfois entraîner des ulcères douloureux au bout des doigts.

Au Québec, on estime qu'une personne sur 2 500 pourrait être atteinte de sclérodermie. À l'heure actuelle, il n'existe pas de traitement efficace pour traiter cette maladie. Un bon contrôle de ses manifestations peut prévenir ou retarder les complications qui peuvent en découler.

Ce document vous fournit des renseignements pratiques sur la prévention et la gestion du phénomène de Raynaud et des ulcères digitaux liés à la sclérodermie. Les soins et la médication prescrite par votre médecin sont complémentaires aux conseils fournis dans ce document.





QUELQUES RAPPELS SUR LA MALADIE

Que veut dire « sclérodémie systémique » ?

Le terme sclérodémie signifie

Durcissement (scléro) de la peau (dermie). Cette maladie se caractérise par l'épaississement et la diminution de souplesse de la peau des doigts et d'autres parties du corps.

Le terme « systémique » veut dire

Que la maladie peut, en plus de la peau, toucher différents organes (ou systèmes) :

- ▶ le cœur
- ▶ les poumons
- ▶ les reins
- ▶ le système digestif
- ▶ les muscles
- ▶ les articulations

Quelle est la cause de la sclérodémie ?

La cause de la sclérodémie n'est pas connue. Il s'agit d'une maladie auto-immune dans laquelle le corps fabrique des anticorps contre lui-même. Le collagène produit en trop grande quantité dans la peau et dans certains organes du corps amène leur durcissement, ce qu'on appelle « fibrose ».

Comment se manifeste l'atteinte des vaisseaux sanguins ?

1. Par le phénomène de Raynaud :

C'est un défaut de la circulation dans les doigts ou les orteils qui se manifeste par des changements de couleur. Les extrémités peuvent passer du blanc au bleu et parfois, au rouge. Cela arrive surtout suite à l'exposition au froid, aux changements brusques de température ou au stress.



Environ 10 % de la population est touchée par le phénomène de Raynaud, mais 95 % des personnes atteintes de sclérodémie en souffrent.

2. Par l'ulcération digitale :

C'est une plaie qui se forme principalement aux doigts. Les ulcères sont douloureux et difficiles à guérir. Dans les formes les plus graves, la nécrose (mort des tissus) et l'amputation peuvent survenir.

Types d'ulcères digitaux liés à la sclérodermie

Les ulcères digitaux surviennent chez 50 % des patients sclérodermiques. Ils sont à prendre au sérieux, car ils sont douloureux, gênent les activités quotidiennes et ont tendance à réapparaître.

Il est important de reconnaître la présence d'un ulcère le plus tôt possible et d'aviser rapidement votre médecin spécialiste.

Il existe 3 types d'ulcères



Un défaut de la circulation du sang



Des traumatismes
La sécheresse de la peau
Les déformations de la main



La calcinose désigne un dépôt de calcium sous la peau

Prévention des « crises de Raynaud » et des ulcères

- ▶ Arrêtez de fumer.
 - ▶ Avisez toujours votre pharmacien lorsque vous débutez un nouveau médicament, prescrit ou en vente libre, car certains peuvent augmenter le phénomène de Raynaud.
 - ▶ Protégez l'ensemble de votre corps contre le froid et le vent. Il est plus facile de garder la chaleur du corps que de le réchauffer lorsqu'on a froid :
 - Couvrez votre tête et votre cou.
 - Protégez vos mains avec des gants (p. ex. gants de soie l'été, mitaines l'hiver).
 - Utilisez des gants avec des réchauffe-mains en sachets ou des mitaines chauffantes en hiver.
 - Portez des chaussures à semelles épaisses avec des coutures imperméables par temps froid.
 - Habillez-vous en plusieurs couches, selon les activités planifiées. Cela facilite l'évacuation de la transpiration et la conservation de la chaleur du corps.
 - ▶ Prévenez les variations de température brusques (p. ex. air climatisé, eau froide, aliments dans le réfrigérateur ou le congélateur, objets métalliques froids) en vous protégeant les mains avec des gants.
 - ▶ Identifiez et évitez les traumatismes car ils favorisent l'apparition des ulcères :
 - Taper sur le clavier de l'ordinateur, coudre, jardiner.
 - Cuisiner, bricoler, se couper les ongles.
 - ▶ Gérez le stress car il favorise l'apparition du phénomène de Raynaud.
 - ▶ Le but du traitement des ulcères digitaux est de prévenir la perte de tissu constituant la couche de peau au bout des doigts, éviter l'infection et soulager la douleur.
- Si le phénomène de Raynaud apparaît malgré ces précautions, placez rapidement vos mains dans un endroit chaud (p. ex. eau chaude ou sous les aisselles) pour aider la circulation sanguine.**



Soins de la peau

Il est essentiel d'apporter des soins particuliers à votre peau. Les ulcères au niveau des doigts peuvent être source de douleur, de stress ou de frustration car ils peuvent affecter toutes les activités de la vie quotidienne. Voici quelques moyens pour vous aider à prendre soin de votre peau.

Produits recommandés par l'équipe de soins:

À FAIRE

- ▶ Utilisez des savons doux ou des nettoyants sans savon.
- ▶ Hydratez la peau chaque jour lors de la toilette quotidienne.
- ▶ Massez la peau pour l'assouplir avec des crèmes pour peau sensible sans parfum ni produit allergène.
- ▶ Pensez à hydrater la peau après chaque lavage des mains.
- ▶ Faites des exercices pour lutter contre les déformations articulaires, selon les recommandations du médecin spécialiste et de l'ergothérapeute.
- ▶ Portez une orthèse si elle a été prescrite par le médecin spécialiste.

À ÉVITER

- ▶ Les savons moussants et parfumés car ils peuvent irriter ou assécher la peau.
- ▶ Les bains chauds car ils risquent de faire macérer la peau et la fragiliser.
- ▶ Le frottement vigoureux pour sécher les mains, car il peut abîmer la peau. Séchez-les en épongeant doucement.
- ▶ L'utilisation de gels antiseptiques car ils peuvent assécher la peau.

Participation aux soins des ulcères

Décrire l'apparence des plaies

La peau est une barrière protectrice contre le milieu extérieur. En cas d'apparition d'un ulcère, un phénomène naturel de réparation débute : la cicatrisation. Votre rôle dans les soins des ulcères digitaux est de :

- **PRÉVENIR** votre médecin spécialiste dès qu'un ulcère apparaît afin qu'il puisse l'évaluer et ajuster le traitement
- Apprendre à **DÉCRIRE L'APPARENCE** de vos plaies

APPARENCE ET DESCRIPTION DES PLAIES	SIGNIFICATION	BUT DU TRAITEMENT
	JAUNE Présence de débris jaunes ou grisâtres, parfois humides	Nettoyer l'ulcère pour éliminer les débris
	ROUGE Tissu de couleur rouge vif, luisant et sain. L'ulcère est en bonne voie de guérison	Stimuler la guérison
	ROSE Tissu de couleur rosée ou lavande, luisant, d'apparence nacrée et fragile. L'ulcère est maintenant guéri	Protéger le site d'ulcère guéri
 L'apparence des ulcères montrés ci-dessous est un signe d'alarme qui signifie que vous devez être évalué rapidement par un médecin.		
	NOIR L'ulcère est recouvert d'une croûte noire ou brunâtre de texture cuirassée. Il y a risque de perdre une partie du doigt	Nettoyer l'ulcère pour éliminer ce type de tissu
	VERT La plaie est infectée. Il y a présence de rougeur, chaleur, écoulement et une augmentation de la douleur. Il peut y avoir une mauvaise odeur	Nettoyer l'ulcère et traiter l'infection

Réaliser les soins des ulcères

- ▶ Si la douleur est trop importante, prenez le médicament prescrit contre la douleur entre 30 et 60 minutes avant les soins.
- ▶ Lavez vos mains avec un savon doux sous l'eau du robinet.
- ▶ Séchez vos mains avec une serviette jetable (type « essuie-tout ») ou une serviette propre. Épongez doucement sans frotter.
- ▶ Nettoyez les ulcères pour enlever les débris avec du sérum physiologique et séchez avec une compresse propre.
- ▶ Couvrez avec le pansement recommandé.

Le choix du pansement est très important pour favoriser la cicatrisation. Le but est de garder les ulcères en milieu humide (mais pas trop) et de les protéger des traumatismes. Les pansements prescrits par votre médecin ou votre infirmière sont choisis selon l'état de vos ulcères.

Recette pour préparer du sérum physiologique à la maison :

1/2 cuillère à thé de sel dans 250 ml d'eau bouillie pendant au moins une minute. Cette solution peut être conservée pendant 24 heures à la température de la pièce.

CONSEIL PRATIQUE :

Éviter d'appliquer des antiseptiques, des désinfectants et des crèmes ou onguents à base d'antibiotiques directement sur les plaies, sauf si conseillé par votre médecin.

Suivi régulier des ulcères

- ▶ Numérotez chaque ulcère.
- ▶ Inscrivez la date à laquelle vous évaluez chaque ulcère.
- ▶ Décrivez l'apparence de chaque ulcère.
- ▶ Notez le pansement utilisé.

CONSEIL PRATIQUE :

Si vous le pouvez, prenez des photos de vos ulcères toutes les semaines. Cela facilitera le suivi par votre équipe de soins.

Aide-mémoire

Rappelez-vous qu'il est essentiel de :

- ▶ Protéger vos mains du froid et des traumatismes.
- ▶ Hydrater votre peau avec des produits sans parfum et pour peaux sensibles.
- ▶ Consulter rapidement votre médecin spécialiste lors de l'apparition d'ulcères.
- ▶ Prendre le temps de noter l'apparence de chacun de vos ulcères et de les soigner.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

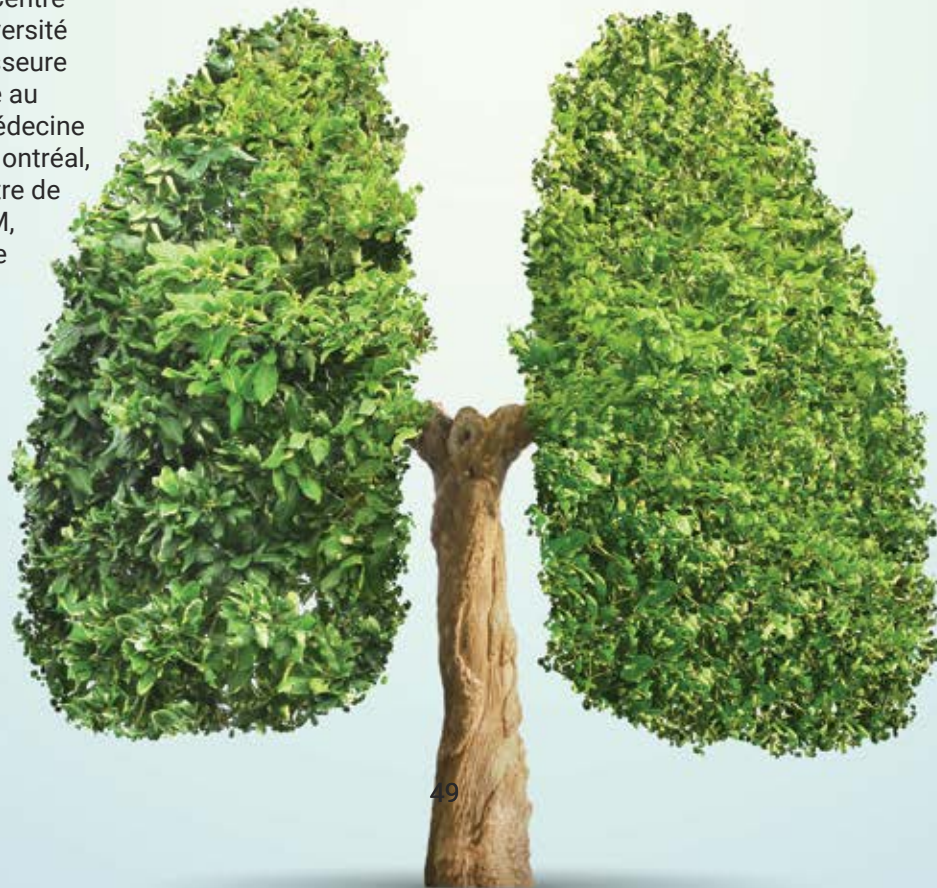
La fibrose pulmonaire associée à la sclérodermie systémique



**Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC**

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

La sclérodermie (ou sclérose systémique) est une maladie caractérisée par des anomalies du fonctionnement des petits vaisseaux sanguins ainsi que du système immunitaire, menant ultimement à de l'inflammation et une fibrose excessive (durcissement) de la peau et de divers organes. Quand l'inflammation et la fibrose atteignent les poumons, on parle de « maladie pulmonaire interstitielle » ou de « fibrose pulmonaire » associée à la sclérodermie.



Qui est à risque de développer la fibrose pulmonaire associée à la sclérodémie?

La fibrose pulmonaire est une atteinte fréquente de la sclérodémie systémique, étant présente chez environ la moitié des patients. Toutefois, la fibrose pulmonaire est sévère chez seulement 15 % des patients. Les patients de sexe masculin, de race noire, avec la forme diffuse de la sclérodémie, l'anticorps anti-topoisomérase I (ou Scl70) et une atteinte cardiaque, musculaire ou digestive haute sont à plus haut risque de développer une fibrose pulmonaire sévère.

Quels sont les symptômes de la fibrose pulmonaire?

Les atteintes pulmonaires reliées à la sclérodémie sont souvent silencieuses dans les phases précoces de la maladie. Avec une atteinte plus sévère, les patients peuvent se plaindre de fatigue inexpliquée, de diminution de capacité à l'effort, d'essoufflement et/ou de toux sèche persistante. Par contre, chez un patient peu actif, l'atteinte pulmonaire peut demeurer sans symptôme même à un stade plus avancé.

Comment faire le diagnostic d'une fibrose pulmonaire?

L'examen physique peut révéler des anomalies à l'auscultation des poumons avec le stéthoscope. La radiographie simple des poumons (rayons X) peut révéler des changements plus avancés de fibrose pulmonaire, mais le scan thoracique à haute résolution est un meilleur test pour dépister la fibrose pulmonaire en phase précoce. Les tests de fonction respiratoire sont utiles pour mesurer la sévérité de l'atteinte pulmonaire sur les fonctions du poumon. Des tests de marche de six minutes, durant lesquelles l'oxygénation du sang et la distance de marche atteinte après six minutes sont mesurées, peuvent aussi être utiles dans l'évaluation de la sévérité de la maladie.

Étant donné que les atteintes pulmonaires reliées à la sclérodémie sont souvent silencieuses, les médecins traitants effectuent des tests de dépistage périodiquement chez leurs patients, sachant qu'un traitement approprié débuté rapidement donne les résultats les plus favorables.

Quels sont les traitements de la fibrose pulmonaire?

À présent, les indications pour débuter un traitement pour la fibrose pulmonaire sont :

- ▶ La présence de symptômes respiratoires attribuables à la fibrose pulmonaire;
- ▶ Une atteinte modérée à sévère au niveau du scan thoracique et des tests de fonction pulmonaire;
- ▶ Une détérioration au niveau du scan thoracique ou des tests de fonction pulmonaire.

Il existe maintenant deux classes de médicaments utilisés dans le traitement de la fibrose pulmonaire associée à la sclérodémie. Tout d'abord, les médicaments immunosuppresseurs, tels que le mycophénolate mofetil (Cellcept^{MD}), le cyclophosphamide et le rituximab, agissent en diminuant l'activité des cellules immunitaires responsables de l'inflammation. Ces médicaments peuvent ralentir la progression de la fibrose pulmonaire associée à la sclérodémie. Le mycophénolate est couramment utilisé en première ligne, car une étude randomisée a démontré son efficacité équivalente au cyclophosphamide et un meilleur profil de sécurité.

Puis, tout récemment, un essai randomisé a aussi démontré qu'un médicament anti-fibrotique, le nintedanib (Ofev^{MD}), est efficace pour ralentir la progression de la fibrose pulmonaire associée à la sclérodémie, comparativement à un traitement placebo. Le nintedanib est à présent approuvé par Santé Canada. Bien que ce médicament soit nouvellement employé dans le traitement de la sclérodémie, il est déjà utilisé depuis plusieurs années dans le traitement de la fibrose pulmonaire idiopathique.

Lorsqu'un médicament est débuté pour le traitement de la fibrose pulmonaire associée à la sclérodémie, le malade est évalué mensuellement avec des prises de sang afin de dépister les effets secondaires des médicaments. Les tests de fonctions respiratoires sont répétés tous les 3 à 6 mois afin de déterminer l'efficacité du traitement. Le succès est défini comme une stabilisation de la maladie.

Des études de recherche sont en cours afin de déterminer si un traitement plus précoce de la fibrose pulmonaire, dans son stade léger, pourrait être efficace pour prévenir une atteinte plus sévère au cours des années. Considérant que les traitements immunosuppresseurs et anti-fibrotiques peuvent engendrer des effets secondaires, la décision de débiter un traitement doit être prise après avoir évalué le risque de toxicité du traitement en comparaison avec les bienfaits escomptés.

Pour diminuer le risque accru de certaines infections associées aux médicaments immunosuppresseurs, il est recommandé de se faire vacciner contre la grippe annuellement et contre le pneumocoque aux cinq ans. Si le patient fume, il est recommandé de cesser de fumer afin de ne pas aggraver l'atteinte aux poumons. Chez les patients avec du reflux gastro-œsophagien, il est recommandé de traiter cette condition agressivement afin d'éviter que le contenu du reflux soit aspiré dans les poumons et cause une aggravation de l'atteinte pulmonaire.

L'administration d'oxygène à domicile est utilisée pour les malades gravement atteints. Enfin, dans les cas très avancés ne répondant pas au traitement, une greffe de cellules souches autologues ou une greffe des poumons ou cœur-poumons peut être envisagée après une évaluation médicale et multidisciplinaire détaillée.

En bref

La fibrose pulmonaire est une complication fréquente et potentiellement grave de la sclérodermie systémique. Une surveillance attentive de la part des médecins traitants ainsi qu'un traitement précoce approprié peuvent améliorer la qualité et l'espérance de vie des malades.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

L'hypertension artérielle pulmonaire associée à la sclérodermie systémique



L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) signifie « haute pression dans les artères des poumons ». L'HTAP est différente de l'hypertension artérielle systémique, usuellement référée comme « haute pression » mesurable avec un tensiomètre au bras.

Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

Dre Tamara Grodzicky,
MD FRCPC

Rhumatologue, clinicienne
chercheure au CHUM



Mieux comprendre l'HTAP associée à la sclérodermie

L'HTAP associée à la sclérodermie est due à un rétrécissement exagéré et progressif des petits vaisseaux sanguins dans les poumons. Ceci est dû à la présence en quantité accrue de molécules (signaux chimiques) favorisant la contraction et l'oblitération des artères pulmonaires d'une part, et une quantité relativement insuffisante de molécules favorisant leur dilatation d'autre part. Le facteur qui déclenche ce déséquilibre est inconnu.

Quand les vaisseaux sanguins dans les poumons sont rétrécis, il est plus difficile pour le sang d'y circuler et de s'y faire oxygéner. Par conséquent, la teneur d'oxygène dans le sang devient réduite, menant à une oxygénation sous-optimale des organes et tissus du corps.

Le danger d'avoir une pression très élevée dans les artères des poumons de manière continue est aussi dû au fait que cela oblige le côté droit du cœur à forcer davantage pour pouvoir faire circuler le sang à travers les poumons. À la longue (plusieurs années), cela finit par causer une défaillance du côté droit du cœur, aussi appelée insuffisance cardiaque droite.

Qui est à risque de développer l'HTAP?

L'HTAP survient chez 10 % à 15 % des malades atteints de sclérodermie. L'HTAP est associée le plus souvent à la sclérodermie systémique de forme limitée et avec plus de cinq ans d'évolution de la maladie. La présence de certains auto-anticorps, notamment l'anti-centromère, l'anti-U1-RNP, l'anti-Th-To et l'anti-U3-RNP (fibrilline), sont également des facteurs de risque.

Quels sont les symptômes de l'HTAP?

L'HTAP est souvent silencieuse au début, mais avec le temps, elle peut causer des symptômes variés: essoufflement et fatigue à l'effort physique, douleurs dans la poitrine, sensation imminente de perte de connaissance ou même perte de connaissance franche (syncope) dans les cas plus avancés. L'examen physique par le médecin est souvent peu révélateur dans les phases précoces, mais il va démontrer des signes de mauvais fonctionnement du cœur chez les personnes plus gravement atteintes. Dans ces derniers cas, l'examen démontrera par exemple des anomalies à l'auscultation cardiaque avec le stéthoscope et, en cas de défaillance cardiaque, la distension anormale des veines du cou et l'enflure (œdème) des pieds et des jambes.

Comment dépister l'hypertension pulmonaire artérielle?

Étant donné l'absence de symptômes spécifiques au début de l'HTAP, les rhumatologues procèdent à un dépistage dirigé périodique chez tous les malades atteints de sclérodermie à l'aide des tests de fonctions respiratoires (TFR) et de l'échographie cardiaque. Une prise de sang pour doser le NT-proBNP, un marqueur spécifique du cœur, peut aussi aider au dépistage. Ces tests sont faits de manière plus rapprochée (annuellement) chez les patients plus à risque, tels que les patients avec sclérodermie limitée de longue durée.

Lorsqu'il y a soupçon d'HTAP, il est nécessaire pour préciser le diagnostic de procéder à une investigation plus invasive, c'est-à-dire le cathétérisme du cœur droit. Ceci est effectué par un cardiologue. La pression dans les artères pulmonaires est alors mesurée directement à l'aide d'un cathéter inséré par une veine dans le pli du coude ou dans l'aîne.

D'autres tests pourraient également être effectués à ce moment afin d'éliminer d'autres causes potentielles d'hypertension pulmonaire, telles que la maladie cardiaque, la présence de petits caillots dans les poumons, la fibrose ou l'emphysème pulmonaire, ou bien encore l'apnée du sommeil.

Traitement de l'HTAP associée à la sclérodémie

Étant donné la complexité du diagnostic, de l'évaluation initiale, de l'administration de certains médicaments et du suivi, les patients chez qui on suspecte une HTAP sont dirigés dans des centres spécialisés pour prise en charge, avec suivi concomitant par le rhumatologue traitant.

Les indications pour débiter un traitement de l'HTAP sont les suivantes: confirmation du diagnostic par cathétérisme cardiaque et présence de symptômes (essoufflement à l'effort physique) avec atteinte fonctionnelle modérée ou sévère. Le traitement de l'HTAP a donc pour but de dilater les vaisseaux trop rétrécis et ainsi diminuer la pression élevée dans les artères pulmonaires avec des médicaments qui agissent par des mécanismes différents:

- ▶ Antagonistes du récepteur de l'endothéline-1: bosentan (Tracleer^{MD}), ambrisentan (Volibris^{MD}) et macitentan (Opsumit^{MD});
- ▶ Inhibiteurs de la phosphodiesterase-5: sildénafil (Revatio^{MD}) et tadalafil (Adcirca^{MD});
- ▶ Stimulateur de la guanylate cyclase soluble: riociguat (Adempas^{MD});
- ▶ Prostacyclines: époprostenol (Flolan^{MD}), tréprostinil (Remodulin^{MD}) et selexipag (Uptravi^{MD});
- ▶ Inhibiteur de la signalisation de l'activine: sotatercept (Winrevair^{MD}).

Chez les malades avec une atteinte fonctionnelle modérée, les classes de médicaments A et B/C sont utilisées seuls ou en combinaison. Ces médicaments sont souvent prescrits en combinaison et sélectionnés selon la sévérité, la progression et la condition médicale propre aux patients. Si la maladie est progressive ou sévère avec des symptômes au moindre effort, les prostacyclines par inhalation, pompe sous-cutanée ou voie intra-veineuse peuvent alors être ajoutées.

Un traitement concomitant avec des médicaments tels que les diurétiques (p. ex. furosemide/Lasix^{MD}) et des agents inotropes (améliorent la contractilité du muscle cardiaque) sont aussi utiles pour traiter la défaillance cardiaque. L'oxygène à domicile est réservé aux malades présentant les atteintes les plus sévères. En dernier recours, il existe l'option de greffe de poumons ou cœur-poumons, après une évaluation médicale et multidisciplinaire détaillée.

Le suivi des patients atteints d'HTAP se fait par le questionnaire médical, l'examen physique et des investigations périodiques: prélèvements sanguins, échographie cardiaque, test de fonction respiratoire et possiblement un cathétérisme cardiaque de contrôle dans certains cas. Un test simple employé dans les centres spécialisés en traitement de l'HTAP est la distance de marche en six minutes: l'efficacité des traitements est typiquement associée à une diminution de l'essoufflement et une meilleure tolérance à l'effort physique qui se traduisent par la capacité de marcher plus loin en six minutes.

En résumé

L'HTAP est une complication grave de la sclérodémie systémique. Par contre, au cours des deux dernières décennies, plusieurs nouveaux médicaments ont été étudiés et approuvés pour le traitement de l'HTAP, et peuvent améliorer la qualité et l'espérance de vie des patients sclérodermiques atteints d'HTAP. L'HTAP étant une maladie souvent silencieuse à ses débuts, il est essentiel de faire un dépistage des patients à risque afin de poser un diagnostic précoce et de débiter un traitement, si indiqué.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

Les atteintes cardiaques et la sclérodermie systémique



Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

La sclérodermie (ou sclérose systémique) est une maladie caractérisée par des anomalies du fonctionnement des petits vaisseaux sanguins ainsi que du système immunitaire, menant ultimement à de l'inflammation et une fibrose excessive de la peau et de divers organes, dont le cœur.

Qui est à risque de développer une atteinte cardiaque?

L'atteinte cardiaque se manifeste chez 10 % à 30 % des malades sclérodermiques. L'atteinte cardiaque survient aussi bien dans la forme limitée que diffuse de la maladie, mais est généralement plus fréquente et sévère chez les malades avec une maladie diffuse avec une atteinte de la peau qui progresse rapidement et chez ceux avec une myosite associée (inflammation des muscles).



Quels sont les symptômes d'une atteinte cardiaque?

Les symptômes pouvant suggérer une atteinte cardiaque sont:

- ▶ Essoufflement ou fatigue inhabituelle lors d'efforts physiques.
- ▶ Essoufflement au repos.
- ▶ Essoufflement en position couchée.
- ▶ Éveil durant la nuit dû à un essoufflement.
- ▶ Enflure indolore des pieds et des jambes (œdème).
- ▶ Douleur à la poitrine accentuée à l'effort (angine).
- ▶ Douleur à la poitrine accentuée par l'inspiration et la position couchée.
- ▶ Palpitations ou sensation que les battements du cœur sont irréguliers ou anormaux.
- ▶ Étourdissement ou évanouissement.
- ▶ Fatigue généralisée.

Il faut savoir que des problèmes cardiaques très différents peuvent causer des symptômes identiques. Le médecin procédera donc à une évaluation systématique pour déterminer la cause sous-jacente de ces symptômes et décidera du traitement le plus approprié.

Quelles sont les atteintes cardiaques associées à la sclérodémie?

Les atteintes cardiaques observées chez les malades sclérodermiques peuvent être directement reliées à la sclérodémie (anomalies des petits vaisseaux, inflammation, fibrose), mais peuvent aussi être attribuables à des maladies cardiaques fréquemment retrouvées dans la population générale de 50 ans et plus, l'âge usuel de présentation de la sclérodémie (p. ex. maladie coronarienne athérosclérotique, problèmes de valves, problèmes cardiaques reliés à l'hypertension artérielle ou « haute pression », etc.).

Les atteintes cardiaques associées à la sclérodémie peuvent être classées selon la composante atteinte dans le cœur (voir tableau pour détails):

Les maladies du péricarde (enveloppe du cœur):

- ▶ **Péricardite aiguë**: inflammation du péricarde.
- ▶ **Épanchement péricardique**: accumulation de liquide autour du cœur, peut être reliée à une atteinte rénale ou l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP, haute pression dans les artères des poumons).
- ▶ **Péricardite constrictive**: compression du cœur due à une inflammation prolongée et une fibrose excessive du péricarde (rare).

Les maladies du myocarde (muscle du cœur):

- ▶ **Fibrose du myocarde**: durcissement du muscle cardiaque causé par le dépôt excessif de collagène.
- ▶ **Myocardite (aiguë ou chronique)**: inflammation du muscle cardiaque; peut être associée à une atteinte inflammatoire des muscles (myosite).
- ▶ **Insuffisance cardiaque**: baisse de la capacité du cœur à fonctionner; peut être causée par la fibrose du myocarde, la myocardite aiguë ou chronique, l'hypertension artérielle (« haute pression » mesurable à l'aide d'un tensiomètre au bras), l'HTAP, les maladies vasculaires ou d'autres causes.

Les maladies vasculaires (vaisseaux dans le cœur):

- ▶ **Ischémie microvasculaire**: anomalies des petits vaisseaux qui se rétrécissent de façon spasmodique (comme dans le phénomène de Raynaud), menant à une diminution de l'apport d'oxygène aux tissus du cœur et possiblement évoluant vers la fibrose du myocarde avec le temps.

Les troubles du rythme cardiaque (système électrique dans le cœur) :

- ▶ Arythmies et blocs cardiaques: rythme cardiaque trop rapide ou trop lent dû à une disruption du passage du courant électrique dans les différentes parties du cœur causée par la fibrose du myocarde, la myocardite, l'hypertension artérielle pulmonaire ou d'autres causes.
- ▶ Dysfonction du système autonome : anomalie dans le contrôle de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque; peut être un signe précoce de la fibrose du myocarde.

Comment dépister les atteintes cardiaques associées à la sclérodémie?

Étant donné l'évolution parfois silencieuse des différentes anomalies cardiaques chez les patients sclérodermiques, il est important de faire une évaluation ciblée environ une fois par année. Ceci implique un questionnaire et un examen physique médical dirigés, ainsi que certains examens de dépistage tels que l'électrocardiogramme (mesure le passage du courant électrique dans le cœur) et l'échocardiogramme. Des examens plus poussés sont parfois nécessaires selon les symptômes rapportés (tests à l'effort, résonance magnétique cardiaque, Holter, cathétérisme cardiaque). Une fois dépistés, les problèmes cardiaques associés à la sclérodémie nécessitent généralement une consultation et un suivi conjoint en cardiologie.



ATTEINTE CARDIAQUE	DESCRIPTION	SYMPTÔMES/SIGNES	INVESTIGATIONS	TRAITEMENTS
PÉRICARDITE AIGÜE	Inflammation de l'enveloppe du cœur	Douleur constante à la poitrine, accentuée par l'inspiration profonde et la position couchée sur le dos	• Électrocardiographie • Échocardiographie +/- IRM cardiaque	• Anti-inflammatoires • Colchicine • Prednisone
ÉPANCHEMENT PÉRICARDIQUE	Accumulation de liquide autour du cœur	Souvent asymptomatique (40 %); essoufflement, douleurs à la poitrine, gonflement des jambes		• Observation (si asymptomatique) +/- Drainage
PÉRICARDITE CONSTRICTIVE	Compression du cœur due à l'inflammation/fibrose du péricarde	Essoufflement, fatigue, gonflement du ventre et des jambes		• Péricardiectomie (chirurgie pour décompresser le cœur)
FIBROSE DU MYOCARDE	Durcissement du muscle cardiaque causé par le dépôt excessif de collagène	Souvent asymptomatique; symptômes d'insuffisance cardiaque et/ou de troubles du rythme cardiaque (voir ci-bas)	• Échocardiographie • IRM cardiaque	• Surveillance +/- traitements pour insuffisance cardiaque et troubles du rythme
MYOCARDITE	Inflammation du muscle cardiaque	Symptômes d'insuffisance cardiaque et/ou de troubles du rythme cardiaque (voir ci-bas)	• CK, troponine (sang) • Échocardiographie • IRM cardiaque • Cathétérisme, biopsie	• Prednisone • Immunosuppresseurs • Traitements pour insuffisance cardiaque
INSUFFISANCE CARDIAQUE	Baisse de la capacité du cœur à se contracter et/ou se relâcher	Essoufflement à l'effort ou au repos, accentué par la position couchée sur le dos; enflure des pieds, fatigue, gain de poids	• Échocardiographie • Investigations pour causes sous-jacentes	• Traitement selon cause sous-jacente • Diurétiques
ISCHÉMIE MICROVASCULAIRE	Anomalie des petits vaisseaux du cœur	Douleur à la poitrine accentuée à l'effort ou au froid (angine), essoufflement	• Scintigraphie ou échocardiographie à l'effort ou de stress • Coronarographie	• Aspirine, statine, nitrates, bloqueurs de canaux calciques
ARYTHMIES ET BLOCS CARDIAQUES	Rythme cardiaque trop rapide ou trop lent	Palpitations (battements du cœur anormaux), essoufflement, douleur à la poitrine, étourdissements, évanouissement	• Électrocardiographie • Moniteur « Holter » pendant 24-48 h	• +/- Médicaments anti-arythmiques • +/- Ablation • +/- Pacemaker
DYSFONCTION DU SYSTÈME AUTONOMIQUE	Anomalie dans le contrôle de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque	Symptômes de basse pression (étourdissement) en transition de la position couchée à verticale, intolérance à l'effort, sueurs ou chaleurs anormales	• Tension artérielle et fréquence cardiaque couchée et verticale • Test d'inclinaison (table basculante)	• Bien s'hydrater • Prise de sel • Bas de compression • Se lever tranquillement

II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

La sclérodermie systémique et le cancer



Le cancer affecte environ deux Canadiens sur cinq au courant de leur vie⁽¹⁾. Il arrive que les personnes ayant un diagnostic de sclérodermie systémique doivent faire face à un diagnostic concomitant de cancer. Cet article discute de l'association entre la sclérodermie et le cancer, ainsi que les enjeux et précautions à prendre quant aux traitements de la sclérodermie et du cancer.

Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

Dre Valérie Hayes-Martel,
MD, résidente en rhumatologie,
Université de Montréal



Existe-t-il une association entre la sclérodémie et le cancer?

Les personnes avec une sclérodémie systémique ont un risque de cancer plus élevé que dans la population générale, particulièrement dans les 3 à 5 ans entourant le diagnostic de sclérodémie. Selon des études de recherche, il est possible que la sclérodémie soit le résultat d'une réaction croisée du système immunitaire dans le contexte d'une réponse anticancéreuse chez certaines personnes⁽²⁾. En d'autres mots, le système immunitaire voit des cellules cancéreuses, tente de les combattre en produisant des anticorps, mais développe aussi des anticorps qui reconnaissent les cellules normales du corps (auto-anticorps), menant ainsi au développement de la sclérodémie. Lorsqu'une sclérodémie se développe en même temps qu'un cancer, on la surnomme une sclérodémie « paranéoplasique ».

Qui est à risque de cancer survenant autour du diagnostic de sclérodémie?

Les facteurs de risque de sclérodémie paranéoplasique identifiés à ce jour sont la présence dans le sang d'auto-anticorps anti-ARN polymérase III et anti-U11/U12-RNP, ainsi qu'un âge plus avancé au moment du diagnostic. Les auto-anticorps anti-topoisomérase I (ou anti-Scl70) peuvent aussi être associés à un risque plus élevé de sclérodémie paranéoplasique, particulièrement chez les personnes plus âgées. Les facteurs de risque traditionnels pour le développement d'un cancer, tels que le tabagisme et une histoire familiale importante de cancer, ou encore une perte de poids importante et inexplicée, sont des éléments additionnels qui devraient augmenter la suspicion de cancer⁽²⁾.

Existe-t-il aussi un risque de cancer plus tardivement dans la sclérodémie?

Certaines manifestations de la sclérodémie et certains médicaments utilisés dans le traitement de la sclérodémie peuvent aussi augmenter le risque de cancer plus tardivement dans la maladie. Par exemple, la fibrose pulmonaire peut augmenter le risque de développer un cancer des poumons après plusieurs années. Une irritation chronique de l'œsophage due au reflux incontrôlé peut aussi augmenter le risque de cancer de l'œsophage. Les personnes ayant un diagnostic concomitant de maladie auto-immune du foie ou de la thyroïde peuvent aussi être à plus haut risque de cancer affectant ces organes. Enfin, la cyclophosphamide,

un médicament immunosuppresseur utilisé dans des formes sévères de sclérodémie, peut augmenter le risque de cancer de la vessie et de cancers hématologiques, particulièrement chez les fumeurs⁽²⁾.

Quels sont les types de cancer les plus associés avec la sclérodémie?

Les personnes avec une sclérodémie ont un risque plus élevé de cancer des poumons, du foie, de l'œsophage et du sang (myélome multiple, leucémie et lymphome). Le cancer du sein est aussi associé à la sclérodémie, particulièrement dans l'année précédant ou suivant l'apparition de la sclérodémie^(2, 3).

Devrais-je passer des tests pour dépister un cancer?

Toutes les personnes avec une sclérodémie devraient passer les tests de dépistage de cancer recommandés pour la population générale selon l'âge, le sexe et d'autres facteurs de risque (voir Tableau 1)⁽⁴⁾, en plus d'un questionnaire et d'un examen physique diligent par leur médecin. À noter que les programmes de dépistage varient selon les provinces et évoluent au fil du temps selon les évidences scientifiques disponibles.

Chez les personnes avec un diagnostic récent de sclérodémie et des facteurs de risque de sclérodémie paranéoplasique cités ci-haut, des investigations additionnelles pourraient être considérées. Certains experts suggèrent, par exemple, de faire une mammographie annuellement, un scanner ou une échographie abdomino-pelvienne, ou bien encore une tomographie par émission de positons (TEP). Toutefois, l'approche optimale de dépistage demeure à être précisée, car peu d'études existent actuellement pour guider la pratique de dépistage chez les patients à risque plus élevé de sclérodémie paranéoplasique⁽²⁾.

Enfin, chez les personnes ayant déjà été traitées avec de la cyclophosphamide comme traitement immunosuppresseur pour des manifestations graves de la sclérodémie, des tests pour détecter la présence de sang et de cellules cancéreuses dans l'urine sont recommandés annuellement pour dépister le cancer de la vessie⁽²⁾.

TABLEAU 1

TYPE DE CANCER	POPULATION CIBLÉE	DÉPISTAGE RECOMMANDÉ
Cancer du sein	Femmes âgées de 50 à 74 ans	Mammographie tous les 2 à 3 ans
Cancer du col utérin	Femmes âgées de 21 à 69 ans qui sont ou ont été sexuellement actives	Test de Pap tous les 3 ans; dépistage peut être cessé à l'âge de 70 ans si 3 tests consécutifs négatifs dans les derniers 10 ans
Cancer colorectal	Adultes âgés de 50 à 74 ans	Recherche de sang occulte dans les selles tous les 2 ans, ou sigmoïdoscopie tous les 10 ans
	Histoire familiale de cancer colorectal chez un parent au 1 ^{er} degré	Colonoscopie tous les 5 à 10 ans, à partir de l'âge de 40 à 50 ans, ou 10 ans avant l'âge du parent au diagnostic
Cancer des poumons	Adultes âgés de 55 à 74 ans avec une histoire tabagique importante, qui fument ou ont arrêté de fumer depuis moins de 15 ans	Scanneur thoracique (CT) à faible dose de radiation

La radiothérapie peut-elle être utilisée dans le contexte d'une sclérodémie?

Un des effets secondaires possibles de la radiothérapie est de provoquer une réaction de fibrose exagérée au site de radiation, incluant à la peau (menant à une sclérodémie localisée, ou morphee) ou aux poumons (menant à une fibrose pulmonaire localisée). Pour cette raison, il existe une crainte que la radiothérapie puisse aussi aggraver la fibrose de la peau et des poumons chez les personnes ayant une sclérodémie systémique. La sclérodémie systémique est donc généralement considérée comme une contre-indication relative à la radiothérapie. En effet, quelques cas ont été rapportés dans la littérature d'apparition ou d'aggravation de la fibrose de la peau ou des poumons chez des personnes avec une sclérodémie ayant reçu de la radiothérapie, surtout dans le contexte d'un cancer du sein.

Toutefois, dans une grande étude récente rapportant l'expérience de près de 70 femmes avec une sclérodémie systémique ayant reçu de la radiothérapie pour un cancer du sein, une fibrose locale exagérée de la peau du sein irradié était observée chez la moitié des patientes, et une fibrose pulmonaire localisée au site d'irradiation était observée chez seulement 10% des patientes⁽⁵⁾. Par ailleurs, aucune aggravation de l'atteinte cutanée ou pulmonaire de la sclérodémie systémique n'avait été observée.

La radiothérapie est donc une option thérapeutique qui peut être considérée chez les personnes avec une sclérodémie systémique, mais qui devrait être discutée en prenant en compte les bénéfices escomptés sur le cancer par rapport aux risques potentiels associés.

La chimiothérapie est-elle sécuritaire dans le contexte d'une sclérodémie?

La chimiothérapie est souvent la base des traitements contre le cancer et la grande majorité de ces traitements sont sécuritaires dans le contexte d'une sclérodémie. Toutefois, certaines chimiothérapies, notamment les taxanes (docetaxel, paclitaxel) et la gemcitabine, sont reconnues pour avoir comme effet secondaire rare (<1 %) l'induction d'un durcissement de la peau similaire à la sclérodémie limitée ou diffuse, et parfois même d'un phénomène de Raynaud sévère. La bléomycine peut quant à elle induire une fibrose des poumons et plus rarement de la peau. ^(6, 7)

La sécurité de ces médicaments n'a toutefois pas été étudiée spécifiquement chez les personnes ayant une sclérodémie systémique. Vu les risques rares, mais bien rapportés de sclérodémie induite par ces médicaments, il est important que les médecins oncologues et rhumatologues discutent ensemble avec le patient des risques, bénéfices et alternatives de traitement lorsqu'une telle chimiothérapie est considérée.

Les inhibiteurs de points de contrôle immunitaires peuvent-ils être utilisés dans le contexte d'une sclérodémie?

Les inhibiteurs de points de contrôle immunitaires (comme le nivolumab, le pembrolizumab et le durvalumab) sont des médicaments qui aident le système immunitaire propre du patient à combattre son cancer et qui ont révolutionné le traitement de certains cancers autrement incurables. Toutefois, chez certains patients, ces médicaments peuvent surstimuler le système immunitaire, menant à l'induction de nouvelles maladies auto-immunes, incluant la sclérodémie (<1 %).

La sécurité de ces médicaments chez les personnes ayant une sclérodémie systémique a été étudiée chez 17 patients: 4 (24 %) d'entre eux ont fait une poussée sévère de leur maladie. Le risque pourrait être plus élevé chez les patients avec une sclérodémie diffuse (poussée chez 3/9) que chez ceux avec une sclérodémie limitée (poussée chez 1/9), et particulièrement chez ceux avec l'auto-anticorps contre l'ARN polymérase III (poussée chez 2/2) ⁽⁸⁾.

Au final, les risques et les bénéfices d'un traitement par inhibiteur de point de contrôle immunitaire doivent être discutés avec le patient en étroite collaboration avec l'oncologue et le rhumatologue traitant.

Conclusion

En somme, les personnes vivant avec une sclérodémie sont à plus haut risque d'avoir un cancer comparativement à la population générale. Un dépistage de cancer est recommandé et devrait être personnalisé selon l'âge, le sexe et les facteurs de risque. La radiothérapie, la chimiothérapie et les inhibiteurs de points de contrôle immunitaires sont des options thérapeutiques envisageables. Une collaboration étroite entre le rhumatologue, l'oncologue et le patient est nécessaire pour discuter des risques, bénéfices et alternatives de traitement, afin de minimiser les risques d'exacerbation de la maladie auto-immune tout en maximisant les chances d'une guérison du cancer.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

Le système digestif et la sclérodermie systémique



Dre Sabrina Anh-Tu Hoa, MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

Dre Tamara Grodzicky, MD, FRCPC

Rhumatologue, clinicienne
chercheure au CHUM

Qui est à risque de développer une atteinte digestive?

L'atteinte du système digestif est présente chez presque tous les patients souffrant de sclérodermie et peut exister même en l'absence de symptômes chez la moitié des malades.

La fréquence est semblable dans la sclérodermie diffuse et limitée. Les manifestations sévères sont toutefois peu fréquentes, survenant chez moins de 10 % des patients.



Quelle est la cause des anomalies du système digestif dans la sclérodermie?

Les anomalies du système digestif sont causées par les mêmes mécanismes physiopathologiques que l'atteinte de tous les autres organes dans la sclérodermie: il y a des anomalies précoces au niveau des petits vaisseaux sanguins, au niveau du système nerveux qui contrôle les mouvements de propulsion de la digestion (péristaltisme), et au niveau du système immunitaire (globules blancs et auto-anticorps), menant éventuellement à un affaiblissement des muscles du tube digestif et à la fibrose. Ce dernier stade est souvent associé à des symptômes plus prononcés.

Quelles sont les atteintes digestives associées à la sclérodermie?

L'atteinte la plus précoce et la plus courante est le mauvais fonctionnement (dysfonction) de l'œsophage (conduit digestif reliant la bouche à l'estomac). Cependant, une dysfonction peut affecter le tube digestif à n'importe quel niveau, allant de la bouche à l'anus.

L'atteinte oropharyngée (bouche et gorge)

La fibrose des tissus de la bouche, incluant la langue, le palais mou (partie arrière du palais) et le larynx, ainsi que de la peau qui l'entoure mène souvent à un rétrécissement de l'ouverture de la bouche et peut occasionner plusieurs problèmes dus à une rigidité et un amincissement de ces structures. Ceci mène à des difficultés à mastiquer et avaler les aliments, surtout lorsqu'accompagné d'un manque de production de salive par atteinte des glandes salivaires (syndrome sec ou syndrome de Sjögren). Ces problèmes surviennent éventuellement chez 25 % des malades.

Les patients peuvent être incommodés durant les repas, avec des symptômes variés: douleurs au niveau de la bouche, sensation que la nourriture colle dans la gorge, rétention d'aliments dans la bouche ou la gorge, toux après avoir avalé, petite fuite de salive et/ou d'aliments aux coins de la bouche, et, rarement, aspiration d'aliments dans les poumons. Certains patients peuvent aussi éprouver quelques difficultés à parler. Des problèmes au niveau de la dentition peuvent survenir également, tel qu'un mauvais alignement des dents ou l'usure anormale (résorption) de l'os de la mâchoire et des gencives, en raison de la pression excessive causée par la peau tendue du visage.

Le traitement des problèmes de l'oropharynx demeure surtout axé sur la prévention et le soutien. Il est important de préserver la flexibilité de la peau du visage par des exercices réguliers. Une consultation en physiothérapie peut être utile pour enseigner les exercices les plus appropriés et, dans certains cas, l'utilisation d'appareils d'étirement. Une bonne hygiène dentaire et des visites régulières (au moins deux fois par année) chez le dentiste aident beaucoup à prévenir les caries dentaires. Il existe plusieurs modèles de brosses à dents et d'applicateurs de soie dentaire adaptés aux patients avec mobilité réduite au niveau des mains, et l'avis d'un dentiste ou d'un ergothérapeute peut être utile. Le dentiste peut également suggérer des rince-bouches et dentifrices spécialisés qui offrent une protection accrue contre les caries. Il est important de contacter le dentiste lorsqu'il y a persistance de douleurs anormales ou d'ulcérations au niveau de la bouche, ou lorsque les dents deviennent trop mobiles.

Pour améliorer la sécheresse de la bouche, il faut boire de l'eau à des intervalles réguliers, manger des aliments mous, et utiliser des glaçons, de la gomme à mâcher sans sucre ou des bonbons sans sucre. Il faut aussi éviter le tabac, l'alcool et les aliments secs. Une rigidité importante de la bouche peut occasionner des difficultés à boire dans un verre régulier. Dans ce cas, l'utilisation d'une paille ou d'un verre spécialisé est utile. Si ces mesures sont insuffisantes, l'utilisation de salive artificielle ou certains médicaments qui stimulent la production de salive (Salagen^{MD} ou Evoxac^{MD}) peuvent être envisagés, selon l'avis du médecin traitant. Dans les cas plus sévères et avancés, des injections locales pour augmenter le volume des lèvres ainsi que certaines interventions chirurgicales hautement spécialisées peuvent être employées pour améliorer la fermeture de la bouche et la mastication.

L'atteinte œsophagienne (tube entre la bouche et l'estomac)

L'atteinte de l'œsophage est l'atteinte digestive la plus précoce et la plus fréquente dans la sclérodermie. Elle est présente éventuellement chez 90 % des malades. Elle se caractérise par une dysfonction de la motilité de l'œsophage (mouvements de contraction réduits ou absents) et par une diminution de l'étanchéité de la fermeture entre l'œsophage et l'estomac (sphincter œsophagien inférieur). Ces anomalies peuvent être démontrées avec un repas baryté, une scintigraphie du transit œsophagien et/ou par une manométrie œsophagienne.

Les symptômes les plus fréquemment associés à l'atteinte œsophagienne sont dus aux problèmes suivants:

Reflux gastro-œsophagien

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est causé par l'incompétence du sphincter œsophagien inférieur qui normalement se ferme après le passage des aliments de l'œsophage à l'estomac. Tel que mentionné ci-haut, cette incompétence est une des premières anomalies de la sclérodermie et elle peut être la raison qui amène la personne à consulter son médecin pour la première fois. La perte d'étanchéité qui en résulte permet au contenu très acide de l'estomac de remonter dans l'œsophage et peut mener à plusieurs symptômes: sensations de brûlements ou de douleurs (spasmes) dans la poitrine ou dans le creux de l'estomac après avoir mangé, et pouvant aussi survenir durant la nuit.

Le traitement du RGO est d'abord basé sur la modification des habitudes de vie:

- ▶ Établir et maintenir un poids normal, car un poids excessif favorise le RGO.
- ▶ Élever la tête du lit avec des blocs sous les pattes (les oreillers sont inefficaces).
- ▶ Au lieu de 3 repas par jour, consommer plusieurs petits repas à des intervalles réguliers.
- ▶ Éviter les aliments acides, épicés, riches en gras ainsi que certains aliments plus difficiles à digérer (p. ex. chou, oignons, brocoli).
- ▶ Éviter de se coucher moins de trois heures après un repas.
- ▶ Cesser le tabac.
- ▶ Réduire la consommation d'alcool et de caféine.

Il est important de noter que certains médicaments utilisés pour traiter d'autres manifestations de la sclérodermie, tels que les bloqueurs des canaux calciques (p. ex. Adalat^{MD}) pour le phénomène de Raynaud, peuvent parfois aggraver le RGO. Si la modification des habitudes de vie n'est pas suffisante, les médicaments les plus efficaces pour traiter le RGO sont de la classe des inhibiteurs de la pompe à protons, ou IPP (p. ex. pantoprazole (Pantoloc^{MD}), dexlansoprazole (Dexilant^{MD}), oméprazole (Losec^{MD}), esoméprazole (Nexium^{MD}), lansoprazole (Prevacid^{MD}) ou rabéprazole (Pariet^{MD})). Ces médicaments sont pris une fois par jour et peuvent être augmentés jusqu'à deux fois par jour.

Si les symptômes de RGO persistent malgré les traitements énumérés ci-haut, une gastroscopie (visualisation directe de l'œsophage et de l'estomac par le passage d'un tube par un gastroentérologue) est alors indiquée pour éliminer des causes alternatives de douleur.

Les chirurgies pour corriger le RGO sont réservées aux patients avec reflux grave réfractaire à tout traitement, puisqu'elles peuvent parfois aggraver certains symptômes digestifs, et les bénéfices ne sont pas toujours durables.

Hypomotilité

La diminution des mouvements normaux de l'œsophage (hypomotilité) peut entraîner des difficultés à avaler ou la sensation que les aliments collent dans la gorge.

Contrairement au RGO, le traitement de l'hypomotilité est surtout médicamenteux, avec des agents qui stimulent les mouvements de l'œsophage et ainsi la propulsion des aliments (médicaments prokinétiques). Les médicaments les plus utilisés sont le dompéridone et le métoclopramide (Metonia^{MD}) de l'ordre de 10 mg quatre fois par jour à prendre trente minutes avant les repas. L'érythromycine (250 mg trois fois par jour, trente minutes avant les repas) peut parfois être utile si les autres médicaments ont échoué. Par contre, à cause de la possibilité d'effets secondaires et d'interactions indésirables avec certains autres médicaments, ces traitements devraient être prescrits et suivis avec précaution.

Il est aussi important d'éviter si possible, ou de n'employer qu'avec prudence, certains médicaments qui pourraient accentuer les risques d'ulcération de l'œsophage chez les patients sclérodermiques, tels que les biphosphonates en comprimés employés dans le traitement de l'ostéoporose, tels que l'alendronate (Fosamax^{MD}) ou le risédronate (Actonel^{MD}).

Sténose

Un rétrécissement de l'œsophage (sténose) risque de survenir si le RGO est prolongé et sans traitement. Ceci peut donner des difficultés importantes à avaler les aliments (sensation de blocage des aliments dans la poitrine ou le creux de l'estomac) ainsi que la régurgitation de liquide par la bouche. Le traitement de la sténose consiste en la dilatation du rétrécissement après le passage d'un tube dans l'œsophage (gastroscopie) par le gastroentérologue.

Infection

Certains symptômes œsophagiens résistants aux traitements usuels peuvent être causés par une infection à champignon (Candida). Le diagnostic est posé par gastroscopie et un traitement est très efficace: il s'agit du médicament nystatin sous forme de suspension liquide 400 000 à 600 000 unités, à prendre quatre fois par jour pendant deux semaines, ou du fluconazole 100 mg une fois par jour pendant sept jours.

L'atteinte gastrique (estomac)

La fibrose de l'estomac est souvent moins prononcée que celle des autres parties du tube digestif, d'où la rareté de symptômes importants. Les symptômes principaux dans les cas plus sévères sont dus au ralentissement de la vidange du contenu gastrique (gastroparésie) et, plus rarement, aux saignements de l'estomac.

Gastroparésie

Le ralentissement de la vidange du contenu gastrique mène à la sensation d'être rassasié peu après avoir débuté un repas, des ballonnements et des vomissements plus ou moins sévères débutant quelques heures après les repas. Les symptômes sont souvent intermittents, avec des périodes d'accalmie pouvant durer plusieurs mois. Cependant, ce problème peut mener à une perte de poids et des déficiences nutritionnelles significatives avec le temps. Certains examens peuvent donner des indices indirects de la présence de gastroparésie (repas baryté ou gastroscopie), mais l'examen le plus fiable demeure la scintigraphie de vidange gastrique en médecine nucléaire. Le traitement est semblable à celui de l'hypomotilité de l'œsophage (voir page 21), mais les médicaments sont moins efficaces. Lors des périodes de vomissements, il est préférable d'utiliser certains médicaments qui réduisent les nausées (tels que Gravol^{MD} 50 à 100 mg ou Stémétil^{MD} 10 mg trois fois par jour) et d'éviter les aliments solides.

Saignements

Des dilatations anormales des petits vaisseaux sanguins (télangiectasies) ou des veines (ectasies veineuses) sont parfois présentes au niveau de l'estomac. Ces anomalies peuvent donner des saignements plus ou moins importants, qui entraînent de l'anémie et de la fatigue nouvelle. Si le saignement est important, il peut y avoir apparition de selles de couleur noire ou des vomissements de sang. Mais le plus souvent, le saignement se fait à bas bruit et l'apparition progressive d'une fatigue nouvelle et parfois de l'essoufflement seront les seuls symptômes. Le diagnostic ainsi que le traitement (coagulation des vaisseaux anormaux par rayon laser) nécessitent une visualisation directe par gastroscopie. Ces traitements sont habituellement très efficaces, mais doivent habituellement être répétés périodiquement (p. ex. à plusieurs mois d'intervalle). Une résection chirurgicale d'une partie de l'estomac est très rarement pratiquée de nos jours.

L'atteinte de l'intestin grêle (petit intestin)

Des anomalies de la fonction du petit intestin sont rapportées chez 20% à 60% des patients atteints de sclérodermie. Les symptômes les plus fréquemment associés à ces anomalies sont dus aux problèmes suivants:

Malabsorption

Environ 10 à 30% des patients sclérodermiques souffrent de malabsorption. Normalement, l'absorption des nutriments contenus dans les aliments ingérés se fait spécifiquement à partir du petit intestin vers la circulation sanguine. Il faut savoir que les bactéries qui résident dans le petit intestin, appelées flore bactérienne normale, ont un rôle important dans la digestion et l'absorption des aliments en temps normal. Or, chez les patients sclérodermiques, il peut survenir une réduction de la capacité du petit intestin à se contracter de façon efficace et donc de bien propulser les aliments à travers le tube digestif. Ce transit intestinal ralenti favorise un développement excessif de la flore bactérienne normale du petit intestin (pullulation bactérienne), menant à des problèmes d'absorption de nutriments.

La malabsorption se manifeste par plusieurs symptômes qui sont d'habitude intermittents: sensation de ballonnement abdominal, douleur abdominale et constipation (arrêt des matières fécales). Lorsque le problème devient plus important et prolongé, on peut retrouver de la diarrhée et de la perte de poids, menant éventuellement à une malnutrition plus ou moins sévère. La malabsorption est souvent soupçonnée par le médecin à cause des symptômes typiques rapportés par le patient. Un examen radiologique («étude de l'intestin grêle» ou «transit intestinal») peut alors démontrer des anomalies suggestives d'une atteinte du petit intestin (dilatation des anses intestinales, ralentissement du temps de transit et autres anomalies). Cet examen peut être faussement négatif dans les stades plus précoces. Le meilleur examen pour mettre en évidence la malabsorption est le test respiratoire (breath test). Cet examen se fait en médecine nucléaire, et consiste en l'administration d'une charge prédéterminée de sucre contenue dans une boisson avec mesure subséquente des produits de dégradation du sucre dans l'air expiré par le patient. Une investigation endoscopique (introduction d'un petit tube par la bouche jusqu'au petit intestin) par un gastroentérologue peut parfois être nécessaire chez la personne ne répondant pas au traitement, ou lorsqu'un autre diagnostic est recherché.

Le traitement de la malabsorption consiste en la prise d'antibiotiques par la bouche pour rétablir une flore intestinale normale. Cette antibiothérapie est typiquement administrée de façon cyclique, c'est-à-dire que la prise d'antibiotique est intermittente (p. ex. pendant 3 semaines d'affilée) avec des intervalles sans antibiotique (p. ex. pendant une semaine) puisque la prise continue du même antibiotique est associée à de moins bons résultats. De plus, il y a habituellement une rotation dans les antibiotiques utilisés. Ainsi, par exemple, la personne prend un premier antibiotique durant la première semaine, un second pendant la deuxième semaine et un troisième durant la troisième semaine, puis elle fait une pause (aucun antibiotique) pendant la quatrième semaine. Les antibiotiques les plus souvent utilisés de cette manière cyclique sont les suivants: amoxicilline avec clavulanate, triméthoprim, céphalosporine, ciprofloxacine, métronidazole et tétracycline. Les données précédentes sont citées seulement à titre d'exemple, car la sélection des antibiotiques, leur durée d'administration et la séquence de rotation nécessaires pour arriver à un bon contrôle des symptômes doivent être adaptées à chaque malade.

Il est encourageant de savoir que, dans notre expérience, l'antibiothérapie cyclique est habituellement efficace pour interrompre la malabsorption et ses symptômes. Certains malades peuvent même avoir une rémission prolongée (plusieurs mois) de la malabsorption après une certaine durée de traitement cyclique.

Dysmotilité

Les mouvements anormaux de contraction et de propulsion des aliments (dysmotilité), qui sont si souvent présents au niveau de l'œsophage, peuvent aussi être présents au niveau du petit intestin. Les symptômes de la dysmotilité du petit intestin sont des douleurs abdominales, un ballonnement de l'abdomen, la constipation, et dans les cas plus sévères, la malabsorption comme discuté dans la section précédente. Le traitement de la dysmotilité du petit intestin est le même que pour celui de l'hypomotilité de l'œsophage, notamment les agents qui stimulent les contractions du tube digestif et ainsi la propulsion des aliments (médicaments prokinétiques). Malheureusement, la dysmotilité du petit intestin répond parfois moins bien au traitement que la dysmotilité de l'œsophage.

Certaines personnes atteintes de malabsorption peuvent avoir des diarrhées chroniques extrêmement inconfortables. Dans ce cas, en plus de l'antibiothérapie cyclique, l'administration d'octréotide (Sandostatine^{MD}) sous forme d'injection sous-cutanée au coucher peut souvent réduire grandement la diarrhée.

Pseudo-occlusions

Les pseudo-occlusions intestinales sont des épisodes prolongés de diminution importante de la contraction du petit intestin (dysmotilité sévère), avec l'arrêt complet de la progression des aliments dans le tube digestif. Ces épisodes sont associés à des douleurs abdominales sévères, des ballonnements importants, et même des vomissements. Le traitement des pseudo-occlusions dans la phase aiguë consiste en l'arrêt de la prise d'aliments ou de liquides par la bouche jusqu'à la résolution de la crise, l'amélioration pouvant survenir spontanément dans plusieurs cas. Lorsque les épisodes de pseudo-occlusion sont fréquents et/ou sévères, les médicaments prokinétiques peuvent être tentés prudemment.

Dans les cas plus sévères de pseudo-occlusion, une courte hospitalisation peut être nécessaire pour assurer une bonne hydratation (administration de liquide par une veine). La chirurgie abdominale devrait généralement être évitée dans les pseudo-occlusions dues à la sclérodémie.

Malnutrition

La malnutrition peut survenir dans le contexte de multiples atteintes digestives associées à la sclérodémie. Entre les épisodes de pseudo-occlusion, le patient devrait adhérer à une diète sans lactose et faible en fibres, et les gras devraient être remplacés par des triglycérides à chaîne moyenne. Certains patients nécessitent des injections de vitamine B12, ainsi que des suppléments de calcium, de fer et de vitamines. Une consultation avec une personne spécialisée en nutrition clinique est souvent utile.

S'il y a échec aux différents traitements disponibles, y compris l'antibiothérapie cyclique, un état de malnutrition risque de s'installer, causant peu à peu une fonte de la musculature, un amaigrissement et une perte de poids. Cette condition est dangereuse pour la vie. Chez un patient avec une fonction intestinale partiellement préservée, un tube percutané de gastrostomie (ouverture de l'estomac à la peau) ou de jéjunostomie (ouverture du petit intestin à la peau) peut être posé afin d'administrer des éléments nutritifs directement dans le tube digestif.

Cependant, si le tube digestif est peu fonctionnel, la nutrition totale parentérale (administration de nutriments essentiels par un cathéter intraveineux permanent) peut être nécessaire. La nutrition totale parentérale est une mesure grave, de dernier recours, utilisée chez les malades sclérodermiques dont l'atteinte du petit intestin est tellement marquée qu'il n'y a plus d'absorption des nutriments. Cette mesure demande une grande discipline de la part des malades, car ils doivent s'auto-administrer les nutriments par voie intraveineuse. Par contre, la nutrition totale parentérale peut se faire à domicile et c'est une mesure très efficace pour maintenir un état de nutrition normal.

L'atteinte du gros intestin (côlon)

L'atteinte du gros intestin ou côlon survient chez 10 % à 50 % des patients sclérodermiques et peut survenir précocement. Elle se manifeste le plus souvent par une dysmotilité de la dernière partie du côlon, notamment le rectum et l'anus. Ces anomalies sont associées à des symptômes souvent très inconfortables, tels que la constipation (moins de deux selles par semaine) et de l'incontinence fécale (perte involontaire des selles).

Diarrhée et incontinence fécale

Lorsque l'incontinence s'accompagne de diarrhées, le traitement est celui de la malabsorption (régime cyclique d'antibiotiques par la bouche, une diète faible en résidus, des médicaments contre la diarrhée (p. ex. loperamide) et des résines pour conjuguer les acides biliaires (p. ex. choléstyramine). Les patients ne répondant pas à ces traitements peuvent parfois bénéficier de techniques spécialisées, telles que le bio-feedback ou l'emploi d'un électrostimulateur pour le sphincter anal.

Constipation

Les médicaments prokinétiques pourraient être tentés pour traiter la constipation, mais ils sont malheureusement peu efficaces. Des médicaments pour ramollir les selles (p. ex. docusate) ou pour stimuler la contraction intestinale (p. ex. lactulose ou polyéthylène glycol) peuvent aussi être utilisés.

Les problèmes beaucoup plus rares sont le prolapsus du rectum et la perforation du colon, tous deux nécessitant une consultation rapide en chirurgie.



L'atteinte du foie, des voies biliaires et du pancréas

Les problèmes touchant le foie et les voies biliaires sont peu fréquents dans la sclérodémie. L'atteinte du foie la plus fréquente est la cholangite biliaire primitive (maladie inflammatoire chronique du foie d'origine auto-immune), se retrouvant surtout dans la sclérodémie de forme limitée et avec présence d'auto-anticorps de type anti-centromère (CENP-B). Cette maladie cause typiquement peu de symptômes au début et il est prudent d'en faire le dépistage par des tests sanguins lors du diagnostic de sclérodémie. Le traitement de la cirrhose biliaire primitive associée à la sclérodémie est habituellement efficace, mais il nécessite un suivi régulier par un médecin hépatologue (spécialisé en maladies du foie) ou gastroentérologue.

Une insuffisance du fonctionnement du pancréas par fibrose est rarement rapportée dans la sclérodémie. Elle devrait cependant être recherchée lorsqu'il y a persistance de symptômes de malabsorption malgré un traitement adéquat. Si une insuffisance pancréatique est confirmée par des tests spécifiques, un traitement avec des suppléments d'enzymes pancréatiques pourrait être bénéfique.

Conclusion

La sclérodémie systémique affecte le système digestif de la majorité des patients, bien que les manifestations sévères soient peu fréquentes. L'atteinte la plus précoce et la plus courante est la dysfonction de l'œsophage. Cependant, une dysfonction peut affecter le tube digestif à n'importe quel niveau, allant de la bouche à l'anus. Malgré la complexité des différents symptômes reliés à l'atteinte digestive chez les patients sclérodermiques, il faut souligner que la majorité des patients mènent une vie relativement normale en suivant les traitements recommandés par leurs médecins et en ayant un suivi médical approprié.



SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS - TABLEAU - Le système digestif et la sclérodermie systémique

Atteinte digestive	Description	Symptômes/signes	Investigations	Traitement usuels
OROPHARYNX	• Ouverture de la bouche rétrécie • Bouche sèche • Difficulté à mastiquer et à avaler • Problèmes de dentition	• Douleur à la bouche • Rétention d'aliments dans la bouche ou gorge • Toux après avoir avalé • Fuite de salive et/ou d'aliments du coin de la bouche	• Visite régulière chez le dentiste • Physiothérapie • Ergothérapie	• Exercices pour préserver la flexibilité du visage • Hygiène dentaire • Éviter tabac, alcool, aliments secs • Gomme/bonbons sans sucre • Salive artificielle
ŒSOPHAGE	• Mouvements de contraction réduits ou absents • Reflux d'acide provenant de l'estomac • Irritation, ulcère, infection • Rétrécissement	• Brûlements ou douleurs dans la poitrine ou le creux de l'estomac après les repas ou durant la nuit • Reflux d'acide	• Gastroskopie • Repas baryté • Scintigraphie du transit œsophagien	• Élever la tête du lit • Petits repas réguliers • Médicaments anti-reflux • Médicaments prokinétiques • Éviter médicaments irritants • +/- Anti-fongiques • +/- Dilatation (gastroskopie)
ESTOMAC	• Ralentissement de la vidange du contenu de l'estomac • Saignements de petits vaisseaux ou de veines dilatés dans l'estomac	• Rassasié peu après début du repas • Ballonnements • Vomissements • Fatigue, anémie	• Scintigraphie de vidange gastrique • Gastroskopie	• Médicaments prokinétiques • Médicaments contre les nausées
PETIT INTESTIN	• Ralentissement du transit intestinal • Prolifération excessive de la flore bactérienne • Malabsorption des nutriments • Épisodes d'arrêt du transit	• Ballonnements • Douleur abdominale • Constipation • Diarrhée • Perte de poids • Vomissements	• Test respiratoire (breath test) • Endoscopie	• Antibiotiques cycliques • Médicaments prokinétiques • Suppléments nutritionnels
GROS INTESTIN (OU CÔLON)	• Ralentissement du transit au rectum et à l'anus • Prolapsus du rectum	• Constipation • Incontinence fécale • Diarrhée	• Lavement baryté • Manométrie anorectale	• Diète faible en résidus • Médicaments contre diarrhée ou constipation • Biofeedback, stimulateur anal
FOIE ET VOIES BILIAIRES	• Cholangite biliaire primitive	• Fatigue • Prurit (peau qui picote) • Jaunissement	• Prise de sang	• Ursodiol • Médicaments pour le prurit
PANCRÉAS	• Production insuffisante d'enzymes pancréatiques nécessaires à la digestion	• Diarrhée, flatulence • Ballonnements, crampes	• Tests de fonction pancréatique	• Suppléments d'enzymes pancréatiques

II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

Les reins et la sclérodermie systémique



Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

Dre Tamara Grodzicky,
MD, FRCPC

Rhumatologue, clinicienne
chercheure au CHUM

Les reins ont un rôle critique dans l'élimination des déchets chimiques du corps, le maintien du volume des liquides corporels et le contrôle de la pression artérielle. Les changements rénaux rencontrés dans la sclérodermie sont relativement fréquents et, heureusement, le plus souvent avec peu de conséquences (p. ex. petite quantité de protéines dans l'urine, légère diminution de la fonction des reins, légère élévation de la tension artérielle). Ces problèmes sont le plus souvent associés à un bon pronostic et ne progressent pas. Cependant, il existe une entité plus rare, mais plus urgente à identifier: la crise rénale sclérodermique.



Qui est à risque de développer une crise rénale sclérodémique?

La crise rénale survient chez 10 % à 20 % des patients atteints de la forme diffuse de sclérodémie. Dans la forme limitée de sclérodémie, sa survenue est encore plus rare. Le risque est plus élevé chez les malades avec une atteinte de la peau rapidement progressive et chez ceux avec l'auto-anticorps anti-RNA polymérase III. L'utilisation de corticostéroïdes (cortisone) à dose élevée (> 20 mg par jour dans les derniers 6 mois) est aussi associée à un risque augmenté de développer une crise rénale. La crise rénale survient le plus fréquemment pendant les cinq premières années d'évolution. La présence de contractures aux articulations, d'une nouvelle anémie et de nouveaux problèmes cardiaques (p. ex. liquide dans l'enveloppe autour du cœur ou défaillance cardiaque) pourraient aussi être à plus haut risque.

Quelle est la cause de la crise rénale sclérodémique?

La crise rénale sclérodémique est causée par un rétrécissement soudain des petits vaisseaux sanguins des reins, causant ainsi une diminution aiguë de la circulation de sang aux reins et menant rapidement à leur perte de fonction. Les conséquences cliniques du rétrécissement soudain des petits vaisseaux des reins sont une élévation très subite de la tension artérielle (hypertension artérielle), de l'insuffisance rénale (les reins arrêtent de fonctionner normalement), de l'anémie et une baisse des plaquettes dans le sang.

Quelles sont les caractéristiques cliniques de la crise rénale sclérodémique?

La crise rénale sclérodémique est associée le plus souvent à un ou plusieurs des signes et symptômes suivants:

- ▶ Élévation subite et nouvelle de la tension artérielle à >150/85 mm Hg, mesurée au moins deux fois dans les dernières 24 heures ou élévation persistante de 20 mm Hg de la tension systolique (le premier chiffre, ou chiffre du haut) ou une élévation de 10 mm Hg de la tension diastolique (le deuxième chiffre, ou chiffre du bas).
- ▶ Maux de tête inhabituels.
- ▶ Vision embrouillée.
- ▶ Difficultés à respirer (signe de présence d'eau sur les poumons, nommée œdème pulmonaire).
- ▶ Palpitations, ou sensation de battements cardiaques rapides.
- ▶ Nausées et vomissements.
- ▶ Diminution de la quantité d'urine excrétée.
- ▶ Somnolence ou confusion (ou crise épileptique dans les cas plus graves).

Si le malade sclérodémique identifie un des symptômes mentionnés ci-haut, il devrait prendre sa tension artérielle immédiatement. Si sa tension artérielle est à >150/85 mm Hg, mesurée au moins deux fois dans les dernières 24 heures, il doit se présenter à l'urgence immédiatement pour une évaluation médicale et un traitement spécifique.

Comment diagnostique-t-on une crise rénale sclérodémique?

La présence d'une hypertension subite et nouvelle, en concomitance avec une insuffisance rénale nouvelle et progressive détectée par une analyse du sang et de l'urine chez un patient avec une sclérodémie, suggère fortement le diagnostic d'une crise rénale sclérodémique. La présence d'anémie, de globules rouges fragmentés et de thrombocytopénie dans l'analyse de sang appuie également le diagnostic. Par contre, les problèmes de reins dans la sclérodémie peuvent être dus à d'autres causes (voir plus bas). Dans les cas où le diagnostic est moins clair, des analyses supplémentaires, dont une biopsie du rein, peuvent être effectuées pour aider à éliminer des causes alternatives d'insuffisance rénale. Une collaboration entre le rhumatologue, le néphrologue, l'hématologue et l'ophtalmologue est très utile pour poser le diagnostic.

Quels sont les traitements de la crise rénale sclérodémique?

Une des grandes victoires remportées contre la sclérodémie a été la découverte d'un nouveau traitement de la crise rénale sclérodémique. Ce nouveau traitement a permis de diminuer la mortalité associée à la crise rénale de façon très significative. En effet, si la crise rénale sclérodémique n'est pas traitée, elle peut mener à une perte grave de la fonction rénale en une période aussi rapide que 4 à 8 semaines, et même au décès en moins d'un an.

L'objectif principal du traitement de la crise rénale est de contrôler l'élévation de la pression artérielle le plus rapidement possible. Le médicament de choix selon plusieurs études est le captopril (Capoten^{MD}), un membre de la famille des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IECA). La dose de captopril devrait être augmentée rapidement pour ramener les chiffres de la tension artérielle à la valeur de base du patient en 72 heures ou moins. Les doses requises de captopril peuvent varier d'un malade à l'autre. On débute le traitement avec 6,25 à 12,5 mg, et on augmente de 12,5 à 25 mg aux quatre à huit heures au besoin, jusqu'à 300 à 450 mg par jour.

L'ajout d'autres médicaments pour contrôler la pression est parfois nécessaire, tels que les bloqueurs de canaux calciques (p. ex. l'amlodipine ou Norvasc^{MD}). Il est préférable d'éviter les médicaments bêta-bloqueurs qui pourraient théoriquement aggraver le rétrécissement des vaisseaux sanguins. Le médecin traitant doit aussi surveiller régulièrement les prélèvements sanguins pour s'assurer d'une bonne réponse au traitement au niveau de la fonction des reins.

Certains malades, surtout ceux chez qui le diagnostic et le traitement ont été plus tardifs, pourront avoir besoin de dialyse pour une durée variable. Dans ce cas, il faut quand même garder espoir, car on sait que l'amélioration de la fonction rénale peut être lente (jusqu'à 18-24 mois), et que certains patients vont bien récupérer et éventuellement cesser la dialyse malgré ce délai. Dans les cas très graves, certains malades pourraient avoir recours à une greffe de rein, mais avec des résultats moins bons à court et à long terme que les patients greffés qui ne souffrent pas de sclérodémie.

Lorsque la crise rénale sclérodémique est résolue, les médicaments de la classe des IECA à plus longue durée d'action doivent être continués indéfiniment (p. ex. énalapril (Vasotec^{MD}) ou ramipril (Altace^{MD})), et ce même si la pression artérielle retourne aux valeurs normales. Il est prudent aussi d'éviter les médicaments qui pourraient être toxiques pour les reins, tels que les anti-inflammatoires non-stéroïdiens (p. ex. Advil^{MD}, Naprosyn^{MD}, Célébrex^{MD}) ainsi que les agents de contraste utilisés lors de certaines radiographies (scan avec injection d'iode, par exemple).



Peut-on prévenir la crise rénale sclérodémique?

Aucun médicament n'a été démontré comme étant efficace pour protéger les reins et ainsi prévenir la crise rénale sclérodémique. Par contre, le dépistage précoce de la crise rénale peut aider à débiter un traitement le plus rapidement possible et ainsi éviter les complications graves de la crise rénale. Nous suggérons donc de:

- ▶ Vérifier la tension artérielle deux fois par semaine, et quotidiennement chez les malades à très haut risque (avec un appareil à la maison);
- ▶ Mesurer la fonction des reins par des prélèvements sanguins et rechercher la présence de protéines dans l'urine par une analyse d'urine à tous les trois à six mois; une détérioration de la fonction des reins ou la présence persistante de protéines dans les urines pourrait être un signe d'alerte, pour le médecin traitant, du début d'une crise rénale sclérodémique;
- ▶ Utiliser la prednisone judicieusement: la prednisone devrait être administrée à une dose de 20 mg par jour ou moins, si possible, et pour la durée la plus courte possible. Cependant, certaines conditions potentiellement graves associées à la sclérodémie nécessitent des doses plus élevées de prednisone, telles que l'atteinte inflammatoire des poumons (alvéolite) ou l'atteinte inflammatoire des muscles (myosite). La dose et la durée du traitement avec la prednisone relèvent alors du jugement du médecin spécialiste qui amorce et qui suit le traitement (tels que le rhumatologue ou le pneumologue).

Quelles sont les autres atteintes possibles des reins dans la sclérodémie?

Outre la crise rénale sclérodémique, les reins peuvent aussi être atteints par:

- ▶ la glomérulonéphrite associée aux auto-anticorps de type ANCA ou anti-GBM (inflammation dans le mur des petits vaisseaux des reins; rare);
- ▶ le purpura thrombotique thrombocytopénique (maladie où les plaquettes sont trop grosses et bloquent les vaisseaux dans les reins; rare);
- ▶ la néphropathie à l'oxalate (chez les malades avec une atteinte digestive sévère et de la malabsorption associée à la sclérodémie); ou
- ▶ d'autres causes d'insuffisance rénale non-associées à la sclérodémie, (p. ex. dans le contexte d'une hypertension artérielle chronique, d'un diabète, de médicaments toxiques pour les reins, d'une déshydratation, d'une infection ou d'un blocage du système urinaire).

Dépendant de la présentation clinique du patient, le médecin pourrait donc procéder à d'autres prises de sang et d'urine et des tests d'imagerie afin d'éliminer les causes alternatives d'insuffisance rénale. Ceci est important, car le traitement est différent selon le diagnostic.

En bref

La crise rénale est une complication relativement rare mais potentiellement grave de la sclérodémie systémique. Il est important de suivre les recommandations pour la prévention et d'être capable d'en reconnaître les premiers signes et symptômes, surtout chez les patients à haut risque. Lorsqu'une crise rénale sclérodémique est soupçonnée, le malade devrait se diriger à l'urgence sans tarder pour une évaluation médicale et pour débiter le traitement le plus rapidement possible, et ainsi minimiser le risque de conséquences graves à long terme.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

La scléromyosite: une atteinte musculaire spécifique de la sclérodermie systémique



**Dre Océane Landon-Cardinal,
MD, FRCPC**

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure adjointe de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, directrice médicale de la Clinique des myosites du CHUM

La sclérodermie est une maladie caractérisée par des anomalies du fonctionnement des petits vaisseaux sanguins ainsi que du système immunitaire, menant ultimement à de l'inflammation et une fibrose excessive (durcissement) de la peau et de divers organes. Quand l'inflammation atteint les muscles des patients sclérodermiques, on parle alors de « scléromyosite ». Les patients sclérodermiques rapportent fréquemment une faiblesse qui peut être de diverses origines (p. ex.: l'épaississement de la peau, contractures articulaires, atteinte cardiaque ou pulmonaire, déconditionnement). Une faiblesse due à une inflammation des muscles (myosite) peut donc facilement être manquée.



Quels sont les symptômes de la scléromyosite?

Faiblesse musculaire:

Le symptôme principal de la myosite est généralement la faiblesse musculaire, principalement dans les épaules et dans les hanches. Les personnes atteintes de myosite peuvent avoir du mal à lever les bras au-dessus des épaules, soulever des objets lourds, monter les escaliers ou à se relever d'un siège. Il peut également y avoir une atteinte des muscles du cou et du dos avec de la difficulté à soulever la tête d'un oreiller ou à tenir la tête droite (tête tombante). Dans certains cas, les muscles de la déglutition sont atteints, ce qui résulte en une difficulté à avaler les aliments.

Phénomène de Raynaud:

La scléromyosite s'accompagne souvent d'une décoloration (successivement blanc, bleu et/ou rouge) du bout des doigts occasionnée notamment par le froid. Le phénomène de Raynaud est souvent la première manifestation clinique de la sclérodermie et peut précéder l'apparition de l'atteinte musculaire de nombreuses années.

Autres manifestations sclérodermiques:

Toutes les atteintes d'organes habituelles de la sclérodermie peuvent être retrouvées dans la scléromyosite. Il est cependant à noter que l'atteinte cutanée classique de la sclérodermie n'est pas toujours présente au moment de l'apparition de la myosite, ce qui peut engendrer un retard diagnostic.

Symptômes cardiopulmonaires:

La myosite peut affaiblir les muscles nécessaires à la respiration et ainsi causer l'essoufflement. Certaines personnes peuvent également présenter une inflammation et/ou une fibrose des poumons qui peut contribuer à l'essoufflement et provoquer de la toux. Plus rarement, la myosite peut provoquer une inflammation du muscle cardiaque (myocardite) et éventuellement entraîner des troubles du rythme cardiaque (arythmie) ou une faiblesse cardiaque (insuffisance cardiaque), ce qui peut engendrer de l'essoufflement ou de l'enflure des jambes.



Douleur/gonflement articulaire:

Occasionnellement, une inflammation des petites articulations des mains peut précéder ou accompagner la faiblesse musculaire.

Comment faire le diagnostic de la scléromyosite?

Questionnaire détaillé et examen physique:

- ▶ Évaluation de la force musculaire
- ▶ Recherche de signes cutanés de sclérodermie (p. ex. épaissement de la peau, anomalies des vaisseaux visibles à l'examen du rebord des ongles)
- ▶ Examen cardiopulmonaire
- ▶ Recherche de douleur et/ou de gonflement articulaire



Analyses de laboratoire:

- **Enzymes musculaires:** dosage de la créatine kinase (CK) ou d'autres enzymes musculaires (AST, ALT, LD, aldolase) qui peuvent être augmentées suite à une lésion musculaire. Ces marqueurs ne sont cependant pas spécifiques à la myosite et pourraient être augmentés dans le sang pour d'autres raisons.
- **Dosage des auto-anticorps :** la présence dans le sang de marqueurs d'une réaction auto-immune peut être utile pour appuyer un diagnostic de myosite, prédire les atteintes d'organes associées et anticiper la réponse du patient à certains traitements. Toutefois, il est à noter que les auto-anticorps de sclérodermie ne sont pas retrouvés chez tous les patients.

Électromyogramme (EMG):

L'EMG mesure l'activité électrique dans les muscles au moyen d'électrodes appliquées sur la peau et peut être anormal dans la scléromyosite.

Imagerie par résonance magnétique (IRM):

L'IRM est une technique d'imagerie qui utilise des champs magnétiques plutôt que des radiations pour produire une image des muscles. Elle permet de détecter l'inflammation et les dommages musculaires qui peuvent résulter de la myosite.

Biopsie musculaire:

La biopsie consiste à prélever un petit morceau de muscle (généralement au niveau de l'épaule ou de la cuisse) sous anesthésie locale, qui sera ensuite examinée au microscope.

Des travaux récents de recherche ont permis d'identifier des anomalies des petits vaisseaux sanguins (capillaires) dans les biopsies musculaires des patients avec scléromyosite. La présence de plusieurs couches («reduplication») au niveau de la paroi («membrane basale») de la majorité des capillaires évalués dans les biopsies musculaires se retrouve spécifiquement dans la scléromyosite. L'identification de ces anomalies vasculaires, en plus d'autres marqueurs d'une réaction auto-immune, à la biopsie musculaire aide à diagnostiquer plus tôt la scléromyosite, et ce même lorsque l'atteinte cutanée classique de la sclérodermie n'est pas présente.

Capillaroscopie:

La capillaroscopie est un examen simple et non douloureux, réalisé au niveau des mains et qui permet de rechercher des anomalies des petits vaisseaux sanguins appelés capillaires, situés au pourtour des ongles.

Explorations cardiaques:

Des investigations complémentaires comme l'électrocardiogramme (ECG), l'échographie cardiaque ou l'IRM cardiaque permettront d'évaluer la présence et la gravité d'une atteinte cardiaque.

Explorations pulmonaires:

Des investigations complémentaires comme les tests de fonction respiratoire ou un scan thoracique permettront d'évaluer la présence et la gravité d'une atteinte pulmonaire.

Explorations gastrointestinales:

Des investigations complémentaires pour évaluer l'œsophage, l'estomac, le petit intestin et le gros intestin permettront d'évaluer la présence de différentes atteintes du système digestif associées à la sclérodémie.

L'intégralité ou une partie de ces différents outils diagnostics peuvent être mis en œuvre par votre médecin traitant en fonction de votre situation.

Quels sont les traitements de la scléromyosite?

La myosite peut être traitée à l'aide de médicaments immunosuppresseurs et d'une rééducation musculaire.

Les immunosuppresseurs serviront à réguler le système immunitaire et bloquer l'inflammation musculaire. Les données actuelles suggèrent que ces traitements sont surtout efficaces dans les atteintes musculaires inflammatoires et moins efficaces dans les formes fibrosantes. La biopsie musculaire est donc très importante pour le diagnostic mais aussi pour aider à orienter les traitements et anticiper la réponse clinique des patients. Les immunosuppresseurs sont habituellement administrés en association avec des corticostéroïdes (« cortisone ») initialement à dose élevée et qui seront par la suite progressivement diminués.

Les doses élevées de corticostéroïdes sont associées à un risque augmenté de développer une crise rénale, une complication rare mais urgente de la sclérodémie, qui est causée par une diminution aiguë de la circulation de sang aux reins et menant rapidement à leur perte de fonction. Certains éléments cliniques comme la durée d'évolution de la maladie, la forme de sclérodémie (diffuse vs limitée) et le profil des auto-anticorps permettront au médecin d'évaluer quels malades sont les plus à risque de développer cette complication. Une surveillance de certains symptômes et de la tension artérielle à domicile sera recommandée pendant la prise des corticostéroïdes. Si le risque de crise rénale sclérodermique est jugé trop élevé, le médecin pourrait être amené à proposer l'administration d'un produit sanguin appelé immunoglobulines intraveineuses pendant quelques mois pour permettre de diminuer la dose des corticostéroïdes.

La rééducation musculaire en physiothérapie est un aspect important du traitement des patients et vise la réduction de l'inflammation et la reconstitution de la force musculaire.

Lorsque la maladie musculaire est très active, on recommande généralement un programme d'exercice léger. Une fois l'inflammation maîtrisée, l'entraînement musculaire devrait s'intensifier afin de prévenir une perte de force musculaire. L'encadrement du médecin et d'un physiothérapeute permettra d'orienter les patients vers un programme d'exercice adapté selon leurs capacités cardiorespiratoires.

EN BREF

La scléromyosite est une manifestation musculaire de la sclérodémie systémique et peut être la toute première manifestation de cette maladie. La faiblesse peut être multifactorielle et une évaluation attentive doit être réalisée afin de poser le diagnostic de scléromyosite et offrir une prise en charge optimale des malades.

L'identification d'anomalies vasculaires spécifiques à la biopsie musculaire est utile pour appuyer un diagnostic précoce de scléromyosite, notamment lorsque le patient ne présente pas d'autres manifestations sclérodermiques dont l'atteinte cutanée ou des auto-anticorps de sclérodémie.



II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

La santé osseuse et la sclérodermie



Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre
hospitalier de l'Université de
Montréal, professeure agrégée
de clinique au Département
de médecine de l'Université de
Montréal, chercheure au Centre
de recherche du CHUM, titulaire
de la Chaire en sclérodermie de
l'Université de Montréal

L'ostéoporose est une maladie osseuse dans laquelle les os deviennent plus fragiles. Les personnes souffrant d'ostéoporose sont à risque de fracturer leurs os plus facilement. En effet, une fracture pourrait survenir suite à une chute au sol ou à un traumatisme mineur, ou même spontanément. Les fractures, particulièrement à la hanche, peuvent avoir des conséquences importantes sur la mobilité et l'autonomie. C'est pourquoi il est important de traiter l'ostéoporose pour prévenir les fractures avant qu'elles ne surviennent.



Qui est à risque de développer l'ostéoporose?

Les facteurs de risque de développer l'ostéoporose sont les suivants:

- ▶ **Votre âge:** le risque augmente avec l'âge, particulièrement à partir de la ménopause chez la femme et à partir de 65 ans chez l'homme;
- ▶ **Votre sexe:** les femmes sont plus à risque de développer l'ostéoporose en raison de la baisse du niveau d'œstrogène après la ménopause. Par contre, les hommes sont également touchés par l'ostéoporose. En fait, au moins une femme sur trois et un homme sur cinq subiront une fracture causée par l'ostéoporose au cours de leur vie;
- ▶ Un antécédent de fracture à la hanche, à la colonne vertébrale ou à d'autres sites survenant spontanément ou suite à un traumatisme mineur;
- ▶ Un antécédent de fracture à la hanche chez l'un de vos parents;
- ▶ **Votre apport en calcium:** si votre corps ne reçoit pas assez de calcium par l'alimentation pour accomplir ses fonctions vitales, il puisera le calcium qui se retrouve dans vos os. Le calcium étant un minéral essentiel à l'architecture de l'os, une déficience mènera à des os plus fragiles;
- ▶ **Votre apport en vitamine D:** la vitamine D aide à absorber le calcium. Une déficience en vitamine D peut donc contribuer à une insuffisance en calcium;
- ▶ L'inactivité physique;
- ▶ Le tabagisme;
- ▶ La consommation d'alcool (3 consommations ou plus par jour);
- ▶ Un faible poids corporel (moins de 60 kg ou 132 lb) ou une perte de poids considérable;
- ▶ L'utilisation de médicaments glucocorticoïdes pendant 3 mois ou plus;
- ▶ Autres problèmes de santé ou médicaments contribuant à la perte osseuse, comme la ménopause prématurée (avant l'âge de 45 ans), des maladies inflammatoires chroniques comme l'arthrite rhumatoïde, les maladies de l'intestin causant de la malabsorption (Crohn, colite ulcéreuse, maladie cœliaque, chirurgie de perte de poids), la malnutrition, le diabète de type 1, l'hyperthyroïdie non-traitée, l'hyperparathyroïdie primaire, l'hypogonadisme, la maladie de Cushing, la maladie pulmonaire obstructive chronique, les maladies chroniques du foie et des reins et certains médicaments utilisés dans le traitement des cancers du sein et de la prostate, entre autres.

Le risque de fracture est augmenté chez les personnes souffrant d'ostéoporose, car la fracture peut survenir après un traumatisme mineur tel qu'une simple chute au sol. Si vous avez déjà fait une chute dans le passé, cela est le meilleur prédicteur d'une autre chute dans le futur. En fait, un antécédent de chute multiplie par trois votre risque de faire une autre chute. Certaines conditions médicales (problèmes articulaires, musculaires ou neurologiques) ou médicaments peuvent aussi augmenter votre risque de chute et donc de fracture.





L'ostéoporose est-elle fréquente dans la sclérodermie?

La prévalence de l'ostéoporose est augmentée chez les personnes atteintes de sclérodermie, affectant environ 30% des individus. Ce risque accru pourrait être en lien avec la présence de facteurs de risques pour l'ostéoporose, tels que l'âge avancé, la ménopause précoce, l'utilisation de médicaments glucocorticoïdes, la malabsorption en lien avec l'atteinte digestive, la déficience en vitamine D et l'inflammation chronique. Il est donc important de dépister l'ostéoporose chez les personnes atteintes de sclérodermie, particulièrement en présence de facteurs de risque.

Comment savoir si j'ai de l'ostéoporose?

L'ostéoporose est aussi surnommée la « voleuse silencieuse », car cette maladie peut s'installer progressivement au cours des années sans qu'il n'y ait de symptôme apparent, jusqu'à ce qu'une fracture survienne. Les sites de fracture les plus fréquents en lien avec l'ostéoporose sont les hanches (bassin), les vertèbres (dans la colonne vertébrale) et les poignets. Une diminution de la taille (hauteur) peut être un signal d'avertissement d'une fracture vertébrale.

Vu que l'ostéoporose est le plus souvent asymptomatique avant l'arrivée d'une fracture, un test est nécessaire pour dépister ce problème de santé: l'évaluation de la densité minérale osseuse (DMO). Cette densité est mesurée par l'ostéodensitométrie, un test fait en radiologie qui mesure la densité des os au niveau des vertèbres, de la hanche et du poignet. Le « score T » est alors généré et reflète la déviation de votre densité osseuse par rapport à celle du jeune adulte. Un score T inférieur à -2,5 est classifié comme « ostéoporose » et un score T entre -1 et -2,5 signifie une faible densité osseuse (« ostéopénie »).

Un dépistage par l'évaluation de la DMO est recommandé chez toute personne à partir de l'âge de 65 ans. De plus, un dépistage est aussi recommandé chez les femmes postménopausées et chez les hommes âgés de plus de 50 ans présentant des facteurs de risques de fracture, ou pour les adultes plus jeunes que 50 ans atteints d'un trouble médical lié à la perte osseuse.

Que puis-je faire pour garder mes os en santé?

- Optimiser votre apport en calcium en mangeant des aliments riches en calcium, comme les produits laitiers (lait, yogourt, fromage), les boissons enrichies en calcium (lait de soya, jus d'orange), les légumes verts feuillus (kale, brocoli), le tofu et les légumineuses. On vise un apport quotidien de 1,200 mg par jour. Si votre apport alimentaire est insuffisant, vous pouvez supplémenter avec du calcium en comprimé.
- Optimiser votre apport en vitamine D pour assurer une bonne absorption du calcium, en mangeant des aliments riches en vitamine D, comme les produits laitiers et jus d'orange enrichis en vitamine D, les poissons gras, les huiles de foie de poisson et les jaunes d'œuf. Un supplément de vitamine D est souvent nécessaire et peut être pris sur une base quotidienne ou hebdomadaire. Le niveau de vitamine D se mesure dans le sang et peut être utilisé pour déterminer la quantité de supplémentation nécessaire.
- Pratiquer régulièrement des exercices avec mise en charge (pour améliorer la santé osseuse) et des exercices d'équilibre et de musculation (pour éviter les chutes).

- ▶ Éviter ou cesser de fumer.
- ▶ Limiter la consommation d'alcool (pas plus de deux consommations par jour).
- ▶ Sécuriser votre environnement pour éviter les chutes. Par exemple, assurez-vous qu'il n'y ait pas de fils électriques qui traînent par terre. Ancrez les tapis au sol avec des antidérapants pour éviter qu'ils ne glissent. Éclairez bien les corridors. Faites attention aux planchers glissants. Portez des chaussures confortables avec des semelles en caoutchouc. Faites vérifier la santé de vos yeux. Minimisez la prise de médicaments qui peuvent augmenter votre risque de chute (à discuter avec votre médecin).

Y a-t-il des traitements pour l'ostéoporose?

Oui. Selon les résultats de votre test de DMO et selon la présence de facteurs de risque pour l'ostéoporose, votre médecin pourra évaluer votre risque d'avoir une fracture. Si votre risque est élevé, plusieurs médicaments peuvent être utilisés pour réduire ce risque.

Il existe deux grandes catégories de traitements pour l'ostéoporose: les thérapies antirésorptives, qui ralentissent la perte osseuse, et les agents ostéoformateurs, qui stimulent la formation du tissu osseux.

- ▶ **Les bisphosphonates**, comme l'alendronate (**Fosamax^{MD}**) et le risédronate (**Actonel^{MD}**), sont des thérapies antirésorptives utilisées en première ligne. Ces médicaments sont généralement pris par la bouche une fois par semaine. Ils doivent absolument être pris à jeun (sans nourriture ni boisson sauf de l'eau), sinon ils ne seront pas absorbés. Ils peuvent irriter l'œsophage (partie du tube digestif entre la bouche et l'estomac), alors ils doivent être pris avec un grand verre d'eau et vous devez rester droit (et non couché) pour au moins une demi-heure après. Il existe aussi des bisphosphonates qui peuvent être administrés par voie intraveineuse, comme le zolédronate (**Aclasta^{MD}**). Il est important d'aviser votre dentiste de la prise de ces médicaments, car ils peuvent augmenter le risque de complication pour certaines procédures dentaires.

- ▶ **Le dénosumab (Prolia^{MD})** est un médicament antirésorptif administré par injection sous-cutanée à chaque six mois. Ce médicament est généralement réservé aux patients ayant une intolérance ou une contre-indication aux bisphosphonates. Vu que les personnes atteintes de sclérodermie ont souvent un problème de motilité à l'œsophage qui peuvent les rendre à risque d'intolérance digestive aux bisphosphonates, le dénosumab représente une option alternative chez cette population.
- ▶ **L'hormonothérapie** (ou estrogènes/progestérone) est une alternative chez les femmes souffrant de symptômes ménopausaux comme les bouffées de chaleur et les sueurs nocturnes.
- ▶ **Le raloxifène (Evista^{MD})** est un autre médicament antirésorptif qui diminue le risque de fractures vertébrales.
- ▶ **Les traitements ostéoformateurs**, tels que le téraparatide, l'abaloparatide et le romosozumab, sont utilisés dans les cas sévères ou réfractaires.

La durée du traitement varie selon le type de médicament, le risque de fracture du patient et l'évolution de l'ostéoporose en réponse au traitement. Le test de DMO est répété tous les 1 à 2 ans pour s'assurer d'une stabilisation de la densité osseuse. Des marqueurs dans le sang peuvent aussi être faits pour suivre l'effet du traitement sur le métabolisme osseux. Le succès du traitement se mesure par une stabilisation ou une augmentation de la DMO, ainsi que par l'absence de nouvelles fractures.

En résumé

L'ostéoporose est une maladie qui rend les os plus fragiles et qui augmente le risque de fracture. L'ostéoporose est fréquente chez les personnes atteintes de sclérodermie, affectant environ le tiers des individus. Les facteurs de risque comprennent l'âge avancé, la ménopause, les déficits nutritionnels, la malabsorption digestive et la prise de médicaments glucocorticoïdes. Un dépistage par test de densité osseuse est utile pour détecter l'ostéoporose et initier un traitement précoce pour prévenir les fractures.



III DIAGNOSTIC ET SUIVI MÉDICAL

La capillaroscopie et les observations complémentaires



**Dre France Joyal, MD
et Dr Martial Koenig, MD**
Internistes et chercheurs
au CHUM

DÉFINITION

La capillaroscopie péri-unguéale est un examen simple, non douloureux, principalement réalisé au niveau des mains et qui permet d'étudier les petits vaisseaux sanguins appelés capillaires, situés au pourtour des ongles. Après avoir déposé une goutte d'huile qui rend la peau plus transparente, on procède à l'observation des capillaires péri-unguéaux à l'aide d'un microscope.

L'observation des cellules animales et humaines a débuté il y a plus de 300 ans, puis l'ajout d'une loupe il y a 200 ans a permis l'observation des capillaires au niveau de la peau. D'importantes modifications de la morphologie des capillaires ont été observées au cours de l'évolution de la sclérodémie il y a déjà plus de 100 ans, et dans les 40 dernières années, des études montrant l'évolution des capillaires en lien avec des anticorps spécifiques de la sclérodémie ont été menées.

Les fonctions des capillaires

Les capillaires, nommés ainsi compte tenu de leur ressemblance aux cheveux bien qu'ils soient dix fois plus petits que ceux-ci, représentent la plus petite structure vasculaire visible au niveau de la peau. Ils forment une boucle qui relie la plus petite extrémité des artères à celle des veines. Ils forment une barrière qui filtre certaines structures, apportant les nutriments essentiels aux cellules environnantes et captant les déchets qui seront par la suite éliminés par d'autres organes.

Avec les microscopes actuels à fort grossissement (de 50 à 200 fois) leurs formes peuvent être révélées avec exactitude grâce aux globules rouges qui y circulent et qui en précisent le contour puisque leurs parois, composées simplement de quelques cellules, sont trop minces pour être visualisées.

Pourquoi procéder à une capillaroscopie?

Les critères diagnostiques de la sclérodermie ont graduellement évolué et étaient initialement basés sur le degré des atteintes cutanées et pulmonaires (1980). Par la suite, l'intérêt grandissant des cliniciens et des chercheurs pour cette maladie, l'introduction de la capillaroscopie, la notion du phénomène de Raynaud et la découverte d'anticorps spécifiques ont permis de proposer de nouveaux critères diagnostiques (1988, 2001).

Depuis 2013, suite à un consensus entre les médecins américains et européens sur les éléments à retenir pour l'établissement d'un diagnostic de sclérodermie, des nouveaux critères diagnostiques sont utilisés. Ces critères sont basés sur un pointage selon la présence de certains aspects physiques (cutanés et pulmonaires), du phénomène de Raynaud, des anomalies capillaires et des anticorps spécifiques retrouvés dans 85% des cas (anticentromères (ACA), anti-topoisomérase, anti-Th, anti-RNA Polymérase 3).

Les modifications des capillaires

La présence d'anomalies spécifiques des capillaires péri-unguéaux permet d'ajouter un élément qui soutient le diagnostic de sclérodermie particulièrement en l'absence d'anticorps spécifiques (15% des cas). L'examen sera demandé en raison des symptômes ressentis aux mains, reliés ou non au phénomène de Raynaud. Les anomalies capillaires ne sont pas nécessairement reliées au nombre de doigts touchés ou à la fréquence des épisodes de changement de coloration de ceux-ci.

Dans la sclérodermie, les parois des capillaires et le tissu environnant semblent se modifier plus ou moins rapidement selon les anticorps identifiés et la durée d'évolution de la maladie: les petits capillaires disposés en palissade (**image no 1**) se désorganisent. Les boucles capillaires deviennent plus larges, à plus de 50 µm (**image no 2**), se thrombosent (se détruisent) et disparaissent avec ou sans trace de saignement. Ils peuvent se regrouper à la peau en petits points rouges (télangiectasies capillaires) et il y a peu d'indice de remplacement des vaisseaux disparus. Les changements des capillaires ont été observés jusqu'à 15 ans avant l'apparition de l'atteinte cutanée ou d'autres organes internes au cours de la sclérodermie. Toutefois, certains patients avec une sclérodermie de longue date peuvent avoir des capillaires normaux.

La capillaroscopie péri-unguéale à elle seule ne permet pas de poser le diagnostic de sclérodermie car les capillaires peuvent être plus larges chez les patients souffrant d'autres maladies auto-immunes telles que le lupus érythémateux et la dermatomyosite. Les résultats de la capillaroscopie doivent être interprétés en fonction d'un questionnaire spécifique, de l'examen clinique et des anticorps détectés.

La capillaroscopie demeure un outil important pour établir précocement le diagnostic de sclérodermie. Les mécanismes entraînant une modification du nombre de capillaires, de leur forme et de leur disposition au cours de la maladie sont encore mal compris tout comme la relation avec les anticorps détectés. Heureusement, la recherche se poursuit pour établir une meilleure compréhension de cette maladie et identifier des traitements qui soient non seulement curatifs mais également préventifs.



Image no 1

Sujet sain: petits capillaires disposés en palissade

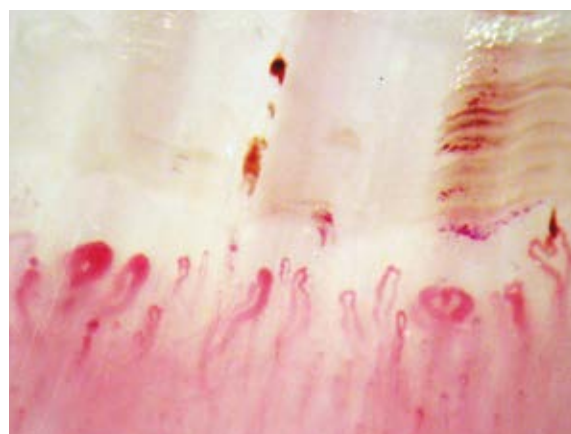


Image no 2

Profil sclérodermique avec anticorps ACA positifs: hémorragies en volutes de fumée, désorganisation et capillaires dilatés

III DIAGNOSTIC ET SUIVI MÉDICAL

Les auto-anticorps dans la sclérodermie



Jean-Luc Senécal,
MD, FRCPC, MCRA, MACR

Rhumatologue au Centre
hospitalier de l'Université de
Montréal (CHUM)

Directeur du Laboratoire de
recherche en auto-immunité,
Centre de recherche du CHUM

Titulaire sortant de la Chaire de
recherche en sclérodermie de
l'Université de Montréal
(2003-2023)

Professeur titulaire, Faculté de
médecine de l'Université
de Montréal

La sclérodermie (Scl), aussi nommée sclérose systémique, demeure à ce jour une maladie de cause inconnue. Cependant, la recherche a considérablement avancé au sujet des mécanismes impliqués dans les lésions causées par la maladie, que ce soit au niveau de la peau ou des organes internes. L'étude des mécanismes d'une maladie porte le nom de « pathophysiologie ». Les mécanismes qui contribuent à la pathophysiologie sont désignés comme « pathogènes ».

Quatre grands mécanismes de la sclérodermie

Quatre grands mécanismes pathogènes sont reconnus dans la pathophysiologie de la Scl.

- 1** Il y a d'abord un dérèglement du système immunitaire qui fait que celui-ci s'attaque à la personne. C'est ce qui explique que la Scl soit reconnue comme une maladie « auto-immune ».
- 2** Il y a aussi une atteinte dite microvasculaire, c'est-à-dire qu'elle vise les petits vaisseaux sanguins. Le phénomène de Raynaud (changement de couleur des doigts au froid) présent chez presque toutes les personnes atteintes de Scl, et qui en est si souvent à la fois le premier symptôme et le premier signe, est la manifestation typique de cette atteinte vasculaire.
- 3** Il y a aussi de l'inflammation. Bien que celle-ci soit souvent sous-estimée dans la Scl, la recherche a démontré son importance critique, au point que « sans inflammation, il n'y a pas de fibrose ».
- 4** Enfin, la fibrose (ou sclérose, qui donne son nom à la Scl) est le résultat ultime des mécanismes intriqués précédents, tant au niveau de la peau que des organes internes.

On le voit, la pathophysiologie de la Scl est compliquée. Ces mécanismes pathogènes sont l'objet de recherches intensives dans le but de comprendre leurs interrelations, et de trouver des « points faibles » dans les cascades pathophysiologiques qui pourront devenir de nouvelles cibles thérapeutiques. Dans le présent article, l'accent est mis sur le dérèglement du système immunitaire et précisément sur les anticorps particuliers qu'on retrouve typiquement dans le sang des personnes atteintes de Scl. Les autres aspects importants et complexes de l'atteinte du système immunitaire dans la Scl (telles que l'immunité cellulaire, l'immunité innée et la signalisation) ne seront pas discutés ici.

Le dérèglement du système immunitaire dans la sclérodermie

L'une des fonctions principales du système immunitaire est de **protéger** chaque personne contre les infections. En temps normal, le système immunitaire accomplit extraordinairement bien cette tâche malgré le fait que chaque jour chaque personne soit exposée à d'innombrables microbes potentiellement dangereux, tant au niveau du corps humain de même que dans son environnement.

Mais il peut arriver que le système immunitaire se dérègle et produise des anticorps qui, au lieu de protéger, vont **attaquer** la personne. C'est ce qui survient dans plusieurs maladies auto-immunes, et les anticorps ainsi produits sont nommés « auto-anticorps ».

La Scl est en effet caractérisée par des auto-anticorps hautement spécifiques dans le sang des personnes atteintes. Par « spécifiques », on entend que ces auto-anticorps ne s'observent pas dans d'autres maladies.

Les auto-anticorps contribuent au diagnostic de la sclérodermie

Les auto-anticorps principaux, dits « classiques », sont au nombre de quatre et se nomment :

- ▶ anti-centromères
- ▶ anti-topoisomérase I
- ▶ anti-RNA polymérase III
- ▶ anti-Th/To

Ces auto-anticorps, leurs synonymes et les molécules contre lesquelles ils sont dirigés (antigènes) sont énumérés dans le **Tableau 1**. En général, les auto-anticorps de la Scl sont mutuellement exclusifs: chez une personne donnée, un seul des quatre auto-anticorps va être présent. Plusieurs autres auto-anticorps moins fréquents ont été décrits ces dernières années et sont aussi associés à la Scl mais, compte tenu de leur rareté et que leur signification est en train d'être mieux définie, ils ne sont pas élaborés ici.

En fait, les quatre auto-anticorps classiques sont tellement spécifiques de la Scl qu'il existe maintenant des tests de laboratoire pour les dépister. Chez la personne qui présente certains signes de la Scl, comme par exemple le phénomène de Raynaud et l'épaississement de la peau, la présence dans le sang d'un titre élevé (quantité importante) de l'un ou l'autre de ces auto-anticorps contribue à appuyer le diagnostic de la maladie.

Après un questionnaire et un examen physique détaillés, la recherche de ces auto-anticorps par une prise de sang est donc demandée par le rhumatologue ou d'autres médecins spécialistes lorsqu'ils soupçonnent le diagnostic de Scl. Le bilan diagnostique est habituellement complété par une capillaroscopie (examen au microscope des petits vaisseaux sanguins au pourtour des ongles) et aussi par des tests visant à évaluer les organes internes, tels que le scanner des poumons et les épreuves de fonctions respiratoires pour rechercher la fibrose pulmonaire.

À noter que la seule présence dans le sang d'un des quatre auto-anticorps n'établit pas de manière définitive le diagnostic de Scl: il faut qu'il y ait d'autres manifestations cliniques à l'appui de ce diagnostic.



TABLEAU 1**Les auto-anticorps classiques de la sclérodémie**

Nom de l'auto-anticorps	Synonyme	Antigène ciblé	Sclérodémie associée	Phénotypes associés
Anti-centromères	Anti-CENP-B	Protéine centromérique B (CENP-B)	limitée	- ulcères digitaux - hypertension pulmonaire - cirrhose biliaire primitive - risque diminué de crise rénale et de fibrose pulmonaire
Anti-topoisomérase I	Anti-topo I Anti-Scl70	Topoisomérase I de l'ADN	limitée, diffuse	- fibrose pulmonaire - atteinte cardiaque - mortalité plus élevée
Anti-RNA polymérase III	Anti-RNAPol III	Polymérases de l'ARN	diffuse	- crise rénale - cancer
Anti-Th/To		Complexe macromoléculaire Th/To	limitée	- hypertension pulmonaire - fibrose pulmonaire

Chaque auto-anticorps est associé à des manifestations cliniques particulières

Une caractéristique frappante des quatre auto-anticorps est que chacun d'entre eux est associé à des manifestations cliniques particulières, appelées « phénotypes », comme on peut le voir dans le **Tableau 1**.

Par exemple, les auto-anticorps anti-centromères sont associés à la forme cutanée limitée de Scl, dans laquelle l'épaississement de la peau est typiquement limité aux doigts et aux avant-bras et l'espérance de vie est plus longue. Les malades porteurs de ces auto-anticorps semblent moins à risque de certaines manifestations potentiellement graves de la Scl, telles que la crise rénale (arrêt soudain de la fonction des reins avec poussée de haute pression artérielle qui peut entraîner le décès) ou la fibrose des poumons (fibrose pulmonaire).

Par contre, les auto-anticorps anti-centromères sont associés à la survenue éventuelle (souvent après une longue évolution) d'une augmentation de la pression dans les artères des poumons (hypertension pulmonaire) qui peut mettre la vie en danger.

Dans la population sclérodémique du Québec d'origine canadienne-française, les auto-anticorps anti-centromères sont fréquents. En effet, dans notre étude de

la Scl au Canada français, portant sur 309 personnes atteintes, plus de 40 % des malades étaient porteurs d'anti-centromères⁽¹⁾.

En comparaison, les auto-anticorps anti-topoisomérase I sont moins fréquents, survenant chez environ 15 % de notre population avec Scl. Cependant, leur dépistage est important parce qu'ils sont associés à un risque plus élevé d'atteinte interne par fibrose pulmonaire potentiellement grave et aussi d'atteinte du cœur (myocarde).

Dans une étude comparant l'espérance de vie chez nos malades séparés selon les quatre auto-anticorps, la survie dix années après la diagnostic était moins bonne chez les malades avec des auto-anticorps anti-topoisomérase I (taux de survie 67 %) ou anti-RNA polymérase III (85 %), et meilleure chez ceux avec des auto-anticorps anti-centromères (90 %) ou anti-Th/To (100 %).

On le voit, la recherche des auto-anticorps de la Scl est non seulement utile au diagnostic de la Scl, mais elle fournit de l'information clinique importante pour pouvoir prédire le phénotype associé et l'évolution potentielle de la maladie. Le médecin peut ainsi ajuster individuellement le suivi et l'intensité des traitements en fonction des risques identifiés selon l'auto-anticorps présent.

Présence des auto-anticorps dès le début de la sclérodermie – la présclérodermie

Une autre caractéristique des quatre auto-anticorps est qu'ils sont présents dans le sang tôt dans la Scl, dès l'apparition des premiers signes de la maladie. Ce concept découlait d'un petit nombre d'observations faites au XX^e siècle de personnes atteintes seulement du phénomène de Raynaud et porteuses d'auto-anticorps anti-centromères ou anti-topoisomérase I et qui avaient développé par la suite une Scl. Mais ce concept n'avait jamais été validé chez un grand nombre de sujets avec un long suivi. Notre équipe de recherche a donc entrepris une étude prospective d'une durée de 20 années dans laquelle 586 personnes adultes atteintes de phénomène de Raynaud isolé (sans aucune autre manifestation de Scl ou d'autre maladie auto-immune) ont participé pour savoir lesquelles développeraient la Scl avec le temps⁽²⁾. Ces personnes ont toutes eu au départ une capillaroscopie et aussi une prise de sang pour rechercher les quatre auto-anticorps de la Scl.

Bien entendu, compte tenu que le phénomène de Raynaud isolé est fréquent dans la population adulte féminine au Québec, la plupart de ces personnes n'ont pas développé la Scl! Cependant, 74 personnes, soit 12,6 % des 586 participant-e-s, ont développé la Scl au suivi.

Au suivi, 80 % des personnes qui avaient au départ, dès leur toute première prise de sang, un des quatre auto-anticorps de la Scl de même qu'une capillaroscopie anormale, ont développé la Scl⁽²⁾. Ces personnes étaient 60 fois plus à risque de développer la Scl que celles dont les tests étaient négatifs. L'intervalle nécessaire pour développer la Scl allait de quelques mois à quelques années.

Cette étude a donc permis d'identifier des facteurs prédictifs d'un risque élevé de progression vers une Scl chez les personnes atteintes de phénomène de Raynaud isolé⁽²⁾. De plus, l'étude a démontré l'existence d'une phase précoce de la Scl, maintenant désignée sous le nom de **présclérodermie**, durant laquelle la maladie semble en incubation tout en ne pouvant pas être diagnostiquée formellement par les médecins.

Ce concept nouveau ouvre la porte à des projets de recherche visant à mieux comprendre la pathophysiologie de cette période d'incubation et les mécanismes conduisant à la progression vers une Scl définitive, avec l'espoir d'identifier de nouvelles cibles thérapeutiques préventives.

Est-ce que les auto-anticorps contribuent aux lésions de la sclérodermie?

Nous l'avons vu, la présence d'auto-anticorps hautement spécifiques est une preuve probante de l'implication du système immunitaire dans la Scl. Qui plus est, chaque auto-anticorps est associé à un phénotype particulier de la Scl (**Tableau 1**). Enfin, les auto-anticorps de la Scl sont présents aussi loin qu'il soit possible de remonter dans le temps, vraisemblablement dès l'apparition du phénomène de Raynaud⁽²⁾.

Ces données soulèvent forcément une question: y a-t-il des preuves que ces auto-anticorps contribuent eux-mêmes à la pathophysiologie des lésions de la Scl? En d'autres termes, les auto-anticorps de la Scl sont-ils pathogènes?

En 2019, notre équipe de recherche a été approchée par les éditeurs du *Journal of Scleroderma and Related Disorders*, la seule revue médicale dédiée à la recherche scientifique en Scl. Les docteurs M. Matucci-Cerinic (Université de Florence) et M. Kuwana (Nippon Medical School, Tokyo) nous ont demandé de préparer un article visant justement à répondre à cette épineuse question. La question n'est pas théorique: si des données probantes démontraient un rôle pathogène des auto-anticorps de la Scl, ne serait-il pas d'un grand intérêt de développer de nouveaux traitements ciblant ces auto-anticorps afin de bloquer leurs effets délétères?

Notre équipe du Centre hospitalier de l'Université de Montréal, composée de Sabrina Hoa, MD, Roger Yang, MD, Martial Koenig, MD, et du soussigné, s'est donc mise au travail pour réviser toutes les données accumulées depuis quarante années. Le résultat fut un article de 27 pages, comportant 182 références, et publié en 2020⁽³⁾. En voici les deux conclusions principales.

La première conclusion est que pour affirmer le rôle pathogène d'un auto-anticorps dans la Scl (ou dans toute maladie auto-immune systémique), il faut d'abord identifier des critères scientifiques rigoureux de pathogénicité. Nous avons donc proposé sept critères rigoureux, qui idéalement doivent être présents pour affirmer hors de tout doute qu'un auto-anticorps est pathogène. Ces critères sont présentés dans le **Tableau 2**.

TABLEAU 2**Critères de pathogénicité définissant les auto-anticorps pathogènes dans la sclérodermie et autres maladies auto-immunes systémiques**

Critères cliniques de pathogénicité	
CRITÈRE 1	L'auto-anticorps doit être spécifique de la maladie. Un rôle pathogénique encore plus fort est suggéré quand l'auto-anticorps est associé à un phénotype spécifique, c.-à-d. l'auto-anticorps est associé à des atteintes cliniques et/ou biologiques spécifiques.
CRITÈRE 2	L'auto-anticorps est présent dans le sang avant le début des manifestations cliniques de la maladie.
CRITÈRE 3	Les niveaux sanguins de l'auto-anticorps doivent, en général, être en corrélation avec l'activité/gravité de la maladie.
CRITÈRE 4	L'élimination de l'auto-anticorps, ou le blocage de ses effets fonctionnels, doit améliorer la maladie (p. ex. par immunosuppression, agent biologique, immunothérapie ou autre).
Critères expérimentaux de pathogénicité	
CRITÈRE 5	L'auto-anticorps doit être capable de causer au niveau expérimental les lésions attribuées à la maladie (p. ex. dans des cellules vivantes ou dans un modèle animal).
CRITÈRE 6	Une immunisation conduisant à la production d'auto-anticorps semblables doit conduire à une maladie similaire.
CRITÈRE 7	L'auto-anticorps doit être retrouvé avec un antigène plausible au site de dommage tissulaire.

Comme on le voit, la barre scientifique est haute!

Dans un deuxième temps, l'équipe a passé au crible tous les articles publiés au sujet d'un rôle pathogène des auto-anticorps dans la Scl et, pour chacun des sept critères, les a catalogués selon l'échelle suivante:

— Absence de preuve;

? Données contradictoires, non concluantes;

+ Preuves faibles;

++ Quelques preuves;

+++ Preuves fortes et définitives.

Enfin, à l'aide de ces évaluations, un verdict a été rendu à savoir si le rôle pathogène des auto-anticorps était certain, probable, possible ou si les données étaient insuffisantes. Le **Tableau 3** montre les résultats.

Parmi les quatre auto-anticorps classiques de la Scl, seuls les auto-anticorps anti-centromères et anti-topoisomérase I ont fait l'objet d'études poussées au niveau de leur rôle pathogène. La deuxième conclusion a été que, pour ces deux auto-anticorps, il y a certaines preuves de pathogénicité et que leur rôle pathogène est donc possible⁽³⁾. Comme on le voit dans le **Tableau 3**, les données à l'appui d'un rôle pathogène sont les plus fortes pour les anti-topoisomérase I.

Il faut donc continuer les travaux de recherche pour mieux comprendre comment ces auto-anticorps contribuent aux lésions de la Scl.

TABLEAU 3

Données scientifiques à l'appui d'un rôle pathogène pour les auto-anticorps de la sclérodermie)

Auto-anticorps classiques	Force des données scientifiques selon les sept critères de pathogénicité*							Rôle pathogène**
	1	2	3	4	5	6	7	
ANTI-TOPOISOMÉRASE I	+++	+++	+++	++	++	++	—	Possible
ANTI-CENP-B (ANTI-CENTROMÈRES)	+++	+++	++	—	++	—	—	Possible

Légende

* Critères tels qu'énoncés au Tableau 2.

Échelle: —, absence de preuve; ?, données contradictoires, non concluantes;

+ , Preuves faibles; ++, Quelques preuves; +++, Preuves fortes et définitives;

** Classement: certain, probable, possible, données insuffisantes.

Conclusion

Comme nous l'avons vu, les quatre auto-anticorps classiques de la Scl sont essentiels au diagnostic de la maladie et sont utiles pour en prédire les manifestations, l'évolution et l'espérance de vie associées. La haute spécificité de ces auto-anticorps pour la Scl, leur association avec un phénotype particulier et leur présence dès le début de la maladie suggèrent qu'ils ont un rôle pathogène, dont la démonstration selon des critères scientifiques rigoureux est bien amorcée et est à compléter.

Qui plus est, l'association remarquable de ces auto-anticorps avec la Scl suggère qu'ils ont un lien direct et étroit avec la cause même de la maladie, dont l'identité demeure mystérieuse à ce jour.



III DIAGNOSTIC ET SUIVI MÉDICAL

L'expérience rapportée par les patients



**Dre Marie Hudson,
MD, MPH, FRCPC**

Rhumatologue, Division de
rhumatologie et Département
de médecine, Hôpital général
juif et Université McGill
chercheuse principale,
Institut Lady Davis

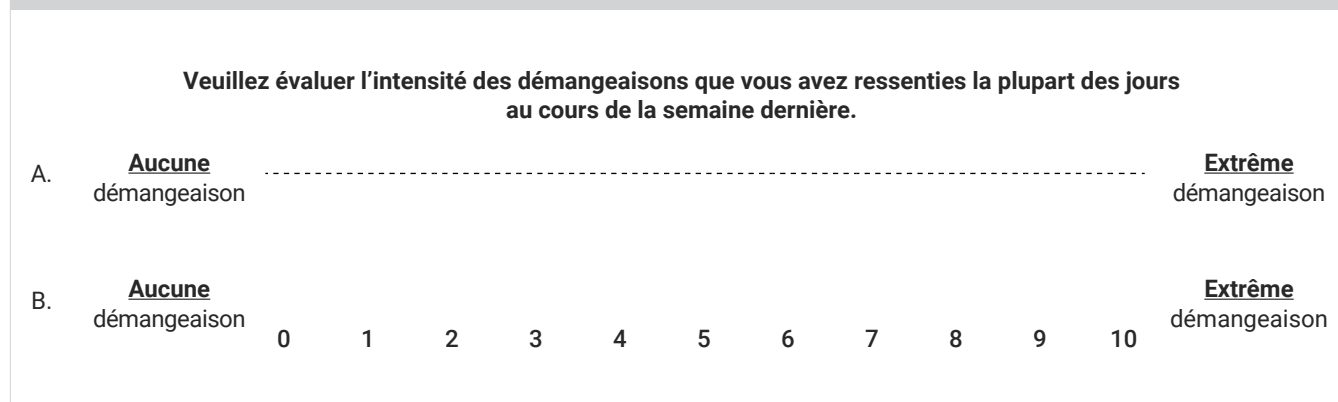
Les patients atteints de sclérodermie sont les véritables experts de la façon dont ils se sentent et fonctionnent. Ils ou elles sont les seul(e)s à pouvoir décrire de première main la longue liste des symptômes associés à la sclérodermie, notamment le phénomène de Raynaud, les altérations cutanées, les problèmes gastro-intestinaux et l'essoufflement, pour n'en citer que quelques-uns, ainsi que leur impact sur leur vie quotidienne. Ils ont également une expérience vécue du défigurement et des impacts psychosociaux complexes occasionnés par cette maladie.

La reconnaissance croissante du fait que les patients ont des expériences et des valeurs uniques a entraîné un changement de paradigme au 21^e siècle, passant d'un modèle paternaliste traditionnel de la médecine, où le médecin décide de ce qui est dans le meilleur intérêt du patient, à un modèle de soins centrés sur le patient, où les patients sont au centre du continuum des soins de santé et où leurs besoins et objectifs spécifiques sont le facteur déterminant de toutes les décisions en matière de soins de santé. Les soins centrés sur le patient ont ouvert la voie à la recherche centrée sur le patient.



FIGURE 1

Exemples d'échelles d'évaluation visuelle analogique (a) et numérique (b)



PROs et PROMs

Les résultats rapportés par les patients ou PROs (**Patient-reported outcomes**) sont définis comme « tout rapport sur l'état de santé d'un patient qui provient directement du patient, sans interprétation de la réponse du patient par un clinicien ou toute autre personne ». ⁽¹⁾ Les PROs sont un terme générique qui couvre non seulement les symptômes, mais aussi le fonctionnement, la qualité de vie liée à la santé (QVLS), la satisfaction, etc. Ils rendent compte de l'expérience de la maladie vécue par le patient, ce que les évaluations cliniques, les analyses de sang, l'imagerie (p. ex. les tomographies et les échocardiogrammes) et les biopsies ne peuvent pas faire. Les PROs sont en fait devenus un élément central de l'approbation des médicaments, car les organismes de réglementation, notamment Santé Canada, la **Food and Drugs Administration** des États-Unis et l'Agence européenne des médicaments, exigent désormais des données non seulement sur la survie (et d'autres mesures de l'efficacité biologique), mais aussi des données sur la façon dont les patients « se sentent et fonctionnent » lorsqu'ils examinent les demandes d'approbation de nouveaux médicaments.

Les mesures des résultats rapportés par les patients (PROMs) sont des questionnaires qui mesurent les PROs de manière standardisée. Les PROMs sont soit génériques, en ce sens qu'ils peuvent être utilisés pour divers problèmes de santé, soit spécifiques, en ce sens qu'ils visent à saisir les différents aspects d'une maladie qui lui sont propres.

PROMs génériques

Les trois PROMs génériques les plus couramment utilisés dans la sclérodémie sont les évaluations globales des patients, le Questionnaire d'évaluation de l'état de santé (HAQ) et le Questionnaire SF-36 (*Medical Trust Short-Form 36 ou SF-36*). En outre, le *Patient-Reported Outcomes Measurement Information System-29* (PROMIS-29) s'impose de plus en plus comme un nouveau PROM générique incontournable pour la sclérodémie.

Les évaluations globales de la maladie par le patient demandent généralement aux patients d'évaluer leur état de santé général sur une période donnée (p. ex. la semaine ou le mois précédent), en utilisant par exemple une échelle visuelle analogique de 10 cm ou une échelle d'évaluation numérique allant de 0 à 10 (**Figure 1**). Des études ont montré que les patients atteints de sclérodémie évaluent souvent la gravité de leur maladie comme étant pire que les évaluations des médecins, ce qui suggère que les évaluations des patients reflètent des facteurs psychosociaux différents, peut-être plus complexes, que les médecins ne prennent pas en compte. ⁽²⁾ D'autre part, dans une maladie aussi hétérogène que la sclérodémie, avec certains patients présentant principalement des symptômes cutanés, d'autres des symptômes gastro-intestinaux et d'autres encore des symptômes respiratoires, les évaluations globales des patients manquent souvent de précision.



Le HAQ est l'un des premiers PROs à avoir été utilisé dans les maladies rhumatismales. Il s'agit d'un questionnaire mis au point en 1980 pour évaluer la capacité fonctionnelle des patients atteints de polyarthrite rhumatoïde. Il comprend 20 questions réparties en 8 catégories : habillage et soins corporels ; se lever ; les repas ; la marche ; l'hygiène ; attraper des objets ; la préhension ; et autres activités. Le patient évalue la difficulté qu'il a éprouvée au cours de la semaine précédente à accomplir les tâches spécifiques à chaque catégorie : aucune, légère, modérée ou importante. Le score final varie de 0 (aucune incapacité) à 3 (incapacité grave). Bien que le HAQ soit largement utilisé, y compris dans la sclérodémie, il présente certaines limites. En effet, il se concentre principalement sur la fonction musculosquelettique et ne prend pas en compte la panoplie d'autres limitations fonctionnelles rencontrées dans la sclérodémie, par exemple l'essoufflement, les symptômes gastro-intestinaux ou la détresse liée à l'image corporelle. En outre, certains s'inquiètent du fait que, même en tant que mesure de la fonction musculosquelettique, il pourrait être dépassé. Par exemple, il n'inclut pas la fonction de la main, comme la saisie au clavier ou l'utilisation d'un téléphone portable, qui est souvent compromise dans la sclérodémie.

Le SF-36 est sans doute la mesure générique de la qualité de vie liée à la santé la plus largement utilisée. Il se compose de 36 questions qui peuvent être regroupées en 8 domaines : fonctionnement physique, rôle physique, douleur corporelle, santé générale, vitalité, fonctionnement social, rôle émotionnel et santé mentale. Les scores des domaines et les scores sommai- res sont standardisés avec des moyennes de 50 et des écarts types de 10. Les scores les plus bas

correspondent à une qualité de vie liée à une moins bonne santé. Une revue systématique de la littérature a montré que le score sommaire de la composante physique du SF-36 était inférieur de plus de 1 écart-type à celui de la population générale (38,3 ; intervalle de crédibilité à 95 % 35,2, 41,5).⁽³⁾ Cela signifie qu'en moyenne, les patients atteints de sclérodémie font partie des 15 % de la population dont la qualité de vie liée à la santé physique est la plus médiocre. Le SF-36 présente l'avantage d'avoir été utilisé dans de nombreuses maladies et de permettre des comparaisons entre les maladies. Les altérations de santé évaluées par le SF-36 dans le cas de la sclérodémie sont pires que celles de la population générale et aussi élevées, sinon plus, que celles d'autres maladies chroniques plus courantes, à savoir les maladies cardiaques, les maladies pulmonaires, l'hypertension, le diabète et la dépression.⁽⁴⁾ Cela fournit des informations précieuses pour plaider en faveur de ressources de soins de santé pour la sclérodémie, maladie qui reste relativement méconnue du public et des décideurs en matière de soins de santé.

PROMIS-29 est une mesure générique plus récente de la qualité de vie liée à la santé développée par les National Institutes of Health (*healthmeasures.net*). Il présente l'avantage d'inclure un domaine relatif au sommeil, qui est souvent altéré dans la sclérodémie. Une étude de la cohorte SPIN (**Scleroderma Patient-centered Intervention Network**) a montré que les contractures articulaires et les symptômes gastro-intestinaux étaient les prédicteurs les plus robustes de mauvais scores au PROMIS-29,⁽⁵⁾ ce qui contribue à définir les principales priorités pour la poursuite de la recherche sur la sclérodémie, avec le potentiel d'améliorer la qualité de vie liée à la santé.

FIGURE 2
Échelles des symptômes du S-HAQ

(Questionnaire d'évaluation de l'état de santé adapté pour la sclérodermie)

1. Au cours de la dernière semaine, quel était votre état de santé général?

Aucune maladie 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Maladie très grave

2. Au cours de la dernière semaine, à quel point le syndrome de *Raynaud* a-t-il perturbé vos activités quotidiennes?

Raynaud ne m'impose aucune restriction dans mes activités 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Restrictions très importantes

3. Au cours de la dernière semaine, à quel point vos *ulcères aux doigts* ont-ils perturbé vos activités quotidiennes?

Mes ulcères aux doigts ne m'imposent aucune restriction 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Restrictions très importantes

4. Au cours de la dernière semaine, à quel point vos *troubles intestinaux* ont-ils perturbé vos activités quotidiennes?

Mes troubles intestinaux ne m'imposent aucune restriction 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Restrictions très importantes

5. Au cours de la dernière semaine, à quel point vos *troubles respiratoires* ont-ils perturbé vos activités quotidiennes?

Mes troubles respiratoires ne m'imposent aucune restriction 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Restrictions très importantes

Les PROMs spécifiques à la sclérodermie

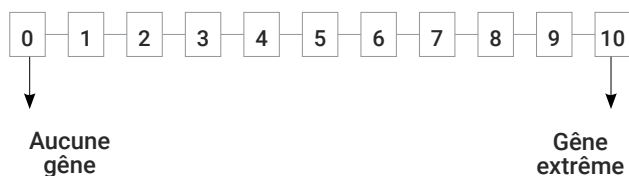
Tel que mentionné précédemment, le HAQ est une mesure générique de la fonction musculosquelettique. Afin de compléter le HAQ avec un contenu spécifique à la sclérodermie, Steen et Medsger ont proposé en 1997 d'ajouter 5 échelles de symptômes demandant aux patients d'évaluer dans quelle mesure la maladie dans son ensemble, le phénomène de Raynaud, les ulcères aux doigts, les problèmes respiratoires et gastro-intestinaux entravent les activités quotidiennes (Figure 2).⁽⁶⁾ Des scores plus élevés correspondent à des symptômes plus graves. L'ajout de ces échelles de symptômes au HAQ, communément appelé *Scleroderma-HAQ* ou *S-HAQ*, a constitué une première étape importante dans le développement de PROs spécifiques à la sclérodermie et dans la saisie d'informations importantes du point de vue du patient.

L'ampleur de la maladie cutanée est traditionnellement mesurée par le score cutané de Rodnan modifié (mRSS), qui est une évaluation de l'épaisseur de la peau allant de 0 à 3 sur 17 zones du corps effectuée par un médecin (étendue de 0 à 51, les scores les plus élevés représentant un épaissement plus important de la peau). Le mRSS est couramment utilisé comme critère d'évaluation primaire dans les essais cliniques, car il a été démontré qu'il permettait de prédire l'atteinte des organes internes et la mortalité dans la sclérodermie. Cependant, il ne rend pas compte de l'expérience subjective des changements cutanés dans la sclérodermie. Le *Scleroderma skin patient-reported outcome* (SSPRO) a été récemment mis au point avec l'aide de patients pour rendre compte de leur expérience des changements de santé liés à la peau dans la sclérodermie.⁽⁷⁾ Il s'agit d'un questionnaire comportant

FIGURE 3
Score de Raynaud

Nous souhaiterions connaître votre propre évaluation de la gêne ressentie au cours de la journée à cause du phénomène de Raynaud. Le score de Raynaud est votre évaluation de la gêne que vous avez éprouvée avec votre Raynaud AUJOURD'HUI. Prenez en compte le nombre de crises que vous avez eues aujourd'hui ainsi que leur durée; prenez aussi en compte la douleur, l'engourdissement ou tout autre symptôme (incluant les plaies douloureuses), et à quel point le phénomène de Raynaud à lui SEUL gêne l'usage de vos mains.

Entourez ci-dessous le chiffre qui indique le mieux la gêne que vous avez ressentie aujourd'hui à cause de votre phénomène de Raynaud:



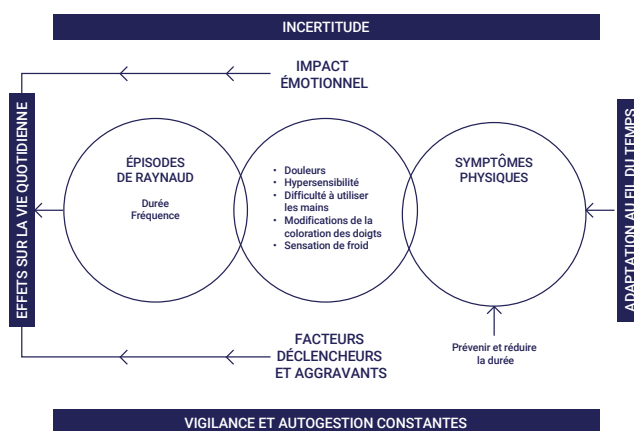
18 questions qui évaluent quatre domaines: les effets physiques, les limitations physiques imposées par la tension de la peau, les effets émotionnels et les effets sociaux, chaque question étant notée de 0 à 6 (étendue de 0 à 108, les scores les plus élevés représentant les évaluations les plus mauvaises). Il a été démontré que le SSPRO permet d'appréhender la manière dont un patient se sent et fonctionne (en le mettant en corrélation avec les PROMs traditionnels). Il est intéressant de noter que dans un essai clinique, le SSPRO n'était que modérément corrélé avec le mRSS,^[8] ce qui indique qu'il existe sans doute d'autres facteurs que les évaluations de la gravité des atteintes cutanées par les médecins qui influencent l'expérience des patients atteints de ScS concernant l'état de leur peau.

Le phénomène de Raynaud est très variable et épisodique. De par sa nature, c'est l'un des symptômes de la sclérodermie qui est le mieux mesuré par les rapports de patients. Dans le passé, de nombreuses études sur les traitements du phénomène de Raynaud utilisaient le score de Raynaud (Figure 3). Les patients sont invités à évaluer leur phénomène de Raynaud sur une échelle de 0 à 10, en tenant compte de la fréquence, de la durée, de l'intensité de la douleur, de l'engourdissement et de l'impact des crises de PR pour un jour donné. En outre,

une moyenne peut être établie lorsque les patients remplissent le questionnaire plusieurs fois, à différentes journées, et consignent l'évaluation de leur Raynaud dans un journal de bord. Cependant, plusieurs essais cliniques portant sur des vasodilatateurs puissants tels que le tadalafil, le selexipag et le bosentan n'ont pas donné les résultats bénéfiques escomptés en utilisant le score de Raynaud, alors que d'autres PROs tels que le HAQ ont montré une amélioration. Cela suggère que le score unique de Raynaud ne rend pas parfaitement compte de l'expérience multiforme du phénomène de Raynaud.

Ces dernières années, des progrès remarquables ont été réalisés pour mieux mesurer le phénomène de Raynaud. De nombreux commentaires de patients ont été recueillis afin d'élaborer un cadre conceptuel permettant de saisir l'expérience vécue par les patients atteints de sclérodermie, à savoir comment ils « se sentent et fonctionnent » par rapport à leur Raynaud (Figure 4).^[9] À partir de là, une nouvelle mesure du phénomène de Raynaud spécifique à la sclérodermie a été élaborée et récemment publiée: le questionnaire *Assessment of Systemic sclerosis-associated Raynaud's Phenomenon* (ASRAP).^[10] Il comporte 10 questions couvrant non seulement la fréquence et la durée des crises, mais aussi certains aspects tels que la « détresse émotionnelle », les « facteurs exacerbants », l'« autogestion » et l'« adaptation ».

FIGURE 4
CARTE CONCEPTUELLE DE L'EXPÉRIENCE DES PATIENTS ATTEINTS DU PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD ASSOCIÉ À LA SCLÉRODERMIE



Source : Adapté de Pauling et al. *Arthritis Care & Research* Sep 2018; 70(9) : 1373-1384

TABLEAU 1
Les questions de l'échelle de dissimulation corporelle pour la sclérodermie

Je porte des vêtements que je n'aime pas.
 Je porte des manches longues pour cacher les changements à ma peau.
 J'évite de porter des vêtements trop révélateurs (p. ex. des maillots de bain, des débardeurs ou des shorts).
 Je porte des vêtements qui cachent les changements à ma peau.
 Je porte des vêtements qui détournent l'attention de mon apparence physique.
 Je porte des gants pour cacher mes mains.
 J'évite de serrer la main des gens.
 Je cache mes mains pour que les gens ne les voient pas.
 J'évite de donner directement de la monnaie ou d'autres objets aux gens.

TABLEAU 2
Sélection de PROMs couramment utilisés dans la recherche sur la sclérodermie

	PROMs	SPÉCIFIQUE À LA SCLÉRODERMIE
SYMPTÔMES RESPIRATOIRES	Indice de dyspnée de Mahler	NON
	Questionnaire respiratoire de St-George	NON
	Échelle de dyspnée de Borg	NON
	Questionnaire de Leicester sur la toux	NON
SYMPTÔMES GASTRO-INTESTINAUX	Questionnaire sur le tractus gastro-intestinal 2.0 du UCLA Scleroderma Clinical Trial Consortium	OUI
	Système d'information sur la mesure des résultats rapportés par les patients (PROMIS) - Échelle des symptômes gastro-intestinaux	NON
FONCTION DE LA MAIN	Échelle d'incapacité fonctionnelle de Cochin pour la main (Cochin Hand Function Scale ou CHFS)	NON

FIGURE 5
Le Questionnaire EULAR sur l'impact de la sclérodémie systémique (SclerolD)

Dans quelle mesure les différents aspects de la sclérodémie systémique vous ont-ils affecté au cours de la semaine dernière?

Veuillez indiquer vos réponses sur l'échelle en choisissant le chiffre approprié pour chacune des dimensions suivantes:

Phénomène de Raynaud :

Aucune	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extrême
--------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------

Fonction de la main :

Aucune limitation	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Limitation extrême
-------------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	--------------------

Symptômes du tractus gastro-intestinal supérieur (p. ex. difficultés de déglutition, reflux, vomissements) :

Aucune	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extrême
--------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------

Douleur :

Aucune	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extrême
--------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------

Fatigue :

Aucune	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extrême
--------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------

Symptômes du tractus gastro-intestinal inférieur (p. ex. ballonnements, diarrhée, constipation, incontinence anale) :

Aucune	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extrême
--------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------

Limitations des choix de vie et des activités (p. ex. vie sociale, soins personnels, travail) :

Aucune	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extrême
--------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------

Mobilité corporelle :

Pas affectée	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extrêmement affectée
--------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	----------------------

Essoufflement :

Aucune	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extrême
--------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------

Ulcères digitaux :

Aucune	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extrême
--------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------

Source: Becker MO, Dobrota R, Garaiman A, et al. Development and validation of a patient-reported outcome measure for systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 2022;81(4):507-15.

Traduction non officielle | Unofficial Translation

La version française du questionnaire SclerolD présentée dans ce chapitre est une traduction non officielle, réalisée à des fins éducatives. Elle n'a pas été validée selon les standards requis pour une utilisation clinique ou en recherche.

The French version of the SclerolD questionnaire presented in this chapter is an unofficial translation, provided for educational purposes only. It has not been validated for clinical or research use.

cée du phénomène de Raynaud dans la sclérodermie et constituer ainsi un outil utile pour tester de nouveaux traitements pour ce problème souvent débilitant.

La défiguration visible, en particulier du visage et des mains, est fréquente dans la sclérodermie et a été associée à l'insatisfaction de l'image corporelle et à la gêne sociale. L'image corporelle est intrinsèquement personnelle et des PROs ont été développés et testés pour la sclérodermie. En particulier, l'Échelle de dissimulation corporelle (*Body Concealment Scale for Scleroderma* ou *BCSS*) a été mise au point pour rendre compte des problèmes d'image corporelle propres aux patients atteints de sclérodermie (**Tableau 1**).⁽¹¹⁾

Il existe de nombreux autres PROMs couvrant un large éventail d'expériences vécues par les patients atteints de sclérodermie, notamment l'essoufflement, les symptômes gastro-intestinaux et la fonction des mains (**Tableau 2**). La plupart des mesures sont limitées à un seul organe et ne sont pas spécifiques à la sclérodermie. L'EULAR ScleroID est un nouveau PROM composite, spécifique à la sclérodermie, qui a été conçu pour appréhender la charge globale de la maladie (**Figure 5**).⁽¹²⁾ Il comprend 10 éléments, dont la douleur et la fatigue. Chacun des éléments est pondéré et le score final varie de 0 à 10, les scores les plus élevés indiquant une aggravation de la maladie. Il s'agit d'un nouvel outil prometteur permettant d'appréhender l'expérience des patients dans le cadre de futures études sur la sclérodermie.

Bien qu'il y ait eu d'énormes progrès dans la mesure des PROs dans la sclérodermie au cours des deux dernières décennies, les instruments spécifiques à la maladie développés à l'aide d'une contribution impor-

tante des patients, en particulier l'ASRAP et l'EUSTAR ScleroID, n'ont pas encore été utilisés dans les essais cliniques. Ces études sont très attendues.

L'importance de mesurer les PROs

Les PROs offrent une occasion unique de saisir les expériences personnelles des patients atteints de sclérodermie et d'approfondir considérablement notre compréhension de la façon dont ils «se sentent et fonctionnent», au-delà des mesures biomédicales standards de la maladie. Les PROs sont utilisés pour identifier les priorités de recherche pertinentes pour les patients, pour plaider en faveur de ressources de soins de santé, et pour les approbations réglementaires de médicaments. Bien qu'il reste encore du travail à faire sur les PROs dans la sclérodermie, les progrès réalisés au cours des deux dernières décennies ont permis de donner une voix aux patients sclérodermiques qui ne peut que se renforcer avec le temps.



IV TRAITEMENTS ET THÉRAPIES

Guide des médicaments pour la sclérodermie (Canada)



Sclérodermie Québec^{MC}
Collaboratrices et
collaborateur:

Jean-Luc Senécal,
MD, FRCPC, MCRA, MACR

Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Ai-Minh Van,
pharmacienne, BePc

Symptômes et traitements

- ▶ Maladie de Raynaud
- ▶ Symptômes gastro-intestinaux
- ▶ Arthrite et Myosite
- ▶ Fibrose pulmonaire/Maladie pulmonaire interstitielle
- ▶ Hypertension artérielle pulmonaire
- ▶ Crise rénale/Nouvelle poussée d'hypertension
- ▶ Fibrose de la peau
- ▶ Syndrome de Sjögren
- ▶ Sclérodermie localisée
- ▶ Démangeaisons (prurit)/sécheresse

Pour consulter la version intégrale du Guide des médicaments pour la sclérodermie, visitez le site Web de Sclérodermie Québec au www.sclerodermie.ca.

Bien qu'il n'y ait pas de remède pour la sclérodermie, il existe des options de traitement efficaces qui aident à atténuer les symptômes et ralentir l'évolution de la maladie. Les médicaments d'ordonnance couramment utilisés pour traiter la sclérodermie ciblent:

- ▶ L'inflammation
- ▶ L'auto-immunité
- ▶ La maladie vasculaire
- ▶ La fibrose tissulaire

Il importe de s'assurer que les patients comprennent bien la nature des médicaments qui leur sont prescrits et comment ceux-ci permettent de maîtriser la maladie en prévenant l'aggravation des symptômes. La compréhension du patient est essentielle, car elle contribue à réduire la peur et favoriser l'observance thérapeutique, assurant ainsi un taux de réussite de traitement plus élevé.

Cette liste est fournie à titre purement informatif et ne doit d'aucune façon être considérée comme une approbation ou une suggestion par Sclérodermie Québec de quelque médicament que ce soit. De plus, cette liste présente les effets secondaires les plus fréquents et certains qui exigent une surveillance, mais elle n'est pas exhaustive. Enfin, cette liste décrit les médicaments en utilisation à la date de publication de ce guide, mais pourrait changer avec le temps avec la publication de nouvelles études.

L'efficacité de bon nombre de ces médicaments prescrits par des médecins n'a pas encore été démontrée dans des essais cliniques spécifiques à la sclérodermie.

En conséquence, ils ne devraient être utilisés qu'avec prudence et sous stricte surveillance médicale. Il convient aussi d'insister sur le fait qu'un même médicament n'est pas forcément approprié pour tous les patients. Le médecin traitant, qui est familier avec les antécédents médicaux du patient, de son état de santé et de l'évolution de sa maladie, sera en mesure de déterminer le plan de traitement le plus approprié.



MALADIE DE RAYNAUD

Présent chez 95% des patients atteints de sclérodémie. 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.

BLOQUEURS DE CANAUX CALCIQUES

- NIFÉDIPINE (ADALAT^{MD})
- AMLODIPINE (NORVASC^{MD})
- DILTIAZEM (CARDIZEM^{MD})
- FÉLODIPINE (PLENDIL^{MD})

Action - Relâchent les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Bouffées de chaleur, maux de tête, étourdissements, constipation, hypotension artérielle, œdème périphérique, palpitations.

INHIBITEURS DE LA PHOSPHODIESTÉRASE DE TYPE 5

- SILDÉNAFIL (REVATIO^{MD})

Action - Relâche les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Maux de tête, bouffées de chaleur, dyspepsie, saignements de nez, troubles de vision, congestion nasale, diarrhée, insomnie, étourdissements.

- TADALAFIL (ADCIRCA^{MD})

Action - Relâche les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Maux de tête, douleurs musculaires, bouffées de chaleur, dyspepsie, nausées, nasopharyngite, congestion nasale, étourdissements.

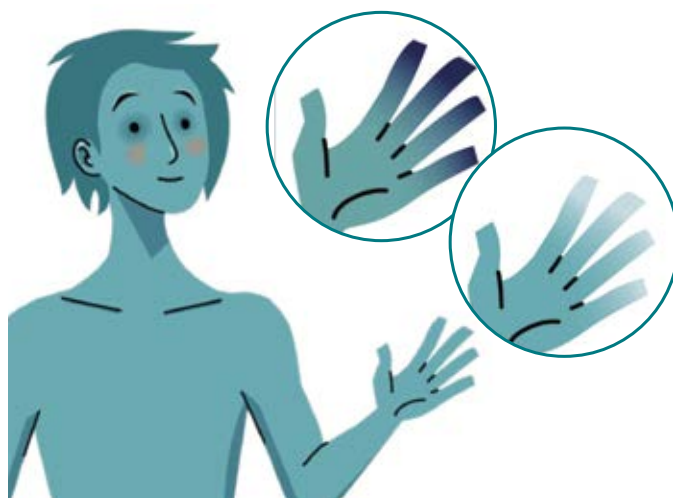
ANTAGONISTES DES RÉCEPTEURS DE L'ANGIOTENSINE II

- LOSARTAN (COZAAR^{MD})

Action - Inhibe la constriction des vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Maux de tête, infection des voies respiratoires, étourdissements, fatigue, toux sèche, hyperkaliémie.



NITRATES TOPIQUES

- NITROGLYCÉRINE EN ONGUENT

Action - Relâche les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Bouffées de chaleur, maux de tête, étourdissements, hypotension artérielle, trouble du rythme cardiaque.

PROSTACYCLINE ET ANALOGUE

- EPOPROSTÉNOLE (FLOLAN^{MD}, CARIPUL^{MD})
- TRÉPROSTINIL (REMODULIN^{MD})

Actions - Relâchent les vaisseaux sanguins. Utilisé en cas de Raynaud grave réfractaire ou compliqué.

Effets secondaires

Voir section sur l'hypertension pulmonaire artérielle (voir page 108).

BLOQUEURS ALPHA-ADRÉNERGIQUES

- PRAZOSINE (MINIPRESS^{MD})

Action - Relâche les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Étourdissements, maux de tête, somnolence, fatigue, faiblesse, palpitations, nausées.

ANTAGONISTES SÉLECTIFS DES RÉCEPTEURS DE L'ENDOTHÉLINE

- BOSENTAN (TRACLEER^{MD})

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins. Pour la prévention des ulcères digitaux.

Effets secondaires

Maux de tête, bouffées de chaleur, anomalies de la fonction hépatique, oedème pulmonaire, hypotension, palpitations, dyspepsie, nasopharyngite, fatigue, trouble de la fertilité.

SYMPTÔMES GASTRO-INTESTINAUX (GI)

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 (œsophagite de reflux) si non traité.

REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN (RGO)

ANTIACIDES

- DIOVOL^{MD}, GAVISCON^{MD}
- ROLAIDS^{MD}, TUMS^{MD}

Action - Neutralisent l'acidité gastrique.

Effets secondaires

Crampes abdominales, goût crayeux, nausées, vomissements, diarrhée ou constipation, selles blanchâtres.

ANTI-HISTAMINIQUES DE TYPE H2

- CIMÉTIDINE
- RANITIDINE (ZANTAC^{MD})
- FAMOTIDINE (PEPCID^{MD})
- NIZATIDINE (AXID^{MD})

Action - Inhibent la sécrétion de l'acidité gastrique.

Effets secondaires

Somnolence ou insomnie, étourdissements, maux de tête, nausées, vomissements, diarrhée ou constipation, malabsorption de la vitamine B12 à l'utilisation à long terme.



INHIBITEURS DE LA POMPE À PROTONS

- OMÉPRAZOLE (LOSEC^{MD})
- LANSOPRAZOLE (PREVACID^{MD})
- DEXLANSOPRAZOLE (DEXILANT^{MD})
- ÉSOMÉPRAZOLE (NEXIUM^{MD})
- RABÉPRAZOLE (PARIET^{MD})
- PANTOPRAZOLE (PANTOLOC^{MD})

Action - Inhibent la sécrétion de l'acidité gastrique.

Effets secondaires

Maux de tête, diarrhée, douleurs abdominales, flatulences, nausées, vomissements, étourdissements, malabsorption de la vitamine B12 avec l'utilisation à long terme.

AUTRES

- SUCRALFATE (SULCRATE^{MD})

Action - Enrobe la paroi de l'œsophage et de l'estomac, formant une barrière protectrice.

Effets secondaires

Maux de tête, diarrhée ou constipation, douleurs abdominales, nausées.

TROUBLES DE LA DÉGLUTITION

STIMULANTS DE LA MOTRICITÉ GI

- MÉTOCLOPRAMIDE (METONIA^{MD})

Action - Stimule les contractions musculaires intestinales, peut aider à soulager les brûlures d'estomac.

Effets secondaires

Somnolence, fatigue, étourdissements, maux de tête, diarrhée, troubles du rythme cardiaque.

- DOMPÉRIDONE

Action - Stimule les contractions musculaires intestinales, peut aider à soulager les brûlures d'estomac.

Effets secondaires

Maux de tête, sécheresse de la bouche, diarrhée, étourdissements, arythmies.

- ÉRYTHROMYCINE

Action - Stimule les contractions musculaires intestinales.

Effets secondaires

Nausées, douleurs abdominales, diarrhée, maux de tête, éruption cutanée, vomissements, arythmies.

- ACÉTATE D'OCTRÉOTIDE (SANDOSTATIN^{MD})

Action - Médicament injectable. Peut être utile dans des cas très graves afin d'améliorer la motilité intestinale.

Effets secondaires

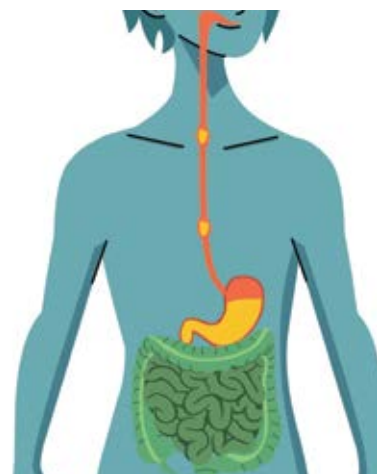
Diarrhée ou constipation, douleurs abdominales, flatulences, symptômes pseudo-grippaux, anémie, maux de tête.

- PRUCALOPRIDE (RESOTRAN^{MD})

Action - Stimule les contractions musculaires intestinales.

Effets secondaires

Maux de tête, nausées, diarrhée, douleurs abdominales, vomissements, flatulences, fatigue inhabituelle, symptômes pseudo-grippaux, anémie, troubles du rythme cardiaque.



CONSTIPATION

AGENTS DE MASSE

- POLYCARBOPHILE DE CALCIUM

- PSYLLIUM MUCILAGE (METAMUCIL^{MD})

Action - Améliorent la consistance des selles, réduisant le temps de transit et augmentent la fréquence des selles.

Effets secondaires

Ballonnements abdominaux, flatulences, crampes, douleurs abdominales, constipation.

AGENTS RAMOLLISSANTS

- DOCUSATE DE CALCIUM

- DOCUSATE DE SODIUM (COLACE^{MD})

Action - Ramollissent les selles.

Effets secondaires

Crampes, douleurs abdominales, diarrhée, nausées, vomissements.

AGENTS OSMOTIQUES

- LACTULOSE

Action - Conserve le liquide dans les intestins pour ramollir les selles.

Effets secondaires

Crampes abdominales, diarrhée, flatulences, nausées, vomissements.

- POLYÉTHYLÈNE GLYCOL (LAX-A-DAY^{MD}, PEGALAX^{MD}, RELAXA^{MD}, RESTORALAX^{MD})

Action - Conserve le liquide dans les intestins pour ramollir les selles.

Effets secondaires

Crampes, diarrhée, douleurs abdominales, flatulences, nausées.

DYSFONCTIONNEMENT DE L'INTESTIN GRÊLE: PROLIFÉRATION BACTÉRIENNE/ DIARRHÉE

L'antibiothérapie à large spectre est le traitement privilégié pour cette complication. Il existe de nombreuses approches possibles de cette thérapie. À titre d'exemple: un court traitement d'antibiotiques de 2-3 semaines suivi d'une période d'arrêt de 1-2 semaines. En général, quelques cycles de ce traitement permettent aux patients de connaître des périodes de rémission ou d'atténuation de leurs symptômes allant de quelques mois à quelques années. Cependant, certaines personnes peuvent nécessiter la prise d'antibiotiques de façon quasi régulière.

L'alternance des antibiotiques conjuguée à l'augmentation des périodes sans antibiotiques contribuera à prévenir le développement de souches de bactéries résistantes.

Remarque: l'utilisation prolongée d'antibiotiques à large spectre peut entraîner des surinfections de colite à C. difficile et de bactéries résistantes.

ANTIBIOTIQUES À LARGE SPECTRE

Action - Empêchent la prolifération bactérienne.

LES EXEMPLES INCLUENT :

- TÉTRACYCLINE

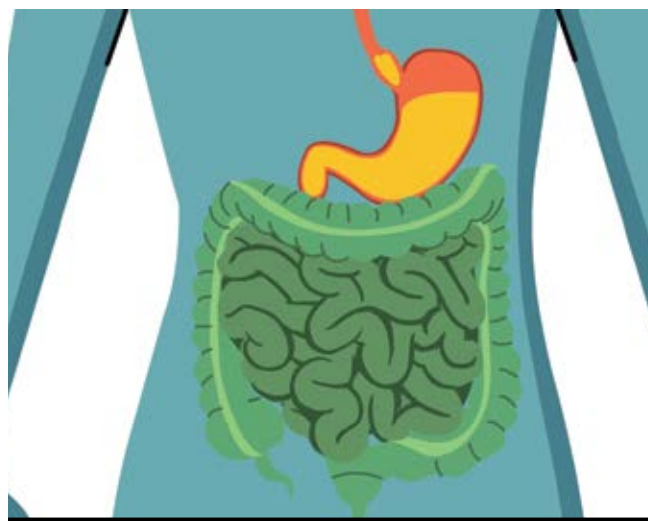
Effets secondaires

Altération du goût, nausées, vomissements, diarrhée, malaises abdominaux, photosensibilité de la peau, éruption cutanée.

- MÉTRONIDAZOLE (FLAGYL^{MD})

Effets secondaires

Goût métallique, maux de tête, nausées, vomissements, diarrhée, diminution de l'appétit, étourdissements, vaginite.



- CIPROFLOXACINE (CIPRO^{MD})

Effets secondaires

Somnolence, étourdissements, inconfort abdominal, nausées, diarrhée, vomissements, photosensibilité de la peau.

- AMOXICILLINE/CLAVULANATE (CLAVULIN^{MD})

Effets secondaires

Nausées, inconfort abdominal, vomissements, diarrhée, éruption cutanée, vaginite.

- CLARITHROMYCINE (BIAXIN^{MD})

- AZITHROMYCINE (ZITHROMAX^{MD})

Effets secondaires

Altération du goût, diarrhée, nausées, vomissements, brûlures d'estomac, douleurs abdominales, goût métallique (clarithromycin), photosensibilité de la peau (azithromycin).

- CÉPHALEXINE

Effets secondaires

Diarrhée, nausées, vomissements, dyspepsie, crampes et douleurs abdominales, éruption cutanée, candidose génitale, vaginite.

- TRIMÉTHOPRIME/SULFAMÉTHOXAZOLE

Effets secondaires

Nausées, vomissements, diarrhée ou constipation, dyspepsie, maux de tête, perte d'appétit, éruption cutanée, étourdissements, vaginite, photosensibilité.

- RIFAXIMINE (ZAXINE^{MD})

Effets secondaires

Oedème périphérique, nausées, étourdissements, fatigue, maux de tête, douleurs abdominales, crampes musculaires, éruption cutanée, surinfection de colite à C. Difficile.

ARTHRITE

Lorsque les douleurs articulaires sont causées par de l'arthrite (inflammation articulaire avec raideur matinale significative et possiblement du gonflement), des anti-inflammatoires, des antalgiques, des immunosuppresseurs et immunomodulateurs peuvent être utilisés pour diminuer cette inflammation et cette douleur.

ANTI-INFLAMMATOIRES NON STÉROÏDIENS (AINS)

- DICLOFÉNAC (VOLTAREN^{MD})
- DICLOFÉNAC & MISOPROSTOL (ARTHROTEC^{MD})
- DICLOFÉNAC SODIQUE (VOLTAREN^{MD})
- FLURBIPROFÈNE
- IBUPROFÈNE (MOTRIN^{MD}, ADVIL^{MD})
- KÉTOPROFÈNE
- KÉTOROLAC (TORADOL^{MD})
- MÉLOXICAM
- CÉLÉCOXIB (CELEBREX^{MD})
- NABUMÉTONE
- NAPROXÈNE (NAPROSYN^{MD}, ANAPROX^{MD}, ALEVE^{MD})
- PIROXICAM
- SULINDAC

Action - Suppriment l'inflammation.

Effets secondaires

Douleurs et crampes abdominales, dyspepsie, nausées, diarrhée ou constipation, maux de tête, étourdissements, hausse de la tension artérielle, saignements, photosensibilité de la peau.

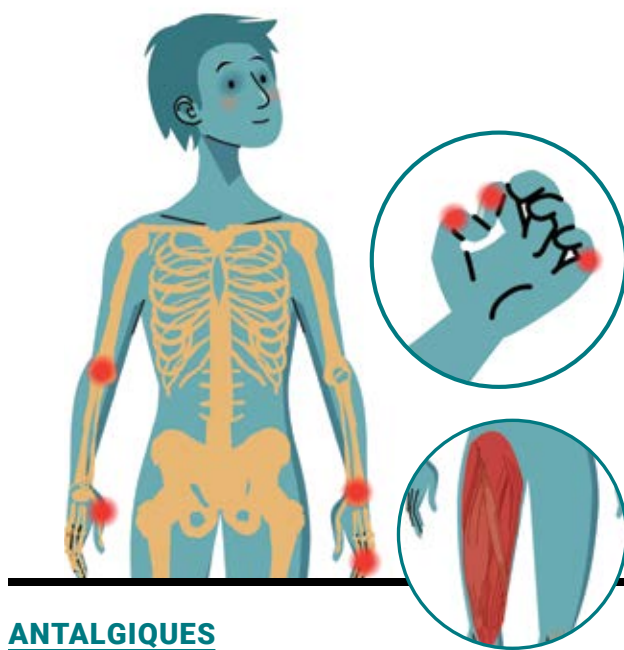
INHIBITEURS DE LA COX-2

- CÉLÉCOXIB (CELEBREX^{MD})
- MÉLOXICAM

Action - Supprime l'inflammation.

Effets secondaires

Douleurs et crampes abdominales, dyspepsie, nausées, diarrhée, maux de tête, étourdissements, hausse de la tension artérielle, élévation des enzymes hépatiques, photosensibilité de la peau.



ANTALGIQUES

- ACÉTAMINOPHÈNE (TYLENOL^{MD})

Action - Soulage la douleur.

Effets secondaires

Réaction cutanée, nausées, élévation des enzymes hépatiques. En surdosage : acidose métabolique, diminution de l'appétit, fatigue extrême, insuffisance hépatique, jaunisse, pâleur, vomissements.

- TRAMADOL (ULTRAM^{MD})

Action - Soulage la douleur.

Effets secondaires

Nausées, constipation, vomissements, fatigue, somnolence, étourdissements, maux de tête, dépendance.

IMMUNOSUPPRESSEURS/ IMMUNOMODULATEURS

- HYDROXYCHLOROQUINE (PLAQUENIL^{MD})

Action - Module la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Diminution de l'appétit, diarrhée, nausées, vomissements, maux de tête, éruption cutanée, démangeaisons, troubles visuels, baisse de glycémie, faiblesse, photosensibilité, arythmies.

- MÉTHOTREXATE

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Fatigue, nausées, vomissements, diarrhée, diminution de l'appétit, troubles du foie et du rein, ulcérations buccales, éruptions cutanées, suppression de la moelle osseuse, susceptibilité accrue aux infections, photosensibilité de la peau, troubles de la fertilité.

- SULFASALAZINE

Action - Module la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Nausées, vomissements, diarrhée, maux de ventre, réaction cutanée, maux de tête, anémie, baisse des globules blancs et des plaquettes, urine jaune.

- LEFLUNOMIDE (ARAVA^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Hypertension, diarrhée ou constipation, vomissements, perte d'appétit, perte de poids, maux de tête, étourdissements, ulcères dans la bouche, éruption cutanée, troubles visuels, troubles des voies urinaires, problèmes de foie.

- RITUXIMAB (RITUXAN^{MD}, RIXIMYO^{MD}, RUXIENCE^{MD}, TRUXIMA^{MD}, RIABNI^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Nausées, vomissements, diarrhée, réactions liées à la perfusion, maux de tête, douleurs, faiblesse, réactions cutanées, susceptibilité accrue aux infections.

- TOCILIZUMAB (ACTEMRA^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Réaction au site d'injection ou de perfusion, maux de tête, infections des voies respiratoires, nasopharyngite, hausse de la tension artérielle, élévation des enzymes hépatiques.

- ABATACEPT (ORENCIA^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire

Effets secondaires

Infections, maux de tête, nausées, vomissements, diarrhée, infection des voies respiratoires, étourdissements, fatigue, arythmies.

MYOSITE

La myosite survient lorsqu'il y a une inflammation au niveau des muscles qui cause une faiblesse et qui peut être confirmée par des tests sanguins et musculaires. Elle peut parfois être accompagnée d'une inflammation du muscle cardiaque. La myosite doit être traitée avec des corticostéroïdes et des immunosuppresseurs pour diminuer cette inflammation.

TRAITEMENTS SYSTÉMIQUES

- PREDNISONE, MÉTHYLPREDNISOLONE

Action - Suppriment l'inflammation.

Effets secondaires

Indigestion, insomnie, nervosité, augmentation de l'appétit, augmentation du taux de glycémie, maux de tête, étourdissements, glaucome, cataractes, photosensibilité de la peau.

Mise en garde sur le risque de crise rénale en lien avec l'usage des corticostéroïdes.

Les corticostéroïdes, tels que la prednisone et le méthylprednisolone, sont parfois utilisés pour traiter certaines complications de la sclérodémie systémique, telles que l'inflammation des muscles, du coeur, des poumons, des articulations, et le prurit (démangeaisons).

Toutefois, l'usage de corticostéroïdes à des doses quotidiennes plus élevées que 15 mg (pour la prednisone) a été associé à un risque accru de développer la crise rénale sclérodermique.

Par conséquent, les corticostéroïdes sont utilisés avec beaucoup de prudence et uniquement chez une population de patients soigneusement sélectionnée.

Si vous prenez des corticostéroïdes, surveillez votre pression artérielle fréquemment et avisez votre médecin immédiatement en cas de changements (se référer à l'article « Les reins et la sclérodémie systémique » de ce livre).

IMMUNOSUPPRESSEURS

- MÉTHOTREXATE

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Fatigue, nausées, vomissements, diarrhée, diminution de l'appétit, troubles du foie et du rein, ulcérations buccales, éruptions cutanées, suppression de la moelle osseuse, susceptibilité accrue aux infections, photosensibilité de la peau, troubles de la fertilité.

- MOFÉTILMYCOPHÉNOLATE (CELLCEPT^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire et ont un effet anti-fibrotique.

Effets secondaires

Douleurs abdominales, diarrhée ou constipation, nausées, vomissements, maux de tête, susceptibilité accrue aux infections, anémie, insomnie, hausse de la tension artérielle, douleurs, photosensibilité de la peau et risque accru de cancer de la peau.

- RITUXIMAB (RITUXAN^{MD}, RIXIMO^{MD}, RUXIENCE^{MD}, TRUXIMA^{MD}, RIABNI^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Nausées, vomissements, diarrhée, réactions liées à la perfusion, maux de tête, douleurs, faiblesse, réactions cutanées, susceptibilité accrue aux infections.

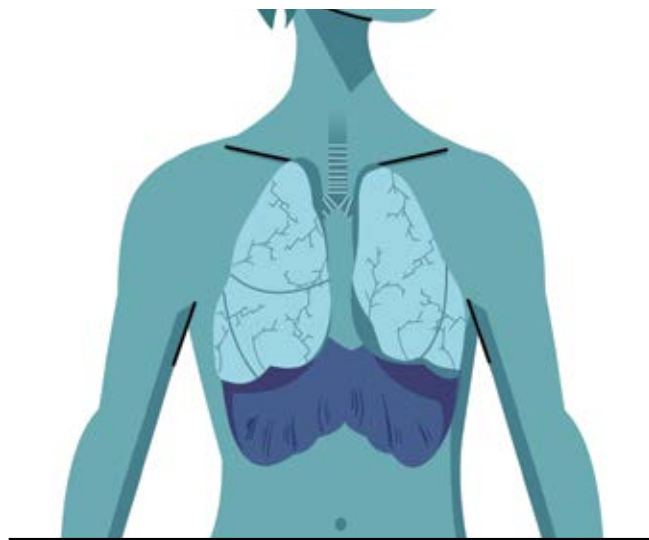
AUTRES:

- IMMUNOGLOBULINES INTRAVEINEUSES:

Action - Modulent l'activité du système immunitaire

Effets secondaires

Fatigue, maux de tête, frisson, fièvre, nausées, vomissements, douleur atypique, hypertension ou hypotension post-transfusionnelle, symptômes de type grippal, urticaire.



FIBROSE PULMONAIRE/ maladie pulmonaire interstitielle

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 une toux sèche.

IMMUNOSUPPRESSEURS

- MOFÉTILMYCOPHÉNOLATE (CELLCEPT^{MD})

- MYCOPHÉNOLATE SODIQUE (MYFORTIC^{MD})

Action - Diminuent la réponse immunitaire et ont un effet anti-fibrotique.

Effets secondaires

Douleurs abdominales, diarrhée ou constipation, nausées, vomissements, maux de tête, susceptibilité accrue aux infections, anémie, insomnie, hausse de la tension artérielle, douleurs, photosensibilité de la peau et risque accru de cancer de la peau.

- CYCLOPHOSPHAMIDE (PROCYTOX^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Perte de cheveux, diminution de l'appétit, inflammation de la vessie, suppression de la moelle osseuse, nausées, diarrhée, vomissements, ulcères buccaux, susceptibilité accrue aux infections, risque accru de cancer, trouble de la fertilité.

- RITUXIMAB (RITUXAN^{MD}, RIXIMYO^{MD}, RUXIENCE^{MD}, TRUXIMA^{MD}, RIABNI^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Nausées, vomissements, diarrhée, réactions liées à la perfusion, maux de tête, douleurs, faiblesse, réactions cutanées, susceptibilité accrue aux infections.

- TOCILIZUMAB (ACTEMRA^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Réaction au site d'injection ou de perfusion, maux de tête, infections des voies respiratoires, nasopharyngite, hausse de la tension artérielle, élévation des enzymes hépatiques.

- AZATHIOPRINE (IMURAN^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Nausées, vomissements, diarrhée, diminution de l'appétit, suppression de la moelle osseuse, risque accru de cancer, susceptibilité accrue aux infections, anémie, photosensibilité de la peau.

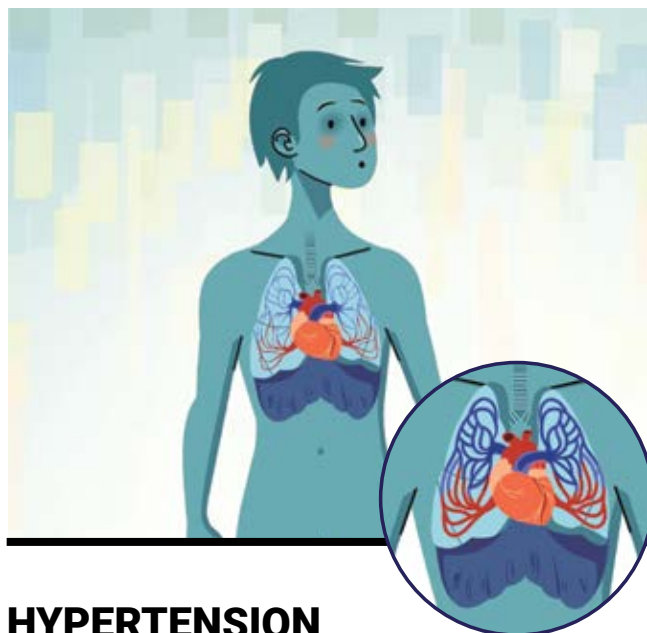
ANTI-FIBROTIQUES

- NINTEDANIB (OFEV^{MD})

Action - Bloque l'activité des fibroblastes qui contribuent à la fibrose tissulaire.

Effets secondaires

Diarrhée, nausées, vomissements, douleurs abdominales, diminution de l'appétit, perte de poids, élévation des enzymes hépatiques, maux de tête, saignements, hépatotoxicité.



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.

Les patients ayant reçu un diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire devraient être dirigés vers un centre spécialisé dans l'évaluation et la prise en charge du HTAP, en raison de la gravité de cette complication de la sclérodermie.

ANTAGONISTES SÉLECTIFS DES RÉCEPTEURS DE L'ENDOTHÉLINE

- AMBRISENTAN (VOLIBRIS^{MD})

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Œdème périphérique, maux de tête, baisse de l'hémoglobine, congestion nasale, palpitations, bouffées de chaleur, constipation.

- BOSENTAN (TRACLEER^{MD})

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Maux de tête, bouffées de chaleur, anomalies de la fonction hépatique, œdème pulmonaire, hypotension, palpitations, dyspepsie, nasopharyngite, fatigue.

- **MACITENTAN (OPSUMIT^{MD})**

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Œdème, nasopharyngite, maux de tête, anémie, bronchite, infection des voies urinaires, hypotension, pharyngite, grippe, infertilité ou fertilité réduite.

INHIBITEUR DE LA SIGNALISATION DE L'ACTIVINE

- **SOTATERCEPT (WINREVAIR^{MD})**

Action - Améliore l'équilibre entre la signalisation proliférative et antiproliférative pour moduler la prolifération vasculaire.

Effets secondaires

Maux de tête, infection des voies respiratoires, diarrhée, réaction au site d'injection, fatigue, étourdissements, saignements, augmentation de l'hémoglobine, infertilité ou fertilité réduite.

PROSTACYCLINE ET ANALOGUE

- **EPOPROSTÉROL (FLOLAN^{MD}, CARIPUL^{MD})**

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins, inhibe l'agrégation plaquettaire.

Effets secondaires

Maux de tête, étourdissements, faiblesse musculaire, bouffées de chaleur, douleurs à la mâchoire, nausées, diarrhée, douleurs articulaires et osseuses, diminution de l'appétit, perte de poids, trouble du rythme cardiaque, saignement, infection potentiellement grave associée à l'installation d'un cathéter veineux central dans la paroi thoracique.

- **TRÉPROSTINIL (REMODULIN^{MD})**

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins, inhibe l'agrégation plaquettaire.

Effets secondaires

Douleur et réaction au site de perfusion, maux de tête, douleur à la mâchoire, diarrhée, nausées, vomissements, bouffées de chaleur, œdème, éruptions cutanées.

AGONISTE DES RÉCEPTEURS DE LA PROSTACYCLINE

- **SÉLEXIPAG (UPTRAVI^{MD})**

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Maux de tête, diarrhée, nausées, vomissements, douleurs à la mâchoire, douleurs articulaires et musculaires, bouffées de chaleur, éruption cutanée, anémie, diminution de l'appétit.

STIMULATEUR DE LA GUANYLATE CYCLASE SOLUBLE

- **RIOCIGUAT (ADEMPAS^{MD})**

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Maux de tête, étourdissements, dyspepsie, diarrhée, nausées, vomissements, œdème périphérique, hypotension, anémie, saignements.

INHIBITEURS DE LA PHOSPHODIESTÉRASE DE TYPE 5 (PDE5)

- **SILDÉNAFIL (REVATIO^{MD})**

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Maux de tête, bouffées de chaleur, dyspepsie, saignements de nez, troubles de la vision, congestion nasale, diarrhée, insomnie, étourdissements.

- **TADALAFIL (ADCIRCA^{MD})**

Action - Agit sur les vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Maux de tête, bouffées de chaleur, douleurs musculaires, dyspepsie, nausées, nasopharyngite, congestion nasale, étourdissements.

COMBINAISON DE TRAITEMENTS

- **MACITENTAN ET TADALAFIL (OPSYNVI^{MD})**

Action et Effets secondaires - voir descriptions des médicaments individuels mentionnés ci-haut.

CRISE RÉNALE/NOUVELLE POUSSÉE D'HYPERTENSION

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), voire même crise d'épilepsie (convulsions). C'est une complication très grave et urgente à traiter. Dans la crise rénale sclérodermique, les reins cessent souvent de fonctionner et la dialyse (filtrer le sang pour éviter l'urémie) est alors nécessaire.

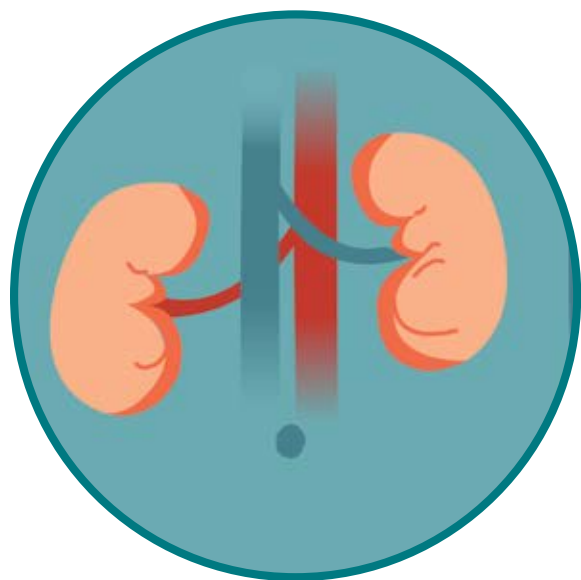
INHIBITEURS DE L'ENZYME DE CONVERSION DE L'ANGIOTENSINE

- CAPTOPRIL
- ÉNALAPRIL (VASOTEC^{MD})
- LISINOPRIL (ZESTRIL^{MD})
- QUINAPRIL
- RAMIPRIL (ALTACE^{MD})
- FOSINOPRIL
- BÉNAZÉPRIL
- TRANDOLAPRIL (MAVIK^{MD})

Action - Inhibent la constriction des vaisseaux sanguins.

Effets secondaires

Hypotension, étourdissements, augmentation du taux de potassium dans le sang, maux de tête, toux sèche, fatigue, photosensibilité de la peau.



FIBROSE 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 ».

IMMUNOSUPPRESSEURS / IMMUNOMODULATEURS

- MÉTHOTREXATE

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Fatigue, nausées, vomissements, diarrhée, diminution de l'appétit, troubles du foie et du rein, ulcérations buccales, éruptions cutanées, suppression de la moelle osseuse, susceptibilité accrue aux infections, photosensibilité de la peau, troubles de la fertilité.

- MYCOPHÉNOLATE MOFÉTIL (CELLCEPT^{MD})

- MYCOPHÉNATE SODIQUE (MYFORTIC^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire et effet anti-fibrotique.

Effets secondaires

Douleurs abdominales, diarrhée ou constipation, nausées, vomissements, maux de tête, susceptibilité accrue aux infections, anémie, insomnie, hausse de la tension artérielle, douleurs, photosensibilité de la peau et risque accru de cancer de la peau.

- CYCLOPHOSPHAMIDE (PROCYTOX^{MD})

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

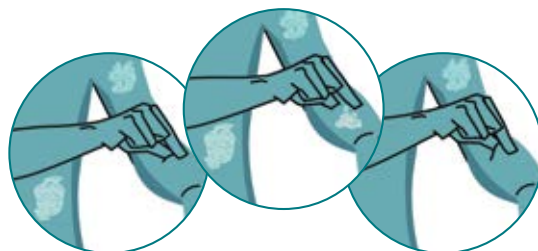
Perte de cheveux, diminution de l'appétit, inflammation de la vessie, suppression de la moelle osseuse, nausées, diarrhée, vomissements, ulcères buccaux, susceptibilité accrue aux infections, risque accru de cancer, trouble de la fertilité.

- RITUXIMAB (RITUXAN^{MD}, RIXIMYO^{MD}, RUXIENCE^{MD}, TRUXIMA^{MD}, RIABNI^{MD})

Action - Diminue l'activité du système immunitaire

Effets secondaires

Nausées, vomissements, diarrhée, réactions liées à la perfusion, maux de tête, douleurs, faiblesse, réactions cutanées, susceptibilité accrue aux infections.



SYNDROME DE SJÖGREN

Le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune qui affecte principalement les glandes lacrymales (productrices de larmes) et les glandes salivaires. Ce syndrome est caractérisé par des symptômes de bouche sèche et des yeux secs. Le syndrome de Sjögren peut coexister avec la sclérodémie.

MÉDICAMENTS D'ORDONNANCE

- CHLORHYDRATE DE PILOCARPINE (SALAGEN^{MD})

Action - Augmente la sécrétion des glandes exocrines (incluant glandes salivaires et lacrymales).

Effets secondaires

Transpiration accrue, nausées, frissons, étourdissements, maux de tête, bouffées de chaleur, mictions fréquentes, fatigue, rhinite, photosensibilité de la peau.

- ANÉTHOLTRITHIONE (SIALOR^{MD})

Action - Stimule la sécrétion de la salive.

Effets secondaires

Selles molles, urine jaune.



LES PRODUITS EN VENTE LIBRE CONTRE LA BOUCHE SÈCHE

- MOUTH KOTE HYDRATE ORAL^{MD}
- BIOTÈNE – ÉQUILIBRE ORAL^{MD} – GEL HYDRATANT^{MD}
- BIOTÈNE BOUCHE SÈCHE – GOMME^{MD}
- BIOTÈNE BOUCHE SÈCHE – DENTIFRICE^{MD}
- BIOTÈNE BOUCHE SÈCHE – RINCE-BOUCHE^{MD}
- XYLIMELTS-PASTILLES ADHÉRENTES À LIBÉRATION PROLONGÉE

Action - Hydratent et lubrifient la bouche ou stimulent la production de salive.

Effets secondaires

Aucun effet indésirable significatif n'a été observé.

YEUX SECS

- LARMES ARTIFICIELLES

Disponibles sous forme de solution, de gel et d'onguent. Favoriser les produits sans agent de conservation.

Action - Lubrifient les yeux.

Effets secondaires

Léger picotement, vision trouble passagère.



SCLÉRODERMIE LOCALISÉE

La sclérodémie localisée est une maladie fibrosante de la peau et parfois des tissus sous-jacents, mais qui n'affecte pas les organes internes. Elle touche principalement les enfants, mais peut également survenir à l'âge adulte. Il existe plusieurs formes de sclérodémie localisée, notamment la morphée circonscrite ou en plaques (impliquant une ou plusieurs zones bien définies, ovales à rondes, d'épaississement de la peau), la morphée généralisée (lorsqu'au moins 4 plaques impliquant au moins 2 sites anatomiques sont présentes), la sclérodémie linéaire (caractérisée par des bandes serrées et épaisses, affectant souvent les extrémités) et la sclérodémie « en coup de sabre » (un type de sclérodémie linéaire qui affecte le front et la zone du cuir chevelu d'un côté de la tête, comme si le haut du visage avait été marqué d'un coup de sabre). Le phénomène de Raynaud est généralement absent dans la sclérodémie localisée.

TRAITEMENTS LOCAUX

- CORTICOSTÉROÏDES TOPIQUES

Action - Effets anti-inflammatoires et anti-fibrotiques.

Effets secondaires

Atrophie cutanée, hypopigmentation, rougeur de la peau, éruption cutanée, éruption acnéique, irritation locale, sécheresse de la peau, infection de la peau, photosensibilité de la peau avec certains agents.

- CORTICOSTÉROÏDES INTRA-LÉSIONNELS

Action - Effets anti-inflammatoires et anti-fibrotiques.

Effets secondaires

Douleur et irritation au site d'injection, cicatrisation retardée, réaction allergique, sorte de résille sur la peau consécutive à la dilatation des vaisseaux capillaires, (définition de la téléangiectasie), changements de la pigmentation de la peau.

- TACROLIMUS TOPIQUE (PROTOPIC^{MD})

Effets secondaires

Sensation de brûlure, démangeaisons, rougeurs, maux de tête, infection de la peau, acné, folliculite, réaction d'hypersensibilité, photosensibilité de la peau.

- ANALOGUES DE LA VITAMINE D TOPIQUES (CALCIPOTRIOL=DOVONEX^{MD})

Effets secondaires

Irritation cutanée, démangeaison, rougeur locale, dermatite, sécheresse de la peau, photosensibilité de la peau.

PHOTOTHÉRAPIE

Action - Diminue l'épaississement de la peau.

Effets secondaires

Brûlures, démangeaisons, nausées, vieillissement de la peau.

TRAITEMENTS SYSTÉMIQUES

- MÉTHOTREXATE

Action - Diminue la réponse immunitaire.

Effets secondaires

Fatigue, nausées, vomissements, diarrhée, diminution de l'appétit, troubles du foie et du rein, ulcérations buccales, éruptions cutanées, suppression de la moelle osseuse, susceptibilité accrue aux infections, photosensibilité de la peau, trouble de la fertilité.

- MYCOPHÉNOLATE MOFÉTIL (CELLCEPT^{MD})

- MYCOPHÉNOLATE SODIQUE (MYFORTIC^{MD})

Action - Diminuent la réponse immunitaire et effet anti-fibrotique.

Effets secondaires

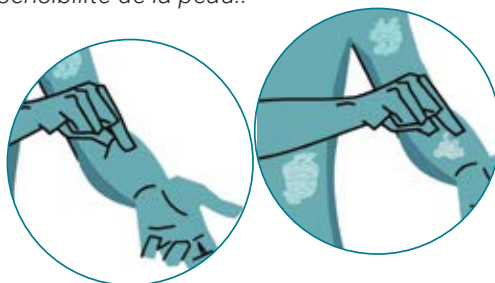
Douleurs abdominales, diarrhée ou constipation, nausées, vomissements, maux de tête, susceptibilité accrue aux infections, anémie, insomnie, hausse de la tension artérielle, douleurs, photosensibilité de la peau et risque accru de cancer de la peau.

- PREDNISONE ET MÉTHYLPREDNISOLONE

Action - Suppriment l'inflammation.

Effets secondaires

Indigestion, insomnie, nervosité, augmentation de l'appétit, augmentation du taux de glycémie, maux de tête, étourdissements, glaucome, cataractes, photosensibilité de la peau..



DÉMANGEAISONS (PRURIT)/ SÈCHESSE

Les démangeaisons (prurit) et la sécheresse de la peau sont des symptômes fréquents dans la sclérodémie. Elles sont habituellement causées par une irritation de la peau en lien avec l'inflammation et la fibrose cutanée. Le prurit peut parfois aussi être un signe de maladie du foie associée à la sclérodémie (cholangite biliaire primitive).

Pour soulager les démangeaisons de la peau sèche, il est nécessaire de l'hydrater souvent. En outre, vous devez protéger votre peau des détergents forts, de l'eau chaude et de l'air froid hivernal, autant de facteurs qui contribuent à déshumidifier votre peau. Vous pouvez aussi envisager d'utiliser un humidificateur à la maison l'hiver afin d'augmenter le degré hygrométrique de l'air qui est desséché par le chauffage. N'oubliez pas que tout le monde n'aura pas la même réaction à chaque produit. Vous devrez peut-être en essayer quelques-uns avant de trouver celui qui vous convient le mieux.

LOTIONS POUR LA PEAU EN VENTE LIBRE

- CRÈMES ET LOTIONS CÉTAPHIL^{MD}
- CRÈMES ET LOTIONS BASE GLAXAL^{MD}
- CRÈMES ET LOTIONS EUCERIN^{MD}
- CRÈMES ET LOTIONS CERAVE^{MD}
- CRÈMES ET LOTIONS CUTIBASE^{MD}
- HUILE DE BAIN KERI^{MD}
- HUILE DE BAIN & HYDRATANT AVEENO^{MD}

Action - Hydratent la peau.

Effets secondaires

Aucun effet indésirable significatif n'a été observé.



ANTI-HISTAMINIQUES

- CÉTIRIZINE (RÉACTINE^{MD})
- DIPHENHYDRAMINE (BENADRYL^{MD})
- HYDROXYZINE (ATARAX^{MD})
- LORATADINE (CLARITIN^{MD})
- DESLORATADINE (AERIUS^{MD})

Action - Inhibent la réaction histaminique, diminuant ainsi les démangeaisons.

Effets secondaires

Bouche sèche, nausées, fatigue, somnolence, étourdissements, maux de tête, augmentation de l'appétit (hydroxyzine et diphenhydramine), gain de poids, sécheresse oculaire.



IV TRAITEMENTS ET THÉRAPIES

Thérapies cellulaires pour la sclérodermie

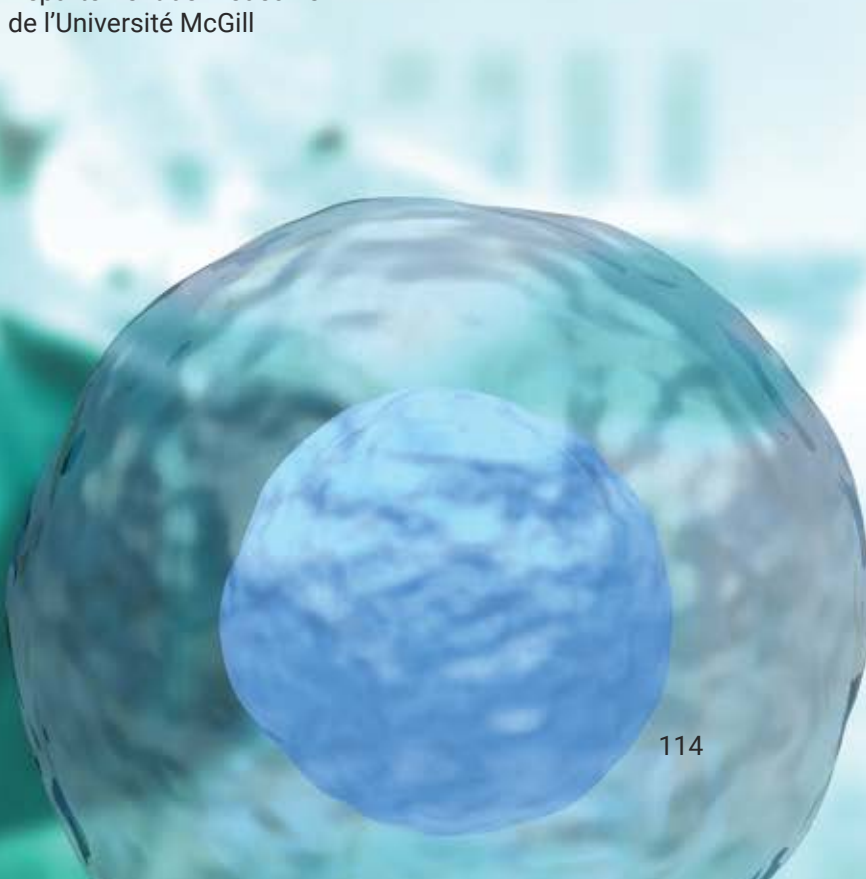


Dre Marie Hudson
MD, MPH, FRCPC

Rhumatologue, épidémiologiste
et professeure agrégée au
Département de médecine
de l'Université McGill

Introduction

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune chronique et systémique caractérisée par une triade pathogénique composée d'une vasculopathie, d'une dysrégulation immunitaire et d'une fibrose, qui entraîne un dysfonctionnement de plusieurs organes affectant principalement la peau, le tractus gastro-intestinal, les poumons, le cœur et les reins. Les taux de mortalité de la ScS par rapport à la population générale sont restés élevés (ratios de mortalité standardisés supérieurs à 3,5) au cours des 50 dernières années, ce qui contraste fortement avec les réductions significatives de la mortalité dans de nombreuses autres maladies, notamment le cancer et les maladies cardiorespiratoires.



Outre la réduction de la survie, la ScS se caractérise également par une morbidité importante due au phénomène de Raynaud, aux ulcères des doigts, aux contractures articulaires, au reflux gastro-œsophagien, à la malabsorption, à la diarrhée, à la constipation, à l'incontinence fécale et à la dyspnée d'effort, entre autres. Ces symptômes se traduisent par des limitations de la mobilité et des fonctions physiques, des défigurations, des douleurs, de la fatigue, des troubles du sommeil et de la dépression. La ScS est associée à une dégradation importante de la qualité de vie liée à la santé, l'écart-type moyen se situant à 1,5 en dessous de la moyenne de la population générale, comparable ou pire que celle des patients souffrant d'autres maladies chroniques, notamment de maladies cardiaques, de maladies pulmonaires, d'hypertension, de diabète et de dépression.

La ScS demeure une maladie orpheline avec d'importants besoins non satisfaits dans le domaine thérapeutique. Les traitements recommandés sont principalement symptomatiques, les médicaments soulageant les symptômes mentionnés ci-dessus plutôt que de cibler la maladie dans son ensemble. De même, les médicaments immunosuppresseurs tels que le cyclophosphamide et le mycophénolate mofétil ont au mieux des effets modestes visant à stabiliser la maladie, sans améliorer la survie.

À l'instar de la greffe (ou transplantation) pulmonaire ou rénale, où un organe entier est prélevé sur un donneur sain et transféré à une personne souffrant d'une insuffisance pulmonaire ou rénale, les thérapies cellulaires consistent à prélever des cellules humaines saines (sur un donneur ou même sur le patient lui-même) qui sont ensuite transfusées à un patient pour restaurer ou réparer une cellule ou un organe malade. Le type de thérapie cellulaire le plus connu est la transfusion sanguine. Certaines cellules utilisées en thérapie cellulaire ont des effets durables et sont donc appréciées pour leurs propriétés régénératrices.

L'objectif de cette fiche d'information est de donner un aperçu des thérapies cellulaires actuellement disponibles ou en cours d'étude pour le traitement de la ScS.

Greffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH)

Aperçu

Les cellules souches hématopoïétiques (CSH) sont des cellules indifférenciées spéciales qui sont présentes dans notre moelle osseuse et donnent naissance à des cellules matures qui circulent dans le sang, notamment les globules rouges (qui transportent l'oxygène), les plaquettes (qui empêchent les saignements excessifs) et les globules blancs (qui nous protègent des infections). Dans certains cancers du sang (p. ex. les leucémies), un traitement est administré pour éradiquer les CSH malades et de « nouvelles et saines » CSH sont transplantées. Dans la sclérodémie, certains globules blancs anormaux sont impliqués dans le développement de la maladie en provoquant une inflammation et une fibrose excessives. Comme dans le cas de la leucémie, ces cellules malades sont donc éliminées et remplacées par des CSH saines qui régénèrent un « nouveau » système immunitaire sain. De nombreuses études de qualité ont montré que la greffe de CSH peut améliorer les résultats dans la sclérodémie, incluant la survie. Cependant, la greffe de CSH est associée à des risques considérables (p. ex. infections aiguës, toxicité cardiaque) et à une mortalité liée à la procédure elle-même (5-10 %).

Qui est ou n'est pas candidat à une greffe de CSH pour la sclérodémie?

En raison de la toxicité associée à la greffe elle-même, la greffe de CSH ne convient pas à tout le monde. Les patients sont soigneusement sélectionnés. Les principaux critères de sélection sont les suivants:

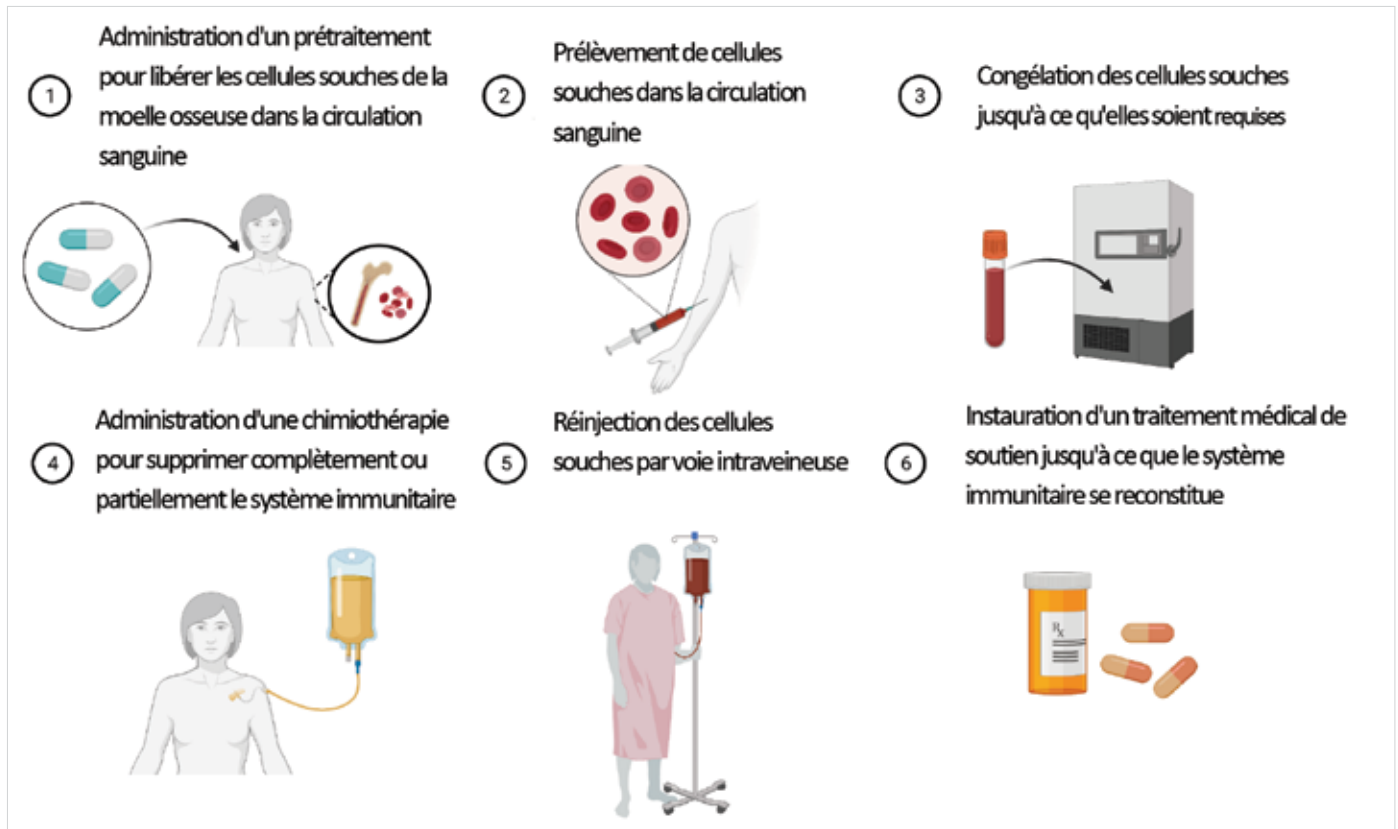
Principales indications à la greffe de CSH

- ▶ Maladie précoce (< 5 ans)
- ▶ Maladie à évolution rapide réfractaire aux traitements standards
- ▶ Atteinte légère à modérée des organes.

Principales contre-indications à la greffe de CSH

- ▶ Maladie de longue durée
- ▶ Maladie bénigne, à évolution lente
- ▶ Lésions organiques irréversibles, dont de l'hypertension artérielle pulmonaire.

Quelles sont les étapes d'une greffe de CSH?



Étape 1: Mobilisation (quelques jours)

Vous recevez d'abord des injections d'un médicament qui permet aux cellules souches hématopoïétiques d'être libérées de votre moelle osseuse dans votre circulation.

Étape 2: Collecte des cellules souches (1 jour)

Les cellules souches sont ensuite prélevées à l'aide d'une perfusion. Le prélèvement est parfois traité pour éliminer les cellules malades restantes et purifier les cellules souches.

Étape 3: Stockage

Les cellules souches sont stockées dans un laboratoire de thérapie cellulaire jusqu'à ce qu'elles soient requises.

Étape 4: Traitement pré-greffe (c.-à-d. conditionnement, 5 à 10 jours)

Une chimiothérapie à forte dose, et parfois une radiothérapie, sont administrées pour éliminer vos cellules immunitaires malsaines.

Étape 5 : Récupération de vos cellules souches (c.-à-d. greffe de CSH, environ 30 minutes)

Vos propres cellules souches, préalablement collectées et stockées, vous sont réinjectées par voie intraveineuse.

Étape 6 : Récupération

Une surveillance étroite est nécessaire pendant des semaines à l'hôpital, puis des mois en ambulatoire, jusqu'à ce que vos cellules souches retrouvent leur fonction normale et régénèrent un système immunitaire sain.



Que faut-il prendre en compte avant une greffe?

Des études ont montré que les questions les plus fréquentes des patients sclérodermiques envisageant une greffe de CSH étaient les suivantes:

1. Serais-je soutenu par une équipe multidisciplinaire?
2. Quels sont les risques financiers?
3. Où puis-je obtenir des informations fiables sur la greffe de CSH?
4. Y a-t-il des risques pour la santé physique associés à la greffe de CSH?
5. Quels sont les avantages de la greffe de CSH pour une personne dans ma situation?

Voici quelques ressources qui vous aideront à répondre à certaines de ces questions importantes:

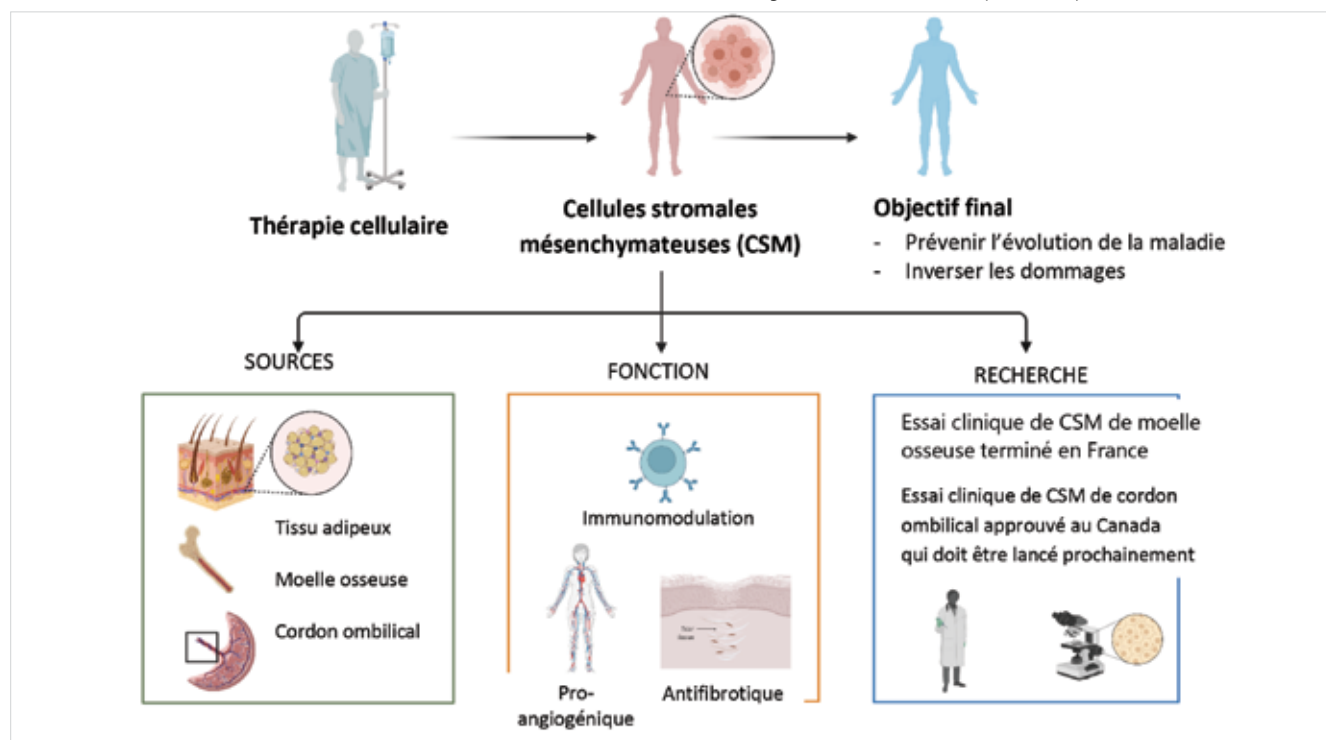
www.astemcelljourney.com

<https://mathec.com>

À quoi faut-il s'attendre après la greffe?

La greffe de CSH ne guérit pas la sclérodémie et les lésions survenues avant la greffe ne sont généralement pas réversibles. Cependant, la greffe de CSH est actuellement le meilleur traitement pour prévenir l'évolution de la maladie et le seul à avoir démontré une augmentation de la survie dans la sclérodémie. En outre, les personnes atteintes de sclérodémie ont un fonctionnement et une qualité de vie bien meilleurs après une greffe de CSH que celles traitées avec les traitements standards.

Cellules stromales mésenchymateuses (CSM)



Comme la greffe de CSH peut être toxique et ne convient pas à tout le monde, différents types de thérapies cellulaires sont à l'étude. Parmi elles, les cellules stromales mésenchymateuses (CSM) ont des propriétés immunomodulatrices, pro-angiogéniques et anti-fibrotiques, et ont donc le potentiel de cibler les trois axes de la triade pathogénique de la ScS. Les CSM sont présentes dans presque tous les tissus. Elles sont responsables du maintien de la santé de ces tissus. Pour les utilisations thérapeutiques, elles sont généralement prélevées dans la moelle osseuse, le tissu adipeux et le cordon ombilical. Les injections de CSM ont été étudiées dans un large éventail de maladies, y compris d'autres maladies auto-immunes, et se sont révélées, premièrement, sûres (en grande partie parce qu'elles n'ont pas à être administrées avec une chimiothérapie) et, deuxièmement, utiles pour la réparation et la régénération des tissus.

Dans le cas de la sclérodémie, on pense que les CSM agissent en rétablissant le système immunitaire malade. Cela peut, à son tour, conduire à une diminution de la fibrose et à une meilleure circulation. À ce jour, un essai précoce de CSM dérivées de la moelle osseuse a été réalisé en France et les résultats sont prometteurs. Cependant, le prélèvement de CSM dans la moelle osseuse est assez invasif. Les cordons ombilicaux représentent une alternative prometteuse. Une étude sur les CSM dérivées du cordon ombilical dans

la sclérodémie a été approuvée au Canada et devrait débuter sous peu.

De nombreuses questions subsistent quant aux avantages des CSM pour la sclérodémie. Quelle est la meilleure source de CSM? Comment standardiser la fonction des CSM provenant de différents donneurs? Les avantages seront-ils durables ou des perfusions répétées seront-elles nécessaires? Dans l'affirmative, peut-on utiliser des CSM provenant de sources et de donneurs différents? Outre les perfusions par voie veineuse, les CSM peuvent-elles être injectées localement, par exemple dans les doigts, le visage ou les muscles? Les CSM peuvent-elles être produites en quantités suffisantes pour répondre à la demande? Au lieu de cellules entières, existe-t-il des composants spécifiques des CSM ou des produits cellulaires de rechange qui pourraient être plus efficaces et plus faciles à fabriquer? Et la liste est longue!

Conclusion

La recherche est essentielle pour répondre à ces questions et à d'autres. L'identification de nouvelles thérapies sûres et accessibles qui non seulement peuvent prévenir l'évolution de la maladie mais, idéalement, inverser l'accumulation des dommages subis, doit rester la priorité absolue de la recherche sur la sclérodémie.

IV TRAITEMENTS ET THÉRAPIES

Les immunoglobulines intraveineuses et la sclérodermie



La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune dans laquelle le système immunitaire est dysfonctionnel et attaque ses propres cellules, menant à une cicatrisation excessive (fibrose) de la peau et des organes internes. Les immunoglobulines intraveineuses (IgIV) sont des produits sanguins qui sont utilisés dans le traitement de certaines maladies auto-immunes. Dans le texte qui suit, le rôle de ce traitement dans la sclérodermie sera discuté.

**Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC**

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal



Que sont les immunoglobulines intraveineuses?

Les IgIV sont des produits sanguins qui sont composés d'un mélange d'anticorps et qui peuvent être administrés par voie intraveineuse (à travers une veine). Les anticorps sont des protéines produites par le corps pour combattre les infections. Les IgIV sont préparées à partir de dons de sang provenant de milliers de personnes et contiennent donc une grande diversité d'anticorps.

Quel est le mécanisme d'action des immunoglobulines intraveineuses?

Les IgIV sont utilisées principalement dans deux types de maladies: les immunodéficiences et les maladies auto-immunes.

Dans les immunodéficiences, le corps ne produit pas assez d'anticorps, le rendant donc vulnérable aux infections. Dans cette situation, les traitements d'immunoglobulines servent à remplacer les anticorps manquants pour aider le corps à se protéger contre les infections.

Dans les maladies auto-immunes, le système immunitaire est dysfonctionnel et produit des anticorps qui attaquent ses propres cellules (auto-anticorps). Dans cette situation, les anticorps et autres substances contenues dans les IgIV pourraient agir en neutralisant les auto-anticorps anormaux et en interférant avec le développement et la fonction des cellules du système immunitaire, dont les lymphocytes B, qui sont responsables de la production des auto-anticorps anormaux. Les IgIV pourraient aussi agir sur la fibrose, en interférant avec des petites protéines sanguines (cytokines) impliquées dans la formation de la fibrose. Le mécanisme d'action des IgIV dans les maladies auto-immunes est complexe et partiellement compris, mais globalement, les IgIV semblent interférer avec diverses composantes du système immunitaire et peuvent être bénéfiques dans le traitement de certaines maladies auto-immunes.

Comment les immunoglobulines intraveineuses sont-elles administrées?

Les immunoglobulines sont administrées par voie intraveineuse, c'est-à-dire via une veine. La dose totale d'IgIV requise dépend du poids de la personne et est habituellement divisée sur une période de deux à cinq jours, avec chaque perfusion durant plusieurs heures. Ceci permet une perfusion plus graduelle qui diminue les risques d'effets secondaires. Chaque cycle de perfusion (sur une période de deux à cinq jours) peut être répété à toutes les 2 à 4 semaines, et la durée totale du traitement est déterminée selon la maladie en question et la réponse au traitement. Les perfusions d'IgIV sont habituellement administrées à l'hôpital en médecine de jour ou dans une clinique de perfusion.

Les immunoglobulines sont-elles efficaces dans le traitement de la sclérodermie systémique?

Une revue systématique de la littérature a été publiée en 2021 résumant les études cliniques effectuées sur les traitements d'IgIV dans la sclérodermie systémique des années 2000 à 2020 (Agostini et al.). Au total, 17 études incluant 182 patients ont été identifiées.

La plupart de ces études rapportaient l'expérience de patients avec la sclérodermie ayant reçu des traitements d'IgIV, mais sans groupe contrôle. Ces patients avaient été traités avec des IgIV en raison de maladies sévères et réfractaires (ne répondant pas aux traitements conventionnels), pour une inflammation musculaire coexistante (les IgIV étant utilisés dans le traitement des myosites) et/ou en raison d'infections concomitantes (ne permettant donc pas l'utilisation de traitements immunosuppresseurs conventionnels). Les IgIV étaient surtout utilisés pour traiter des atteintes diffuses de la peau et des atteintes musculaires, mais aussi pour des manifestations articulaires (arthrite), cardiaques (myocardite/inflammation du cœur), pulmonaires (inflammation des poumons) et/ou gastro-intestinales sévères. Des améliorations ont pu être constatées chez plusieurs de ces patients suite à un ou plusieurs cycles de traitement, avec des bénéfices rapides et parfois soutenus.

Une seule étude était un essai clinique randomisé, contrôlé contre placebo et en double aveugle. Ce type d'étude est le meilleur pour déterminer l'efficacité d'un traitement, car il permet de comparer le traitement étudié à un groupe contrôle (et donc de comparer à l'évolution naturelle de la maladie), d'éliminer l'effet placebo (amélioration de la maladie en lien avec l'effet bénéfique psychologique de recevoir un traitement) et de réduire l'effet de facteurs confondants (en séparant les groupes de manière aléatoire). Dans cette étude publiée en 2013 par Takahera *et al.*, 63 participants avec la sclérodermie systémique de forme diffuse provenant de 17 institutions médicales au Japon ont reçu un traitement d'IgIV ou un placebo. Le résultat: la diminution moyenne du score de fibrose cutanée n'était pas significativement différente entre les deux groupes étudiés à 3 mois, après un seul cycle de traitement. Toutefois, lorsqu'un deuxième cycle de traitement à 6 mois a été donné à tous les participants n'ayant pas eu d'amélioration, une réduction significativement plus importante du score de fibrose cutanée pouvait être observée dans le groupe ayant reçu 2 doses d'IgIV, comparativement au groupe ayant reçu un placebo initialement.

En bref, les IgIV pourraient être efficaces dans le traitement de la sclérodermie systémique, vu l'effet potentiel de ce traitement sur l'auto-immunité et la fibrose, et avec des études surtout non-contrôlées rapportant leur bénéfice chez les personnes avec des maladies sévères et réfractaires. Par contre, des essais cliniques randomisés et contrôlés avec une durée de traitement plus longue et un plus grand nombre de participants seraient nécessaires avant de pouvoir conclure plus définitivement sur l'efficacité et le rôle des IgIV dans le traitement de la sclérodermie systémique.

Pourrais-je bénéficier d'un traitement avec des immunoglobulines?

Tel que discuté précédemment, l'efficacité des IgIV n'a pas encore été démontrée de manière définitive et donc ce traitement n'est pas utilisé couramment dans le traitement de la sclérodermie systémique. Toutefois, les IgIV peuvent être envisagées dans certaines situations particulières, telles que pour des atteintes cutanées, musculaires, articulaires, cardiaques, pulmonaires ou gastrointestinales sévères et réfractaires aux traitements conventionnels. Les IgIV peuvent aussi

être considérées lorsqu'il y a une contre-indication ou une intolérance aux traitements immunosuppresseurs conventionnels. Par exemple, les IgIV sont considérées comme étant plus sécuritaires que les immunosuppresseurs pour les risques de complications infectieuses. À noter toutefois que l'accès actuel aux IgIV est limité vu une pénurie mondiale de ce produit sanguin et vu son coût très dispendieux et pourrait nécessiter une autorisation spéciale.

Quels sont les risques possibles d'un traitement avec les immunoglobulines intraveineuses?

La plupart des personnes qui reçoivent les IgIV tolèrent très bien la perfusion. Toutefois, certaines personnes peuvent expérimenter des effets secondaires, tels qu'un mal de tête, des frissons, de la fièvre, des douleurs musculaires, de la fatigue ou de la nausée. Ces symptômes sont habituellement légers et surviennent le plus souvent après la première dose. Des effets secondaires plus graves, tels qu'une réaction allergique, une insuffisance cardiaque ou rénale, une méningite non-infectieuse ou de l'anémie, peuvent survenir mais sont très rares. Des cas d'infarctus cardiaque, d'accident cérébrovasculaire et de thrombose (caillots) ont été décrits, mais sont très rares lorsque la perfusion est administrée lentement sur quelques jours. Bien que les IgIV soient un produit sanguin, le risque de contracter une infection est extrêmement faible, car les méthodes utilisées pour purifier les immunoglobulines détruisent les bactéries, les virus de l'hépatite et autres organismes infectieux.

En résumé

Les IgIV sont des produits sanguins composés d'un mélange d'anticorps et ont des effets bénéfiques sur l'auto-immunité et la fibrose. Des études ont rapporté un effet bénéfique des IgIV chez certains patients avec des sclérodermies sévères et réfractaires aux traitements conventionnels, mais plus d'études cliniques sont nécessaires avant de pouvoir conclure plus définitivement sur leur efficacité. Néanmoins, les IgIV peuvent être tentés dans certaines situations particulières, telles qu'en cas d'échec ou de contre-indication aux autres options thérapeutiques.



IV TRAITEMENTS ET THÉRAPIES

Produits de santé naturels



Amélie Granger-Pouliot
Pharm. D

Qu'est-ce qu'un produit de santé naturel?

Il s'agit de substances naturelles utilisées dans le but de rétablir ou maintenir une bonne santé. Les produits naturels sont souvent faits à base de plantes, mais peuvent aussi être faits à base de micro-organismes ou de sources animales et marines.



Qu'est-ce qui indique qu'il s'agit d'un produit de santé naturel?

Les produits de santé naturels évalués par Santé Canada ont tous un NPN (c'est-à-dire un numéro de produit naturel), ou encore, s'il s'agit d'un remède homéopathique, un DIN-HM. Le NPN est un numéro de huit chiffres et signifie qu'il a été homologué par Santé Canada. En ayant un NPN ou un DIN-HM, Santé Canada indique que la vente du produit est autorisée au Canada et que ce produit est sûr et efficace lorsqu'il est utilisé conformément au mode d'emploi indiqué sur l'étiquette. S'il n'y a pas ce NPN ou DIN-HM, cela veut dire qu'il n'y a aucun contrôle de ce produit, et qu'aucune preuve d'efficacité et/ou sécurité n'a été démontrée. De la même façon, pour les médicaments d'ordonnance, un DIN est attribué à chaque médicament, c'est-à-dire un numéro d'identification d'une drogue. Ce DIN est un numéro de huit chiffres attribué par Santé Canada avant d'être commercialisé au Canada. Le NPN et le DIN-HM sont donc soumis à une réglementation similaire au DIN, mais ils sont spécifiques aux produits de santé naturels et homéopathiques.

À quoi ressemble un NPN ou un DIN-HM?

Un produit de santé naturel est-il toujours sans danger?

Bien qu'il soit généralement sécuritaire d'utilisation, il n'est pas sans risque. Le fait qu'un produit soit dit « naturel » ne veut pas dire d'emblée qu'il soit « inoffensif ». Les produits de santé naturels peuvent, tout comme les médicaments sur ordonnance, entraîner des effets secondaires et peuvent même être toxiques s'ils ne sont pas pris à la dose recommandée. En effet, 12 % des Canadiens qui utilisent des produits de santé naturels ont rapporté avoir ressenti des effets indésirables avec ces produits.

De plus, les produits de santé naturels et homéopathiques peuvent ne pas convenir à certaines personnes ayant des problèmes de santé, ou encore, ils peuvent interagir avec les médicaments d'ordonnance. Ces interactions peuvent entraîner une diminution, une annulation ou une augmentation des effets thérapeutiques des médicaments d'ordonnance.

Par exemple, l'échinacée est un produit naturel non recommandé chez les patients atteints de sclérodémie. En effet, l'échinacée possède, entre autres propriétés, celle de stimuler le système immunitaire. De ce fait, toutes les maladies considérées « auto-immunes »,



dont la sclérodémie, peuvent potentiellement interagir avec l'échinacée. Ainsi, ce produit peut exacerber les symptômes de la maladie auto-immune en stimulant le système immunitaire.

Un autre exemple de produit à utiliser avec précaution chez les personnes atteintes de sclérodémie est la mélatonine. Quoiqu'elle puisse diminuer la pression artérielle nocturne chez les personnes souffrant d'hypertension essentielle, la mélatonine peut, paradoxalement, interagir avec la nifédipine, un médicament antihypertenseur. Cette interaction pharmacodynamique peut alors provoquer une augmentation de la pression artérielle. Par conséquent, la mélatonine peut interagir avec plusieurs médicaments que les personnes souffrant de sclérodémie peuvent prendre, notamment les anti-inflammatoires et les immunosuppresseurs. De plus, son effet de somnolence peut s'ajouter aux effets sédatifs des médicaments analgésiques narcotiques. Pour toutes ces raisons, les personnes souffrant de sclérodémie doivent être très vigilantes avant de prendre de la mélatonine.

Enfin, un dernier exemple concerne les probiotiques. La prise d'immunosuppresseurs, tels que le cyclophosphamide ou l'azathioprine, peut souvent s'avérer nécessaire pour aider à contrôler les symptômes de la maladie chez les patients sclérodermiques. Or, les probiotiques sont déconseillés chez cette clientèle immunosupprimée, car bien que les probiotiques soient considérés comme étant de « bonnes » bactéries, elles peuvent néanmoins s'avérer néfastes, voire dangereuses, pour une personne considérée immunosupprimée.

Par conséquent, il faut être très vigilant même lorsqu'il s'agit de consommer des produits de santé naturels, et seul le pharmacien peut vérifier ces multitudes d'interactions possibles.



Comment réduire les risques?

TOUJOURS consulter un médecin ou un pharmacien avant de choisir un produit, même s'il s'agit d'un produit naturel ou homéopathique, au même titre qu'on consulte un professionnel de la santé pour un médicament d'ordonnance. Cette précaution est d'autant plus importante chez les personnes qui prennent plusieurs médicaments afin de s'assurer qu'il n'y ait pas d'interactions avec ceux-ci.

Par ailleurs, il est préférable d'utiliser les produits de santé naturels sur une courte période (moins de 3 mois), car les effets d'un usage plus prolongé sont souvent inconnus, très peu d'études à long terme sur le sujet étant disponibles.

En résumé

En bref, il manque encore beaucoup d'études cliniques et de recherches sur les produits de santé naturels et sur les remèdes homéopathiques. Il faut donc faire preuve d'une grande prudence. Il est difficile de dire avec certitude si un produit de santé naturel engendrera une interaction avec les médicaments d'ordonnance, et il faut être conscient de ce risque. Il faut donc toujours en parler à son médecin traitant et son pharmacien lorsqu'on prend un produit naturel ou homéopathique afin de s'assurer de son innocuité et de son efficacité.





Dr Brett Thombs

Ph.D. directeur, Réseau d'intervention centré sur le patient sclérodermique (SPIN), Professeur, Faculté de médecine, Université McGill, Chercheur principal, Institut Lady Davis de recherches médicales, Hôpital général juif, titulaire de la Chaire de recherche du Canada (niveau 1)

IV TRAITEMENTS ET THÉRAPIES

Le Réseau d'intervention centré sur le patient sclérodermique (SPIN) et le programme SPIN-MAIN

Le Réseau d'intervention centré sur le patient sclérodermique (SPIN) est un organisme de recherche axé sur les patients, qui fournit des données probantes et crée des outils en ligne pour mieux informer les patients et les cliniciens spécialisés dans la sclérodermie. SPIN est composé de chercheurs, de prestataires de soins de santé et de personnes vivant avec la sclérodermie de partout à travers le monde. La mission de SPIN est de travailler avec les personnes atteintes de sclérodermie afin d'identifier leurs besoins et de prioriser la recherche dans les domaines les plus importants pour eux, ainsi que de développer, tester et distribuer des programmes accessibles aux patients qui permettent d'améliorer leur qualité de vie.

Les domaines de recherche couverts par les programmes développés par SPIN comprennent, entre autres, la gestion des symptômes, des émotions et des changements d'apparence liés à la maladie, ainsi que l'équilibre entre l'activité et le repos.

SPIN emploie un modèle de recherche innovant qui utilise la cohorte SPIN (environ 1 400 patients) comme cadre pour mener les essais randomisés de ses programmes en ligne. Une fois les patients inscrits à la cohorte SPIN, par le biais des établissements de soins de santé affiliés à SPIN, les essais sont menés via la cohorte en incluant des patients de partout à travers le monde. Les programmes SPIN sont conçus en collaboration avec des experts de la santé, des cliniciens et des personnes atteintes de sclérodermie afin de répondre aux problèmes que les patients considèrent prioritaires. Tous les programmes SPIN sont offerts en ligne afin de rejoindre le plus grand nombre de patients possible.

Le programme SPIN-MAIN

Nous utilisons nos mains dans presque toutes nos activités quotidiennes. Lorsque vous êtes atteints de sclérodermie, ceci peut représenter un réel défi. Plusieurs changements physiques causés par la sclérodermie peuvent affecter l'usage de vos mains. Ceux-ci incluent des dommages aux vaisseaux sanguins, de l'enflure, de la faiblesse et des douleurs musculaires, ainsi que la détérioration et l'ulcération de la peau. La réduction de la mobilité des mains causée par la sclérodermie peut avoir des conséquences sérieuses sur les activités quotidiennes telles que s'habiller, manger et boire, conduire, sortir de la monnaie d'une poche ou d'un sac à main, ainsi qu'utiliser un ordinateur ou tout autre appareil électronique. En fait, une perte de mobilité des mains peut avoir un impact sur presque tous les aspects de votre vie.

Le programme SPIN-MAIN vous offre des exercices légers pour les mains, spécialement conçus pour les personnes atteintes de sclérodermie, avec des sections pour vous aider à développer un programme personnalisé, à fixer des objectifs et à suivre vos progrès. Des vidéos éducatives montrent comment effectuer chaque exercice correctement, avec des images pour illustrer les erreurs courantes. Faire régulièrement des exercices pour les mains peut vous aider à maintenir - et même potentiellement améliorer - votre capacité à utiliser vos mains efficacement, afin que vous puissiez faire davantage ce dont vous avez besoin de faire pour travailler, prendre soin de vous et de votre foyer, ou simplement pour profiter de la vie.

QUATRE MODULES, AXÉS SUR DES PARTIES SPÉCIFIQUES DE LA MAIN

 Pouce Essentiel pour saisir et tenir des objets ► Aller à ce module	 Former un poing Important pour tenir des objets à poignées ► Aller à ce module	 Extension des doigts Important pour des activités comme utiliser votre téléphone cellulaire ou taper sur un clavier d'ordinateur ► Aller à ce module	 Poignet Nécessaire pour manger, écrire, ou jardiner ► Aller à ce module
---	--	---	---

Le programme contient quatre modules. Chaque module regroupe différents types d'exercices, accompagnés d'une courte vidéo décrivant comment effectuer les exercices adéquatement. Certains exercices visent à améliorer la mobilité de votre pouce et de vos autres doigts, votre capacité à former un poing, à étirer vos doigts complètement et à utiliser vos poignets.

Ces exercices correspondent à des mouvements qui sont importants dans plusieurs activités quotidiennes. Par exemple, la mobilité du pouce est essentielle pour saisir et tenir des objets. La mobilité des doigts est également importante, particulièrement pour tenir des objets ayant une poignée ou un manche, comme une cuillère, un crayon ou le volant de votre voiture. L'extension de vos doigts vous permet de faire des choses telles qu'utiliser votre téléphone cellulaire ou taper sur votre clavier d'ordinateur. Finalement, la mobilité des poignets est nécessaire pour placer vos mains dans la position adéquate pour manger, écrire, jardiner ou tordre une serviette ou un chiffon.

EXERCICES DU POUCE

Étirement du pouce



Flexion du pouce



Préhension du pouce



EXERCICES POUR FORMER UN POING

Flexion des articulations



Flexion des doigts un à un



Force de préhension



EXERCICES D'EXTENSION DES DOIGTS

**Écartement
des doigts**



**Extension des
doigts un à un**



**Main
à plat**



EXERCICES DU POIGNET

**Rotation
du poignet**



**Extension
du poignet**



Chaque exercice contenu dans les quatre modules présente une version pour les personnes ayant une atteinte de la main « légère à modérée », et une version pour les personnes ayant une atteinte plus « sévère ».

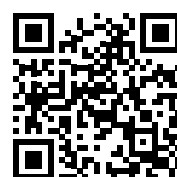
Exemple d'exercice du pouce

Commencez par placer la paume de votre main gauche à plat sur la table. Utilisez votre main droite pour tenir votre pouce à sa base. Écartez votre pouce de votre index aussi loin que possible sans provoquer de douleur, et maintenez cette position durant 10 secondes. Relâchez et faites une pause de cinq secondes. Maintenant, changez de main et faites le même étirement avec l'autre main. Placez la paume de votre main droite à plat sur la table. Utilisez votre main gauche pour tenir votre pouce à sa base. Écartez votre pouce de votre index aussi loin que possible sans provoquer de douleur, et maintenez cette position durant 10 secondes. Relâchez et faites une pause de 5 secondes. N'oubliez pas de respirer calmement pendant l'exercice. Exécutez cet exercice 5 fois avec chaque main.

Pour que ce programme soit efficace, il est important de pratiquer les exercices régulièrement. Une fois que vous connaîtrez les bases, nous vous suggérons de prendre le temps d'établir un plan d'exercices. Dans le programme, vous trouverez des exemples de routines hebdomadaires qui impliquent soit de faire 3 à 4 sessions d'exercices par semaine, de pratiquer quelques exercices spécifiques à tous les jours, ou de faire tous les exercices 7 jours sur 7. Vous pouvez choisir le plan qui vous convient le mieux ou ajuster une routine en fonction de vos besoins.



Vous pouvez accéder gratuitement au programme SPIN-MAIN en visitant le : tools.spinsclero.com/fr



Pour retirer tous les bénéfices de ce programme, il vaut mieux commencer doucement, à votre rythme, et persévérer!



SEMAINES 1 À 4

Voici un exemple de routine pour les semaines 1 à 4. Ce tableau présente un plan dans lequel vous apprenez à pratiquer les exercices d'un module par semaine, et au cours duquel vous augmentez graduellement la durée des séances d'exercices. L'ordre dans lequel vous choisissez les modules n'a pas d'importance.

SEMAINE 1 Poignet	SEMAINE 2 Former un poing	SEMAINE 3 Extension des doigts	SEMAINE 4 Pouce
Rotation du poignet (1 à 2 minutes par jour)	Flexion des articulations (1 à 2 minutes par jour)	Écartement des doigts (1 à 2 minutes par jour)	Étirement du pouce (2 à 3 minutes par jour)
Extension du poignet (1 à 2 minutes par jour)	Flexion des doigts un à un (1 à 2 minutes par jour)	Extension des doigts un à un (6 à 7 minutes par jour)	Flexion du pouce (2 à 3 minutes par jour)
	Force de préhension (1 à 2 minutes par jour)	Main à plat (1 à 2 minutes par jour)	Préhension du pouce (10 à 11 minutes par jour)
Durée totale de la séance (2 à 4 minutes par jour)	Durée totale de la séance (3 à 6 minutes par jour)	Durée totale de la séance (8 à 11 minutes par jour)	Durée totale de la séance (14 à 17 minutes par jour)

V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

Acceptation du diagnostic de sclérodermie



Mme Stéphanie Baril, ps. éd.,
psychoéducatrice

L'acceptation du diagnostic de sclérodermie est une expérience unique à chacun. Certains s'adaptent rapidement, tandis que d'autres nécessitent un certain temps pour assimiler l'information. Certains sont bouleversés par l'annonce alors que d'autres peuvent ressentir un soulagement, comprenant la source de leurs symptômes et vivant moins d'incertitude face à la situation⁽¹⁾.



VERS L'ACCEPTATION

Une personne ayant de la difficulté à accepter son diagnostic peut avoir besoin de vivre un deuil pour sa vie antérieure avant d'être en mesure de s'adapter et d'accepter sa nouvelle réalité. Le cheminement de ce processus peut être variable, caractérisé par des progrès et des régressions. Il n'est pas nécessairement linéaire⁽²⁾ et varie d'une personne à l'autre, dépendamment de son interprétation de la situation et de sa capacité individuelle à rebondir⁽¹⁾. Peu importe son cheminement, il est important de respecter le rythme de chacun.

Un état de choc

Lors de la confirmation du diagnostic de sclérodémie, la personne peut se sentir en état de choc⁽²⁾. Diverses réactions physiologiques peuvent survenir, comme une apparente insensibilité à la nouvelle, un bourdonnement des oreilles, un embrouillement des yeux, une sensation de froid, une lourdeur physique, un rire incontrôlable, une sensation de paralysie, etc.

Le déni

La personne peut vivre du déni face à la nouvelle, en refusant le diagnostic et adoptant des comportements pour se protéger⁽²⁾⁽³⁾. Elle peut, par exemple, tenter d'obtenir une seconde opinion médicale, se distraire avec d'autres activités ou refouler ses émotions.

Un tourbillon d'émotions

La personne peut vivre diverses émotions, qui peuvent changer en nature ou en intensité et qui peuvent quitter et resurgir par moments⁽²⁾. Elle peut se sentir impuissante face à la situation, ignorant comment procéder face à la confirmation de la sclérodémie⁽³⁾. Elle peut avoir une interprétation plus négative de certaines situations et peut également chercher à s'isoler.

En acceptant graduellement la situation, la personne peut parvenir à vivre ses émotions avec une moins grande intensité, à mieux comprendre la réalité de sa situation et à poursuivre son cheminement vers l'acceptation.

L'acceptation et l'adaptation

Enfin, l'acceptation a lieu lorsque la personne accepte sa situation actuelle⁽³⁾, soit qu'elle est atteinte de la sclérodémie. Elle lâche prise sur les éléments hors de son contrôle (comme la présence de la maladie) et se concentre sur les éléments qu'elle peut contrôler (comme ses décisions et ses actions).

QUELQUES CONSEILS

Voici quelques actions concrètes qu'une personne peut adopter pendant son processus d'acceptation de la sclérodémie.

L'information

Considérant que la sclérodémie est une maladie encore méconnue, une personne peut avoir plusieurs questionnements et préoccupations lorsque le diagnostic est confirmé. Elle peut donc développer ses connaissances à ce sujet⁽¹⁾. Elle peut, entre autres, s'informer à propos de la sclérodémie, de ses formes, de ses symptômes et de ses causes. Elle peut également en apprendre davantage sur les divers traitements possibles. Elle peut obtenir ces informations auprès de son médecin traitant, de professionnels spécialisés sur ce sujet ou sur le site de Sclérodémie Québec.

Une bonne hygiène de vie

Une réponse aux besoins physiologiques de base (p. ex. manger, dormir, etc.) est primordiale pour aider le corps à fonctionner de manière optimale⁽⁴⁾. Ainsi, une personne pourrait s'assurer que ces besoins sont comblés afin de faciliter son processus d'acceptation et d'éviter des défis supplémentaires, comme une difficulté à réguler son stress⁽⁵⁾, la fatigue, des difficultés de concentration, et bien d'autres.

En termes pratico-pratiques, une personne pourrait :

- ▶ Porter attention à son alimentation en mangeant à des heures régulières et de manière équilibrée. Il est toutefois important de respecter les recommandations médicales de son médecin traitant.
- ▶ Dormir à des heures régulières et maintenir une routine du sommeil.
- ▶ Favoriser l'exercice physique selon ses intérêts et ses capacités (p. ex. marcher, s'asseoir à l'extérieur, prendre l'air, etc.).
- ▶ Essayer de maintenir une routine quotidienne en vaquant à ses activités⁽²⁾.



Les activités agréables

Dans le but de se changer les idées, une personne peut se concentrer sur des activités qui lui sont agréables⁽²⁾⁽⁵⁾. Celles-ci peuvent comprendre des activités connues ou nouvelles et peuvent être effectuées individuellement ou avec autrui. Le choix des activités varie d'une personne à l'autre, dépendamment de ses intérêts, ses capacités, son horaire, etc. Voici quelques exemples: la musique, l'art, les activités sociales, la cuisine, l'exercice, etc.

La socialisation

Lorsqu'une personne reçoit une confirmation du diagnostic, elle peut se sentir isolée face à sa situation. Afin de l'aider à passer à travers cette période, elle peut en parler et rechercher de l'aide. Elle peut, par exemple, discuter avec son entourage, contacter des lignes d'aide, discuter avec un professionnel et/ou participer à un groupe de soutien. Tous ces moyens pourraient contribuer à briser son isolement, l'aider à se sentir plus soutenue et diminuer son niveau de stress⁽⁶⁾⁽⁷⁾.

La reconnaissance et l'accueil des émotions

Chaque personne a un cheminement unique pour apprendre à vivre avec la sclérodémie et peut ressentir une diversité d'émotions au cours de celui-ci. Il est important qu'elle prenne conscience de ces réactions, qu'elle les accepte et qu'elle se permette de les vivre plutôt que les refouler. Cette permission l'aidera à les réguler⁽²⁾. Par exemple, si une personne reconnaît qu'elle ressent de la peur et se permet de l'exprimer, elle peut diminuer l'intensité de celle-ci et entreprendre des démarches pour l'adresser, comme rechercher de l'aide, essayer des traitements selon les recommandations professionnelles, etc.

En conclusion

En somme, la confirmation du diagnostic de sclérodémie peut engendrer un processus d'acceptation. Nous encourageons donc la personne à progresser à son rythme, à prendre soin d'elle et à chercher du soutien.

Si une personne a des inquiétudes au cours de son processus d'adaptation, elle peut chercher une aide professionnelle en contactant le CLSC de sa région, en appelant *Info-Social* (811, option 2), en demandant un suivi professionnel ou en participant à un groupe de soutien.



V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

La gestion de l'anxiété et du stress



Mme Stéphanie Baril, ps. éd.,
psychoéducatrice

L'anxiété et le stress sont présents chez tous, incluant les personnes atteintes de sclérodémie. Cet article a donc comme but de démystifier ces deux termes, de développer une meilleure compréhension de ceux-ci et d'apprendre des stratégies d'autorégulation.



LE STRESS OU L'ANXIÉTÉ?

Les termes « anxiété » et « stress » sont souvent confondus et utilisés de manière interchangeable. Bien qu'ils se ressemblent, ils présentent également des différences.

L'anxiété est une émotion saine, normale et universelle. Elle nous protège, est essentielle à notre survie et nous permet de nous adapter aux situations⁽¹⁾⁽²⁾. Elle est présente lorsque nous anticipons une menace potentielle et varie dépendamment de notre interprétation de celle-ci.

Le stress est la réaction physiologique du corps face à une menace réelle ou potentielle. Tout comme l'anxiété, il est sain, normal, universel et a une fonction de protection. Quand notre cerveau détecte une menace, plusieurs mécanismes sont enclenchés et nous présentons diverses réactions physiologiques (accélération du rythme cardiaque, transpiration, etc.). Celles-ci nous permettent de réagir face à la menace en fonçant, fuyant ou figeant⁽²⁾.

En somme, l'anxiété est l'émotion que nous ressentons face à un danger potentiel et le stress est la réaction de notre corps face à celle-ci. Par exemple, nous ressentons de l'anxiété dans la salle d'attente de notre médecin, anticipant le début de la rencontre. Notre réponse de stress s'enclenche pour nous préparer à réagir face à la situation; notre battement cardiaque augmente, notre respiration s'accélère et nos pupilles se dilatent.

LES BIENFAITS ET LES INCONVÉNIENTS

L'anxiété et le stress portent souvent des étiquettes négatives, mais ils possèdent également certains bienfaits. En fait, à court terme et à petites doses, ils peuvent nous aider à mieux performer, nous motiver, augmenter notre créativité, améliorer notre concentration⁽³⁾⁽⁴⁾, nous aider à planifier et nous projeter dans le futur pour analyser une situation⁽¹⁾. Ils deviennent problématiques lorsqu'ils sont de longue durée et à grandes doses, pouvant nous fatiguer, diminuer notre niveau de concentration, modifier notre humeur, etc.

LES DÉCLENCHEURS DU STRESS

Peu importe notre âge, notre vécu ou nos caractéristiques, nous partageons tous les mêmes déclencheurs de stress. Leur expression peut toutefois varier selon notre interprétation de la situation⁽⁵⁾.

Il y a quatre déclencheurs universels du stress, qui sont souvent connus sous l'acronyme de *C.I.N.É.*⁽⁵⁾. La présence d'un déclencheur suffit pour activer le stress, mais il y a un effet additif. Plus il y a de déclencheurs présents, plus notre niveau de stress peut augmenter.

Les déclencheurs

- **Contrôle faible:** Lorsque nous avons l'impression que nous n'avons aucun ou très peu de contrôle sur une situation (p. ex. avoir l'impression que nous n'avons aucun contrôle sur la progression de la maladie / avoir l'impression que nous perdons le contrôle sur notre corps).
- **Imprévisibilité:** Lorsque quelque chose de complètement inattendu se produit ou lorsque nous ne pouvons pas prévoir quelque chose (p. ex. apprendre que nous avons la sclérodémie / être incertain si les traitements effectués atténueront nos symptômes).
- **Nouveauté:** Lorsque nous faisons face à quelque chose que nous n'avons jamais vécu auparavant (p. ex. connaître peu d'informations sur la maladie, ses causes, ses symptômes / ignorer comment naviguer dans le monde médical).
- **Égo menacé:** Lorsque nous avons l'impression que nos compétences et que notre égo sont mis à l'épreuve ou qu'une autre personne doute de nos capacités (p. ex. penser que nous aurons de la difficulté à vivre avec la maladie / avoir de la difficulté à effectuer certaines tâches quotidiennes).

CERTAINES STRATÉGIES D'ADAPTATION

Ayant une meilleure compréhension de l'anxiété et du stress, nous pouvons maintenant nous concentrer sur des moyens concrets pour les réguler.

La réponse aux besoins de base

Bien répondre à ses besoins physiologiques, comme dormir ou manger, peut être un bon outil pour réguler ses émotions. En fait, une personne peut vivre divers effets secondaires si elle a faim ou est fatiguée, par exemple, pouvant avoir des maux, des changements d'humeur, etc.⁽⁶⁾. Ainsi, si ses besoins physiologiques de base sont répondus, une personne pourrait être plus disponible pour réguler son anxiété et pourrait vivre moins d'effets secondaires reliés à un besoin physiologique non répondu.

La routine et les activités

Afin de se concentrer sur le positif et diminuer son stress⁽³⁾, une personne peut maintenir sa routine quotidienne et effectuer ses occupations au cours de la journée. Elle peut également s'engager dans des projets plaisants, que ce soit en individuel ou avec autrui⁽⁷⁾. Ces activités peuvent varier d'une personne à l'autre, dépendamment de ses intérêts, de ses capacités, etc.

De plus, passer du temps à l'extérieur et observer la nature peuvent diminuer une réponse de stress⁽⁸⁾. Ainsi, prendre de l'air frais et sortir de la maison peuvent faire partie d'une routine saine.

Apprendre à se connaître

Une personne atteinte de sclérodémie peut vivre de l'anxiété et du stress face à sa situation. Elle peut donc commencer par développer une meilleure compréhension de ses déclencheurs de stress. Voici quelques exemples:

- **Contrôle faible:** « J'ai l'impression que je n'ai aucun contrôle sur la maladie. »
- **Imprévisibilité:** « Je viens d'apprendre que le changement de coloration de ma peau au bout de mes doigts est relié au phénomène de Raynaud. »
- **Nouveauté:** « Je ne sais pas comment naviguer dans le monde médical. Qu'est-ce que je dois faire? »
- **Égo menacé:** « Je me sens découragé parce que j'ai besoin d'aide pour effectuer certaines tâches alors que j'étais autonome auparavant. »

Une fois qu'une personne a mieux cerné ses déclencheurs, elle peut ensuite trouver des moyens pour les adresser et pour diminuer leur impact. Voici quelques exemples:

- **Contrôle faible:** La personne peut discuter avec son médecin traitant afin d'explorer des moyens pour gérer ses symptômes.
- **Imprévisibilité:** Elle peut en apprendre davantage sur les divers symptômes de la sclérodémie afin d'être plus familière avec certains signes précurseurs.
- **Nouveauté:** Elle peut s'informer auprès de son médecin ou de Sclérodémie Québec pour savoir quelles démarches entreprendre pour recevoir un suivi médical adapté à ses besoins.
- **Égo menacé:** Elle peut parler de ses défis avec ses proches afin de clarifier ses besoins. Elle peut maintenir ou effectuer des tâches qu'elle est capable de compléter.

En somme, plusieurs options sont possibles et varient d'une personne à l'autre. Néanmoins, un bon point de départ pour diminuer son stress est de s'informer à propos de la situation⁽³⁾. En fait, en développant ses connaissances, l'effet stressant de la nouveauté et de l'imprévisibilité diminue, ce qui augmente son impression de contrôle sur la situation.

La socialisation

La socialisation peut aider une personne à diminuer son sentiment d'isolement et d'anxiété. En fait, la création de liens sociaux, surtout en présence de déclencheurs de stress, peut aider une personne à sentir plus d'empathie, à développer une connexion avec autrui et à augmenter son sentiment de sécurité⁽⁴⁾. De plus, le simple fait d'être en présence d'autrui peut aider à diminuer son sentiment d'isolement face à une situation⁽⁴⁾⁽⁸⁾.

Il est aussi possible de chercher une aide plus spécialisée reliée à la sclérodémie dans un groupe de soutien. Bien que certains puissent être hésitants de se joindre à un groupe, celui-ci peut avoir plusieurs bienfaits. En fait, une personne peut développer une meilleure compréhension de la sclérodémie et poser des questions. Elle peut normaliser sa souffrance en apprenant qu'elle n'est pas la seule à surmonter des défis en discutant avec autrui et en apprenant davantage sur leur vécu⁽⁴⁾. Elle peut également apporter un soutien aux autres en discutant de son vécu et en partageant ses connaissances. Cette aide et cette empathie envers autrui peuvent contribuer à la réduction de l'anxiété et du stress.

La respiration

La respiration peut être un moyen efficace puisqu'elle peut aider à freiner la réponse de stress, à diminuer l'anxiété et à améliorer l'humeur⁽³⁾⁽⁹⁾. Plusieurs techniques de respiration existent, incluant le chant. La majorité vise une respiration profonde afin de contrer la réponse de stress.

Certaines études démontrent qu'écouter de la musique classique aide à diminuer le stress⁽³⁾. En fait, une personne tend à synchroniser sa respiration avec un rythme musical. Un rythme doux, comme la musique classique, peut ainsi aider à diminuer les hormones de stress.

La pleine conscience

Plusieurs études démontrent les bénéfices de la méditation et la pleine conscience sur son état général⁽¹⁾ et sur la réduction de l'anxiété⁽¹⁰⁾⁽¹¹⁾⁽¹²⁾. En bref, ces techniques consistent à centrer son attention pour retrouver un calme mental et des émotions positives⁽¹⁰⁾. Pour ce faire, la personne se centre sur le moment présent en se concentrant sur sa respiration. Elle peut ensuite observer ses émotions, ses sensations physiques et ses pensées, les identifier et les laisser partir par elles-mêmes. La personne cherche à les accepter telles qu'elles le sont en adoptant une attitude de non-jugement plutôt qu'essayer de les modifier ou de réagir face à celles-ci.

La planification et la gestion du temps

La planification et la gestion du temps peuvent être des moyens efficaces pour diminuer l'anxiété et le stress⁽⁵⁾. Elles peuvent s'appliquer dans divers moments du quotidien. Par exemple, une personne atteinte de sclérodémie peut avoir plusieurs rendez-vous médicaux qui peuvent nécessiter une certaine planification (p. ex. planifier son moyen de transport, connaître son trajet pour aller au rendez-vous, apporter des documents, etc.). Elle peut ainsi planifier son horaire et effectuer des préparatifs afin de diminuer son niveau d'anxiété pour sa rencontre. De plus, si elle se sent dépassée, elle peut demander de l'aide ou déléguer certaines tâches à autrui.

Les limites personnelles

Une personne peut avoir une énergie variable, dépendamment de son état ou de ses symptômes, et peut vivre des changements au niveau de ses capacités en tenant compte de ses traitements ou de la progression de la maladie. Elle peut ainsi apprendre à prioriser et refuser certaines activités si elle nécessite un temps de repos. Écouter son corps et faire respecter ses limites peuvent ainsi être de bons moyens pour réguler son anxiété et son stress⁽⁵⁾.

EN CONCLUSION

Il est important de préciser que les outils présentés dans cet article sont des pistes de solution pour réguler son anxiété et son stress. Ces derniers ne remplacent en aucun cas une consultation auprès d'un professionnel. Par ailleurs, certaines personnes pourraient avoir certaines restrictions physiques ou médicales et sont fortement encouragées à respecter les recommandations de leur médecin.

Bien que l'anxiété et le stress ont une fonction de protection et assurent notre survie, il est possible d'aller chercher une aide professionnelle si des inquiétudes surviennent ou persistent. Une personne peut contacter le CLSC de sa région, appeler Info-Social (811 option 2), demander un suivi professionnel ou participer à des groupes de soutien.



V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

Sclérodermie et gestion de la douleur: Ne sous-estimez pas votre pouvoir d’agir



Pascale Marier-Deschênes

Ph.D., professeure adjointe,
Faculté de médecine,
Département d'anesthésiologie
et de soins intensifs,
Université Laval

Dre Anne Marie Pinard

Professeur titulaire, Faculté de
médecine, Université Laval
Anesthésiologiste, Centre
d'expertise en gestion de la
douleur chronique, CHU de
Québec-Université Laval

En quoi consiste la douleur?

La douleur est «une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée ou ressemblant à celle associée à une lésion tissulaire réelle ou potentielle.»⁽¹⁾ Selon cette définition de l'*International Association for the Study of Pain (IASP)*, cette expérience complexe ne dépend pas uniquement de facteurs physiques. Il s'agit d'une expérience personnelle influencée à divers degrés par des facteurs biologiques, psychologiques et sociaux. Selon sa durée, nous décrivons la douleur comme aiguë ou chronique. L'IASP définit la douleur chronique comme «une douleur persistante ou récurrente qui dure plus de trois mois»⁽²⁾.



Nous distinguons trois types de douleur, lesquelles peuvent coexister :

- **La douleur nociceptive** découle de dommages aux tissus corporels et est la douleur typique que l'on ressent à la suite d'une blessure ou causée par de l'inflammation. Elle est habituellement décrite comme une douleur aiguë, lancinante ou pulsatile.
- **La douleur neuropathique** découle de dommages directs au système nerveux lui-même. Elle est généralement décrite comme une douleur brûlante ou fulgurante et peut se traduire par un engourdissement ou un fourmillement cutané ou une sensibilité extrême, même à un toucher léger.
- **La douleur nociplastique** découle d'un changement dans le fonctionnement des nerfs sensibles à la douleur plutôt que d'un dommage direct au système nerveux. Les nerfs sensibles deviennent plus réactifs (sensibilisation). Elle est de nature semblable à la douleur neuropathique⁽³⁾.

Cette définition de la douleur nociplastique est récente et il reste beaucoup à faire pour mieux comprendre ses mécanismes⁽⁴⁾. Ce type de douleur est toutefois un bon exemple de plasticité neuronale, concept selon lequel les neurones ont la capacité de se modifier en réponse à une stimulation ou un apprentissage. Cette plasticité peut entraîner une chronicisation de la douleur puisque votre cerveau s'est en quelque sorte habitué à vous envoyer des signaux de danger à chaque mouvement ou lorsqu'on vous touche, par exemple. À l'inverse, elle peut aussi être utilisée pour renverser ces changements et réduire la douleur chronique.

Qu'en est-il de la douleur chez les personnes atteintes de sclérodémie?

Des auteurs soulignent que la douleur chez les personnes atteintes de sclérodémie a longtemps été sous-évaluée et sous-étudiée^(5,6). Fort heureusement, plusieurs équipes ont récemment contribué à mieux cerner l'expérience douloureuse des personnes atteintes afin d'en orienter l'évaluation et les avenues de gestion. Leurs résultats mettent en lumière que plus de 80 % des personnes vivant avec la sclérodémie systémique ressentent différents types de douleur liée à cette condition^(7,8). Environ 45 % d'entre elles ont mal tous les jours^(8,9) et 38 % rapportent une douleur modérée ou intense, définie comme ≥ 5 sur une échelle de 0 à 10⁽⁹⁾. Les douleurs aux mains, associées à des manifestations sclérodémiques typiques incluant les ulcères, les contractures articulaires et une altération de la fonction manuelle, gagnent en importance avec l'aggravation de la maladie. Ce sont des douleurs fréquentes, présentes chez environ 80 % des patients avec une sclérodémie systémique^(5,8). Un nombre élevé de personnes identifie également les douleurs lombaires comme douleur principale, en particulier lors des premiers stades de la maladie⁽⁵⁾. Les douleurs associées au phénomène de Raynaud, les maux de tête, les douleurs thoraciques et gastro-intestinales et la douleur lors de la déglutition sont aussi rapportées⁽⁸⁾. Contrairement à ce qui pourrait être attendu, l'intensité et la chronicité de la douleur ne seraient pas associées à une augmentation de la gravité de la maladie⁽⁵⁾. La douleur changerait minimalement au fil du temps, et le changement qui se produit au long cours suggère une légère amélioration globale de la douleur plutôt qu'une détérioration⁽⁶⁾. Concernant la sclérodémie localisée, 46 % des participants à une étude européenne rapportent vivre un peu (32 %), beaucoup (9 %) ou énormément (4 %) de douleur ou de démangeaisons⁽¹⁰⁾.

Conformément à ce que soulève la définition de la douleur, la santé émotionnelle, la santé physique perçue et le soutien social sont liés à l'expérience initiale de la douleur chez les personnes atteintes de sclérodémie⁽⁶⁾. Le soutien social serait d'ailleurs d'un grand intérêt pour comprendre l'expérience de la douleur, d'autant plus que certaines personnes atteintes de sclérodémie peuvent éviter de socialiser en raison des changements dans leur apparence. Soulignons que ce n'est pas le nombre de relations qui compte, mais bien la disponibilité et la qualité du soutien social perçue⁽¹¹⁾.



Comment ces résultats orientent la gestion de la douleur?

Quelle que soit la gravité de la sclérodémie et la nature exacte du trouble, il est important d'aborder la douleur, sa gestion et le fonctionnement psychosocial avec les professionnels de la santé⁽⁶⁾. Des stratégies tenant compte des facteurs psychosociaux (p. ex. la dépression, le sommeil, les capacités d'adaptation, le réseau social) devraient être envisagées. Comme préalablement mentionné, ces facteurs influencent la douleur perçue.

Une avenue à envisager consiste à suivre un programme adapté d'activité physique⁽¹²⁾. La pratique régulière de l'activité physique est associée à une intensité et une interférence de la douleur plus faible chez les personnes atteintes de sclérodémie⁽¹³⁾. Celles qui sont physiquement actives rapportent des niveaux de fatigue inférieurs aux personnes atteintes inactives. Des participants à une étude rapportent par ailleurs que suivre un programme d'exercices combinés incluant par exemple de l'aérobic et un entraînement en résistance leur aurait permis d'améliorer leur condition physique et leur vie sociale, en plus de contribuer à se sentir plus énergiques et plus forts⁽¹⁴⁾.

D'autres auteurs suggèrent de prendre part à un suivi psychosocial⁽¹⁵⁾. Certains recommandent en outre de développer des compétences dans différents domaines^(6,9,11), tels que:

- ▶ la pleine conscience, technique de méditation qui consiste à se concentrer sur l'instant présent et à être conscient de ses pensées, de ses émotions et de ses sensations corporelles sans les juger;
- ▶ la relaxation, technique qui vise à réduire le stress et l'anxiété en utilisant des méthodes telles que la respiration profonde, la visualisation et la détente musculaire;
- ▶ l'adaptation, capacité à s'adapter aux changements de la vie et à faire face aux défis de manière positive;
- ▶ la modification des croyances inadaptées, recadrage des idées ou des convictions qui consiste à les remettre en question et les remplacer par des pensées plus positives et plus réalistes. En ce sens, les croyances qui peuvent être fausses, exagérées, irrationnelles ou limitantes peuvent contribuer aux problèmes de santé mentale et émotionnelle.

Notons que ces stratégies ne visent pas précisément une réduction de la douleur perçue, mais permettent plutôt une meilleure gestion et une réduction de son impact sur la fonction et la qualité de vie.

La médication est également une avenue, mais compte tenu de l'amélioration limitée qu'elle apporte sur le plan de la douleur, il s'agit d'une option complémentaire aux stratégies non pharmacologiques ci-dessus.

Comment gérer la douleur par soi-même?

L'éducation sur la douleur est un premier pas vers une meilleure gestion de la douleur chronique. Le portail Web **Gerermadouleur.ca** offre un large éventail de ressources validées par des experts sur le sujet, de même que le programme d'autogestion **Agir pour moi**.

Comme son nom l'indique, l'autogestion est une approche qui met de l'avant le rôle actif que nous pouvons jouer dans la gestion de notre condition de santé en adoptant des comportements positifs. L'idée est d'être une partie prenante importante de ses soins. L'autogestion signifie donc de développer sa capacité à gérer ses symptômes, les traitements, les conséquences physiques et psychosociales, ainsi que les

changements de mode de vie inhérents à l'atteinte d'une maladie chronique. Comparativement aux soins usuels, suivre un programme pour acquérir des compétences en autogestion améliore, à court et à moyen terme, plusieurs mesures du fonctionnement physique et émotionnel. En ce sens, nous avons tout avantage à considérer autant l'application de certaines stratégies d'autogestion au quotidien que la consultation de professionnels de la santé. Ce sont deux approches à combiner pour bien gérer la douleur.

Les stratégies d'autogestion de la douleur chronique mises de l'avant sont sensiblement les mêmes, quelle que soit la condition de douleur. Les programmes d'autogestion couvrent habituellement certaines ou plusieurs stratégies liées à la gestion du stress, de l'énergie, de l'activité physique, des pensées et des émotions, du sommeil, de l'alimentation et du maintien du changement. Le programme **Agir pour moi**, accessible à gerermadouleur.ca/agir-pour-moi, aborde l'ensemble de ces stratégies. Nous l'avons développé selon les principes de la recherche axée sur le patient, dans le cadre d'un partenariat étroit entre une étudiante au doctorat, des personnes vivant avec la douleur chronique, des professionnels de la santé et une graphiste. **Agir pour moi** est entièrement en ligne, gratuit, et peut être suivi sans le soutien d'un professionnel de la santé. De courtes vidéos de témoignages inspirants sont réparties dans chaque leçon, en appui au contenu théorique. L'équipe de développement avait le souci que les apprenants se sentent compris et soutenus pour amorcer des changements d'habitude de vie. La contribution des patients partenaires a ainsi favorisé l'ajout de détails qui normalisent le vécu des personnes qui suivent le programme.

La sclérodémie amène certains obstacles à la pratique de l'activité physique dont une dextérité ou un état compromis de la main lié ou non au phénomène de Raynaud, de la fatigue, des problèmes gastro-intestinaux et une motivation possiblement plus faible⁽¹¹⁾. Différentes adaptations peuvent être envisagées lors de l'application des stratégies proposées. Gardez en tête que vous êtes la personne experte de votre situation.

Bien que la sclérodémie vous amène à revoir votre quotidien, vos habitudes alimentaires, vos relations sociales, votre vie professionnelle, en plus de réévaluer vos projets, le fait de repenser la façon dont vous prenez soin de vous peut lentement transformer votre qualité de vie. Il n'y a pas de raccourcis, mais votre pouvoir d'agir est sans doute plus grand que ce que vous croyez.



V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

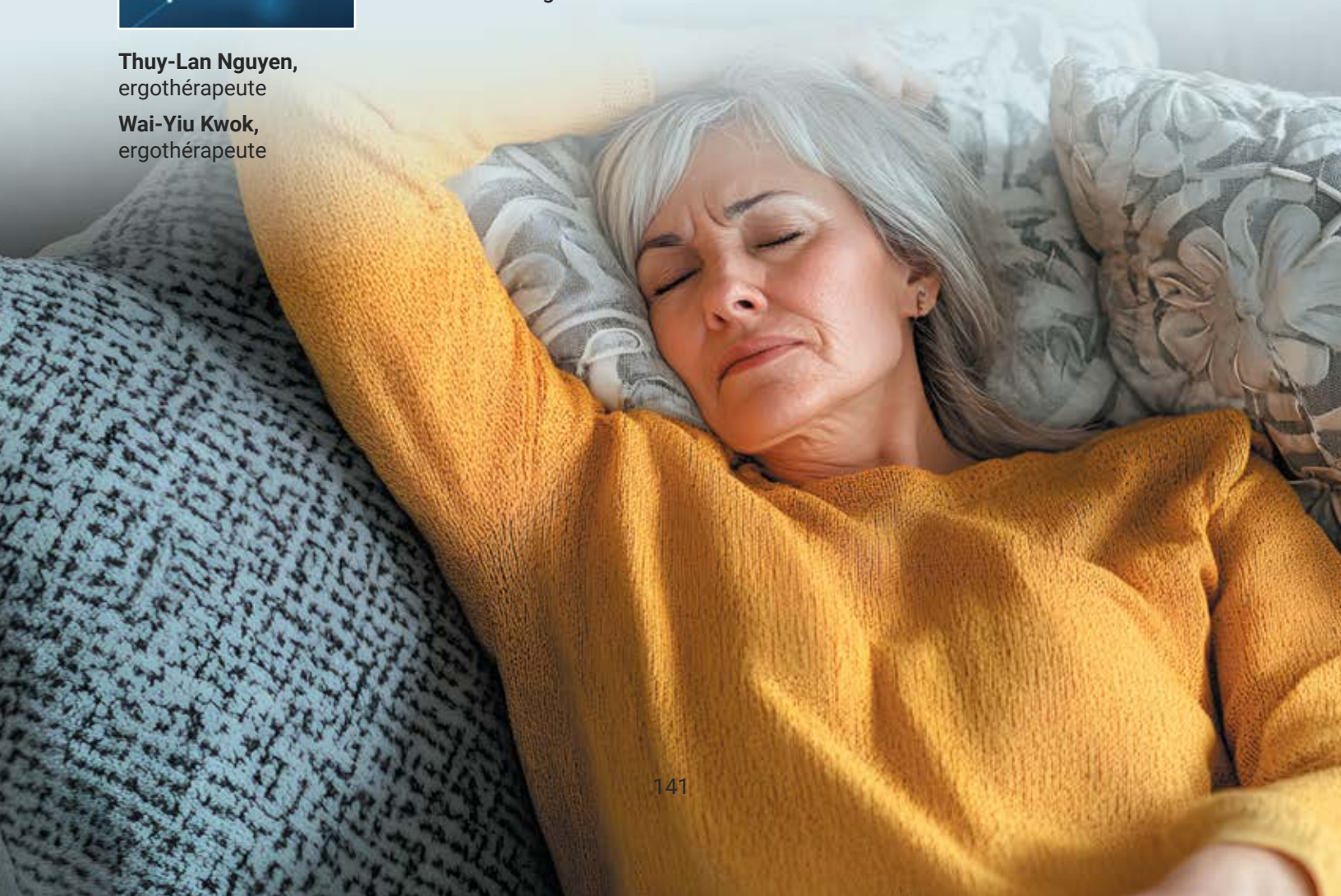
La gestion d'énergie



Thuy-Lan Nguyen,
ergothérapeute

Wai-Yiu Kwok,
ergothérapeute

La sclérodémie est une maladie auto-immune qui mobilise une partie de votre énergie. Entre autres, la fatigue que vous ressentez peut être reliée au processus inflammatoire, au dysfonctionnement des organes, à une perturbation du sommeil, aux effets de traitements, aux carences nutritionnelles, au stress mental et émotionnel ou à une diminution de l'activité physique. Il est donc normal que la fatigue soit l'un des symptômes courants de cette maladie. Cependant, il existe des stratégies pour gérer votre niveau d'énergie.



L'analogie de la batterie

D'abord, il est essentiel de comprendre l'utilisation de l'énergie, semblable à celle d'une batterie d'un cellulaire.



Souvent, nous commençons la journée avec notre cellulaire chargé à 100 %. Bien sûr, l'appareil se décharge progressivement au fur et à mesure de son utilisation. Certaines activités, comme le visionnement de vidéos, consomment davantage de batterie. Quoi qu'il en soit, peu importe la nature de l'activité, la batterie se décharge inévitablement et il devient nécessaire de la recharger.

Cependant, il arrive fréquemment que nous attendions d'atteindre un niveau de batterie de 5 % voire 0 % avant de la brancher. Dans cette ère numérique, il se peut aussi que nous manquions de patience pour attendre que la batterie soit complètement rechargée. Ainsi, nous risquons de nécessiter une recharge fréquente, de devoir fonctionner avec un téléphone peu chargé et vivre une perturbation de la productivité, surtout si on en a besoin pour des tâches urgentes.

Cette analogie s'applique à vous. Si vous ne prenez des pauses que lorsque vous êtes complètement épuisé, cela prend du temps pour récupérer. De plus, si vous ne vous accordez pas suffisamment de temps, vous ressentirez constamment de la fatigue, car votre niveau d'énergie restera bas. Il est donc important de recharger votre batterie avant qu'elle ne soit vide.

Les principes de base de la gestion d'énergie : 5Ps

Pour une saine gestion de votre énergie, il sera bénéfique d'explorer l'application des 5Ps qui sont :

1. L'adaptation de votre rythme de travail à vos capacités (« le pacing »).
2. La priorisation de vos tâches et activités.
3. La planification de votre temps.
4. Le positionnement et la posture.
5. La résolution de problèmes.

1. L'adaptation de votre rythme de travail à vos capacités

- Apprenez à mieux connaître et à respecter vos capacités et limites.
- Divisez une activité en plusieurs étapes et incluez des périodes de repos (relaxation, activité significative, etc.) entre chacune d'entre elles.
- Alternez les tâches légères et lourdes.
- Prenez des pauses matin, midi et soir; ou, si possible, environ 10 minutes toutes les heures pour prévenir l'excès de fatigue (facilite la récupération).
- Dans vos activités, adoptez un rythme calme, une vitesse moyenne et constante plutôt que rapide et expéditive.
- Travaillez dans un environnement plaisant, tempéré et relaxant.

2. La priorisation de vos tâches et activités

- Analysez vos activités quotidiennes et les classer par ordre d'importance dans votre horaire.
- Cette tâche est-elle indispensable?
- Est-ce que cette tâche doit être faite AUJOURD'HUI?
- Dois-je faire cette tâche moi-même? (demandez de l'aide ou déléguez).
- Comment puis-je simplifier cette activité?
- Évaluez la possibilité d'éliminer ou de déléguer certaines tâches afin de vous permettre de réaliser les tâches qui vous sont plus significatives.



3. La planification de votre temps

- L'organisation est la clé de la planification. Faire l'horaire d'une semaine typique est une bonne façon de débiter.
- Ayez un horaire flexible et réaliste en termes de temps alloué pour chacune des activités (i.e.: tenant compte de vos capacités et limites).
- Répartissez vos activités et les tâches lourdes sur une semaine entière.
- Planifiez vos activités essentielles au moment où vous avez le plus d'énergie.
- Planifiez vos déplacements.
Ex.: Si vous sortez pour effectuer des courses, faites une liste, classée par ordre de priorité, des endroits à aller et des choses que vous devez acheter.
Ex.: Préparez tout ce dont vous avez besoin avant de débiter une activité (*Recette, étude, jardinage, etc.*)
- Planifiez du temps à votre horaire pour vous et pour vos loisirs.
- Utilisez les commodités disponibles pour économiser vos énergies, telles que: ascenseur, robot culinaire, légumes surgelés, etc.

4. Le positionnement et la posture

- Adoptez une bonne posture afin de prévenir fatigue et stress physique. Variez fréquemment votre posture (*mobilisations de vos articulations*).
- Adoptez davantage la position assise pour certaines activités telles que la préparation de repas, le repassage, pour plier le linge, pour parler au téléphone, etc. (économie d'énergie d'environ 25 % en comparaison à la position debout).
- Organisez votre environnement de travail selon des principes d'ergonomie.
- Hauteur et disposition des plans de travail (surface au niveau des coudes).
- Organisation fonctionnelle des aires de rangement (placer les items que vous utilisez plus souvent entre la hauteur des épaules et des hanches).
- Utilisez des aides à la posture et des aides techniques au besoin.
- Outils appropriés aux tâches à effectuer (long manche, poignée élargie et coussinée).

5. La résolution de problème

- Soyez créatif, résilient et patient dans la recherche de solutions.
- Soyez ouvert à changer vos habitudes et accomplir vos activités différemment.
- Essayez de nouvelles activités.
- Pensez à restructurer votre horaire.

Autres stratégies à retenir :

Les attitudes négatives peuvent nuire à votre qualité de vie. Apprenez à communiquer vos besoins. Voici des exemples d'attitudes à adopter :

- ▶ Se dire qu'il est normal de ne pas pouvoir tout faire.
- ▶ Avoir en vue que les résultats ne sont pas toujours visibles lorsqu'on est en action.
- ▶ Prendre en considération le positif.

Se permettre de dire « non » à certaines demandes de son entourage et à certaines de ses propres demandes.

Comprendre que le stress peut résulter de la façon dont on interprète les événements, les situations, etc. Se dire que toute nouveauté (nouvelle situation/condition) peut engendrer des réactions quelque peu exagérées. Se permettre de prendre du recul face à ces nouveautés.

Lorsque vous devez communiquer efficacement vos besoins pour mieux gérer votre énergie, posez-vous les questions suivantes: *À qui devrai-je en parler? Quand? Où? Comment?*

Modifiez certaines habitudes de vie: diminuer celles qui vous drainent et augmenter celles qui vous redonnent de l'énergie.

Par exemple:

- ▶ Faire de l'exercice physique adapté à sa condition.
- ▶ Améliorer sa qualité de sommeil.
- ▶ Améliorer la gestion du stress, faire de la relaxation, identifier les facteurs anxiogènes, stressseurs, etc.
- ▶ Adopter une alimentation équilibrée (suivre le guide alimentaire).



V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

Préparer les rendez-vous avec son équipe soignante



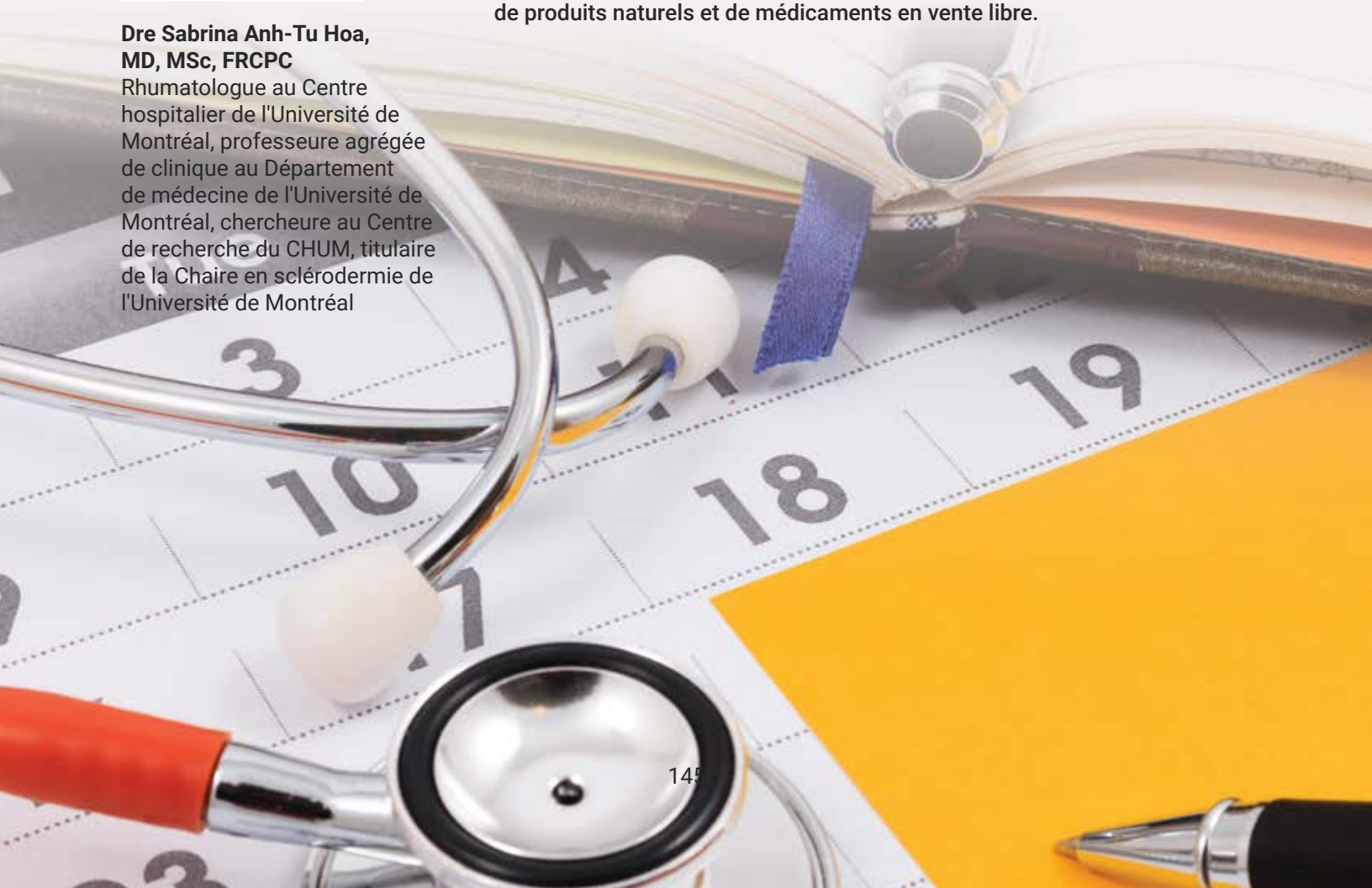
Dre Sabrina Anh-Tu Hoa,
MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheuse au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodémie de l'Université de Montréal

VOICI QUELQUES CONSEILS POUR PRÉPARER SON RENDEZ-VOUS AVEC L'ÉQUIPE MÉDICALE.

Médicaments

Avoir sa liste de médicaments à jour et noter s'il y a des effets secondaires aux médicaments. Si vous ne prenez pas certains médicaments prescrits, il est important de le rapporter au médecin afin qu'une évaluation juste puisse être faite par rapport à l'efficacité des traitements. Rapportez aussi la prise de produits naturels et de médicaments en vente libre.



Tension artérielle

La tension artérielle devrait idéalement être prise à domicile deux fois par semaine, ou quotidiennement chez les patients à plus haut risque de développer une crise rénale sclérodermique. Apportez votre journal de tension artérielle, cela aidera le médecin à déterminer si des investigations complémentaires sont nécessaires pour dépister une complication rénale.

Prises de sang

Si des prises de sang ont été prescrites au dernier rendez-vous, faites-les assez tôt (1 à 2 semaines) avant le rendez-vous afin que les résultats puissent être disponibles au moment du rendez-vous.

Symptômes de la sclérodermie

Prenez note de l'évolution des symptômes associés à la maladie. Par exemple, y a-t-il eu une apparition de nouveaux symptômes? Les symptômes se sont-ils aggravés, ou bien se sont-ils améliorés suite à un changement de traitement? Plus spécifiquement pour chaque symptôme, les détails suivants sont particulièrement pertinents:

- ▶ **Raynaud**: fréquence et durée des attaques.
- ▶ **Ulcères digitaux**: douleur, écoulement, rougeur, fièvre.
- ▶ **Peau**: progression de l'épaississement, peau qui pique.
- ▶ **Cardio-pulmonaire**: douleur thoracique, palpitations, essoufflement (après quel type d'effort), toux, perte de connaissance, gonflement des jambes.
- ▶ **Digestif**: reflux, brûlement d'estomac, satiété précoce, nausée et vomissement, douleur abdominale, ballonnement, diarrhée, constipation, incontinence fécale, perte de poids.
- ▶ **Rénal**: hypertension artérielle à domicile, diminution du débit urinaire, maux de tête, vision embrouillée, confusion.
- ▶ **Arthrite**: douleur aux articulations (lesquelles), raideur matinale (durée).
- ▶ **Myosite**: difficulté à monter les escaliers ou à se lever d'une chaise sans s'aider des bras, due à une fatigue musculaire.

Vaccins

La vaccination contre certaines infections, telles que l'influenza et le pneumocoque, est recommandée afin de prévenir les complications graves liées aux infections dans le contexte d'une maladie chronique telle que la sclérodermie et particulièrement, chez ceux qui ont une atteinte pulmonaire et/ou qui prennent des médicaments immunosuppresseurs. Apportez votre carnet de vaccination au rendez-vous, afin que votre médecin puisse déterminer si vous avez besoin d'une mise à jour.

Investigations, consultations et hospitalisations

Si vous avez passé des examens complémentaires ou consulté d'autres médecins, ou si vous avez été hospitalisé depuis le dernier rendez-vous, prenez note des détails : dates, clinique ou centre hospitalier, raison de consultation, changement dans les médicaments, etc. Il est important que votre médecin prenant soin de votre sclérodermie connaisse bien l'état général de votre santé. Au besoin, le médecin pourra demander une copie des rapports d'investigations ou d'hospitalisation.



V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

Sexualité et sclérodermie



Rédaction

Mme Marielle Pelletier

Infirmière détentrice d'un
baccalauréat en sexologie

Il n'y a pas de modèle unique et idéal à la sexualité. Dans la population en général, au moins un tiers des hommes et des femmes présentent des difficultés sexuelles. La sclérodermie risque d'affecter la sexualité des personnes atteintes. Cette fiche vous présente ces principales difficultés et comment les résoudre.



La fatigue et la douleur

La fatigue

Avoir des rapports sexuels entraîne une dépense énergétique importante, soit 200 à 300 calories. Pour avoir une relation sexuelle, il faut donc choisir un moment où votre réserve énergétique est à la hausse, par exemple le matin, durant la journée, ou après une sieste. Avant la relation, vous devriez éviter toute activité qui entraîne une dépense énergétique élevée. Conservez votre énergie pour les bons moments. Parlez à votre partenaire de votre état énergétique. Une véritable communication permet de se comprendre, de s'aider et de respecter les besoins de chacun.

La douleur

Parmi les personnes atteintes de sclérodémie, 62 % déclarent éprouver de la douleur lors des relations sexuelles. Il peut être difficile d'éveiller l'envie sexuelle quand on souffre de douleurs dorsales, articulaires et musculaires, de contractures et de sécheresse vaginale ou de difficultés érectiles.

LA SÉCHERESSE VAGINALE

La sécheresse vaginale est un symptôme commun chez les femmes atteintes de sclérodémie. Elle peut s'amplifier à la ménopause en raison de la baisse du taux d'œstrogène. Ce trouble, aux conséquences psychologiques parfois importantes, peut entraîner une baisse de la libido et se répercuter sur la relation de couple. Cependant, il existe des solutions pour remédier à ce problème.

Les hydratants vaginaux et les lubrifiants sont des traitements de premier choix. Les traitements hormonaux ne devraient être utilisés que si recommandés par votre médecin.

Les hydratants vaginaux

L'application d'un hydratant sans hormones peut permettre de rétablir l'hydratation vaginale et ainsi améliorer la souplesse des parois du vagin et amener un peu plus de confort. Il s'agit de produits disponibles sans ordonnance à la pharmacie. Ils se présentent sous forme de gel ou de liquide faciles à appliquer à l'intérieur du vagin. Le Replens^{MD} en est un exemple.



Une application régulière aux trois jours permet d'accentuer leur efficacité. Leur utilisation peut toutefois entraîner des pertes vaginales. Pour limiter les écoulements, une application au coucher et l'utilisation de protège-dessous sont suggérées. Votre pharmacien peut vous renseigner à leur sujet.

Les lubrifiants vaginaux

Contrairement aux hydratants qui peuvent être utilisés aux trois jours pour hydrater la paroi vaginale, les lubrifiants vaginaux sont appliqués, au besoin, au moment des activités sexuelles. Les lubrifiants facilitent les rapports sexuels et les rendent beaucoup plus confortables. Ils favorisent également le plaisir sexuel. Leur application sur l'ensemble des organes génitaux et à l'entrée du vagin s'effectue avant ou pendant l'activité sexuelle. Certaines femmes utilisent l'hydratant vaginal et le lubrifiant vaginal en combinaison pour accroître le confort lors des rapports sexuels.

On trouve deux catégories de lubrifiants: ceux à base d'eau et ceux à base de silicone.

Il y a plusieurs choix de lubrifiants à base d'eau sur le marché. Ils contiennent surtout de l'eau et la plupart sont inoffensifs pour la santé. Le K-Y^{MD} et le LIQUID SILK^{MD} en sont des exemples.

Les lubrifiants à base de silicone ont une texture plus fine et un effet lubrifiant plus durable que ceux à base d'eau. Ils sont généralement hypoallergènes. L'un de ces produits est le YES^{MD}.

Lire la liste des ingrédients afin de connaître la composition du produit vous permettra de faire le bon choix. Votre pharmacien peut aussi vous conseiller à ce sujet.

Autres solutions

Outre les lubrifiants et les hydratants, vous accorder du temps pendant les relations amoureuses favorisera l'excitation sexuelle et la lubrification naturelle. Pratiquez régulièrement des exercices de Kegel. Non seulement ces exercices de renforcement des muscles de la zone périnéale produisent des bienfaits pour le confort et la santé, mais ils accroissent également le plaisir pendant les relations sexuelles. Ils conviennent aussi bien aux femmes qu'aux hommes de tout âge. Un meilleur tonus musculaire et un afflux sanguin accru au niveau des organes génitaux influencent la sensibilité, la lubrification vaginale et l'érection, tout en favorisant le plaisir sexuel chez l'homme et la femme. Pour reconnaître les muscles du plancher pelvien, serrez les muscles qui empêchent d'uriner et d'aller à la selle. Contractez ces muscles pendant 3 à 5 secondes à 10 reprises et répétez cette série 5 fois par jour. Vous pouvez effectuer ces exercices n'importe quand et n'importe où, en toute discrétion. Si vous voulez en savoir plus, il y a plusieurs bons sites Web qui expliquent comment faire les exercices de Kegel.

DYSFONCTION SEXUELLE MASCULINE

Le dysfonctionnement érectile se caractérise par une incapacité répétée à avoir une érection ou à la maintenir suffisamment longtemps durant la relation sexuelle.

Le dysfonctionnement érectile touche 80% des hommes atteints de sclérodémie. Il est dû aux problèmes vasculaires et aux fibroses des corps caverneux qui réduisent ou obstruent l'afflux sanguin nécessaire à l'érection. On reconnaît aujourd'hui que le dysfonctionnement érectile a souvent une origine multifactorielle, les causes psychologiques venant aggraver les causes physiologiques. L'image de virilité associée à la performance de l'homme et à sa capacité érectile peut contribuer à accentuer cette difficulté et provoquer la baisse du désir.

Les traitements du dysfonctionnement érectile sont très efficaces.



Plusieurs médicaments sous forme de comprimés peuvent être pris, au besoin, avant la relation sexuelle. Ils agissent au niveau des vaisseaux pour faciliter l'afflux de sang et permettre l'érection. Ces traitements requièrent une ordonnance médicale. Le sildénafil (Viagra^{MD}), le vardénafil (Levitra^{MD}), le tadalafil (Cialis^{MD}) et l'avanafil (Spedra^{MD}) en sont des exemples. Ces médicaments sont parfois utilisés pour traiter d'autres manifestations de la sclérodémie, dont l'hypertension artérielle pulmonaire et les complications du phénomène de Raynaud.

Lorsque ces médicaments sont inefficaces ou que leur usage est contre-indiqué, on peut avoir recours à d'autres solutions.

- **Un mini suppositoire** (dispositif Muse^{MD}) ou une crème (Vitaros^{MD}) composés d'une substance vasoactive, l'alprostadil, permet de relâcher les muscles du tissu érectile et d'augmenter la quantité de sang dans le pénis. Le médicament est introduit dans l'urètre de 5 à 30 minutes avant l'activité sexuelle.
- **L'injection pénienne** consiste à injecter un médicament (l'alprostadil) dans le corps caverneux du pénis. L'autoinjection s'effectue sur le côté du pénis et entraîne une érection qui dure de 30 minutes à une heure.
- **Les anneaux péniers** sont des dispositifs placés à la base du pénis pour maintenir une érection. Grâce à l'anneau, le sang demeure dans le pénis, ce qui favorise une érection plus ferme et plus longue. Quand tous les autres traitements ont échoué, des prothèses pénienes peuvent être proposées.
- **Un implant pénien** gonflable et composé de tiges flexibles est inséré dans le pénis. Une pompe permet d'induire une érection. Cette solution permanente nécessite une intervention chirurgicale.
- En plus des traitements de santé physique, la psychothérapie et la thérapie comportementale peuvent être bénéfiques au bien-être sexuel.

BAISSE DU DÉSIR

Le désir sexuel fluctue selon les étapes de la vie. L'intensité de votre désir sexuel dépend fortement de la qualité de votre relation de couple, de votre santé physique, de votre état d'esprit et des événements qui ponctuent votre vie. La panne du désir touche autant les hommes que les femmes. La sclérodémie altère grandement l'énergie, l'état de santé physique et psychologique de même que les habitudes de vie, et ces changements ont des répercussions sur l'ardeur sexuelle. En outre, certains médicaments ont des effets secondaires défavorables sur la santé sexuelle. Si vous pensez que votre médication a un impact sur votre libido et votre vie sexuelle, parlez-en à votre médecin, car des ajustements bénéfiques peuvent parfois être apportés.

ASTUCES POUR EMBELLIR VOTRE VIE SEXUELLE

Image corporelle

Si votre apparence physique s'est modifiée au cours de la maladie, votre estime personnelle peut en souffrir et affecter votre vie sexuelle. Voici quelques conseils pour retrouver votre confiance personnelle. Confiez vos craintes et vos sentiments à votre partenaire ou à une personne de confiance qui saura vous reconforter. La beauté est subjective et vous pourriez être agréablement surpris par le regard de l'autre. Concentrez-vous sur les aspects de votre apparence physique qui vous plaisent. Prenez soin de vous-même. Offrez-vous de petites attentions qui vous feront du bien: une nouvelle coiffure, un vêtement, un massage, etc. Tamisez l'éclairage ou éteignez les lumières lors des activités sexuelles si cela vous rassure.

Pour traverser cette période d'ajustements dans votre vie, faites preuve d'humour, accordez-vous le temps de trouver ce qui vous convient et assurez-vous de bénéficier de la complicité de votre partenaire! Votre vie sexuelle s'en verra grandement améliorée.

La communication

Suivez les conseils suivants pour maintenir le désir sexuel et augmenter le plaisir:

- Maintenez une bonne communication avec votre partenaire. Chacun de vous pourra ainsi exprimer ses sentiments, ses goûts, ses préférences et ses désirs, et entendre ceux de l'autre, ce qui favorisera une relation de couple satisfaisante.
- Exprimez ce que vous ressentez à votre partenaire et écoutez-le à votre tour.
- Indiquez clairement les caresses qui vous procurent du plaisir.
- N'oubliez pas que votre façon de communiquer a une influence sur votre relation amoureuse.
- Choisissez le bon moment pour vous parler, vous écouter.
- Dites vos préférences et entendez celles de l'autre.
- Dites ce que vous appréciez, pas seulement ce qui ne va pas.
- Choisissez un élément de discussion à la fois au lieu de vider votre sac d'un coup.
- Écrivez vos attentes pour ouvrir la discussion et faciliter les échanges.

Alimentez votre désir de fantaisie et d'inventivité

- Le cerveau est un organe très sexuel. Tous les signaux partent de notre tête et jouent un rôle fondamental dans l'excitation sexuelle. Éveillez votre imaginaire, laissez-vous aller à fantasmer. Il n'est pas nécessaire de réaliser tous vos fantasmes. Ce qui suscite du plaisir dans l'imaginaire n'aura pas forcément le même effet dans la vraie vie. Cela dit, réaliser certains fantasmes peut apporter de la fantaisie et de la nouveauté dans sa vie sexuelle, dans la mesure où le fantasme est partagé et que l'on connaît bien les limites de l'autre.

Éveillez votre sensualité

Mettez à profit tous vos sens afin de vous aider à éprouver les sensations intensément et apprécier le contact avec votre partenaire de manière sensuelle et aimante.

L'excitation n'est pas ici le but recherché, l'orgasme non plus. Votre objectif est de savourer pleinement les sensations que vous procurent vos sens. Choisissez les moyens qui vous conviennent: films, ambiance érotique ou romantique, musique, fleurs, odeurs appréciées, caresses, massages avec crèmes ou huiles douces, effleurements, accessoires sexuels, repas, chandelles, vin, literie soyeuse, visite de boutiques érotiques, etc. En l'absence de désir, permettez-vous des caresses, des étreintes et des baisers. Profitez de ces occasions de rapprochements et de plaisirs. En présence de la maladie, le maintien de la santé sexuelle passe souvent par l'adaptation de vos attentes.

L'intimité physique ne se limite pas à la relation sexuelle. Elle peut prendre plusieurs formes: les étreintes, les baisers, la masturbation, les longues promenades, les discussions, la stimulation et les massages peuvent contribuer à l'expression de l'intimité sexuelle. Mettez en application les recommandations et les conseils qui, selon vous, influenceront positivement votre santé physique et sexuelle. Ménagez votre énergie pour être en mesure de vivre de bons moments. ***N'oubliez pas qu'en dépit des changements imposés par la maladie, vous êtes le maître de votre vie intime et sexuelle renouvelée.***



V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

Grossesse et sclérodermie systémique



Dre Sabrina Anh-Tu Hoa, MD, MSc, FRCPC

Rhumatologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal, professeure agrégée de clinique au Département de médecine de l'Université de Montréal, chercheure au Centre de recherche du CHUM, titulaire de la Chaire en sclérodermie de l'Université de Montréal

Dr Raphaël Hurtubise, MD
Résident en rhumatologie,
Université de Montréal

Est-ce que je pourrai avoir des enfants?

Oui. La fertilité chez les femmes atteintes de sclérodermie systémique est généralement comparable à celle des femmes sans cette maladie. Le risque de fausses couches n'est globalement pas augmenté non plus par rapport à la population générale.

Par contre, la grossesse est déconseillée chez les patientes avec les atteintes suivantes, dû au risque élevé de complications:

- ▶ une hypertension artérielle pulmonaire;
- ▶ une fibrose pulmonaire évolutive;
- ▶ une insuffisance rénale ou une hypertension artérielle sévère;
- ▶ une insuffisance cardiaque;
- ▶ un diagnostic récent de sclérodermie systémique de forme diffuse.

La grossesse est aussi à proscrire chez les patientes utilisant des médicaments à risque pour les bébés (p. ex. certains immunosuppresseurs). Il est donc important d'utiliser une contraception efficace et de discuter avec son médecin du désir de grossesse avant de devenir enceinte.



Quels sont les risques associés à la grossesse dans le contexte d'une sclérodémie systémique?

Si la sclérodémie systémique est bien contrôlée et qu'il n'y a pas d'atteinte cardiaque, pulmonaire ou rénale, les chances sont bonnes d'avoir une grossesse sans complication. Environ 70 % à 80 % des femmes auront une grossesse réussie.

Les risques associés à la grossesse dans le contexte d'une sclérodémie sont :

- ▶ une naissance prématurée (2 à 3 fois plus fréquente);
- ▶ un retard de croissance intra-utérin et/ou un petit poids à la naissance (3 à 4 fois plus fréquents);
- ▶ une insuffisance rénale, surtout chez les patientes avec une insuffisance rénale de base;
- ▶ une difficulté en cas d'anesthésie générale liée à l'ouverture limitée de la bouche; l'anesthésie locale ou péridurale est d'ailleurs privilégiée.

Une consultation avec un gynécologue spécialisé en grossesses à risque est essentiel afin d'assurer un suivi adéquat dans le contexte de la sclérodémie.

Quelles sont les conséquences possibles de la grossesse sur la sclérodémie systémique?

En général, la grossesse ne semble pas avoir d'effet sur l'évolution globale de la sclérodémie systémique. La grossesse peut toutefois aggraver le reflux gastro-œsophagien, avec plus de brûlements digestifs et l'essoufflement, surtout si ces problèmes étaient présents avant la grossesse. D'un autre côté, le phénomène de Raynaud peut s'améliorer chez environ 30 % des patientes, grâce à l'augmentation de la température corporelle et de l'apport sanguin aux extrémités dans le contexte de la grossesse.

De rares cas de crise rénale sclérodémique survenant en fin de grossesse ou après l'accouchement ont été décrits chez des patientes avec un diagnostic récent de sclérodémie diffuse (dans les 4 premières années). La grossesse est donc déconseillée à ce moment chez ces patientes, mais pourrait être planifiée à un stade moins évolutif de la maladie.

La sclérodémie affectera-t-elle mon bébé?

La majorité des bébés ne sont pas affectés par le diagnostic de sclérodémie de leur mère. Par contre, si la mère a des auto-anticorps anti-Ro ou anti-La, ces anticorps peuvent traverser le placenta et occasionnellement causer une inflammation dans le cœur du bébé, menant à un bloc cardiaque (trouble du rythme cardiaque) dans 1 % à 2 % des grossesses. Des échocardiographies fœtales sérieuses sont alors nécessaires au cours de la grossesse afin de dépister rapidement un problème cardiaque chez le fœtus. De plus, la présence d'auto-anticorps anti-phospholipides chez la mère est associée à un risque augmenté de fausse couche et de pré-éclampsie. Un suivi en gynécologie spécialisé en grossesses à risque est essentiel pour assurer une évaluation adéquate selon le niveau de risque.

Est-ce que je pourrai allaiter?

Oui, l'allaitement est possible et encouragé même chez les femmes atteintes de sclérodémie. Certains médicaments pouvant se diffuser dans le lait maternel sont à éviter. Les patientes sclérodémiques avec un phénomène de Raynaud actif dans la période post-grossesse peuvent expérimenter une atteinte du Raynaud au niveau des mamelons, particulièrement après l'allaitement ou avec toute exposition au froid, ce qui engendre de la douleur et de l'inconfort. L'utilisation de coussins chauffants pour améliorer la circulation sanguine avant l'allaitement peut être bénéfique. L'utilisation d'un tire-lait peut aussi être utilisée en période de Raynaud plus actif.

Qu'en est-il de l'homme?

Peu d'études se sont penchées sur la fertilité des hommes atteints de sclérodémie systémique. Toutefois, la sclérodémie peut causer de la dysfonction érectile possiblement engendrée par une diminution du flot sanguin au pénis. Certains médicaments immunosuppresseurs peuvent également diminuer la fertilité chez l'homme, le plus souvent de façon réversible.

En bref

La majorité des femmes avec une sclérodémie systémique peuvent devenir enceinte et avoir des enfants en bonne santé. Une collaboration étroite entre la patiente, le rhumatologue et le gynécologue spécialisé en grossesses à risque est essentielle afin de minimiser les risques de complications.



V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

Nutrition et sclérodermie



Audrey Potvin, T.dt
Technicienne en diététique

Sachant que la sclérodermie peut se manifester à plusieurs endroits dans le corps de la personne atteinte (manifestations visibles lorsque la peau est affectée et/ou manifestations invisibles lorsque ce sont les organes internes qui sont touchés), il est important d'avoir une alimentation optimale qui aidera à mieux vivre avec les symptômes de la maladie.

Que l'on soit en parfaite santé ou non, les aliments que nous consommons font partie intégrante d'une approche de santé globale et peuvent influencer grandement notre bien-être général. Il est dans notre intérêt, surtout en cas de maladie, d'offrir à notre corps un carburant de qualité et adapté aux besoins de notre organisme.

Voici quelques-uns des principaux symptômes de la sclérodermie ainsi que des recommandations nutritionnelles et conseils utiles pour les atténuer.



Reflux gastriques et sclérodermie

Pour plusieurs personnes atteintes de sclérodermie, le reflux gastrique (ou gastro-œsophagien) est un symptôme particulièrement inconfortant, parfois douloureux, de la maladie.

Tout d'abord, qu'est-ce que le reflux gastro-œsophagien?

Ce sont des remontées acides de l'estomac jusqu'à l'œsophage dues à un mauvais fonctionnement du sphincter œsophagien inférieur (une valve qui sert de barrière protectrice) qui, ayant perdu du tonus, ne peut plus se refermer. Ce dysfonctionnement du sphincter de l'œsophage peut causer des complications, comme de l'inflammation, des ulcères à l'œsophage ainsi que des caries dentaires dues à l'érosion de l'émail causée par les régurgitations acides.

Les reflux gastriques

Voici donc quelques conseils qui peuvent vous être utiles si vous souffrez de cette condition :

- ▶ maintenir un poids santé;
- ▶ diminuer considérablement, voire éliminer certains aliments comme: le chocolat, le café (caféiné ou décaféiné), l'alcool, les boissons gazeuses, les tomates, les agrumes, le sucre, les aliments très gras et les fritures, les épices fortes, le vinaigre blanc, la moutarde et la menthe;
- ▶ consommer beaucoup de légumes, préférablement crus ou cuits légèrement à la vapeur. Au moins la moitié de notre assiette devrait comporter des légumes, un quart de féculents et un quart de protéines maigres;
- ▶ éviter de manger de deux à trois heures avant de vous étendre;
- ▶ prendre plusieurs petits repas et des collations;
- ▶ manger lentement et bien mastiquer;
- ▶ boire les liquides au moins une demi-heure avant ou après les repas;

- ▶ éviter d'avaler de l'air (p. ex. parler en mangeant ou manger la bouche ouverte, boire avec une paille, boire des boissons gazeuses, etc.);
- ▶ limiter la gomme à mâcher;
- ▶ si, lors d'une occasion spéciale, on vous sert de l'alcool, ne buvez pas l'estomac vide car l'alcool augmente l'acidité de l'estomac et irrite les parois du système digestif;
- ▶ éviter la constipation en buvant beaucoup d'eau et en consommant suffisamment de fibres alimentaires (consulter un/une nutritionniste au besoin).

Voici d'autres conseils qui peuvent vous aider à neutraliser l'acidité gastrique :

- ▶ dès les premiers symptômes, boire un grand verre d'eau pour diluer les sécrétions acides de l'estomac;
- ▶ essayer le jus de pomme de terre crue si vous possédez une centrifugeuse. Vous n'avez qu'à bien laver la pomme de terre sans l'éplucher avant de la mettre dans l'extracteur à jus et de mélanger à parts égales avec de l'eau. Boire trois fois par jour;
- ▶ en cas d'acidité gastrique entre les repas, manger une demi-banane mûre en guise de collation peut apporter un certain soulagement;
- ▶ boire une tisane de fenouil ou de gingembre favorise la digestion et aide à neutraliser l'acidité. Le jus ou le gel d'aloès est efficace pour atténuer la sensation de brûlure du tube digestif et l'acidité de l'estomac. Éviter autant que possible le bicarbonate de soude et le lait pour diminuer l'acidité de l'estomac. Même si ces ingrédients maison sont efficaces pour soulager temporairement la sensation de brûlure et d'inconfort digestif causée par les reflux gastriques, à long terme, cette pratique fera en sorte que l'estomac produira encore plus d'acidité, ce qui aggravera le problème.

Les inconforts gastro-intestinaux

Si vous êtes atteint de sclérodémie, il est possible que vous ayez des problèmes de transit intestinal causant des symptômes tels que de la constipation et/ou de la diarrhée, des ballonnements, de la douleur, une distension abdominale, etc.

En 2005, une nouvelle approche alimentaire a été développée par Sue Shepherd, une nutritionniste australienne. Elle a découvert que l'éventail des aliments causant des désordres gastro-intestinaux s'étendait bien au-delà de la consommation de blé et de produits laitiers. Quelle est cette nouvelle approche? Il s'agit de la diète FODMAP, qui consiste à réduire la consommation de certains aliments contenant des glucides. Ces derniers, en fermentant dans le côlon, provoquent des ballonnements, des gaz et des douleurs abdominales. On les appelle « fermentescibles ».

Mais que signifie l'acronyme FODMAP?

F = Fermentescibles (rapidement fermentés par les bactéries du côlon)

O = Oligosaccharides (fructanes et galacto-oligo-saccharides ou GOS)

D = Disaccharides (lactose)

M = Monosaccharides (fructose)

A = And (et)

P = Polyols (sorbitol, mannitol, xylitol et maltitol)

Voici quelques exemples d'aliments riches en FODMAP qui sont à surveiller et, éventuellement, à limiter ou éviter afin d'améliorer le confort intestinal:

Présence de fructose:

Pomme, melon d'eau, mangue, sirop de maïs

Présence de lactose:

Lait, yogourt, fromage cottage, ricotta

Présence de fructanes:

Asperge, chou, oignon, blé et seigle (grande quantité), pomme

Présence de galacto-oligo-saccharides:

Légumineuses (pois chiches, lentilles, fèves de soja)





Présence de polyols:

Pomme, poire, melon d'eau, chou-fleur, champignon, poivron, sucres « alcool » (sorbitol, xylitol, maltitol), gomme et bonbon sans sucre, etc.

En terminant, je vous propose quelques-unes de mes astuces personnelles pour prévenir ou soulager les inconforts suite à la consommation d'aliments fermentescibles :

- ▶ Cuire les légumineuses en y ajoutant un morceau d'algue kombu qui en améliore la digestion. Certaines marques en conserve contiennent déjà du kombu;
- ▶ Faire germer les légumineuses avant la cuisson;
- ▶ Ajouter du gingembre à vos plats;
- ▶ Consommer plus souvent des céréales sans gluten (quinoa, sarrasin, etc.);
- ▶ Remplacer le lait par du lait sans lactose ou par des laits végétaux (amande, coco, etc.);
- ▶ Assaisonner avec de la sauce tamari et du miso. Ces condiments contiennent des probiotiques et/ou des enzymes qui facilitent la digestion (en plus d'ajouter beaucoup de saveur aux plats);
- ▶ Éviter les desserts après des repas contenant des aliments fermentescibles;
- ▶ La menthe, le fenouil, le gingembre et la cannelle, en tisane, sont excellents pour favoriser la digestion d'un repas trop copieux et éliminer les gaz;
- ▶ Mettre les légumes en purée afin de « briser » les fibres qui pourraient causer l'irritation. De plus, certaines personnes souffrant de sclérodémie ont parfois de la difficulté à mastiquer les crudités, pouvant empêcher une digestion adéquate. Par exemple, des légumes de la famille des choux, râpés en salade, causeront beaucoup moins de symptômes que s'ils sont mangés en gros morceaux;
- ▶ Éviter de mâcher de la gomme (surtout à jeun entre les repas), de boire de l'eau gazeifiée et de parler en mangeant, peut réduire les ballonnements;
- ▶ Manger lentement, mastiquer suffisamment et respecter les signaux de satiété.

Hypertension artérielle et sclérodémie

L'hypertension artérielle (HTA) est un problème de santé fréquent chez plusieurs personnes. Elle survient lorsque la pression du sang dans les artères est anormalement élevée.

Lorsque la tension artérielle est causée par une maladie, comme par exemple dans le cas d'une atteinte rénale chez la personne sclérodémique, ou par l'usage fréquent de certains médicaments, on dit qu'elle est de forme secondaire.

Malgré le fait que nous ne puissions éliminer tous les facteurs de risque, voici quelques recommandations qui, dans une large mesure pour la forme primaire d'HTA, mais aussi pour la forme secondaire, peuvent nettement contribuer à un meilleur contrôle de la tension artérielle:

- Réduire au maximum la consommation d'aliments salés, en particulier ceux qui sont ultra-transformés (comme les croustilles, les craquelins, les soupes et sauces en conserve, les mets préparés, les charcuteries, etc.), ainsi que le sel ajouté. Si nécessaire, privilégier des versions à teneur réduite en sodium, consommées avec modération;
- Consommer une abondance de fruits et de légumes frais riches en potassium, comme les légumes verts (les asperges, les épinards et les pois), les crucifères (le chou, le brocoli), les courges, les patates douces, les pommes, les bananes, les prunes, les raisins, le cantaloup, l'aubergine et le melon;

- Consommer des produits céréaliers à grains entiers;
- Consommer des aliments riches en acides gras oméga-3, comme la graine de lin, de chia, de chanvre (sources végétales) ou des poissons gras comme le saumon et la truite (sources animales);
- Éviter la caféine, l'alcool et le tabac;
- Maintenir un poids santé;
- Les aliments suivants peuvent également, en favorisant une meilleure circulation sanguine, aider à faire diminuer la tension artérielle: le poivre de cayenne, l'ail, le safran, le gingembre, le vinaigre de cidre de pommes non pasteurisé, l'huile d'olive et le chocolat noir.



Les recommandations ci-dessus sont à titre informatif seulement et ne remplacent pas la médication prescrite par votre médecin traitant. La sclérodémie est une condition importante à prendre au sérieux, mais je crois fortement en une approche de santé globale visant l'adoption de saines habitudes de vie, en commençant par notre façon de nous alimenter. Références: Le guide sur l'alimentation pour les personnes atteintes de sclérodémie et textes du magazine le Bulletin de Sclérodémie Québec.

VI SOUTIEN ET COMMUNAUTÉ

Les groupes de soutien de Sclérodermie Québec



Violet Konrad,
responsable bénévole

Groupe de l'Estrie, formatrice
des responsables de groupe de
soutien

Édouard Lebeau
responsable bénévole

Groupe de l'Estrie

Louise Vidricaire,
responsable bénévole

Groupe des trois régions

Les groupes de soutien en sclérodermie se réunissent en présentiel ou virtuellement sur Zoom pour se soutenir mutuellement face aux défis quotidiens que représente le fait de vivre avec la sclérodermie. Ces groupes sont composés de personnes atteintes de sclérodermie et peuvent également inclure des conjoints ou d'autres proches aidants. Ils sont menés par un ou plusieurs responsables qui ont suivi une formation spécialement conçue pour les préparer à animer des groupes et à favoriser le partage d'informations pertinentes sur comment vivre avec la sclérodermie. Les responsables sont des bénévoles de Sclérodermie Québec, la plupart étant eux-mêmes atteints de sclérodermie. Les rencontres bien préparées, chaleureuses et accueillantes comprennent de l'information pertinente pour faire face à la sclérodermie. Les membres se sentent libres de partager leurs expériences de la sclérodermie avec d'autres personnes qui sont à même de parfaitement comprendre leur réalité. De nombreux membres estiment que le fait d'appartenir à un groupe de soutien a changé leur vie pour le mieux.



Pourquoi se joindre à un groupe de soutien en sclérodémie?

Pour l'esprit communautaire

De nombreuses personnes atteintes de sclérodémie se sentent seules parce que leur maladie n'est pas bien connue ou comprise. Se joindre à un groupe de personnes atteintes de cette maladie et prêtes à partager des trucs et astuces pour mieux composer avec les symptômes peut procurer un réel sentiment de bien-être et de communauté. Madone Coulombe fait partie d'un groupe de soutien depuis près de dix ans. Elle écrit:

« Je crois que les rendez-vous médicaux ne sont pas suffisants pour comprendre la complexité de cette maladie. En échangeant avec des personnes atteintes de sclérodémie, je me reconnais et je réalise que je ne suis pas seule à vivre avec ces symptômes parfois difficiles à expliquer à ceux et celles qui ne souffrent pas de cette maladie. »

Les membres des groupes de soutien font preuve de bienveillance et d'écoute active les uns envers les autres. Ils ont une connaissance intime et personnelle de la maladie et se soutiennent mutuellement.

Pour l'information

Bien que l'une des règles importantes des groupes de soutien soit de ne pas donner de conseils médicaux, mais plutôt d'orienter les membres vers des professionnels de la santé, les membres sont invités à partager leurs expériences. Souvent, l'expérience d'une autre personne peut être une source précieuse d'information, d'espoir et d'inspiration.

Différents thèmes sont abordés et des informations sont partagées à partir de sources réputées, incluant notamment:

la nutrition et la sclérodémie, la santé des os, la pleine conscience, la gestion de la douleur, la santé bucco-dentaire, les problèmes digestifs, la santé de la peau, la gestion de l'anxiété, comment tirer le meilleur parti de vos rendez-vous médicaux, la communication avec vos proches à propos de votre maladie, comment devenir un expert de votre propre santé, quels sont les avantages de tenir un dossier médical personnel, comment s'ajuster aux changements d'apparence physique, accepter vos limites et apprendre à vivre le mieux possible avec elles, vivre avec le phénomène de Raynaud, gérer l'énergie, comment promouvoir de meilleures habitudes de sommeil, voyager et la sclérodémie, et plus encore.

Les membres peuvent suggérer des sujets qui leur tiennent à cœur et soumettre leurs questions et préoccupations lors des rencontres. Ils peuvent aussi communiquer directement avec Sclérodémie Québec ou ses dirigeants pour leur faire part des questions qu'ils aimeraient voir abordées.

Pour la confidentialité

Les groupes de soutien sont des lieux sûrs, bienveillants et confidentiels où les personnes qui vivent avec la sclérodémie peuvent échanger en toute confiance. La confidentialité est une valeur importante des groupes de soutien. Tout ce qui se dit dans un groupe demeure confidentiel. En outre, les rencontres ne sont pas enregistrées. L'engagement de confidentialité est expliqué et passé en revue lors de la première rencontre de l'année et les nouveaux membres sont informés de cette règle et d'autres règles importantes qui aident les groupes à maintenir un espace positif, bienveillant et confidentiel.

Pour le plaisir

L'objectif des responsables de groupes est que les rencontres se déroulent dans la bonne humeur, et fassent sourire les membres, voire même les faire rire un peu. On se réunit pour souligner Noël ou pour partager un peu d'humour. Il est même possible qu'on se déguise pour apporter un brin de légèreté. Comme on le sait, «le rire est le meilleur des remèdes». Certains groupes organisent des pique-niques ou d'autres activités juste pour le plaisir. Dans ces groupes, on vous demandera peut-être de parler et de présenter vos passe-temps, vos expériences de voyage, vos animaux de compagnie, vos souvenirs préférés, etc.

Ce que les groupes de soutien ne sont pas

Les groupes de soutien ne sont pas dirigés par des professionnels de la santé. Ils ne posent pas de diagnostic et ne traitent pas les individus. Ils n'offrent pas de thérapie.

À qui s'adressent les groupes de soutien?

Aux personnes récemment diagnostiquées

Les groupes de soutien peuvent s'avérer très utiles aux personnes récemment diagnostiquées ou en attente d'un diagnostic. Elles seront rassurées par le fait que les membres du groupe ont une vie pleine et active, même après de nombreuses années à composer avec la maladie. Elles seront entourées par des gens de cœur qui savent écouter et qui comprennent toute la détresse suscitée par un diagnostic de sclérodémie. Elles y gagneront aussi une meilleure compréhension de leur maladie et découvriront où trouver des informations pertinentes.

À toute personne atteinte de sclérodémie

Peu importe le nombre d'années qu'une personne vit avec la sclérodémie, de nouveaux défis ou symptômes peuvent surgir. Toute personne vivant avec la sclérodémie, quelle que soit la durée de sa maladie, trouvera une communauté qui la soutiendra. Offrir du soutien et partager ses expériences avec ceux et celles qui viennent de recevoir ce diagnostic peut s'avérer très positif. Certes, vous pouvez bénéficier d'un groupe de soutien, mais le groupe de soutien profitera aussi de votre présence et de votre vécu.

À quiconque soutient une personne atteinte de sclérodémie

Les conjoints et les membres de la famille peuvent également se sentir seuls et dépassés par leur rôle de proche aidant auprès d'une personne atteinte de sclérodémie. En se joignant à un groupe, ils peuvent obtenir des informations et un soutien précieux.

Aux hommes atteints de sclérodémie

Les femmes sont beaucoup plus nombreuses à vivre avec la sclérodémie que les hommes. Les groupes sont ouverts tant aux hommes qu'aux femmes, mais en général, il comporte davantage de femmes que d'hommes. Afin d'offrir un espace spécial aux hommes atteints de sclérodémie, nous avons créé un groupe réservé aux hommes. Veuillez consulter le site de Sclérodémie Québec pour la liste des groupes et des rencontres, et pour obtenir les coordonnées des personnes-ressources, les dates et l'heure de ces rencontres.

Aux jeunes atteints de sclérodémie

La sclérodémie touche des personnes de tous âges confondus, des enfants aux personnes âgées. Les jeunes atteints de sclérodémie se sentent doublement seuls. Non seulement sont-ils atteints d'une maladie rare, mais ils ne représentent qu'une minorité des personnes vivant avec la maladie. En outre, les jeunes sont moins nombreux à souffrir de maladies chroniques. Afin de permettre aux jeunes atteints de sclérodémie de partager leurs expériences et de former une communauté avec leur groupe de pairs, nous proposons des rencontres spécifiquement destinées aux jeunes âgés de 14 à 35 ans. De nouveau, veuillez consulter la liste des groupes et des rencontres sur le site Web de Sclérodémie Québec pour obtenir les coordonnées des personnes-ressources, les dates et les heures. Bien sûr, les jeunes sont aussi cordialement invités à se joindre aux autres groupes de soutien de Sclérodémie Québec.

Aux anglophones

Jusqu'à tout récemment, l'ensemble des groupes de soutien s'adressait aux francophones. Nous sommes donc ravis d'offrir un groupe de soutien en ligne (via Zoom) en anglais, qui se réunit une fois par mois. Il est ouvert aux anglophones et aux membres bilingues qui préfèrent la plage horaire de l'après-midi. Sclérodémie Québec est très attentive aux besoins des membres anglophones. Le site Web est bilingue, les diverses publications sont traduites et disponibles en anglais et notre magazine, *Le Bulletin*, est aussi offert en version électronique, en anglais. Vous pouvez contacter l'organisme en anglais pour toute demande de renseignements ou de soutien.



Comment se déroulent les rencontres?

Rencontres en présentiel

Les rencontres en présentiel peuvent être occasionnelles ou régulières. Elles peuvent se tenir dans un restaurant, une salle communautaire ou au domicile d'un membre, et leur durée ne dépasse pas deux heures. Elles peuvent accueillir un orateur invité ou être un moment de discussion autour d'un thème précis, ou encore une discussion plus libre et moins structurée. Une pause goûter est habituellement prévue. Toutes les rencontres en présentiel sont annoncées sur le site Web de Sclérodermie Québec, incluant les coordonnées des personnes-ressources, les dates, heures et autres précisions touchant le lieu de la rencontre. Vous êtes invités à participer à des rencontres en présentiel dans différentes régions du Québec. Si vous souhaitez participer à une rencontre en présentiel et qu'aucune n'est annoncée dans votre région, vous pouvez communiquer directement avec le responsable du groupe de soutien de votre région et lui faire part de votre intérêt. Cette initiative sera peut-être l'étincelle qui fera jaillir la flamme!

Rencontres virtuelles sur Zoom

Tout comme les rencontres en présentiel, les rencontres virtuelles sur Zoom peuvent être occasionnelles ou régulières. Elles peuvent accueillir des invités spéciaux et donner lieu à des discussions libres ou structurées. La plupart des groupes organisent des rencontres une fois par mois ou toutes les six semaines. Les rencontres sur Zoom durent généralement 90 minutes au maximum. Comme elles se déroulent en ligne, vous n'êtes pas limité à votre région géographique. Vous pouvez assister à une rencontre Zoom organisée par un responsable qui habite n'importe où dans la province. Vous n'avez qu'à choisir un groupe Zoom qui se réunit à une heure et un jour qui conviennent à votre emploi du temps. Encore une fois, consultez la liste des groupes et des rencontres sur le site Web de Sclérodermie Québec pour obtenir les coordonnées des personnes-ressources, les dates et les heures. Vous pouvez aussi faire l'essai de plusieurs groupes afin de trouver celui qui répond le mieux à vos besoins.

Comment se joindre aux rencontres virtuelles sur Zoom?

Pour vous joindre à une rencontre Zoom, vous devez disposer d'un ordinateur, d'une tablette ou d'un téléphone portable équipé d'une caméra et d'un microphone. Après avoir contacté le responsable du groupe de soutien, celui-ci vous enverra un lien vers la rencontre par courrier électronique. Pour participer à la rencontre, vous devrez cliquer sur le lien contenu dans ce courriel. **Si vous n'êtes pas familier avec cette technologie, dites au responsable que vous aimeriez qu'il vous aide à la maîtriser.** Il sera ravi de faire une pratique Zoom avec vous en vue de la rencontre virtuelle à venir. Pour ceux et celles qui n'ont pas de connexion Internet, il est toujours possible de se joindre à une rencontre Zoom par téléphone, mais cela peut entraîner des frais d'interurbain si vous n'avez pas le forfait téléphonique approprié.

Quand les groupes de soutien se réunissent-ils?

La plupart des groupes de soutien se réunissent de septembre à mai, ou juin. Certains se réunissent une fois par mois, d'autres toutes les six semaines et d'autres encore occasionnellement. En général, il n'y a pas de rencontres en été. Avant la pandémie, la plupart des groupes s'arrêtaient pendant les mois d'hiver en raison de l'état des routes et des inquiétudes suscitées par le phénomène de Raynaud. Aujourd'hui, avec la possibilité de rencontres virtuelles, de nombreux groupes se réunissent tout au long de l'hiver via Zoom. Certains groupes se réunissent le matin, d'autres l'après-midi ou le soir. La plupart des groupes se réunissent en semaine, mais il y a aussi des rencontres occasionnelles la fin de semaine. Pour plus de détails, veuillez consulter le site Web de Sclérodémie Québec.

Comment puis-je me joindre à un groupe de soutien?

La première étape pour se joindre à un groupe de soutien est de communiquer avec Sclérodémie Québec au 1 844 990-6789 ou par courriel à info@sclerodermie.ca. On vous recommandera à un responsable qui vous aidera à trouver le groupe qui vous convient. Vous pouvez aussi consulter la liste des rencontres affichée sur la page d'accueil du site Web de Sclérodémie Québec, où vous trouverez les coordonnées du groupe qui vous intéresse. Vous pourrez ensuite communiquer directement avec le ou la responsable du groupe par téléphone ou par courriel. Ensemble, vous fixerez

l'heure qui vous convient le mieux pour converser au téléphone (ou virtuellement sur Zoom). Cette conversation téléphonique a pour but d'en apprendre davantage sur vous et de répondre à vos questions à propos du groupe de votre choix.

Si vous prévoyez assister à une rencontre en personne et que le lieu et l'heure sont indiqués sur le site Web, il est toujours préférable de contacter la personne responsable bénévole pour lui faire part de votre intention d'y assister. En outre, s'il devait y avoir un empêchement ou un contretemps de dernière minute, elle sera en mesure de vous joindre afin de vous en informer.

Comment devenir responsable d'un groupe de soutien?

Sclérodémie Québec est toujours à la recherche de responsables de groupes de soutien, tant pour les groupes en présentiel que pour les groupes qui se réunissent via la plateforme virtuelle Zoom. De nombreux responsables estiment que cet engagement bénévole contribue à leur propre bien-être, car en offrant du soutien à d'autres ils mettent à profit leurs talents d'organiseurs, leur compassion et leur bienveillance. Sclérodémie Québec accompagne et encadre les responsables, en leur fournissant un guide détaillé, un comité de soutien dédié aux futurs bénévoles ainsi qu'un cours de formation élaboré par SPIN. Il est très important pour l'organisme que les responsables de groupe se sentent valorisés et soutenus dans leur travail bénévole.

Si le rôle de responsable de groupe vous intéresse, veuillez d'abord communiquer avec Sclérodémie Québec pour leur faire part de votre intérêt. Ensuite, joignez-vous à un groupe existant afin de mieux comprendre le fonctionnement de ces groupes, en devenant vous-même membre. Enfin, présentez une demande officielle à Sclérodémie Québec afin de vous soumettre au processus de sélection. Il est à noter que plusieurs groupes ont aussi un coresponsable bénévole; ainsi, même lorsque vous devenez responsable, vous pouvez toujours compter sur le soutien de votre coresponsable.

Remerciements

Nous tenons à remercier tous les responsables bénévoles, qui ont été les pionniers des groupes de soutien de Sclérodémie Québec depuis une trentaine d'années. Nous remercions sincèrement Sclérodémie Québec ainsi que les professionnels et les bénévoles qui travaillent pour l'organisme et qui rendent ces groupes possibles en leur fournissant l'encadrement et l'accompagnement nécessaires grâce auxquels ils peuvent s'épanouir pleinement. Nous remercions tout particulièrement SPIN et Brett Thombs d'avoir élaboré le programme SPIN-SSLED, qui permet aux responsables bénévoles de mettre sur pied des groupes de soutien sains, efficaces et conviviaux.

En conclusion

Se joindre à un groupe de soutien peut s'avérer d'une grande aide pour de nombreuses personnes atteintes de sclérodémie. Le fait de partager avec d'autres personnes souffrant de la même maladie contribue à réduire le sentiment d'isolement. Les groupes offrent un espace sécuritaire, positif et confidentiel où l'on peut partager ses préoccupations et en apprendre davantage sur la façon de faire face à la maladie. Très souvent, les membres gagnent en espoir et en résilience. Les responsables bénévoles sont bien formés et soutenus sous la supervision de Sclérodémie Québec. Il existe des lignes directrices bien définies pour les membres du groupe, ce qui aide à maintenir la qualité des interactions. Si vous êtes intéressé, n'hésitez pas à communiquer avec Sclérodémie Québec au 1 844 990-6789 ou en écrivant à info@sclerodermie.ca. Si vous préférez, vous pouvez contacter directement une personne responsable de groupe pour obtenir plus d'information. Au plaisir de vous rencontrer!



RÉFÉRENCES

I COMPRENDRE LA SCLÉRODERMIE

Qu'est-ce que la sclérodémie?

- Clinical features of systemic sclerosis, Bolster B. M. et Silver. M. R., *Rheumatology*, 5th edition, pp. 1373-84
- Steen V. et al. Digital ulcers: overt vascular disease in systemic sclerosis, *Rheumatology*. 2009;48:iii19–iii24
- Domsic R. et al. Gastrointestinal Manifestations of Systemic Sclerosis (Review paper), *Digestive Diseases and Sciences*. 2008; 53:1163–74
- Launay D et al. Hypertension artérielle pulmonaire associée à la sclérodémie systémique. *Presse med*. 2006;35 : 1929-37
- Denton CP. et al. Renal complications and scleroderma renal crisis, *Rheumatology* 2009;48:iii32–iii35

La sclérodémie chez les enfants

- Zulian F, Woo P, Athreya BH, et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/ European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum*. 2007 Mar 15;57(2):203-12. doi: 10.1002/art.22551. PMID: 17330294.
- Foeldvari I, Culp R, Sperotto F, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2021 Apr 6;60(4):1651-1658. doi: 10.1093/rheumatology/keaa584. PMID: 33147624.
- Zulian F, Culp R, Sperotto F, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localised scleroderma. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2019;78:1019-1024.

II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

Interventions dermatologiques pour les manifestations faciales de la sclérodémie

1. Burillo-Martinez S, Prieto-Barrios M, Velasco-Tamariz V, et al. Case series of pulsed dye laser treatment of telangiectasia in 23 patients with systemic sclerosis. *Int J Dermatol* 2017;56(8):e165-e67. doi: 10.1111/ijd.13595 [première publication en ligne : 20170320]
2. Dinsdale G, Murray A, Moore T, et al. A comparison of intense pulsed light and laser treatment of telangiectases in patients with systemic sclerosis: a within-subject randomized trial. *Rheumatology (Oxford)* 2014;53(8):1422-30. doi: 10.1093/rheumatology/keu006 [première publication en ligne : 20140313]
3. Creadore A, Watchmaker J, Maymone MBC, et al. Cosmetic treatment in patients with autoimmune connective tissue diseases: Best practices for patients with morphea/systemic sclerosis. *J Am Acad Dermatol* 2020;83(2):315-41. doi: 10.1016/j.jaad.2019.12.081 [première publication en ligne : 20200428]
4. Mekić S, Hamer MA, Wigmann C, et al. Epidemiology and determinants of facial telangiectasia: a cross-sectional study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2020;34(4):821-26. doi: 10.1111/jdv.15996 [première publication en ligne : 20191125]
5. Jouvray M, Launay D, Dubucquoi S, et al. Whole-Body Distribution and Clinical Association of Telangiectases in Systemic Sclerosis. *JAMA Dermatol* 2018;154(7):796-805. doi: 10.1001/jamadermatol.2018.0916
6. Min MS, Goldman N, Mazori DR, et al. Hyaluronidase Injections for Oral Microstomia in Systemic Sclerosis and Mixed Connective Tissue Disease. *JAMA Dermatol* 2023;159(12):1393-95. doi: 10.1001/jamadermatol.2023.3893
7. Comstedt LR, Svensson A, Troilius A. Improvement of microstomia in scleroderma after intense pulsed light: A case series of four patients. *J Cosmet Laser Ther* 2012;14(2):102-6. doi: 10.3109/14764172.2012.672744
8. Pieretti G, Rafaniello C, Fraenza F, et al. Hyaluronic acid-based fillers in patients with autoimmune inflammatory diseases. *J Cosmet Dermatol* 2023;22(9):2420-23. doi: 10.1111/jocd.15751 [première publication en ligne : 20230502]
9. Andreu-Barasoain M, Pinedo-Moraleda F, de la Fuente EG, et al. Systemic sclerosis after silicone injections for facial cosmetic surgery. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015;29(8):1644-5. doi: 10.1111/jdv.12519 [première publication en ligne : 20140415]

RÉFÉRENCES

La calcinose associée à la sclérodermie systémique

1. Nowaczyk J, Zawistowski M, Fiedor P. Local, non-systemic, and minimally invasive therapies for calcinosis cutis: a systematic review. *Arch Dermatol Res* 2022;314(6):515-25. doi: 10.1007/s00403-021-02264-5 [Première publication en ligne : 20210624][En anglais seulement]
2. Elahmar H, Feldman BM, Johnson SR. Management of Calcinosis Cutis in Rheumatic Diseases. *J Rheumatol* 2022;49(9): 980-89. doi: 10.3899/jrheum.211393 [Première publication en ligne : 20220515] [En anglais seulement]
3. Davuluri S, Lood C, Chung L. Calcinosis in systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol* 2022;34(6):319-27. doi: 10.1097/bor.0000000000000896 [Première publication en ligne : 20220819] [En anglais seulement].

II SYMPTÔMES ET COMPLICATIONS

Le syndrome de Sjögren associé à la sclérodermie systémique

- Vivino F. et al., « Sjögren's Foundation Clinical Practice Guidelines, Oral Management : Caries Prevention in Sjögren's Patients », Sjögren's Foundation, www.sjogrens.org/sites/default/files/inline-files/SF_PCG-Oral_0.pdf (en anglais seulement)
- Sjögren's Foundation, « Dry Mouth Diagnosis and Treatment », www.sjogrens.org/sites/default/files/inline-files/Sjogrens-DryMouth.pdf (en anglais seulement)
- Foulks G. et al., « Sjögren's Foundation Clinical Practice Guidelines, Ocular Management in Sjögren's Patients », Sjögren's Foundation, www.sjogrens.org/sites/default/files/inline-files/SF_PCG-Ocular_0.pdf (en anglais seulement)
- Sjögren's Foundation, « Dry Eye Diagnosis and Treatment », www.sjogrens.org/sites/default/files/inline-files/Sjogrens-DryEye.pdf (en anglais seulement)
- Hatron PY, Mariette X, Amoura, Hachulla E, Le Guern V, Sibilia J. Le Gougerot Sjögren, 100 questions pour mieux gérer la maladie, www.fai2r.org/wp-content/uploads/2021/09/SGS_100Q_version-en-ligne.pdf

Le syndrome de Raynaud et les ulcères digitaux

- Pope, Janet E. et al. State-of-the-art evidence in the treatment of systemic sclerosis, *Nature Reviews Rheumatology*. 2023 Apr;19(4):212-226.
- Berezne, A., et Mouthon, I. (2010). Prise en charge des ulcères digitaux dans la sclérodermie systémique. *Réalités en rhumatologie*, 28(1): 37-41.
- Brown, S. (2010). Management of digital ulcers related to systemic sclerosis. *Nursing Standard*, 24(32): 53-62.
- Bryant, R. A. & Nix, D. P. (2012). *Acute and chronic wounds: current management concepts*. 4th Ed. St-Louis, Missouri: Elsevier Mosby.
- Francès, C., Allanore, Y., Cabane, J., Carpentier, P., Dumontier, C., Hachulla, E., ..., Sibilia, J. (2008). Prise en charge des ulcères digitaux de la sclérodermie systémique. *Presse Médicale*, 37(2): 271-285.
- Hughes, M., Ong, V. H., Anderson, M. E., Hall, F., Moizadeh, P., ..., Herrick, A. (2015). Consensus best practice pathway of the UK systemic sclerosis study group: digital vasculopathy in systemic sclerosis. *Rheumatology*, 54(11):2015-24. doi: 10.1093/rheumatology/kev201. Epub 2015 Jun 26.
- Joyal, F. (2015). Enfin l'hiver. Longueuil, Québec: Sclérodermie Québec. Retrieved on the Internet: <http://sclerodermie.ca/wp-content/uploads/2015/01/Fascicule-Enfin-lhiver.pdf>
- Lok, C., Mouthon, L., Séguin, M., Richard, M. A. et Guillemin, L. (2011). Les ulcères digitaux de la sclérodermie systémique. *Annales de dermatologie et de vénérologie*, 138: 762-768.
- Ordre des Infirmières et Infirmiers du Québec [OIIQ]. (2007). *Les soins de plaies: au cœur du savoir infirmier*. Westmount, Québec: OIIQ.
- Sibbald, R. G., Orsted, L., Coutts, P. M., & Keast, D. H. (2006). *Recommandations de pratiques exemplaires pour la préparation du lit de la plaie : mise à jour 2006*. Wound Care Canada, 4(1) : 73-86.

RÉFÉRENCES

La sclérodémie systémique et le cancer

1. Comité consultatif des statistiques canadiennes sur le cancer, en collaboration avec la Société canadienne du cancer, Statistique Canada et l'Agence de la santé publique du Canada. Toronto (Ontario) Société canadienne du cancer; 2023 [Available from: cancer.ca/Canadian-Cancer-Statistics-2023-FR]
2. Weeding E, Casciola-Rosen L, Shah AA. Cancer and Scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am*. 2020;46(3):551-64.
3. Bonifazi M, Tramacere I, Pomponio G, Gabrielli B, Avvedimento EV, La Vecchia C, et al. Systemic sclerosis (scleroderma) and cancer risk: systematic review and meta-analysis of observational studies. *Rheumatology (Oxford)*. 2013;52(1):143-54.
4. Chaput G, Del Giudice ME, Kucharski E. Cancer screening in Canada: What's in, what's out, what's coming. *Can Fam Physician*. 2021;67(1):27-9.
5. Shah DJ, Hirpara R, Poelman CL, Woods A, Hummers LK, Wigley FM, et al. Impact of Radiation Therapy on Scleroderma and Cancer Outcomes in Scleroderma Patients With Breast Cancer. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2018;70(10):1517-24.
6. Ketpueak T, Chanloun W, Nan KN, Pongsananurak C, Kasitanon N, Louthrenoo W. Paclitaxel-induced diffuse scleroderma with possible scleroderma-renal crisis: a case report and literature review of taxanes-induced scleroderma. *Clin Rheumatol*. 2022;41(12):3887-96.
7. Cappelli LC, Shah AA. The relationships between cancer and autoimmune rheumatic diseases. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2020;34(1):101472.

La santé osseuse et la sclérodémie

- Lignes directrices de pratique clinique 2010 pour le diagnostic et le traitement de l'ostéoporose au Canada – Sommaire
- osteoporosecanada.ca
- <https://www.canada.ca/fr/sante-publique/services/maladies-chroniques/osteoporose.html>
- Loucks J, et Pope J. E. Osteoporosis in scleroderma. *Semin. Arthritis Rheum*. 2005 ; 34(4) : 678–682.
- Avouac J., Koumakis E., Toth E., Meunier M., Maury E., Kahan A., Cormier C., et Allanore Y. Increased risk of osteoporosis and fracture in women with systemic sclerosis: A comparative study with rheumatoid arthritis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. Déc. 2012 ; 64(12) : 1871-8.

III DIAGNOSTIC ET SUIVI MÉDICAL

Les auto-anticorps dans la sclérodémie

1. Scussell-Lonzetti L, Joyal F, Raynauld JP, Roussin A, Rich É, Goulet JR, Raymond JR, Sénécal JL. Predicting mortality in systemic sclerosis: analysis of a cohort of 309 French Canadian patients with emphasis on features at diagnosis as predictive factors for survival. *Medicine (2002)* 81: 154-167. doi: 10.1097/00005792-200203000-00005.
2. Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ, Roussin A, Abrahamowicz M, Boire G, Goulet JR, Rich É, Grodzicky T, Raymond Y, Sénécal JL. Autoantibodies and microvascular damage are independent predictive factors for the progression of Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis. A 20-year prospective study of 586 patients with validation of proposed criteria for early systemic sclerosis. *Arthritis Rheum (2008)* 58: 3902-3912. doi: 10.1002/art.24038.
3. Sénécal JL, Hoa S, Yang R, Koenig M. Pathogenic roles of autoantibodies in systemic sclerosis: current understandings in pathogenesis. *J Scleroderma Relat Disord (2020)* 5:103-129. doi.org/10.1177/2397198319870667.

L'expérience rapportée par les patients

1. Kluetz PG, O'Connor DJ, Soltys K. Incorporating the patient experience into regulatory decision making in the USA, Europe, and Canada. *Lancet Oncol* 2018;19(5):e267-e74. doi: 10.1016/S1470-2045(18)30097-4 [publié d'abord en ligne : 2018/05/05]
2. Hudson M, Impens A, Baron M, et al. Discordance between patient and physician assessments of disease severity in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2010;37(11):2307-12. doi: 10.3899/jrheum.100354 [publié d'abord en ligne : 2010/09/17]
3. Hudson M, Thombs BD, Steele R, et al. Health-related quality of life in systemic sclerosis: a systematic review. *Arthritis Rheum* 2009;61(8):1112-20. doi: 10.1002/art.24676
4. Hudson M, Thombs BD, Steele R, et al. Quality of life in patients with systemic sclerosis compared to the general population and patients with other chronic conditions. *J Rheumatol* 2009;36(4):768-72. doi: 10.3899/jrheum.080281

RÉFÉRENCES

5. Kwakkenbos L, Thombs BD, Khanna D, et al. Performance of the Patient-Reported Outcomes Measurement Information System-29 in scleroderma: a Scleroderma Patient-centered Intervention Network Cohort Study. *Rheumatology (Oxford)* 2017;56(8):1302-11. doi: 10.1093/rheumatology/kex055 [publié d'abord en ligne : 2017/04/22]
6. Steen VD, Medsger TA, Jr. The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time. *Arthritis Rheum* 1997;40(11):1984-91. doi: 10.1002/art.1780401110 [publié d'abord en ligne : 1997/11/19]
7. Man A, Correa JK, Ziemek J, et al. Development and validation of a patient-reported outcome instrument for skin involvement in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2017;76(8):1374-80. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-210534 [publié d'abord en ligne : 2017/02/19]
8. Man A, Dgetluck N, Conley B, et al. Performance of the scleroderma skin patient-reported outcome (sspro) in a phase 2 trial with lenabasum. *Annals of the rheumatic diseases* 2019;78:848-49 (suppl).
9. Pauling JD, Domsic RT, Saketkoo LA, et al. Multinational Qualitative Research Study Exploring the Patient Experience of Raynaud's Phenomenon in Systemic Sclerosis. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2018;70(9):1373-84. doi: 10.1002/acr.23475 [publié d'abord en ligne : 2018/02/24]
10. Yu L, Domsic RT, Saketkoo LA, et al. The Assessment of Systemic sclerosis-associated RAYnaud's Phenomenon (ASRAP) questionnaire: Item Bank and Short Form Development. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2022 doi: 10.1002/acr.25038 [publié d'abord en ligne : 2022/10/11]
11. Jewett LR, Malcarne VL, Kwakkenbos L, et al. Development and Validation of the Body Concealment Scale for Scleroderma. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2016;68(8):1158-65. doi: 10.1002/acr.22819 [publié d'abord en ligne : 2015/12/15]
12. Becker MO, Dobrota R, Garaiman A, et al. Development and validation of a patient-reported outcome measure for systemic sclerosis: the EULAR Systemic Sclerosis Impact of Disease (ScleroID) questionnaire. *Ann Rheum Dis* 2022;81(4):507-15. doi: 10.1136/annrheumdis-2021-220702 [publié d'abord en ligne : 2021/11/27]

IV TRAITEMENTS ET THÉRAPIES

Guide des médicaments pour la sclérodémie (Canada)

- Santé Canada. Ligne directrice : Monographies de produit. Ottawa (ON) : Santé Canada; 2014 [cité le 11 avril 2025]. Disponible à : <https://www.canada.ca/fr/sante-canada/services/medicaments-produits-sante/medicaments/demandes-presentations/lignes-directrices/monographies-produit/ligne-directrice-monographies.html> **Gouvernement du Canada+1** **Gouvernement du Canada+1**
- Wolters Kluwer. UpToDate Lexidrug : la solution de référence sur les médicaments. Waltham (MA) : Wolters Kluwer; 2025 [cité le 11 avril 2025]. Disponible à : <https://www.wolterskluwer.com/fr-ca/solutions/uptodate/enterprise/lexidrug> **Wolters Kluwer Solutions+1** **Bibliothèque de l'Université de Montréal+1**
- Vigilance Santé. RxVigilance : Monographies de médicaments. Repentigny (QC) : Vigilance Santé; 2025 [cité le 11 avril 2025]. Disponible à : <https://www.vigilance.ca/monographies-medicaments-rxvigilance> **Vigilance Santé**

Thérapies cellulaires pour la sclérodémie

- Richard K. Burt, Dominique Farge, Milton A. Ruiz, Riccardo Saccardi, John A. Snowden (éditeurs). Hematopoietic Stem Cell Transplantation and Cellular Therapies for Autoimmune Diseases. CRC Press; 1^{re} édition (15 novembre 2021). ISBN-13: 978-1138558557. ISBN-10: 1138558559.

Les immunoglobulines intraveineuses et la sclérodémie

- Agostini E, Giacomo de Luca, Cosimo Bruni et al. Intravenous immunoglobulins reduce skin thickness in systemic sclerosis: evidence from Systematic Literature Review and from real life experience. *Autoimmunity Reviews* (2021); 20 (12): 102981. PMID: 34718166.
- Takehara K, Ihn H, Sato S. A randomised, double-blind, placebo-controlled trial: intravenous immunoglobulin treatment in patients with diffuse cutaneous systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* (2013); 31 (2 Suppl 76): 151-156. PMID: 23910617.
- *Usage optimal des immunoglobulines en rhumatologie - Rapport en soutien au guide d'usage optimal*, publié par l'Institut national d'excellence en santé et services sociaux (INESSS), avril 2021. Rédaction, Audrey Magron, Julie Lefebvre ; coordination scientifique, Marie-Claude Breton; direction, Catherine Truchon.

RÉFÉRENCES

Produits de santé naturels

- Gouvernement du Canada. [Fiche de renseignements no. 5 pour les consommateurs - pour s'informer - En savoir plus sur les produits de santé naturels - Santé Canada - Canada.ca](#). Fiche de renseignements N° 5 – pour les consommateurs – pour s'informer [En ligne], 2015.
- INESSS. [Produits de santé naturels](#). Québec. [En ligne]. 2016.
- Ordre des Pharmaciens du Québec. [Produits de santé naturels, toujours sans danger? - Ordre des pharmaciens du Québec](#). Montréal. [En ligne]. 2016.
- Oxygem. [Produits de santé naturels](#). [En ligne], 1998-2014. Disponible via : www.passeportsante.net
- Santé Canada. [Produits de santé naturels](#). Ottawa. [En ligne]. Dernière modification le 25 juillet 2022.
- Villeneuve, Édith. Médecine conventionnelle et médecine alternative: peut-on arriver à faire bon ménage? Présentation PowerPoint de la rhumatologue Dre Édith Villeneuve, 30 diapos. Disponible via : <http://www.hc-sc.gc.ca/dhp-mps/prodnatur/index-fra.php>

V VIVRE AVEC LA SCLÉRODERMIE

Acceptation du diagnostic de sclérodémie

1. Centre d'études sur le stress humain (CESH). (2011). [Un diagnostic de cancer : un défi émotif](#).
2. Monbourquette, J. (2004). Grandir, aimer, perdre et grandir. Novalis, Montréal, Canada.
3. Portelance, C. (2008). La guérison intérieure par l'acceptation et le lâcher-prise. Les Éditions du Cram Inc. Québec, Canada.
4. Maslow, A. H. (1943). A theory of human motivation. *Psychological Review*, 50 (4), 370-96.
5. Lupien, S. (2020). *Par amour du stress*. Éditions Va Savoir, Québec, Canada.
6. McGonigal, K. (2016). *The Upside Of Stress : Why Stress Is Good For You, And How To Get Good At It*. Avery Publishing.
7. Storoni, M. (2017). *Stress Proof : The Scientific Solution To Protect Your Brain And Body – And Be More Resilient Every Day*. TarcherPerigee, United States.

La gestion de l'anxiété et du stress

1. Anxiety Canada. (2023). [Anxiety Canada](#).
2. Peyrot, C., & Bilodeau-Houle, A. (2018). La peur, l'anxiété et le stress... comment pouvons-nous les distinguer? *Mammouth-Magazine*.(18), p.4-6.
3. Lupien, S. (2020). *Par amour du stress*. Éditions Va Savoir, Québec, Canada.
4. McGonigal, K. (2016). *The Upside Of Stress : Why Stress Is Good For You, And How To Get Good At It*. Avery Publishing.
5. Centre d'études sur le stress humain (CESH). (2023). [Centre d'études sur le stress humain](#).
6. Maslow, A. H. (1943). A theory of human motivation. *Psychological Review*, 50 (4), 370-96.
7. Centre d'études sur le stress humain (CESH). (2011). *Un diagnostic de cancer: un défi émotif*. www.stresshumain.ca/stress-et-vous/special-report/
8. Storoni, M. (2017). *Stress Proof : The Scientific Solution To Protect Your Brain And Body – And Be More Resilient Every Day*. TarcherPerigee, United States.
9. Balban, M. Y., Neri, E., Kogon, M.M.,..., Seitzer, J.M., Spiegel, D., & Huberman, A.D. (2023). Brief Structured Respiration Practices Enhance Mood and Reduce Physiological Arousal. *Cell Reports Medicine*.
10. APA. (2019). [Mindfulness Meditation : A Research-Proven Way To Reduce Stress](#).
11. eSantéMentale. (2023). [L'a b c de la pleine conscience](#).
12. Goldberg, S.B., Tucker, R.P., Greene, P.A., Davidson, R.J., Wampold, B.E., Kearney, D.J., & Simpson, T.L. (2018). *Mindfulness-Based Interventions For Psychiatric Disorders : A Systematic Review And Meta-Analysis*. *Clinical Psychology Review*, vol. 59, pp. 52-60.

SCLÉRODERMIE ET GESTION DE LA DOULEUR: Ne sous-estimez pas votre pouvoir d'agir

1. Raja SN, Carr DB, Cohen M, Finnerup NB, Flor H, Gibson S, et al. The revised International Association for the Study of Pain definition of pain: concepts, challenges, and compromises. *Pain*. 2020;161(9):1976-82.
2. Treede RD, Rief W, Barke A, Aziz Q, Bennett MI, Benoliel R, et al. *Chronic pain as a symptom or a disease: the IASP Classification of Chronic Pain for the International Classification of Diseases (ICD-11)*. *Pain*. 2019;160(1):19-27.
3. Canadian Pain Task Force. *Chronic Pain in Canada: Laying a Foundation for Action*. Ottawa (Canada); 2019.

RÉFÉRENCES

4. Nijs J, Lahousse A, Kapreli E, Bilika P, Saraçoğlu İ, Malfliet A, et al. *Nociplastic Pain Criteria or Recognition of Central Sensitization? Pain Phenotyping in the Past, Present and Future*. J Clin Med. 2021;10(15).
5. Evers C, Jordan S, Maurer B, Becker MO, Mihai C, Dobrota R, et al. *Pain chronification and the important role of non-disease-specific symptoms in patients with systemic sclerosis*. Arthritis Res Ther. 2021;23(1):34.
6. Merz E, Malcarne V, Roesch S, Nair D, Salazar G, Assassi S, et al. *Longitudinal patterns of pain in patients with diffuse and limited systemic sclerosis: integrating medical, psychological, and social characteristics*. Qual Life Res. 2017;26(1):85-94.
7. Schieir O, Pope J, Thombs BD, Hudson M, Boivin J-F, Steele R, et al. *Prevalence, severity, and clinical correlates of pain in patients with systemic sclerosis*. Arthritis Care Res (Hoboken). 2010;62(3):409-17.
8. Ostojic P, Jankovic K, Djurovic N, Stojic B, Knezevic-Apostolski S, Bartolovic D. *Common Causes of Pain in Systemic Sclerosis: Frequency, Severity, and Relationship to Disease Status, Depression, and Quality of Life*. Pain management nursing: official journal of the American Society of Pain Management Nurses. 2019;20(4):331-6.
9. Lee YC, Fox RS, Kwakkenbos L, Levis B, Carrier M-E, Welling J, et al. *Pain levels and associated factors in the Scleroderma Patient-centered Intervention Network (SPIN) cohort: a multicentre cross-sectional study*. The Lancet Rheumatology. 2021;3(12):e844-e54.
10. Bali G, Kárpáti S, Sárdy M, Brodszky V, Hidvégi B, Rencz F. *Association between quality of life and clinical characteristics in patients with morphea*. Qual Life Res. 2018;27(10):2525-32.
11. Merz EL, Malcarne VL, Assassi S, Nair DK, Graham TA, Yellman BP, et al. *Biopsychosocial typologies of pain in a cohort of patients with systemic sclerosis*. Arthritis Care Res (Hoboken). 2014;66(4):567-74.
12. Harb S, Peláez S, Carrier M-E, Kwakkenbos L, Bartlett SJ, Hudson M, et al. *Barriers and Facilitators to Physical Activity for People With Scleroderma: A Scleroderma Patient-Centered Intervention Network Cohort Study*. Arthritis Care Res (Hoboken). 2022;74(8):1300-10.
13. Azar M, Baron M, Rice DB, Kwakkenbos L, Carrier M-E, Shrier I, et al. *Exercise habits and factors associated with exercise in systemic sclerosis: a Scleroderma Patient-centered Intervention Network (SPIN) cohort study*. Disabil Rehabil. 2018;40(17):1997-2003.
14. Mitropoulos A, Gumber A, Crank H, Akil M, Klonizakis M. *Exploring the feasibility of an exercise programme including aerobic and resistance training in people with limited cutaneous systemic sclerosis*. Clin Rheumatol. 2020;39(6):1889-98.
15. Merz E, Assassi S, Malcarne V. *Pain and Its Management in Systemic Sclerosis*. Current Treatment Options in Rheumatology. 2018;4(3):255-67.

Sexualité et sclérodémie

- Brooke Levis; Marie Hudson, MD; Ruby Knafo, MSc; Murray Baron, MD; Warren R. Nielson, PhD; Marilyn Hill, PhD; Brett D. Thombs, PhD; Canadian Scleroderma Research Group (CSRG). *Sexual Activity and Impairment in Women with Systemic Sclerosis Compared to Women from a General Population Sample*. Décembre 2012.
- Centre intégré de cancérologie de la Montérégie. « Traitement de la sécheresse vaginale: les options qui s'offrent à vous »
- Petit guide de santé sexuelle. 2015.
- A.J. Impens, J., Rothman, E. Schiopu, J.C. Cole, J. Dang, N. Gendrano, R.C. Rosen, J.R. Seibold, Sexual activity and functioning in female scleroderma patients. 2009.
- Furst, Elaine, RN. *Sexuality and scleroderma*. MA Scleroderma Foundation, San Francisco. Juillet 2011.
- Knafo R, Thombs B, Wigley F, Heinberg L, Haythornthwaite JA. « The association of body image dissatisfaction and pain with reduced sexual function in women with Systemic Sclerosis ». Rheumatology (Oxford), juin 2011 ; 50(6) : 1125–1130.
- Knafo R, Jewett LR, Bassel M, Thombs BD. « Sexual function in women with systemic sclerosis: A comment on Schouffoer et al. » Arthritis Care & Research, Vol. 62, No. 8, août 2010, pp. 1200–1202.
- Malcarne, Vanessa, Ph.D. *Sexuality and scleroderma*. Montréal, Québec, Canada, 14 octobre 2010.
- A. Schouffoer, J. Van Der Marel, M. M. Ter Kuile, P. T. M. Weijenborg, A. Voskuyl, C. W. Vliet Vlieland, J. M. Van Laar, and t. p. m. Vliet Vlieland. « Impaired Sexual Function in Women With Systemic Sclerosis: A Cross-Sectional Study ». Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research) Vol. 61, No. 11, 15 novembre 2009, pp. 1601-1608.
- PasseportSante.net. « La dysfonction sexuelle féminine ». Août 2010.
- PasseportSante.net. « La dysfonction sexuelle masculine ». Février 2016.
- Société de l'arthrite. *Intimité et arthrite*. Avril 2009.
- Société canadienne du cancer. *Sexualité et cancer*. 2012.

MERCI!

À NOS PARTENAIRES



À propos de Boehringer Ingelheim

Boehringer Ingelheim est une compagnie biopharmaceutique axée sur la santé humaine et animale. En tant que l'un des principaux investisseurs en recherche et développement au sein de l'industrie, Boehringer Ingelheim se consacre à la mise au point de traitements innovateurs permettant d'améliorer et de prolonger la vie dans des domaines aux besoins médicaux largement insatisfaits. Compagnie indépendante depuis sa fondation en 1885, Boehringer adopte une perspective à long terme, intégrant la durabilité dans l'ensemble de ses activités. La compagnie compte plus de 53 500 employé·es œuvrant dans plus de 130 marchés afin de façonner un avenir plus sain, plus durable et plus équitable. Le siège social canadien de Boehringer Ingelheim a été établi en 1972 à Montréal, au Québec, et est maintenant situé à Burlington, en Ontario. Boehringer Ingelheim compte environ 500 employé·es au Canada. Pour en savoir plus, visitez www.boehringer-ingelheim.com/ca/fr/.

MERCI!

À NOS PARTENAIRES



À propos de Médicaments novateurs Canada

Médicaments novateurs Canada (MNC) est l'association nationale qui représente la voix de l'industrie pharmaceutique innovatrice canadienne. L'association défend des politiques qui favorisent la découverte, le développement et l'offre de médicaments et de vaccins novateurs afin d'améliorer la vie de l'ensemble de la population. De plus, elle soutient l'engagement de ses membres d'être des partenaires précieux du système de santé canadien. L'association représente 48 entreprises, qui investissent près de 1,4 milliard de dollars par an en recherche et développement. De cette façon, elle alimente l'économie fondée sur la connaissance du pays tout en contribuant à hauteur de 8 milliards de dollars à l'économie nationale. Tous ses membres suivent le Code d'éthique de MNC, ils travaillent donc de manière hautement éthique avec les gouvernements, les payeurs privés, les professionnels de la santé et les parties prenantes.

MERCI!

À NOS PARTENAIRES



À propos de Merck

Chez Merck, aussi connue sous le nom de MSD à l'extérieur des États-Unis et du Canada, nous unissons nos forces dans un seul but : nous utilisons le pouvoir de la science moderne pour sauver et améliorer des vies dans le monde entier. Nous apportons de l'espoir à l'humanité par le biais du développement de médicaments et de vaccins importants depuis plus de 130 ans. Nous aspirons à devenir le chef de file dans le domaine de la recherche biopharmaceutique à travers la planète. Les solutions novatrices en matière de santé, que nous apportons de nos jours, sont d'ailleurs à la fine pointe de la recherche, permettant ainsi de faire avancer les techniques utilisées en prévention et d'améliorer les traitements des maladies chez l'homme et l'animal. Nous encourageons l'emploi d'une main-d'œuvre diversifiée et inclusive à l'échelle mondiale, et nous opérons de façon responsable chaque jour pour assurer un avenir sécuritaire, durable et sain aux personnes et aux communautés.

COMMENT LA SCLÉRODERMIE PEUT-ELLE 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 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 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 les 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 (œsophagite de reflux) si non traité.

DOULEURS AUX ARTICULATIONS ET AUX 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 de la difficulté à avaler.

À propos du livre

La sclérodémie: Guide complet des symptômes, diagnostics et traitements

est une ressource essentielle pour les patients, leurs familles et les professionnels de la santé.

Ce guide, rédigé par des experts reconnus, offre une compréhension approfondie de cette maladie complexe, facilitant une collaboration éclairée entre les patients et leurs médecins.

Il vise à permettre aux malades sclérodermiques de mieux comprendre leurs symptômes et options de traitement, les aidant ainsi à participer activement à leur parcours de soins.



Shirley Dorismond,
Députée de
Marie-Victorin et
adjointe parlementaire
aux Services sociaux

« En tant que députée à l'Assemblée nationale, adjointe parlementaire aux Services sociaux et infirmière clinicienne, j'applaudis la sortie de cet ouvrage essentiel sur la sclérodémie. Ce guide complet des symptômes, des diagnostics et des traitements est une ressource inestimable pour les patients, les professionnels de la santé et les familles concernées par cette maladie complexe.

J'exprime ma profonde gratitude au dévouement et à l'expertise de tous ceux qui ont contribué à l'achèvement de ce précieux outil. Votre travail acharné et votre compassion pour ceux qui souffrent de cette maladie chronique se reflètent dans les pages de ce guide informatif.

Je souhaite également adresser mes mots d'encouragement à tous ceux qui luttent contre la sclérodémie. Puissent les informations contenues dans ce livre apporter lumière, espoir et soutien dans votre parcours.

Ensemble, continuons à sensibiliser, à soutenir et à lutter contre la sclérodémie. Félicitations pour cette source de savoir et d'inspiration. »

« Je suis heureuse d'endosser cet ouvrage important. Fournir des informations précises et à jour aux patients et à leurs aidants reste une priorité importante pour moi en tant que médecin. Cela me permet également, comme chercheuse, de faire le point et de réaliser combien de questions restent encore sans réponse. J'ai hâte de répondre à bon nombre de ces questions dans les années à venir. »

Dre Marie Hudson, MD, MPH, FRCPC
Rhumatologue, épidémiologiste
et professeure agrégée
Département de médecine
de l'Université McGill

« Il est essentiel que les personnes vivant avec une sclérodémie et leurs proches aidants soient bien informés sur les symptômes de la maladie, les complications à surveiller, ainsi que les traitements disponibles. Des patients bien informés sont les meilleurs alliés des professionnels de la santé. Je suis honorée d'avoir pu contribuer à cet ouvrage et ainsi partager mes connaissances au-delà des frontières de ma pratique. »

Dre Sabrina Anh-Tu Hoa, MD, MSc, FRCPC
Rhumatologue, épidémiologiste
et professeure agrégée de clinique
Département de médecine, Université de Montréal



ISBN 978-2-9822814-1-7



9 782982 281417