

La sclérodermie

Sclérodermie localisée systémique
Syndrome de CREST

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la sclérodermie. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la sclérodermie ?

La sclérodermie est une maladie caractérisée avant tout par le durcissement de la peau (*sclero* signifie dur en grec, et *dermis*, peau). Il existe plusieurs formes de sclérodermie : soit la maladie ne touche que certains endroits de la peau (elle est localisée), soit elle n'est pas circonscrite et atteint également les organes internes, comme le tube digestif, le cœur, les poumons, les reins, les muscles, etc, qui subissent un durcissement similaire à celui de la peau. Dans ce cas on parle de sclérodermie généralisée ou systémique, qui est une maladie chronique pouvant avoir des conséquences graves.

Il existe donc d'importantes variations dans le degré de sévérité et dans la vitesse d'évolution de la maladie.

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La prévalence (nombre des cas dans une population donnée à un moment précis) de la maladie varie selon les études entre 1 cas sur 1300 personnes à 1 cas sur 5000.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout dans le monde ?

Cette affection touche essentiellement les femmes (4 femmes pour 1 homme environ), et se déclare généralement entre 40 et 50 ans. La sclérodermie peut se manifester exceptionnellement chez l'enfant. Elle touche *a priori* toutes les populations, mais elle est plus fréquente chez les personnes exposées à certains produits chimiques industriels ou chez les mineurs.

● A quoi est-elle due ? Comment expliquer les symptômes ?

La sclérodermie est une maladie du tissu conjonctif, qui est le tissu assurant la cohésion et le soutien des éléments d'un organe ou des organes entre eux.

Plus précisément, la sclérodermie est caractérisée par un dépôt excessif de collagène, ensemble de fibres résistantes constituant en quelque sorte l'armature du tissu conjonctif. Le collagène est présent naturellement dans la peau, les tendons, les os, la paroi des vaisseaux... C'est également le collagène qui, entre autres, forme les cicatrices qui réparent la peau (tissu « cicatriciel »). En cas de sclérodermie, le collagène est produit en excès et s'accumule dans la peau et les différents organes. On parle alors de fibrose, en référence à l'aspect fibreux et rigide que confère l'excès de collagène aux organes touchés, dont la peau. La fibrose peut également épaissir la paroi de certains vaisseaux à tel point qu'elle finit par les obstruer et empêcher le sang de circuler. Ce sont notamment ces lésions qui risquent de menacer les organes internes (cœur, reins...) en les privant partiellement de l'oxygène et des nutriments normalement apportés par le sang.

On ne connaît pas les causes exactes de la sclérodermie, mais il s'agit d'une maladie auto-immune, ce qui signifie que les défenses immunitaires, qui normalement ne s'attaquent qu'aux éléments « extérieurs » (bactéries, virus...), se retournent contre les cellules mêmes de l'organisme et l'attaquent.

Cette réaction auto-immune conduit à une inflammation du tissu conjonctif, qui réagit en produisant beaucoup de collagène. Cependant, on ne sait pas ce qui déclenche la réaction auto-immune aboutissant à la fibrose. Il semblerait que la maladie se déclare parfois suite à un choc émotionnel. Dans certains cas, la sclérodermie est associée à l'exposition à certaines substances chimiques (silice, solvants, métaux lourds, hydrocarbures...). Lorsqu'elle est liée à une exposition à la silice, elle est considérée comme une maladie professionnelle.

● Est-elle contagieuse ?

Non, la sclérodermie n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Les manifestations de la sclérodermie diffèrent beaucoup d'une personne à l'autre. Il existe plusieurs formes de la maladie : une forme « localisée », touchant uniquement la peau, et une forme généralisée (systémique), affectant non seulement la peau, mais aussi certains organes internes. De manière générale, les symptômes les plus courants de la sclérodermie sont un phénomène de Raynaud (trouble de la circulation sanguine au niveau des doigts, voir plus loin), un durcissement de la peau des doigts (sclérodactylie) et du visage. La sévérité de la maladie dépend de l'ampleur de l'atteinte et des organes touchés (cœur, poumons, reins, système digestif...).

La sclérodermie cutanée localisée

C'est la forme la moins grave de la maladie. L'atteinte est limitée à la peau. La sclérodermie localisée peut se développer en plaques (Morphées) ou en larges bandes (sclérodermie linéaire).

La maladie débute par l'apparition de zones (plaques ou bandes) de peau dure et sèche, sur les mains, les bras, le visage, ou les jambes...

Les « Morphées » se caractérisent par l'apparition de plaques rondes ou ovales sur la peau pouvant siéger n'importe où sur le corps. Elles sont de taille variable, souvent blanches, « nacrées », et entourées d'un halo de couleur rouge violacée (*figure 1*). La peau est plus ou moins durcie, ne se plisse pas facilement et semble adhérer aux muscles sous-jacents. Les poils (ou cheveux) situés sur la plaque disparaissent, la sensibilité est diminuée. Certains malades présentent plutôt de nombreuses taches brillantes, assez petites, sur le cou et le

décolleté (sclérodémie en gouttes).



Figure 1
Exemple de tache caractéristique de la sclérodémie en plaques. Le centre de la tache est blanc nacré, brillant et dur et est entouré par un halo rose typique.
(<http://www.atlas-dermato.org/atlas/sclerodfin.htm>)

La sclérodémie en bandes (linéaire) se manifeste quant à elle par des bandes de peau épaissie et dure, surtout au niveau du visage (souvent sur le front et le cuir chevelu), du thorax, des bras et des jambes. La peau durcie ne peut pas être pincée. Les lésions ont parfois une forme caractéristique allongée et creusée en « coup de sabre ». Dans certains cas, la maladie s'étend plus profondément jusqu'aux muscles (voire jusqu'aux os) situés juste sous la bande de peau durcie. Ceci peut entraîner des complications, et notamment des troubles de la croissance ou une diminution du volume des muscles du membre atteint (atrophie musculaire), des problèmes pour effectuer certains mouvements ou encore l'augmentation de volume de l'os sur toute la longueur du membre atteint. La sclérodémie en bandes atteint surtout les enfants.

Généralement, dans la sclérodémie localisée, le durcissement de la peau cesse dans les deux ans suivant le début de la maladie, et les lésions ne s'étendent pas à d'autres parties du corps. Cependant, la maladie peut parfois durer plusieurs années, et certaines plaques peuvent devenir plus marquées (foncées ou claires) même après la fin de l'inflammation.

La sclérodémie systémique

Cette forme de la maladie se manifeste en premier lieu par une atteinte cutanée des mains (et occasionnellement des avant-bras, des pieds et du visage).

L'atteinte des mains se traduit le plus souvent par un phénomène de Raynaud, qui peut apparaître jusqu'à dix ans avant les autres manifestations de la maladie. Le phénomène de Raynaud se caractérise par la succession d'une pâleur, d'un blouissement et d'un engourdissement des doigts, suivis d'une rougeur intense et douloureuse, déclenchée par le froid ou par le stress (*figure 2*). Il est dû à une mauvaise circulation du sang dans les vaisseaux des doigts qui se resserrent (spasme vasculaire) et ne laissent plus passer le sang. Ces épisodes peuvent durer de quelques minutes à quelques heures. Cependant, les mains peuvent rester en permanence froides, blanches ou bleues, spécialement lors d'une exposition au froid. Le phénomène de Raynaud atteint le plus souvent les deux mains de manière symétrique, mais il peut aussi toucher les pieds, le nez, la langue et les oreilles. Il concerne 95 % des malades atteints de sclérodémie systémique.



Figure 2
Au cours du phénomène de Raynaud, le majeur est ici pâle en raison des spasmes vasculaires.
(http://www.images.cri-net.com/display_img.asp?rubrique=scleroderm&img_nbr=15)

Par ailleurs, la peau des doigts (et parfois des orteils) apparaît tendue, donnant un aspect « en saucisses » (figure 3). La peau des doigts devient sèche, fine et rugueuse au toucher : on parle de sclérodactylie, littéralement « durcissement des doigts ». Peu à peu, les poils et les plis disparaissent et toute la zone affectée prend un aspect luisant. Les ongles diminuent de taille, se recourbent et finissent parfois par disparaître alors que les doigts prennent une forme effilée et pointue. Ils deviennent difficiles à étendre ou à plier et ont tendance à rester recourbés. Les plaies cicatrisent difficilement. Des ulcérations peuvent apparaître au bout des doigts.



Figure 3
Aspect boudiné des doigts en cas de sclérodactylie.
(http://www.images.cri-net.com/display_img.asp?rubrique=scleroderm&img_nbr=19)

Parallèlement, le visage prend un aspect de masque. En effet, la peau du front devient lisse, cireuse, les plis s'effacent, les expressions sont figées. Après un certain temps, le nez et les lèvres s'amincissent. Du fait de la sécheresse cutanée, de petits plis se forment sur la peau autour des lèvres, qui deviennent plus fines. Il devient difficile d'ouvrir grand la bouche.

La maladie évolue généralement assez rapidement, selon l'une des deux formes principales : la sclérodémie systémique limitée (le CREST) ou la sclérodémie systémique diffuse.

Sclérodémie systémique limitée ou CREST

Cette forme particulière de sclérodémie, aussi appelée syndrome CREST, correspond à une atteinte des mains accompagnée d'autres signes caractéristiques. En effet, les initiales CREST désignent cinq symptômes souvent présents dans cette forme de sclérodémie : la calcinose, le phénomène de Raynaud, le dysfonctionnement œsophagien, la sclérodactylie et la tégangiectasie. Ces cinq signes ne sont pas forcément tous présents.

- La calcinose se caractérise par la formation de petits dépôts de calcium blanchâtres (dépôts calciques) sous la peau. On les trouve le plus souvent au niveau des doigts, des coudes et des genoux, mais ils peuvent apparaître n'importe où dans le corps. Ils peuvent n'être visibles qu'à la radiographie, mais peuvent également grossir et se sentir ou se voir sous la peau. Les dépôts calciques peuvent être source d'inflammation, rendant la zone concernée enflée, rouge et douloureuse. Dans certains cas les dépôts s'infectent, notamment lorsqu'ils percent la peau (et laissent s'échapper une substance blanchâtre), ce qui cause un ulcère

persistant. On ne connaît pas la cause de la formation de la calcinose.

- Le phénomène de Raynaud apparaît souvent plusieurs années avant les autres symptômes. Les « crises » peuvent durer de quelques minutes à quelques heures et ont tendance à s'aggraver avec le temps.

- Le dysfonctionnement œsophagien survient lorsque la sclérodermie affecte l'œsophage, le conduit qui transporte les aliments de la bouche à l'estomac. Normalement, les aliments descendent vers l'estomac grâce à des contractions régulières et « automatiques » des muscles de l'œsophage. La sclérodermie, en altérant le fonctionnement de ces muscles, provoque des difficultés et une gêne à avaler, parfois douloureuse (dysphagie). Par ailleurs, certaines personnes se sentent ballonnées ou ont des nausées après avoir mangé. L'altération des muscles de l'œsophage provoque également un reflux gastro-œsophagien, c'est-à-dire le retour dans l'œsophage du contenu acide de l'estomac, qui entraîne, après les repas, des brûlures avec parfois des régurgitations acides.

- La sclérodactylie (durcissement de la peau des doigts) est, comme on l'a vu, un des premiers signes de la sclérodermie. Dans le cas du syndrome CREST, cet épaissement cutané ne touche que la peau des mains, et parfois celle des orteils, du visage et du cou.

- Les télangiectasies sont des dilatations de certains petits vaisseaux sanguins, se traduisant par de fines lignes (ou taches) rouges, parfois violettes, d'une longueur allant de quelques millimètres à quelques centimètres apparaissant à la surface de la peau (*figure 4*). Les télangiectasies affectent le plus souvent les mains, le visage, et les lèvres. Elles sont présentes chez la majorité des personnes atteintes de sclérodermie, et plus particulièrement du syndrome CREST.



Figure 4
Télangiectasies sur la paume de main d'une personne atteinte de sclérodermie.
(http://www.cri-net.com/prive/base_images/search.asp)

Le syndrome CREST évolue lentement, sur plusieurs dizaines d'années, et ne s'étend généralement pas aux autres organes. Néanmoins, certains malades développeront en plus de ces symptômes une hypertension artérielle pulmonaire (voir plus loin *Atteinte pulmonaire*).

Sclérodermie systémique diffuse ou sclérose systémique

Cette forme de sclérodermie est la plus sévère, puisqu'elle atteint généralement plusieurs organes internes. Cependant, la majorité des malades ne présente pas tous les symptômes décrits ci-dessous.

Contrairement aux formes limitées, la sclérose systémique diffuse apparaît rapidement (quelques mois) après le début du syndrome de Raynaud. Le durcissement de la peau concerne d'abord les doigts et le visage, comme pour la forme limitée, mais il se généralise ensuite à l'ensemble du corps. L'altération de la peau peut évoluer très vite, mais sa sévérité varie fortement d'une personne à l'autre. Elle s'accompagne le plus souvent de l'atteinte

d'autres organes, dont le système digestif, les reins, le cœur, les poumons...

Atteinte cutanée

Il s'agit d'une atteinte généralisée de la peau qui peut apparaître sur les membres, le visage, le cou et le tronc, et qui se développe en quelques semaines, ou sur une période de 3 à 12 mois, voire plus. Elle peut parfois s'accompagner de démangeaisons.

Des télangiectasies (dilatations rouges des petits vaisseaux sanguins) sont souvent présentes sur le thorax, le visage, les lèvres, la langue et les doigts.

Le phénomène de Raynaud est assez sévère et peut s'accompagner dans les cas les plus graves d'un noircissement de la peau (gangrène), qui survient à cause d'une absence trop longue de circulation sanguine. Des plaies (ulcérations) apparaissent également au bout des doigts, sur les jambes, mais aussi sur les coudes ou les articulations des doigts. Elles sont difficiles à soigner et s'infectent facilement, nécessitant dans certains cas une amputation chirurgicale.

De plus, un tiers des malades environ présente des troubles de la pigmentation de la peau (taches trop sombres ou trop claires).

Atteinte du tube digestif

Après la peau, c'est l'appareil digestif qui est le plus fréquemment touché, puisque cela concerne 75 à 90 % des personnes atteintes de sclérodémie systémique.

C'est l'œsophage qui est touché le plus précocement et le plus fréquemment. Par la suite, l'ensemble du système digestif peut être atteint. L'atteinte de l'œsophage peut même précéder le syndrome de Raynaud.

Les symptômes sont variables. Le plus souvent, les symptômes sont liés au reflux gastro-œsophagien. Il s'agit de sensations de brûlures remontant de l'estomac vers la bouche (pyrosis), survenant surtout après les repas. Des éructations, des nausées, des vomissements peuvent être associés à ces « remontées acides ». Des plaies (ulcères) et un rétrécissement (sténose) de l'œsophage surviennent dans quelques cas et peuvent alors accentuer ces symptômes, entraînant parfois une sensation de gêne ou de blocage lors de la déglutition (dysphagie).

De la même manière, mais plus rarement, les nerfs et les muscles assurant la progression des aliments dans l'intestin peuvent être atteints. Le mauvais fonctionnement intestinal qui en résulte se traduit par une difficulté à absorber les éléments nutritifs contenus dans les aliments. Cette « malabsorption » est également liée à la multiplication anormale des bactéries présentes dans l'intestin. Ceci peut entraîner une perte de poids importante accompagnée de diarrhée ou de constipation, de ballonnements, de vomissements...

Certains malades souffrent de dénutrition sévère, avec de multiples carences (en vitamines ou en calcium par exemple) nécessitant parfois une alimentation par perfusion (nutrition parentérale).

Enfin, il arrive que les nerfs et les muscles du rectum et de l'anus soient atteints, ce qui peut entraîner des douleurs, et dans certains cas une incontinence anale (émission involontaire de gaz et/ou de selles). Une rééducation des muscles, voire une intervention chirurgicale, peuvent rétablir un meilleur contrôle de ces muscles.

Atteinte de la bouche

En raison du durcissement de la peau du visage, l'ouverture de la bouche est limitée chez de nombreux malades, ce qui peut rendre l'alimentation et les soins dentaires difficiles.

Par ailleurs, les personnes atteintes de sclérodermie systémique se plaignent souvent de sécheresse buccale, ce qui gêne la mastication ou la déglutition, et provoque parfois des brûlures de la langue et des gencives.

En raison de l'atteinte des os, les dents se déchaussent facilement.

Atteinte osseuse et articulaire

La sclérodermie se manifeste fréquemment par des douleurs aux articulations de type rhumatismes (arthrite), atteignant surtout les poignets, les mains, les genoux et les chevilles. Les articulations perdent leur souplesse et les douleurs peuvent être très invalidantes.

De plus, des calcinoses surviennent chez un quart des malades. Il s'agit de dépôts calcaires qui peuvent se développer autour des articulations, en particulier au niveau des doigts, coudes et chevilles, les déformer et gêner considérablement les mouvements. Ces calcinoses peuvent s'ulcérer et s'infecter, justifiant parfois une intervention chirurgicale.

Les lésions de la peau au niveau des doigts (dus à la sclérodactylie et au phénomène de Raynaud) atteignent fréquemment les os de l'extrémité des doigts (dernières phalanges), aboutissant parfois à une destruction osseuse des extrémités (acro-ostéolyse). Dans certains cas, les doigts s'effilent et les dernières phalanges se résorbent, pouvant même disparaître entièrement, comme si l'extrémité des doigts avait été mutilée.

Atteinte musculaire

Elle est présente chez beaucoup de personnes atteintes de sclérodermie systémique. Cette atteinte se traduit par des douleurs musculaires, des crampes, et éventuellement une faiblesse des muscles des épaules, des bras, des fesses et des cuisses.

Les tendons, en particulier au niveau du genou, peuvent également être atteints, ce qui provoque des tendinites (inflammations) douloureuses et parfois des bruits caractéristiques dans les articulations (crissements).

Atteinte des reins

Environ la moitié des personnes atteintes présente un problème rénal, mais pour la plupart d'entre elles, cette atteinte est minime et/ou n'entraîne aucun symptôme. En effet, l'atteinte rénale n'est souvent détectable que par des analyses d'urine, l'anomalie la plus fréquente étant un excès de protéines dans les urines (protéinurie) ou la présence de sang en quantité microscopique (invisible à l'œil nu). Si elle est souvent sans gravité, elle peut toutefois évoluer vers une atteinte plus sérieuse.

Dans d'autres cas, l'atteinte rénale peut être découverte suite à une hypertension artérielle (élévation de la pression sanguine) ou à l'élévation d'une protéine dans le sang (créatinine sanguine, dont le dosage est effectué régulièrement). Dans les formes plus sévères, cette atteinte des reins peut entraîner la perte de la fonction rénale (insuffisance rénale), empêchant le maintien de l'équilibre interne de l'organisme. En effet, les reins produisent normalement l'urine qui permet d'éliminer l'eau et le sel en excès, et de façon générale toutes les substances dont l'organisme n'a pas besoin. Si les reins ne fonctionnent plus, ces déchets et l'eau s'accumulent dans le corps, menaçant le fonctionnement vital.

Dans certains cas, l'insuffisance rénale survient très brutalement lors d'une « crise rénale sclérodermique ». Cette crise apparaît chez 5 à 10 % des malades atteints de sclérodermie en général. Elle a été rapportée exceptionnellement chez des personnes atteintes du syndrome CREST. La crise est plus fréquente au début de la maladie (dans les 2 ou 3 premières années), et dans les formes diffuses. La pression artérielle s'élève de façon très brutale, ce qui peut avoir des conséquences graves. L'hypertension artérielle peut en effet altérer le

fonctionnement du cœur (défaillance cardiaque) et du cerveau (entraînant troubles de la conscience, confusion, convulsions, hémorragies cérébrales). Les yeux, et plus particulièrement la rétine (surface du fond de l'œil qui reçoit les images et les transmet au cerveau sous forme de signaux électriques), sont parfois affectés, ce qui peut altérer la qualité de la vision.

La crise rénale nécessite des mesures urgentes de réanimation car elle met la vie en danger. Aujourd'hui, elle est bien prise en charge et contrôlée par des médicaments réduisant l'hypertension (antihypertenseurs), ce qui a permis d'en réduire nettement la mortalité.

Atteinte du cœur

La sclérodémie systémique touche souvent le cœur, en perturbant son irrigation sanguine et en y entraînant une fibrose, ce qui gêne les battements (contractions) cardiaques.

L'atteinte du muscle cardiaque lui-même (myocarde) est appelée « myocardiopathie sclérodémique ». Dans beaucoup de cas, l'atteinte cardiaque, tout comme l'atteinte rénale, n'entraîne pas de symptômes particuliers. Lorsqu'il y a des symptômes, il s'agit principalement d'un essoufflement pendant l'effort, de palpitations (troubles du rythme cardiaque ou arythmie) ou d'une sensation d'oppression au niveau du thorax.

Certains malades souffrent de péricardite (inflammation de la membrane enveloppant le cœur, le péricarde), se manifestant par une douleur thoracique qui augmente lors de l'inspiration (rendant la respiration difficile) et lorsque la personne est couchée sur le dos.

La conséquence majeure de l'atteinte cardiaque sévère est une insuffisance cardiaque (réduction de la capacité du cœur à pomper le sang) s'associant à une augmentation de pression sanguine à l'intérieur des vaisseaux des poumons (*voir ci-dessous*).

Atteinte des poumons

Il est difficile d'estimer la proportion exacte de malades ayant une atteinte pulmonaire car elle n'entraîne pas systématiquement de symptômes. Cela étant, elle est très fréquente en cas de sclérodémie systémique diffuse : on pense qu'elle concerne jusqu'à 70 % des personnes.

Les symptômes les plus fréquents sont un essoufflement, une toux sèche et des douleurs thoraciques. Ils surviennent dans les 4 à 6 ans suivant le début de la sclérodémie, et sont liés à l'inflammation puis à l'épaississement du tissu pulmonaire qui compromettent la respiration. En cas d'évolution vers une fibrose pulmonaire étendue (transformation généralisée du tissu pulmonaire en tissu fibreux), la respiration est difficile (dyspnée).

De plus, si les petites artères irriguant les poumons sont atteintes, il arrive que la pression sanguine s'élève brutalement dans l'artère pulmonaire (vaisseau qui transporte le sang du cœur vers les poumons pour l'oxygéner). Ce phénomène, appelé hypertension artérielle pulmonaire, entraîne des problèmes cardiaques potentiellement graves, limitant les capacités physiques. Elle ne concerne qu'un malade atteint de sclérodémie systémique sur dix en moyenne.

Autres atteintes

La sécheresse de la bouche est la plus courante, mais certains malades souffrent également de sécheresse des yeux, du nez ou du vagin, ce qui est source d'inconfort ou de douleurs. Ceci se produit lorsque les glandes sécrétant les fluides (salive, larmes, etc) sont touchées par la maladie. On parle alors de « syndrome sec » associé à la sclérodémie. La sécheresse oculaire provoque des picotements, une sensation de sable dans l'œil, la survenue de conjonctivites... Il peut également y avoir une diminution des sécrétions normales

des bronches (dans les poumons), du nez, de la gorge, ce qui peut occasionner des douleurs, un enrouement ou des infections. L'utilisation de lubrifiants divers peut soulager ces symptômes.

Dans de rares cas, il existe une atteinte neurologique, dont la forme la plus fréquente est l'atteinte du nerf trijumeau. Ce nerf joue un rôle crucial dans la mastication et dans la sensibilité de la peau du visage. Lorsqu'il est atteint, les malades ressentent des picotements, des engourdissements et parfois des douleurs (sensation de coupure ou de déchirement) dans le visage. Des troubles de la mastication et du goût peuvent survenir. Les autres atteintes du système nerveux sont rares, mais des troubles de la concentration, du langage ou de la mémoire sont possibles, tout comme une atteinte de l'audition et de l'équilibre. Enfin, dans de rares cas, le foie peut être atteint, ce qui cause une « cirrhose biliaire primitive ». Les symptômes associés à cette atteinte sont habituellement discrets, mais parfois, dans les formes évoluées, des démangeaisons peuvent survenir, suivies de l'apparition d'une jaunisse (ou ictère, c'est-à-dire une coloration jaune de la peau).

● Quelle est son évolution ?

La sclérodermie se manifestant de façon très variable d'un individu à l'autre, l'évolution et le pronostic varient eux aussi énormément. L'évolution dépend de la forme de la maladie (localisée ou systémique), des organes affectés et du degré d'agressivité de la maladie.

La sclérodermie localisée, en plaques ou en bandes, est la forme la moins grave. La maladie cesse d'évoluer après quelques années, laissant parfois des taches inesthétiques. Il peut parfois y avoir des rechutes. Dans les rares cas où les lésions cutanées atteignent les muscles ou les os sous-jacents, surtout en cas de sclérodermie « linéaire », des anomalies dues à la perte musculaire ou au ralentissement de la croissance du membre atteint peuvent entraver la qualité de vie des personnes pourtant guéries (boitement, asymétrie des membres...).

La sclérodermie systémique, en revanche, est une affection qui peut durer toute la vie et dont la rémission est difficile à obtenir. Cela étant, des améliorations significatives, ou du moins une stabilisation de la maladie peuvent être obtenues grâce aux traitements.

Chez les personnes atteintes d'un syndrome CREST (forme systémique limitée) notamment, la maladie est souvent stable pendant de longues années, et évolue rarement vers une atteinte d'autres organes, mais une surveillance régulière est de mise comme dans toutes les formes systémiques. Lorsque les organes vitaux, comme le cœur, les poumons ou les reins sont atteints, la maladie est plus grave et peut mettre la vie en danger.

Dans de rares cas, les malades développent en plus de la sclérodermie une autre maladie auto-immune, comme le lupus ou la polymyosite, ce qui peut entraîner des complications supplémentaires.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de la sclérodermie ?

Les premiers signes de la sclérodermie amenant le malade à consulter un médecin (le phénomène de Raynaud ou le reflux gastro-oesophagien) sont assez peu spécifiques et peuvent constituer les seuls symptômes pendant une longue période. Souvent, le diagnostic est difficile et long à établir.

Lorsque les lésions de la peau sont bien visibles, le diagnostic est plus simple, mais en cas de doute, le médecin peut réaliser une capillaroscopie. Cette technique, indolore, permet de visualiser les petits vaisseaux sanguins (capillaires) au microscope. L'observation des ongles permet généralement de mettre en évidence la fibrose des petits vaisseaux et donne des arguments au médecin pour évoquer un diagnostic de sclérodémie plusieurs années avant l'apparition des autres symptômes.

L'autre examen fréquemment réalisé afin de confirmer le diagnostic est la biopsie cutanée (prélèvement d'un petit fragment de peau affectée). En cas de sclérodémie, la biopsie révèle un dépôt anormal de collagène, un épaissement des parois des vaisseaux et la présence de globules blancs autour des vaisseaux.

Des analyses de sang sont parfois réalisées, pour mettre en évidence une inflammation, bien que celle-ci ne soit pas évidente chez tous les malades.

Par ailleurs, la sclérodémie étant une maladie auto-immune, la présence d'auto-anticorps (anticorps agressifs vis-à-vis de l'organisme lui-même) peut être mise en évidence par des analyses sanguines.

● **En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?**

Une fois le diagnostic de sclérodémie confirmé, plusieurs examens peuvent être réalisés afin de surveiller l'évolution de la maladie et d'évaluer l'atteinte des organes internes.

Lors du bilan initial de la maladie, un examen permettant de vérifier qu'il n'y a pas d'atteinte de l'œsophage est parfois effectué, par fibroscopie (introduction d'une sorte de caméra permettant de visualiser le tube digestif).

Les autres examens incluent un scanner thoracique (pour surveiller le cœur et les poumons) au début de la maladie, puis un électrocardiogramme et une échocardiographie (pour évaluer l'activité du cœur et visualiser les artères pulmonaires) ainsi que des explorations fonctionnelles respiratoires pour vérifier le fonctionnement des poumons (mesure des volumes d'air inspirés et expirés, étude de la fonction des muscles respiratoires, épreuves d'exercice...). Ces examens doivent être répétés tous les ans.

Une radiographie peut aussi être réalisée pour vérifier l'état des os ou des articulations en cas de douleurs ou de raideurs articulaires.

● **Peut-on confondre cette affection avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Le phénomène de Raynaud, qui est souvent le premier signe de la maladie, peut être associé à de nombreuses autres maladies auto-immunes, comme le syndrome de Sharp, le lupus érythémateux systémique, le syndrome des anti-phospholipides, la périartérite noueuse... Mais il peut aussi survenir seul, en l'absence de toute maladie auto-immune. Ce symptôme concerne en outre beaucoup de personnes et n'est donc pas alarmant en soi.

Les autres symptômes, comme les troubles de la déglutition, les douleurs musculaires ou articulaires, peuvent quant à eux évoquer des maladies comme la polymyosite ou la polyarthrite rhumatoïde, affections auto-immunes elles aussi.

Ces maladies se distinguent grâce aux examens cités ci-dessus, mettant par exemple en évidence des auto-anticorps caractéristiques ou des lésions des vaisseaux particulières.

Les aspects génétiques

● Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?

On pense que certains gènes peuvent prédisposer à la sclérodémie, c'est-à-dire que les personnes possédant ces gènes sont plus susceptibles que les autres de développer la maladie. Cependant, cette maladie n'est pas transmise directement des parents aux enfants. Ce n'est donc pas une maladie génétique à proprement parler.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

Il n'y a pas de traitement permettant de guérir de la sclérodémie, mais une prise en charge adaptée permettra d'atténuer les symptômes et de maîtriser la maladie.

Le traitement dépend bien entendu de la forme de sclérodémie et de la sévérité des symptômes. Une combinaison de médicaments et de traitements non médicamenteux doit être élaborée au cas par cas en fonction des organes atteints et de l'évolution de la maladie. Plusieurs essais sont souvent nécessaires avant de trouver le traitement adapté à un malade particulier.

Sclérodémie cutanée localisée

Le traitement vise d'abord à stopper l'inflammation responsable des lésions de la peau, quand elle existe.

Pour ce faire, les médecins recommandent le plus souvent un traitement à base de corticoïdes (anti-inflammatoires), localement ou par voie orale, mais l'efficacité n'a pas été clairement prouvée. Le plus souvent, la maladie cesse d'évoluer d'elle-même mais cela peut prendre plusieurs années.

La sclérodémie linéaire pouvant atteindre les muscles et les os, un traitement différent (à base d'immunosuppresseurs) peut être nécessaire. La kinésithérapie peut être utile pour limiter les rétractions musculaires et les indurations de la peau.

Sclérodémie systémique

Traitement de la maladie

Le traitement a pour objectif de limiter la réaction auto-immune et calmer l'inflammation.

Le traitement à base de corticoïdes (anti-inflammatoires dits stéroïdiens comme la prednisone) est le traitement principal des autres maladies auto-immunes, mais il est peu efficace chez la plupart des personnes atteintes de sclérodémie. Il peut toutefois soulager les atteintes articulaires ou musculaires.

Par conséquent, la prescription d'immunosuppresseurs, puissants médicaments destinés à soulager l'inflammation et à supprimer les auto-anticorps nocifs, est fréquente en cas de sclérodémie systémique mais n'est pas efficace dans tous les cas. Le cyclophosphamide et l'azathioprine sont des immunosuppresseurs d'usage courant. Un anti-rhumatismal, le méthotrexate, présente lui-aussi une certaine efficacité contre les douleurs articulaires et l'inflammation. Il est souvent bien toléré.

Des antipaludéens de synthèse comme l'hydroxychloroquine peuvent également être proposés pour lutter contre l'inflammation et pour traiter les atteintes cutanées. Les effets bénéfiques de ces médicaments peuvent ne se faire sentir qu'au bout de plusieurs mois.

Par ailleurs, des médicaments destinés à limiter la fabrication excessive de collagène (médicaments antifibrosants), comme la colchicine, le calcitriol, l'halofunginone, semblent parfois efficaces mais trop peu d'études existent pour pouvoir conclure à un bénéfice chez tous les malades.

Traitement des symptômes et des complications

- Atteinte de la peau : chez certains malades, l'application de corticoïdes locaux (dermocorticoïdes) peut parfois être bénéfique. Les ulcères peuvent être traités localement (par pansements gras ou « hydrocolloïdes ») pour éviter les infections et favoriser la cicatrisation.

- Calcinoses : lorsqu'elles sont présentes, les calcinoses peuvent être gênantes ou douloureuses. Dans ce cas, un spécialiste peut les réduire par chirurgie mais la peau a souvent du mal à cicatriser. Des séances de laser peuvent parfois permettre de les faire diminuer de volume. Plusieurs médicaments, comme la warfarine, la pentoxifylline, ou encore la colchicine pourraient avoir un effet positif et réduire l'inflammation et la formation d'ulcères autour des dépôts calcaires, mais cela n'est pas encore solidement démontré.

- Phénomène de Raynaud : certains médicaments anti-spasme, comme les inhibiteurs calciques (nifédipine, amlodipine...) à forte dose, peuvent limiter les crises. La protection des mains vis-à-vis du froid doit être maximale (gants, moufles, chaufferettes, etc.).

- L'atteinte de l'œsophage peut être limitée par des mesures simples comme le fractionnement des repas (voir "Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?") mais aussi par des médicaments. Des médicaments agissant comme des pansements protégeant la muqueuse œsophagienne sont associés à d'autres qui renforcent les mouvements de l'œsophage et bloquent l'acidité gastrique (les plus utilisés sont le dompéridone, l'oméprazole, le lansoprazole, le pantoprazole, la cimétidine, la famotidine...).

- Des antibiotiques sont parfois nécessaires lorsque l'atteinte du tube digestif entraîne une prolifération des bactéries intestinales pouvant provoquer diarrhées et infections. Pour traiter la diarrhée et la malabsorption intestinale, le lopéramide ou la pyridostigmine sont souvent conseillés. En cas de dénutrition, des compléments alimentaires vitaminés, et parfois une alimentation artificielle (perfusion), peuvent être nécessaires.

- En cas d'atteinte rénale, des médicaments destinés à réduire l'hypertension artérielle (anti-hypertenseurs et inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine) doivent être pris rapidement. Dans certains cas sévères, en cas d'insuffisance rénale définitive, une dialyse est nécessaire, voire une transplantation rénale. En effet, des greffes de reins ont déjà été réalisées avec succès.

- L'atteinte cardiaque peut être limitée grâce à des médicaments de type inhibiteurs calciques et inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

- En cas de difficultés à respirer liées à la fibrose des poumons, une aide à la respiration (masque insufflant de l'oxygène) peut être envisagée. L'aggravation de la fibrose pulmonaire peut être limitée par des immunosuppresseurs comme le cyclophosphamide. Par ailleurs, des médicaments permettant de traiter l'élévation de la pression sanguine dans les vaisseaux des poumons (hypertension artérielle pulmonaire), si elle existe, sont rapidement proposés.

● Quelles sont les autres options thérapeutiques ?

La prise en charge non médicamenteuse peut également être importante pour les personnes atteintes de sclérodermie.

Par exemple, en cas de sclérodermie avec douleurs articulaires ou en cas de sclérodermie en bandes, la kinésithérapie s'avère très utile pour préserver la mobilité des articulations touchées, grâce à des étirements ou des massages. Chez certains enfants dont l'une des jambes n'a pu se développer normalement en raison de la maladie, un traitement orthopédique peut être nécessaire.

Par ailleurs, plusieurs méthodes destinées à soulager les douleurs ou atténuer les lésions de la peau peuvent être essayées. Ainsi, certaines personnes sont soulagées par des cures thermales, par certains exercices, par de la relaxation... Dans certains cas, des séances de puvarthérapie peuvent être envisagées pour traiter les lésions cutanées. Il s'agit d'une méthode utilisant les rayons ultra-violetes en association avec la prise de comprimés de psoralènes, substances favorisant la pigmentation de la peau. Elle est parfois efficace mais elle augmente le risque de cancer de la peau et est donc utilisée dans de rares cas.

● Quels bénéfices attendre du traitement ?

Faute d'études suffisantes, les résultats des différents traitements sont difficiles à évaluer, et varient d'un patient à l'autre. Les douleurs peuvent être importantes et ne sont pas toujours complètement soulagées par les médicaments. De même, il est difficile de retarder l'atteinte cutanée, qui devient invalidante lorsqu'elle réduit la mobilité des doigts.

Il est fréquent que plusieurs types de médicaments soient proposés avant d'en trouver un efficace (au moins pendant quelque temps), chaque malade réagissant différemment aux traitements.

● Quels sont les risques du traitement ?

Tous les médicaments peuvent avoir des effets secondaires indésirables, à court ou long terme.

Les corticoïdes (prednisone surtout) peuvent entraîner de nombreux effets secondaires : le traitement doit donc faire l'objet d'une surveillance étroite et ne doit jamais être interrompu subitement. Parmi les effets secondaires d'un traitement prolongé par la prednisone, on trouve la formation de cataractes (le cristallin de l'oeil devient opaque et la vue baisse), une hypertension artérielle, des troubles du sommeil et/ou de l'humeur, une augmentation de l'appétit, un diabète, une perte de masse musculaire, des bleus (ecchymoses), une déminéralisation des os (ostéoporose), des troubles digestifs, une prise de poids et un risque accru d'infection. Cependant, les doses trop élevées de prednisone sont liées à la survenue de crises rénales de sclérodermie et ne sont donc, le plus souvent, pas prescrites pour cette maladie.

Les anti-rhumatismaux peuvent quant à eux entraîner des troubles digestifs, des éruptions cutanées, et peut-être, dans certains cas, aggraver la réaction auto-immune.

Quant aux immunosuppresseurs, ils ont un effet sur l'ensemble des défenses immunitaires, et pas uniquement sur les auto-anticorps. Ils peuvent donc causer des effets secondaires tels qu'un risque accru d'infection. Le cyclophosphamide peut en outre entraîner des saignements de la vessie (cystite hémorragique), une chute de cheveux (réversible), des nausées, une disparition des règles... Il est recommandé de boire beaucoup lors du traitement

afin d'uriner abondamment.

L'azathioprine et le méthotrexate peuvent également augmenter le risque d'infection, donner des nausées, entraîner la formation de lésions et d'ulcères dans la bouche...

Par ailleurs, en cas de grossesse, tous ces médicaments peuvent avoir des effets indésirables sur le fœtus.

Dans tous les cas, le médecin évalue précisément les besoins du malade pour adapter les doses à chaque cas et limiter au mieux les effets indésirables. De plus, la prescription de tels médicaments s'accompagne nécessairement d'un suivi attentif avec des examens réguliers permettant de vérifier qu'ils sont bien tolérés par l'organisme.

Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises).

● **Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

Compte tenu des effets secondaires possibles et de la quantité parfois importante de médicaments à prendre, il existe forcément des contraintes dans la vie quotidienne (un régime peut s'imposer, etc.).

● **Un soutien psychologique serait-il souhaitable ?**

Un soutien psychologique peut être souhaitable car la sclérodémie a des retentissements importants sur la vie quotidienne (douleurs articulaires, grande fatigue, plaques disgracieuses, limitation des activités...). Ces douleurs et contraintes liées à la maladie sont parfois sources d'anxiété et de dépression. De plus, la multiplication des examens, la durée de la maladie, la nécessité d'observer un traitement pendant des années, et la limitation des activités physiques que les complications peuvent entraîner peuvent être à l'origine d'anxiété et de difficultés psychiques et relationnelles. Dans ces cas, il peut être important de faire appel au soutien d'un psychologue, d'autant que le stress risque d'accentuer considérablement les symptômes.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Certaines mesures simples peuvent permettre d'atténuer les symptômes et de mieux vivre avec la maladie.

Tout d'abord, il est impératif d'arrêter de fumer, car le tabac peut aggraver les problèmes de circulation sanguine (et notamment le phénomène de Raynaud). Il faut également faire attention à ne pas être en surpoids, pour soulager les douleurs articulaires mais aussi améliorer l'état général. De plus, il est recommandé de pratiquer un exercice physique régulier, avec l'accord du médecin, afin de maintenir la mobilité musculaire et articulaire. Massages et exercices de rééducation simples (comme l'utilisation de balles en mousse) peuvent également être d'une grande aide pour préserver les articulations.

La peau étant particulièrement fragile du fait de la maladie, il est nécessaire de la protéger du froid et de lui appliquer des crèmes hydratantes adaptées. L'utilisation d'un humidificateur dans la maison peut empêcher que l'air ambiant soit trop sec et que la peau se dessèche. Par ailleurs, il convient de protéger sa peau du soleil par un écran total (crèmes solaires d'indice supérieur ou égal à 50), afin que les taches brunes liées au soleil ne s'accroissent pas. Du maquillage peut parfois aider à cacher les lésions, en particulier sur le

visage.

Précisons par ailleurs qu'il ne faut jamais mettre les mains dans l'eau froide ou le congélateur sans gants de protection.

Les médicaments destinés à limiter le reflux gastro-oesophagien sont souvent insuffisants, mais certaines règles de vie peuvent être adoptées pour calmer les brûlures. Il est notamment conseillé de ne pas manger dans les trois heures précédant le coucher et de fractionner les repas pour privilégier les petites quantités. Dormir la tête surélevée (sur un matelas incliné) soulage souvent les malades, en réduisant les régurgitations acides pendant la nuit.

● **Comment se faire suivre ?**

La prise en charge de la sclérodermie se fait dans des services hospitaliers spécialisés dans les maladies auto-immunes (et plus particulièrement la sclérodermie) ou les vascularites (autres maladies caractérisées par une atteinte des vaisseaux sanguins et des troubles de la circulation), dont les coordonnées se trouvent sur le site d'Orphanet (www.orpha.net). Cela permet d'organiser une prise en charge pluridisciplinaire (rhumatologue, dermatologue, cardiologue, pédiatre le cas échéant...) avec un suivi régulier permettant de surveiller l'évolution de la maladie ou la réponse aux différents traitements. La fréquence des examens est déterminée par le médecin.

Lorsque la bouche est très sèche, des visites régulières chez le dentiste sont recommandées, car le risque de caries est élevé.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

La crise rénale ou l'hypertension artérielle pulmonaire sont des situations qui nécessitent dans certains cas une hospitalisation en urgence. Il est important de faire part du diagnostic de sclérodermie au personnel soignant afin qu'il mette en place les soins nécessaires rapidement.

Il faut également faire connaître aux médecins des urgences le traitement en cours afin d'éviter les interactions médicamenteuses. Chaque malade peut par exemple consigner dans un dossier toutes les informations médicales le concernant, et présenter ce dossier en cas d'urgence pour donner des informations exhaustives à l'équipe médicale.

● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, il n'est pas possible de prévenir la sclérodermie.

Vivre avec

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?**

Le retentissement de la maladie sera très différent en fonction du type de sclérodermie et de sa sévérité.

Lorsque la maladie est principalement cutanée, les personnes atteintes peuvent mal supporter l'aspect disgracieux des lésions et en ressentir une forte gêne, voire de la honte, et avoir

du mal à accepter leur corps. Un soutien psychologique et éventuellement une chirurgie esthétique peuvent s'avérer utiles.

Concernant les autres formes, le durcissement de la peau des doigts est le symptôme le plus fréquent et souvent le plus invalidant, puisqu'il devient difficile de plier les doigts normalement. Ainsi, des actions banales comme s'habiller, lacer ses chaussures ou écrire deviennent douloureuses et difficiles à accomplir. La kinésithérapie et l'ergothérapie sont appropriées pour limiter ce handicap et aider le malade à optimiser ses capacités.

Les douleurs articulaires peuvent également être pénibles et difficiles à calmer. Par ailleurs, la fatigue est souvent pesante.

Ainsi, pour certains malades, il est difficile de conserver un emploi, d'une part en raison de la fatigue et des absences répétées, et d'autre part parce que les mains sont sensibles et difficiles à mobiliser. Les répercussions sur la vie familiale et socio-professionnelle peuvent donc être importantes, et il n'est pas toujours facile d'expliquer aux autres sa maladie.

Mais pour beaucoup de personnes, la maladie est compatible avec un mode de vie quasi normal, et peut être stabilisée grâce aux divers traitements proposés. La maladie est en effet mieux connue et mieux prise en charge aujourd'hui, même s'il n'existe toujours pas de traitement permettant de la guérir.

Scolarisation

Les enfants atteints de sclérodémie doivent quant à eux mener une vie la plus normale possible. Une scolarisation normale doit être assurée et aménagée grâce à un projet d'accueil individualisé (PAI) ou un projet personnel de scolarisation (PPS). Il s'agit d'une convention associant la famille, l'école et le médecin scolaire, permettant de répondre aux besoins de l'enfant (notamment en cas d'absences répétées) et d'informer les enseignants sur la maladie.

Grossesse

Comme pour toutes les maladies du tissu conjonctif, les femmes atteintes sont davantage sujettes aux complications de la grossesse (risque de fausses-couches et de naissance prématurée augmenté). De plus, les symptômes de la sclérodémie ont tendance à s'accroître chez les femmes enceintes, qui encourent un risque plus important de poussée évolutive notamment au niveau rénal. Enfin, les médicaments peuvent avoir des effets néfastes sur le fœtus. Il est donc recommandé de discuter avec son médecin de tout projet parental, et de l'informer si on est enceinte, puisque la grossesse des femmes atteintes de sclérodémie nécessite un suivi particulier, assuré par des équipes pluridisciplinaires expertes.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche sur la sclérodémie concerne d'une part la découverte de nouveaux traitements plus efficaces, et d'autre part la compréhension des mécanismes en cause dans le déclenchement de la maladie. De nombreuses molécules sont fréquemment testées pour évaluer leur éventuelle efficacité thérapeutique. Il existe en France un groupe de recherche sur la sclérodémie.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant une association de malades consacrée à la sclérodémie. Vous en trouverez les coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 01 56 53 81 36 (Appel non surtaxé) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

En France, les formes sévères de sclérodémie font partie des affections longue durée (ALD) qui donnent droit à une prise en charge à 100 % des frais médicaux par la Sécurité Sociale (exonération du ticket modérateur). Cela est valable pour la sclérodémie avec atteinte viscérale (y compris l'hypertension artérielle pulmonaire) et pour la sclérodémie de type CREST dépourvue d'atteinte viscérale mais dont le syndrome de Raynaud est d'une gravité telle qu'il entraîne soit une ou des nécroses distales (permanentes ou intermittentes), soit une gêne majeure dans les activités professionnelles ou familiales. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de la personne atteinte. Les malades présentant des symptômes invalidants ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée aux malades. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80 %, de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36
(Appel non surtaxé)

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Eric HACHULLA
Centre de référence de la sclérodémie
systémique
CHRU Hôpital Claude Huriez, Lille

Association des Sclérodermiques
de France