

Sclérodermie systémique

BILAN INITIAL ET SUIVI

Plan

- A. Bilan initial
- B. Suivi

A- Bilan initial

Bilan biologique systématique recommandé

- NFS
- Réticulocytes, schizocytes, haptoglobine, LDH
- Ionogramme, créatininémie, uricémie, CRP
- Glycémie à jeun, calcémie, phosphorémie
- Albuminémie, bilan hépatique
- CPK
- BU +/- ECBU, rapport protéinurie/créatininurie sur échantillon
- NT-pro BNP
- Ferritine
- Vitamines B12/B9
- Anticorps anti-nucléaires, anti-ADN natif, anti-antigènes nucléaires solubles avec recherche toute particulière des anticorps spécifiques de la ScS: anti-centromère, anti-topoisomérase 1 et anti-ARN polymérase III
Selon les laboratoires : Dot Sclérodermie possible avec recherche des anticorps non classiques (anti-Th/To, Antifibrillarine, anti-NOR90)

Recherche de maladies associées selon le contexte

Hypothyroïdie par thyroïdite de Hashimoto : **TSH et T4L**

En cas d'hypothyroïdie : Ac anti-thyroperoxydase éventuellement complétée par une échographie thyroïdienne

Syndrome de Sjögren (syndrome sec): **Ac anti-SSA** (60 KDa), **facteurs rhumatoïdes**. Débit salivaire non stimulé. Biopsie des glandes salivaires accessoires. Echographie des glandes parotides *si parotidomégalie*. Examen ophtalmologique avec test de Schirmer. Examen gynécologique

Cholangite biliaire primitive (prurit et/ou ictère): Bilan hépatique. **Ac anti-mitochondries de type M2, Ac anti-GP210**. Échographie hépato-biliaire. Bili-IRM. Ponction biopsie hépatique en seconde intention

D'autres maladies systémiques peuvent beaucoup plus rarement être associées comme le lupus systémique (**Ac anti-ADN natifs, Ac anti-Sm, complément**), le syndrome des anti-phospholipides (**Ac anti-cardiolipines, Ac anti-beta2GP1, anticoagulant circulant**), la polyarthrite rhumatoïde (**Ac anti-CCP**), les myosites auto-immunes (**DOT-myosite** si signes musculaires) ou la **cryoglobulinémie**

Examens systématiques

- Electrocardiogramme (ECG)
- Echocardiographie (ETT)
- TDM thoracique haute résolution avec injection (*si possible Low dose, injection d'iode uniquement lors du bilan initial pour distinguer l'artère pulmonaire ; l'étude du parenchyme ne nécessite pas d'injection*)
- Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR): spirométrie avec mesure de la DLCO
- Radiographies des mains : *recherche acro-ostéolyse, érosions, pincements articulaires, calcinose infra-clinique*

Selon symptômes

- En cas de symptômes cardio-respiratoires : test de marche de 6 minutes et gaz du sang (attention vérifier avant l'absence d'occlusion de l'artère ulnaire avant de réaliser la ponction artérielle car risque de provoquer une ischémie de la main), **CS PNEUMOLOGIQUE**
- En cas de palpitations, lipothymie ou syncope : holter-ECG sur 24h et **CS CARDIOLOGIQUE**
- En cas de symptômes digestifs hauts : Endoscopie (EOGD), manométrie œsophagienne, **CS GASTROENTEROLOGIQUE**
- En cas de problème sphinctérien anal : discuter la manométrie anorectale et l'échographie endorectale
- Si myalgies : électromyogramme et IRM musculaire +/- biopsie musculaire (*si myolyse avec déficit musculaire*)
- *Si perte de poids, signes de dénutrition, mauvais équilibre alimentaire : consultation et évaluation nutritionnelle*
- *Prise en charge psycho-émotionnelle à proposer à tous*

Dépistage d'un cancer associé

En cas de ScS avec Ac anti-ARN polymérase III et tout particulièrement chez les patients âgés d'au moins 60 ans avec forme cutanée diffuse évoluant depuis moins de 3 à 5 ans

Examens non invasifs de dépistage :

- Cancer gynécologique (sein, ovariens, utérin) : mammographie, frottis cervico-utérin, échographie pelvienne
- Dosage du PSA chez l'homme
- Hemoccult®

La durée de cette surveillance n'est pas définie, même si le risque accru de développer un cancer n'est pas démontré après les 2-3 ans qui suivent le diagnostic. En pratique : pendant 3 ans

La place d'examens plus complets ou plus invasifs à la recherche d'une néoplasie (scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien et TEP-Scanner) n'a pas été étudiée et ne fait pas l'objet de recommandations à ce jour.

En pratique : il est possible de réaliser un scanner CTAP et/ou PET-TDM au moins 1 fois, au moment du diagnostic initial chez les patients anti-ARN polymérase III positifs

B- Suivi

Suivi clinique : fréquence des consultations

Forme cutanée diffuse diagnostiquée il y a moins de 3 ans : trimestrielle

NB : Forme cutanée diffuse diagnostiquée il y a moins de 3 ans ou facteur de risque de crise rénale sclérodermique : surveillance accrue de la pression artérielle

Forme cutanée limitée en l'absence d'atteinte viscérale: semestrielle

Sinon au moins annuelle

Suivi biologique au moins 1 fois/an

- NFS
- Réticulocytes, schizocytes, haptoglobine, LDH
- Ionogramme, créatininémie, uricémie, CRP
- Glycémie à jeun, calcémie, phosphorémie
- Albuminémie, bilan hépatique, électrophorèse des protéines
- CPK
- BU +/- ECBU, rapport protéinurie/créatininurie sur échantillon
- NT-pro BNP
- Ferritine
- Vitamines B12/B9
- TSH
- AAN et *recherche de leur spécificité antigénique nucléaire si initialement négative*

Bilan des complications

Généralement annuel voire plus fréquemment selon les symptômes cliniques

- **EFR avec mesure de la DLCO**
- TDM thoracique *en cas de modification clinique, d'aggravation fonctionnelle, d'exacerbation inexpliquée de la PID **mais non réalisé de façon systématique***
- CS PNEUMOLOGIQUE en fonction des résultats
- **ECG**
- **CS CARDIOLOGIQUE avec ETT (évaluation « classique » + mesure de la VIT et de la PAPs)**
- CS GASTROENTEROLOGIQUE avec EOGD *en cas de dysphagie, aggravation RGO, hémorragie digestive, anémie ferriprive*
 - En cas d'endobrachyoesophage : systématique avec rythme établi en fonction de l'histologie*
 - En cas d'estomac pastèque : surveillance endoscopique tous les 3 ans*
- **Suivi du poids** : Si perte de poids, signes de dénutrition, mauvais équilibre alimentaire : consultation et évaluation nutritionnelle
- Prise en charge psycho émotionnelle à proposer à tous