

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Sclérodermie systémique

Synonyme : ScS

Définition :

Maladie auto-immune systémique qui associe :

- une atteinte microcirculatoire (phénomène de Raynaud), avec sclérose cutanée plus ou moins étendue, un reflux gastro-œsophagien souvent sévère,
- une atteinte viscérale variable d'un patient à l'autre,
- production d'auto-anticorps : anticorps (Ac) anti-centromères, Ac anti-topoisomérase 1, plus rarement Ac anti-ARNpolymérase III.

Les complications possibles sont les risques de fibrose pulmonaire, d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), de crise rénale aiguë, de cardiomyopathie et d'atteinte digestive.

Sur un fond génétique de susceptibilité, des facteurs environnementaux peuvent intervenir dans le déclenchement, l'entretien ou l'aggravation de la maladie. Parmi eux, on retient l'exposition (souvent professionnelle) à la silice et aux solvants organiques.

La composante génétique est polygénique. De nombreuses études ont identifié des facteurs de susceptibilité (polymorphismes de IRF5 ou STAT4 par exemple), connus pour contribuer également à la susceptibilité à d'autres maladies auto-immunes comme le lupus.

Les traitements sont essentiellement symptomatiques : IPP pour le reflux, inhibiteurs calciques pour le Raynaud, prostacyclines et bosentan si ulcérations digitales, prostacyclines, antagonistes de l'endothéline ou inhibiteurs de la phosphodiesterase V si HTAP, IEC si crise rénale, immunosuppresseurs si fibrose pulmonaire.

Pour en savoir plus :

Orphanet

- Fiche maladie : www.orpha.net

PNDS 2008

- www.has-sante.fr

Centre de référence de la sclérodermie systémique : www.chru-lille.fr

- Pr Eric HACHULLA - Service de médecine interne - Université de Lille 2 - Hôpital Huriez, CHRU de Lille - Rue Michel Polonowski - 59037 Lille Cedex - Lille.

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Mécanisme</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Orientation</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Mécanismes

Maladie auto-immune associant : phénomène de Raynaud, sclérose cutanée et reflux gastro-œsophagien sévère, au moins une atteinte viscérale.

Risques particuliers en urgence

Hypertension artérielle maligne, décompensation cardiaque (sur HTAP ou sur cardiomyopathie sclérodermique), détresse respiratoire (sur fibrose ou HTAP grave), hémorragies digestives hautes.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Syndrome de Raynaud : inhibiteurs calciques,
- Ulcère ou nécrose digitale : iloprost (antiagrégants plaquettaires),
- Cardiopathie ou HTAP : inhibiteur de l'enzyme de conversion, diurétiques, digitaliques, régime pauvre en sel,
- Syndrome pseudo-occlusif : octréotide, érythromycine,
- Fibrose pulmonaire, atteinte musculaire : immunosuppresseurs,
- Fibrose pulmonaire : kinésithérapie respiratoire,
- HTAP : sildénafil, tadalafil, bosentan, ambrisentan, epoprosténol intra-veineux, tréprostiniil sous-cutané, iloprost aérosol,
- Antalgiques.

Pièges

- Décompensation d'une HTAP lors d'un effort physique, de l'altitude, d'un excès de sel ou d'une prise d'anti-inflammatoires.
- Risque d'ischémie myocardique focale, de troubles du rythme ou de la conduction à coronaires saines sur fibrose myocardique.

Particularité de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- Abord veineux difficile (peau cartonnée, veines fibrosées),
- Patient habituellement algique,
- Electrocardiogramme largement indiqué dans l'évaluation initiale,
- Bandelette urinaire : existence et profondeur d'une crise rénale,
- Biologie embarquée : kaliémie, hémoglobine, troponine, gazométrie pour évaluer le retentissement de la ScS et l'orientation dans une filière de soins intensifs,
- Contre-indication des dérivés nitrés ou analogues, si traitement par inhibiteur de la phosphodiesterase V (sildénafil, tadalafil, etc.),
- Risque hémorragique majoré pour les patients sous iloprost,
- Antiagrégants à ajuster en fonction de l'étiologie et du risque ischémiques,
- Précautions pour une AG et le choix du mode et des paramètres de ventilation invasive ou non, selon l'atteinte systémique notamment pulmonaire ou cardiaque,
- Amines vasopressives limitées à l'urgence vitale, car majorant la vasoconstriction périphérique, notamment digitale,
- Risque d'intubation difficile : ouverture de bouche limitée, reflux gastro-œsophagien sévère.

En savoir plus :

Fiches Orphanet urgences : www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les situations d'urgence observées au cours de la sclérodermie systémique (ScS) sont rares et dans le prolongement d'une éventuelle prise en charge médicale pré-hospitalière ou dans un contexte de bilan initial répondant alors aux mêmes éléments d'évaluation et de prise en charge rappelés dans la fiche SAMU.

Le monitoring est systématique, continu ou régulier évaluant :

- l'état de conscience,
- la pression artérielle systolo-diastolique,
- les fréquences cardiaque et respiratoire,
- la saturation par oxymétrie continue capillaire,
- la température,
- l'évaluation de la diurèse est souhaitable.

La physiopathologie globale de la ScS dégage quelques grandes constantes de prise en charge de ces patients :

- oxygénothérapie pour saturation capillaire > 98%,
- ventilation non-invasive à discuter, voire invasive, particulièrement complexe, à adapter chez ces patients ; limiter l'hypoventilation, les surpressions intra-thoraciques, l'acidose, l'anémie aiguë, l'hypothermie, le stress et la douleur.

Quatre situations principales peuvent survenir :

- **Situation d'urgence 1 : HTA maligne sur crise rénale**
- **Situation d'urgence 2 : Décompensation cardiaque droite sur HTAP**
- **Situation d'urgence 3 : Détresse respiratoire sur fibrose pulmonaire**
- **Situation d'urgence 4 : Hémorragie digestive**

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

- **Décompensation d'une cardiomyopathie sclérodermique.**
- **Troubles de la motilité digestive / état sub-occlusif.**

Recommandations en urgence

► Situation d'urgence 1 : HTA maligne sur crise rénale aiguë

La crise rénale sclérodermique est une complication qui survient plus particulièrement chez les patients atteints de ScS cutanée diffuse récente (< 5 ans d'évolution) et rapidement progressive.

Elle associe une HTA *de novo* ainsi qu'une augmentation de la créatininémie.

La présence d'anticorps anti-RNA polymérase III constitue un sur-risque de crise rénale.

Il s'agit d'une HTA maligne avec au fond d'œil : hémorragies et exsudats.

Le diagnostic est donc généralement facile (tableau 1) devant la survenue d'une HTA sévère d'installation brutale, accompagnée de céphalées, de troubles visuels, parfois de convulsions, de défaillance cardiaque, d'épanchement péricardique, d'anémie hémolytique microangiopathique avec schizocytes, de thrombopénie avec insuffisance rénale oligurique rapidement évolutive. On retrouve aussi parfois une hématurie microscopique, une protéinurie avec un taux de rénine plasmatique extrêmement élevés. Ce tableau peut être incomplet.

Attention

Toute HTA *de novo* et toute insuffisance rénale aiguë chez un patient sclérodermique doit faire craindre une crise rénale sclérodermique.

En cas d'HTA maligne sur crise rénale, la gravité initiale est neurologique (convulsions) et cardiopulmonaire : risque d'œdème aigu pulmonaire (OAP).

Environ 10 % des crises rénales sclérodermiques sont normotensives (tableau 2) de diagnostic difficile.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Critères formalisés d'évaluation de la crise rénale sclérodermique :

Tableau 1 : Critères de diagnostic de la crise rénale sclérodermique (1)

HTA *de novo* définie selon les critères suivants :

Pression artérielle systolique ≥ 140 mmHg
Pression artérielle diastolique ≥ 90 mmHg
Augmentation de la pression artérielle systolique de 30 mmHg ou plus
Augmentation de la pression artérielle diastolique de 20 mmHg ou plus

Et un des cinq critères suivants :

Augmentation de la créatininémie de plus de 50 % par rapport à sa valeur de base ou créatininémie ≥ 120 % de la limite supérieure de la normale pour le laboratoire
Protéinurie à la bandelette ≥ 2 croix
Hématurie à la bandelette ≥ 2 croix ou au moins 10 globules rouges par champ
Thrombopénie strictement $< 100\ 000$ éléments. mm^{-3}
Hémolyse définie selon les critères suivants : schizocytose ou hyper-réticulocytose

Tableau 2 : Définition de la crise rénale sclérodermique normotensive (1)

Crise rénale sclérodermique normotensive

Augmentation de la créatininémie de plus de 50 % au-dessus de la valeur de base ou créatininémie $> 120\%$ de la valeur supérieure de la normale du laboratoire

Et 1 des 5 critères suivants :

Protéinurie à la bandelette > 2 croix
Hématurie à la bandelette > 2 croix ou au moins 10 globules rouges par champ
Thrombopénie strictement $< 100\ 000$ éléments. mm^{-3}
Hémolyse définie de la façon suivante : schizocytose ou hyper-réticulocytose
Ponction biopsie rénale compatible avec une crise rénale sclérodermique (présence de signes de microangiopathie)

▪ Evaluer la gravité :

- HTA maligne avec complications neurologiques,
- Hyperkaliémie menaçante sur insuffisance rénale aiguë,
- Inflation hydro-sodée nécessitant une épuration extra-rénale en urgence,
- Détresse respiratoire sévère nécessitant une ventilation invasive ou non.

▪ **Explorations en urgence :**

Bandelette urinaire,
Electrocardiogramme 12 dérivations au minimum,
Numération de formule sanguine avec taux de schizocytes et plaquettes,
créatininémie, kaliémie.

2. Mesures thérapeutiques immédiates (Schéma 1)

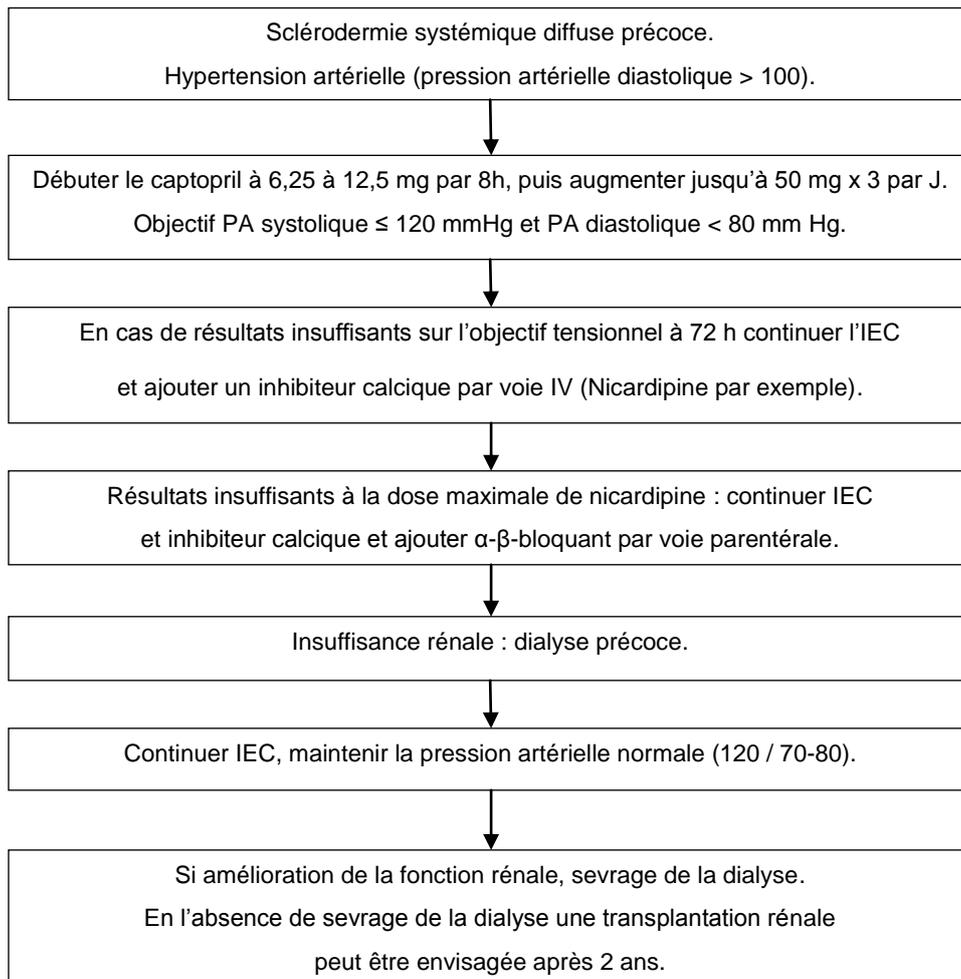
▪ **Mesures symptomatiques :**

Traitement de l'hyperkaliémie, épuration extra-rénale si nécessaire.

▪ **Traitements spécifiques :**

Adresser aux spécialistes de référence ou confier à des centres de référence régionaux ou nationaux des maladies rares (ou centres de compétences).

Schéma 1 : Prise en charge de la crise rénale sclérodermique aiguë (2)



► Situation d'urgence 2 : Décompensation cardiaque droite sur hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

La dyspnée est le maître symptôme, elle s'installe souvent progressivement et insidieusement.

Parfois l'HTAP se révèle brutalement, à l'occasion d'un effort par exemple (possible syncope d'effort), à l'occasion d'un séjour en altitude ou à l'occasion de la prise d'anti-inflammatoires. Il peut s'agir d'une dyspnée de classe IV avec des signes de décompensation cardiaque droite.

En cas de décompensation cardiaque droite sur HTAP, le tableau clinique est évident associant : œdèmes des membres inférieurs, hépatalgie, reflux hépato-jugulaire chez un patient ayant une HTAP connue. Le risque est à la défaillance cardiaque et à la syncope. Si elle n'est pas inaugurale, l'évolution peut être suraiguë avec un choc sur défaillance cardiaque ou troubles de conscience.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Signes cliniques de décompensation cardiaque droite chez un patient ayant une HTAP connue et traitée.
- La décompensation cardiaque droite peut être parfois révélatrice de l'HTAP.

■ **Evaluer la gravité :**

- Signes de détresse respiratoire, hypoxie, syncope, angor fonctionnel,
- Dosage du peptide natriurétique de type B (Brain Natriuretic Peptide) : BNP ou du NT proBNP.

■ **Explorations en urgence :**

- **Si le diagnostic d'HTAP n'est pas connu**, le diagnostic est suspecté à l'échocardiographie qui retrouve une dilatation des cavités droites ainsi qu'une PA pulmonaire (PAP) élevée sans signe d'embolie pulmonaire (HTAP post-embolique).

Attention

Dans ce contexte, l'**angioscanner** permet d'évaluer la maladie thrombo-embolique (MTE). Il est impératif d'utiliser un **produit de contraste hypo-osmolaire en injection lente** par l'existence d'un risque de désamorçage de la pompe cardiaque en cas de PAP très élevée.

Intégré à un bilan exhaustif, non adapté au contexte de l'urgence, le cathétérisme cardiaque droit est nécessaire pour affirmer le diagnostic et diriger le patient dans la filière de soins la plus adaptée à son sous-groupe de gravité (classification de l'Organisation mondiale de la Santé).

- **Si l'HTAP est connue, l'échocardiographie** va évaluer les signes de gravité immédiats. Il n'y a pas d'indication à réaliser un cathétérisme cardiaque droit en urgence.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Mesures symptomatiques :

- Limiter les efforts du patient et tout évènement susceptible d'augmenter le débit cardiaque (tolérance à l'augmentation de la postcharge, mais débit limité par la précharge ne pouvant amortir les variations du retour veineux) ou à l'inverse lié à une hypovolémie pouvant majorer ou être à l'origine d'une hypoperfusion coronaire.
- Oxygénothérapie à adapter pour un objectif de saturation par capillarimétrie supérieur à 95%.
- Bien s'assurer si l'HTAP est connue et traitée, qu'il n'y ait pas eu d'arrêts intempestifs des traitements.
- Une échographie de la veine cave permettra d'évaluer l'indication des diurétiques à fortes doses (2 mg.kg^{-1}) et les objectifs de remplissage.
- Traitement préventif par héparine de bas poids moléculaire pour prévenir la MTE, mais le bénéfice de l'hypocoagulation est discuté dans l'HTAP associée à la sclérodermie et, d'autre part, il existe un risque d'hémorragie digestive sur télangiectasies.
- Après prise en charge aux urgences, le traitement nécessitera la discussion de l'adaptation du traitement anti-HTAP spécifique : adresser le patient à un centre spécialisé tel un centre de référence ou de compétence de l'HTAP.

■ Traitements spécifiques :

- Amines vasoactives si défaillance cardiaque et à faibles volumes de remplissage.
- Transfert vers un centre de référence ou de compétence.
- **Risque faible ou intermédiaire**
(Dyspnée de classe fonctionnelle II-III de la classification fonctionnelle des cardiopathies selon la New York Heart Association (NYHA)),
Monothérapie initiale,
Traitement combiné initial oral.
- **Risque élevé**
(Dyspnée de classe fonctionnelle IV NYHA).
Traitement combiné initial incluant les prostacyclines IV.
Si traitement inadéquat - Double ou triple traitement combiné séquentiel.
- **Discussion d'une greffe bipulmonaire en extrême urgence.**

► Situation d'urgence 3 : Syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) sur fibrose pulmonaire

L'urgence est à l'oxygénothérapie voire l'intubation et la ventilation.

L' HTAP pouvant être sous-jacente chez un patient naïf et donc non traité, il existe une grande prudence et donc des similitudes dans l'approche ventilatoire en urgence avec la situation d'urgence 2.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Eléments cliniques du diagnostic :**

Aggravation d'une dyspnée si fibrose pulmonaire connue, cyanose.

▪ **Evaluer la gravité :**

Troubles de conscience, pause respiratoire.

En cas d'aggravation respiratoire brutale, chez un patient sclérodermique avec une fibrose pulmonaire connue, rechercher :

- Une surinfection bronchique ou pulmonaire,
- Une embolie pulmonaire,
- L'apparition d'une HTAP sévère sur fibrose,
- Si pas d'embolie, pas de surinfection et pas d'apparition d'une HTAP, discuter une exacerbation aiguë de la fibrose pulmonaire avec syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA).

▪ **Explorations en urgence :**

Dans le cadre des recommandations d'évaluation des étiologies évoquées dans le paragraphe précédent, l'évaluation des gaz du sang et l'imagerie par scanner thoracique (plus ou moins injecté) sont habituels.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Mesures symptomatiques :**

- Oxygénothérapie, voire intubation et ventilation,
- Kinésithérapie respiratoire,
- Antibiothérapie.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Adresser le patient à des spécialistes dans un centre de référence pour maladies rares ou un centre de compétence.
- Pas de traitement spécifique en urgence, stabilisation symptomatique et évaluation de la profondeur des signes de ScS.
- Si exacerbation aiguë de la fibrose pulmonaire avec SDRA : envisager une corticothérapie à fortes doses après discussion avec un centre de référence ou de compétences de la ScS.

► **Situation d'urgence 4 : hémorragie digestive**

Elle peut survenir sur des ulcérations œsophagiennes ou sur télangiectasies gastriques, duodénales, voir du grêle ou du colon.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

Anémie sur hémorragie digestive.

▪ **Evaluer la gravité :**

- Etat hémodynamique,
- Critère de gravité : estomac « pastèque » évalué en fibroscopie gastrique.

▪ **Explorations en urgence :**

- NFS-P, hémocrite, bilan pré-transfusionnel,
- Endoscopie en urgence : confirme le diagnostic et permet le traitement,
- Symptomatique (laser si télangiectasies).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Mesures symptomatiques :**

- Transfusion globulaire si nécessaire,
- Admission en soins intensifs,
- Fer intraveineux.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Traitement hémostatique par laser,
- Résection chirurgicale antrale (si hémorragie grave sur estomac « pastèque »).

► Situation d'urgence 5 : Décompensation d'une cardiomyopathie sclérodermique

Atteinte péricardique, myocardique ou plus rarement endocardique.

- Le plus souvent, secondaire à une HTAP ou à une HTAP secondaire à une fibrose pulmonaire, à l'origine d'une dilatation progressive des cavités droites, aboutissant parfois à un tableau d'insuffisance cardiaque droite.
- Parfois primitive, spécifique de la ScS, souvent peu symptomatique. Habituellement il n'existe pas d'atteinte des troncs coronaires, mais la réserve coronaire est déficiente avec une incapacité fonctionnelle de la microcirculation à s'adapter à l'augmentation du travail cardiaque, provoquant une ischémie myocardique, avec risque de trouble aigu de la conduction ou du rythme.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ **Éléments cliniques du diagnostic :**

L'expression clinique est variable :

- Absence de symptômes ou douleurs thoraciques sur coronaires saines, présence de troubles du rythme ou de la conduction,
- Lorsque la fibrose myocardique touche les cavités gauches : altération fréquente de la fonction diastolique ventriculaire avec une fonction systolique longtemps conservée,
- Dosage du peptide natriurétique de type B (Brain Natriuretic Peptide): BNP / NT proBNP.

■ **Evaluer la gravité :**

- Dyspnée de type IV de la classification fonctionnelle des cardiopathies selon la New York Heart Association (NYHA),
- Cyanose,
- Défaillance cardiaque droite ou gauche,
- Recherche d'un trouble du rythme ventriculaire, d'un trouble de conduction (risque de mort subite).

■ **Explorations en urgence :**

- ECG,
- Echocardiographie,
- Dosage du peptide natriurétique de type B (Brain Natriuretic Peptide) : BNP ou du NT proBNP.
- Troponinémie,
- **Coronarographie** selon le tableau clinique, normale : l'atteinte cardiaque de la sclérodermie est souvent microcirculatoire.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring :**

ECG continu ou à intervalle régulier : risques élevés de troubles du rythme cardiaque. Surveillance scopée et continue de la fréquence cardiaque (quatre brins) avec rappels d'alarme et d'écran dans le poste de soin.

▪ **Mesures symptomatiques :**

Mesures habituelles : régime pauvre en sel, inhibiteurs d'enzyme de conversion, diurétiques, digitaliques.
Les inhibiteurs calciques de la famille des dihydropyridines peuvent améliorer la perfusion myocardique.

▪ **Traitements spécifiques :**

Adresser le patient à des spécialistes des centres de référence maladies rares ou de compétence pour un bilan de l'ensemble des atteintes potentielles associées.

► **Situation d'urgence 6 : trouble de la motilité digestive**

L'expression clinique dépend du niveau principal d'atteinte :

- Œsophage (75 à 90 % des patients) : pyrosis, dysphagie, œsophagite peptique,
- Estomac (50 % des patients) : impression précoce de satiété, nausées, vomissements, ballonnements,
- Intestin grêle (40 à 70 % des patients) : diarrhée, constipation, distension digestive syndrome de malabsorption, pullulation microbienne, syndrome pseudo-obstructif,
- Colon (20 à 50 % des patients) : distension colique, constipation, syndrome pseudo-obstructif.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

Etat sub-occlusif ou occlusif.

▪ **Evaluer la gravité :**

Complications : fécalome, perforations, volvulus, cholectasie, infarctus digestif.

▪ Explorations en urgence :

La radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) permet de rechercher des signes d'occlusion, de stase stercorale, mais le scanner abdominal est beaucoup plus performant.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring :

Surveillance du transit intestinal, se méfier d'une fausse diarrhée sur constipation chronique, s'assurer de l'absence de fécalome obstructif.

▪ Mesures symptomatiques :

Attention

Éliminer une obstruction sur fécalome.

- Si syndrome pseudo-obstructif ou constipation opiniâtre avec distension digestive : octréotide (dose conseillée 50 à 100 $\mu\text{g}\cdot\text{j}^{-1}$) peut donner de bons résultats.
- Si atteinte colique : hospitalisation (parfois prolongée), évacuation manuelle si fécalome obstructif, utilisation de laxatifs, de lavements, en association à un régime riche en fibres.
- Des complications graves peuvent survenir à type de perforation stercorale, de volvulus, de cholectasie, voire d'infarctus digestif.
- Les médicaments prokinétiques sont peu efficaces.

▪ Traitements spécifiques :

Adresser le patient à des spécialistes des centres de référence ou de compétences maladies rares auto-immunes pour bilan de l'ensemble des atteintes viscérales.

Orientation

▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ Où transporter ?

- La régulation pré-hospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, de gastro-entérologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Une stabilisation hémodynamique peut être envisagée sur l'hôpital de proximité avant transfert secondaire en cas d'élongation des distances.

- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens.
- En cas de crise rénale, vers un service de réanimation médicale.
- En cas d'HTAP décompensée, vers les soins intensifs de cardiologie.
- En cas d'hémorragie digestive haute, vers un service de soins intensifs de gastro-entérologie.
- En cas d'hypoxie sévère, vers un service de soins intensifs et de réanimation respiratoire.

▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou une ambulance de réanimation de type SMUR selon la gravité.

▶ **Orientation au décours des urgences hospitalières**

▪ **Où transporter ?**

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou une ambulance de réanimation de type SMUR selon la gravité,
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, para-médicalisé ou médicalisé.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Ne jamais arrêter brutalement les traitements de l'HTAP (sildénafil, tadalafil, bosentan, ambrisentan, epoprosténol intra-veineux, tréprostinil sous-cutané, iloprost aérosol) : risque de décompensation cardiaque.
- Chez les patients traités par un inhibiteur de phosphodiesterase V (sildénafil, tadalafil) pour HTAP : risque majeur de choc hypovolémique, si le patient est traité par dérivés nitrés ou analogues.

Précautions anesthésiques

- L'atteinte systémique, notamment pulmonaire ou cardiaque, est en mesure de limiter les indications d'anesthésie générale (AG) et nécessite une grande vigilance dans le choix du mode et des paramètres de ventilation invasive ou non.
- Les indications d'AG doivent être discutées et mises en perspective d'éventuelles directives anticipées.

- Pour la réalisation de certains gestes indiquant une AG, privilégier les techniques alternatives principalement d'anesthésie loco-régionale ou de neuroleptanalgie.
- Si le patient est traité par un inhibiteur de phosphodiesterase V (sildénafil,tadalafil), il y a une contre-indication formelle à utiliser des dérivés nitrés ou analogues à cause du risque élevé de choc hypovolémique.
- Eviter les amines vasopressives, car risque élevé de vasoconstriction digitale et de nécrose digitale.
- Surveillance particulière du patient en salle de réveil nécessaire : lorsque le patient est extubé, la fréquence des reflux gastro-œsophagiens constitue un haut risque de fausses-routes au réveil.

Pour aller plus loin, cf. référence 4.

Mesures préventives

- Protection des voies aériennes supérieures par intubation oro-trachéale (IOT) - attention à la possible limitation de l'ouverture de bouche. Anticiper la procédure d'IOT difficile : diamètre inférieur de sonde, mandrin béquillé type Eichmann, alternative naso-trachéale.
- En réanimation, chez un patient non intubé, surtout lors de la reprise de l'alimentation orale :
 - Prévenir un reflux gastro-œsophagien, car risque majeur de pneumopathie d'inhalation.
 - Si reflux sévère, surélévation de la tête de lit par deux blocs de bois sous les pieds de 10 cm, ou usage d'un plan incliné sous le matelas.

Mesures complémentaires en hospitalisation

Les personnes sclérodermiques sont parfois très difficiles à piquer (forme cutanée diffuse) et il faut adapter les aiguilles, cathéters et autres instruments à la peau cartonnée, aux veines fibrosées et qui roulent et limiter le nombre de prélèvements et la quantité de sang en s'interrogeant sur la nécessité de chaque pique. Si l'abord difficile veineux (peau cartonnée, veines fibrosées) est difficile : usage de la chambre implantable à l'aide d'une aiguille coudée de Huber.

Il convient d'éviter toute exposition au froid : couverture chauffante en salle d'opération, autoriser le port de gants et de chaussettes, chauffage dans l'ambulance, chambre chauffée, éviter l'attente dans une salle d'attente climatisée.

Eviter le reflux gastro-oesophagien : transport assis en ambulance si possible, second oreiller pour le lit, surélévation de la tête de lit par deux blocs de bois sous les pieds de 10 cm, ou usage d'un plan incliné sous le matelas, alimentation adaptée, etc.

Pour les mains atteintes d'ulcères ou de nécroses, les pansements sont très spécifiques et les soins peuvent être très douloureux impliquant d'anticiper l'analgésie voire la sédation vigile.

Prendre en compte la douleur de la majorité des personnes sclérodermiques : douleurs musculaires, articulaires ou généralisées sans raison apparente (souvent traitées par antalgiques divers - si besoin morphiniques).

Prendre en compte l'intense fatigue du malade atteint de sclérodermie.

Proposer au décours de l'hospitalisation :

- En cas d'HTAP, la vaccination anti grippale et anti pneumococcique, déconseiller la grossesse,
- Proposer un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas.

► Risque de transmission de la maladie

En l'absence d'éléments dans la littérature, la cause exacte de la maladie étant liée à une réaction auto-immune dont on ne connaît pas les facteurs déclenchants, il n'est pas possible de se prononcer sur ce risque. Les risques sont essentiellement liés au type de sclérodermie décrite chez le donneur et à la méconnaissance possible de l'extension exacte de la maladie.

Les risques liés au traitement par les corticostéroïdes et les immunosuppresseurs au long cours (cyclophosphamide, méthotrexate, mycophénolate, mofétil, azathioprine, etc.) sont en rapport avec une baisse de la réponse immune du donneur à certaines maladies infectieuses transmissibles (aigües ou non), avec un risque de réactions sérologiques retardées ou faibles, difficiles à diagnostiquer. Le recours au dépistage génomique viral est la solution.

► Don d'organes : selon la forme

- Sclérodermie localisée (ou forme cutanée simple pure) bien documentée : pas de contre-indication pour le don d'organes.
- ScS cutanée limitée : pas de contre-indication pour le don de foie et de pancréas. Pour les autres organes une évaluation soigneuse est requise. L'évolution de cette maladie est plutôt favorable. Dans certains cas, une HTAP ou une fibrose pulmonaire sévère peuvent exister. Surtout ne pas sous-estimer la possibilité d'une atteinte rénale. Le prélèvement de reins est alors impossible.
- Le syndrome de Crest peut être associé à des atteintes viscérales comme la forme précédente et le don de ces organes sera contre-indiqué.
- ScS cutanée diffuse généralisée : la validation pour le don d'organe doit être plus prudente ; les prélèvements hépatique et pancréatique peuvent être envisagés.

Certains travaux mettent en évidence, que même asymptomatiques, 69 % des cœurs et 50 % des reins (la biopsie préimplantatoire est souvent préconisée) sont malades. L'atteinte pulmonaire est très fréquente (fibrose essentiellement et plus rarement HTAP) et contre-indique le don. Le risque d'inhalation lors de l'intubation est important en cas d'atteinte œsophagienne et contre-indique le don tout comme le devraient les lésions de micro-angiopathie constantes dans les formes graves.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

► Don de tissus :

Le guide européen contre-indique la sclérodémie systémique pour le prélèvement osseux et d'épiderme. Dans les formes généralisées systémiques, il semble raisonnable de contre-indiquer les vaisseaux et les valves cardiaques également. Les risques inhérents aux traitements au long cours suivis par le donneur sont à connaître et à intégrer dans la réflexion.

Le prélèvement de cornées est possible dans la forme localisée (cutanée pure) de la sclérodémie ; dans les formes systémiques, des associations avec un syndrome de Gougerot-Sjögren sont décrites, il semble raisonnable de contre-indiquer le prélèvement sauf avis ophtalmologique préalable.

Services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h sur 24h)

SRA Nord Est	09 69 32 50 20
SRA Sud Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand Ouest	09 69 32 50 80
SRA Ile de France / Centre/ Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares

Professeur Eric Hachulla
Hôpital Huriez, CHRU de Lille
Rue Michel Polonowski - 59037 Lille Cedex

tél. : 03 20 44 42 95
tél : 33 (0)3 20 44 42 96 ou 33 (0)3 20 44 59 62

Médecin d'astreinte la nuit et le week-end
tél : +33 (0)3 20 44 59 62
(demander le médecin d'astreinte de médecine interne).

Autres centres de référence ou de compétence

- **Pr Luc MOUTHON** - Tel : (+33) 01 58 41 20 31
Service de Médecine Interne
Centre de référence maladies systémiques Autoimmunes rares: Vascularites et
Sclérodémie systémique
Hôpital Cochin - Paris

- **Pr Zahir AMOURA**
Service de Médecine Interne 2 - Centre de référence les lupus et le syndrome des
antiphospholipides - Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris

- **Pr Thierry MARTIN**
Service de Rhumatologie - Centre de référence des maladies systémiques rares auto-immunes
- Hôpital Hautepierre - Strasbourg

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares :

FSMR
Filière de santé des maladies autoimmunes et
autoinflammatoires rares (FAI²R)

www.fai2r.org

Ressources documentaires

- **Steen VD, Mayes MD, Merkel PA. Assessment of kidney involvement. Clin Exp Rheumatol 2003; 21:S29-31.**
- **Haute autorité de santé. www.has-sante.fr - Dernier accès le 31/01/2017.**
- **Lau EM, Tamura Y, McGoon MD, Sitbon O. The 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: a practical chronicle of progress. Eur Respir J. 2015; 46:879-82.**
- **Orphananesthesia : Anaesthesia recommendations for patients suffering from Systemic sclerosis www.orphananesthesia.eu.**

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Eric Hachulla :

Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares, service de médecine interne, hôpital Huriez, université de Lille, 59037 Lille, cedex.

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

Docteur Gilles Bagou : Anesthésiste-réanimateur urgentiste SAMU-69, centre hospitalier universitaire de Lyon.

Docteur Olivier Ganansia : Commission des référentiels de la SFMU, chef de service des urgences, Groupe hospitalier Paris Saint-Joseph, 75014 Paris.

Docteur Hugues Lefort : Médecin urgentiste, Service médical d'urgence, Brigade de sapeurs-pompiers de Paris, 1 place Jules Renard, 75017 Paris.

Docteur Christophe Leroy : Médecin urgentiste - Hôpital Louis Mourier - 92700 - Colombes.

- L'Agence de biomédecine (ABM) :

Les Docteurs Francine Meckert et Olivier Huot : Service de régulation et d'appui de l'ABM.

- L'association de patients :

ASF : Association des Sclérodermiques de France

Relecture Laurence Schuller, vice-présidente,

www.association-sclerodermie.fr

2 Boulevard Lafayette - 89000 AUXERRE

0820 620 615

Email : info@association-sclerodermie.fr

Date de réalisation : 29/03/2017