

Protocoles Opérationnels Standardisés Thérapeutiques et Exploratoires

FICHE P.O.S.T.E — MALADIES SYSTÉMIQUES & AUTO-IMMUNES · PROTOCOLE THÉRAPEUTIQUE

Réf. POSTE-SYS-SCL · Version 1.0 — validée le 21/06/2026

SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE — conduite à tenir

Objet

Diagnostiquer une sclérodémie systémique et en assurer le suivi/traitement par atteinte d'organe ; reconnaître la crise rénale sclérodémique (urgence).

CAT diagnostique

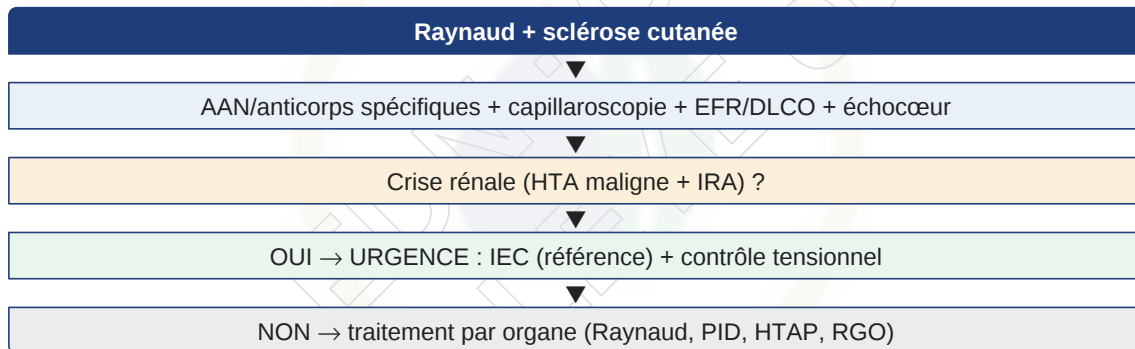
1. Signes cliniques

- **Phénomène de Raynaud** (souvent inaugural), **sclérose cutanée** (sclérodactylie ; forme limitée vs diffuse), ulcérations digitales.
- **Digestive** (RGO, troubles moteurs), **pulmonaire** (pneumopathie interstitielle, HTAP), **cardiaque**, **rénale** (crise rénale sclérodémique : HTA maligne + IRA).

2. Signes paracliniques

- **AAN** ; **anti-centromère** (forme limitée), **anti-Sci70** (forme diffuse/PID), anti-ARN polymérase III (risque de crise rénale).
- **Capillaroscopie** (mégacapillaires) ; **EFR/DLCO** + TDM thoracique (PID), **échocardiographie** (HTAP), surveillance de la PA/créatinine.

Algorithme décisionnel



CAT thérapeutique

- **Crise rénale sclérodémique** = urgence : **inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC)** (traitement de référence).
- **Phénomène de Raynaud/ulcères** : protection du froid, inhibiteurs calciques, analogues de la prostacycline/antagonistes de l'endothéline pour les formes sévères.
- **Pneumopathie interstitielle** : immunosuppresseurs (mycophénolate, ± antifibrosant) ; **HTAP** : traitements spécifiques.
- **RGO/digestif** : IPP, prokinétiques ; prise en charge multidisciplinaire.

Surveillance

- PA/créatinine (crise rénale), EFR/DLCO et échocardiographie (dépistage PID/HTAP), état cutané et digestif.
- Suivi spécialisé régulier.

Points de vigilance

- **Crise rénale** : IEC en urgence (ne pas utiliser de fortes doses de corticoïdes, facteur favorisant).
- Dépistage systématique et régulier de la PID et de l'HTAP (pronostic).

Adaptation à notre contexte (ressources limitées)

- Diagnostic clinique + AAN/anticorps + capillaroscopie ; IEC accessibles pour la crise rénale.
- Dépistage pulmonaire/cardiaque selon disponibilité (EFR, échocœur) ; recours pour HTAP/PID.
- Protection contre le froid, IPP ; éducation et suivi régulier.