

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Sclérodermie systémique

Synonymes: 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 ;
- une production d'auto-anticorps : anticorps (Ac) anti-centromères ;
Ac anti-topoisomérase 1, plus rarement Ac anti-ARNpolymérase III.

Les complications possibles sont la fibrose pulmonaire, l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), la crise rénale aiguë, la cardiomyopathie et l'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 : inhibiteurs de la pompe à proton (IPP) pour le reflux gastro-oesophagien, inhibiteurs calciques pour le syndrome de Raynaud, prostacyclines et bosentan pour les ulcérations digitales, prostacyclines, antagonistes de l'endothéline ou inhibiteurs de la phosphodiesterase V pour l'HTAP, IEC pour la crise rénale, immunosuppresseurs pour la fibrose pulmonaire.

Pour en savoir plus

► Orphanet

- Fiche Maladie : www.orpha.net

► PNDIS

- www.has-sante.fr

► Centre de référence

- www.fai2r.org

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
Synonymes	<u>Problématiques en urgence</u>
Mécanismes	<u>Recommandations en urgence</u>
Risques particuliers en urgence	<u>Orientation</u>
Traitements fréquemment prescrits au long cours	<u>Précautions médicamenteuses</u>
Pièges	<u>Précautions anesthésiques</u>
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	<u>Mesures préventives</u>
En savoir plus	<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, reflux gastro-œsophagien sévère et au moins une atteinte viscérale

Risques particuliers en urgence

Hypertension artérielle maligne, décompensation cardiaque (sur HTAP ou 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, sildénafil, (+/- antiagrégants plaquettaires) ;
- Cardiopathie : 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, riociguat, bosentan, ambrisentan, séléxipag, epoprosténol intraveineux, tréprostinil sous-cutané ;
- 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

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- 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 (protéinurie) ;
- Biologie embarquée : kaliémie, hémoglobine, troponine, gazométrie pour évaluer le retentissement 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...) ;
- Risque hémorragique majoré pour les patients sous iloprost ;
- Antiagrégants à ajuster en fonction de l'étiologie et du risque ischémique ;
- Précautions pour une anesthésie générale, 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 :

- état de conscience ;
- pression artérielle systolo-diastolique (PAS, PAD) ;
- fréquences cardiaque et respiratoire (Fc, FR) ;
- saturation par oxymétrie continue capillaire (SpO₂) ;
- température (T°C) ;
- diurèse.

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

- oxygénothérapie pour SpO₂ > 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 HTA de novo et 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 hémorragies et exsudats au fond d'œil.

Le diagnostic est 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). Environ 10% des crises rénales sclérodermiques sont normotensives (tableau 2) donc 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 $> 50\%$ base ou $\geq 120\%$ de la limite supérieure pour le laboratoire
Protéinurie à la bandelette ≥ 2 croix
Hématurie à la bandelette ≥ 2 croix ou au moins 10 globules rouges par champ
Thrombopénie $< 100\,000$.mm⁻³
Hémolyse : schizocytose ou hyper-réticulocytose

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

Crise rénale sclérodermique normotensive

Augmentation de la créatininémie > 50% base ou > 120% de la limite supérieure pour le 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 < 100 000.mm⁻³

Hémolyse : schizocytose ou hyper-réticulocytose

Ponction biopsie rénale compatible avec une crise rénale sclérodermique (présence de signes de microangiopathie)

▪ **Évaluer 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, schizocytes, plaquettes, créatininémie, kaliémie.

2. Mesures thérapeutiques immédiates (schéma 1)

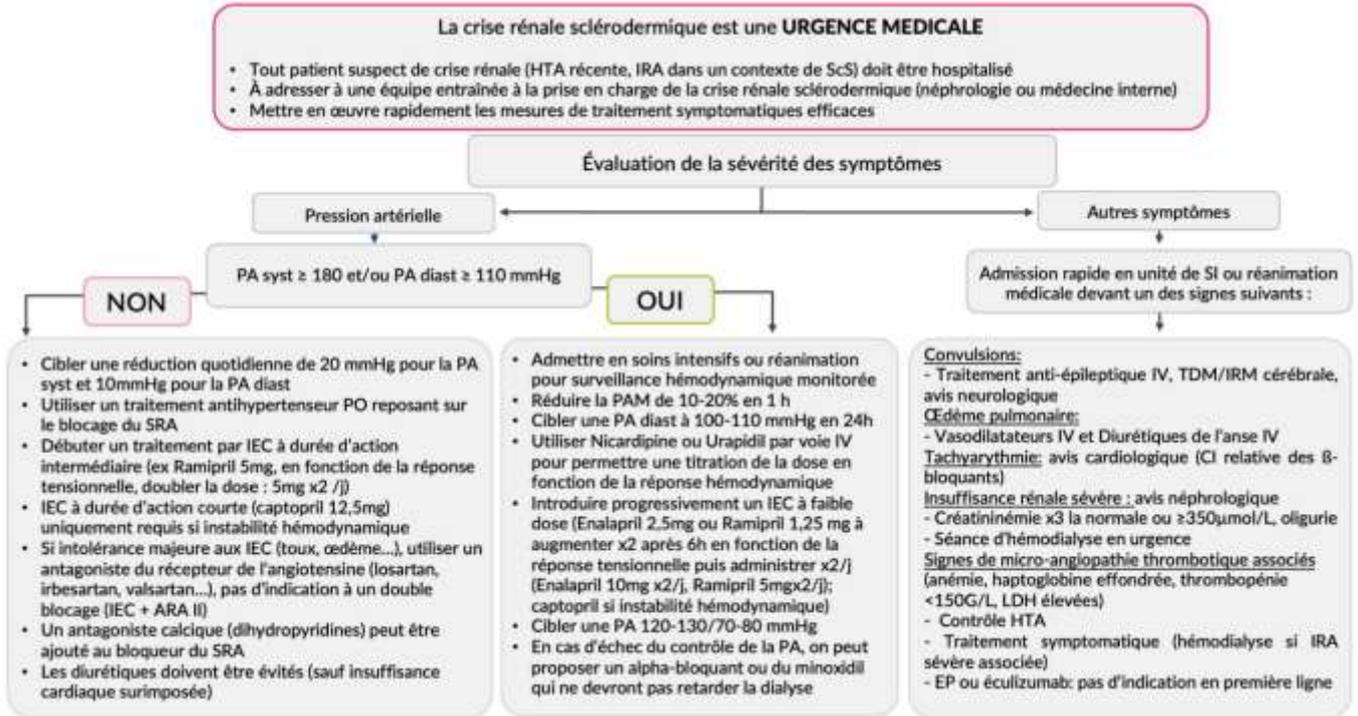
▪ **Mesures symptomatiques**

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

▪ **Traitements spécifiques**

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

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



► 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.

▪ Évaluer la gravité

- Signes de détresse respiratoire, hypoxie, syncope, angor fonctionnel ;
- Dosage du peptide natriurétique de type B (brain natriuretic peptide - BNP) ou NT-proBNP.

▪ Explorations en urgence

- Si l'HTAP n'est pas connue, le diagnostic est suspecté à l'échocardiographie qui retrouve une dilatation des cavités droites ainsi qu'une pression des artères pulmonaires (PAPs) 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** du fait 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 SpO₂ > 95%.
- Bien s'assurer si l'HTAP est connue et traitée, qu'il n'y ait pas eu d'arrêts intempestifs des traitements.
- Une évaluation volémique échographique permettra de poser 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. De préférence la noradrénaline en première intention.
- Transfert vers un centre de référence ou de compétence.
- **Risque faible ou intermédiaire** : Dyspnée NYHA II-III. Monothérapie initiale, traitement combiné initial oral.
- **Risque élevé** : Dyspnée NYHA IV. 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

▪ Éléments cliniques du diagnostic

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

▪ Évaluer la gravité

- Troubles de la conscience, pauses respiratoires ;
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 ou de compétence pour maladies rares.
- 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 compétence de la ScS.

► Situation d'urgence 4 : hémorragie digestive

Elle peut survenir sur des ulcérations œsophagiennes ou sur des télangiectasies gastriques, duodénales, voire du grêle ou du côlon.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Anémie sur hémorragie digestive.

▪ Évaluer la gravité

- État hémodynamique ;
- Critère de gravité : estomac « pastèque » évalué en fibroscopie gastrique.

▪ Explorations en urgence

- NFS-Plaquettes, hématocrite, bilan pré-transfusionnel, bilan de coagulation ;
- 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 (notamment due 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 déféctueuse avec une incapacité fonctionnelle de la microcirculation à s'adapter à l'augmentation du travail cardiaque, provoquant une ischémie myocardique, avec risque de troubles aigus 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 BNP / NT-proBNP.

■ Évaluer la gravité

- Dyspnée NYHA IV ;
- Cyanose ;
- Défaillance cardiaque droite ou gauche ;
- Troubles du rythme ventriculaire, troubles de conduction.

■ Explorations en urgence

- ECG ;
- Echocardiographie ;
- Dosage troponine, BNP ou du NT-proBNP ;
- 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 : risque élevé de troubles du rythme cardiaque. Surveillance scopée et continue de la fréquence cardiaque.

▪ **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 ou de compétence maladies rares 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 ;
- Côlon (20 à 50% des patients) : distension colique, constipation, syndrome pseudo-obstructif.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- État sub-occlusif ou occlusif.

▪ Évaluer la gravité

- Complications : fécalome, perforations, volvulus, colectasie, infarctus digestif.

▪ Explorations en urgence

- Le scanner abdominal est le plus performant pour rechercher des signes d'occlusion.

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 : ocréotide 50 à 100 µg.j⁻¹.
- Si atteinte colique : hospitalisation (parfois prolongée), évacuation manuelle si fécalome obstructif, laxatifs, lavements, régime riche en fibres.
- Des complications graves peuvent survenir à type de perforation stercorale, de volvulus, de colectasie, voire d'infarctus digestif.
- Les médicaments prokinétiques sont peu efficaces.

▪ Traitements spécifiques

- Adresser le patient à des spécialistes des centres de référence ou de compétence 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 évaluation et une stabilisation doit être réalisée sur l'hôpital de proximité avant transfert secondaire en centre de référence ou de compétence ;
- En unité du centre de référence ou de compétence 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 en vecteur médicalisé (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 vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie rare.

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.
- Éviter 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 : www.orphananesthesia.eu

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 :
 - o Prévenir un reflux gastro-œsophagien, car risque majeur de pneumopathie d'inhalation.
 - o 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 perfuser (forme cutanée diffuse) et il faut adapter les aiguilles, cathéters et autres instruments (peau « cartonnée », veines fibrosées) et qui roulent et limiter le nombre de prélèvements et la quantité de sang en s'interrogeant sur la nécessité de chaque piqûre. 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.

Éviter le reflux gastro-œsophagien : 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, conseiller la vaccination anti-grippale, anti-COVID 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.

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services **régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24 (cf. numéros)**.

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► 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 sclérodémie 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, rituximab, tocilizumab, etc.) sont en rapport avec une baisse de la réponse immune du donneur à certaines maladies infectieuses transmissibles (aiguës 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

- Sclérodémie 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.
- 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 sclérodermie 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 sclérodermie ; 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.

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares de l'adulte

Professeur Eric Hachulla
Hôpital Huriez, CHRU de Lille
Rue Michel Polonowski - 59037 Lille Cedex
Tél. : 03 20 44 44 33

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
et immunologie clinique).

Autres centres de référence ou de compétence

<https://www.fai2r.org/les-centres-fai2r/>

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

www.fai2r.org



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation
(24h/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 Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- Haute autorité de santé. www.has-sante.fr : PNDS sclérodémie systémique révisé en 2022.
- Orphananesthesia : Anaesthesia recommendations for patients suffering from Systemic sclerosis www.orphananesthesia.eu
- www.orpha.net

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Eric Hachulla

Centre de référence des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares de l'adulte, service de médecine interne et immunologie clinique, 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-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Jérémy Guenezan** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
chef de service adjoint - service d'accueil des urgences/SAMU/SMUR, CHU de Poitiers

- **Docteur Jean-Baptiste Bouillon-Minois** : commission des référentiels de la SFMU (CREF).
Urgences, CHU Clermont-Ferrand

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires -
département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du
prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients : Association des Sclérodermiques de France (ASF)

www.association-sclerodermie.fr

Adresse : 2 Boulevard Lafayette - 89000 Auxerre

Email : info@association-sclerodermie.fr

Tél : 0820 620 615

Date de réalisation : 29/03/2017

Révision : 13/02/2025

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite
sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.
Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou
la reproduction par un art ou un procédé quelconque »,
selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*