



Dépistage des sclérodermies (scléroses systémiques) Dès le 09.09.2024

1 - INTRODUCTION

La sclérodermie systémique est une maladie qui associe une fibrose tissulaire (peau et organes internes), une activation du système immunitaire et une vasculopathie des petits et des gros vaisseaux. Les premiers signes de la sclérodermie amenant à consulter (un syndrome de Raynaud, des doigts gonflés, des douleurs articulaires, un reflux gastro-œsophagien) sont peu spécifiques. Ils peuvent constituer les seuls symptômes pendant une longue période. Souvent, le diagnostic est difficile et long à établir.

Le diagnostic est basé, selon les critères publiés en 2013 (ACR/EULAR2013), sur la clinique, la présence d'auto-anticorps spécifiques et la capillaroscopie.

Les anticorps anti nucléaires, détectables par immunofluorescence, sont présents dans environ 90% des sclérodermies systémiques et sont importants lors du dépistage. En complément, le dépistage des anticorps associés à la sclérodermie en DOT comporte les douze antigènes suivants :

- **Scl-70** : topoisomérase 1
- **CENP-A** : centromère A, **CENP-B** : centromère B
- **PM-SCL 100** : PM-Scl100kD, **PM-SCL 75** : PM-Scl75kD
- **Ku** ; **U1-RNP** ; **NOR-90** ; **Th/To** ; **SSA/Ro52 kD** (TRIM21)
- **RNA Polymérase III** ; **U3-RNP** (Fibrillarine)

Classification des patients sclérodermiques

Deux groupes de patients sont définis selon l'atteinte cutanée. Cette classification est importante car les deux groupes évoluent différemment et ne présentent pas les

mêmes complications. Les anticorps spécifiques de la sclérodermie permettent de classer avec une grande probabilité les patients dans l'un ou l'autre des groupes.

« **Sclérodermie systémique avec atteinte cutanée limitée (lcSSc)** ». La fibrose cutanée affecte les doigts, au maximum jusqu'aux coudes, les pieds jusqu'aux genoux, ainsi que la face et le cou. La fibrose cutanée évolue lentement. Le phénomène de Raynaud précède les autres manifestations cliniques pendant des années. La complication la plus sévère est l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), qui se développe chez 10% des patients. L'anticorps spécifique le plus fréquent est un anti centromère (**anti-CENP B**).

« **Sclérodermie systémique avec atteinte cutanée diffuse (dcSSc)** ». La fibrose cutanée affecte toutes les zones du corps. Le phénomène de Raynaud peut apparaître plusieurs mois après le début de l'atteinte cutanée, qui évolue très vite durant les deux premières années. Le pronostic est moins bon, avec de nombreuses atteintes d'organes (atteinte articulaire, pulmonaire interstitielle (ILD), cardiaque, intestinale, ...). L'anticorps spécifique le plus fréquent est l'anti-topoisomérase 1 (**Scl70**).

Le « **syndrome de chevauchement** » est défini comme l'association d'une myopathie inflammatoire dysimmunitaire et d'une connectivite. La sclérodermie réunirait à elle seule près de la moitié des syndromes de chevauchement (environ 40%). Une association est relativement fréquente avec la polyarthrite rhumatoïde, la connectivite mixte et le syndrome de Sjögren. Le lupus



érythémateux systémique présente souvent des lésions indiscernables des lésions de la dermatomyosite.

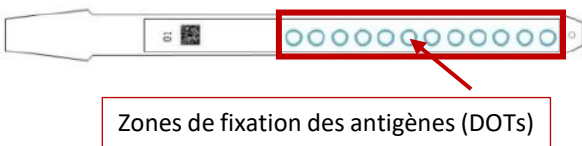
1-1 Anticorps associés aux sclérodermies

Sclérose systémique et syndromes de chevauchements			
Cible		Aspect IFI (Hep2)	Associations symptômes
Ac spécifiques de la ScS	Scl70 (Topoisomérase I)	AC29	dcSSC, pneumopathie interstitielle, ulcères digitaux
	Centromères A,B	AC3	lcSSC, HTAP, ulcères digitaux
	RNA polymérase III	AC10/AC5	dcSSC, atteinte rénale, GAVE, néoplasie
	Fibrillarine (U3RNP)	AC9	HTAP
	Th/To	AC8	lcSSC
Ac associés à la ScS	NOR90	AC10	Pas d'association claire
	PM-Scl 75,100	AC8	lcSSC, myosite, pneumopathie interstitielle
	Ku	AC4	lcSSC, LES, Myopathies inflammatoires
	U1-RNP	AC5	lcSSC, LES, Connectivites mixtes, HTAP, SHARP
	TRIM 21 (Ro52kD)	Non détectable	Pneumopathies interstitielles, SS, LES, Myosites blocages cardiaques congénitaux, lupus cutané

Tableau 1 : ScS : sclérodémie systémique, dcSSC : sclérose systémique avec atteinte cutanée diffuse, lcSSC : sclérose systémique avec atteinte cutanée limitée, HTAP : hypertension artérielle pulmonaire, GAVE : gastric antral vascular ectasia, LES : lupus érythémateux systémique, SS : syndrome de Sjögren.

2 - METHODE ET INTERPRETATION

Le test est basé sur une **méthode immuno-enzymatique (EIA)**. Les antigènes testés sont fixés sur une membrane en nitrocellulose (bandelette). La présence d'anticorps spécifiques aboutit à la coloration de la bandelette dans les zones de fixation des antigènes cibles (DOTs).



Le résultat rendu est semi-quantitatif : négatif, positif ou équivoque. Lors d'un résultat équivoque (coloration faible du DOT), il est recommandé de vérifier le résultat par une autre méthode (immunofluorescence, ELISA).

3- ANALYSE

Principe, méthode :	Immunoenzymatique (EIA)
Demande :	Feuille "Immunologie"
Pré analytique :	Prélèvement sur tube brun ou blanc (Sérum, avec ou sans gel)
Fréquence du dosage :	1 fois par semaine
Remarque :	Les dosages se font sur le site de la Chaux-de-Fonds.
Prix :	299.10.-CHF Code LA 2x1195.00, 4x1193.00, 1105.00, 1169.0, 1171.00, 1181.00.



4 - RENSEIGNEMENTS

Christine Monnier, directrice adjointe FAMH I
(christine.monnier@ne.ch)

Dr Véronique Viette, directrice FAMH H C
(veronique.viette@ne.ch)

Dr Gaël Hauser, FAMH C I
(gael.hauser@ne.ch)

5 – BIBLIOGRAPHIE

- Informations fournisseur : <https://www.d-tek.be/fr/produits/3-bluediver-dot.html> (accès : 11.08.2022)
- Les anticorps spécifiques de la sclérodémie systémique L. Arlettaz, V. Musaro, E. Dayer, Institut Central (ICHV), Hôpital du Valais, Sion

