

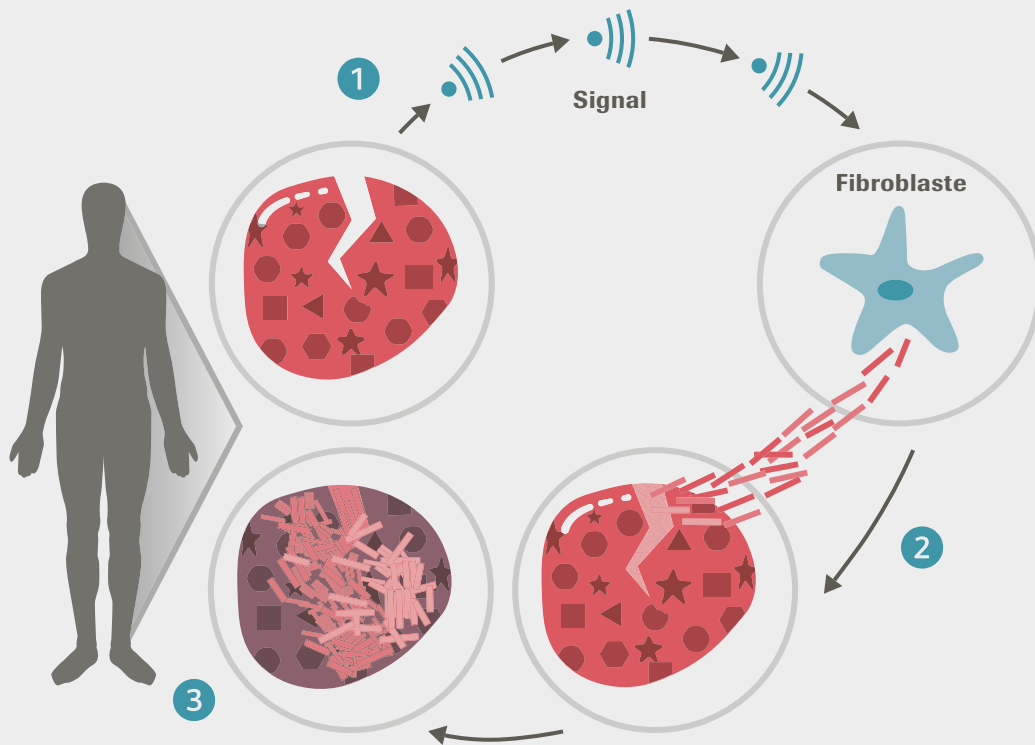
Introduction

La sclérose systémique est une maladie rare qui se caractérise par un durcissement progressif du tissu conjonctif et une altération des vaisseaux sanguins, ce qui conduit à des troubles circulatoires. Il semblerait aussi que le début de la maladie soit marqué par une inflammation incontrôlée des tissus.

À ce jour, les causes exactes de la sclérose systémique (anciennement appelée sclérodermie) ne sont toujours pas élucidées. Plusieurs facteurs semblent être impliqués dans le développement de la maladie, dont seuls quelques-uns sont connus, par exemple le chlorure de vinyle et la poussière de silice. La prédisposition génétique a également été démontrée, mais elle n'est pas très prononcée. Les infections, les hormones sexuelles, les médicaments et les tumeurs sont également évoqués comme déclencheurs possibles de la sclérose systémique. Le principal facteur responsable de

Apparition d'une sclérose systémique

Dans le cas d'une sclérose systémique, le système immunitaire déclenche par erreur une surproduction de collagène. Ce « processus de guérison » surdimensionné provoque un durcissement des tissus.



| III.01

- 1** Le système immunitaire envoie des signaux erronés aux fibroblastes, leur indiquant de réparer les tissus endommagés.
- 2** Les fibroblastes produisent alors une quantité démesurée de collagène.
- 3** Le collagène en excès s'agglutine et forme des structures d'aspect cicatriciel, qui s'épaississent et se rigidifient.

la maladie est une défaillance du système immunitaire qui identifie par erreur les cellules ou substances de l'organisme comme étrangères ou défectueuses et les combat.

Au début, il s'ensuit une réaction inflammatoire incontrôlée, comme lors d'une infection causée par des virus et des bactéries, à la différence que l'inflammation est ici dirigée contre les constituants des cellules de l'organisme et non contre les agents pathogènes. Cette réaction auto-immune peut être mise en évidence en relevant des auto-anticorps dans le sang des personnes concernées. On observe ensuite une défaillance des petits vaisseaux sanguins, conduisant à un rétrécissement de certains d'entre eux. Par ailleurs, les cellules du tissu conjonctif prolifèrent, entraînant ce que l'on appelle une fibrose (augmentation du tissu conjonctif) avec une production élevée de collagène. Cette production accrue de collagène provoque un durcissement des tissus (p.ex. de la peau). Des substances messagères favorisant la communication entre les cellules sont en outre produites et déclenchent différentes réactions dans l'organisme. Elles peuvent endommager et obstruer les vaisseaux sanguins. Mais à l'inverse, certaines de ces substances peuvent aussi

Processus contribuant à la survenue d'une sclérose systémique

- Augmentation pathologique du tissu conjonctif et de la production de collagène (fibrose)
- Altération des vaisseaux sanguins (vasculopathie)
- Réactions auto-immunes / maladie auto-immune avec inflammation
- Production accrue de substances messagères

être utilisées comme cible d'action de médicaments. Elles font actuellement l'objet d'études intensives.

De nos jours, on préfère le terme « sclérose systémique » au terme « sclérodermie », ce qui signifie que cette maladie ne touche pas un organe isolé (p. ex. la peau), mais plusieurs organes de l'organisme. Le tissu conjonctif est en effet présent dans l'ensemble du corps. Au fur et à mesure qu'évolue cette maladie, la mauvaise circulation liée à l'altération des vaisseaux sanguins et le durcissement des tissus peuvent induire une diminution, voire une perte de fonction des organes touchés. Bien que les premiers symptômes apparaissent le plus souvent entre 30 et 50 ans, la sclérose systémique peut également se manifester chez les adolescents, voire les enfants. Elle touche davantage les femmes que les hommes.



Une maladie connue depuis le 18^e siècle

Le premier cas de sclérose systémique est décrit en 1753 : âgé de 17 ans, le jeune homme se plaint « d'une tension et d'un durcissement extrêmes de la peau sur tout le corps ». Ce n'est toutefois qu'au milieu du 19^e siècle que le terme « sclérodermie » est effectivement introduit. En 1865, Maurice Raynaud décrit pour la première fois une des caractéristiques de la maladie : des altérations de la peau au niveau des doigts survenant par crises, dues à une mauvaise circulation du sang (spasmes vasculaires) et se traduisant par la succession d'une pâleur, d'un bleuissement et d'une rougeur. Ces altérations sont connues depuis sous le nom de « syndrome de Raynaud ».