

LA MAIN SCLÉRODERMIQUE

Unité d'hospitalisation de jour



Livret pratique d'informations et de conseils

01 Qu'est-ce que la sclérodermie ?

Définition, épidémiologie

La sclérodermie est une **maladie rare, auto-immune**, touchant 6 000 à 9 000 personnes en France avec une prédominance féminine (4 femmes/ 1 homme), et un âge moyen de survenue **entre 45 et 64 ans**.

Le terme "sclérodermie" vient du grec "skleros" : dur, et "derma" : peau, qui signifie donc "durcissement de la peau" et reflète la manifestation clinique principale de la sclérodermie.

À quoi est-elle due ?

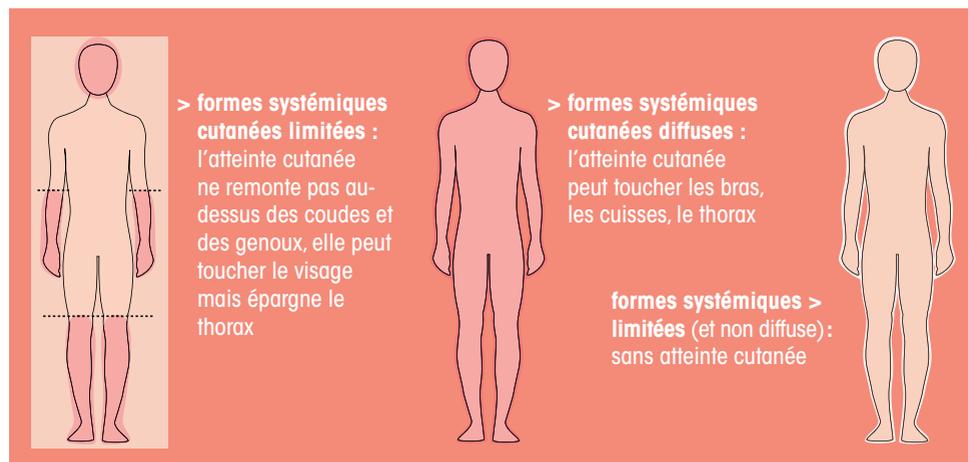
La sclérodermie est une maladie du **tissu conjonctif**, qui est le tissu assurant la cohésion et le soutien des éléments d'un organe ou des organes entre eux. Elle est caractérisée par une production et un dépôt excessif de collagène dans le tissu conjonctif, responsable d'une fibrose.

Cette fibrose va toucher classiquement la peau, lui donnant un aspect fibreux et rigide caractéristique, mais peut également toucher d'autres organes comme le poumon, responsable de fibrose pulmonaire, le tube digestif... La sclérodermie est également responsable d'une atteinte des petits vaisseaux à l'origine du phénomène de Raynaud et d'atteintes d'organes tels que le cœur ou le rein.

Différentes formes de sclérodermies

- **Les sclérodermies cutanées** localisées, avec atteinte cutanée exclusive (Morphées) sans phénomène de Raynaud ni auto-anticorps. C'est une maladie très différente de la sclérodermie systémique. Elle ne s'accompagne jamais d'atteinte d'organes.
- **Les sclérodermies systémiques** caractérisées par un phénomène de Raynaud, des auto-anticorps et la possibilité d'une atteinte d'organes autres que la peau :
- **Formes systémiques limitées** : sans atteinte cutanée.

Dans ce livret, nous parlerons exclusivement des formes systémiques de la sclérodermie.



La sclérodermie est-elle contagieuse ?

Non, aucun agent infectieux n'a été identifié comme responsable de la pathologie.

Quels sont les risques de transmission aux enfants ?

Certains gènes semblent prédisposés à la sclérodermie, c'est-à-dire que les personnes porteuses de ces gènes sont plus susceptibles que les autres de développer une sclérodermie. Cependant la sclérodermie n'est pas transmise directement des parents aux enfants, **il ne s'agit pas d'une maladie génétique**.

Peut-on prévenir la maladie ?

Il n'est pas possible de prévenir l'apparition de la sclérodermie. Cependant, il est important de limiter l'exposition aux substances professionnelles susceptibles de la déclencher ou de l'aggraver (silices, solvants...).

Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?

Le patient est un acteur principal de la prise en charge.

- **Le sevrage tabagique** est primordial, car le tabac aggrave les problèmes de circulation sanguine, et notamment le phénomène de Raynaud.

• Protéger sa peau :

la protéger **du froid**, en hiver par l'utilisation de gants (ne pas hésiter à superposer des gants de soie et des gants en cuir), utiliser des gants de protection lors de l'exposition à l'eau froide, au réfrigérateur/congélateur ;
la protéger **du soleil** en utilisant un écran total afin de prévenir l'apparition/aggravation de taches brunes ;
utiliser des **crèmes hydratantes** adaptées, éviter les produits corrosifs.

- En cas de reflux gastro-œsophagien invalidant, des mesures simples peuvent aider : **fractionner les repas**, respecter un délai de 3 heures entre le dernier repas et le coucher, **dormir la tête surélevée**.

- Conserver une **activité physique régulière**, adaptée à la sévérité de la maladie.

- Pratiquer des **massages et auto-exercices** après conseil de votre kinésithérapeute (et présentés dans les pages ci-après) afin de préserver les mobilités articulaires.

- Avoir un **suivi dentaire** régulier, notamment en cas de sécheresse buccale qui augmente le risque de caries.

- **Informez** les différents médecins et acteurs de la prise en charge de la maladie et des traitements en cours.

Quels sont les traitements ?

Il n'y a pas à ce jour de traitement permettant de guérir la sclérodermie, cependant une prise en charge adaptée permettra de maîtriser la maladie et d'atténuer les symptômes.

Le choix des traitements dépendra donc de la forme de sclérodermie et des symptômes présentés par le patient. **Plusieurs essais de traitements sont souvent nécessaires** avant de trouver le traitement adapté à chaque patient.

Un suivi régulier dans un centre de référence permettant une prise en charge pluridisciplinaire est indispensable afin de suivre l'évolution de la maladie, la tolérance des traitements et dépister d'éventuelles complications. La fréquence du suivi sera établie par votre médecin référent.

Que se passe-t-il en cas de grossesse / désir de grossesse ?

Le risque de complications de la grossesse est majoré en cas de sclérodémie (fausses couches, accouchement prématuré) et la grossesse et ses suites sont des périodes à risque d'aggravation de la sclérodémie avec notamment risque d'atteinte rénale. De plus, de nombreux médicaments sont contre-indiqués au cours de la grossesse.

Il est donc primordial de **discuter du projet de grossesse** avec son médecin référent afin de choisir le moment le plus opportun, d'encadrer au mieux la grossesse, d'organiser une surveillance adaptée et pluridisciplinaire.

Quels sont les signes à connaître qui nécessitent de consulter en urgence ?

- L'urgence la plus redoutée est la **crise rénale sclérodermique**. Les signes d'alarme qui doivent amener à consulter sont des **maux de tête** inhabituels, un **gonflement des chevilles** et des jambes, un **flou visuel**, des mouches volantes devant les yeux, un essoufflement récent, une hypertension artérielle.
- Toute **plaie ou ulcération** d'apparition récente doit motiver une consultation rapide.
- En cas de traitement immunosuppresseur, toute **fièvre** doit amener à consulter rapidement.

Vivre avec sa sclérodémie

L'impact de la sclérodémie est très variable selon la sévérité et le type d'atteintes et peut retentir sur la vie professionnelle, familiale, personnelle.

Les atteintes articulaires et cutanées peuvent limiter les actes de la vie quotidienne : la kinésithérapie et l'ergothérapie sont alors appropriées pour limiter le handicap et optimiser les capacités.

Un soutien psychologique peut s'avérer nécessaire notamment en cas d'atteintes cutanées parfois disgracieuses. De même il est possible de communiquer avec d'autres patients atteints de sclérodémie :

> **Association des Sclérodermiques de France (ASF)** : <http://www.association-sclerodermie.fr>

> **Maladies Rares Info Services** : 01 56 53 81 36

Les patients ayant une sclérodémie systémique avec atteinte d'organe ou avec un Raynaud sévère peuvent bénéficier d'une prise en charge à 100%.

Il est possible, selon le handicap engendré par la maladie d'obtenir une Allocation Adulte Handicapé auprès de la Maison départementale personne handicapée de votre secteur.

02 Que faire si j'ai une plaie ?

Devant l'apparition de toute nouvelle plaie

Maintenir propre avec lavage eau +savon doux (pas de produits antiseptiques sauf en cas d'infection).

Contactez votre médecin traitant.

Le pansement des doigts

Comme pour toute plaie, il faut adapter le pansement au stade de la plaie. Néanmoins, la localisation des ulcères digitaux nécessite quelques adaptations. Il faut choisir des pansements pratiques, peu volumineux et de petite taille qui s'adaptent facilement aux doigts afin d'améliorer le confort du patient en facilitant ses mouvements dans la vie quotidienne. Il faudra ainsi privilégier les pansements conformables (films ou extra minces, les doigtiers, les pansements multicouches fins) et les pansements non adhérents.

Douleur associée aux soins

Les ulcères digitaux sont très douloureux, l'anesthésie locale par crème ou gel anesthésique local est donc indispensable en cas de déterision. Un traitement antalgique médicamenteux par voie générale avant le soin est souvent nécessaire.

Hydratation

La sclérose cutanée et la xérose (sécheresse) cutanée freinent la cicatrisation et peuvent générer de nouvelles plaies, notamment au niveau des zones de tension. Il est donc nécessaire d'hydrater par l'application pluriquotidienne de crèmes, ou d'émollients neutres et de traiter rapidement les fissures par des crèmes réparatrices et cicatrisantes pour éviter l'évolution vers un ulcère digital. Il n'existe pas de crème idéale, mais il faut trouver votre idéal de crème, celle qui correspond à votre peau. Une ordonnance de crème en préparation magistrale à demander en pharmacie (remboursée intégralement) peut vous être remise.

 Ces crèmes ne doivent pas contenir de parfum ni alcool. Les ongles sont protecteurs des pulpes de doigt, ils ne faut donc pas les couper trop courts.

03 Rééducation

L'atteinte des mains dans la sclérodémie systémique est une source de handicap important, elle concerne 3 patients sur 4.

Une prise en charge rééducative globale (ergothérapie, kinésithérapie et appareillage) prenant en compte les atteintes vasculaires, cutanées et articulaires, est nécessaire.

Elle a pour rôle de donner au patient les moyens et les outils permettant :

- d'améliorer la fonction de ses mains
- de prévenir ou lutter contre les déformations

1- Kinésithérapie

La prise en charge des mains dans la sclérodémie systémique peut se faire :

- sur ordonnance, accompagnée par un kinésithérapeute dans son cabinet, ou à domicile (si le patient ne peut se déplacer en raison de sa maladie)
- et/ou en **auto-rééducation**. Elle seule permet une **prise en charge quotidienne régulière**, mais elle peut être difficile lorsque l'atteinte des deux mains est sévère.

La kinésithérapie a pour but de travailler sur la mobilité cutanée et articulaire.

Auto-rééducation

1. Application de chaleur

Elle entraîne une vasodilatation qui permet de lutter contre les crises liées au phénomène de Raynaud et favorise l'assouplissement cutané.

Gant chauffant



2. Massages

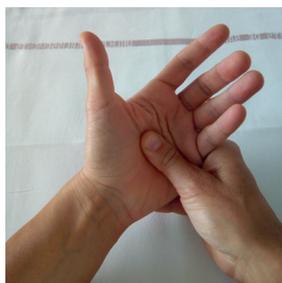
Comme la chaleur, le massage va favoriser l'assouplissement cutané. Il permet également de soulager la gêne liée à l'œdème particulièrement au niveau des doigts.

L'utilisation d'une crème ayant des qualités hydratantes est intéressante pour nourrir les zones sèches, notamment péri-articulaires, pour les préparer à la mobilisation. Une crème trop fluide ne permet pas un massage appuyé des zones où la sclérose est importante.

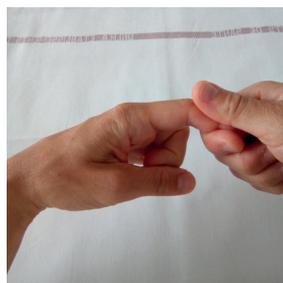
Utiliser la crème qui vous a été conseillée



1. Massage des poignets et des avant-bras :

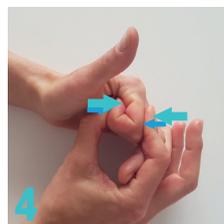
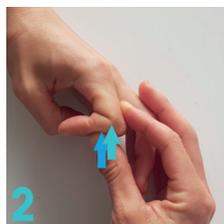


2. Massage de l'intérieur des mains :



3. Massage des doigts : pour appliquer votre crème, réaliser des légères pressions en remontant de la pulpe jusqu'à la base des doigts, la main.

3. Mobilisations



4. Auto-exercices en fonction de vos besoins

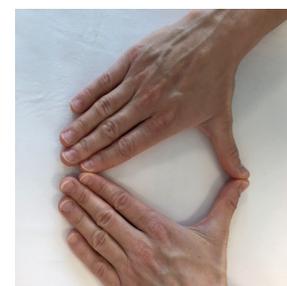
Exercice 1

- Avec un rouleau ou un drap roulé, réalisez 10 mouvements d'avant en arrière mains à plat sur le rouleau, de façon à assouplir vos poignets
- Ensuite, laissez la paume de la main se décoller, de façon à assouplir de manière globale vos doigts et réaliser à nouveau 10 mouvements.
- Effectuez les mouvements de façon douce et progressive, faites plusieurs séries si besoin.



Exercice 2

- Joignez vos mains, essayez de coller paume contre paume.
- Ensuite, descendez-les vers le bas, sans décoller les paumes.
- Effectuez les mouvements de façon douce et progressive, faites plusieurs séries de 10 mouvements si besoin



Exercice 3

- Joignez les pouces et les index de vos mains, de façon à réaliser un losange.
- Essayez d'ouvrir l'espace entre le pouce et l'index.
- Tenez cette position 10 secondes puis relâchez. Recommencez 3 fois, c'est-à-dire 30 secondes en tout.

Exercice 4

- Posez la main droite à plat sur la table, positionnez un verre ou une tasse dont le diamètre correspond à la taille de votre ouverture maximale de commissure pouce/index.
- Poussez doucement contre la commissure et maintenez.
- Recommencez si besoin, puis changez de main.

Astuce : vous pouvez ajouter une boisson tiède dans votre tasse pour appliquer de la chaleur contre la commissure.



2-Appareillage

Les orthèses, qu'est-ce que c'est ?

Une orthèse est un appareillage amovible externe destiné à corriger une déformation, suppléer une fonction, protéger ou immobiliser un segment du corps ou une articulation. Il ne faut pas confondre l'orthèse et la prothèse, qui sert à remplacer un membre ou une articulation. Elles peuvent éviter ou ralentir la perte d'amplitude fonctionnelle engendrée par la maladie.

Dans quel cas pourront-elles m'être proposées ?

En fonction de vos difficultés quotidiennes et de vos priorités, différentes options peuvent être mises en place.



L'orthèse de repos

Objectif de l'orthèse : soulager la douleur, éviter l'enraidissement des mains en position « vicieuse » non fonctionnelle.

Protocole de port : la nuit, ou le jour à des moments d'inactivité en cas de douleurs.



L'orthèse de fonction

Objectif de l'orthèse : faciliter le mouvement en stabilisant une articulation ou pallier une fonction lorsque les déformations sont importantes et qu'elles engendrent une incapacité fonctionnelle.

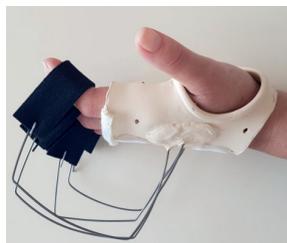
Protocole de port : le jour lors d'une activité particulière.



Orthèses spécifiques de protection

Objectif de l'orthèse : protection du bout des doigts contre les chocs et les micros traumatismes, favorise la cicatrisation des plaies.

Protocole de port : lors des activités mettant à contribution la zone.



L'orthèse dynamique d'extension

Objectif de l'orthèse : lutte contre la rétraction des doigts, soulage les zones de tension cutanée.

Protocole de port : personnalisé et déterminé avec le rééducateur. Par exemple : 20 à 30 min matin/après-midi/soir.

Les orthèses sont confectionnées avec des matériaux thermo-formables, qui se déforment à la chaleur.

Si un point d'appui (rougeur) apparaît, il ne faut pas remettre l'orthèse et nous recontacter afin de la **réadapter**. **N'essayez pas de chauffer l'orthèse et de la modifier vous-même.**

- ✗ source de chaleur
- ✗ soleil
- ✗ eau chaude
- ✓ eau froide
- ✓ savon

3-Ergothérapie

Je n'arrive plus à faire comme avant... peut-on m'aider ?

Les aides techniques peuvent être un bon moyen de continuer vos activités quotidiennes de manière indépendante.

Une bonne aide technique = utile et utilisée souvent

Il ne sert à rien d'acheter un élément si vous n'en ressentez pas la réelle utilité, elle restera au placard et vous l'oublierez.

Il est important de les essayer avant d'entériner l'achat, la raison est simple : toute aide technique ne sera pas aussi utile ou efficace d'une personne à l'autre. Il faut donc parfois en essayer plusieurs du même type afin de trouver celle avec laquelle vous fonctionnerez plus facilement.

Peut-être que pour le moment aucune ne vous est utile... Vous en connaissez maintenant l'existence pour plus tard peut être.

Quelques exemples :



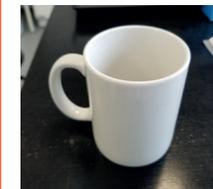
Couper des aliments



Ouvrir une porte



Ouvrir un bocal



Tenir un verre avec anse



Stabiliser une conserve



Ouvrir une brique de lait



Tenir des objets trop fins



Écrire



Éplucher des légumes

Le phénomène de Raynaud me limite dans mes activités, que puis-je faire ?

Il est recommandé de superposer des sous-gants avec des gants plus épais et de choisir des gants de grandes tailles pour ne pas comprimer les doigts. Utiliser des chauffe-rettes ou des gants chauffants à mettre dans les gants, les poches et les chaussures. Pour plus de confort choisissez une voiture avec volant et sièges chauffants si vous changez de voiture. Les moufles offrent moins de contact avec l'air extérieur que les gants, elles gardent bien la chaleur et permettent d'y insérer des chauffe-rettes.

Protéger vous de l'humidité avec des gants de vaisselle ou gants en vinyle.

Combien ça coûte ? Dois-je avoir une prescription ? Existe-t-il un financement ?

Les prix varient entre 3€ et 70€ environ. Il est bon de savoir que certaines aides techniques peuvent être fabriquées par soi-même en bricolant, ou en demandant à une tierce personne de la réaliser, ce en raison de leur coût parfois important...

La plupart des aides techniques ne sont pas prises en charge par la sécurité sociale ni vos mutuelles, elles ne sont donc pas soumises à prescription médicale.

En revanche, elles peuvent être partiellement prises en charge par la MDPH (Maison départementale des personnes handicapées) par le biais de la PCH (Prestation de compensation du handicap) pour les personnes de moins de 60 ans. Il faudra constituer un dossier (certificat médicaux, fournir 3 devis auprès de magasins de matériels médicalisés des éléments nécessaires) et le délai peut être long (de 6 mois à 1 an d'attente) pour obtenir une réponse avant de réaliser un achat.

Équipements possibles :



Sous-gants en soie



Gants épais par dessus



Gants chauffants électriques



Chaufferettes électriques rechargeables



Chaufferettes pastilles réutilisables



Chaufferettes chimiques tenue 6h

Où s'adresser ?

Auprès des revendeurs de matériel médicalisé. N'hésitez pas à vous déplacer et à demander d'essayer sur place avant d'acheter.

Je me protège du froid



- Je me couvre avec des gants, écharpe et bonnet.



- J'utilise des maniques pour ouvrir le frigo.

Je protège ma peau



- J'évite les produits détergents, les cosmétiques et le gel hydroalcoolique.



- Je me protège les mains avec des gants de vaisselle.

Mes astuces perso :



- J'utilise des gants thermo.



- Je masser mes mains.

Je prends soin de mes mains



- Je m'applique de la crème pour les mains matin et soir.



J'hydrate ma peau

Contacts

scleromain@chu-bordeaux.fr

(boîte consultée uniquement les vendredis)

L'équipe de professionnels que vous avez rencontrée lors de votre journée

Équipe HDJ

Céline Fernandez-Tur (cadre santé)

Ludivine Gonzalez-Uhlman (aide-soignante)

Toute l'équipe infirmière de l'HDJ

Secrétariat

Véronique Galzin

Kinésithérapeute

Camille Sergeant

Rhumatologues

Dr Bénédicte Chevillard,

Dr Marie-Elise Truchetet

Infirmière plaie et cicatrisation

Maria Benbrik

Ergothérapeute

Marion Dorut

Pour contacter l'hôpital de jour
de rhumatologie : **05 56 79 49 54**



Service de rhumatologie - Unité d'hospitalisation de jour
Groupe hospitalier Pellegrin - Tripode
Place Amélie Raba-Léon 33076 Bordeaux cedex

