

Sclérodémie systémique

Sous-types : sclérodémie systémique cutanée diffuse, sclérodémie systémique cutanée limitée, sclérose systémique limitée

Cette fiche rassemble des informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares. Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

❖ La maladie en bref

Adapté de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels*

- **Définition** : La sclérodémie systémique (ScS) est une **maladie auto-immune rare** caractérisée par une **atteinte vasculaire du tissu conjonctif (atteinte des vaisseaux de petit calibre : artérioles et capillaires)**, responsable d'une **fibrose systémique variable d'une personne à l'autre (atteinte digestive, cardiaque, pulmonaire, rénale, articulaire, etc.)**.

Il existe deux formes principales de ScS : la **forme cutanée diffuse (ScScd)** qui touche le thorax, les cuisses, les bras et la **forme cutanée limitée (ScScl)** qui touchent les extrémités des membres, le visage. Une troisième forme appelée **sclérose systémique limitée (ScSl ou sclérodémie systémique sans sclérose cutanée)** a aussi été observée.

- **Épidémiologie** : La prévalence est estimée à 1 / 6 500 adultes environ avec une prépondérance féminine (4 femmes pour 1 homme).

- **Clinique** : La maladie se manifeste habituellement **entre 40 et 50 ans** et concerne rarement les enfants (moins de 5 % des malades). Le **phénomène de Raynaud** est souvent le premier signe de la maladie. Les autres signes apparaissent habituellement quelques mois plus tard dans la forme cutanée diffuse et quelques années plus tard dans la forme cutanée limitée.

Dans la **forme cutanée limitée**, l'**atteinte cutanée est limitée aux mains, visage, pieds et avant-bras** alors que dans la **forme cutanée diffuse elle se généralise rapidement**. L'atteinte de la motilité œsophagienne est très fréquente et provoque un **reflux gastro-œsophagien** voire une **dysphagie**. Des complications mettant en jeu le pronostic vital peuvent apparaître, en particulier une pneumopathie interstitielle diffuse (chez plus de la moitié des personnes atteintes), une **atteinte rénale (crise rénale sclérodémique avec hypertension artérielle maligne)**, une **atteinte cardiaque (fibrose, myocardiopathie)** ou une **hypertension artérielle pulmonaire (décompensation cardiaque droite)** chez 5 à 10 % des personnes. Il n'est pas rare d'avoir une élévation modérée de CPK (créatine phosphokinase) traduisant une atteinte musculaire qui peut être la conséquence de la micro angiopathie sclérosante ou qui peut se caractériser par d'authentiques infiltrats inflammatoires (myosite).

Les personnes avec une ScS limitée n'ont pas d'atteinte cutanée mais un phénomène de Raynaud et sont exposées au risque d'atteinte viscérale.

- **Étiologie** : La cause exacte de la ScS n'est pas connue. La maladie est la conséquence d'un **dysfonctionnement des cellules endothéliales** (activation incontrôlée favorisant un excès de synthèse de protéines de la matrice extracellulaire), **des fibroblastes** (synthèse excessive d'endothéline 1, puissant vasoconstricteur) **et du système immunitaire** (auto-anticorps anti-nucléaires dans le sérum et autres anti-anticorps contre les cellules endothéliales et / ou les fibroblastes). Le **stress oxydatif** joue également un rôle majeur dans la pathogénie de la maladie. Il existe une **susceptibilité génétique** et des **facteurs environnementaux** pouvant intervenir dans le déclenchement, l'entretien ou l'aggravation de la maladie (exposition à la silice et aux solvants organiques, etc.).

- **Prise en charge et pronostic** : La maladie doit être prise en charge dans un centre expert. Le **phénomène de Raynaud** est traité par les **inhibiteurs calciques**, le **reflux gastrique** par les **inhibiteurs de la pompe à protons**. Des **agents immunomodulateurs peuvent être discutés en cas d'atteinte articulaire ou de fibrose pulmonaire**. En cas d'ulcérations cutanées, un traitement par prostacycline en perfusion ou par antagonistes des récepteurs de l'endothéline 1 en comprimés est nécessaire. Des vasodilatateurs pulmonaires sont proposés en cas d'hypertension pulmonaire. Un suivi clinique régulier est nécessaire avec une exploration fonctionnelle pulmonaire et une échographie cardiaque. Une **éducation thérapeutique du patient (ETP)** doit être proposée pour apprendre à la personne et à ses proches de comprendre la maladie et mieux la gérer au quotidien. La prévention du risque infectieux par les vaccins antigrippal et anti-pneumococcique est indiquée. Il est également important d'avoir un bon suivi de prévention (gynécologique, urologique, etc.) de principe pour dépister un éventuel cancer associé. Le pronostic dépend de la forme de ScS, de la réponse aux traitements prescrits et chaque cas est particulier. En cas de **ScS cutanée limitée**, la progression de la maladie est plus lente. Les risques évolutifs sont avant tout la survenue d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et / ou une atteinte de l'intestin grêle (plutôt après 10-15 ans d'évolution). **En cas de ScS cutanée diffuse**, le pronostic est souvent sévère à cause du risque élevé de complications menaçant le pronostic vital (**crise rénale, atteinte digestive, fibrose pulmonaire** et parfois **atteinte cardiaque** et **hypertension artérielle pulmonaire**). Mais certaines études ont montré que le processus de la maladie pouvait aussi se stabiliser.

❖ Le handicap au cours de la maladie

• Situations de handicap générées par les manifestations de la maladie

Les manifestations de la maladie ainsi que leur sévérité sont variables au cours du temps. Toutes les personnes atteintes ne sont pas confrontées à l'ensemble des manifestations en même temps, ni à toutes les situations de handicap mentionnées ci-dessous.

➤ **Phénomène de Raynaud**

Ce **trouble de la circulation sanguine aux extrémités, déclenché par le froid** ou une **variation de température de quelques degrés** ou une **émotion intense** (stress, anxiété) ou parfois des **vibrations, est responsable de douleurs, engourdissements et sensations de brûlures aux doigts et aux orteils principalement** (parfois aux oreilles, au nez, exceptionnellement à la langue).

Il peut durer de quelques minutes à quelques heures et être pluriquotidien avec un **impact important sur toutes les activités de la vie quotidienne**.

Des **complications** peuvent survenir sous forme d'**ulcères** principalement aux doigts et aux orteils : ces **lésions cutanées très douloureuses** peuvent persister pendant plusieurs jours ou semaines mais finissent généralement par cicatriser. Dans certains cas, l'atteinte cutanée digitale est sévère avec un risque de nécrose ou d'infection.

Elles perturbent la vie quotidienne des personnes malades et **nécessitent d'être prévenues par des règles hygiéno-diététiques strictes** : protection contre le froid et les variations de température, arrêt du tabac, éviction des traumatismes, hygiène rigoureuse de la peau et des ongles, médicaments à prendre avec précaution ou à éviter dans la mesure du possible (vasoconstricteurs nasaux, antimigraineux, bêtabloquants, etc.).

➤ **Atteinte cutanée**

L'infiltration scléreuse tend la peau des doigts (sclérodactylie) et peut limiter leur extension (**rétraction**) et peut s'accompagner d'**ulcérations (mécaniques)**. La **préhension** peut devenir **difficile**.

L'**atteinte cutanée autour de la bouche** peut **gêner l'alimentation** et rendre les **soins dentaires difficiles à réaliser**. L'**atteinte du visage** peut entraîner un **retentissement esthétique important** avec un **impact majeur sur l'image et l'estime de soi**.

➤ **Atteinte digestive**

Le **reflux gastro-œsophagien** se manifestant par des **douleurs à type de brûlures au creux de l'estomac** ou des **remontées acides dans la bouche** est souvent **invalidant**. Il peut se compliquer d'inflammation voire de sténose de l'œsophage ne permettant plus le passage des aliments. **Constipation et diarrhées fréquentes** peuvent être responsables de malabsorption. Les troubles du sphincter anal peuvent entraîner une **incontinence altérant sévèrement la qualité de vie**.

➤ **Atteinte musculaire**

La maladie provoque de **fréquentes douleurs musculaires (myalgies)** ainsi que **des crampes** et parfois une **faiblesse des muscles des épaules, des bras, des fesses et des cuisses (myosite)**.

➤ **Atteinte osseuse et articulaire**

Le plus souvent, les **arthralgies inflammatoires atteignent les poignets, les mains, les genoux et les chevilles**. Les **articulations perdent leur souplesse**. Dans certains cas, des **calcinoses** (dépôts calcaires) peuvent se localiser **autour des articulations**, en particulier **aux doigts, coudes et chevilles, les déformer et gêner les mouvements**. Une atteinte osseuse des extrémités (acro-ostéolyse) peut être présente dans certaines formes de ScS sévère.

➤ **Atteinte pulmonaire**

Essoufflement (dyspnée), fatigue, fatigabilité à l'effort, toux sèche, douleurs thoraciques peuvent révéler une **pneumopathie interstitielle diffuse plus ou moins extensive**.

➤ **Hypertension artérielle pulmonaire**

En cas d'atteinte des petites artères irriguant les poumons, la pression sanguine s'élève dans l'artère pulmonaire avec un **risque de décompensation cardiaque droite**.

➤ **Atteinte rénale**

La **crise rénale sclérodermique aiguë** est une **complication rare** (inférieure à 5 %) et grave de la sclérodermie qui **met en jeu le pronostic vital**. Elle se manifeste par une **hypertension brutale sévère avec céphalées, troubles visuels** parfois **convulsions** et une **insuffisance rénale aiguë** nécessitant une prise en charge en urgence.

➤ **Atteinte cardiaque**

L'atteinte cardiaque peut provoquer des **troubles du rythme cardiaque et de la conduction cardiaque**, des **signes d'ischémie myocardique**, un **épanchement péricardique**, voire une **insuffisance cardiaque**.

➤ **Fatigue / Asthénie**

La **fatigue physique**, aggravée par les troubles du sommeil, les difficultés à pratiquer un exercice physique régulier et le retentissement psycho-social de la maladie, est très **fréquente et impacte considérablement la vie quotidienne**.

➤ **Autres**

Des **télangiectasies**, en particulier sur le visage, ont un **retentissement esthétique parfois important** avec un **impact sur l'image, l'estime de soi et la qualité de vie**.

La **sécheresse oculo-buccale** est **très fréquente** et **très invalidante**.

Les **troubles anxio-dépressifs** sont possibles.

➤ **Effets secondaires des traitements**

Des **traitements immunosuppresseurs** peuvent être nécessaires, notamment en cas de ScS cutanée diffuse évoluant depuis moins de 5 ans avec atteinte cutanée sévère ou atteinte pulmonaire évolutive. Ces **traitements augmentent le risque infectieux** et **imposent la mise à jour du carnet vaccinal et l'éviction des risques infectieux** (notamment en évitant tout contact direct avec une personne infectée ou fébrile).

● Vivre avec le handicap au quotidien

➤ **Conséquences dans la vie quotidienne**

Les conséquences de la maladie sur la vie quotidienne varient selon la forme de la maladie, la sévérité des manifestations, l'évolution des poussées, la réponse aux traitements. Chaque cas est particulier.

Les personnes doivent **gérer et prévenir le phénomène de Raynaud** en veillant à **se protéger contre le froid (port de gants, bonnet, plusieurs couches de vêtements, chaufferette, etc.)**, le **vent, l'humidité, les variations de températures (faire attention à la climatisation, se protéger les mains s'il faut se servir dans le réfrigérateur ou le congélateur)** et en **arrêtant le tabac et en évitant l'utilisation d'eau de javel**.

Il est également nécessaire de **bien s'hydrater, d'assouplir la peau avec des crèmes**, de faire des **exercices et / ou des automassages spécifiques** de façon **pluriquotidienne**.

Lorsqu'elles sont présentes, les **rétractions et les ulcérations très douloureuses aux mains, aux pieds ou aux jambes perturbent considérablement certains actes essentiels de la vie quotidienne** (s'alimenter, s'habiller/se déshabiller, prendre soin de soi, etc.) et le **risque infectieux** n'est pas négligeable. **Une aide familiale ou professionnelle peut être nécessaire.**

Les difficultés d'alimentation, la constipation, parfois les alternances diarrhée-constipation, le reflux gastro-œsophagien, l'incontinence anale altèrent la qualité de vie des malades.

La **fatigue souvent importante** nécessite **d'être prise en compte dans l'organisation des activités quotidiennes**.

En cas de traitement immunosuppresseur, il est important de respecter les règles d'hygiène au quotidien (suivi du calendrier vaccinal excepté pour les vaccins vivants atténués qui sont contre-indiqués, éviction des facteurs infectieux, etc.). En cas d'hypertension artérielle pulmonaire sévère (HTAP) ou de fibrose pulmonaire sévère, une oxygénothérapie continue est parfois nécessaire.

L'HTAP contre-indique tout effort entraînant l'essoufflement : les bains très chauds, les séjours en altitude au-delà de 800 mètres, les voyages en avion non pressurisé, la grossesse.

➤ **Conséquences dans la vie familiale**

L'annonce du diagnostic de la sclérodermie systémique est vécue comme un **bouleversement pour la personne mais aussi pour la famille et l'entourage proche**.

La prise en charge médicale et paramédicale nécessite une organisation qui peut perturber l'équilibre familiale.

Parfois la poursuite de l'activité professionnelle n'est plus possible ou doit être adaptée : cette situation peut provoquer des tensions et avoir un impact sur le niveau de vie du foyer.

La famille doit parfois déménager pour se rapprocher des structures sanitaires spécialisées. Lorsque la maladie concerne un enfant, les frères et sœurs peuvent se sentir délaissés lorsque l'attention des parents est portée sur l'enfant atteint. Ils peuvent également souffrir du regard des autres sur leur frère ou sœur atteint ou ressentir de la honte ou de la culpabilité.

Des préoccupations financières, techniques et administratives peuvent survenir (voir « [Aides pour la vie familiale](#) »).

➤ Conséquences dans la vie sociale et affective

Le **handicap esthétique** de la maladie peut faire craindre le regard des autres et amener la personne à s'isoler.

La vie sociale et les loisirs doivent être planifiés en prenant en compte la fatigue et la prise en charge médicale. **Les sorties et les voyages nécessitent d'être particulièrement bien organisés en amont.** En cas de séjour prolongé à l'étranger, il convient de préparer une quantité suffisante de médicament pour la durée du séjour. Un voyage prolongé dans un pays à risque sanitaire plus élevé que dans la métropole n'est pas recommandé s'il y a un traitement en cours par immunosuppresseurs à cause du sur-risque infectieux.

Par ailleurs, dans certains cas, **des manifestations de la maladie peuvent altérer la vie affective et amoureuse** (sécheresse ou sclérose des muqueuses vaginales et troubles de la libido chez l'homme) (voir « [Aides pour la vie sociale](#) »).

➤ Conséquences dans la vie scolaire

La ScS concerne rarement l'enfant, mais lorsque c'est le cas, elle peut perturber la scolarité des enfants et des jeunes. Les principaux éléments à prendre en compte sont :

- le phénomène de Raynaud ;
- la fatigue / l'asthénie ;
- les ulcérations digitales ;
- les douleurs musculaires et articulaires ;
- l'essoufflement ;
- l'impact esthétique et les relations avec les camarades de classe ;
- les absences pour la prise en charge médicale et paramédicale.

La plupart des élèves atteints de sclérodémie systémique peuvent suivre une scolarité en milieu ordinaire avec si nécessaire des aides et des adaptations en fonction des besoins (voir « [Aides pour la vie scolaire](#) »).

➤ Conséquences dans la vie professionnelle

L'impact de la sclérodémie systémique sur l'activité professionnelle peut être important et les principaux éléments à prendre en compte sont :

- le phénomène de Raynaud ;
- la fatigue / l'asthénie ;
- les ulcérations digitales ;
- les douleurs musculaires et articulaires ;
- l'essoufflement ;
- l'impact esthétique pour les métiers face à un public ;
- les absences pour la prise en charge médicale et paramédicale.

En cas de phénomène de Raynaud, certaines professions ne sont pas possibles (celles en lien avec le froid et l'humidité) ou **difficiles à exercer** surtout lorsque surviennent des ulcérations digitales récidivantes ou en cas de rétractions des doigts.

La plupart des personnes peuvent travailler en milieu ordinaire avec si nécessaire des adaptations selon les situations (voir « [Aides pour la vie professionnelle](#) »).

➤ **Conséquences sur l'activité physique**

La **pratique d'une activité physique** (ou sportive) doit être **encouragée pour l'équilibre et le bien-être qu'elle procure** : elle sera choisie selon les possibilités physiques et adaptée à chaque personne après avis médical. Elle peut être encadrée par des professionnels des activités physiques adaptées (APA). L'HTAP contre-indique tout effort entraînant l'essoufflement.

● **Aides pour prévenir et limiter les situations de handicap**

Chaque situation est particulière et les aides / accompagnements mentionnés ci-dessous ne sont pas tous systématiquement indiqués, nécessaires ou accordés. Les besoins évoluent et la prise en charge doit être adaptée à chaque personne, à chaque âge et chaque situation.

Le médecin traitant, les spécialistes du centre de référence ou de compétence, et /ou l'équipe pluridisciplinaire de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH) et la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) décident du bien-fondé de l'attribution de chacune de ces aides en fonction des besoins spécifiques de la personne.

Les aides et les accompagnements doivent être proposés le plus tôt possible après une évaluation spécifique de la situation car les conséquences de la sclérose systémique varient selon les personnes, leurs besoins, leurs attentes, leurs projets de vie et l'évolution de la maladie. Le suivi doit se faire de préférence en lien avec un **centre de référence ou de compétences des maladies auto-immunes systémiques rares** (voir la liste des centres sur www.orphanet.fr).

La prise en charge fait intervenir :

- **une équipe multidisciplinaire médicale** (interniste, dermatologue, rhumatologue, pneumologue, cardiologue, néphrologue, hépato-gastro-entérologue, médecin de médecine physique et réadaptation, psychiatre, stomatologue, médecin vasculaire, chirurgiens orthopédistes, chirurgiens de la main, pédiatre, nutritionniste, etc.) dont la coordination est assurée par le **spécialiste de médecine interne** en lien avec le médecin traitant. Des **consultations de transition** peuvent être proposées au malade pour le mettre en lien avec une équipe de soignants ayant une expertise pour les adolescents et les adultes.

- **une équipe de professionnels paramédicaux et sociaux** (ergothérapeute, kinésithérapeute, psychomotricien, psychologue, diététicien, assistante sociale, etc.).

Certaines **aides techniques** (orthèses, etc.) complètent la prise en charge.

L'accompagnement des familles et de l'entourage (aidants familiaux) est important pour améliorer l'environnement des personnes atteintes, maintenir leur autonomie et leur offrir la meilleure qualité de vie possible.

➤ Professionnels paramédicaux

▪ Infirmier (ère) diplômé (e) d'État (IDE)

L'IDE peut, suivant les besoins, passer à domicile sur prescription médicale pour réaliser les **soins des ulcérations digitales**, pour l'accompagnement, l'information et l'éducation thérapeutique de la personne et son entourage.

▪ Kinésithérapeute

L'intervention précoce du kinésithérapeute est essentielle pour :

- assouplir les tissus cutanés ou sous-cutanés par des massages et la mobilisation cutanée ;
- préserver la mobilité et la souplesse des articulations et prévenir l'apparition des rétractions musculo-tendineuses ;
- conserver l'amplitude des mouvements ;
- soulager les douleurs articulaires.

Elle consiste en une mobilisation passive ou active aidée, selon les besoins à domicile, en cabinet libéral ou en centre spécialisé et constamment ajustée en fonction de l'évolution de la maladie. Des exercices préconisés par le kinésithérapeute doivent être poursuivis à domicile (auto programme) pour assouplir la peau et éviter les raideurs articulaires. La kinésithérapie respiratoire peut également être nécessaire. Une rééducation du sphincter anal est également nécessaire dans certains cas.

▪ Ergothérapeute

L'ergothérapie permet de **préserver l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne** grâce à une rééducation qui peut être fondée sur l'exercice d'une activité artistique ou manuelle. L'ergothérapeute peut conseiller de nouvelles façons de réaliser les tâches quotidiennes. Il peut intervenir à domicile pour évaluer les difficultés d'accessibilité et proposer des appareillages adaptés ou des aménagements :

- pour les mains : Orthèses de repos pour prévenir les déformations (à porter de préférence la nuit) et orthèses dynamiques (d'enroulement et d'extension) pour corriger les déformations et gagner en mobilité à porter environ 15 min, 2 à 3 fois par jour.
- orthoplastie (coussinets en mousse).
- orthèses plantaires : semelles en matériau souple.

▪ Orthésiste, podo-orthésiste ou orthoprothésiste

Ils travaillent en collaboration avec le rhumatologue, le médecin rééducateur, le kinésithérapeute, pour **confectionner du matériel orthopédique sur mesure : orthèse pour les mains, pour les pieds.**

▪ Diététicien

Le diététicien peut intervenir en complément d'un médecin nutritionniste pour conseiller sur l'hygiène alimentaire en cas de reflux gastro-œsophagien, de constipation ou de diarrhée : alimentation équilibrée et adaptée, prises de repas fractionnées, réduction voire arrêt de l'alcool, thé, chocolat, café, épices, etc.

▪ Psychomotricien

Le psychomotricien vise à **accompagner le développement moteur tout en travaillant l'aspect psychologique**. Il peut intervenir dans le cadre de la relaxation pour prendre du recul face à la maladie.

- **Psychologue**

Le psychologue peut aider la personne malade et ses proches à gérer l'incertitude autour de l'évolution de la maladie, ainsi que les moments de doute et d'anxiété.

- **Autres professionnels**

Art thérapeute : l'art thérapie peut être un accompagnement thérapeutique dans le but d'une amélioration de la qualité de vie.

Par ailleurs, il est particulièrement important de sensibiliser la personne malade à une bonne hygiène bucco-dentaire et un suivi dentaire régulier.

➤ **Professionnels sociaux**

- **Assistant de service social (« assistant social »)**

Il conseille et oriente sur l'accès aux droits sociaux et administratifs y compris en favorisant le maintien dans l'emploi. Il informe sur les moyens de financement des aides humaines, techniques ou l'aménagement du domicile. Il aide à déposer un dossier de demande d'aides ou de prestations auprès d'organismes comme la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

➤ **Structures spécialisées**

- **Service de Soins de suite et de Réadaptation (SSR)**

Pour initier une prise en charge rééducative et/ ou pour éviter une rupture de la prise en charge à domicile (par exemple : répit familial), la personne peut bénéficier, sur prescription médicale, d'un séjour dans un service de Soins de suite et de Réadaptation avec une équipe pluridisciplinaire (professionnels médicaux, paramédicaux, médico-sociaux, etc.).

Exceptionnellement en cas de dépendance sévère, les structures suivantes peuvent être préconisées :

- **Service d'Accompagnement médico-social pour adultes handicapés (Samsah)**

Il permet une prise en charge médico-sociale avec un accompagnement à la vie sociale ainsi qu'un accompagnement médical et paramédical en milieu ouvert.

- **Service d'Accompagnement à la vie sociale (SAVS)**

Il permet le maintien de la personne en milieu ouvert en lui apportant des conseils et des aides pratiques pour la gestion de sa vie quotidienne (assistance, suivi éducatif et psychologique, aide dans la réalisation des actes quotidiens, accomplissement des activités de la vie domestique et sociale).

SAVS et Samsah, en participant activement au lien ville-hôpital, ont pour but d'apporter un soutien personnalisé pour favoriser l'autonomie des adultes et leur inclusion dans la vie sociale et professionnelle. Ces services sont attribués sur décision de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), après demande auprès de la MDPH.

➤ **Autres accompagnements**

- **Éducation thérapeutique du patient (ETP)**

L'éducation thérapeutique réalisée par une équipe multidisciplinaire (médecin, infirmière, assistante sociale, etc.) doit être proposée aux personnes atteintes et à leurs familles pour comprendre la maladie et ses manifestations, les traitements et leurs effets indésirables,

sensibiliser à l'importance d'un suivi médical /paramédical, suivre les conseils hygiéno-diététiques, faire attention aux vagues de froid, de pollution, etc.

Pour en savoir plus : <https://etpmaladiesrares.com/votre-thematique-sclerodermie-systemique/>

▪ **Associations de malades**

Elles jouent un **rôle important dans l'orientation et l'information** sur la maladie, sur les aides existantes, les adaptations au quotidien, etc. Au travers de ces associations, les personnes peuvent partager leurs expériences, nouer des liens permettant de mieux évoluer dans la vie et de rompre l'isolement des familles.

➤ **Aides techniques**

- Ustensiles de cuisine adaptés et ergonomiques (manches grossis en mousse, ouvre-bouteille, etc.), aides à l'habillage (enfile-boutons, chausse-pieds, etc.).
- Aménagement du domicile : poignées adaptées, ouvre-volets électriques
- Aides au déplacement : canne (en cas d'atteinte musculaire et de calcifications sous-cutanées de localisation péri-articulaire ou plantaire), fauteuil roulant (de façon temporaire, dans certaines situations aiguës comme une ulcération ou une gangrène d'orteil).
- Aides pour la respiration : oxygénothérapie à domicile et / ou ambulatoire (en cas d'hypertension artérielle pulmonaire sévère ou de fibrose pulmonaire sévère).

➤ **Aides pour la vie familiale**

▪ **Accompagnement familial**

Un accompagnement familial peut également être apporté par différentes structures et réseaux de professionnels tels que les services de la protection maternelle et infantile (PMI), l'action sociale enfance, jeunesse et parentalité de la Caisse d'allocations familiales (CAF), le service d'Accompagnement à la parentalité des personnes handicapée (SAPPH).

▪ **Soutien pour les proches aidants**

Il est important de tenir compte du degré de fatigue, de stress chronique voire d'épuisement des aidants familiaux. Ils doivent pouvoir bénéficier si besoin de l'organisation pour leurs proches malades de séjours de répit (séjours temporaires en milieu médical ou lieu de vie), d'aides humaines externes (aidants professionnels), de soutien psychologique, de groupes de paroles pour éviter leur isolement.

Cette prise en charge globale permet d'améliorer la qualité de vie de la personne atteinte et de ses proches.

Les associations de malades et d'aidants sont également des soutiens précieux.

➤ **Aides pour la vie scolaire**

Il est important que l'équipe scolaire soit informée des conséquences de la maladie et des besoins spécifiques de l'élève avec l'accord des parents et / ou de l'élève lui-même pour lui permettre de poursuivre une scolarité la plus proche possible de celle de ses camarades de classe. Une explication de la maladie aux autres élèves peut permettre une meilleure qualité de vie pour le jeune. Au collège et au lycée, l'infirmière scolaire joue un rôle important d'information et de soutien pour l'élève.

▪ **Scolarité en milieu ordinaire**

Les élèves atteints de sclérodémie systémique suivent le plus souvent une **scolarité en milieu ordinaire**.

Les parents peuvent obtenir des **aménagements spécifiques** pour leur enfant en demandant la mise en place d'un **projet d'accueil individualisé (PAI)** auprès du chef d'établissement scolaire avec l'aide du médecin scolaire et du médecin traitant.

Le PAI permet par exemple :

- la possibilité de bénéficier de périodes de repos permettant de retrouver une efficacité de travail ;
- la possibilité de disposer d'un espace de repos ;
- la prise de médicaments pendant le temps scolaire ;
- la possibilité d'avoir des cours photocopiés ;
- de bénéficier de l'aménagement des conditions de passation des examens (temps majoré, salle individuelle et accessible, etc.) ;
- la prise en compte de la fatigue chronique et l'éventuelle lenteur.

▪ **Service d'Assistance pédagogique à domicile (Sapad)**

En cas d'absence prolongé ou d'absences répétées de courte durée, l'élève peut bénéficier de rattrapage des cours et de soutien pédagogique avec les Sapad (services départementaux de l'Éducation nationale).

▪ **Centre national d'enseignement à distance (Cned)**

Si l'élève n'a pas la possibilité de suivre un enseignement ordinaire, la famille peut faire appel au cours par correspondance du Cned soit à temps partiel, soit à plein temps et gratuits pendant toute la scolarité.

▪ **Projet personnalisé de scolarisation (PPS)**

En cas de difficultés plus importantes, les élèves peuvent bénéficier d'aide humaine en milieu scolaire ayant le statut d'accompagnant d'élèves en situation de handicap (AESH) ou auxiliaire de vie scolaire (AVS) par exemple, pour la prise de notes en cas d'ulcérations digitales ou de rétractions.

Le recours à l'aide humaine en milieu scolaire et à certaines mesures nécessaires à la scolarisation de l'élève en situation de handicap nécessite une demande de **projet personnalisé de scolarisation (PPS)**.

En lien avec l'équipe du suivi de la scolarisation et l'enseignant référent, les parents sont étroitement associés à l'élaboration du PPS de l'enfant ainsi qu'à la décision d'orientation, prise en accord avec eux par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

▪ **Formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel**

Pour poursuivre une formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel [Sections techniques spécialisées (STS), Classes préparatoires aux grandes écoles (CPGE)], les élèves peuvent continuer de bénéficier d'un projet d'accueil individualisé (PAI) ou d'un projet personnalisé de scolarisation (PPS).

Pour ceux qui souhaitent poursuivre leur parcours en université, un service d'accueil et d'accompagnement des étudiants en situation de handicap est disponible (voir le site etudiant.gouv.fr du ministère de l'Éducation nationale, de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation). Les étudiants peuvent dans certains cas et selon les universités bénéficier d'un **plan d'accompagnement de l'étudiant handicapé (PAEH)** pour :

- l'aménagement du suivi des enseignements et l'accompagnement au cours de la recherche de stage (dispense d'assiduité, preneur de notes, tutorat, réorientation, etc.) ;
- les aménagements pour la passation des épreuves d'examens ou concours (temps majoré, classe individuelle, preneur de notes, etc.).

Pour plus d'informations voir le cahier Orphanet [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#) et le site internet Tous à l'école (www.tousalecole.fr).

➤ Aides pour la vie professionnelle

Les personnes atteintes de sclérodémie systémique peuvent travailler en milieu ordinaire. Les dispositifs suivants apportent des solutions en cas de difficultés professionnelles :

▪ Reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH)

Le salarié peut demander une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) auprès de la MDPH.

La RQTH est l'un des principaux titres permettant d'être « bénéficiaire de l'obligation d'emploi ». Ce statut permet notamment l'accès à :

- des centres de préorientation et à des centres (ou contrats) de rééducation professionnelle ;
- une aide à la recherche d'emploi ou au maintien en poste à travers un suivi personnalisé assuré par un réseau de structures spécialisées [CAP Emploi, service d'Appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)] ;
- des aides financières de l'**Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées** (Agefiph) ou du **Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans la fonction publique** (Fiphfp) (aménagement de poste, aide au maintien dans l'emploi, à la formation) ;
- Un suivi médical renforcé auprès du médecin du travail ;
- Des contrats de travail « aidés ».

▪ Services pour l'insertion et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap

En France, dans chaque département, des services sont prévus pour l'insertion professionnelle et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap :

- le réseau CAP Emploi, pour les personnes en recherche d'emploi

Ce service s'adresse aux personnes reconnues handicapées en recherche d'emploi, inscrites ou non à Pôle emploi, ayant besoin d'un accompagnement spécialisé compte tenu de leur handicap.

- le service d'Appui pour le maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)

Son objectif est de faciliter le maintien dans l'emploi des personnes handicapées. Il intervient quand il y a un risque d'incompatibilité entre le poste de travail du salarié et son état de santé de nature à générer une situation d'inaptitude.

- le médecin du travail

C'est l'acteur principal du maintien en emploi. Il aide le salarié et guide l'employeur en lien avec le service des ressources humaines pour soit adapter le poste actuel, soit rechercher un poste plus adéquat.

Le médecin du travail peut également conseiller et informer sur les autres dispositifs, comme le mi-temps thérapeutique, la pension d'invalidité, un passage à temps partiel. C'est également lui qui prononce l'inaptitude.

▪ Pension d'invalidité

Une personne adulte de moins de 60 ans dont la capacité de travail ou de revenus est réduite d'au moins deux tiers du fait de la maladie peut faire une demande de pension d'invalidité à la Caisse primaire d'assurance maladie (CPAM) si elle est affiliée à la Sécurité sociale et si elle remplit des critères de cotisations. Il existe trois catégories concernant la pension d'invalidité, c'est le médecin conseil de la Sécurité sociale qui l'évalue.

En cas de mise en invalidité lorsque la personne est en emploi, il est intéressant de vérifier si l'employeur a souscrit à une prévoyance collective qui peut, dans certain cas, proposer des maintiens de salaires.

Pour plus d'informations sur l'inclusion professionnelle des personnes en situation de handicap, voir le cahier Orphanet [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#)

➤ Aides pour la vie sociale, culturelle, les loisirs

Il existe des dispositifs de vacances accompagnées, vacances pour couple aidant-aidé, etc.

Pour plus d'informations, voir le cahier Orphanet [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#)

Les aides paramédicales / médico-sociales, humaines et techniques peuvent être proposées :

- Dans le cadre d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale avec un **protocole d'affection longue durée (ALD)** sur **prescription du médecin traitant, du médecin du centre de référence ou de compétence**.
- Après avoir sollicité la **maison départementale des personnes handicapées (MDPH)** : une évaluation de la situation et des besoins est alors effectuée par l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH afin de déterminer si une aide est nécessaire ou pas et quels types d'aides (humaines, techniques, financières, relatives au travail...) peuvent être mises en place en fonction du projet de vie de la personne, de ses besoins et de la réglementation en vigueur.

L'équipe pluridisciplinaire (EP) de la MDPH évalue les besoins des personnes en situation de handicap et propose un **plan personnalisé de compensation** sur la base notamment d'un **projet de vie** complété par la personne atteinte et/ou sa famille et d'un **certificat médical** (du médecin du centre de référence ou de compétence, du médecin traitant). C'est la **commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH)** qui décide de l'orientation des personnes en situation de handicap et de l'attribution de l'ensemble des aides et prestations. Celles-ci peuvent comprendre entre autres :

- Des aides humaines, des aides techniques, des aménagements du logement ou du véhicule, la prise en charge des surcoûts liés aux transports, à des charges spécifiques ou exceptionnelles, des aides animalières, via la **prestation de compensation du handicap (PCH)**.
- D'autres aides financières : **l'allocation adulte handicapé (AAH)**, **l'allocation d'éducation pour l'enfant handicapé (AEEH)** et éventuellement l'un de ses compléments.
L'AEEH est versée par la Caisse d'allocations familiales (CAF). Elle s'ajoute aux prestations familiales de droit commun pour compenser les dépenses liées au handicap de l'enfant jusqu'à 20 ans comme **l'allocation journalière de présence parentale (AJPP)** versée par la CAF aux salariés ayant la charge d'un enfant de moins de 20 ans en situation de handicap, qui doivent cesser leur activité professionnelle de manière continue ou ponctuelle pour rester à ses côtés. L'AJPP est cumulable avec la PCH sauf l'élément aide humaine. Le complément de l'AEEH n'est pas cumulable avec l'AJPP.
Le financement des aides techniques pour les enfants peut être pris en charge sous conditions soit par le complément de l'AEEH, soit par la PCH.
- Des aides à la scolarité inscrites dans un **plan personnalisé de scolarisation (PPS)**.
- Des aides pour l'insertion professionnelle.

Les personnes en situation de handicap peuvent bénéficier, dans certains cas, des cartes suivantes :

- **Carte d'invalidité** : délivrée sur demande auprès de la MDPH, à toute personne dont le taux d'incapacité permanente est au moins de 80 % ou bénéficiant d'une pension d'invalidité classée en 3^e catégorie par l'assurance maladie. Elle donne droit à une priorité d'accès notamment dans les transports en commun, des avantages fiscaux, etc. La mention « besoin d'accompagnement » attestant de la nécessité pour la personne d'être accompagnée dans ses déplacements peut être apposée sur la carte d'invalidité.
- **Carte européenne de stationnement** : délivrée sur demande auprès de la MDPH et attribuée par le préfet. Elle permet de bénéficier des places de stationnement réservées aux personnes handicapées, de bénéficier d'une certaine tolérance en matière de stationnement urbain.
- **Carte de priorité pour personne handicapée** : délivrée sur demande auprès de la MDPH à toute personne dont le handicap rend la station debout pénible mais dont le taux d'incapacité est inférieur à 80 %. Elle permet d'obtenir une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun, dans les espaces et salles d'attente, dans les établissements et manifestations accueillant du public, et dans les files d'attente.

Ces cartes sont progressivement remplacées par une carte unique CMI (carte mobilité inclusion) avec des mentions : invalidité, stationnement, priorité.

Les **mutuelles de santé, les communes, les conseils départementaux, les caisses nationales d'assurance vieillesse, les autres caisses de retraite peuvent également aider pour la prise en charge de certaines aides et prestations.**

Vous pouvez retrouver toutes les informations relatives à ces aides et prestations dans le cahier Orphanet *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/ proches aidants)*, mis à jour annuellement.

*Sclérodémie systémique. Encyclopédie Orphanet pour professionnels, juillet 2010. Pr Eric Hachulla, éditeur expert.

http://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=12002&

La **fiche Orphanet Urgences sur la sclérodémie systémique** est accessible via le lien suivant : https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/Sclerodermie_FR_fr_EMG_ORPHA801.pdf

Pour guider les médecins dans les soins à apporter aux personnes atteintes de sclérodémie systémique, un **protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)** daté de 2017 est disponible sur le site de la Haute Autorité de santé.

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-11/pnds_sclerodermie_web.pdf

Pour plus d'informations sur la sclérodémie systémique : site internet de la filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI2R : <https://www.fai2r.org/les-pathologies-rares/sclerodermie-systemique>

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, 12 juin 2018



Avec la collaboration de

- Professeur Eric Hachulla, centre de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares du Nord et Nord-Ouest de France (CeRAINO), CHU de Lille, hôpital Claude-Huriez, Lille.
- Association des sclérodémiques de France (www.association-sclerodermie.fr)



- Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (www.fai2r.org)

