

Gravité **GRAVE**

Source : MedlinePlus / NIH

FaibleMoyenneGrave



Définition

Maladie auto-immune avec fibrose cutanée et viscérale.



Symptômes

Sclérose cutanée

Raynaud

dysphagie

fibrose pulmonaire



Causes

Auto-immune (anti-Sc170

anti-centromère)



Complications

Fibrose pulmonaire

crise rénale

HTAP



Traitement

Immunosuppresseurs

vasodilatateurs

prostacycline



Diagnostic différentiel

Lupus

dermatomyosite

fasciite éosinophilique

morpheé



Examens paracliniques

ANA

anti-Sc170 (diffuse)

anti-centromère (limitée)

scanner thoracique HR

EFR

ETT (HTAP)

capillaroscopie



Protocole médicamenteux

Raynaud: Nifédipine 30-60mg/j; Fibrose pulmonaire: Mycophénolate 2g/j ou Cyclophosphamide; HTAP: Ambrisentan 5mg/j + Tadalafil 20mg/j; Crise rénale: IEC urgence

☐ Interprétation des examens

Scanner: Interpréter avec le contexte clinique

Rechercher collections

masses

épanchements

pneumopéritoine

☐ Prise en charge hospitalière

Hospitalisation en service spécialisé ou réanimation selon gravité

Surveillance rapprochée: constantes/4h

diurèse horaire si critique

Éducation thérapeutique du patient et de l'entourage

Planification du suivi post-hospitalisation et prévention des récives

☐☐☐☐ Protocole par tranche d'âge

NOURRISSON (<2 ans): Posologies en mg/kg strictes, vérifier poids exact; Voie orale sirop/suspension privilégiée; Surveillance déshydratation (pli cutané, fontanelle); Paracétamol 15mg/kg/6h (max 60mg/kg/j); PAS d'aspirine; Hospitalisation au moindre doute

ENFANT (2-15 ans): Posologies adaptées au poids (mg/kg); Formes galéniques: sirop, comprimés dispersibles, sachets; Paracétamol 15mg/kg/6h; Ibuprofène 10mg/kg/8h si >3 mois; Surveillance croissance et développement; Vaccination à jour

ADULTE (>15 ans): Posologies standard; Vérifier interactions médicamenteuses; Adaptation si insuffisance rénale (DFG) ou hépatique (Child-Pugh); Grossesse: vérifier CI; Sujet âgé >75 ans: réduire posologies de 25-50%, surveillance rénale

⚠ **Avertissement** : ⚠ GestuKay est une application informative et ne remplace pas un avis médical professionnel. Consultez toujours un médecin qualifié pour tout problème de santé.