

L'atteinte pulmonaire au cours de la sclérodermie systémique : une série de 91 cas

Chabchoub I, Ben salah R, Mayssa Timoumi, Frikha F, Derbel Abir, Feten Frikha, Snoussi M, Marzouk S, Bahloul Z

Service de Médecine interne –CHU Hédi Chaker SFAX-TUNISIE

CA 178

Intorduction

La sclérodermie systémique (ScS) est une connectivite rare caractérisée par la présence de manifestations fibrosantes et vasculaires. La pneumopathie interstitielle diffuse associée à la ScS (PID) est la première cause de mortalité liée à cette connectivite.

L'objectif de notre travail était d'étudier le profil clinico-radiologique et évolutif des (PID) au cours de la (ScS).

Patients et méthodes

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive colligeant les patients hospitalisés entre 1996 et 2023 atteints d'une(ScS). Le diagnostic de (ScS) était retenu selon les critères de l'EULAR2013. Nous avons relevé les données cliniques, immunologiques et les résultats des explorations radiologiques et fonctionnelles de ces patients

Résultats

Parmi 91 patients atteints de ScS, 46 patients avaient une PID(50.5%).
41 ♀ (89.1 %) et **5 ♂** (10,8%) ; **Age moyen:** 41,2 ans [18–75]

Données cliniques :

Manifestation respiratoires	Nombre des cas%
Dyspnée d'effort	52.17%
Toux sèche	26%
asymptomatique	36.9
Manifestations extra_pulmonaires	Nombre des cas%
Atteinte digestive	60.8%
Hypertension artérielle pulmonaire	13%
Atteinte cardiaque	0.6%
Atteinte rénale	0.6%

Données radiologiques :

Radiographie thoracique : syndrome interstitiel (63%)

Scanner thoracique : Rayon de miel (14 cas) ; Verre dépoli 13 cas ; bronchiolite: 2 cas

Explorations fonctionnelles respiratoires :

Pratiquée chez 89% des patients
 Syndrome restrictif (70.7%)
 Syndrome obstructif (2.4%)
 Mixte (6.6%)
 Sans anomalies (19.5%)

Lavage broncho alvéolaire :

Pratiqué chez 2 patients : sans anomalies

Bilan immunologique:

Anticorps antinucléaires positifs dans 93.4% des cas avec au typage:
 anti-Sc170 (51.6%)
 anti-centromère (7%)

Traitement :

6 patients ont été traités par corticoïdes.
 6 patients ont été traités la Cyclophosphamides en bolus mensuels.

Evolution:

Stabilité : 4 cas
Aggravation : 2 cas

Décès par un sepsis à point de départ pulmonaire : 1 cas

Conclusion

La PID est une des complications les plus fréquentes et les plus sévères de la maladie. Souvent stable, elle est cependant grevée d'un mauvais pronostic lorsqu'elle est évolutive ou sévère. La stratégie de dépistage est établie et repose sur le scanner thoracique en haute résolution. Les facteurs de risque prédictifs de PID au cours de la ScS sont l'extension cutanée de la maladie et la présence d'anticorps anti-topoisomérase1 (Anti-Sc170).

La fréquence et la sévérité potentielle de la pneumopathie interstitielle font que son dépistage, son diagnostic, l'évaluation de sa sévérité et la décision thérapeutique sont des enjeux centraux dans la prise en charge des patients ayant une sclérodermie systémique.