

# SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

## Un état de mal épileptique faisant découvrir une crise rénale sclérodermique inaugurale

Solène, KIRSCHER, Interne, Service de Médecine interne, CH Mulhouse, France

- Jérémy, RABOUIN, Interne, Service de Médecine interne, CH Mulhouse, France
- Anne-Florence, DUREAU, Cheffe de Service, Service de réanimation médicale, CH Mulhouse, France
- Benjamin, DERVIEUX, Chef de Service, Service de Médecine interne, CH Mulhouse, France
- Charlie, BERNIER, Praticien Hospitalier, Service de Médecine interne, CH Mulhouse, France

La **crise rénale sclérodermique** est une complication liée à la **microangiopathie** et aux **micro-thromboses rénales** survenant chez 5 à 10% des patients sclérodermiques, principalement aux stades **précoces** de la maladie. Elle est caractérisée par l'apparition brutale d'une hypertension artérielle, parfois maligne, d'une insuffisance rénale aiguë oligurique, voire d'une microangiopathie thrombotique.

Femme de 29 ans

Admise en réanimation médicale pour un **état de mal épileptique**, en contexte de céphalées

### Antécédents

- Syndrome de Raynaud évoluant depuis quelques mois, associé à des troubles trophiques à type de cicatrice déprimée pulpaire, gastrite chronique traitée par inhibiteurs de pompe à protons, arthromyalgies
- Consommation occasionnelle de tabac et de cannabis

### Examen clinique

- Hypertension artérielle : 180/110 mmHg
- Livédo ramifié à grandes mailles incomplètes (*racemosa*)
- Oedèmes des deux membres inférieurs
- Insuffisance rénale aiguë (créatininémie 148  $\mu\text{mol/L}$ )
- Hématurie, protéinurie tubulaire

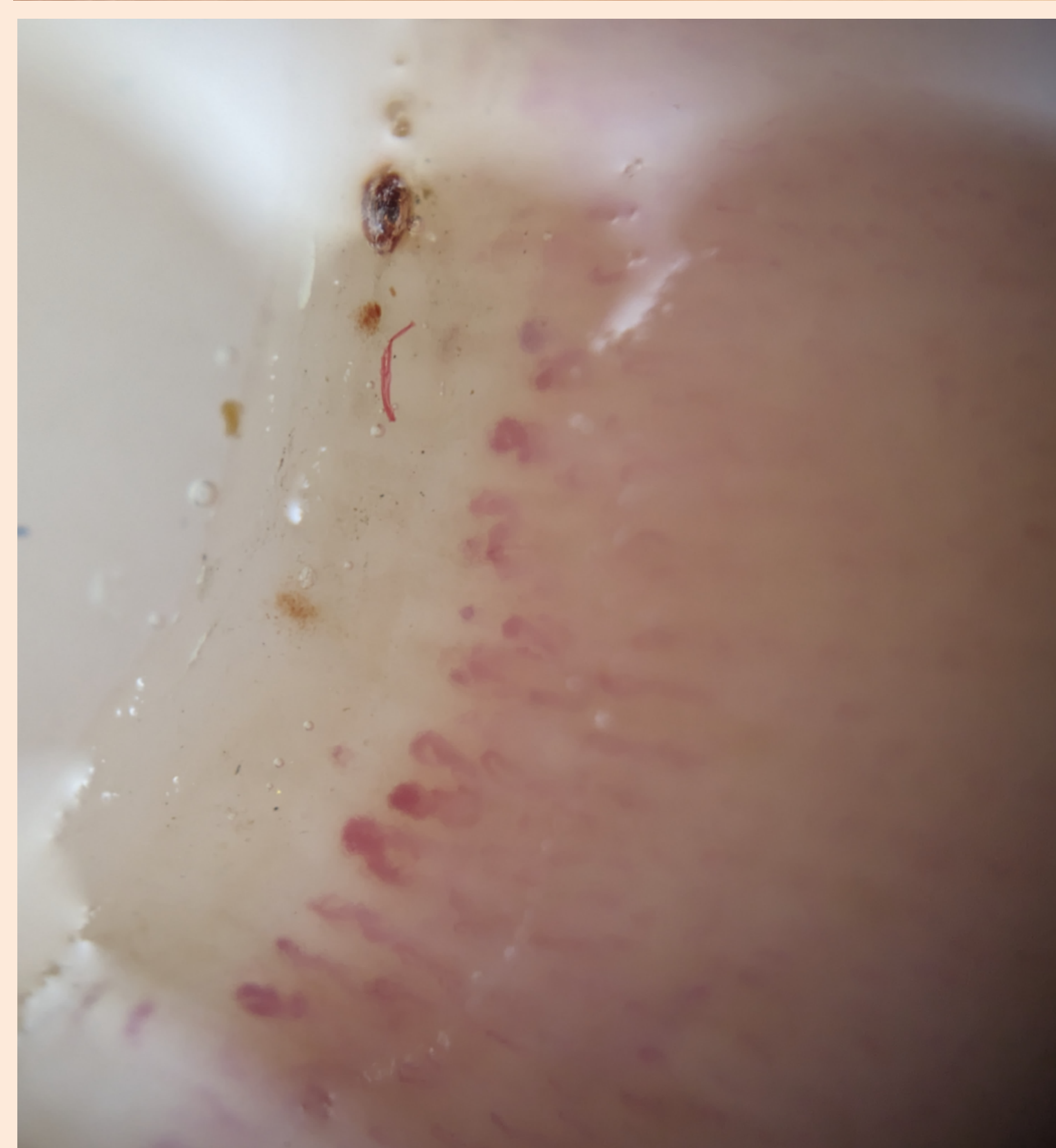
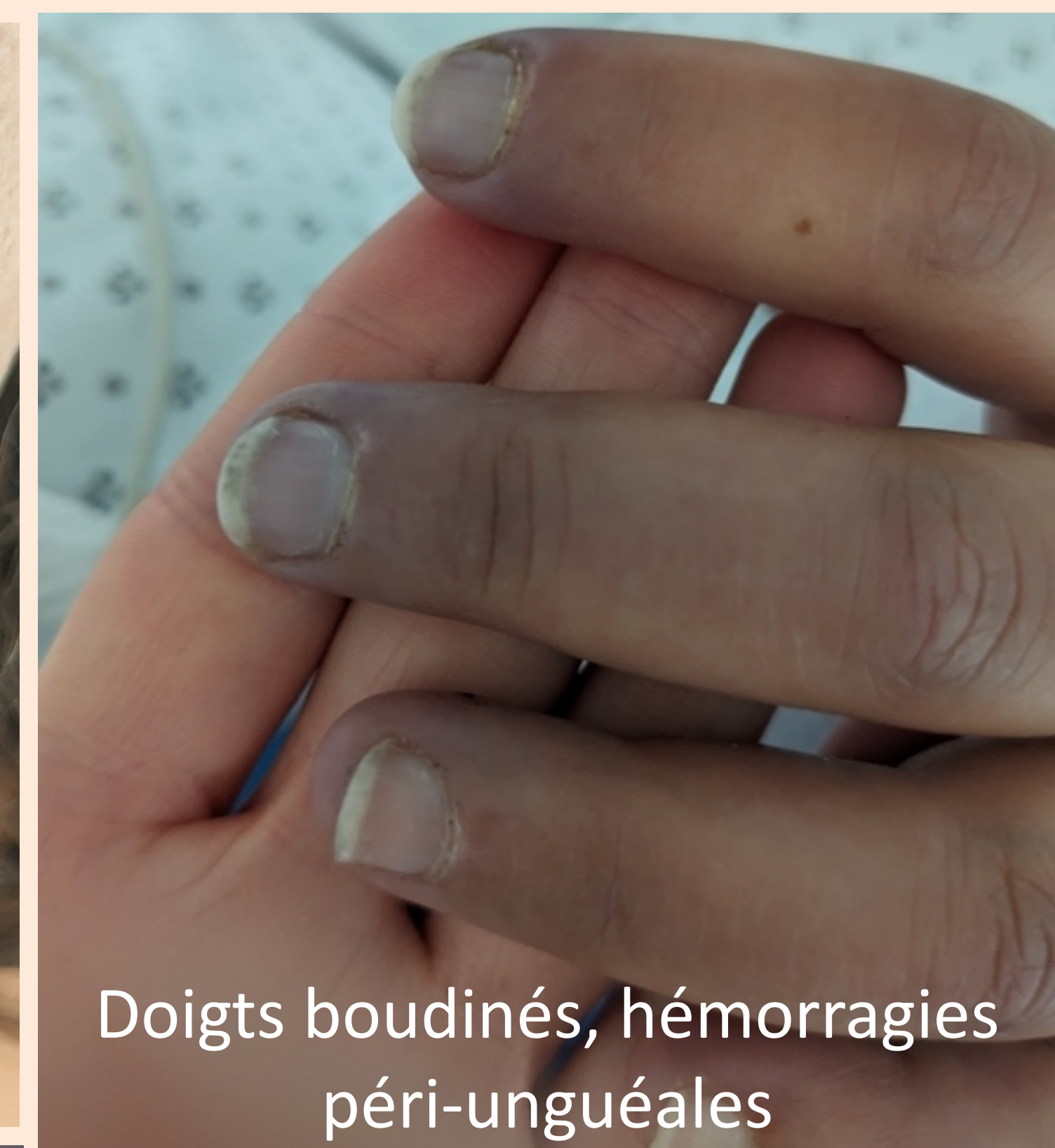
### Examens complémentaires

- Ponction lombaire : hyperprotéinorachie à 0,94 g/L avec hyperlactatorachie, absence de méningite
- Absence de thrombophlébite cérébrale

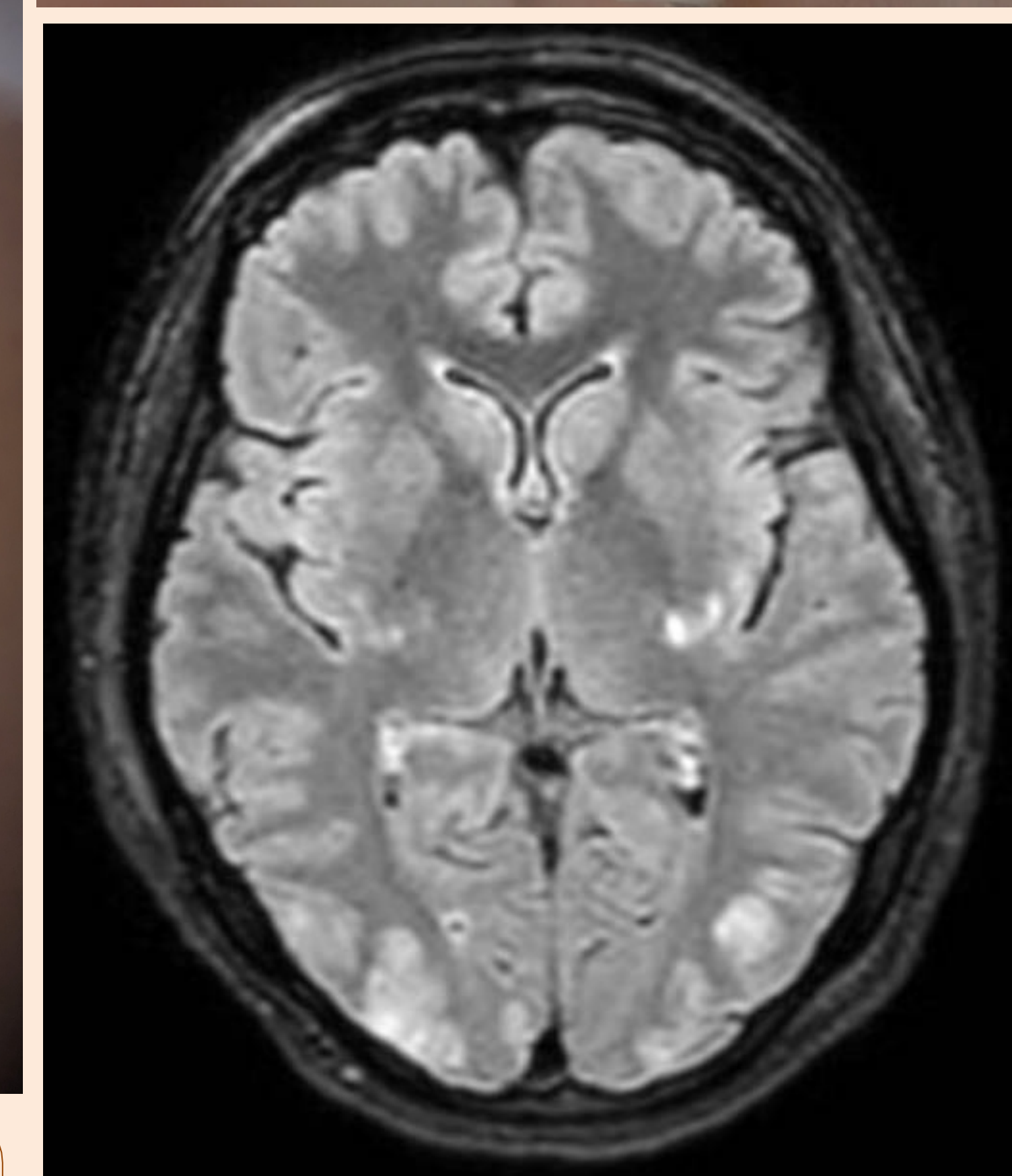
IRM cérébrale : hypersignaux FLAIR et T2 des régions sous-corticales des lobes frontaux, pariétaux et occipitaux, des noyaux gris centraux

L'ensemble faisant évoquer un **syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES)**

- Anticorps anti-nucléaires positifs 1/1280<sup>e</sup>
- Fluorescence nucléolaire et mouchetée
- **Anticorps anti-ARN polymérase III**



Capillaroscopie : raréfaction capillaire avec des dilatations capillaires et **mégacapillaires**



### Evolution

Contrôle de la pression artérielle avec introduction progressive d'**inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC)**  
Réveil adapté sous couvert d'antiépileptiques, normalisation de la fonction rénale

**Crise rénale sclérodermique inaugurale** révélée par un tableau d'hypertension artérielle maligne  
**Sclérodermie systémique cutanée diffuse à anticorps anti-ARN polymérase III** avec atteintes cutanée, articulaire, musculaire, digestive et rénale

Le pronostic de la crise rénale sclérodermique, malgré l'introduction des traitements par IEC est mauvais, avec 20% de décès à un an et deux tiers des patients qui nécessiteront une dialyse à la phase aiguë (définitive trois fois sur quatre). **L'introduction rapide d'IEC pour permettre le contrôle de la pression artérielle (cible < 120/70 mmHg) est la pierre angulaire du traitement.**

**La corticothérapie est associée à l'augmentation de la survenue des crises rénales sclérodermiques.**

1. Cole A, Ong VH, Denton CP. Renal Disease and Systemic Sclerosis: an Update on Scleroderma Renal Crisis. Clin Rev Allergy Immunol. 2023

2. Emilie S, Goulvestre C, Bérezné A, Pagnoux C, Guillemin L, Mouthon L. Anti-RNA polymerase III antibodies are associated with scleroderma renal crisis in a French cohort. Scandinavian Journal of Rheumatology. 1 oct 2011

3. Hudson M, Baron M, Tatibouet S, Furst DE, Khanna D. Exposure to ACE inhibitors prior to the onset of scleroderma renal crisis—Results from the International Scleroderma Renal Crisis Survey.. 1 avr 2014

4 Zanatta E, Polito P, Favaro M, Larosa M, Marson P, Cozzi F, et al. Therapy of scleroderma renal crisis: State of the art. Autoimmunity Reviews. 1 sept 2018