

Analogue de la prostacycline inhalé pour la nécrose digitale dans la sclérodermie systémique : une efficacité au-delà du consensus

Soukaina AIAMI IDRISSE, Médecin résidente, Service de médecine interne, CHU Mohamed VI, Marrakech, MAROC

- Fatima DAKIR, Médecin résidente, service de médecine interne, CHU Mohamed VI, Marrakech, MAROC
- Zineb BOTT, Médecin résidente, service de médecine interne, CHU Mohamed VI, Marrakech, MAROC
- Taouil Chadyne, Médecin résidente, service de médecine interne, CHU Mohamed VI, Marrakech, MAROC
- Yousfi Jaouad, Professeur assistant, service de médecine interne, CHU Mohamed VI, Marrakech, MAROC
- Zahlane Mouna, Professeur de l'enseignement supérieur, service de médecine interne, CHU Mohamed VI, Marrakech, MAROC
- Essaadouni Lamiaa, Professeur de l'enseignement supérieur, service de médecine interne, CHU Mohamed VI, Marrakech, MAROC

Introduction

Les problèmes vasculaires de la sclérodermie systémique (ScS), notamment le phénomène de Raynaud, peuvent entraîner des ulcères digitaux (UDs) et des nécroses, sources de douleurs et d'infections. L'analogue de la prostacycline intraveineuse est le traitement préconisé pour les UDs. Nous rapportons le cas d'un patient dont le phénomène de Raynaud sévère a révélé une ScS sine scleroderma, et dont l'état s'est amélioré grâce à l'administration de l'analogue de prostacycline (Iloprost) par voie inhalée.

Présentation du cas

Mr. M. âgé de 52 ans, ancien tabagique chronique, porteur d'un déficit en protéine C, sous anticoagulation depuis 2016 pour un épisode de thrombose veineuse profonde du membre inférieur droit, qui s'était présenté avec un syndrome de Raynaud sévère compliqué d'une nécrose pulpaire du troisième doigt droit. L'examen avait montré une nécrose pulpaire infectée (**Fig 1**). La capillaroscopie avait révélé des mégacapillaires en faveur d'une connectivite, et les anticorps antinucléaires étaient positifs à 1/640 fluorescence centromérique, les anti-centromères étaient >240. L'échographie Doppler du membre supérieur droit et les évaluations cardio-pulmonaires étaient normales. Le patient avait bénéficié d'une nécrosectomie qui s'était compliquée de douleurs ischémiques et de cyanose après le geste. L'analogue de la prostacycline administré par voie inhalée à raison de 2 ampoules de 10 mg/10 ml par jour en 3 cycles de 5 jours a conduit à une amélioration clinique significative (**Fig2,3**).



Figure 1: nécrose pulpaire du du 3^{ème} doigt droit avant le traitement par iloprost inhalé

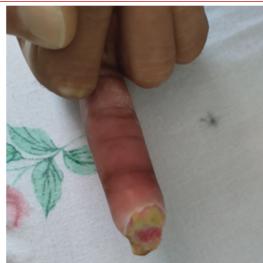


Figure 2: évolution de la nécrose pulpaire après la 1^{ère} cure d'iloprost inhalé



Figure 3: évolution de la nécrose pulpaire après la 3^{ème} cure d'iloprost inhalé

Discussion

L'iloprost, administré par voie intraveineuse, est recommandé pour améliorer la circulation et favoriser la cicatrisation des UDs dans la ScS, et il est également utilisé en inhalation pour traiter l'hypertension artérielle pulmonaire liée à la ScS [1].

Peu d'études, comme celle de Pakozdi et al.[2], montrent que l'iloprost inhalé peut être efficace pour les UDs, et un essai clinique est en cours pour valider cette approche[3]. D'autres vasodilatateurs, comme les inhibiteurs des canaux calciques et le sildénafil, sont parfois employés[4], tandis que le Bosentan est recommandé pour la prévention des UD[5],[6] en plus des mesures de prévention telles que l'évitement des facteurs de risque et la prise en charge des infections.

Conclusion

L'iloprost inhalé pourrait constituer une alternative efficace et mieux tolérée à l'administration intraveineuse pour le traitement des UD dans la ScS. Des études supplémentaires sont nécessaires pour confirmer ou infirmer cette hypothèse.

Références

1. Kowal-Bielecka O, Landewe R, Avouac J, Chwiesko S, Miniati I, Czirjak L, et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR scleroderma trials and research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis.* 2009;68:620-8.
2. Pakozdi A, Howell K, Wilson H, Fox S, Gonzalez L, Black CM, Denton CP. Inhaled iloprost for the treatment of Raynaud's phenomenon. *Clin Exp Rheumatol.* 2008 Jul-Aug;26(4):709. PMID:18799113
3. Chen KC, Kan P, Liang HF AB1166 EXTENDED RELEASE OF INHALED ILOPROST LIPOSOME (L608) FOR TREATMENT OF SYSTEMIC SCLEROSIS-RELATED RAYNAUD PHENOMENA AND DIGITAL ULCER. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2024 ;83 :1916
4. Fries R, Shariat K, von Wilmowsky H, Böhm M. Sildenafil in the treatment of Raynaud's phenomenon resistant to vasodilatory therapy. *Circulation.* 2005;112:2980-5.
5. Korn JH, Mayes M, Matucci-Cerinic M, Rainisio M, Pope J, Hachulla E, et al. Digital ulcers in systemic sclerosis: prevention by treatment with bosentan, an oral endothelin receptor antagonist. *Arthritis Rheum.* 2004;50:3985-93.
6. Matucci-Cerinic M, Denton CP, Furst DE, Mayes MD, Hsu VM, Carpentier P, et al. Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis: results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Rheum Dis.* 2011;70:32-8.