

Evaluation de l'estime de soi au cours de la sclérodermie

N. HAFDHOUNI (1) ; H. Hachfi (1) ; F. Rim (1) ; A. Guiga (2) ; M. Thabet (2) ;
F. Fhima (1) ; C. Daldoul (1) ; D. Khalifa (1) ; N. El Amri (1) ; K. Baccouche (1) ;
B. Elyes (1)

(1) Rhumatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie; (2) Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Gouvernorat de Sousse, Tunisie

Introduction : La sclérose systémique (SSc) est une maladie auto-immune rare caractérisée par une présentation clinique variée, allant de formes limitées à diffuses, et peut entraîner des complications graves impactant la qualité de vie des patients. La prise en charge de cette pathologie complexe reste un défi, en raison de la diversité des manifestations cliniques et de l'évolution imprévisible de la maladie.

Objectif : Décrire les caractéristiques cliniques, paracliniques, les facteurs pronostiques et les résultats thérapeutiques des patients atteints de SSc.

Méthodologie :

Nous avons mené une étude transversale rétrospective sur des patients atteints de SCS répondant aux critères de l'ACR/EULAR 2013 et hospitalisés dans un service de rhumatologie et de médecine interne. Les données de l'étude ont été collectées à partir des dossiers des patients.

Résultats :

Il s'agissait de 97 patients (83 femmes et 14 hommes). L'âge moyen lors du diagnostic était de 47,6 ans \pm 15,2 ans et 11,7% étaient âgés de plus de 65 ans. Le syndrome de Raynaud était le mode de début le plus fréquent (69,4% des patients) et la manifestation la plus rapportée de la maladie (90% des malades ont présenté ce symptôme à un moment donné de l'évolution). L'atteinte cutanée (84,7%) était diffuse dans 50% et limitée dans 27,9% . Le score de Rodnan modifié moyen était à 21,7 \pm 12. Les complications trophiques à type d'ulcération (40%), d'hyperpigmentation (26,7%), de nécrose pulpaire (14%) et d'amputation des phalanges 6% ont été enregistrés. La microstomie était rapportée dans 68,5% des cas. La calcinose était trouvée chez 4,8% des cas. L'atteinte digestive a été objectivée dans 69 % des cas ; la dysphagie était la manifestation la plus fréquente (50%). La fibroscopie digestive haute a objectivé dans la majorité des cas une gastrite congestive (49%). Une hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage était trouvée dans 29,7% à la manométrie (n=38). L'atteinte pulmonaire était rapportée dans 54% : PINS (44,8%), fibrose pulmonaire (32 %). Par ailleurs une HTAP était trouvée chez 10,8% des patients. L'atteinte cardiaque (21 % des patients) était dominée par la péricardite (15 patients). L'atteinte articulaire était présente dans 82% sous forme d'arthralgie dans 86% des cas. Des pathologies associées étaient trouvées dans 64,5%. Une connectivite type syndrome de Gougerot Sjogren, lupus érythémateux systémique, myosite ou un syndrome de chevauchement étaient associées, respectivement, dans 21%, 20%, 13% et 11,7%. D'autres maladies auto-immunes comme la polyarthrite rhumatoïde (7,2%), thyroïdite (3,6%) ou la cholangite biliaire primitives (2,7%) étaient associés. Les AAN étaient positifs dans 85% : anti-SCL70 positif (43%), anti-centromère (8,1%) et anti ARN polymérase III(3,6%). Les traitements immunosuppresseurs prescrits étaient : les corticoïdes (82%), le Cyclophosphamide (30,2%), le Méthotrexate (21,3%), l'Immurel(16,7%) et la CiclosporineA (0,9%). Un patient a bénéficié du Nintedanib. L'évolution (n=50) après une durée médiane de 53 \pm 45mois était marquée par la stabilisation de la maladie (68,5%), l'aggravation (13,5%) et la survenue de décès (6,3%). Un cancer pulmonaire était survenu chez un patient.

Conclusion : Le diagnostic de la SSc doit précocement être évoqué devant un phénomène de Raynaud qui était le motif de consultation le plus fréquent. Les atteintes viscérales étaient variées, fréquentes et sévères avec une association à des maladies auto immunes et des connectivites chez plus que 2/3 des patients. D'où la nécessité d'un dépistage systématique et la prise en charge multidisciplinaire et précocement devant la complexité de cette maladie.