

INTRODUCTION

La pneumopathie interstitielle est une complication fréquente de la sclérodermie, dont elle est devenue ces dernières années la première cause de mortalité. Divers facteurs de risque sont associés à sa survenue, dont la présence d'anticorps anti-topoisomérase I (Scl-70) et la forme cutanée diffuse de sclérodermie. La présentation radio-pathologique la plus fréquente est la pneumopathie interstitielle non spécifique, suivie de la pneumopathie interstitielle commune.

MATERIEL ET METHODES

Nous avons mené une étude épidémiologique rétrospective au service de pneumologie CHU Hassan II Fès sur des patients sclérodermiformes avec atteinte respiratoire sur une période de 04 ans depuis Janvier 2018 jusqu'à Mars 2023.

L'analyse a intéressé les caractéristiques cliniques, fonctionnelles et radiologiques (radiographie standard de face et tomodensitométrie) des patients inclus.

RESULTATS

- Nombre: 17 patients.
- Moyenne d'âge : 62.11 ans avec des extrêmes allant de 41 à 76 ans. Le sex-ratio était de 0.13 (15 femmes et 2 hommes).
- ATCD de tabagisme actif chez un seul cas.
- Le phénomène de Raynaud était présent chez 12 patients et la sclérose cutanée chez 12 autres. Les polyarthralgies chez 13 patients. Un syndrome sec était présent dans 8 cas.
- les symptômes respiratoires étaient faits de dyspnée d'effort dans tous les cas associée à une toux sèche chez 11 patientes et productive chez 3 autres.
- L'examen clinique avait retrouvé des râles crépitants basithoraciques bilatéraux dans 13 cas. L'hippocratisme digital était présent chez deux patients. Les signes droits chez une seule patiente.
- La Radiographie thoracique faite chez tous les cas avait montré une atteinte interstitielle prédominant au niveau des bases pulmonaires dans 14 cas avec une diminution de transparence dans 3 cas.

-Le scanner thoracique avait confirmé la prédominance de l'atteinte basale et périphérique. L'association des différentes lésions au scanner était suggestive de pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) dans douze cas. L'évolution vers la fibrose pulmonaire était observée dans 5 cas.

-L'échographie cardiaque avait objectiver une hypertension artérielle pulmonaire importante dans trois cas.

-L'exploration fonctionnelle respiratoire avait objectivé un trouble ventilatoire restrictif (TVR) dans neuf cas. Une désaturation au test de marche était présente dans 5 cas.

-Les anticorps antinucléaires étaient positifs dans 15 cas et la recherche des anticorps anti-SCL 70 par immunofluorescence indirecte était positive dans 13 cas. Les anticorps anti-SSA étaient positifs dans 6 cas et anti SSB positif dans 4 cas. Les anticorps anti Sm/RNP étaient positifs dans un seul cas.

-Le traitement était basé sur l'administration de corticothérapie orale associé à six bolus de cyclophosphamide puis relais par l'azathioprine avec bonne évolution dans 4 cas. Le Cyclophosphamide était prolongé à 9 cures dans 2 autres cas vue la dégradation fonctionnelle. Une patiente avait bénéficié de 4 cures d'Actemra avec relais par Celcept devant l'inefficacité thérapeutique,

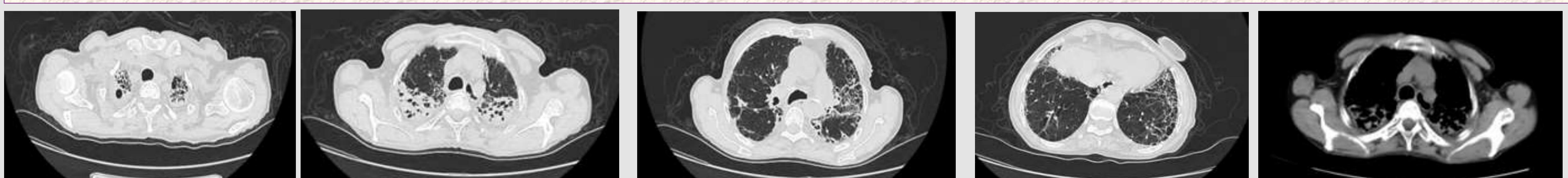
-Une abstention thérapeutique avec surveillance était préconisée dans 7 cas vue l'absence de retentissement fonctionnel.

CONCLUSION

Les pneumopathies infiltrantes diffuses de la sclérodermie systémique sont fréquentes et le plus souvent peu évolutives. Cependant, elles peuvent progresser rapidement dans une faible proportion de cas vers l'insuffisance respiratoire. La surveillance systématique des EFR est un élément clé pour détecter une progression rapide de la maladie et devrait permettre la mise en place dans les meilleurs délais d'un traitement immunosupresseur.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- W. El Khattabi, H. Afif, N. Moussali b, A. Aichanea, A. Abdelouafib, Z. Bouayada, Diffuse infiltrative lung disease in scleroderma. Analysis of radio-clinical and functional semiology, Revue de Pneumologie clinique (2013) 69, 132–138
- 2- Luc Mouthon, Alice Berezné, Michel Brauner, Marianne Kambouchner, Loïc Guillemin, Dominique Valeyre4, Pneumopathie infiltrante diffuse de la sclérodermie systémique, Presse Med. 2006; 35: 1943-51 © 2006. Elsevier Masson SAS



Coupes scannographiques (fenêtre parenchymateuse et médiastinale)chez une patiente de 76 ans objectivant un Pattern parenchymateux pulmonaire en faveur d'une PID fibrosante indéterminée, rentrant dans le cadre de sa sclérodermie.