

Les manifestations thoraciques de sclérodermie systémique

Sajid I., Arfaoui H., Moumni S., Bougteb N., Jabri H., El khattabi W., Afif MH .

Service des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, CHU Ibn Rochd, Casablanca

Résumé

La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune qui touche avec préférence la peau. L'atteinte pulmonaire est exprimée sous deux principales formes : La pneumopathie infiltrante fibrosante et l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Nous avons étudié 18 cas de pneumopathie infiltrante diffuse (PID) dans le cadre de la sclérodermie colligés au service durant une période de 12 ans parmi 328 PID soit 5,5 %. La moyenne d'âge était de 51 ans avec une prédominance féminine de 78%. 11 patients étaient suivis pour sclérodermie cutanée dont quatre étaient connus dyspnéiques chroniques. Les signes fonctionnels prédominants étaient la dyspnée et la toux sèche, un syndrome sec était présent chez 5 patients, un reflux gastro-œsophagien chez 3 patients et une froideur des extrémités chez 10 patients. L'examen pleuropulmonaire a retrouvé des râles crépitants dans 15 cas, les manifestations cutanées spécifiques de sclérodermie sont retrouvées dans 13 cas. La radiographie thoracique a montré une atteinte interstitielle prédominant aux bases pulmonaires dans tous les cas. Le scanner thoracique a confirmé la prédominance de l'atteinte basale et périphérique avec des signes de fibrose dans 16 cas, associé à du verre dépoli dans 11 cas, des nodules et des micronodules dans 4 cas, des réticulations dans 9 cas et une béance de l'œsophage a été notée dans 5 cas. Les anticorps anti SCL 70 ont été positifs dans 12 cas. La bronchoscopie a montré un aspect endoscopique normal dans tous les cas, le lavage broncho-alvéolaire était fait d'un liquide à prédominance neutrophile dans trois cas. L'exploration fonctionnelle respiratoire a objectivé un trouble ventilatoire restrictif dans 11 cas et une capacité de diffusion du monoxyde de carbone abaissée dans 15 cas. Une HTAP a été retrouvée chez 5 patients. Tous les patients ont été mis sous corticothérapie associé ou non aux immunosuppresseurs avec amélioration de la dyspnée et stabilisation des images scannographiques. La PID dans le cas de la sclérodermie est rare et révèle rarement la maladie, elle conditionne le pronostic du patient surtout lorsqu'elle s'associe à une HTAP.

Introduction

La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune qui touche avec préférence la peau. L'atteinte pulmonaire est exprimée sous deux principales formes : La pneumopathie infiltrante fibrosante et l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

But du travail

Déterminer les caractéristiques cliniques et radiologiques des patients porteurs de PID au cours de la sclérodermie.

Matériels et méthodes

- Etude retrospective étalée sur 12 ans
- Dossiers de 18 patients hospitalisés au service pour PID dans le cadre de la sclérodermie parmi 328 PID .
- Fiche d'exploitation pré-établie

Résultats

Epidémiologie

- Moyenne d'âge : 51 ans
- Prédominance féminine : 78%

Signes fonctionnels

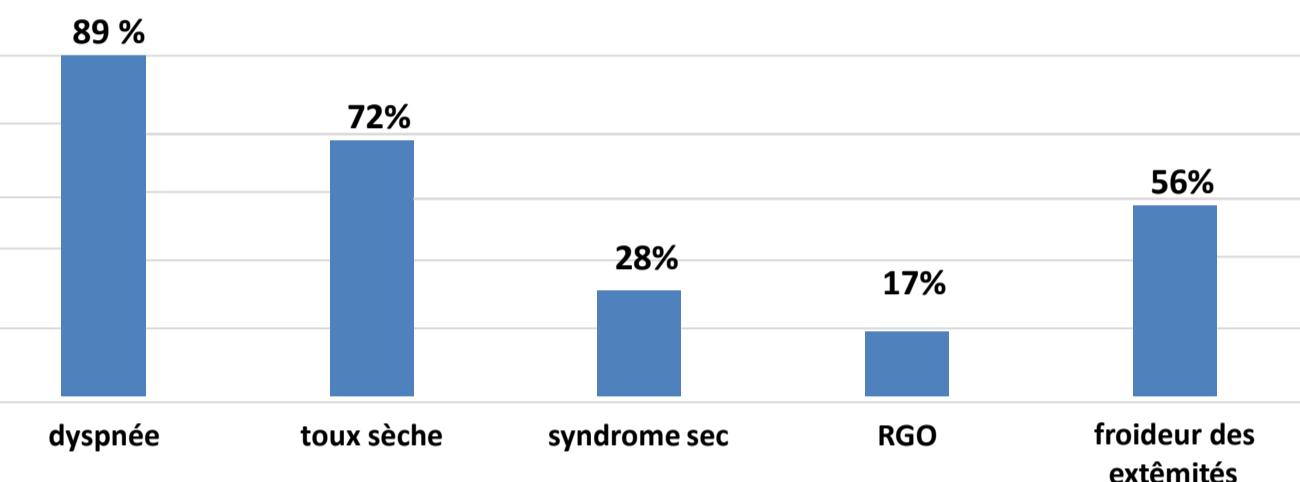


Figure 1: Répartition selon les signes fonctionnels

Examen clinique

- Examen pleuropulmonaire: râles crépitants : 15 cas
- Signes cutanés spécifiques de la sclérodermie : 13 cas



Figure 2: microstomie et sclérodactylie

Imagerie

- Radiographie thoracique: Atteinte interstitielle prédominant aux bases : 18 cas
- TDM thoracique:

Lésions scannographiques	Nombre de cas
Rayon de miel	16
Verre dépoli	11
Nodules et micronodules	4
Réticulations	9
Béance de l'œsophage	5

- Les Ac anti SCL 70 positifs : 12 cas
- Bronchoscopie souple:
 - Aspect endoscopique normal : 18 cas
- EFR:
 - Trouble ventilatoire restrictif : 11 cas
 - Capacité de diffusion du monoxyde de carbone abaissée : 15 cas
- HTAP: 5 cas
- Traitement: corticothérapie +/- immunosuppresseurs

Discussion

La sclérodermie (ScS) est une maladie systémique caractérisée avant tout par le durcissement de la peau. Elle touche avec préférence le sexe féminin entre 45 et 64 ans [1]. Le sexe féminin a été retrouvé dans 75% des cas.

La PID avec signes de fibrose pulmonaire à prédominance basale constitue un des critères mineurs pour le diagnostic de la maladie. C'est une cause fréquente de décès dans la ScS [2].

Le scanner thoracique haute résolution est un examen très sensible et spécifique pour détecter la PID dans le cadre de la ScS avant l'apparition des signes cutanés. Les lésions sont bilatérales et symétriques, prédominant au niveau des bases, des régions postérieures et sous-pleurales.

Les lésions sont à type de verre dépoli isolé, ce qui doit également faire discuter une origine cardiaque gauche (c'était le cas d'un de nos patients dont l'exploration cardiovasculaire était normale). Le plus souvent, il s'y associe des opacités réticulées, avec parfois des bronchectasies par traction devant faire discuter d'autres étiologies, notamment le RGO [3]. Le RGO découvert chez nos patients a été un facteur aggravant. La découverte des lésions au stade de fibrose ne permet pas de faire la part entre les lésions dues à un RGO ou à une atteinte spécifique de la ScS. D'autres atteintes peuvent être associées telle la distension œsophagienne qui est très évocatrice de ScS, celle-ci était présente chez 5 patients. Les PID idiopathiques observées au cours de la ScS sont le plus souvent, comme dans notre série, à type de PINS. Les autres atteintes possibles sont le dommage alvéolaire diffus, la pneumopathie organisée et la pneumopathie interstitielle lymphoïde (PIL). La plèvre peut être également concernée sous forme de pleurésie d'abondance variable, associée parfois à des épaissements pleuraux [4]

Conclusion

La PID dans le cas de la sclérodermie est rare et révèle rarement la maladie, elle conditionne le pronostic du patient surtout lorsqu'elle s'associe à une HTAP.

Références

- 1Masi AT, Rodnan GP, Medsger TA, Altman R, D'Angelo W, Fries J. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis Rheum 1980;23:581—90.
- 2Steen V. Changes in causes of death in SSc over the past 30 years. Arthritis Rheum 2004;50:S422.
- 3Desai SR, Veeraraghavan S, Hansell DM, Nikolakopolou A, Goh NS, Nicholson AG, et al. CT features of lung disease in patients with systemic sclerosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia. Radiology 2004;232:560—7
- 4Strollo D, Goldin J. Imaging lung disease in systemic sclerosis. Curr Rheumatol Rep 2010;12:156—61