

INTRODUCTION

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

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques, fonctionnelles et évolutives de l'atteinte respiratoire au cours de la sclérodermie systémique, et évaluer son impact pronostique

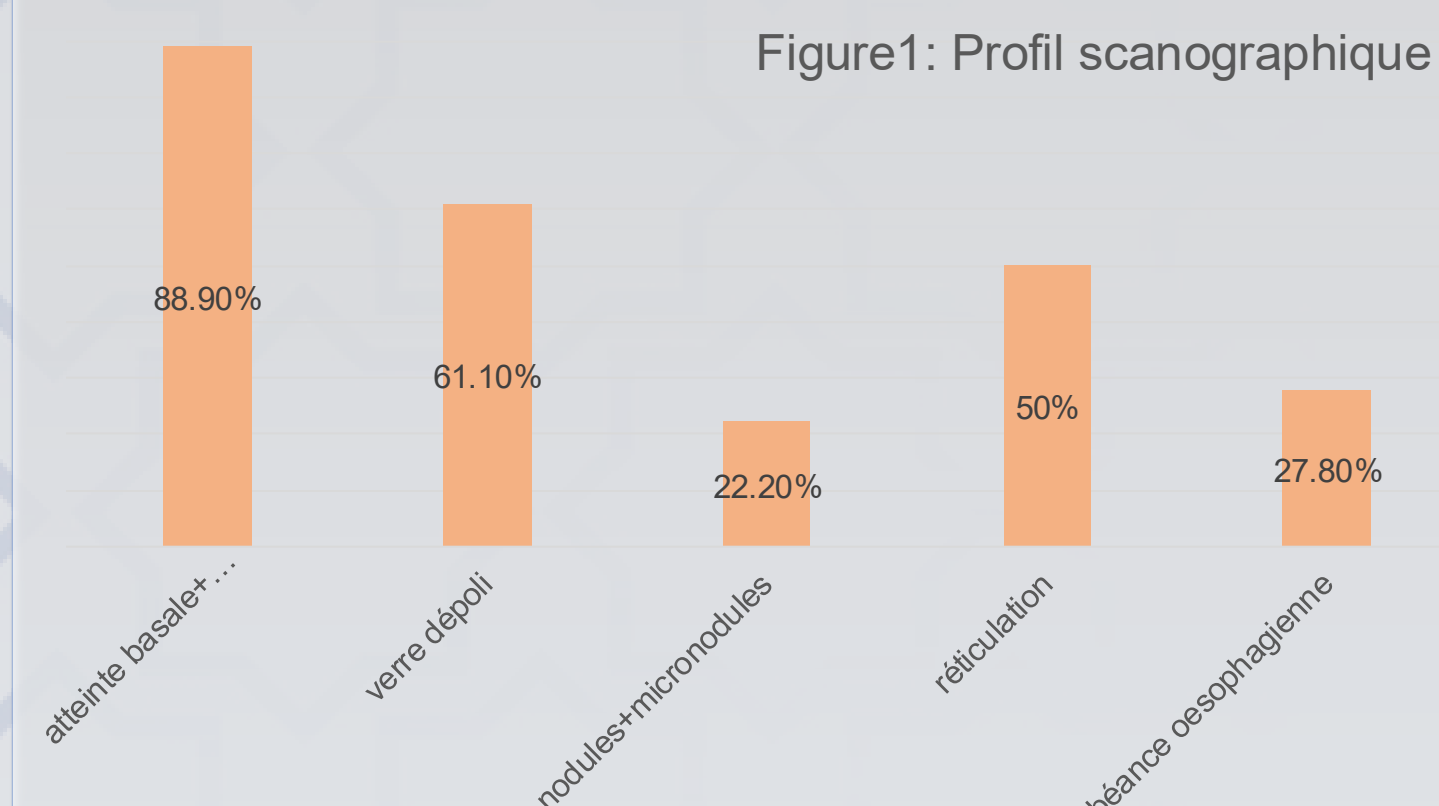
MATERIELS ET METHODES

Nous avons étudié 18 cas de pneumopathie infiltrante diffuse (PID) dans le cadre de la sclérodermie colligés au service de pneumologie de l'hôpital 20 Août sur une période allant de 2011 à 2025 parmi 357 PID hospitalisées soit 5,2 %

RESULTATS

- **Moyenne d'âge:** 51 ans
- **Genre prédominant:** femme 78%
- **ATCD:** sclérodermie cutanée: 11 cas
- **Signes fonctionnels:**
 - Dyspnée et la toux sèche
 - syndrome sec: 5 patients
 - Reflux gastro-œsophagien: 3 patients

- Froideur des extrémités: 10 patients
- **Examen pleuropulmonaire:** râles crépitants dans 15 cas
- **Manifestations cutanées** spécifiques de sclérodermie: 13 cas
- **Radiographie thoracique:** atteinte interstitielle prédominant aux bases pulmonaires dans tous les cas
- **TDM thoracique:**



- **Pattern scanographique** principale: PINS dans 80 % des cas
- **Bilan immunologique:**
 - Anticorps anti SCL 70: positifs 12 cas
- **Bronchoscopie:**
 - Aspect endoscopique normal: 100%
 - Lavage broncho-alvéolaire:
 - ✓ neutrophile: 3 cas
 - ✓ lymphocytaire: 15 cas
- **Exploration fonctionnelle respiratoire:**
 - Trouble ventilatoire restrictif: 11 cas

- Capacité de diffusion du monoxyde de carbone: abaissée dans 15 cas
- **HTAP** : 5 patients
- **Traitement:**
 - Corticothérapie: 100% des cas
 - Associé ou non aux immunosuppresseurs
- **Evolution:** amélioration de la dyspnée et stabilisation scannographiques

DISCUSSION

L'atteinte pulmonaire constitue l'une des principales causes de morbi-mortalité au cours de la sclérodermie systémique. La pneumopathie infiltrante diffuse et l'hypertension artérielle pulmonaire représentent les deux formes majeures d'atteinte respiratoire, pouvant coexister et aggraver le pronostic. La littérature souligne la prédominance d'une atteinte basale et périphérique, avec un pattern de pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) comme forme la plus fréquemment observée. Le scanner thoracique à haute résolution joue un rôle central dans le diagnostic précoce et le suivi évolutif, tandis que la baisse de la DLCO constitue un marqueur sensible de sévérité et de progression. L'association à une HTAP est reconnue

comme un facteur pronostique péjoratif, justifiant un dépistage systématique. Une prise en charge précoce reposant sur les corticostéroïdes et les immunosuppresseurs permet, selon la littérature, de stabiliser l'évolution fonctionnelle et radiologique, soulignant l'importance d'un suivi multidisciplinaire régulier

CONCLUSION

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

REFERENCES

1. Solomon JJ, Olson AL, Fischer A. Scleroderma lung disease. Eur Respir Rev. 2013.
2. Goh NSL, et al. Interstitial lung disease in systemic sclerosis. Am J Respir Crit Care Med. 2008.
3. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. Lancet. 2017.