



Cas clinique

Sclérodermie systémique et atteintes pulmonaires : à propos d'un cas

Systemic Scleroderma and Pulmonary Impairment: About a Case

LM Diaby¹, A Sanogo¹, AST Kane¹, AS Maiga¹, L Diallo¹, S Kone², Y Camara¹, O Diawara⁵, L Diarra³

Résumé

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune caractérisée par l'accumulation de fibres collagènes dans les organes atteints, notamment la peau et les poumons, associée à des anomalies artériolaires et capillaires

Notre patiente de 32 ans, d'origine Malienne, mariée sans antécédent particulier est reçue en consultation pneumologique pour une dyspnée permanente aggravée par l'effort, toux chronique productive. Aucune étiologie n'a été retrouvée après examen physique et un bilan paraclinique comprenant : crachat BAAR ; IDRT et GeneXpert étaient négatifs et une lame d'épanchement pleural à la radiographie thoracique. Un traitement anti tuberculeux d'épreuve a été instauré.

Mots clés : sclérodermie systémique , atteintes pulmonaires, cas clinique, Afrique

Abstract

Systemic sclerosis (SSc) is an autoimmune disease characterized by the accumulation of collagen fibers in the affected organs, especially the skin and lungs, associated with arteriolar and capillary

abnormalities. Our 32-year-old Malian female patient, married with no particular antecedent, is admitted to pneumological consultation on 19/01/2017 for permanent dyspnea aggravated by exertion, chronic productive cough. No etiology was found after physical examination and a paraclinical assessment including: sputum BAAR; IDRT and genexpert were negative and a pleural effusion lamina on chest X-ray. An anti tuberculosis test has been introduced.

Keywords: Systemic sclerosis; pulmonary involvement; case report, Africa

Cas clinique

Patiente de 32 ans originaire du Malien, mariée sans antécédent particulier est reçue en consultation pneumologique le 19/01/2017 pour dyspnée permanente aggravée par l'effort, toux chronique productive. Aucune étiologie n'a été retrouvée après examen physique et un bilan paraclinique comprenant : crachat BAAR ; IDRT et GeneXpert étaient négatifs et une lame d'épanchement pleural à la radiographie

thoracique. Un traitement anti tuberculeux d'épreuve a été instauré.

Après quelques mois sous anti tuberculeux sans amélioration et plusieurs autres consultations, l'aggravation de la symptomatologie a motivé une nouvelle consultation en urgence le 08/06/2017. L'examen clinique a révélé ne altération de l'état générale, une dyspnée, une sclérose cutanée avec perte de coloration cutanée, des taches hypochromes au niveau du dos des mains, la face antérieure du thorax, des jambes, une alopecie, une sensibilité des extrémités au froid avec nécroses cutanées, un syndrome de condensation pulmonaire, une polyarthrite chronique, polysynoviale, bilatérale, symétrique, périphérique, distale, non ankylosante et non déformante.



Figure 1. Tache hypochrome de la paroi antérieure du thorax

La douleur était évaluée 08/10 selon l'échelle visuelle analogique (EVA) ; nombre d'articulation douloureuse (NAD) était au nombre de dix et le nombre d'articulation gonflée (NAG) était quatre.

Il a été réalisé une radiographie pulmonaire qui a montré : un épanchement pleural bilatéral basal, pas de signes d'HTAP ; l'hémogramme a montré une anémie inflammatoire ; la VS (47mm) et la CRP (86mg/l) étaient augmentées, les dosages des Ac anti ADN, des AAN positifs, et des Ac anti

Scl 70 supérieur à 8U (valeur normale inférieure à 0.9U), le facteur rhumatoïde était négatif. Le diagnostic pleurésie associée à une SsS a été retenu : un bolus de corticoïde a été réalisé 120 mg de méthylprednisolone (solu-medrol) pendant deux jours avec administration du calcium + vit D 1g/jour et déparasitage à base d'albendazol 400mg par jour pendant trois jours, méthotrexate à la dose de 25mg en sous cutané par semaine associé acide folique 15mg par semaine, la patiente a bénéficié des infiltrations cortisonique (diprostene) au niveau de quatre articulations (deux poignets et deux chevilles). Au bout d'une semaine de traitement il y a eu une nette rémission des signes qui ont fini par disparaître au bout de 3 mois d'évolution.L'évaluation à 6 mois a montré : EVA : 04/10, NAD : 1 ; NAG : 0 ; VS et CRP normales.



Figure 2. Synovite des deux poignets

Discussion

Plusieurs travaux ont été consacrés aux atteintes pulmonaires de la sclérodermie [3, 4, 5, 6, 7]. La fréquence de cette atteinte est difficile à préciser car les lésions histologiques existent alors que la fonction pulmonaire et la radiographie sont encore normales [8, 9]. Dans les études autopsiques et

biopsiques, cette fréquence peut atteindre 70 % [10, 11].

L'atteinte pulmonaire peut précéder les lésions cutanées. La fibrose interstitielle et l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sont les deux principales manifestations de la sclérodermie. Elles peuvent apparaître de façon indépendante l'une de l'autre.

La dyspnée est l'une des manifestations la plus habituelle de l'HTAP mais un tiers des malades est pansymptomatique [12]. L'échographie-Doppler est la méthode non invasive la plus efficace pour détecter l'hypertension artérielle pulmonaire, mais elle manque parfois de sensibilité dans les stades précoces.

La fibrose pulmonaire est quant à elle, la complication majeure de la sclérodermie. Elle se manifeste par une dyspnée d'effort et une toux non productive avec des râles des deux bases à l'auscultation. Les manifestations radiologiques pulmonaires sont retrouvées chez 20 à 50% des patients [8]. C'est le scanner haute résolution qui est l'examen le plus sensible. Il peut être anormal, alors que la radiographie pulmonaire est encore normale. Il permet un diagnostic très précoce [13, 14, 15]. Les épreuves fonctionnelles respiratoires restent l'examen le plus objectif et le plus sensible, permettant de détecter précocement la fibrose interstitielle avant les signes radiologiques [16, 17]. Le lavage bronchoalvéolaire permet l'étude anatomopathologique des cellules inflammatoires qui sont différentes dans la sclérodermie systémique et dans la fibrose pulmonaire primitive [18, 16, 19].

Le critère majeur permettant de poser le diagnostic de ScS est la mise en évidence de lésions de sclérose remontant au-dessus des articulations métacarpo-phalangiennes [19]. La mise en évidence d'une fibrose pulmonaire à prédominance

basale constitue un des trois critères mineurs pour le diagnostic, les deux autres étant une sclérodactylie et la mise en évidence de cicatrices pulpaire ou la perte de substance de la pulpe des doigts. La présence de deux de ces trois critères permet de poser le diagnostic [1].

La présence simultanée des signes cutanés et pulmonaires devaient orienter le diagnostic mais la non spécificité des symptômes pulmonaires et l'absence de corrélation anatomo-clinique rendent difficile le diagnostic de ScS, bien que des critères diagnostiques soient clairement établis.

Conclusion

La sclérodermie systémique est une connectivite plus fréquente chez la femme que chez l'homme. Son diagnostic est clinique, immunologique et complété par les critères de classification. Le pronostic fonctionnel ou vital peut être mis en jeu surtout en cas d'atteintes pulmonaires comme fut le cas chez notre patiente. La biothérapie ouvre une fenêtre d'espoir malgré que le traitement soit controversé.

*Correspondance

Ladji Mohamed Diaby

(ladjimohameddiaby@gmail.com)

Reçu: 16 Aout, 2018 ; **Accepté:** 15 Sept, 2018; **Publié:** 08 Oct, 2018

¹Service Médecine; Infirmierie Hôpital Militaire Kati (IHK), Mali

²Service de pneumologie CHU-FANN Dakar-Sénégal

³Centre National de Lutte contre la Maladie Bamako-Mali

⁴Hopital Central des Armées HCA Alger-Algérie

⁵CHU d'Odonto-Stomatologie, Bamako, Mali

Conflit d'intérêt: Aucun

Références

- [1] MOUTON L, BEREZNE A, BRAUNER M et all : Pneumopathie infiltrante diffuse de la sclérodémie systémique. *Rev Mal Respir* 2007; 24: 1035-46
- [2] LEROY EC, BLACK C, FLEISCHMAJER R et coll. Scleroderma (systemic sclerosis). Classification, subsets and pathogenesis. *Rheumatol*, 1988, 75:202-205.
- [3] CHANDRAN G, SMITH M, AHERN MJ et coll. A study of scleroderma in south and west Australia: prevalence, subset characteristics and nailfold capillaroscopy. *Aust N Z J Med*, 1995, 25: 688-694.
- [4] ALTMAN RD, MEDSGER TA JR, BLOCH DA et coll. Predictors of survival in systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum*, 1991, 34: 403-413.
- [5] BOLSTER M, SILVER RM. Systemic sclerosis. *In: CA Kelley* (ed). *Lung disease in rheumatic disorders*. London, Baillière-Tindall, 1993: 79-88.
- [6] MAC CARTY DS, BARAGAR FD, DHINDRA S et coll. The lungs in systemic sclerosis (scleroderma): A review and new information. *Semin Arthritis Rheum*, 1988, 17: 271.
- [7] ROCCO VK, HURD ER. Scleroderma and scleroderma-like disorders. *Semin Arthritis Rheum*, 1986, 16: 22-69.
- [8] MAC CARTY DS, BARAGAR FD, DHINDRA S et coll. The lungs in systemic sclerosis (scleroderma): A review and new information. *Semin Arthritis Rheum*, 1988, 17: 271.
- [9] ROCCO VK, HURD ER. Scleroderma and scleroderma-like disorders. *Semin Arthritis Rheum*, 1986, 16: 22-69.
- [10] SILVER RM. Clinical problems: The lungs. *Rheum Dis Clin North Am*, 1996, 22: 825-840.
- [11] CRYSTAL RG, FULMER JD, ROBERTS WC et coll. Idiopathic pulmonary fibrosis, clinical, histologic, radiographic, physiologic, scintigraphic, cytologic and biochemical aspects. *Ann Intern Med*, 1986, 85: 769.
- [12] STEEN VD, COSTANTINO JP, SHAPIRO AP et coll. Outcome of renal crisis in systemic sclerosis. Relation to availability of angiotensin converting enzyme (ACE) inhibitors. *Ann Intern Med*, 1990, 113: 352-357.
- [13] EDELSON JD, HYLAND RH, RAMSDEN M et coll. Lung inflammation in scleroderma. Clinical radiographic, physiologic and cytopathological features. *J Rheumatol*, 1985, 12: 957.
- [14] YOUSEM SA. The pulmonary pathologic manifestations of the CREST syndrome. *Hum Pathol*, 1990, 21 : 467-474.
- [15] MANOUSSAKIS MN, CONSTANTOPOULOS SH, GHARAVI AE et coll. Pulmonary involvement in systemic sclerosis. Association with anti- Scl70 antibody and digital pitting. *Chest*, 1987, 92: 509.
- [16] OWENS GR, FINO GJ, HERBERT DL et coll. Pulmonary function in progressive systemic sclerosis. *Chest*, 1983, 84: 546.
- [17] CLEMENTS PJ, WONG WK, SEIBOLD JR et coll. High-dose vs low-dose penicillamine in early diffuse systemic sclerosis trial: analysis of twoyears, double-blind, randomized controlled clinical trial. *Arthritis Rheum*, 1999,42: 1194-1203.
- [18] RUEL M, DOURNON E. La maladie de Lyme. *Ann Med Interne*, 1988, 139: 555.
- [19] SALERNI I, RODNAN G, LEON DF. Pulmonary hypertension in the CREST syndrome variant of progressive systemic sclerosis. *Ann Intern Med*, 1977, 86: 394.

Pour citer cet article:

Diaby LM, Sanogo A, Kane AST et al. Sclérodémie systématique et atteintes pulmonaires : à propos d'un cas. *Jaccr Africa* 2018; 4(2): 405-408.