

Macitentan dans la sclérodermie systémique : une option thérapeutique prometteuse pour les ulcères digitaux

Y.Oualehsine (1) ; J. Benhammou (1) ; A. Kadiri (1) ; R. Lemouaden (1) ; C. El Aoufir (1) ; F. Boucham (1) ; A. Charef (1) ; M. Chiguer (1) ; F. Mekouar (1) ; N. Elomri (1) ; M. Jira (1) ; J. Fatihi (1)

(1) Médecine interne B, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

Introduction:

Les ulcères digitaux sont une complication fréquente et invalidante de la sclérodermie systémique, souvent associée à une atteinte vasculaire sévère. Le macitentan, un antagoniste des récepteurs de l'endothéline, a montré des bénéfices dans la gestion de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), mais son utilité dans le traitement des ulcères digitaux reste à explorer. Ce cas clinique vise à évaluer l'efficacité du macitentan dans la prévention et la cicatrisation des ulcères digitaux chez une patiente atteinte de sclérodermie systémique.

Observation:

Nous présentons le cas d'une patiente âgée de 44 ans, suivie pour une sclérodermie systémique depuis 2017. La patiente présente une atteinte cutanée, pulmonaire et vasculaire sévère, avec des ulcères digitaux récurrents et une HTAP.

Elle a été initialement traitée par azathioprine 50mg 3 fois/jour, prednisonel10mg/j et traitement adjuvant. Malgré ce traitement, la patiente a développé une nécrose distale du 2e doigt droit et des ulcérations au niveau de la pulpe du 2eme doigt gauche, et du 3eme orteil gauche.

Le macitentan a été introduit à la dose de 10 mg une fois par jour. Le suivi a montré une réduction significative de la fréquence des ulcères digitaux et une amélioration de la cicatrisation des lésions existantes.

Les paramètres vasculaires périphériques, évalués par échographie couplé au Doppler, ont également montré une amélioration.



Figure: Nécrose distale du 2^e doigt droit et ulcérations du 3^e orteil gauche : amélioration sous macitentan

Discussion:

Le macitentan, en inhibant les récepteurs de l'endothéline, pourrait agir sur la dysfonction endothéliale et l'ischémie tissulaire, contribuant ainsi à la prévention des ulcères digitaux. Les résultats observés dans ce cas suggèrent que le macitentan pourrait être une option thérapeutique prometteuse pour les patients atteints de sclérodermie systémique avec ulcères digitaux récurrents.

Cependant, des études prospectives et randomisées sont nécessaires pour confirmer ces résultats et évaluer l'efficacité à long terme.

Des études récentes ont montré que les antagonistes des récepteurs de l'endothéline, comme le bosentan, ont un effet bénéfique sur la prévention des ulcères digitaux chez les patients atteints de sclérodermie systémique. Le macitentan, avec son profil pharmacologique amélioré, pourrait offrir des avantages supplémentaires en termes de tolérance et d'efficacité. Une étude récente a également suggéré que le macitentan pourrait améliorer la microcirculation et réduire l'incidence des ulcères digitaux.

Cependant, il est important de noter que les études sur le macitentan dans le traitement des ulcères digitaux sont encore limitées. Des essais cliniques randomisés et contrôlés sont nécessaires pour établir des recommandations définitives.

En outre, la gestion des ulcères digitaux dans la sclérodermie systémique doit être multidisciplinaire, incluant des soins locaux, des vasodilatateurs et des immunosuppresseurs.

Conclusion:

Ce cas clinique met en évidence l'utilité potentielle du macitentan dans le traitement des ulcères digitaux chez les patients atteints de sclérodermie systémique. Bien que des recherches supplémentaires soient nécessaires, le macitentan pourrait représenter une avancée significative dans la gestion de cette complication sévère.

Références bibliographiques:

- Korn et al, Digital ulcers in systemic sclerosis: prevention by treatment with bosentan, an oral endothelin receptor antagonist. Arthritis & Rheumatism.
- Khanna et al. Safety and efficacy of subcutaneous tocilizumab in adults with systemic sclerosis : a phase 2, randomised, controlled trial. The Lancet.

