

Pneumopathie interstitielle diffuse au cours de la sclérodermie systémique : à propos de 117 cas

- Rihèm, BOUKHZAR, Résidente, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Imène, RACHDI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Ibrahim, ARBAOUI, Assistant, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Mehdi, SOMAI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Besma, BEN DHAOU, Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Fatma, BOUSSEMA, Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Fatma, DAOUD, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Zohra, AYDI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

Introduction:

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune du tissu conjonctif responsable d'une fibrose de la peau et de différents organes, dont les poumons. La pneumopathie interstitielle diffuse (PID) survenant au cours de la sclérodermie systémique constitue l'une des principales causes de mortalité. Sa prévalence varie de 34 % à 100 % selon les séries.

L'objectif de notre travail était de déterminer les caractéristiques cliniques, scannographiques, thérapeutiques et évolutives de la PID au cours de la ScS.

Patients et méthodes:

Étude rétrospective incluant des patients atteints de ScS, colligés au sein de notre service de médecine interne sur une période de 24 ans [2000 à 2023]. L'analyse a intéressé les caractéristiques cliniques, fonctionnelles, radiologiques, thérapeutiques et évolutives des patients inclus.

Résultats:

Nous avons colligé 117 patients atteints de ScS, d'âge moyen de 44,3 ans. Il s'agissait de 111 femmes et 6 hommes. Cinquante patients (42,7 %) avaient une pneumopathie interstitielle diffuse d'âge moyen de 61,3 ans [extrêmes : 19-87] avec un sex-ratio (F/H) de 9,8. La PID était inaugurale chez six patients. Le délai moyen de diagnostic de la PID était de 45 mois [extrêmes 2-84 mois]. Sur le plan respiratoire, dix patients étaient asymptomatiques au moment du diagnostic. Une dyspnée d'effort était retrouvée chez 39 malades (78 %). Trente-huit patients avaient une toux sèche au moment du diagnostic. La douleur thoracique était notée chez 32 patients. La pneumopathie interstitielle diffuse s'associait à une sclérodermie diffuse dans 36 cas et à une sclérodermie limitée dans 14 cas. Les explorations fonctionnelles respiratoires ont mis en évidence un syndrome restrictif sévère chez 13 patients et modéré chez 18 patients. Sur le plan scannographique, une fibrose pulmonaire a été retrouvée chez 12 patients. Une hypertension artérielle pulmonaire a été retrouvée chez 20 patients. La valeur moyenne des pressions artérielles pulmonaires était de 46,3 mmHg [30-105 mmHg]. L'atteinte pulmonaire était associée à une atteinte œsophagienne dans 73 % des cas. Les anticorps anti-Scl70 étaient plus fréquemment observés chez les patients ayant une PID associée. Tous les patients avec pneumopathie interstitielle diffuse ont reçu un traitement par la colchicine et la vitamine E. Une corticothérapie à faible dose (0,5 mg/kg/jour) avec surveillance de la fonction rénale était indiquée chez quatre patients. Le traitement était basé sur le cyclophosphamide chez deux patientes ayant une fibrose pulmonaire avec une altération des tests fonctionnels. L'oxygénothérapie a été utilisée dans 23 % des cas. Les antifibrosants étaient prescrits chez 2 patientes. L'évolution de la sclérodermie systémique à 3 ans était marquée par une aggravation de la dyspnée dans 17 % des cas, une amélioration dans 22 % des cas et une stabilisation dans 61 % des cas. Une évolution vers la fibrose pulmonaire a été notée au scanner thoracique dans 29 % des cas, une stabilisation des lésions dans 58 % et une régression des lésions dans 13 % des cas. Sur les explorations fonctionnelles respiratoires, l'évolution était marquée par une stabilisation du syndrome restrictif dans 73 % des cas et une aggravation dans 26 % des cas.

Conclusion:

Dans notre série, la PID, longtemps asymptomatique, survient surtout dans les formes cutanées diffuses. C'est une atteinte grave qui peut engager le pronostic vital, d'où l'intérêt d'un dépistage précoce et une prise en charge thérapeutique adéquate.

