

Une hypertension artérielle pulmonaire : à quelle connectivite faut-il penser ?**Mariem GHRIBI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie**

Sahar Mekki, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Mouna GUERMAZI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Nesrine REGAIEG, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Abir DERBEL, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Mayeda Ben Hamad, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Faten FRIKHA, , Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Zouheir BAHLOUL, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Mouna SNOUSSI, Professeur Agrégée, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Sameh MARZOUK, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction:

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) des connectivites concerne principalement la sclérodermie systémique et le lupus érythémateux systémique. Elle est exceptionnelle au cours du syndrome de Sjögren (SS). Seulement quelques cas sont décrits dans la littérature. Le mécanisme de survenu est mal connu et sa prise en charge reste, à ce jour, mal définie.

Nous rapportons dans cette observation un cas d'HTAP révélant un SS.

Cas clinique:

Il s'agissait d'une patiente âgée de 56 ans, sans antécédents particuliers, ayant présenté en mars 2020 une dyspnée stade III du m MRC. L'examen clinique trouvait des signes d'insuffisance cardiaque droite avec une turgescence de la veine jugulaire, un reflux hépato-jugulaire et une déviation axiale droite à l'ECG. L'échocardiographie transthoracique (ETT) montrait une fraction d'éjection ventriculaire gauche à 55% en rapport avec un septum paradoxal, une pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) à 90 mmHg, sans dilatation des cavités cardiaques et une fonction du ventricule droit abaissée. Le diagnostic d'HTAP était confirmé par un cathétérisme cardiaque droit montrant une HTAP pre-capillaire à 50 mmHg.

Dans le cadre de l'enquête étiologique de cette HTAP, la sérologie VIH était négative, il n'y avait pas de prise de toxique et l'angioscanner thoracique avait éliminé une maladie veineuse thromboembolique. A l'interrogatoire, la patiente signalait une xérostomie ainsi qu'une xérophtalmie. L'examen ophtalmologique confirmait la sècheresse oculaire. Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs à 1/640 avec des anti-SSA et des anti-SSB positifs. La biopsie des glandes salivaires accessoires montrait une sialadénite stade 4 de Chisholm. Le diagnostic d'un SS était retenu avec comme manifestation extra-glandulaire, une HTAP.

Sur le plan thérapeutique, la patiente était mise sous corticothérapie à forte dose pendant 6 semaines suivie d'une dégression progressive à raison de 5 mg/semaine jusqu'à une dose d'entretien de 10 mg/jour. Cette corticothérapie était associée à un inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5, le tadalafil à la dose de 40 mg/jour. Une ETT de contrôle à 1 mois de traitement montrait une amélioration rapide de l'HTAP devenue à 30 mmHg. La patiente est encore suivie dans notre service. L'ETT de contrôle, réalisée d'une façon régulière n'a pas montré une récurrence de l'HTAP.

Conclusion:

Nous venons de rapporter un cas intéressant d'une HTAP au cours du SS traitée par corticothérapie et tadalafil sans nécessité d'un recours à un immunosuppresseur. Dans la littérature, la survenue d'une HTAP au cours du SGJ est exceptionnelle avec quelques cas rapportés dans la littérature.

