

## Scléro-lupus associé à une silicose : A propos d'une observation

**1<sup>er</sup> Auteur : ONS, Mansouri, interne en médecine interne, service de Médecine interne, Hopital Habib Thameur, Tunis, Tunisie**

Autres auteurs, équipe:

- IMENE, RACHDI, Professeur agrégé, Service de médecine interne, Hopital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- IBRAHIM, Arbaoui, Assistant, Service de médecine interne, Hopital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- MEHDI, Somai, Professeur agrégé, Service de médecine interne, Hopital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- BESMA, BEN DHAOU, Professeur, Service de médecine interne, Hopital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- FATMA, BOUSSEMA, Professeur, Service de médecine interne, Hopital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- FATMA, DAOUD, Professeur agrégé, Service de médecine interne, Hopital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- ZOHRA, AYDI, Professeur agrégé, Service de médecine interne, Hopital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

### Introduction:

Le syndrome de chevauchement, tel que le scléro-lupus, se manifeste par la coexistence de critères diagnostiques de plusieurs maladies systémiques chez un même patient. Nous rapportons ici un cas exceptionnel associant lupus érythémateux systémique, sclérodermie systémique, manifestations thromboemboliques et silicose, soulignant la complexité diagnostique et thérapeutique de telles présentations clinico-biologiques et radiologiques.

### Observation

Un patient de 38 ans, peintre de profession, suivi depuis 2019 pour un lupus érythémateux systémique, retenu devant la présence d'une anémie hémolytique auto-immune, des arthralgies, une oligoarthrite, une pancytopenie, un test de Coombs direct positif, des anticorps antinucléaires positifs et des anticorps anti-ADN positifs, répondant aux critères de classification ACR-EULAR 2019. Une sclérodermie systémique a été retenue devant une sclérose cutanée diffuse, des mégacapillaires dystrophiques à la capillaroscopie, un antécédent de nécrose digitale et la présence d'anticorps anti-centromères, confirmant le diagnostic selon les critères ACR-EULAR. Le patient avait des antécédents de thrombose veineuse profonde du membre inférieur gauche et d'occlusion artérielle tibiale postérieure.

Son bilan de thrombophilie (protéine C, protéine S, résistance protéine C activée, anti thrombine III, Anti glycoprotéine type 2B, anti cardiolipine et anticoagulant lupique circulant et homocystéinémie étaient normaux.

Il a été ensuite hospitalisé pour une pneumopathie hypoxémiante, une décompensation cardiaque liée à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), un déficit moteur et une paralysie faciale. Son bilan biologique montrait un syndrome néphrotique impur par hématurie et un syndrome inflammatoire biologique. Le bilan hépatique, phosphocalcique, fonction rénale étaient sans anomalies. La tomodensitométrie thoracique a révélé des anomalies à type de pseudo-masse calcifiée du sommet, d'infiltrat micronodulaire des lobes supérieurs et moyens, et des adénomégalies médiastino-hilaires, évoquant une silicose. Les explorations infectieuses, incluant PCR BK sur crachat, PCR CMV sanguine et recherche de filaments aspergillaires sur crachat étaient toutes négatives. L'échocardiographie transthoracique montrait une dilatation cavitaire droite, une fraction d'éjection ventriculaire gauche conservée et une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) à 70 mmHg. Cette HTAP précapillaire était confirmée par cathétérisme cardiaque droit. L'imagerie cérébrale par résonance magnétique montrait des anomalies compatibles avec le diagnostic d'un accident vasculaire cérébral sylvien gauche. On a retenu le diagnostic d'une poussée lupique rénale associée à une HTAP, un AVC ischémique et une pneumopathie de silicose. Ce patient était traité par corticothérapie, boli mensuels de cyclophosphamide (0,6 g/m<sup>2</sup> surface corporelle), anti-agrégation plaquettaire et traitement spécifique de HTAP associant analogues de prostacycline et antagonistes de endothéline II et kinésithérapie motrice.

L'évolution était marquée par une amélioration de la dyspnée, du déficit moteur, disparition du syndrome inflammatoire biologique et diminution de la protéinurie de 4g à 1,6g/24 heures.

### Discussion

L'association scléro-lupus et silicose est particulièrement rare. La silicose, pneumoconiose liée à l'inhalation de particules de silice, peut induire des manifestations auto-immunes et fibrotiques similaires à celles observées dans le scléro-lupus. Cette association soulève des questions sur les mécanismes physiopathologiques communs et les interactions entre l'exposition environnementale et la susceptibilité génétique (1).

### Conclusion

Ce cas de scléro-lupus, compliqué d'HTAP sévère et de silicose, illustre la complexité des syndromes de chevauchement. L'association avec une silicose, liée à la profession de peintre, souligne l'importance de l'anamnèse professionnelle. La prise en charge thérapeutique de ce patient est multidisciplinaire, visant à la fois le contrôle des manifestations auto-immunes, la prise en charge de l'HTAP et des complications thromboemboliques, tout en tenant compte du contexte de silicose.

### Références bibliographiques

1) Baur X, Behr J, Duser M, et al. Silicosis and associated diseases. Orphanet J RareDis. 2010;5:18.

