



Polymorphisme clinique de la sclérodémie systémique à propos de 4 cas au CHU La Renaissance de N'Djamena au Tchad

Clinical polymorphism of systemic scleroderma regarding 4 cases at the CHU La Renaissance de N'Djamena in Chad

Ndôh Ngrabé Nodje-Assal¹, Konan Nguessan Michel¹, Yetna Tchiendah¹, Aché Nawo¹, CN Madjirabe², NV Bouri², MT Saleh², BS Leita², MN Angeline², Daoud SM², D Sabé², NA Hissein², N Doune², AA Ali², H Kabore², AL-Habbo MZ², MH Amna², P Dazeu², AO Beidjam³, LM Dionadji³, HK Kendji³, MM Bourdjo³, NNN Toussaint³, Mahamat Aberraman G Zalba

Résumé

La sclérodémie systémique (ScS) est une maladie auto-immune rare caractérisée par une fibrose progressive et des lésions microvasculaires, souvent associée à des complications digestives importantes. Si le reflux gastro-œsophagien est une atteinte digestive fréquente, des complications rares telles que l'ectasie vasculaire antrale gastrique (GAVE) peuvent également se manifester. Nous rapportons quatre cas de patients atteints de sclérodémie systémique et suivis en médecine interne au CHU-La Renaissance à N'Djaména, au Tchad, dont un cas de décès dû à des complications d'un syndrome de malabsorption. Ces cas illustrent les défis diagnostiques et thérapeutiques auxquels on est confronté dans un contexte tropical, marqué par une errance diagnostique et des retards dans la prise en charge.

Summary

Systemic scleroderma (SSc) is a rare autoimmune disease characterized by progressive fibrosis and microvascular damage, often associated with significant digestive complications. While gastroesophageal reflux is a common digestive disorder, rare complications such as gastric antral vascular ectasia (GAVE) may also occur. We report four cases of patients with systemic scleroderma who were followed up in the internal medicine department at the La Renaissance university hospital in N'Djamena, Chad, including one case of death due to complications of malabsorption syndrome. These cases illustrate the diagnostic and therapeutic challenges faced in a tropical setting, marked by diagnostic uncertainty and delays in treatment.



Introduction

La sclérodermie systémique est une connectivite rare qui provoque des modifications profondes des tissus conjonctifs et entraîne des atteintes des différents organes. Sa prévalence est estimée à environ 1 cas pour 6 500 adultes, avec une prédominance féminine (4 femmes pour 1 homme). L'association de cette affection à d'autres maladies auto-immunes rend son diagnostic et sa prise en charge complexes, surtout lorsque le diagnostic est tardif.

Patients et méthode

Il s'agissait d'une étude transversale descriptive étalée sur 2 ans (d'octobre 2022 à septembre 2024) d'une série de cas à propos de 4 patients. Le diagnostic était basé sur les critères de classification ACR-EULAR 2013 de la sclérodermie systémique.

Cas clinique

Cas clinique 1

Patiente de 48 ans, suivie depuis environ 4 ans pour une anémie chronique, altération de l'état général et troubles digestifs à type d'épigastrie et alternance diarrhée/constipation. En avril 2024, elle se présente aux urgences pour gastro-entérite aiguë non fébrile, polyarthralgies avec altération de l'état général. L'examen physique révèle une polyarthrite chronique d'allure inflammatoire, une sclérodactylie, des troubles pigmentaires sous forme de mélanodermie en gants et en chaussettes, ainsi que des macules hypo chromiques intra-nasales et sur le septum nasal. En plus, un syndrome de malabsorption avec alternance diarrhées et constipations.

Les tests immunologiques montrent des anticorps anti-nucléaires mouchetés > 1280, anti-ADN natif =17UI/ml, Ac anti antigènes solubles=12UI/ml, anti-SM>330 UI/ml, anti-ARN Polymérase III=87UI/ml, et Ac anti U1RNP>241 UI/ml. La FOGD révèle une pangastrite érythémateuse en aspect de pastèque et congestive, confirmant le diagnostic de GAVE.

Malgré la prise en charge, incluant les transfusions sanguines, la renutrition entérale et parentérale, une couverture antibiotique, la patiente a évolué vers un état de choc hypovolémique et est décédée.

Cas clinique 2

Patiente de 14 ans référée d'une structure sanitaire de la capitale en consultation de médecine interne pour trouble de la croissance, sclérose cutanée diffuse avec limitation d'ouverture de la bouche, épigastrie, polyarthralgie périphérique d'allure inflammatoire le tout évoluant depuis l'âge de 7 ans. Le diagnostic de sclérodermie systémique a été posé

sur la base clinique (critères de classification ACR-EULAR 2013 de la sclérodermie systémique) à savoir :

- Épaississement cutané des doigts des mains s'étendant au-delà des articulations MCP ;
- Cicatrices déprimées.

Le bilan auto-immun de confirmation n'a pas pu être honoré car la famille n'avait pas les moyens. La patiente a été mise sous méthotrexate 10mg/semaine associée à de l'acide folique 15mg/semaine. Elle était perdue de vue 2 mois après le début du traitement.

Cas clinique 3

Patiente de 33 ans en provenance d'une ville du Nord du pays pour myalgies diffuses, sclérose cutanée limitée au niveau du membre inférieur droit associée à une faiblesse de la ceinture pelvienne avec des dysphagies chez qui l'examen physique retrouve un vaste placard érythémato-sclérotique en carte géographique s'étendant du 1/3 inférieur de la jambe jusqu'au dos du pied au niveau latéro-postérieur. Et on note également quelques lésions isolées de même nature au niveau du mollet. Le résultat des bilans est revenu avec les Ac anti Mi2 et Ac anti Ku positifs. Nous avons conclu à un diagnostic de scléro-dermato-polymyosite. La patiente a été mise sous traitement à base de mycophénolate mofétil 1g/j associée à une corticothérapie à raison de 10mg/j.

Cas clinique 4

Il s'agit d'un patient de 61 ans, militaire, suivi dans une structure sanitaire en France. Il porte une valve mécanique aortique, et avec antécédent de suspicion d'hémopathie sans preuve de confirmation. Il nous a été référé pour avis suite à une notion de prurit aqua génique généralisée et myalgies diffuses rebelle à toutes les classes d'anti histaminiques et dermocorticoïdes prescrites par la dermatologue. Les bilans d'investigations ont montré les Ac anti nucléaires positifs d'aspect moucheté et les Ac anti Pm/Scl positifs. Nous avons conclu à un diagnostic de scleromyosite.

Sa prise en charge après vaccinations anti grippal, anti-pneumocoque, anti Haemophilus, anti-hépatite virale B, a été faite par la prescription de mycophénolate mofétil à raison de 1g/j associée à une corticothérapie à raison de 10mg/j.

Discussion

En Afrique, quelques études ont été menées sur une période plus longue, comme à Lomé, au Togo, où, sur 231 cas de connectivites, la sclérodermie systémique représentait 21,64 % des patients (2). Au Sénégal, 117 cas (soit 7,3 cas par an) ont été recensés sur une période de 16 ans dans le service de

dermatologie-vénérologie de l'hôpital Dantec (3). 26 cas sur 726 ont été recensés dans une étude multicentrique rétrospective et descriptive portant sur l'ensemble des maladies systémiques, menée dans 5 centres hospitaliers de Dakar entre janvier 2005 et novembre 2014 (4). Ces études se rapprochent de la nôtre en termes de prévalence. Cependant, la durée courte de notre étude peut expliquer le faible taux d'incidence. Ceci témoigne du retard diagnostique dans la plupart des cas dans nos pays africains, ce qui rend difficile la prise en charge avant la survenue des complications de cette maladie. Nous recevons les patients à des stades déjà avancés, ce qui rend les pronostics plus sombres.

Conclusion

Ces cas cliniques mettent en évidence la complexité du diagnostic et de la gestion de la sclérodermie

systémique, en particulier lorsqu'elle est associée à des complications rares et sévères comme le syndrome de malabsorption. 4 patients sur 420 reçus en consultation de médecine interne (soit 0,95%) sur une période de deux ans, ce qui témoigne la rareté de cette maladie en milieu hospitalier. Les manifestations de malabsorption, peuvent rapidement entraîner une détérioration clinique et compliquer le traitement de la maladie. Une approche diagnostique rigoureuse et une gestion multidisciplinaire sont essentielles pour faire face aux défis posés par ces complications, particulièrement dans un contexte tropical où les retards diagnostiques et l'errance médicale peuvent exacerber les issues fatales.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Iconographie



Image FOGD montrant le GAVE de la patiente du cas clinique 1



Placard érythémato-sclérotique en carte géographique s'étendant du 1/3 inférieur de la jambe jusqu'au dos du pied au niveau latéro-postérieur. Et on note également quelques lésions isolées de même nature au niveau du mollet. Patiente 3
Source : NDÔH NGRABE NODJE-ASSAL et P. DAZEU

REFERENCES

1. Sclérodermie systémique – Focus Handicap / Encyclopédie Orphanet du Handicap. 2018
2. Teclessou JN, Saka B, Akakpo SA, Matakloe H, Mouhari-Toure A, Kombate K, Oniankitan O, Pitche P. Les connectivites en milieu hospitalier à Lomé : étude rétrospective de 231 cas. Pan Afr Med J. 2018 ; 30 : 1
3. Diop A, Ly F, Diadie S, Ndiaye M, Ndiaye MT, Diallo M, Diatta B, Seck B, Diallo S, Niang SO, Dieng MT, Kane A. Sclérodermie systémique sur peau noire : une série de 117 cas. Author links open overlay panel. Annales de Dermatologie et de Vénérologie. 2014 : S470-P339
4. Kane BS, Ndongo S, Ndiaye AA, Djiba B, Niasse M, Diack N, Ndao AC, Fall BC, Gning S, Pouye A. Maladies systémiques en médecine interne « contexte africain » : aspects épidémiologiques et classification. Author links open overlay panel. revmed int; 2016 ; 37(1) : A37