



De la peau aux poumons : à propos de deux cas de pneumopathie interstitielle fibrosante s'associant à une sclérodémie systémique

From skin to lungs: about two cases of interstitial lung disease and a fibrosing associated systemic scleroderma

Diallo BM¹, Faye FA^{2,4}, Guèye AD², Mbaye AK¹, Diack M¹, Ndiaye Y², Nana MB², Marone Z², Ndour JN¹, Elamé H³, Wade A¹, Dièye I¹, Berthé A², Touré PS¹, Diop MM²

1. Hôpital Abdoul Aziz Sy Dabakh de Tivaouane, Service de Médecine, Thiès - Sénégal

2. EASN de Thiès, service de Médecine, Thiès - Sénégal

3. Hôpital Saint Jean de Dieu de Thiès, Service de Médecine interne, Thiès - Sénégal

4. UFR Santé de l'UADB, Bambey - Sénégal

Auteur correspondant : Dr DIALLO Bachir Mansour

Résumé

Introduction : La survenue de pneumopathies interstitielles diffuses (PID) est classique en présence de maladies auto-immunes. La présence de signes cliniques d'auto-immunité et l'imagerie sont très utiles pour faire le diagnostic.

Matériel et méthode : Nous rapportons les dossiers de deux patientes présentant une pneumopathie interstitielle et/ou fibrosante sur sclérodémie systémique isolée chez l'une et un scléro-lupus chez l'autre.

Observation : La première observation concernait une patiente de 32ans suivie pour une sclérodémie systémique et lupus érythémateux systémique dont le diagnostic a été établi par la positivité des marqueurs immunologiques et lésions cutanées depuis quatre ans. Elle a consulté pour une toux sèche associée à une polyarthralgie inflammatoire évoluant depuis dix jours. A l'examen clinique, elle présentait de discrets râles crépitants aux deux champs pulmonaires et un syndrome de Raynaud aux doigts. Les analyses ont révélé une anémie normochrome normocytaire, la recherche de germes pathogènes et la PCR COVID étaient négatives. La tomodensitométrie thoracique révélait des opacités en verre dépoli et une atteinte interstitielle diffuse faisant évoquer une pneumopathie interstitielle. Le lavage broncho-alvéolaire n'a pas été fait. La patiente était sous prednisone 5mg, hydroxychloroquine (200mg X2/j) et azathioprine 3mg/kg par jour. Nous avons noté une bonne évolution clinique.

La deuxième observation concernait une patiente de 44ans, avec notion d'épigastralgie d'allure ulcéreuse 2gestes 1 pare dont un avortement, qui consulte pour une dyspnée d'effort, asthénie physique et un amaigrissement important de 30 kg, une sclérose cutanée, évoluant depuis 4ans et présentait à la clinique un syndrome de condensation pulmonaire, une sclérose cutanée diffuse, une sclérodactylie un syndrome anémique, des macules hypochromiques. La biologie révélait une anémie normochrome normocytaire, une C-reactive protéine normale, l'examen bactériologique et la PCR COVID étaient négatifs, les auto-anticorps négatifs. L'échocardiographie n'a pas révélé d'hypertension artérielle pulmonaire. La tomodensitométrie thoracique mettait en évidence une fibrose pulmonaire basale bilatérale avec des infiltrats interstitiels évoquant une pneumopathie interstitielle et fibrosante. Les critères ACR/EULAR 2013 étaient estimés à 14points pour la sclérodémie systémique. Le traitement était constitué de prednisone 5mg, devant l'indisponibilité de la cyclophosphamide.

Conclusion : Les pneumopathies interstitielles peuvent compliquer la sclérodémie systémique. Elles imposent une surveillance stricte du fait de la morbi-mortalité et de la difficulté diagnostique. Un traitement adéquat permet d'améliorer le pronostic.

Mots clés : poumons - sclérodémie - fibrose.

Summary

Introduction: The occurrence of diffuse interstitial lung disease (DILP) is classic in autoimmune diseases. The presence of clinical signs of autoimmunity and imaging are very helpful in making the diagnosis.

Material and methods: We report the cases of two patients with interstitial and/or fibrosing lung disease in systemic scleroderma and lupus disease in one patient.

Observation: The first observation concerned a 32-year-old female patient followed for systemic scleroderma and systemic lupus erythematosus, whose diagnosis was established by the positivity of immunological markers and skin lesions for four years, and under prednisone 5 mg and hydroxychloroquine. She consulted for a dry cough associated with inflammatory polyarthralgia without associated fever evolving for ten days. On clinical examination, she presented with discrete crackling rales in both lung fields and Raynaud's syndrome in the fingers. Biological tests revealed normocytic normochromic anemia, pathogen testing and COVID PCR were negative. Chest CT scan revealed ground glass opacities and interstitial syndrome. A good evolution with specific treatment was noted.

The second observation concerns a 44-year-old patient, with notion of epigastralgia of ulcerous appearance, 2 gestures 1 like of which an abortion, who consulted for a dyspnea of effort, physical asthenia and a significant weight loss of 30 kg, cutaneous sclerosis, evolving since 4 years. Clinically, she presented with pulmonary condensation syndrome, diffuse cutaneous sclerosis, sclerodactyly, anemic syndrome, and hypochromic macules. The biology showed normocytic normochromic anemia and a negative C-reactive protein. Bacteriological examination and COVID PCR, as well as autoantibodies, were negative. Transthoracic ultrasound did not reveal pulmonary hypertension, while chest CT showed bilateral basal pulmonary fibrosis. ACR/EULAR 2013 criteria were estimated at 14 points for systemic scleroderma.

Conclusion : Interstitial lung disease requires strict surveillance because of the morbidity and diagnostic difficulty. Adequate treatment can improve the prognosis.

Key words: lungs - scleroderma - fibrosis.

Introduction

La pneumopathie interstitielle fibrosante (PIF) est une atteinte fréquente de la sclérodermie systémique (ScS), principalement dans les formes diffuses de la maladie [1, 11].

La survenue de pneumopathies interstitielles non spécifique (PID) est classique. Elle est observée dans 80% des atteintes pulmonaires de la sclérodermie systémique. Elle se présente radiologiquement avec des opacités en verre dépoli avec des bronchectasies et des réticulations et rarement avec de la fibrose pulmonaire. La présence de signes cliniques d'auto-immunité et l'imagerie sont très utiles pour faire le diagnostic [1] La confirmation peut être subtile mais doit être établie précocement pour améliorer le pronostic [2].

La pneumopathie interstitielle est une complication fréquente de la sclérodermie systémique et est devenue la principale cause de décès durant cette affection [3]. Nous en rapportons des observations sur une sclérodermie systémique isolée chez l'une et associée à une maladie lupique chez l'autre patiente.

Observation 1

C'est une patiente de 32ans suivie pour une scléro-lupus depuis quatre ans et sous cortancyl 5mg et hydroxychloroquine.

Elle a consulté pour une toux sèche associée à une polyarthralgie inflammatoire évoluant depuis dix jours.

A l'examen clinique, elle présentait de discrets râles crépitants aux deux champs pulmonaires et un syndrome de Raynaud aux doigts.

La C-réactive protéine, l'urée et la créatinine sanguines étaient normales. La numération formule sanguine révélait une anémie normocytaire normochrome avec hémoglobine à 11.5g/dl. Le lavage broncho-alvéolaire n'a pas été fait.

La tomодensitométrie a révélé une discrète hyperdensité en verre dépoli au niveau des apex et des lobes inférieurs ou elle est associée à une réticulation interlobulaire et à une opacité curvilinéaire sous pleurale bilatérale (Figures 1).

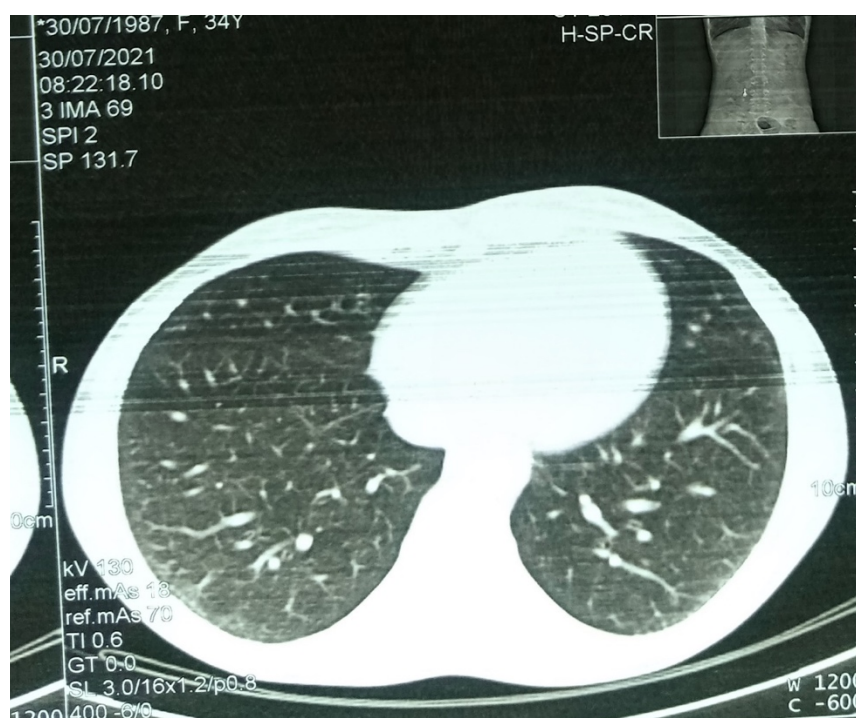


Figure 1 : images basales en verre dépoli avec fibrose interstitielle

La patiente était sous prednisone 5mg, hydroxychloroquine (200mg X2/j) et azathioprine 3mg/kg par jour. Nous avons noté une bonne évolution clinique avec régression des signes physiques.

Observation 2

C'est une patiente de 44 ans, avec notion d'épigastralgie d'allure ulcéreuse 2 gestes 1 pare dont un avortement, qui consultait pour une dyspnée d'effort, asthénie physique et un amaigrissement important de 30 kg le tout

évoluant depuis 4ans et ce qui motivait plusieurs consultations dans des centres de santé.

A l'admission elle présentait : un syndrome anémique avec des muqueuses conjonctivales pales et une tachycardie, une altération de l'état général stade 2 selon OMS, un syndrome de condensation pulmonaire bilatérale, une sclérose cutanée diffuse avec score de Rodnan estimé à 29, des macules hypochromiques en moucheture sur les avants bras, face antérieure du thorax, partie supérieure de la face postérieure du thorax, une

sclérodactylie, un faciès sclérodermique avec le nez effilé et un effacement des rides de la face.

A la biologie, nous retrouvons une anémie normochrome normocytaire avec hémoglobine à 08g/dl ; l'ionogramme sanguin, la C-reactive protéine, l'urée et la créatinine sanguine étaient normaux.

La recherche de bacilles acido alcool résistants et l'examen cyto bactériologique des expectorations étaient non contributives. Le lavage broncho-alvéolaire n'a pas été fait.

Les auto-anticorps Anti Scl70, Antinucléaires 37.75 (positif si >40), AntiDNA natifs 18.81 (positif si >30), Anticentromeres et Anti ECT négatif étaient absents. La classification selon ACR/EULAR 2013 était estimée à 14 points.

L'électrocardiogramme retrouvait une tachycardie sinusale régulière à 112 bpm, un bloc de branche droit incomplet et une hypertrophie ventriculaire droite .

L'échocardiographie retrouvait une hypertrophie majeure concentrique des parois du ventricule avec une bonne fonction systolique bi ventriculaire, une insuffisance mitrale et aortique modérées, sans signe d'hypertension artérielle pulmonaire.

Les explorations fonctionnelles respiratoires étaient en faveur d'un syndrome restrictif modéré.

La tomодensitométrie thoracique révélait une fibrose pulmonaire basale bilatérale associant une infiltration interstitielle avec quelques opacités en verre dépoli (figures 2 et 3).

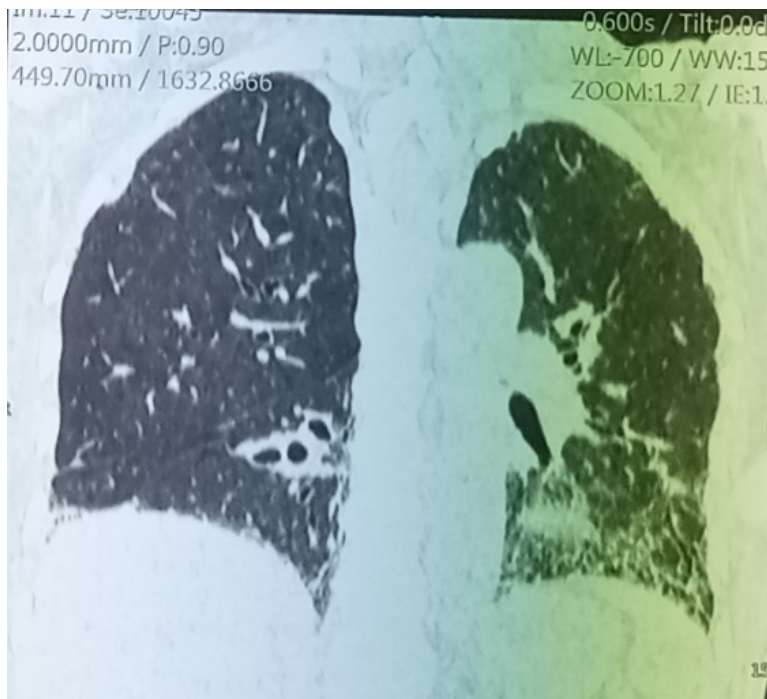


Figure 2 : Image de fibrose pulmonaire basale bilatérale compliquant une sclérodémie systémique

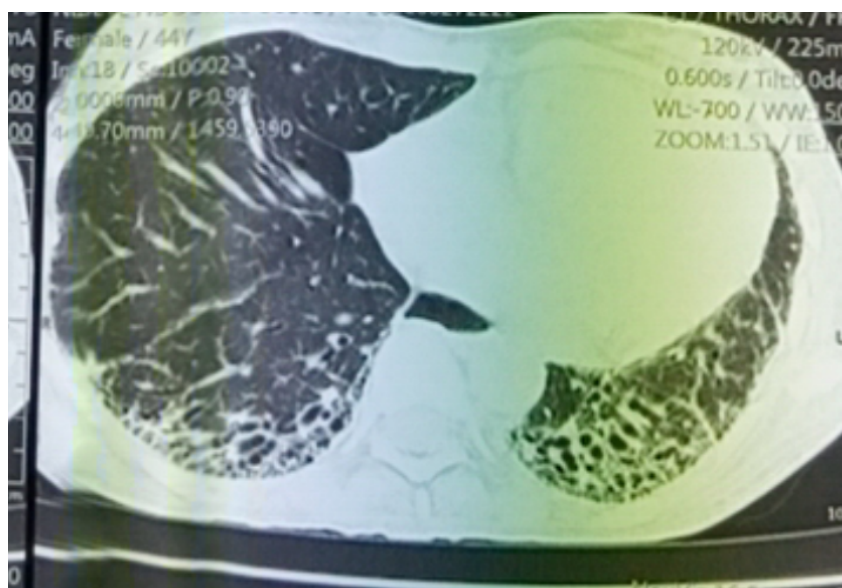


Figure 3 : pneumopathie fibrosante sur sclérodémie systémique



La prednisone 5mg par jour a été prescrit. Le cyclophosphamide est préconisé dans cette situation mais indisponible.

Discussion

La sclérodermie est une pathologie chronique d'étiologie inconnue caractérisée par une fibrose diffuse, des anomalies vasculaires de la peau, des articulations et des viscères (tube digestif, poumons, cœur et reins).

La maladie survient généralement vers 40-50 ans et touche dans 80% des cas les sujets de sexe féminin [4].

La pneumopathie interstitielle non spécifique est une manifestation pulmonaire de la sclérodermie systémique. Les signes cliniques ne sont pas spécifiques au début. Le diagnostic repose sur la tomodensitométrie thoracique, le lavage broncho-alvéolaire qui permet d'éliminer une infection, une néoplasie voire une pneumoconiose, mais n'est pas spécifique dans le diagnostic. L'atteinte radiologique peut être modérée ou diffuse. Elle se caractérise à l'imagerie par des opacités en verre dépoli à prédominance périphérique, avec un gradient apico-basal, des réticulations et des bronchiectasies et bronchiolectasies de traction, avec possible épargne sous-pleurale, parfois il peut être observé une pneumopathie fibrosante [1].

L'atteinte pulmonaire progresse à bas bruit, la pneumopathie interstitielle est la cause de décès la plus fréquente chez les patients atteints de sclérose systémique, avec une prévalence allant jusqu'à 30% et une mortalité à 10 ans allant jusqu'à 40% [5].

La pneumopathie survient généralement au cours des cinq premières années suivant le diagnostic de la maladie, elle est associée à divers facteurs de risque telle que la présence d'anticorps anti-topoisomérase I et la forme cutanée diffuse [3].

Les atteintes peuvent être à type de fibrose pulmonaire et de pneumopathie interstitielle, elles peuvent altérer les échanges gazeux pulmonaires aboutissant à une dyspnée d'effort et à une pneumopathie restrictive et finalement à une défaillance respiratoire [8].

Elle est corrélée à une forte morbidité et mortalité [6]. Les pneumopathies interstitielles dans la sclérose systémique sont principalement rencontrées chez les patients atteints de sclérose diffuse bien qu'elles puissent survenir moins fréquemment chez les patients atteints d'une maladie cutanée localisée [7].

Elle évolue vers l'insuffisance respiratoire que chez quelques patients. Les explorations

fonctionnelles respiratoires et la tomodensitométrie permettent un diagnostic rapide et précoce pour prévenir la survenue de complications [7].

Elle conditionne le pronostic de la maladie. L'évolution est lente, le dépistage doit être systématique dès le début du diagnostic [9].

L'anémie retrouvée dans la sclérose systémique est le plus souvent liée à une atteinte auto-immune, ce qui est décrit dans la littérature par plusieurs auteurs, cette anémie peut survenir en cas de sclérose limitée comme diffuse [10].

L'étude faite par Diop et al avait retrouvé une prévalence de 30,8% de pneumopathie interstitielle sur 117 cas de sclérodermie, avec une mortalité respiratoire de 19% avec une bonne part de la séronégativité des anticorps [11]. Ceci traduit d'avantage la fréquence des signes respiratoires qui peuvent engager le pronostic.

La dyspnée d'effort et la toux sont des symptômes fréquents, la pneumopathie peut être asymptomatique dans certaines situations d'où l'intérêt de réaliser une tomodensitométrie pour dépister cette atteinte.

L'hypertension artérielle pulmonaire est une complication majeure de la pneumopathie interstitielle au cours de la sclérose.

Le traitement repose sur le cyclophosphamide (CYC) par voie orale pendant 12 mois. L'azathioprine et le mycophénolate mofetil (MMF) ont également été proposés. Ils peuvent être prescrits seuls ou en association avec le cyclophosphamide. L'étude Scleroderma Lung Study (SLS)-I a démontré la supériorité du CYC par voie orale pendant 12 mois comparé au placebo. L'étude SLS-II a montré une efficacité équivalente d'un traitement de MMF 1500 mg 2 fois par jour per os pendant 2 ans et mieux toléré. Le rituximab ou tocilizumab sont de nouvelles alternatives thérapeutiques mais d'accès limité dans nos régions. Le pirfénidone et le nintédanib sont également des agents antifibrotiques pour le traitement de la fibrose pulmonaire [1, 12].

Conclusion

Les complications cardiopulmonaires de la sclérodermie impose un dépistage précoce par tomodensitométrie et échographie cardiaque. Il permet également d'améliorer la qualité de vie des patients et d'éviter, au mieux, la survenue de l'hypertension artérielle pulmonaire.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.



REFERENCES

1. Humair G, Daccord C, Beigelman-Aubry C, Lazor R. Pneumopathie interstitielle associée à la sclérodémie systémique : nouveaux développements. *Rev Med Suisse*. 2020. 16 : 2218-23
2. Pelton O, Chatte G. [Interstitial lung diseases from autoimmune origins: A prognostic and diagnostic challenge for the clinician]. *Rev Pneumol Clin*. avr 2018; 74(2): 109-4
3. Humair G, Daccord C, Beigelman-Aubry C, Lazor R. [New developments in systemic sclerosis-associated interstitial lung disease]. *Rev Med Suisse*. 18 nov 2020; 16(715): 2218-23
4. Legendre P, Mouthon L. Systemic sclerosis. *Rev Prat*. sept 2017; 67(7): 775-83
5. Perelas A, Silver RM, Arrossi AV, Highland KB. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir Med*. mars 2020; 8(3): 304-20
6. Diot DDE. Facteurs prédictifs de morbidité et mortalité de la sclérodémie systémique de diagnostic précoce [Internet]. GFRS-Groupe francophone de Recherche sur la Sclérodémie. 2018 [cité 13 sept 2021]. Disponible sur : <https://sclerodermie.net/2018/07/facteurs-predictifs-de-morbidite-et-mortalite-de-la-sclerodermie-systemique-de-diagnostic-precoce/>
7. Mouthon L, Berezné A, Brauner M, Kambouchner M, Guillevin L, Valeyre D. [Interstitial lung disease in systemic sclerosis]. *Rev Mal Respir*. oct 2007; 24(8): 1035-46
8. Sclérodémie - Troubles musculo-squelettiques et du tissu conjonctif [Internet]. Édition professionnelle du Manuel MSD. [cité 13 sept 2021]. Disponible sur : <https://www.msdmanuals.com/fr/professionnel/troubles-musculosquelettiques-et-du-tissu-conjonctif/maladies-rhumatismales-auto-immunes/scl%C3%A9rodermie>
9. Ben Salah R, Frikha F, Chabchoub I, Chebbi D, Turki C, Snoussi M et al. Pneumopathie interstitielle au cours de la sclérodémie systémique. *La Rev de Med Interne*. 2017 ; 38 : A168-9
10. Chaves FC, Rodrigo FG, Franco ML, Esteves J. Systemic Sclerosis Associated with Auto-Immune Haemolytic Anaemia*. *British Journal of Dermatology*. 1970; 82(3): 298-302
11. Diop A, Ly F, Diadie S, Ndiaye M, Ndiaye MT, Diallo M et al. Sclérodémie systémique sur peau noire : une série de 117 cas. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. 2014; 141(12, Supplement) : S470
12. Riviere S. Pneumopathie interstitielle fibrosante liée à la sclérodémie systémique. *J Func Vent Pulm* 2011; 5(2): 1-94