

Atteinte interstitielle pulmonaire de la sclérodermie systémique

Guillaume Bussone

Pôle de Médecine Interne, Centre de référence pour les vascularites
nécrosantes et la sclérodermie systémique, hôpital Cochin,
Assistance publique-Hôpitaux de Paris, Paris

Université Paris Descartes, Inserm U1016, Institut Cochin, Paris



Atteinte pulmonaire au cours de la ScS: manifestations cliniques

- **Signes cliniques souvent modestes**
- **Symptômes:**
 - toux sèche
 - dyspnée
- **Signes cliniques:**
 - crépitants des bases pulmonaires
 - diminution de l'expansion thoracique
 - signes droits (HTAP)
 - pas d'hippocratisme digital

Prevalence of visceral involvement in SSc

	Total	Missing data	lcSSc	dcSSc
Number of patients, <i>n</i> (%)	1483 (100)	0 (0)	674 (45.5)	484 (32.7)
Percentage of organ involvement by SSc subsets				
RP	94.4	0.1	96.3	94.2
Skin involvement	87.8	0.3	91.5	97.6
PAH	15.8	0.1	14.9	18.5
Pulmonary fibrosis	34.5	0.1	20.8	56.1
Oesophagus	60	0.1	59.2	69.3
Stomach	14.2	0.2	15.3	15.6
Intestine	5.7	0.2	6.1	5.3
Kidney	10.5	0.2	9.1	15.9
Heart	14.6	0.2	12	23
Musculoskeletal system	47.5	1.4	44.9	56.6
Nervous system	6.4	2.2	4.1	7.1
Sicca-symptoms	39.5	2.5	43.5	39.7
Masticatory organ	24.1	7.2	23.7	34.1

Examens complémentaires

- Le mauvais pronostic de la pneumopathie infiltrante diffuse (PID) au cours de la ScS impose son dépistage systématique
- Pas de recommandations consensuelles sur les examens de dépistage et la fréquence à laquelle les renouveler
- Le bilan doit comporter:
 - tomодensitométrie thoracique haute résolution
 - épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) avec mesure du coefficient de transfert du monoxyde de carbone (DLCO)
 - test de marche de 6 min avec mesure de la saturation en oxygène et estimation de la dyspnée à l'aide de l'indice de Borg

Prognosis

- Main parameters of prognostic value in SSc-associated interstitial lung disease (ILD):
 - severe ILD at diagnosis
 - clinical symptoms: dyspnea, crackles
 - PFTs (DLCO and/or FVC < 70%)
 - HRCT (extended lesions)
 - rapidly worsening ILD (loss of 10% FVC or 15% DLCO during the last 12 months)
 - bronchoalveolar lavage data do not influence any more therapeutic decision

Traitement

- **Inhibiteurs de la pompe à protons**
- **Cyclophosphamide (dans les formes aggravatives?)**
- **Faible dose de corticoïdes (10 mg/j)**
- **Oxygène**
- **Transplantation pulmonaire**
- **Réhabilitation**

ORIGINAL ARTICLE

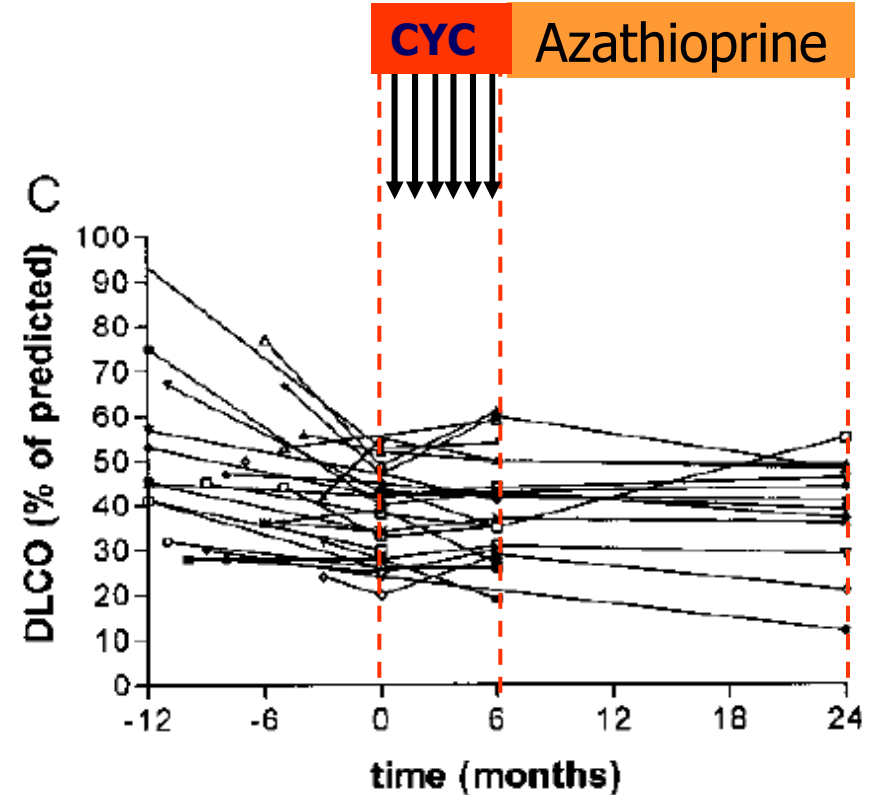
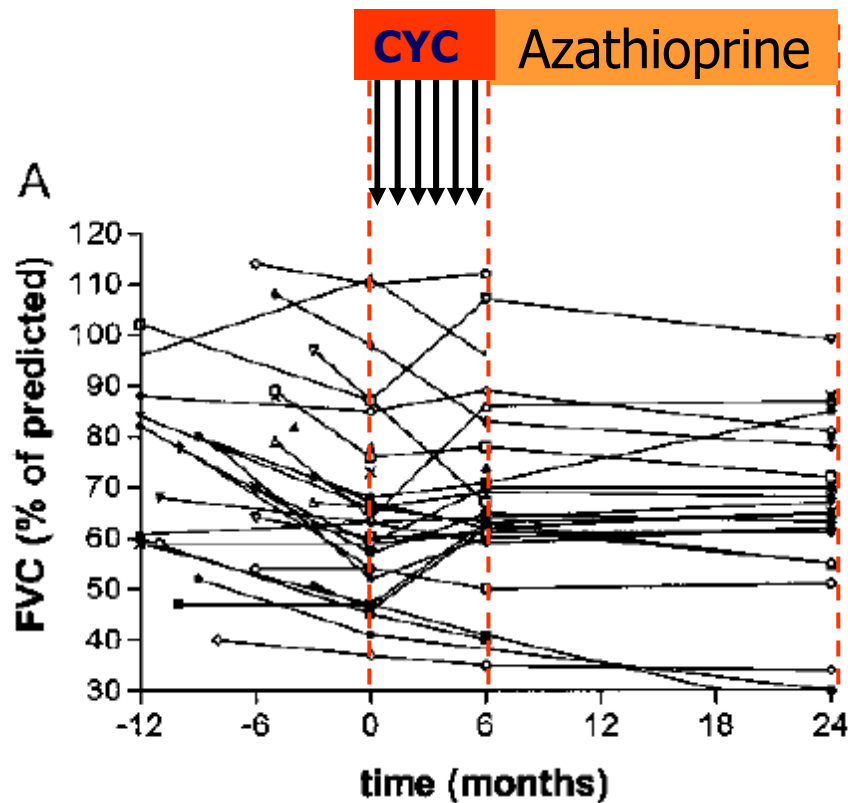
Cyclophosphamide versus Placebo in Scleroderma Lung Disease

Donald P. Tashkin, M.D., Robert Elashoff, Ph.D., Philip J. Clements, M.D., M.P.H.,
Jonathan Goldin, M.D., Ph.D., Michael D. Roth, M.D., Daniel E. Furst, M.D.,
Edgar Arriola, Pharm.D., Richard Silver, M.D., Charlie Strange, M.D.,
Marcy Bolster, M.D., James R. Seibold, M.D., David J. Riley, M.D., Vivien M. Hsu, M.D.,
John Varga, M.D., Dean E. Schraufnagel, M.D., Arthur Theodore, M.D.,
Robert Simms, M.D., Robert Wise, M.D., Fredrick Wigley, M.D., Barbara White, M.D.,
Virginia Steen, M.D., Charles Read, M.D., Maureen Mayes, M.D., Ed Parsley, D.O.,
Kamal Mubarak, M.D., M. Kari Connolly, M.D., Jeffrey Golden, M.D.,
Mitchell Olman, M.D., Barri Fessler, M.D., Naomi Rothfield, M.D.,
and Mark Metersky, M.D., for the Scleroderma Lung Study Research Group*

A Multicenter, Prospective, Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled Trial of Corticosteroids and Intravenous Cyclophosphamide Followed by Oral Azathioprine for the Treatment of Pulmonary Fibrosis in Scleroderma

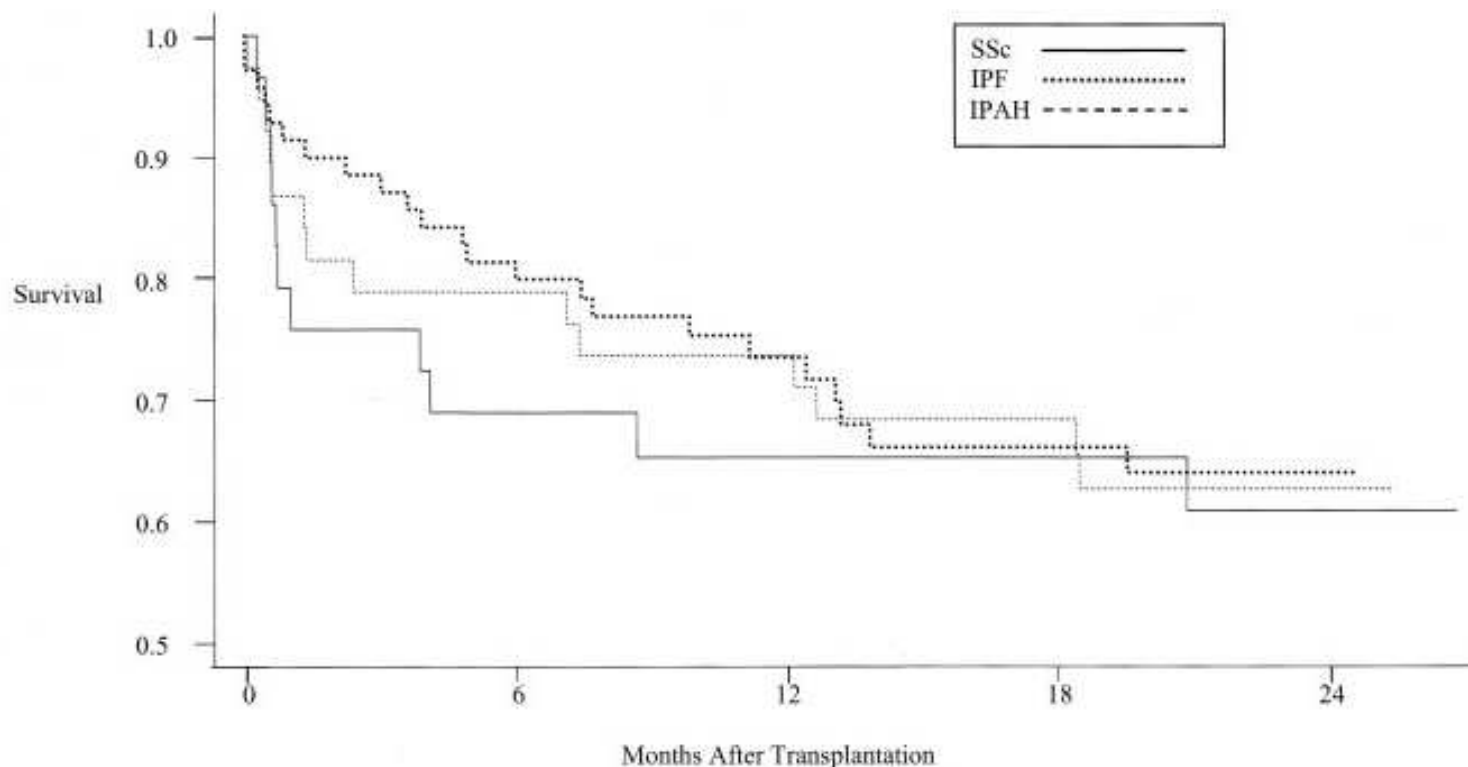
Rachel K. Hoyles,¹ Ross W. Ellis,¹ Jessica Wellsbury,¹ Belinda Lees,¹ Pauline Newlands,¹ Nicole S. L. Goh,¹ Christopher Roberts,² Sujal Desai,³ Ariane L. Herrick,⁴ Neil J. McHugh,⁵ Noeleen M. Foley,⁵ Stanley B. Pearson,⁶ Paul Emery,⁶ Douglas J. Veale,⁶ Christopher P. Denton,⁷ Athol U. Wells,¹ Carol M. Black,⁷ and Roland M. du Bois¹

Therapeutic Strategy Combining IV cyclophosphamide Followed by Oral Azathioprine to Treat Worsening SSc-ILD: A Retrospective Multicenter Open-label Study



Lung transplantation

- 29 SSc patients, 70 patients with IPF and 38 with IPAH
- During 2 years of followup, 11 patients with scleroderma (38%), 23 with IPF (33%), and 14 with IPAH (37%) died
- Cumulative survival at 2 years was comparable (64%)



IPF: idiopathic pulmonary fibrosis

IPAH: idiopathic pulmonary arterial hypertension

Schachna L. et al. Arthritis Rheum 2006

Conclusions

- La PID est la première cause de mortalité au cours de la ScS
- Seule une minorité de patients développe une insuffisance respiratoire chronique terminale
- Pas de traitement validé: cyclophosphamide (dans les formes aggravatives?), MMF
- D'autres molécules sont nécessaires
- Transplantation possible en cas d'échec des traitements médicaux, chez des patients répondant aux critères