Manifestations digestives de la sclérodermie systémique

M. LAHCENE

Service de Médecine Interne

Hôpital de Kouba - Alger

XVIII° Congrès National de Médecine Interne
XVI° Congrès Maghrébin de Médecine Interne
Tlemcen: 27 - 29 Avril 2012

Introduction

- Première description = Ehrmann, 1903
- Localisation digestive: la plus fréquente après la peau
- Atteinte multifocale
  - Œsophage : premier rang
  - Intestin grêle : rarement symptomatique, grave
  - Colo-anale : constipation, incontinence anale
- Conséquences :
  - Altération de la qualité de vie
  - Décès = 5%

Mécanismes

- Microangiopathie : lésion capillaire
- Phase neurogène = précoce

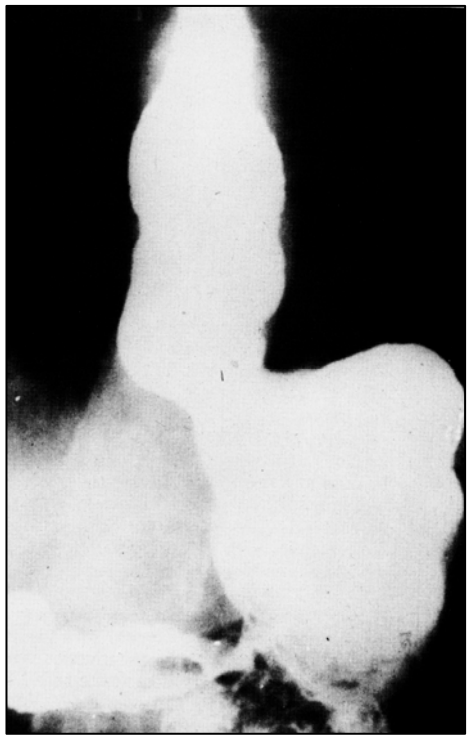
  ↗ activité motrice non péristaltique
- Phase myogène = tardive

  atrophie + fibrose

  ↘ ou absence d'activité contractile

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994; Lock G. et al. Am J Gastroenterol 1997

Atteinte œsophagienne



Prévalence clinique

	RGO	Dysphagie
Littérature	50-70%	40-80%
Kouba	48%	47%

Monastra-Varriqua L. Acta gastroenterol Latinoam 1994
Abu-Shakra M. Semin Arthritis Rheum 1994; Lahcene M. et al. ISRN Rheumatology 2011

Prévalence de l'œsophagite par reflux

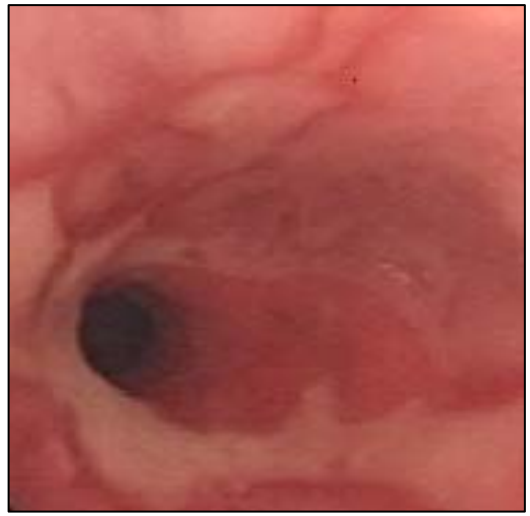
30% - 60%

Zamost BJ. et al. Gastroenterology 1987, Hendel L. Dan Med Bull 1994
Marie I. et al. Aliment Pharmacol Ther 2006 Lahcene M. et al. ISRN Rheumatology 2011

Prévalence des formes compliquées de l'œsophagite par reflux

	Littérature (%)	*Kouba (%)
• Sténose	10 (3,2 - 40)	6
• EBO	5 (0-7)	5
• Ulcère	0-3	0
• AdénoKc	0-7	0

Poirier TJ. Am J Gastroenterol 1972; Abu-Shakra M. Semin Arthritis Rheum 1994
Marie I. et al. Aliment Pharmacol Ther 2006; Katzka DA. Am J Med 1987;
*Lahcene M. et al. J Afr Hepato Gastroenterol 2008



Corrélations symptômes / Œsophagite peptique

- Présence de symptômes sans OR > 40%
- Œsophagite asymptomatique ≅ 20%

Zamost BJ. et al. Gastroenterology 1987; Aubert A. et al. Gastroenterol Clin Biol 1991
Lahcene M. et al. J Afr Hepato Gastroenterol 2008

Facteurs de survenue de l'œsophagite peptique

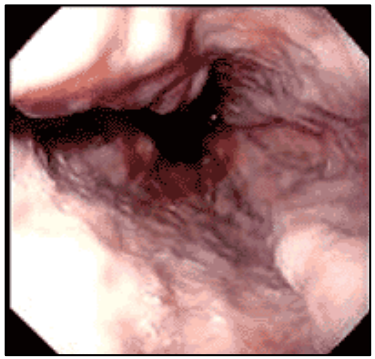
- Pas de lien avec :
  - Age, sexe
  - Durée de la maladie
  - Type de ScS
- Facteur majeur = TMO

  ⇨ altération de la clairance œsophagienne

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994; Marie I. et al. Aliment Pharmacol Ther 2006
Lahcene M. et al. Gastroenterol Clin Biol 2009

Autres lésions de l'œsophage

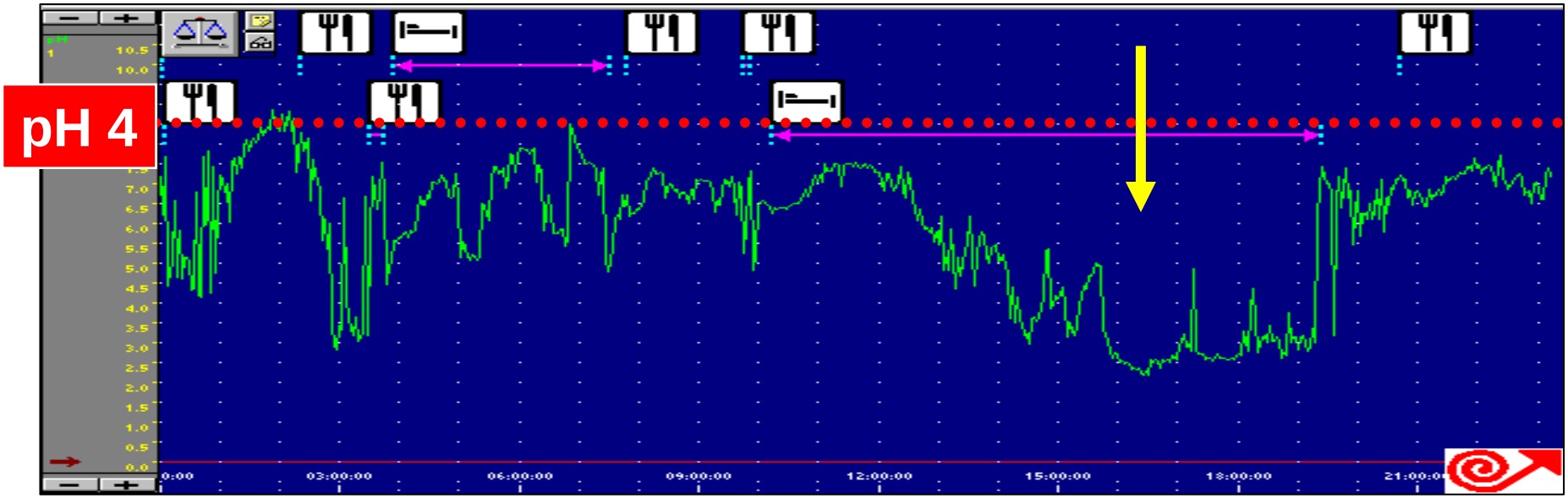
- Œsophagite infectieuse
- Ectasies vasculaires
- Varices œsophagiennes



Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994; Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Marie I. Presse Med 2006

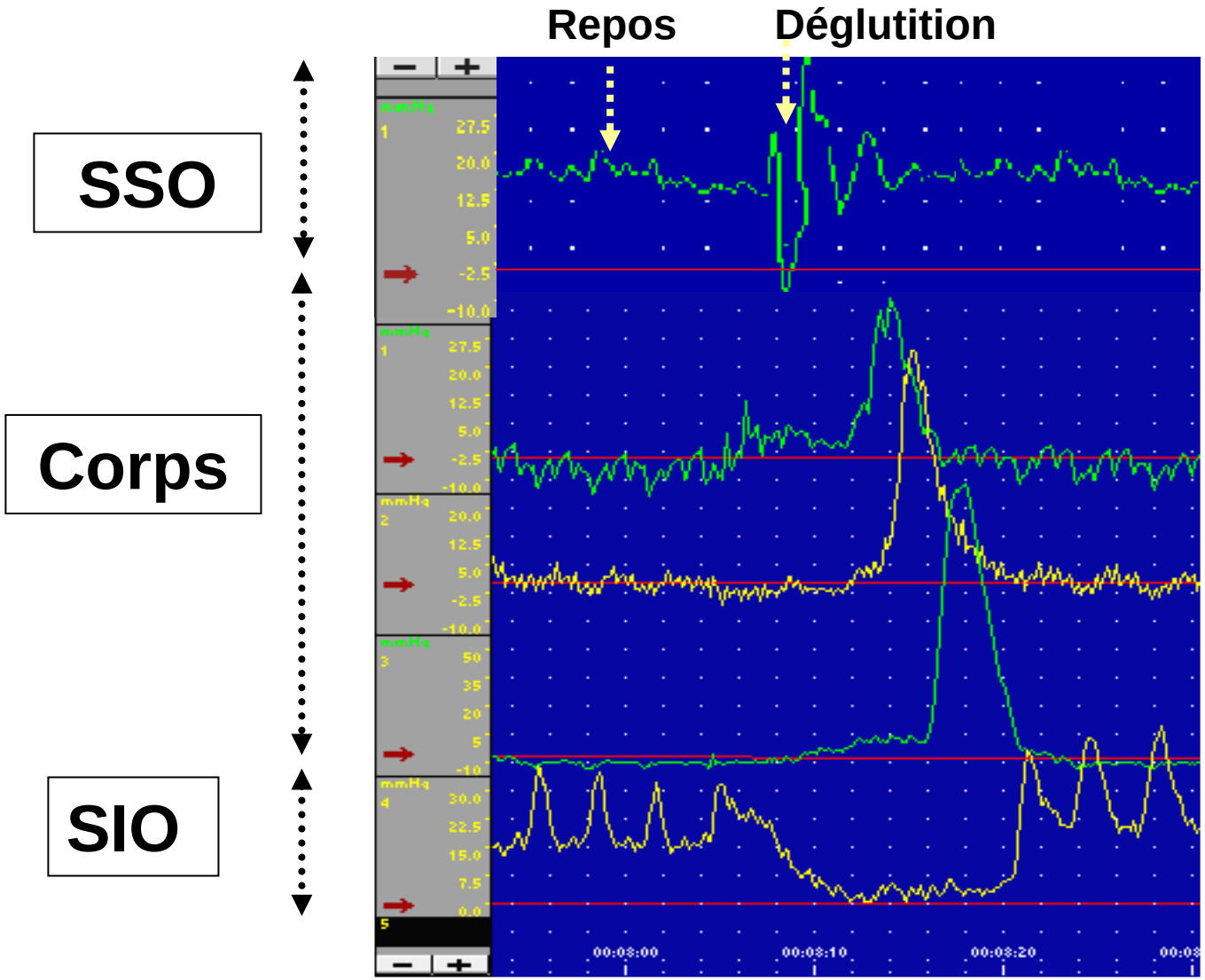
pH-métrie œsophagienne des 24 h

RGO acide pathologique ≅ 70%



Yarze JC. et al. Am J Gastroenterol 1993; Hendel L. Dan Med Bull 1994
Lahcene M. et al. J Afr Hepato Gastroenterol 2008

Manométrie œsophagienne



Manométrie œsophagienne

- Examen de référence pour le diagnostic de TMO
- TMO = 75-96%
- Survenue des TMO = très précoce
  dans l'année qui suit le diagnostic > 50%
- Anomalies très évocatrices > 60%
  hypotonie du SIO + atonie des 2/3 inf. du corps
  «œsophage sclérodermique»

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994 ; Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Lahcene M. et al. Gastroenterol Clin Biol 2009

Œsophage « sclérodermique »

1/3 sup

1/3 moy

1/3 inf

Facteurs liés à la présence de TMO

- Présence de TMO non liée à :
  - Age, sexe
  - Ancienneté
  - Extension cutanée
- TMO asymptomatiques > 30%
- TMO sévères= quasi constants en présence d'une OR

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994; Marie I. et al. Aliment Pharmacol Ther 2006
Lahcene M. et al. Gastroenterol Clin Biol 2009

Autres explorations de l'œsophage

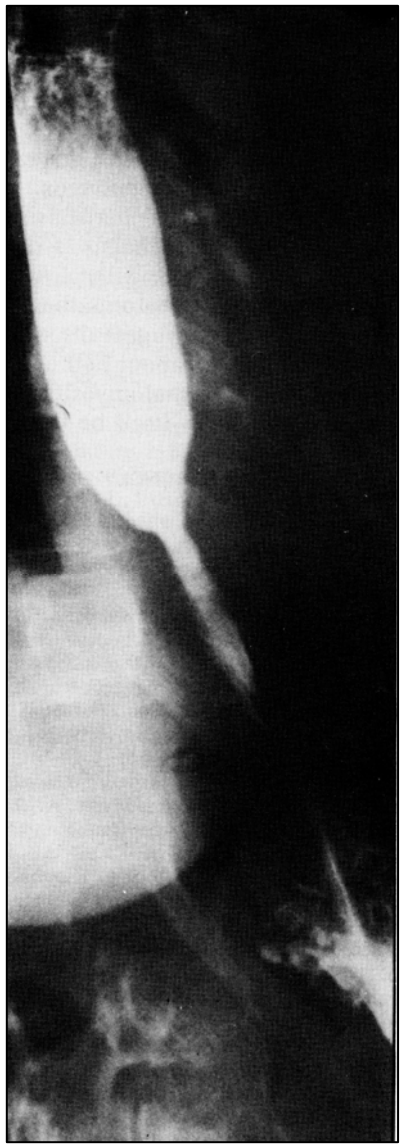
Rarement nécessaires

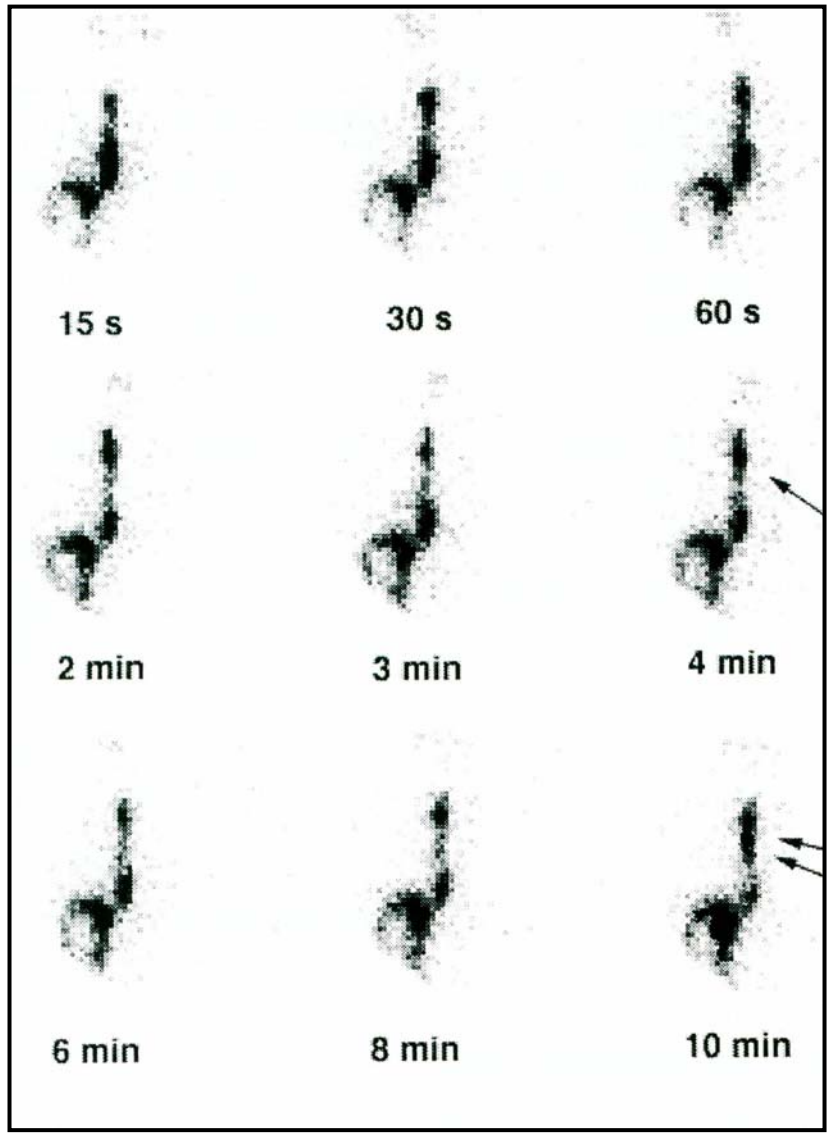
- **Transit baryté** :

  ⇨ sténose

- **Scintigraphie** :

  - Sensibilité pour la détection des TMO = manométrie
  - Intérêts : calcul d'un index de RGO
    information sur la vidange gastrique
  - Inconvénients = onéreuse, matériel lourd




15 s
30 s
60 s
2 min
3 min
4 min
6 min
8 min
10 min

RGO/
Pneumopathie interstitielle fibrosante

- RGO = rôle dans la genèse de la PIF?
- Microaspiration occulte

Denis P. et al. Respiration 1981; Johnson DA. et al. Arch Intern Med 1989
Lock G. et al. Am J Gastroenterol 1998; Marie I. et al. Arthritis Rheum 2001

Traitement du RGO de la ScS (1)

- **Antisécrétoires** = IPP
  - Très efficaces
  - Au long cours
- **Traitement des complications :**
  - Sténose serrée : dilatation
  - OB + dysplasie: destruction endoscopique photocoagulation, mucosectomie

Hostein J. et al. Gastroenterol Clin Biol 1991; Hendel L. et al. Aliment Pharmacol Ther 1992
Shoenut JP. et al. Aliment Pharmacol Ther 1992; Lahcene M. et al. Gut 2009

Chirurgie du RGO de la ScS

- **Rare**
- **Difficile :** présence de TMO et de tares viscérales
- **Méthode :** discutée
  - Montage antireflux
  - Diversion duodénale
- **Récidive :** fréquente

Orringer MB. et al. Ann Thorac Surg 1976; Topart R. et al. Ann Chir 1992
Kent MS. et al. Ann Thorac Surg 2007

Atteinte gastrique (1)

- **Gastroparésie :**

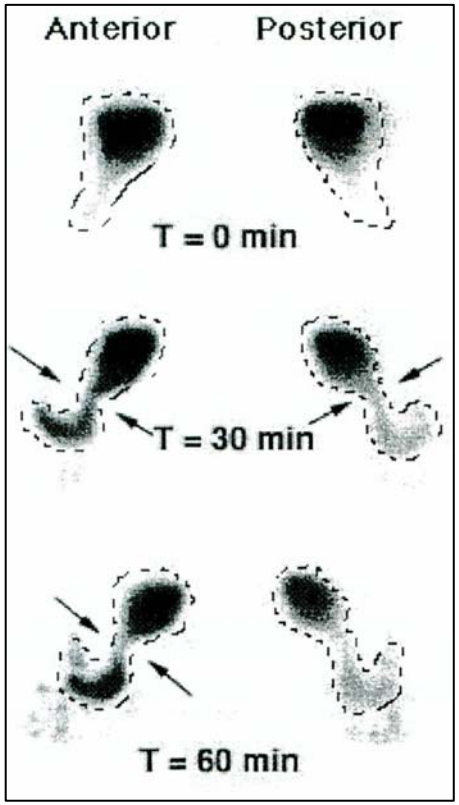
  Latente

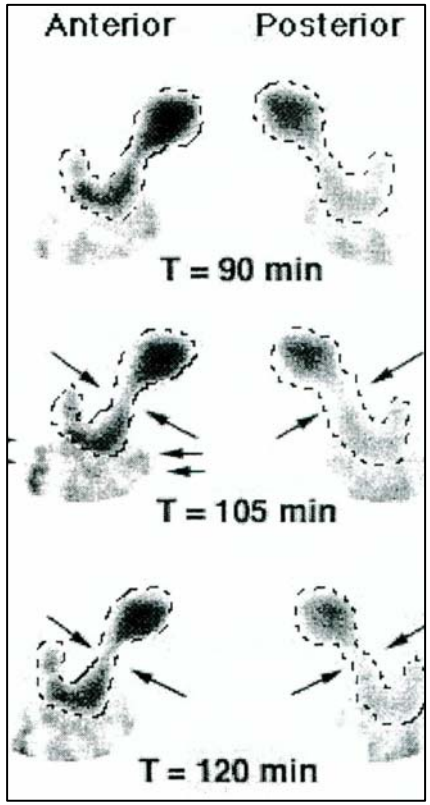
  Scintigraphie, manométrie : 75%

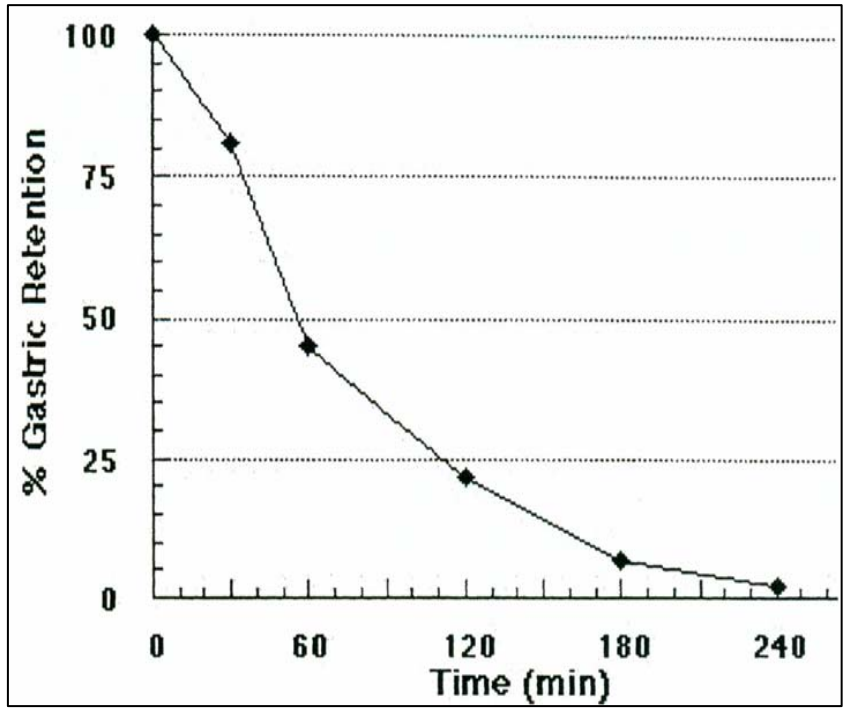
- **Ectasies vasculaires**

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994
Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Marie I. Presse Med 2006

Scintigraphie gastrique

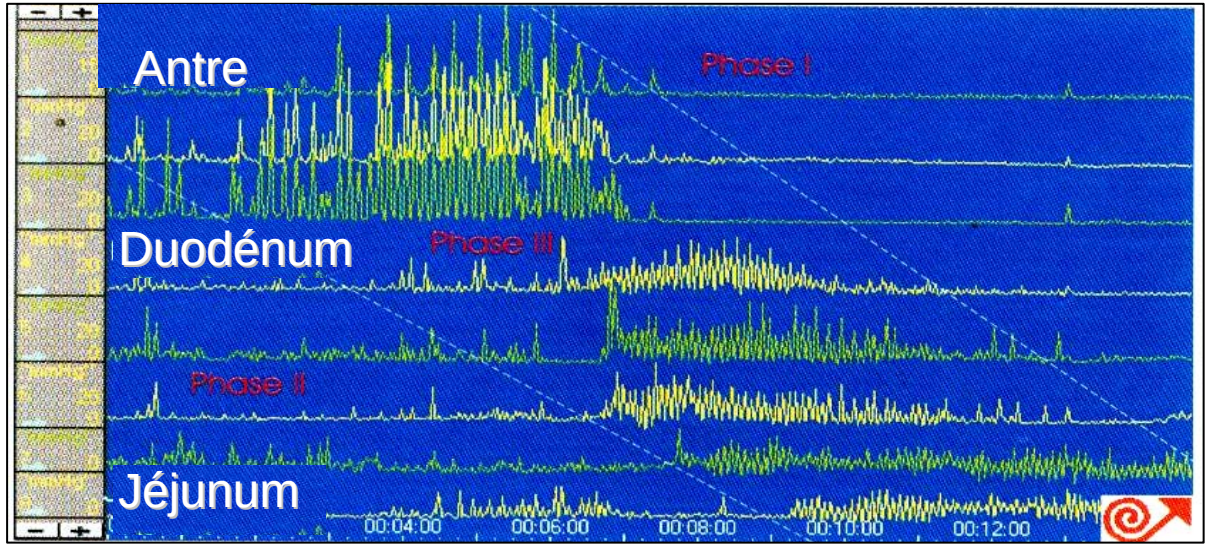


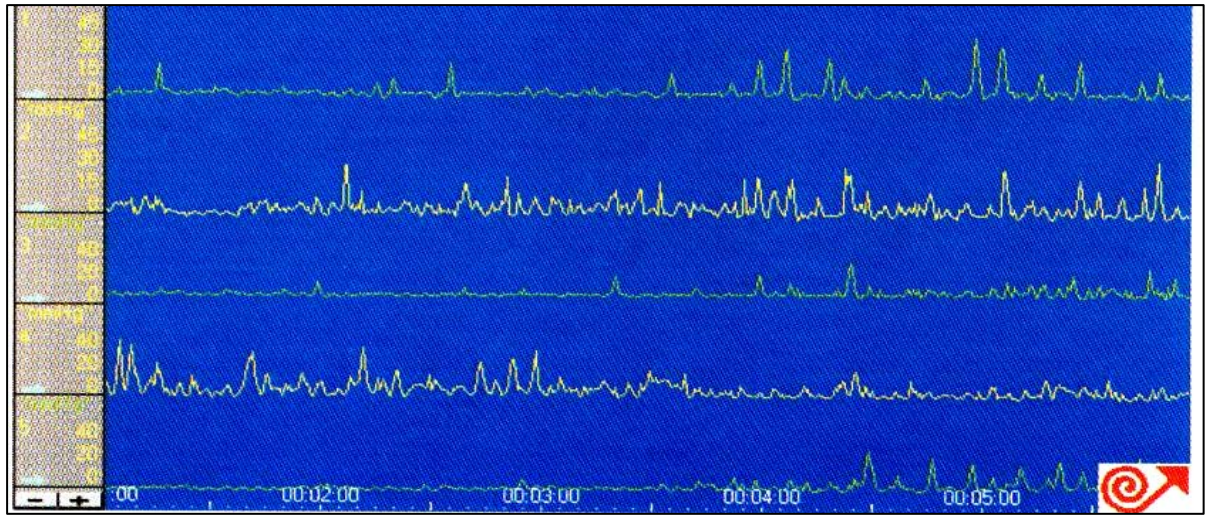




Maurer AH. et al. In Schuster Atlas of Gastrointestinal Motility 2002

Manométrie
Phase III du complexe moteur migrant





Atteinte gastrique (2)

- **Gastroparésie**

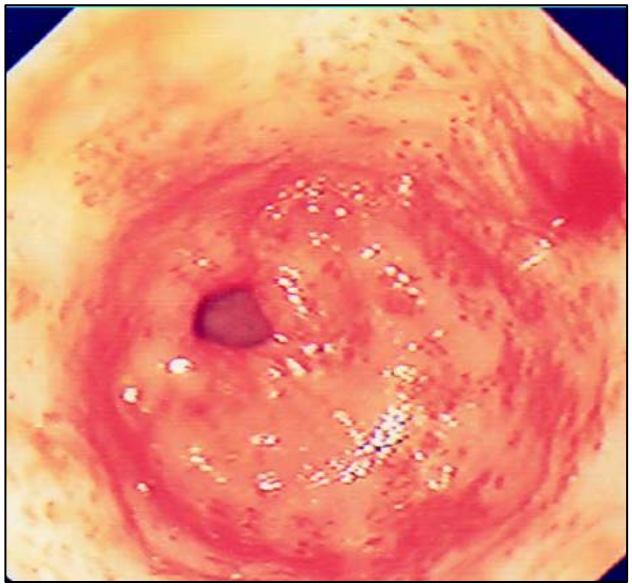
- **Ectasies vasculaires** = **rares**

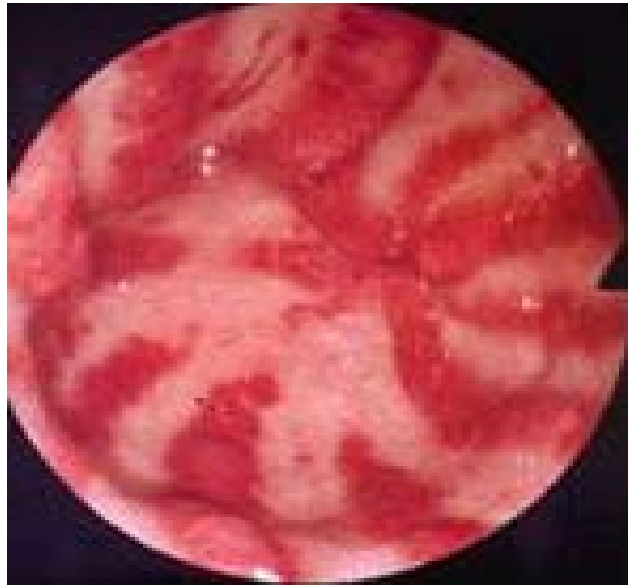
  hémorragie

  anémie ferriprive

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994 ; Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Marie I. Presse Med 2006

Ectasies vasculaires





Atteinte de l'intestin grêle
Fréquence

- **2° après celle de l'œsophage**

  - Clinique : **2%** (Tuffanelli DL. et al. Arch Dermatol 1961)
  - Radiologie : **52%** (Bluestone R. Gut 1969)
  - Autopsie : **48%** (D'Angelo WA. et al. Am J Med 1969)
  - Manométrie : **88%** (Marie I. Rev Méd Interne 2002)

Atteinte de l'intestin grêle
Présentation clinique

- Latence ou signes mineurs = 98%
- Symptomatologie = tardive, mauvais pronostic

- **Malabsorption intestinale** :

  diarrhée → malnutrition
  pullulation microbienne, ↘ perméabilité intest, IPP

- **Pseudo-occlusion intestinale chronique** :

  nausées, vomissements, douleur, distension, constipation } récurrents

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994; Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Marie I. Presse Med 2006

Autres atteintes de l'intestin grêle

- Télangiectasies : hémorragie, anémie
- Pneumatose kystique : inhabituelle

  ⇨ pneumopéritoine chronique

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994
Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Marie I. Presse Med 2006

Atteinte de l'intestin grêle
Explorations paracliniques

- **Non systématiques**
- Intérêts :
  - Recherche clinique
  - Forme compliquée
  - Forme associée à une autre pathologie

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994; Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998

Atteinte du grêle
Tests de la pullulation microbienne

- **Tests respiratoires à l'hydrogène = simples**

  ingestion de lactulose, glucose ou xylose

  pic précoce d'H_2 dans l'air expiré

  Se = 62-68% Sp = 44-80%

- **Culture + comptage des germes** :

  aspiration protégée du liquide duodénal
  très sensible et très spécifique

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994
Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Khanna D. et al. Indian J Rheumatol 2008

Atteinte du grêle
Imagerie

- **Méthodes :**

  Transit baryté (entéroclyse)

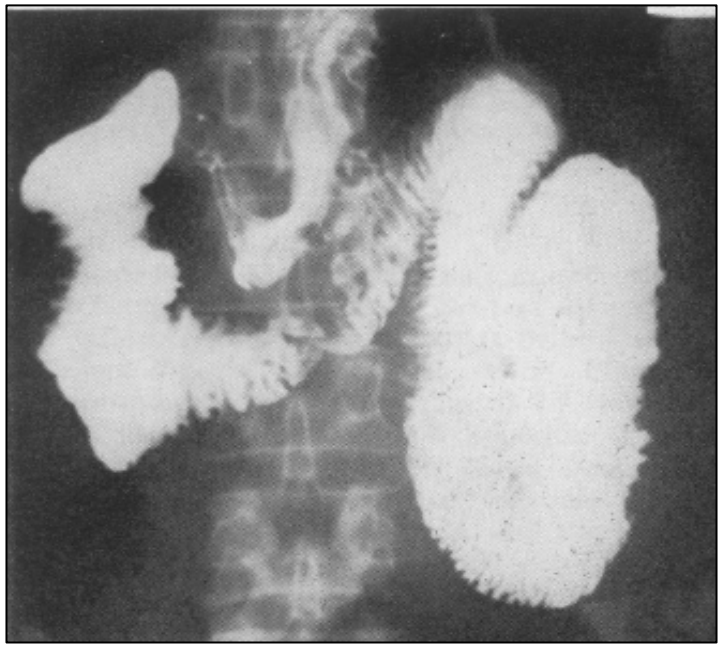
  Entéro-TDM/IRM

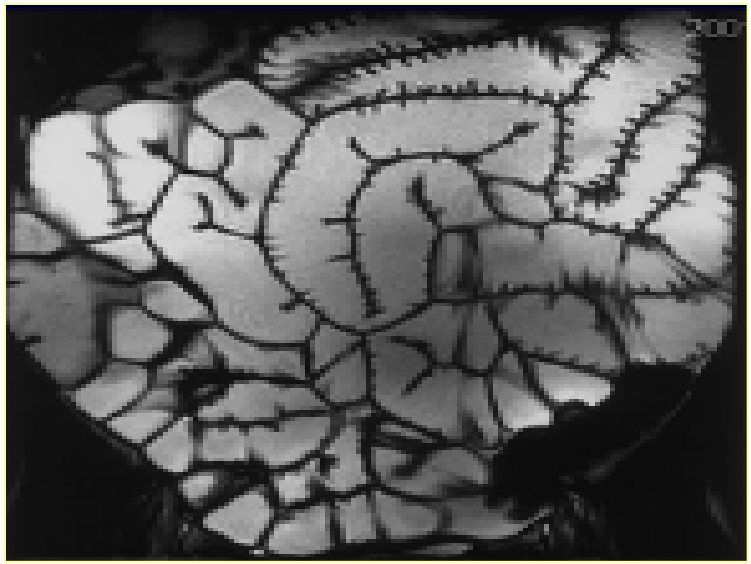
- **Résultats :**

  Dilatation duodéno-jéjunale

  Pseudodiverticules, pneumatose kystique

Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Khanna D. et al. Indian J Rheumatol 2008





Atteinte du grêle
Endoscopie du grêle

- **Méthodes** :
  - Entéroscopie
  - Capsule endoscopique
- **Indications = limitées**
  - Anémie ferriprive inexpliquée
  - Hémorragie inexpliquée

Khanna D. et al. Indian J Rheumatol 2008

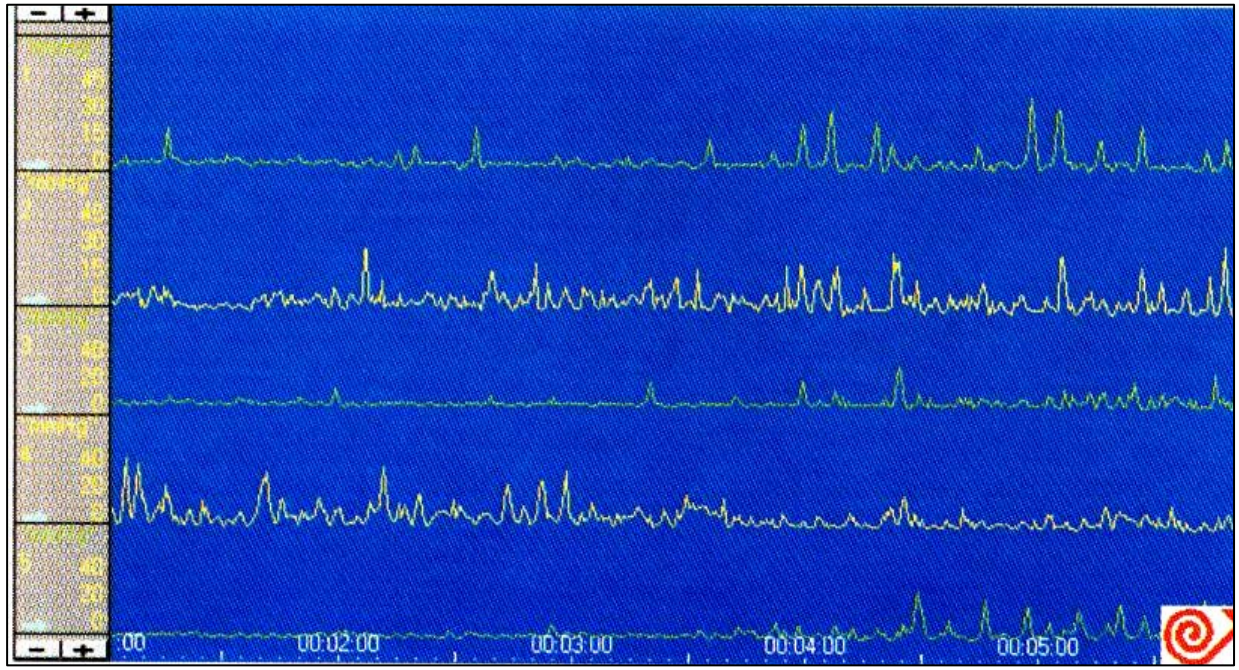
Pillcam
ESO

Atteinte du grêle
Manométrie intestinale

- Très sensible
- Différencie phase neurogène/myogène
- Accès et réalisation : difficiles
- Réservée à la recherche clinique

Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Khanna D. et al. Indian J Rheumatol 2008

Manométrie intestinale



Kellow JE. In Schuster Atlas of Gastrointestinal Motility 2002

Traitement de la malabsorption intestinale

- **Antibiothérapie** = efficace, mensuelle, séquentielle
  amoxycilline, tétracycline, ciprofloxacine, métronidazole…
- Régime sans résidu, sans lactose
- Correction des déficits:
  Vitamines : A, B1, B6, B12, C, K
  Fer, Ca, Mg, sélénium, zinc …

⇨ Nutrition parentérale au long cours :
forme sévère et réfractaire

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994; Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998
Marie I. Presse Med 2006; Khanna D. et al Indian J Rheumatol 2008

Traitement de la pseudo-obstruction intestinale

- **Phase aigüe :** aspiration
- **Prokinétiques :** place centrale
  métoclopramide, dompéridone
  cisapride
  érythromycine (250 mg x 3/j)
  octréotide (50 µg/j, S/C)
- **Chirurgie** : en dernier recours
  résection du segment atone?
  transplantation intestinale?

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994; Khanna D. et al. Indian J Rheumatol 2008

Atteinte colo-anale/ Fréquence

- Clinique = rare

  Marie I. Presse Med 2006

- Radiologie = 4-5%

  Cohen S. Gastroenterology 1980

- Manométrie ano-rectale = 70%

  Hamel-Roy J. et al. Gastroenterology 1985

Atteinte colo-anale
Présentation clinique

- **Constipation**
- **Incontinence anale : 2 - 57%**
- **Prolapsus rectal**
- **Exception**: hémorragie, perforation
- **Iatrogène** : colite pseudomembraneuse

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994, Marie I. Presse Med 2006
Ponge T. et al. Rev Méd Interne 2001
Khanna D. et al. Indian J Rheumatol 2008

Atteinte colo-anale / Imagerie

Non systématique

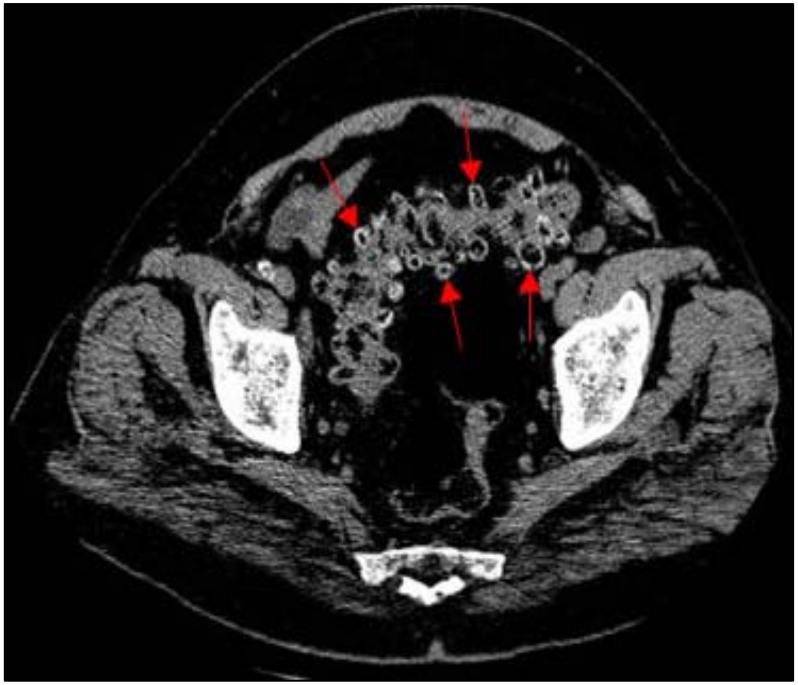
- **ASP** : distension
- **Lavement baryté** :

  atonie, distension
  pseudodiverticules
  pneumatose kystique
  } transverse + colon gauche

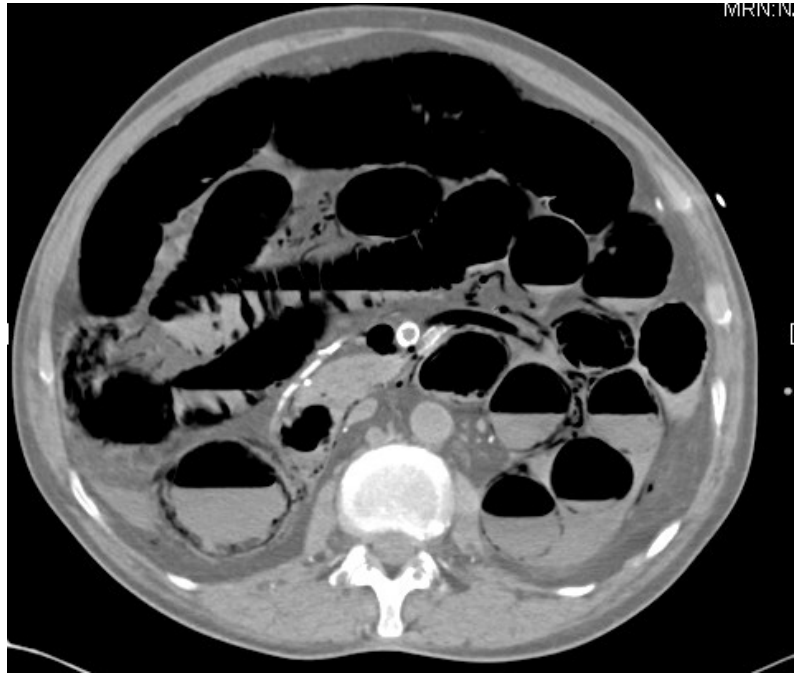
- **TDM, IRM** : diverticules, pneumatose kystique
- **Temps de transit colique**

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994; Khanna D et al Indian J Rheumatol 2008

Diverticulose colique



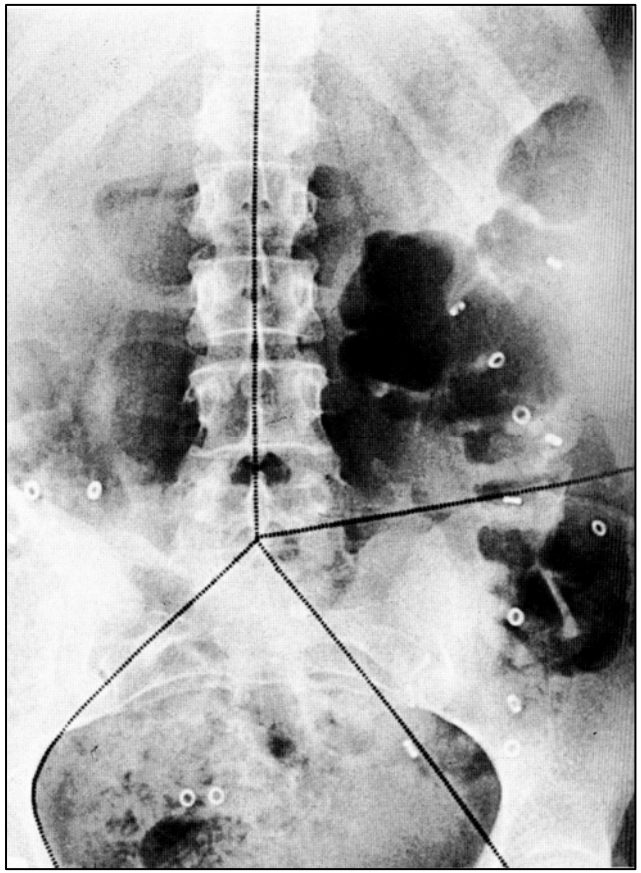
Pneumatose kystique



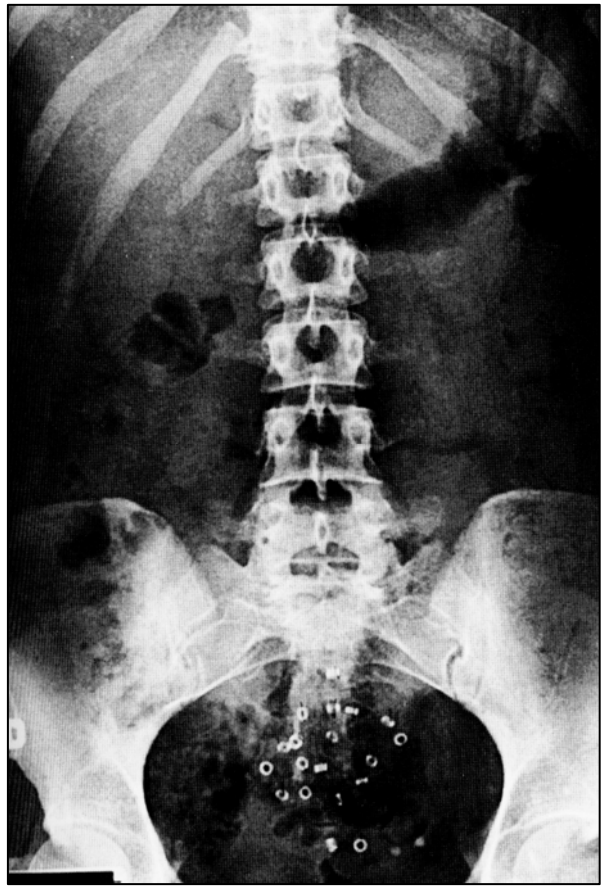
Info-radiologie.ch

Temps de transit colique
Marqueurs radio-opaques

J7



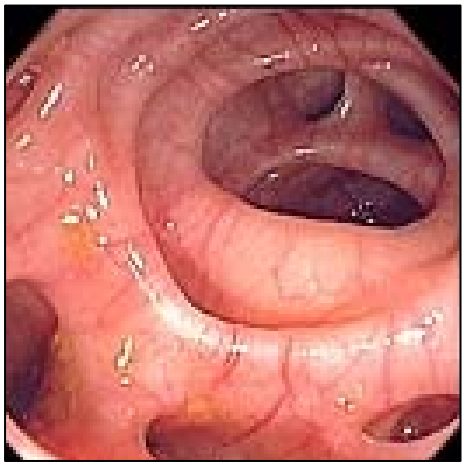
J7



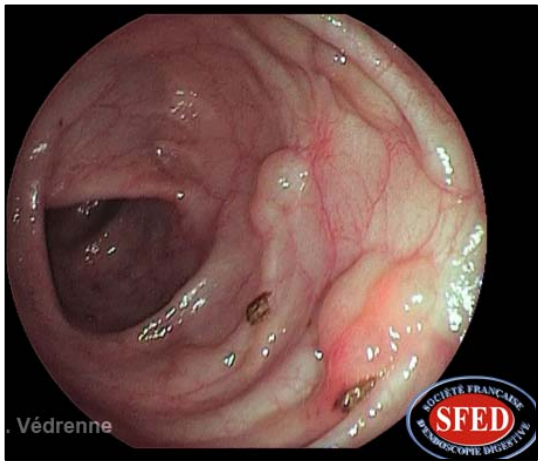
Deveoede G. Schuster Atlas of Gastrointestinal Motility 2002

Atteinte colo-anale / endoscopie

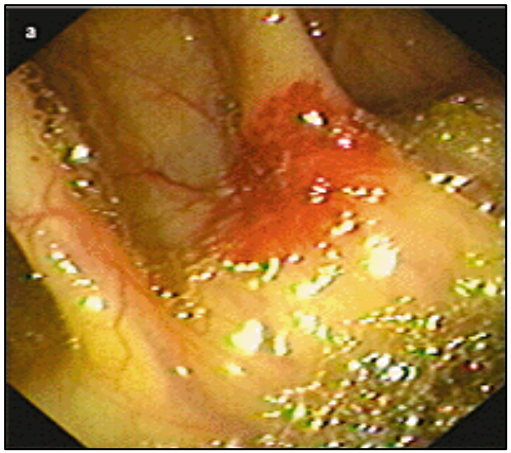
Diverticules



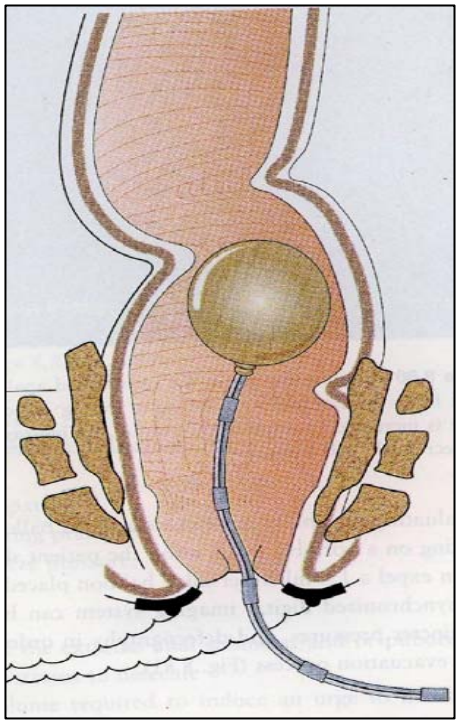
Pneumatose kystique

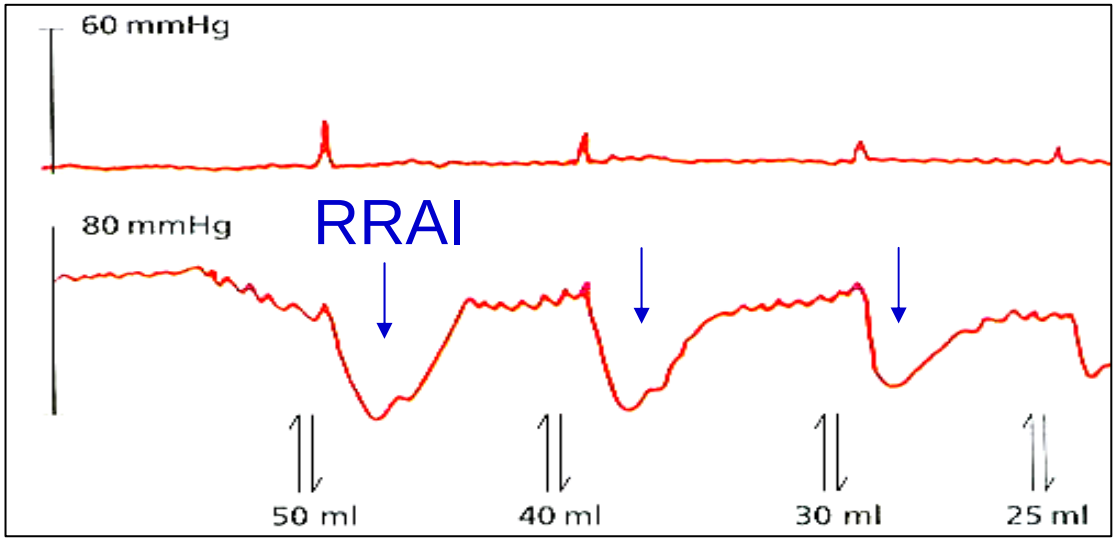


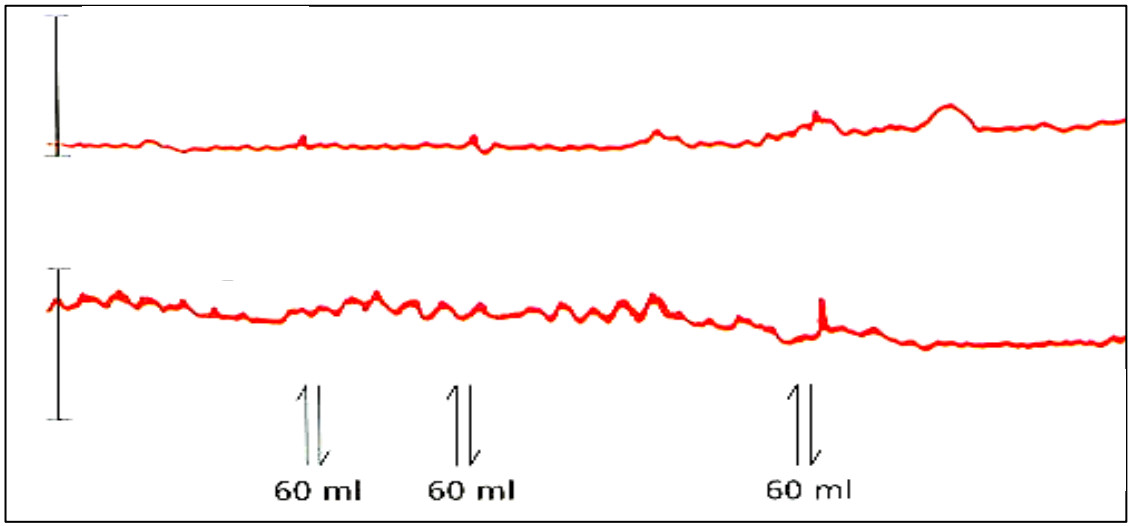
Télangiectasie



Manométrie ano-rectale

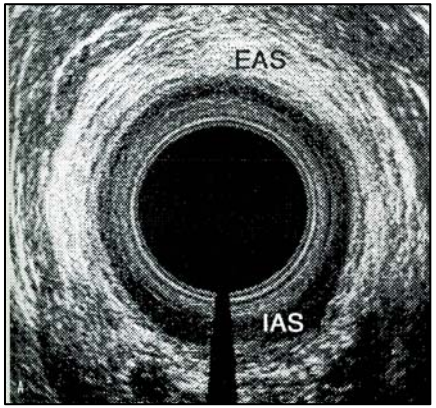






Atteinte colo-anale
Autres examens paracliniques

- **Echographie endo-anale**



- **Défécographie**

Atteinte colo-anale/Traitement

- **Diarrhée** :

  régime sans résidus , ATB

  lopéramide?, cholestyramine
- **Constipation** :

  hydratation, fibres?, prokinétiques
- **Incontinence anale** :

  biofeed-back, iloprost??
- **Prolapsus rectal** : chirurgie

Sjögren RW. Arthritis Rheum 1994, Fain O. Rev Méd Interne 2003
Marie I. Presse Med 2006

Atteinte hépatique

- **Eliminer une hépatite médicamenteuse** :

  Analgésiques, AINS,

  Immunosuppresseurs

- **Association :**

  Cirrhose biliaire primitive

  Hépatite auto-immune : 1 cas

Rose S. et al. Gastroenterol Clin North Am 1998; Marie I. Presse Med 2006

Atteinte pancréatique

- Insuffisance pancréatique exocrine : controversée

Conclusion

- **Localisation digestive de la ScS** :

  Fréquente, précoce, multifocale

- **Atteinte oesophagienne : 1er plan**

  Discordance symptômes/œsophagite/TMO

  IPP = efficaces

- **Manifestations intestinales :**

  Tardives, traitement difficile