Société Algérienne
de Médecine Interne (SAMI)

Group Francophone
de recherche sur la sclérodermie

2ème Atelier sur la Sclérodermie
Alger , le 18 janvier 2014

Titre : Dialyse Chronique au cours de la Sclérodermie Systémique.

Auteurs : A.Bouam , F-Y Baghdali , F.Haddoum

Service Néphrologie Transplantation Plasmaphérèses

CHU HUSSEIN DEY ALGER

Cas clinique

Femme B Z - 41 ans - fonctionnaire - pas de grossesses - pas d'antécédents connus

Traitement entrepris

- **Aout 2011** : **arthralgies** au niveau
  lo
  - **Corticoïdes**
- **O**
  - o
  -
- **N**
  -
  - **A**
  - **Aldactone**
- **Décembre 2011 : dyspnée** → HTA
  ARA2, furosémide , IC , spirono act
  Acébutolol
  Ibuprofène 1200 mg/j

Aout 2011 – Décembre 2011

Une période d'errance diagnostique…

En Janvier 2012,

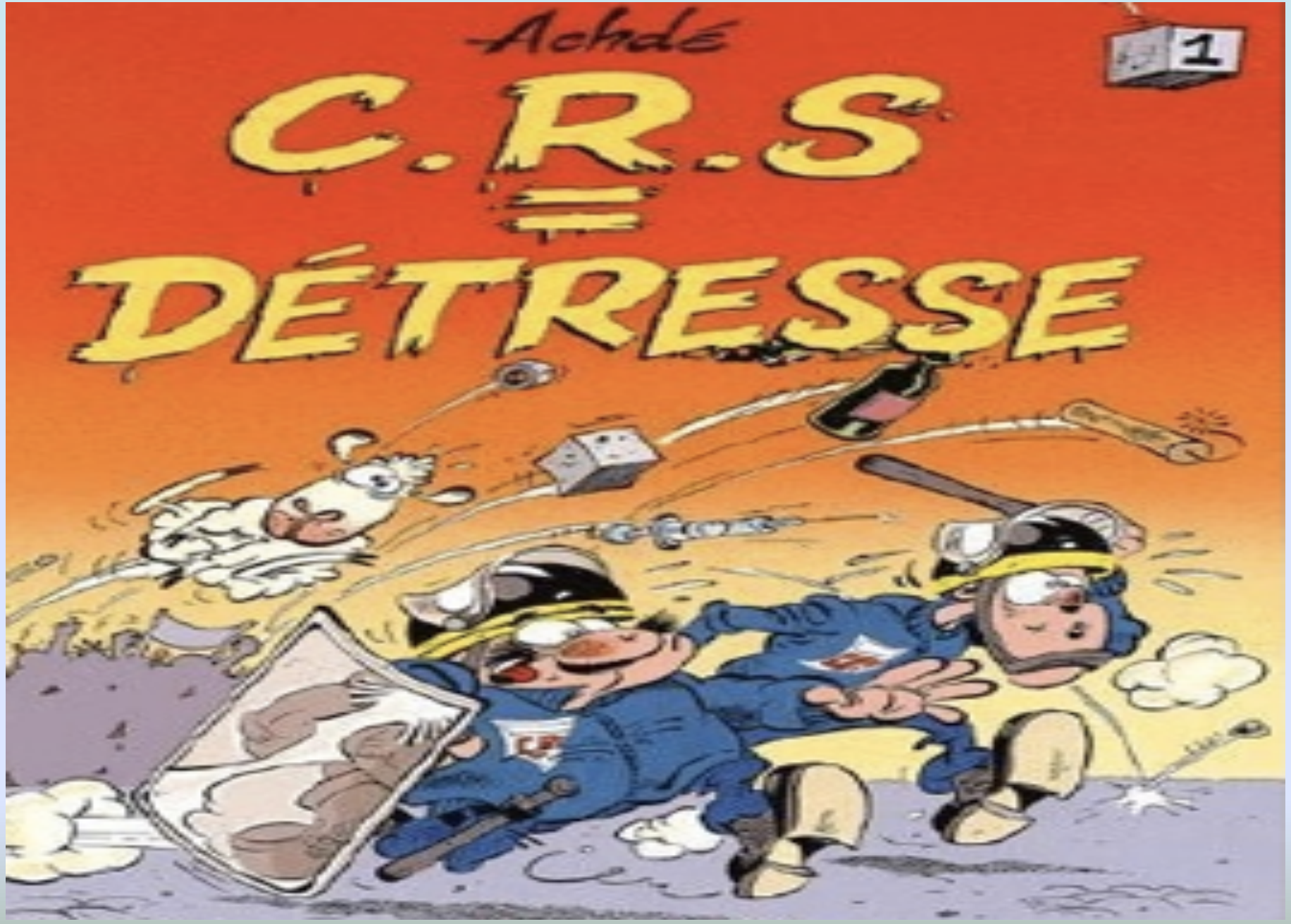
C' est le drame !!!
L' Urgence Vitale !!!
Crise Rénale Sclérodermique

Hospitalisation en Réanimation CHU Mustapha :

- **Encéphalopathie Hypertensive**
- **Crises Convulsives**
- **Anurie**

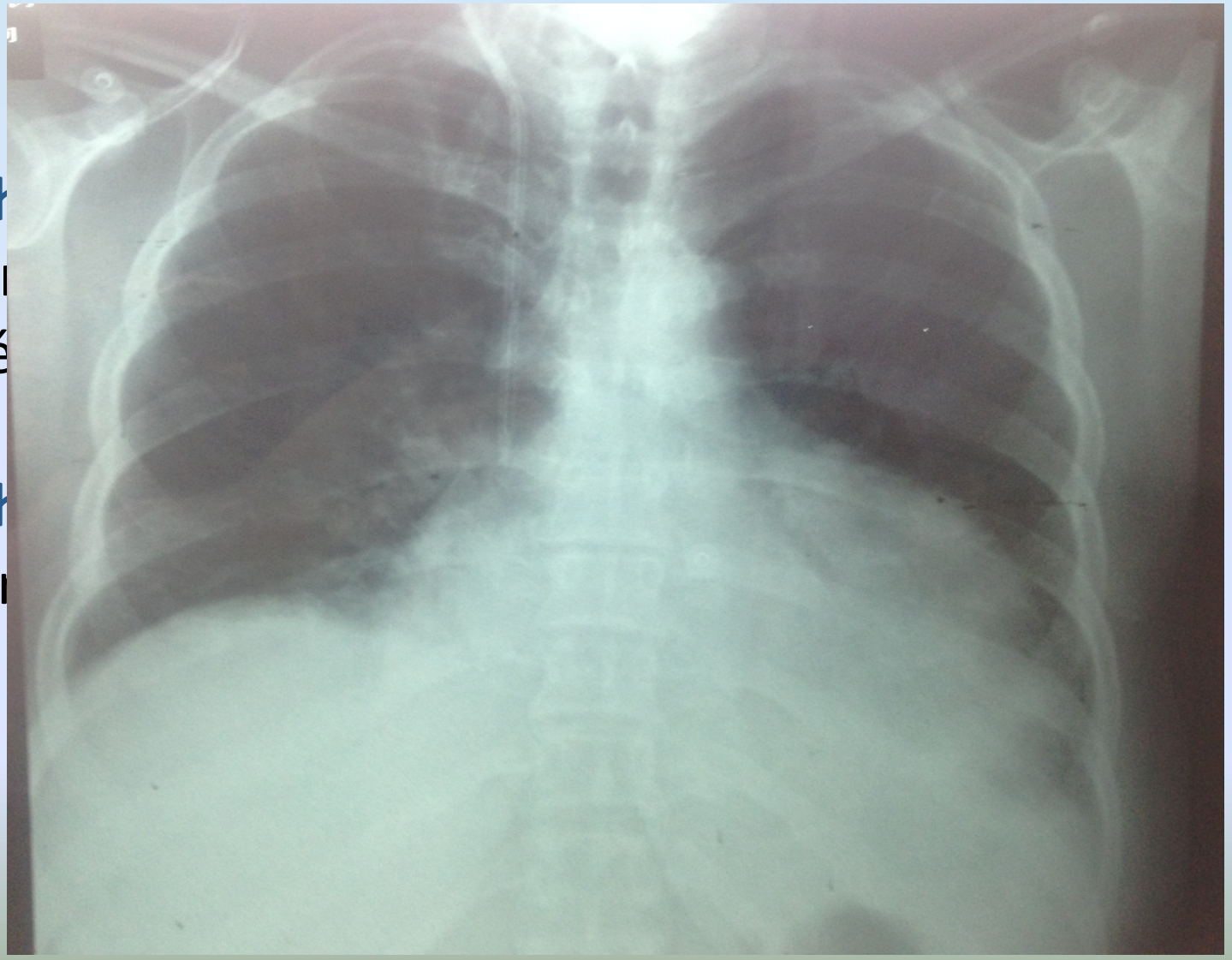
- La CRS est évoquée

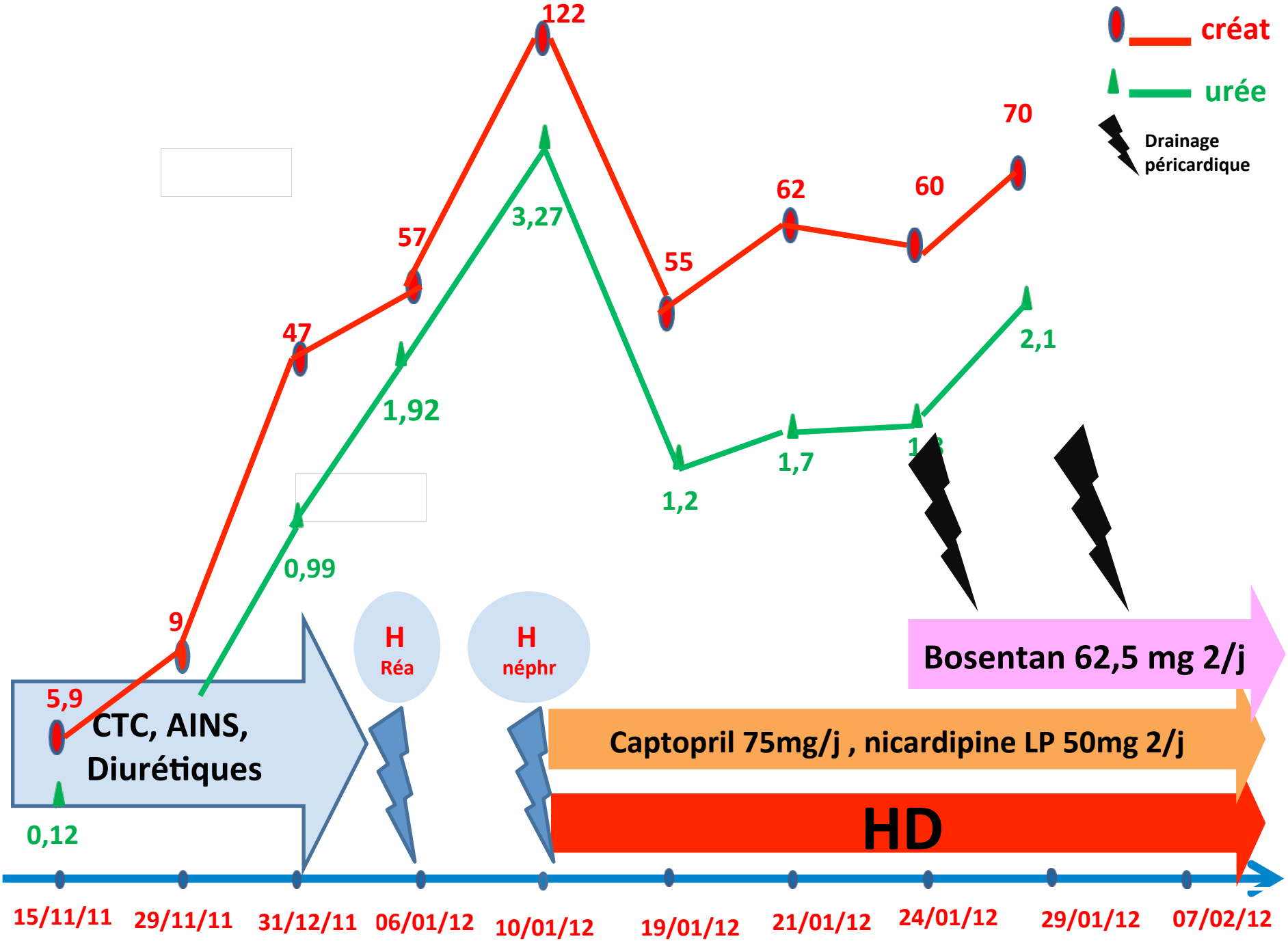
-Urgences Néphrologiques CHU Hussein Dey


Achdé
1
C.R.S
DÉTRESSE

En Néphrologie

- **Éch**
  no
  mé
- **Éch**
  pér




créat
urée
Drainage péricardique
122
70
62
60
57
55
47
9
5,9
3,27
2,1
1,92
1,7
1,2
0,99
0,12
H
Réa
H
néphr
Bosentan 62,5 mg 2/j
CTC, AINS, Diurétiques
Captopril 75mg/j , nicardipine LP 50mg 2/j
HD
15/11/11
29/11/11
31/12/11
06/01/12
10/01/12
19/01/12
21/01/12
24/01/12
29/01/12
07/02/12

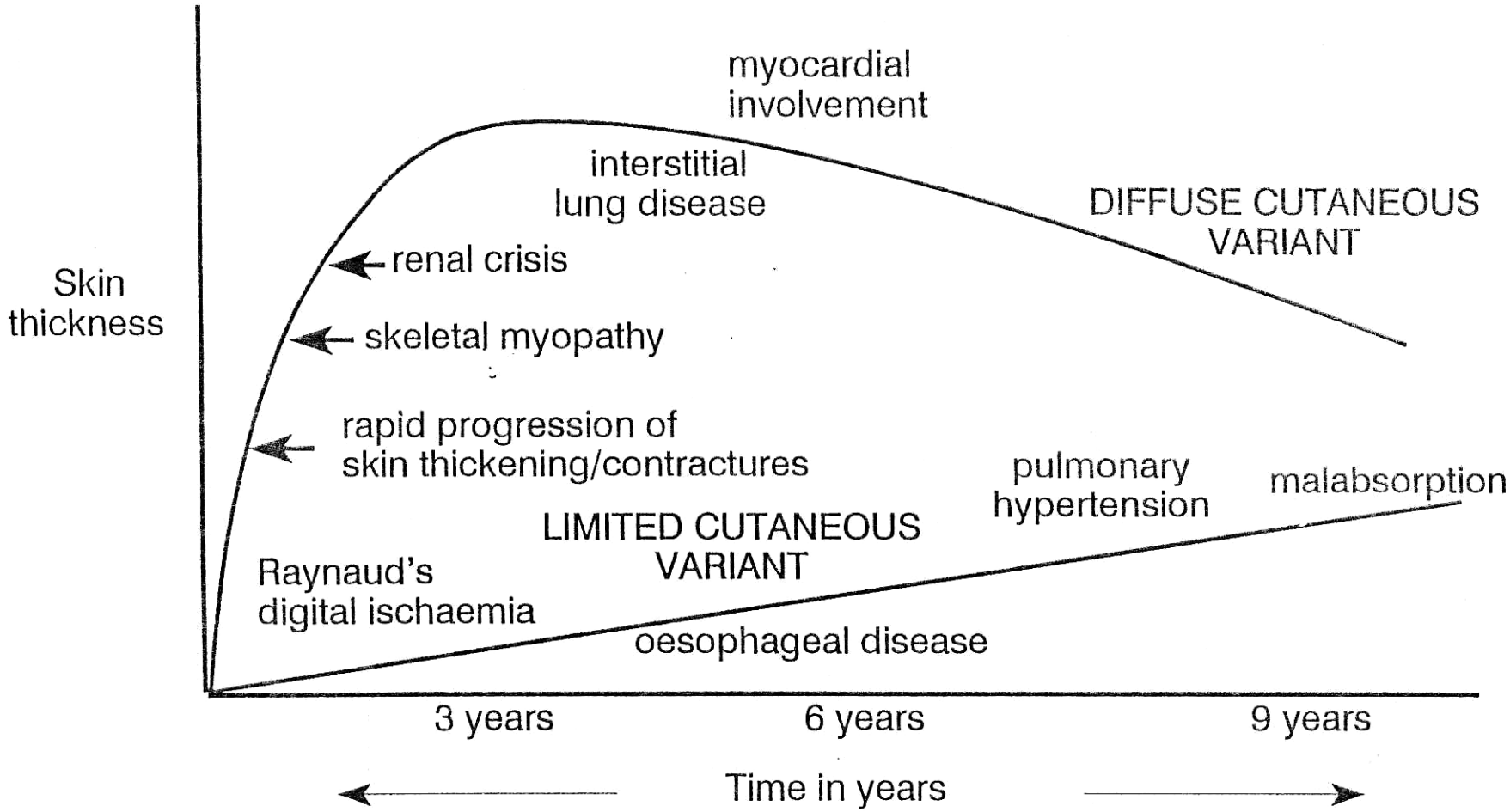
Transfert en Hémodialyse Chronique

MARS 2012

- Toujours Oligo- Anurique
- Une Meilleure Qualité de Vie sous Bosentan
- 03 séances / semaine sur un Cathéter Tunnélisé
- HTA Maitrisée sous IEC
- Absence de Dyspnée de Repos ou à l' effort

22 Mois plus tard

STAGING: DEVELOPMENT OF INTERNAL ORGAN COMPLICATIONS IN dcSSc AND lcSSc



Evènements importants en Hémodialyse Chronique

- Une Anémie résistante à l ' EPO
- Une Sténose de l'œsophage
- Extension des Lésions Cutanées
- Cœur : Péricarde sec , Régression de l' HTAP
- Néo du Sein en Décembre 2013 , il est en cours d' explorations .

T1N0M0

Sclérodermie Systémique et Cancers!!!

Systemic Sclerosis and Scleroderma Renal Crisis in Association With Carcinoma of the Breast

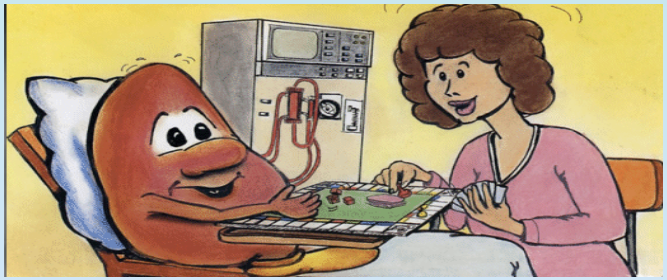
Richard Booton, MD, Robin Jeffrey, MD, and Prakash N. Prabhu, MD

• During recent years it has been shown conclusively that the incidence of malignancy in systemic sclerosis (SSc) is significantly increased and that rapidly progressive skin thickening, among other factors, is a strong predictor of scleroderma renal crisis (SRC). We present a case of carcinoma of the breast presenting concurrently with SSc that subsequently progressed to dialysis-dependant renal failure in just 1 month. We discuss the possible relationship between SSc and malignancy at a cellular level. In conclusion, we recommend that patients with rapidly progressive SSc and SRC at an early stage be screened for malignancy. In those patients developing malignancy in SSc, a careful vigil for accelerated renal, cardiac, and pulmonary complications should also be undertaken.
© *1999 by the National Kidney Foundation, Inc.*

An extensive review of the literature has only shown three previous cases of SRC and malignancy. The tumors involved in these three cases were ovarian, lung, and renal cell carcinoma.[15-17]

Patiente Scléro- Lupique en Dialyse Péritonéale

Hémodialyse et Sclérodermie



	Steen 2003	Walker 2003	Penn 2007	Teixera 2008	Guillevin 2011
Patients dialysés %	43	33	64	56	53.8
Temporairement%	23	6	23	16	16
Permanente %	19	25	42	22	39.6
Décès en dialyse	NR	NR	18	18	22
Décés %	19	31	41(à 5 ans)	34	40.7

Pronostic rénal des crises rénales sclérodermiques

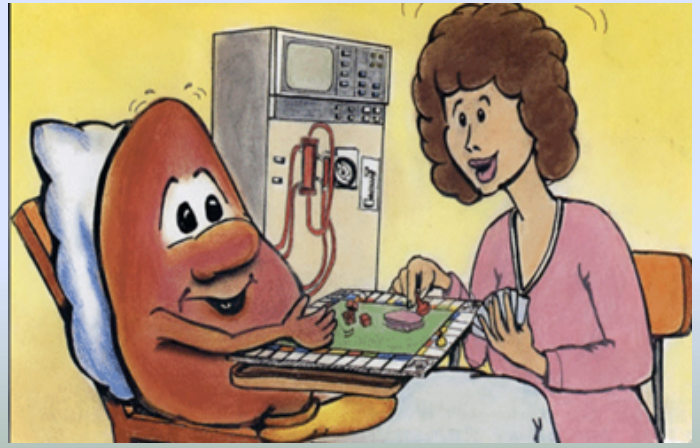
Dialyse Chronique au cours de la Sclérodermie

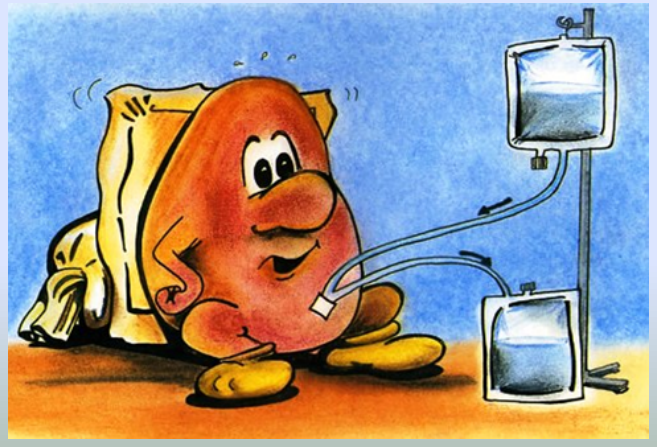
Hémodialyse

- HTA non contrôlée
- Insuffisance rénale sévère
- Contrôle tensionnel et volémique adéquat dans l'urgence
- Mais!!! Abord vasculaire difficile

Dialyse Péritonéale

- préférable en l'absence d'atteinte pulmonaire sévère : (EFR)
- Moindre variation volémique
- Meilleur préservation de la fonction rénale résiduelle
- Mais!!! Péritoine sclérosé (sous dialyse)





Transplantation Rénale et Sclérodermie

- **Traitement de choix** de l'insuffisance rénale chronique.

- Récupération de la fonction rénale après 12 à 18 mois chez la moitié des patients
- Ne pas proposer la TR avant 02 Années d' EER ! ….

- **les anti- calcineurines** doivent être évités: Cyclosporine et Tacrolimus .

  Toxicité vasculaire , Rôle potentiellement déclenchant dans la survenue des CRS.

- Place des **anti-mTOR. : Sirolimus**

Kidney Transplantation for Systemic Sclerosis Improves Survival and may Modulate Disease Activity

Eric M. Gibney[a,*], Chirag R. Parikh[a], Alkesh Jani[a], Michael J. Fischer[a], David Collier[b] and Alexander C. Wiseman[a]

American Journal of Transplantation 2004; 4: 2027–2031
Blackwell Munksgaard

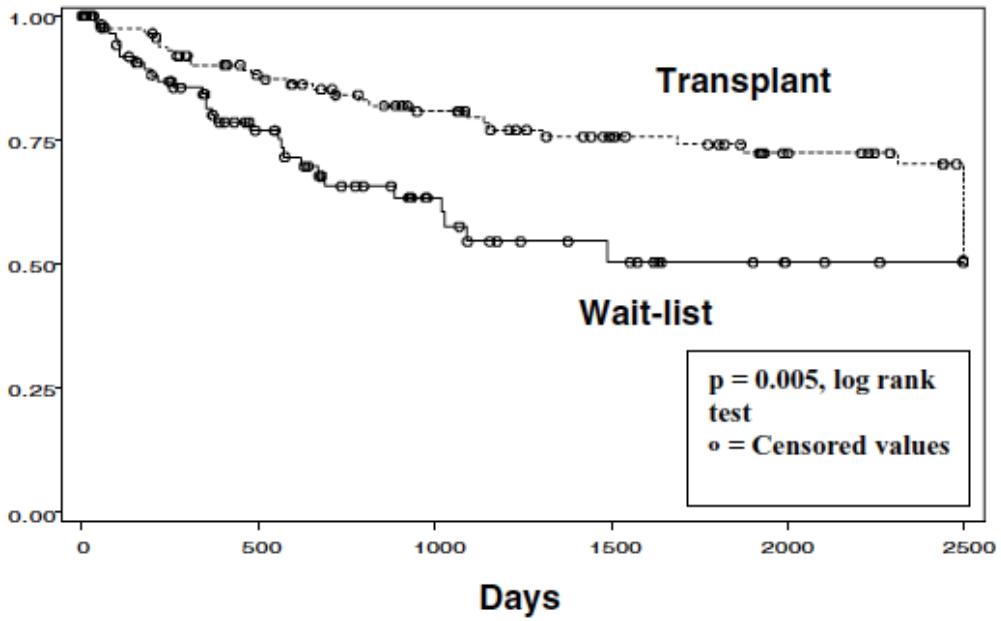


Figure 1: Patient survival in cadaveric transplants versus remaining on wait-list. Kidney transplant confers a survival advantage in systemic sclerosis.

Kidney Transplantation for Systemic Sclerosis Improves Survival and may Modulate Disease Activity

Eric M. Gibney[a,*], Chirag R. Parikh[a], Alkesh Jani[a], Michael J. Fischer[a], David Collier[b] and Alexander C. Wiseman[a]

American Journal of Transplantation 2004; 4: 2027–2031
Blackwell Munksgaard

Table 2: Patient survival, graft survival and causes of graft loss after kidney transplantation, 1985–2002

	1 year	3 year
Patient survival: transplant	90.1%	79.5%
Patient survival: waiting list	81.1%	54.6%
Graft survival	68.0%	60.3%
Cause of graft loss (N = 63 losses)		
Death with functinong graft		30
Chronic rejection		12
Acute rejection		7
Thrombosis		3
Recurrent disease		3
Primary non-function (PNF)		1
Other (ATN, infection)		1
Unknown/not reported		6
Causes of early graft loss (N = 21, within 90 days of transplantation)		
Death with functioning graft		8
Acute rejection		5
Other (thrombosis = 3, PNF, hepatitis)		5
Unknown/not reported		3

Kidney Transplantation for Systemic Sclerosis Improves Survival and may Modulate Disease Activity

Eric M. Gibney[a,*], Chirag R. Parikh[a], Alkesh Jani[a], Michael J. Fischer[a], David Collier[b] and Alexander C. Wiseman[a]

American Journal of Transplantation 2004; 4: 2027–2031
Blackwell Munksgaard

Gibney et al.

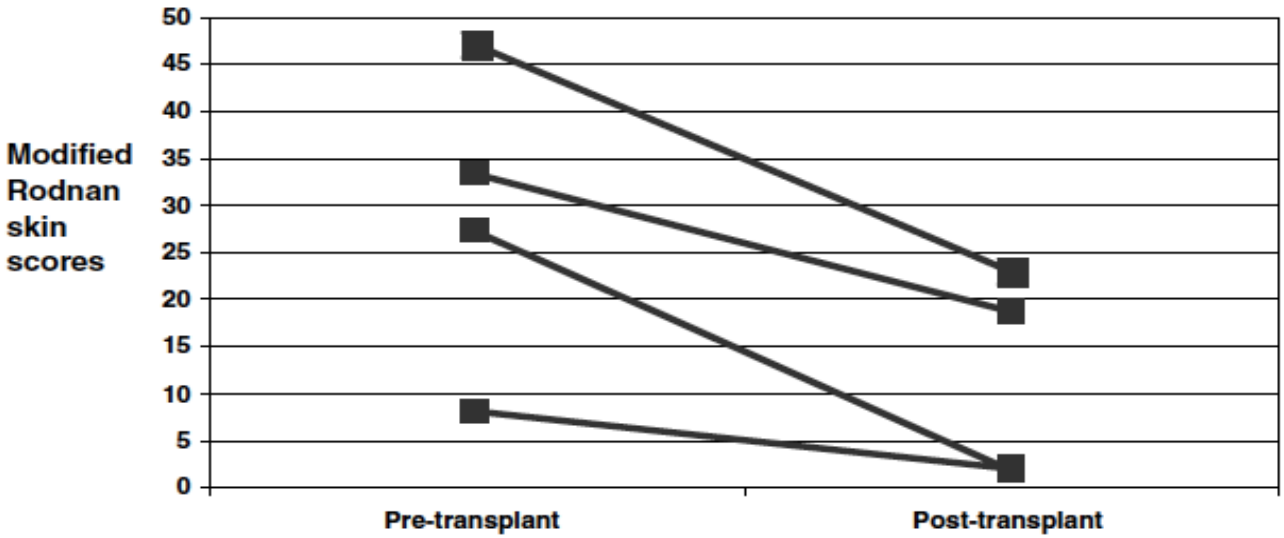


Figure 3: Modified Rodnan skin scores after kidney transplantation. There was a significant improvement ($p = 0.024$) in mean Rodnan skin score after transplantation ($N = 4$).

REMERCIEMENTS !!!!!!

- Pr Djamila SI AHMED , Médecine Interne .
- Pr S. BOUREZZAK , Chirurgie Cardiaque .
- Pr L .ABED , Pharmacien Hospitalier
- Dr L . TOUAMI Néphrologue libérale .
- Toute l' équipe de Néphrologie du CHU HUSSEIN DEY ex Parnet.