

SCLERODERMIE SYSTEMIQUE

MANIFESTATIONS DIGESTIVES

Pr Ag Ben Abdelhafidh N.

Dr Ajili F.

Service Médecine Interne HMPIT

INTRODUCTION

- La ScS maladie rare , vasculopathie fibrose tissulaire et autoimmunité
- L'atteinte digestive y est fréquente conséquence principalement de la dysmotilité implique tout le tractus digestif
- Rarement révélatrice sa date de survenue est mal connue
- L'œsophage est le plus fréquemment touché avec des TMO , un RGO voire un œsophage de Barrett
- Elle constitue à ce jour un facteur important de morbimortalité

PHYSIOPATHOLOGIE

- Mal définie
- Microangiopathie primitive

Marie I Arthritis Rheum .2001;45;346-54.


- Classification chronologique des lésions digestives
 - stade 0 atteinte vasculaire primitive
 - stade 1 phase neurogène
 - stade 2 phase myogène

Sjogren Arthritis Rheum.1994;37:1265-82.

Manifestations cliniques

- Reflux gastro-oesophagien(RGO) 50-80%
- Dysphagie 50%
- Douleurs et/ou ballonnement abdominal 20-30%
- Diarrhée 20%
- Constipation 30%
- Incontinence fécale 10%

I.Marie. Presse Med .2006;35:1952-65.

- 
- Limitation de l'ouverture de la bouche liée à 2 anomalies : sclérose cutanée et l'association à un syndrome de gougérot sjogren (20%)
 - Association à : dysphagie
pathologie parodontale
altération de la qualité de vie

Oesophage

- Fréquence variable
- Corrélation taux Ac anti-centromères et atteinte oesophagienne prononcée
- > 70% études autopsiques
- Troubles moteurs oesophagiens (TMO) et l'hypotonie

du SPI → SF variés : dysphagie++++
RGO

Oesophage

- Dysphagie \longleftrightarrow altération des 2/3 distal du muscle lisse \longrightarrow ou apéristaltisme
- Secondaire à une oesophagite compliquant un RGO ou un TMO

- RGO ↔ SPI ↘ pression → reflux gastrique acide
→ oesophagite peptique érosive

↓
ulcération → fistulisation → **PI**

- Oesophagite de Barrett ← Reflux chronique
(prévalence de 6.8-12%)
↻
risque Kc

• Autres manifestations oesophagiennes:

Hémorragies secondaires oesophagite , HTP

Ulcérations oesophagiennes iatrogènes

Perforations (atonie) et ectasies vx

Complications infectieuses (candida albicans 16-38%,virales HSV CMV)

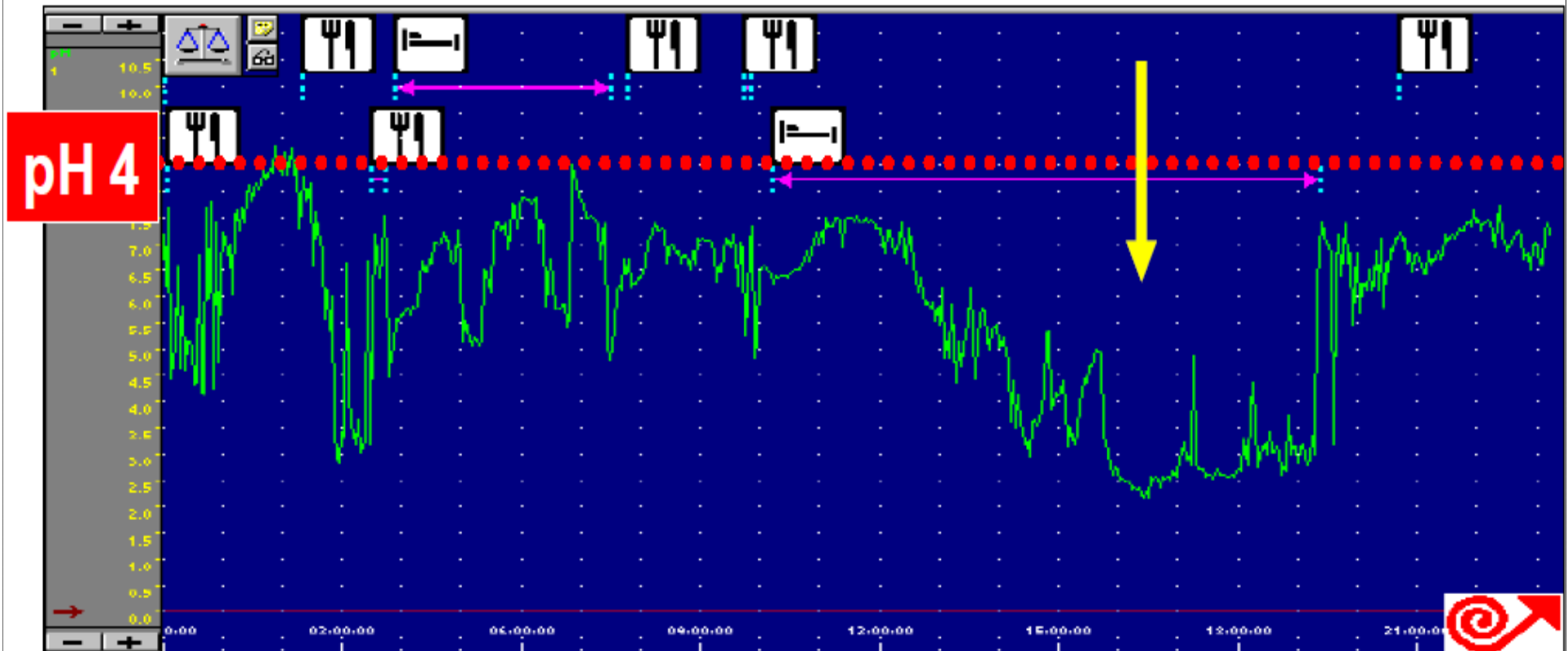


Zamost BJ et AL Gastroenterology.1987;92:421-8.

Explorations oesophagiennes: Phmétrie

RGO acide pathologique=70%

Lahcene M. et al J Afr HepatoGastroenterol 2008.



Manométrie oesophagienne

- Examen diagnostic sensible
- Détection précoce des TMO (75-96%)
- Pas de corrélation entre l'intensité des signes et la sévérité des TMO
- Anomalies évocatrices

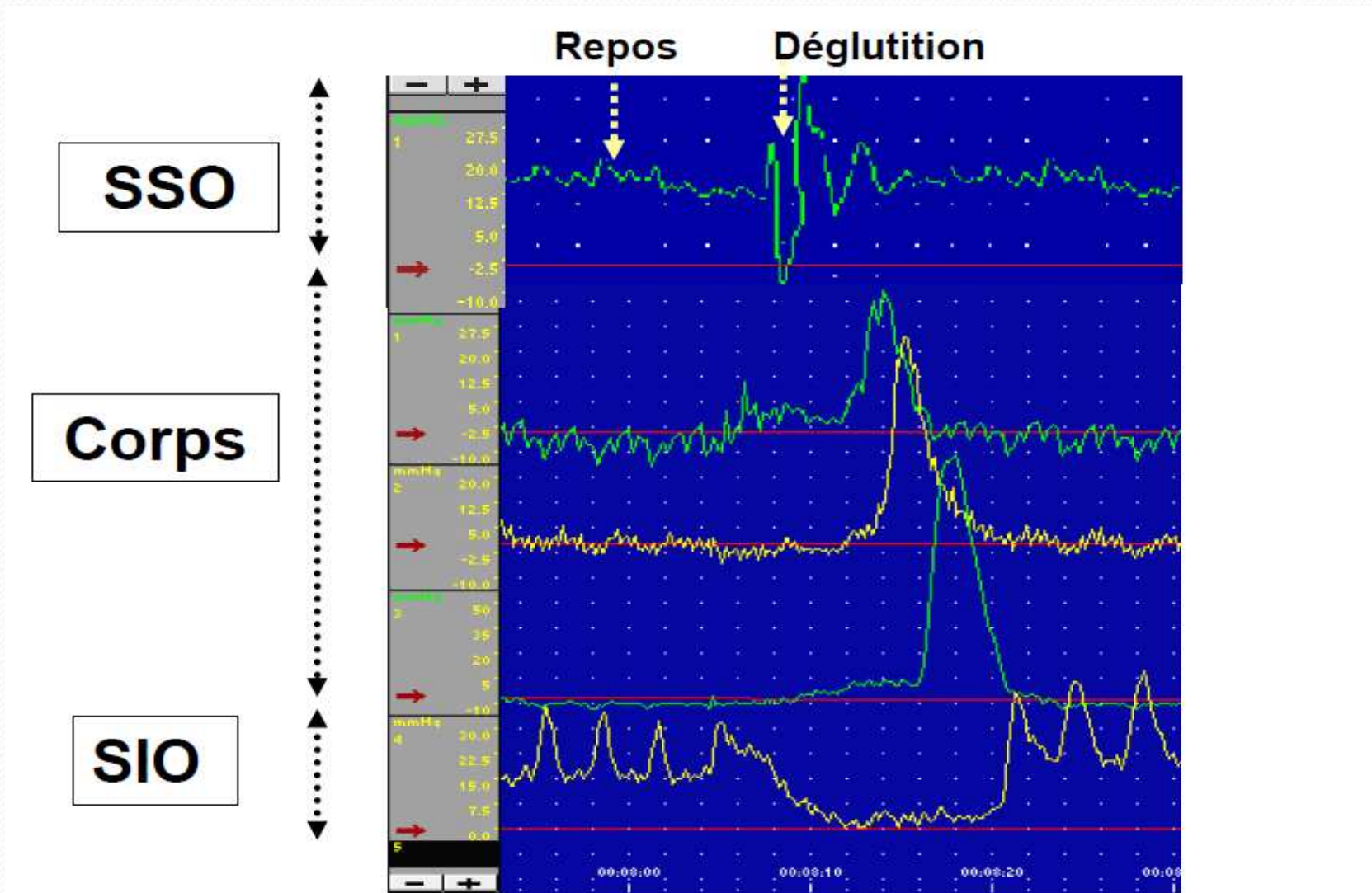
Hypotonie du SPI

Atonie des 2/3[<] corps oesophagien

Sjogren RW.Arthritis Rheum.1994

Lahcen M et al.Gastroenterol clin biol .2009

Manométrie oesophagienne



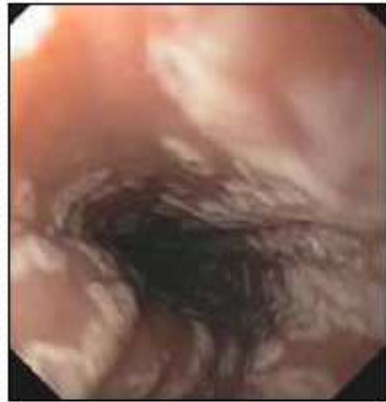
Manométrie oesophagienne

- 128 cas de SSc → 97(76%): anomalies manométriques → 45 (40%): hypotonie du SIO → 58 (45%): amplitudes moy <50mmhg → 28 (22.4%): absence des contractions → 21 (16.1%) : apéristaltisme
- Le seul facteur associé à l'œsophage scl : dysphagie

Endoscopie digestive

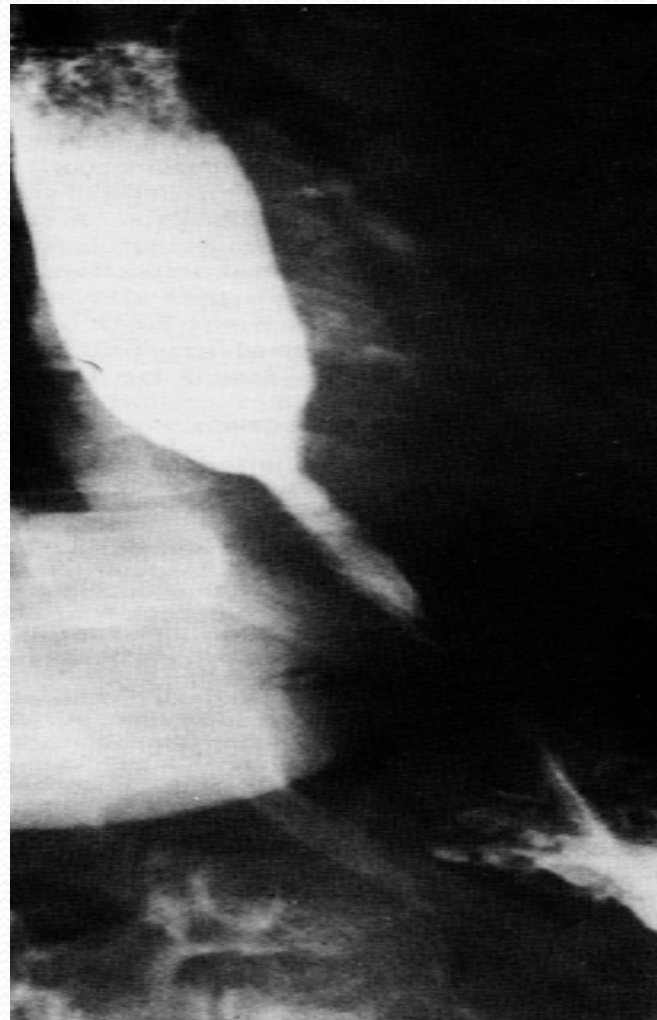
apprécier les complications du RGO

oesophagite, ectasies vx, infections(candida)



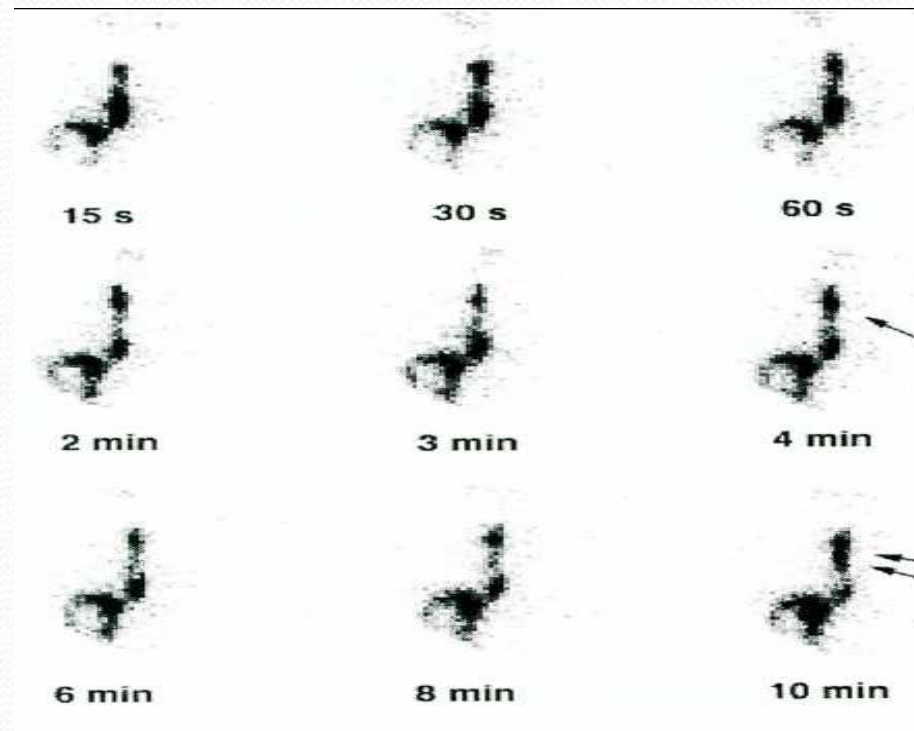
Autres explorations

Transit baryté:
image de sténose



Scintigraphie oesophagienne

- Examen onéreux de pratique peu courante
- Visualise une baisse et diminution de la clairance oesophagienne



Evolution

- Aggravation des TMO
- Pas de parallélisme avec l'évolution cutanée
- Etats précancéreux: endobrachyoesophage

24 patients ScS → 37% EBO

20% adénokc

→ c/c suivi endoscopique

Ts les 2 à 3 ans en l'absence de dysplasie
Ts les ans en cas de dysplasie bas grade

Evolution

- Pneumopathie interstitielle diffuse (TDM-EFR)

Rôle probable des microaspirations liquide gastrique
secondaire TMO

Marie I. et al. Arthritis Rheum 2001.

Lock G. et al. Am J Gastroenterol 1998

Prise en charge

- Essentiellement le tt du RGO (tt symptomatique):
 - Mesures hygiéno-diététiques et posturales
 - Prokinétiques (métoclopramide) le tonus du SPI et accélérer la vidange gastrique
 - Antisécrétoires(IPP) à la dose de 20-80mg/j

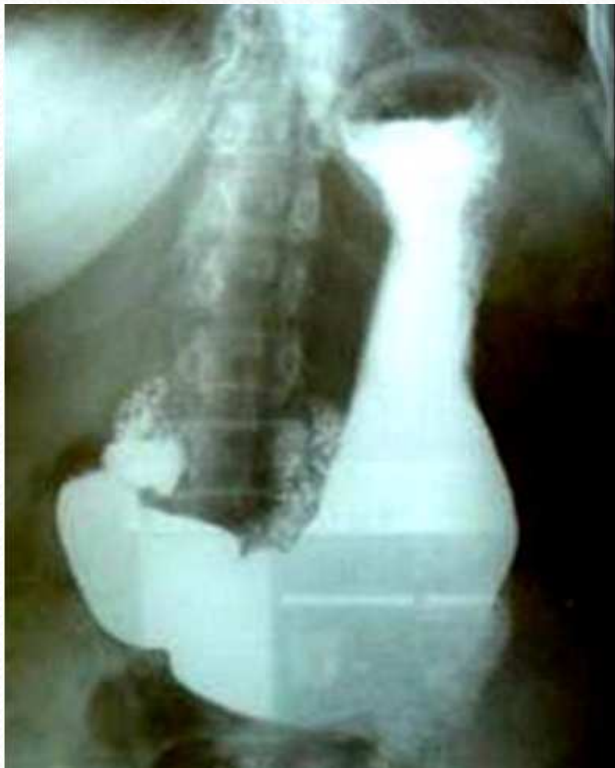
Œsophage -Traitement

- Place de la chirurgie anti-reflux :discutée
- Le suivi des patients en post chirurgie a montré que les rechutes du RGO étaient plus fréquents dans le gp des patients sclérodermiques

Sallam H. et al. Aliment Pharmacol Ther.2006;23:691-712.


Atteinte Gastrique

- Latente – pauci symptomatique
- Fréquence \approx 50-70%



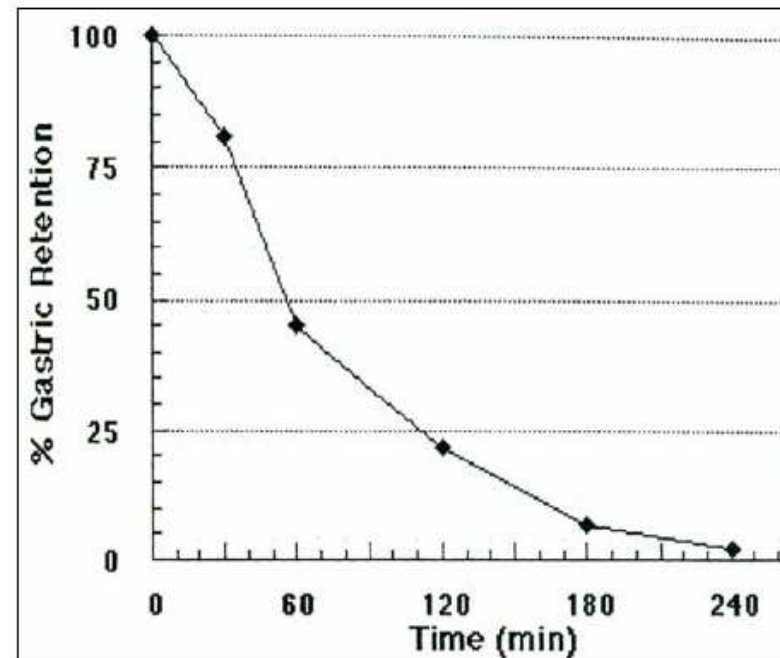
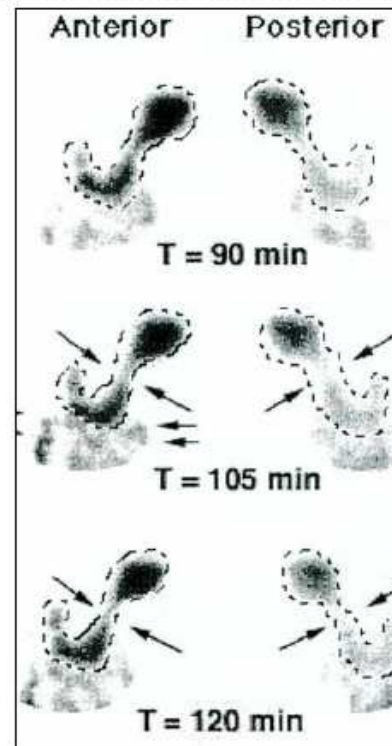
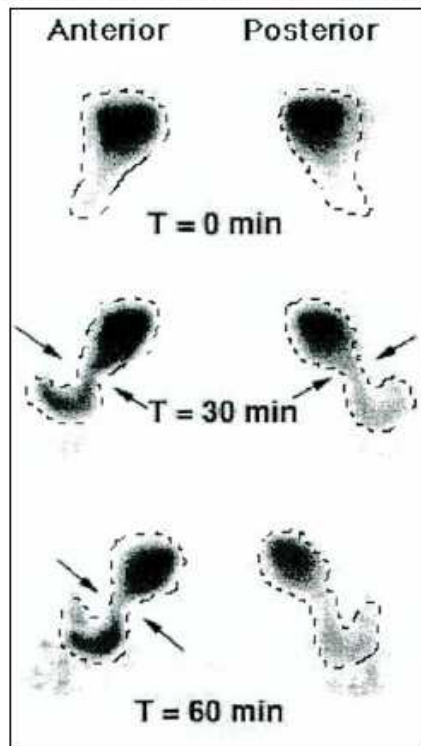
Sjogren RW. Arthritis Rheum.1994;37:1265-82
Marie I . Rev Med Interne.2002;23:19-20

Atteinte Gastrique

- Gastroparésie :symptôme+++
dyspepsie
nausées
vomissements
douleurs abdominales
- Dg se fait par la scintigraphie gastrique 
ralentissement de la vidange gastrique des solides et
des liquides ≈ 57 à 75% des scl.

Boecktaens GE et al. Am J Gastroenterol.2002;97:194-7.

Scintigraphie gastrique



Atteinte gastrique

- Ectasies vasculaires (GAVE) : estomac « pastèque »
prévalence variable \approx 5,7 à 14%

Tiev KP et al. Autoimmun Rev 2011;11:68-73

- Découverte endoscopique
- SF : AEG / anémie , hgies digestives
- Endoscopie +++

Plis longitudinaux érythémateux limités à l'antre et convergeant vers le pylore

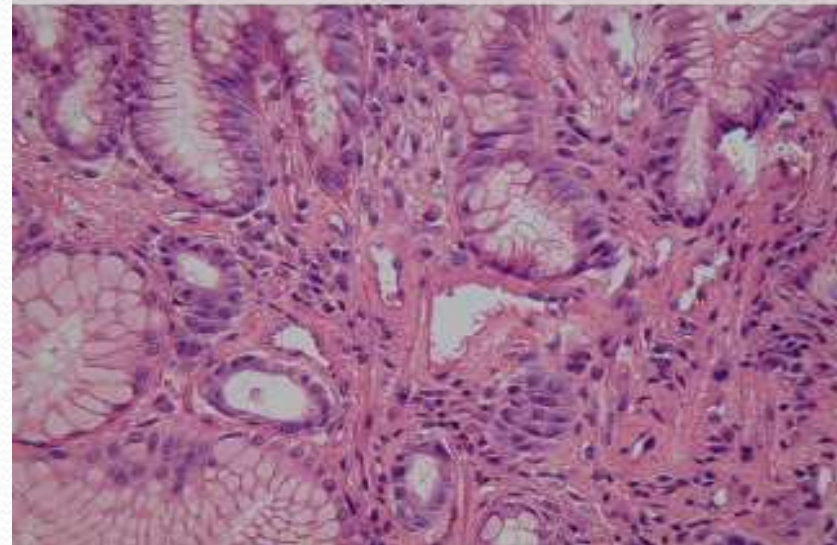
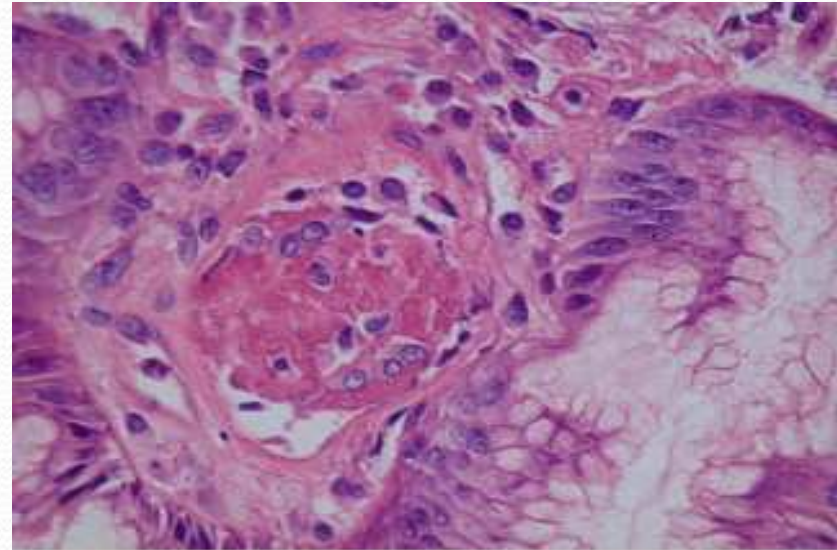


- **Ana-path:**

- dilatation des vx muqueux et sous muqueux

- thrombi intra capillaire

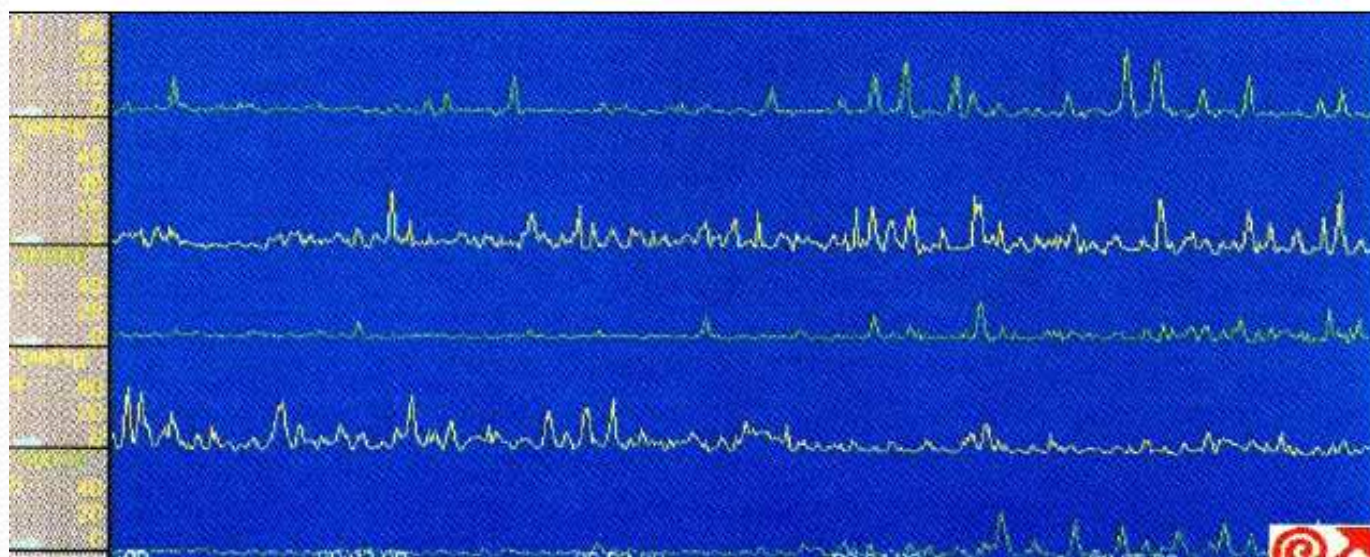
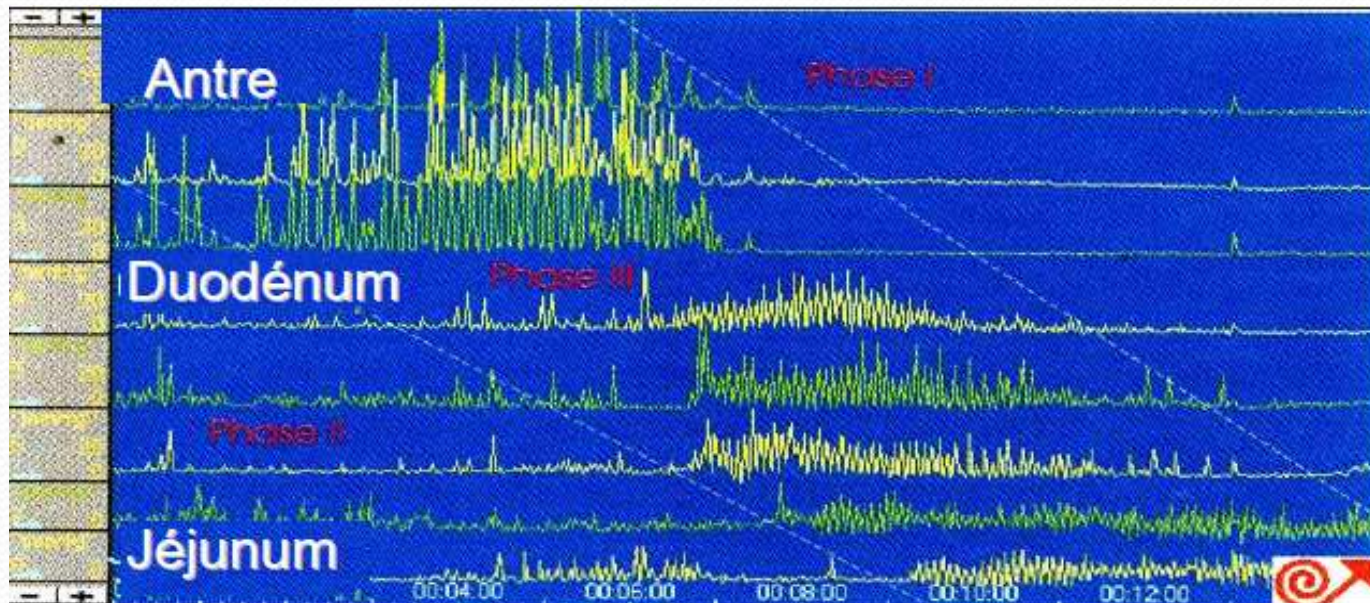
- hyperplasie fibromusculaire du chorion



Manométrie antrale

- Utile mais de pratique peu courante
- Reconnaissance des perturbations motrices
 - période inter prandiale : phase III abolie
 - période postprandiale : hypomotricité (70-100%)

Bortolotti M et al. Am J Gastroenterol. 1991;86:743-7.





- Electrogastrogramme:

- Intérêt pour un dg précoce
- Examen non invasif
- Anomalies du rythme et de la puissance gastrique en période inter et post prandiale

- 18 SSc (diffuse-limitée)/témoins


→ 15 oesophagiennes (manométrie)

→ 12 intestinales (manométrie)

EGG : enregistrement activité électrique gastrique (période jeûne- période post-prandiale)

Résultats: 14 EGG anormales: Bradygastrie (36.1%/1.95%)
↓ DFIC(pp) (120.2/337.9)

Evolution- Traitement

- Associée forte morbidité
- Gastroparésie  dénutrition sévère
- Prise en charge : prokinétiques (métoclopramide..)

érythromycine 750mg/j

Atteinte intestinale

- Prévalence variable
- Svt asymptomatique
- Signes cliniques non spf
- Dg stade complications/sd malabsorption
intestinale sd pseudoobstruction
pneumatose kystique

Atteinte intestinale

- **Syndrome de malabsorption:**
- 10-25%
- AEG – Diarrhées- Sd carentiel
- Physiopathologie multifactorielle:
 - Pullulation microbienne
 - Troubles de l'absorption intestinale
 - Atrophie villositaire
 - Obstacle au drainage lymphatique

Atteinte intestinale

- **SD Pseudoobstruction intestinale:**

Lié à une propulsion intestinale inefficace

➡ douleurs abdominales constipation météorisme

➡ tableau subocclusif

➡ cachexie et dénutrition

Atteinte intestinale

- **Pneumatose kystique intestinale:**
complication rare et grave

kystes gazeux ss muqueux et ss séreux

Tableau variable

→ pneumopéritoine



Sjogren RW. et al. Arthritis Rheum. 1994

Marie I. et al. Presse Med 2006.

Atteinte intestinale

- Autres manifestations:
 - hémorragies
 - Ulcérations duodénales
 - Infarctus iléaux
 - Volvulus intestinal
 - Perforations intestinales
 - Polypes-diverticules

Atteinte intestinale

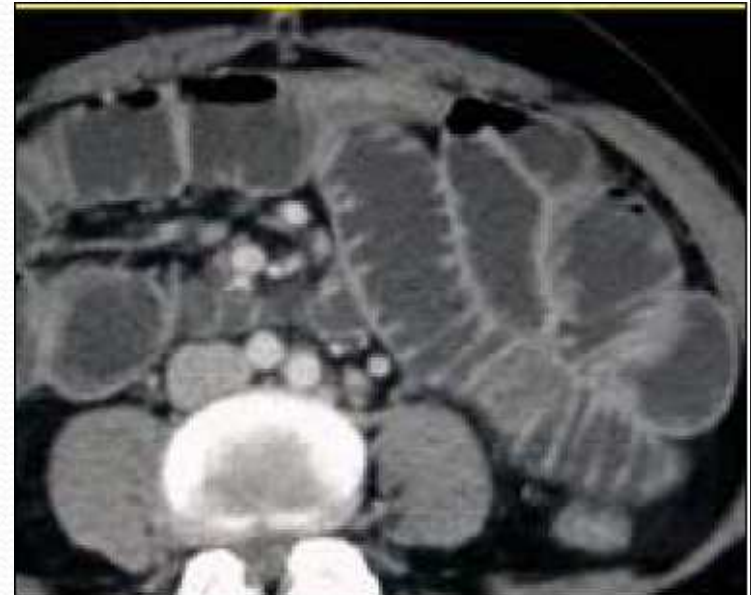
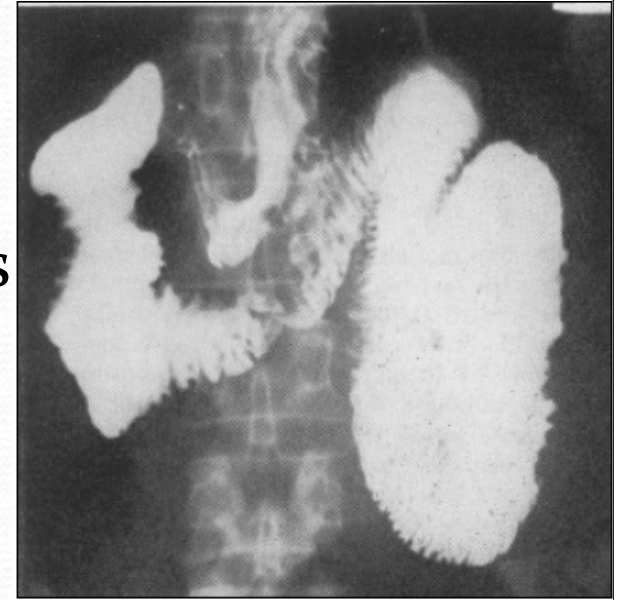
Examens paracliniques : non indispensables

recherche complications

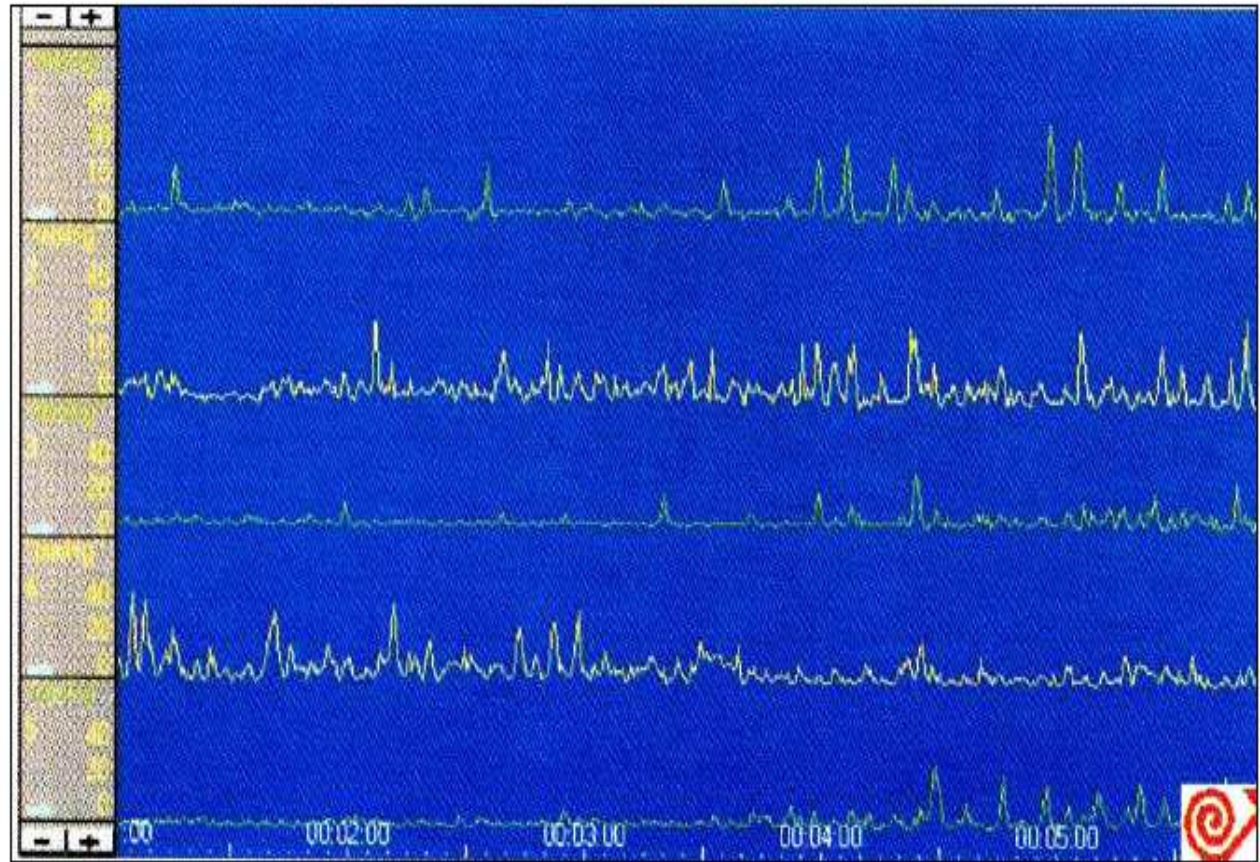
Transit baryté

Entéro TDM/IRM

Vidéocapsule



Manométrie intestinale



Manométrie intestinale

- Examen clé pour le dg précoce
- 17 scl → 88% atteinte intestinale(manométrie)
- Anomalies : ↓ amplitude,durée,vitesse phase III du CMM (période inter prandiale)

↓ motricité (période post prandiale)

salves de contraction anormales ,non
propulsives (2 périodes)



Vidéocapsule (50 SSc) → anomalies 40(20%)

- Télangiectasies
duodénales:5
jéjunales:6
iléales:3
- Lymphangiectasies
duodénales:7
jélunales:5
- Hyperplasie duodénale:1
- Atrophie villositaire jéj:1
- Tm sous muqueuse:1
- c/c: anomalies
muq.grele corrélée à:
estomac pastèque
(p:0.002)
Ac anti centromère
(p<0.001)
↓ ferritinémie (p:0.002)

TRAITEMENT

- Antibiothérapie orale cures mensuelles alternées (amoxicilline, ciprofloxacine, métronidazole...)
- Correction des déficits vitaminiques et en fer
- Régime sans résidu
- Formes graves: nutrition parentérale.
- Pseudoobstruction intestinale:
Prokinétiques:métoclopramide,érythromicine,octréotide....)
- Chirurgie: discutable

- Evolution – pronostic:

critère de mauvais Pc

dénutrition-cachexie → décès ≈11%

6%

5-12%

Masi AT et al Ann Inter Med 1967

Altmann et al Arthritis Rheum 1991

Hachulla E . Reanimation 2005

Marie I. Rev Med Interne 2012

Atteinte colo-anale

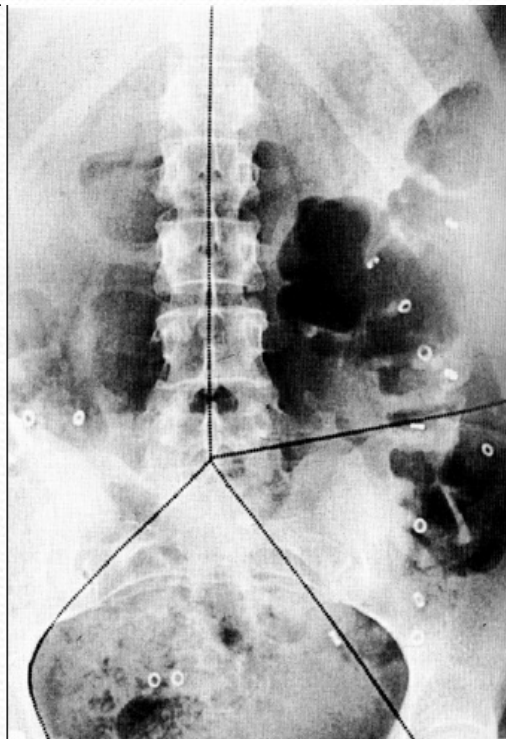
- Fréquence variable :
 - Cliniques 4%
 - Autopsiques 50%
 - Radiologiques 39%

Symptômes cliniques variables:

- Constipation, météorisme, sd sub-occlusif
- Hémorragies
- Perforations stercorales
- Incontinence fécale
- Prolapsus rectal

Atteinte colo-anale

- Examens complémentaires:
 - L .Baryté : dilatation → atonie colique
pseudo diverticules à large collet
 - Transit colique R*



Atteinte colo-anale (coloscopie)

Diverticules



Pneumatose kystique

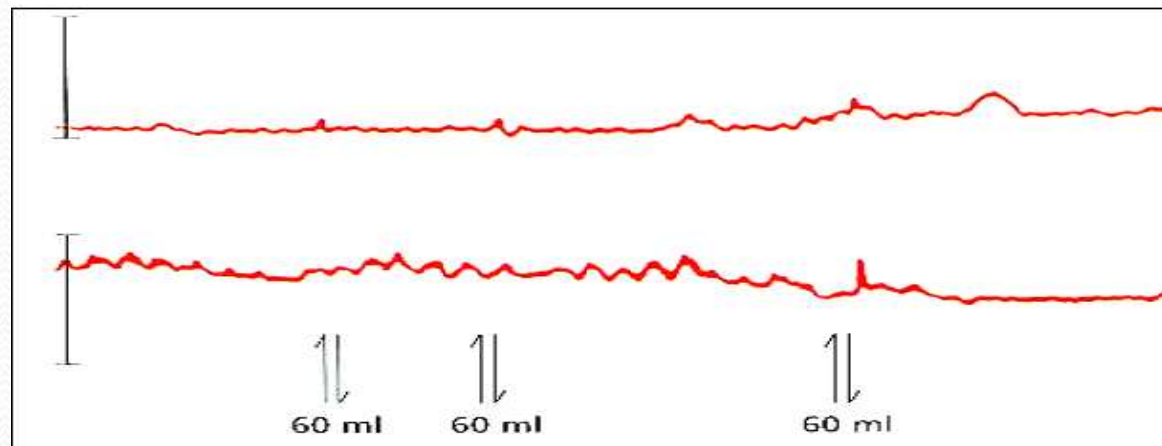
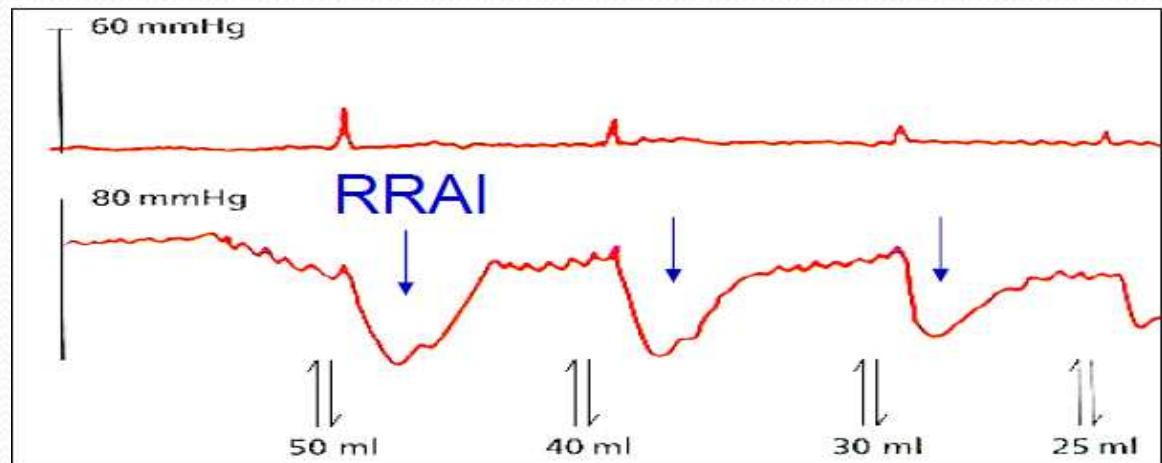
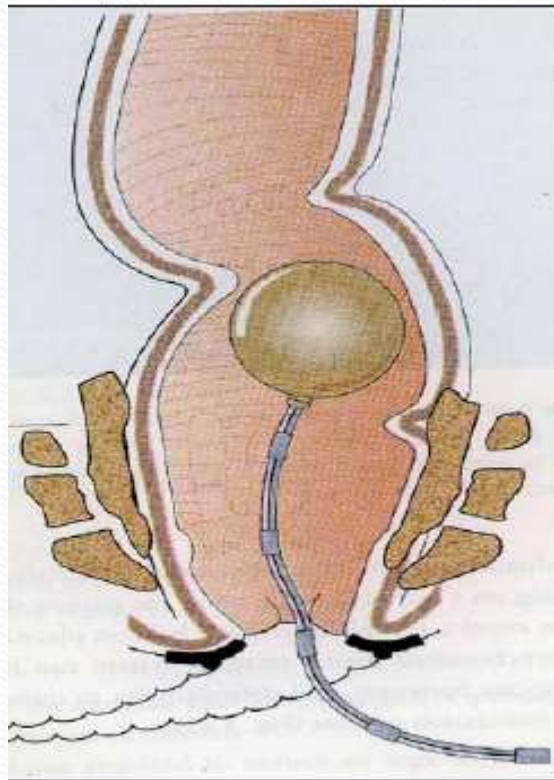


Télangiectasie



Atteinte colo-anale

- Manométrie ano-rectale:



Atteinte colo-anale

- Traitement – Prise en charge :
 - Tt constipation /lavements, laxatifs
 - Prokinétiques / Ag Rc sérotoninergiques(prucalopride)
 - Chirurgie colique: discutée
 - Chirurgie: prolapsus rectal
 - Electrostimulation sacrée : incontinence fécale

Autres atteintes

- **Hépatiques:**

- Rares $\approx 1.5-8.8 \%$
- l'association une cirrhose biliaire primitive
 - ↔ Sd Reynolds

Marie I. Rheumatology.2001;40:102-6

- Hyperplasie nodulaire régénérative

- **Pancréatiques**

conclusion

- Atteinte digestive au cours de la SSc est multifocale
- Fréquence variable en fonction du type d'atteinte
- L'œsophage le plus Fqt atteint
- La prise en charge se doit d'être précoce
- Forte morbimortalité
- Traitement essentiellement symptomatique