

Manifestations pulmonaires dans la sclérodermie systémique : étude monocentrique tunisienne

Dr Melek KECHIDA

MCA, Service de médecine interne et endocrinologie

CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie

Introduction et objectif

- Connectivite potentiellement grave
- Triade:
 - Atteinte vasculaire
 - Anomalies immunologiques
 - Fibrose
- Atteinte pulmonaire: fréquente
- Objectif: étude des caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques de l'atteinte pulmonaire

Méthodes

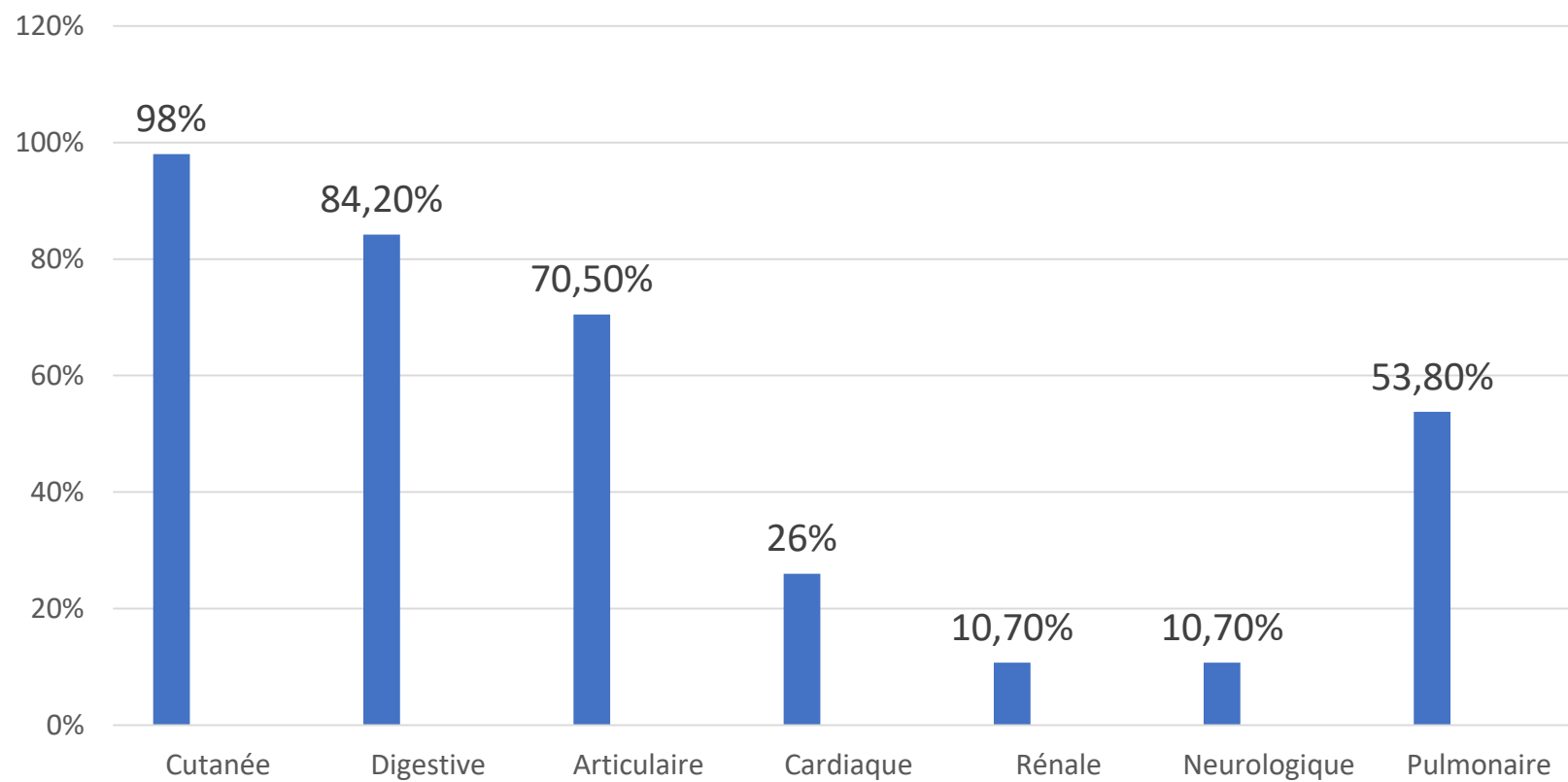
- Etude retrospective monocentrique Tunisienne
- 48 patients
- 2004- 2020
- Diagnostic: ACR, EULAR 2013

Résultats

- Âge moyen: 48 ans
- Sex-ratio (M/F): 0,18
- Durée moyenne de la maladie: 6 ans
- MAI associées: 34,6%

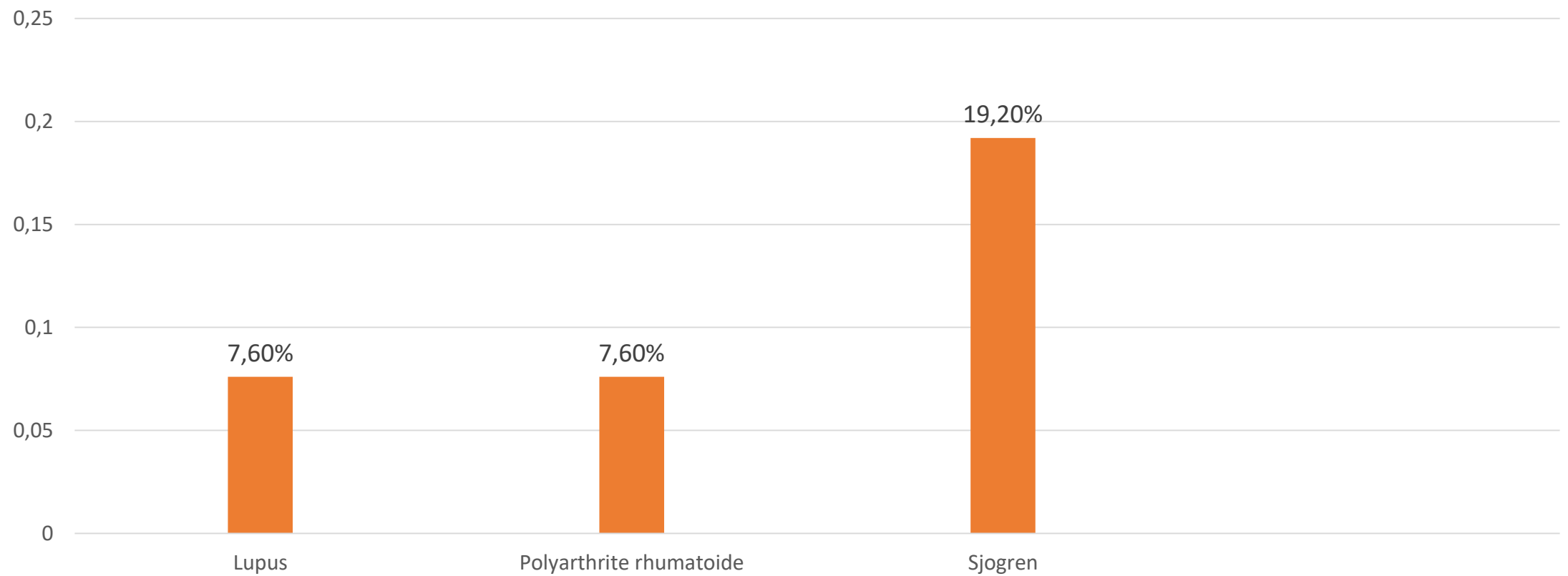
Résultats

Manifestations systémiques de la population générale



Résultats

Maladies auto-immunes associées



Résultats

Caractéristiques	Résultats
Atteinte pulmonaire (%)	53,8
Délai moyen (mois)	56,3
Dyspnée (%)	76,4
Toux sèche (%)	42
Syndrome restrictif (%)	63,7
PID (%)	58,8
Fibrose (%)	37,2
HTAP (%)	38
- Délai moyen (mois)	66
- Médiane PAPm (mmHg)	45 (30-80)
Ac anti Scl 70 (%)	32
Ac anti RNP (%)	12,5
Ac anti centromères (%)	7

Résultats

Aspect scanographique	Résultats
Images réticulaires (%)	41
Nodules pulmonaires (%)	34,3
Verre dépoli (%)	16,5
Rayon de miel (%)	10,7

Traitement:

- Endoxan en induction: tous les patients
- Relais: MMF: 20% / azathioprine: 80%
- Prostacycline: 12%
- IRET1: 20%
- AVK: patients avec HTAP

Mortalité: 12%

- Crise rénale: 1 cas / défaillance cardiaque: 1 cas
- Fibrose pulmonaire: 3 cas

Discussion

- Atteinte pulmonaire: 70%
- Parenchymateuse: PID → fibrose
- Forme diffuse
- Fibrose : 1^{ère} cause de mortalité
- Traitement: cyclophosphamide / MMF

- HTAP: 15%
- 30% des décès
- Diagnostic précoce + dépistage systématique
- Traitement: vasodilatateurs (IPDE5- prostanoides, IRET1...)

Conclusion

- Atteinte pulmonaire: facteur de mauvais pronostic
- Dépistage systématique: diagnostic / suivi
- Traitement:
 - Efficacité? → nécessité de nouvelles molécules
 - Coût
 - Accessibilité