

Sclérodermie systémique : Atteinte digestive

Bertrand Dunogué

Service de Médecine Interne, Hôpital Cochin,
Centre de Référence Vasculaites nécrosantes et sclérodermie systémique
Assistance publique-Hôpitaux de Paris, Paris

DU Maladies Systémiques et auto-immunes
24 Novembre 2017



Conflits d'intérêt

- AUCUN

Mme A., 69 ans

- Sclérodermie systémique cutanée limitée depuis 1990
 - Sclérodactylie, Rodnan 5/51
 - Syndrome de Raynaud sévère
 - Ulcérations pulpairees traitées par Ilomédine
 - FAN 1/2560^e, de type anti-centromère
 - Crise rénale sclérodermique en 1996
 - Cardiopathie hypertrophique à partir de 1996 avec dysfonction diastolique, ischémique à partir de 2006
 - Pas d'atteinte pulmonaire, ni HTAP
 - Troubles digestifs au premier plan à partir de 1996
- Hospitalisation en Mars 2007 pour évaluation digestive

Mars 2007

- Manifestations digestives évoluant depuis 1996
 - Reflux gastro-oesophagien, pyrosis
 - Dysphagie
 - Carence martiale sur ulcération du bas œsophage (2006)
 - Constipation
 - Alternant avec diarrhée (10 selles diarrhéiques/jour)
 - Incontinence anale, impériosités fécales
 - Rectocèle antérieure et prolapsus rectal de grade III (2003)
- Abdomen souple, dépressible, modérément sensible
 - Rodnan 5/51, OB 30 mm ; 39 kg pour 1,56 m (BMI = 16).
- Manométrie oesophagienne : apéristaltisme, hypotonie SIO
- Manométrie recto-anale : hypotonie, disparition du réflexe
 - Quelles atteintes digestives de la ScS chez Mme A. ?

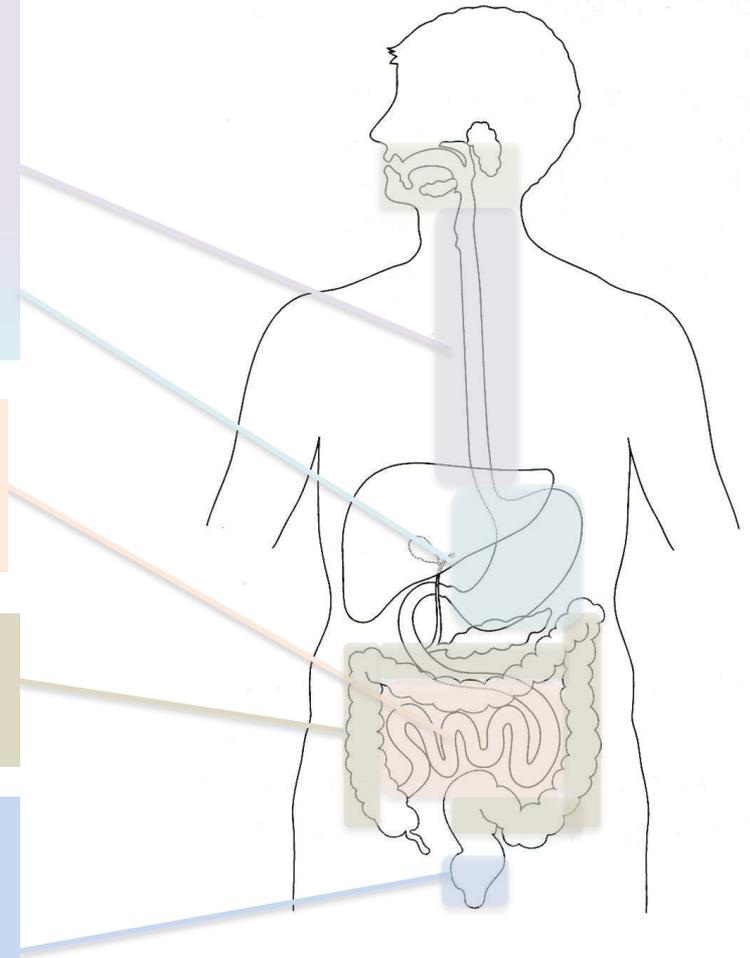
Atteintes digestives de Mme A.

Reflux gastro-oesophagien
Pyrosis
Ulcération du bas œsophage
Dysphagie

Diarrhée
Dénutrition (BMI 16)

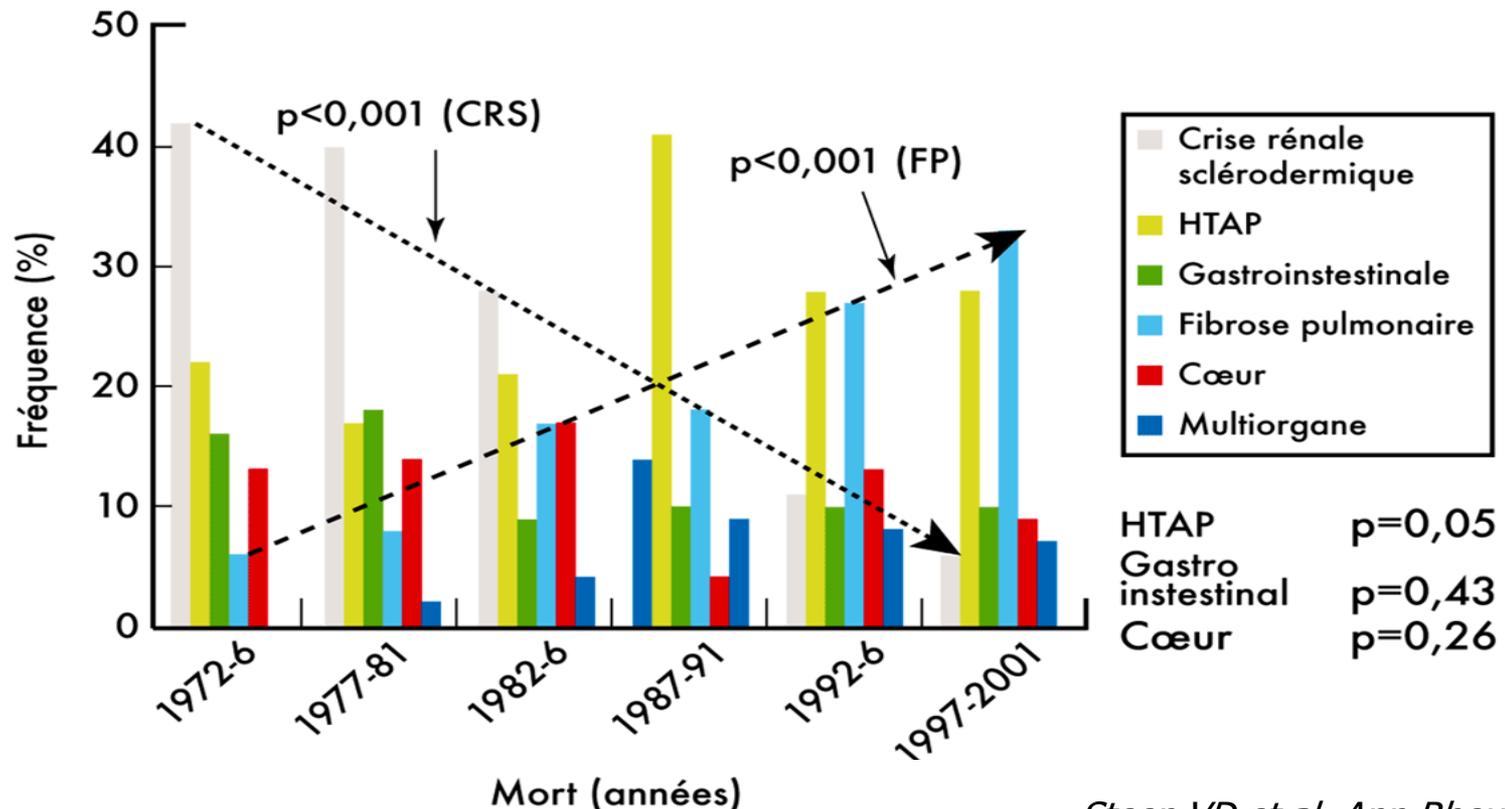
Constipation

Incontinence anale
Impériosité fécale
Prolapsus rectal

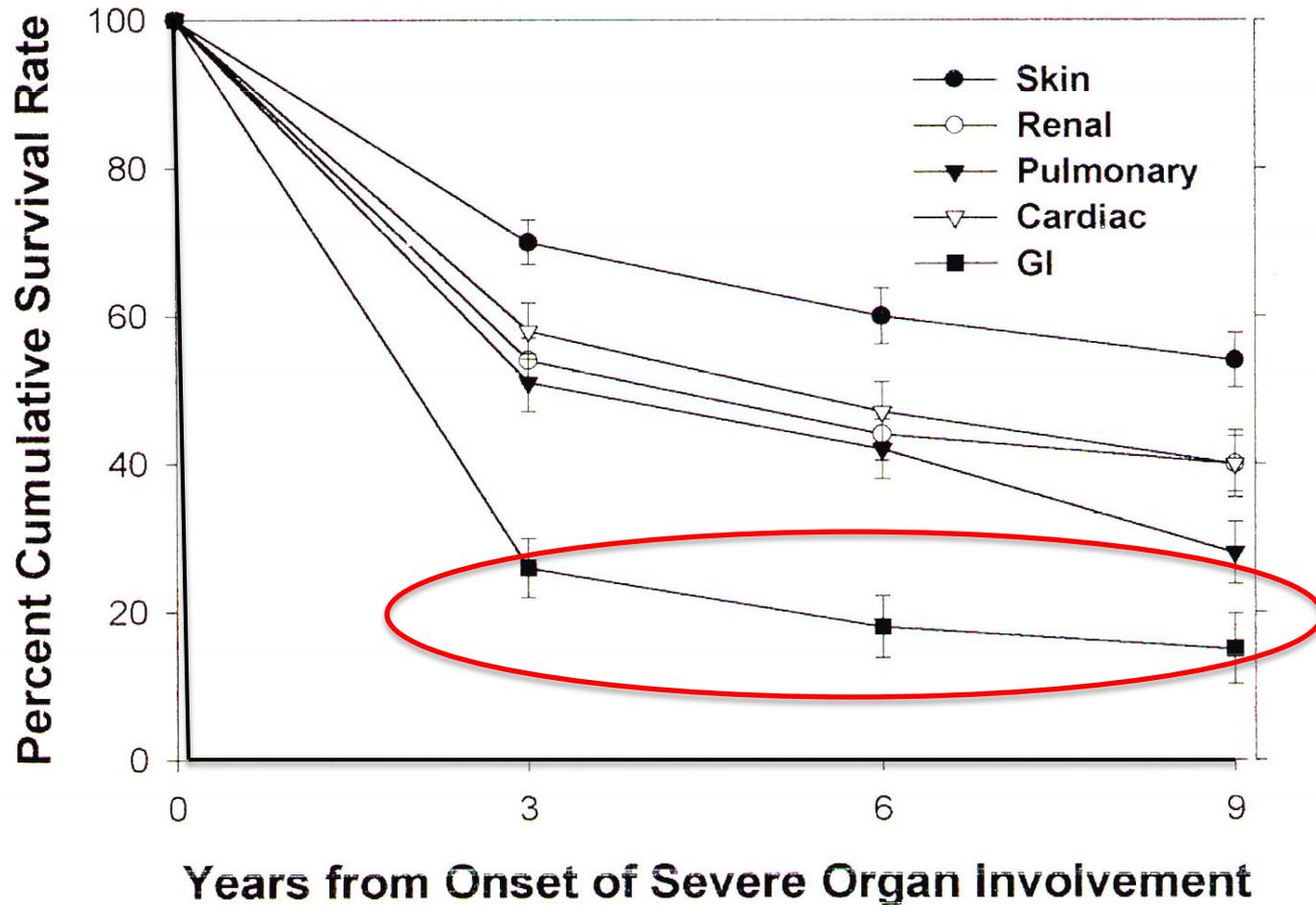


Atteinte digestive au cours de la ScS

- 75 à 90% des patients sclérodermiques
- Complication grave : décès dans 6 à 12% des cas de ScS



Atteinte digestive au cours de la ScS



Principales manifestations digestives de la ScS

Œsophage:

- reflux gastro-œsophagien
- troubles moteurs œsophagiens
- œsophagite, EBO

Estomac:

- gastroparésie
- estomac pastèque

Intestin grêle:

- syndrome de malabsorption
- pseudo-obstruction intestinale
- pneumatose kystique intestinale
- télangiectasies
- pullulation microbienne

Colon:

- constipation
- syndrome occlusif
- pneumatose kystique colique
- télangiectasies

Atteinte ano-rectale:

- incontinence fécale
- prolapsus rectal
- rectum pastèque

Foie:

- cirrhose biliaire primitive
- hypertension portale idiopathique
- hyperplasie nodulaire régénérative
- hépatite auto-immune

Pathologies auto-immunes associées: maladie coeliaque, maladie de Biermer

Principaux symptômes digestifs au cours de la ScS

Symptômes	Prévalence (%)
RGO	50-80
Dysphagie	50
Douleurs et/ou ballonnement abdominal	20-30
Diarrhée	20
Constipation	30
Incontinence fécale	7-88

Atteinte digestive : conséquences majeures

- Fatigue
- Troubles du sommeil
- Amaigrissement
- Dénutrition/carences multiples
- Altération de la qualité de vie +++
 - Mouth Handicap in Systemic Sclerosis scale
Mouthon et al, Ann Rheum Dis 2007
 - UCLA SCTC GIT 2.0 QUESTIONNAIRE
Khanna D et al. 2005 Bae S et al. 2011

Reflux gastro-œsophagien au cours de la ScS

- Symptôme digestif le plus fréquent au cours de la ScS
- Complications (attention si dysphagie ++):
 - œsophagite (dans 60% des endoscopies digestives)
 - saignement chronique
 - sténose peptique: 2 à 48% des patients (~10%)
 - EBO: 13% en cas d'endoscopie systématique
 - adénocarcinome: ~0,5% et par an pour un patient avec EBO
- Pas de corrélation stricte entre l'intensité des symptômes de RGO et l'existence d'une œsophagite
- Surveillance recommandée:
 - rechercher un EBO en cas de RGO chronique
 - surveillance régulière des patients ayant un EBO

Manométrie oesophagienne

Examen diagnostique sensible

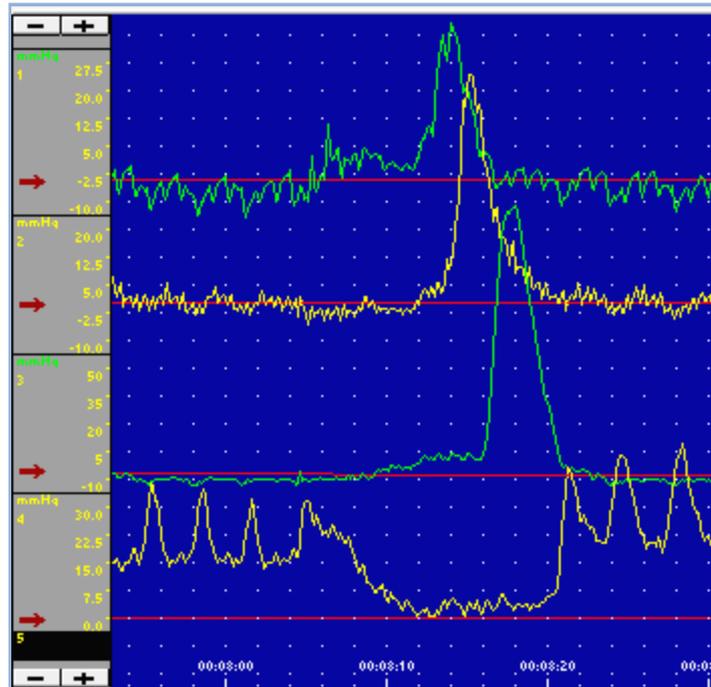
Détection précoce des TMO (75-96%)

Pas de corrélation entre l'intensité des signes et la sévérité des TMO

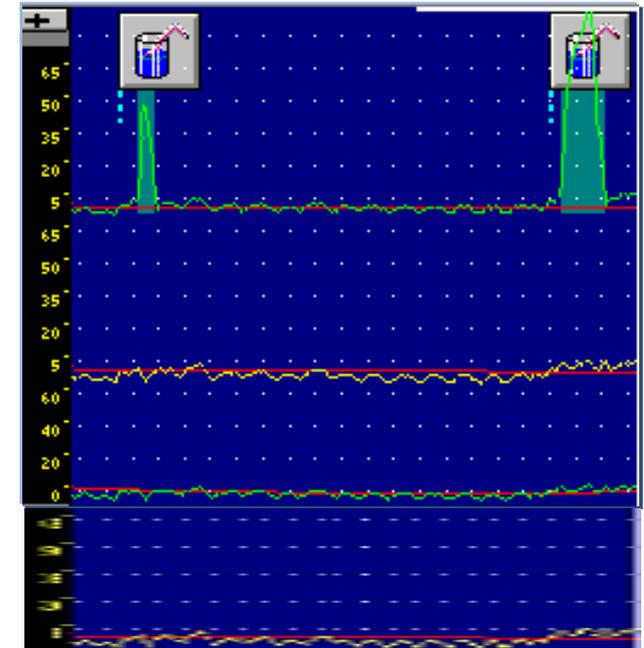
Anomalies évocatrices :

- Hypotonie du SIO ; Atonie des 2/3< corps oesophagien

Sjogren RW.Arthritis Rheum.1994



Normale



Atonie des 2/3 inférieurs/Hypotonie SIO

Endoscopie digestive

Complications du RGO

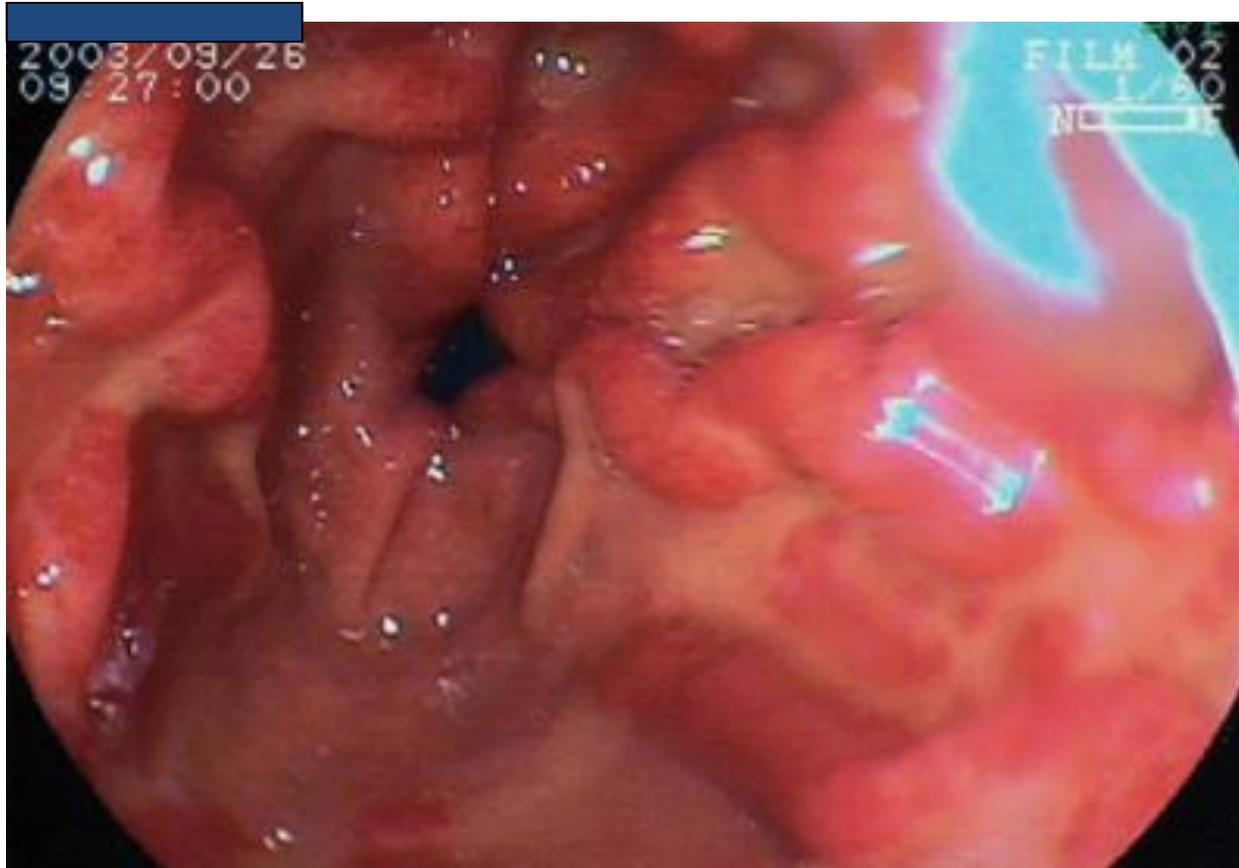
- Oesophagite
- EBO
- Hémorragie
- Infections (candida)



Atteinte gastrique au cours de la ScS

- **Gastroparésie:**
 - Satiété précoce
 - Nausées, vomissements post-prandiaux tardifs
 - Douleurs épigastriques
 - Latente
 - Confirmée par scintigraphie gastrique/manométrie
- **Ectasies vasculaires** (« estomac pastèque »)

Aspect endoscopique de l' « estomac pastèque »



Histologie:

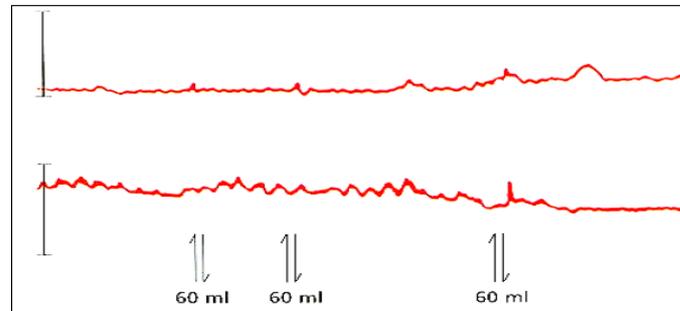
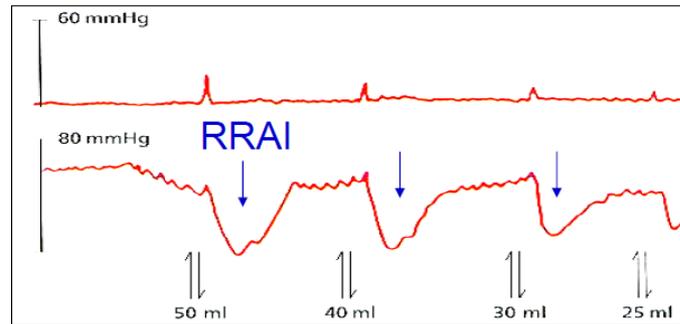
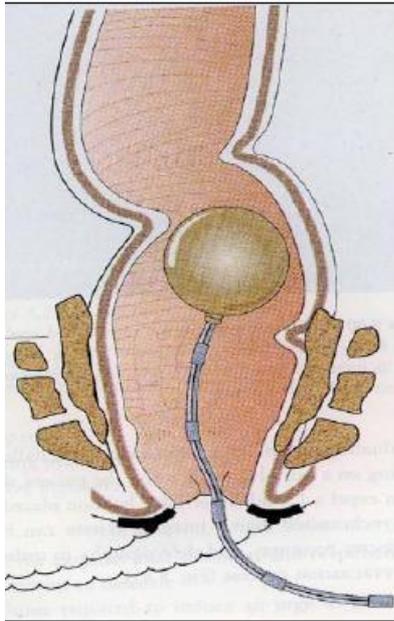
- dilatation des vaisseaux muqueux et sous muqueux
- thrombi intra capillaires
- hyperplasie fibromusculaire du chorion

Atteinte du grêle au cours de la ScS

- Pseudo-occlusion intestinale chronique (POIC):
 - douleurs abdominales
 - nausées et vomissements
 - constipation avec parfois un syndrome de Koenig
 - POIC persistante: analogues de la somatostatine
 - Octréotide 50 µg/j par voie sous-cutanée
- Pullulation microbienne par hypopéristaltisme intestinal :
 - diarrhées
 - malabsorption avec carences vitaminiques
 - 10-25% des patients
 - favorisée par les traitements anti-sécrétoires
 - inhibition de la sécrétion acide gastrique bactéricide

Atteinte colo-rectale au cours de la ScS

- Constipation (30%)
- Occlusion
- Télangiectasies
- Incontinence fécale (7-88%)
 - Manométrie ano-rectale



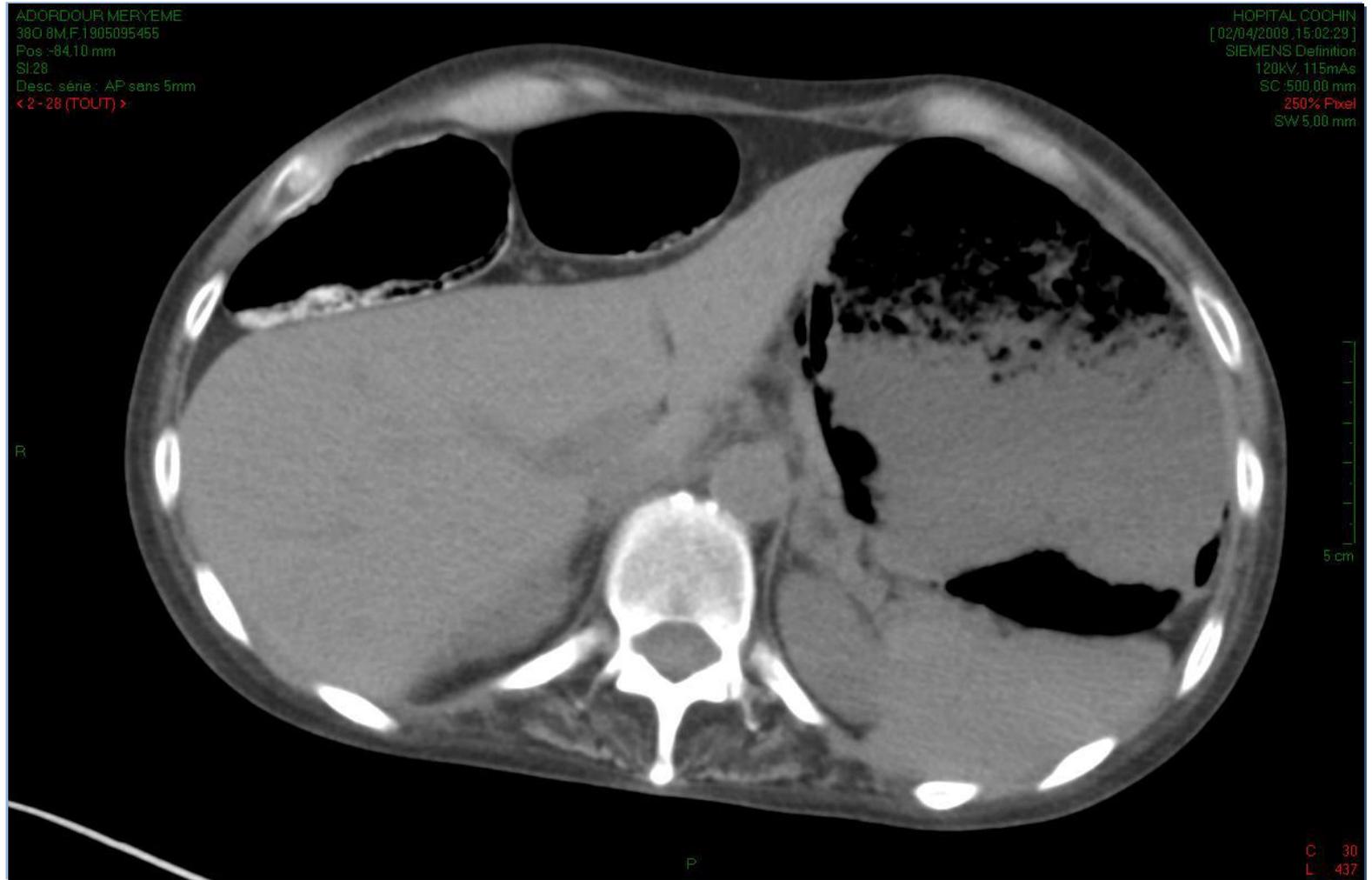
Mars 2007

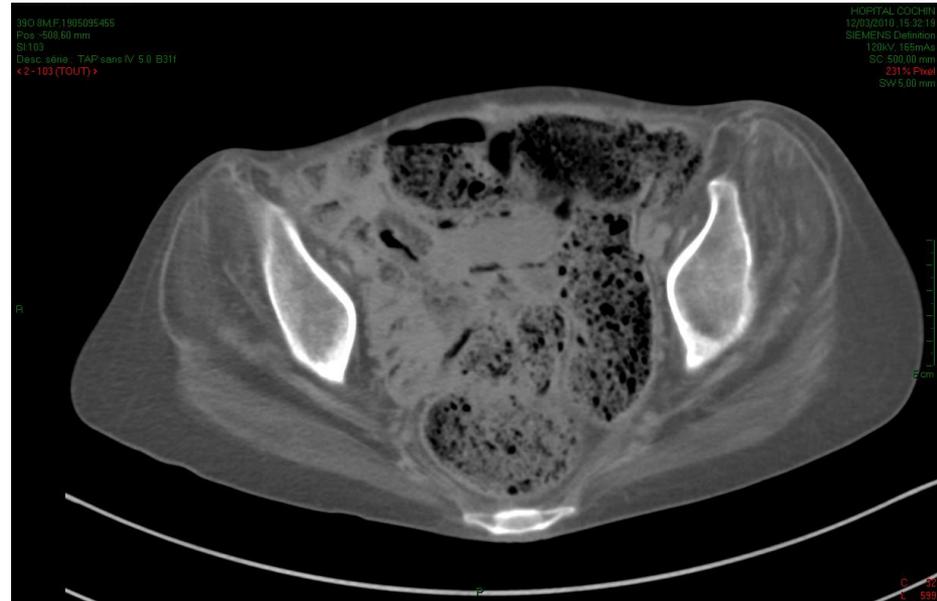
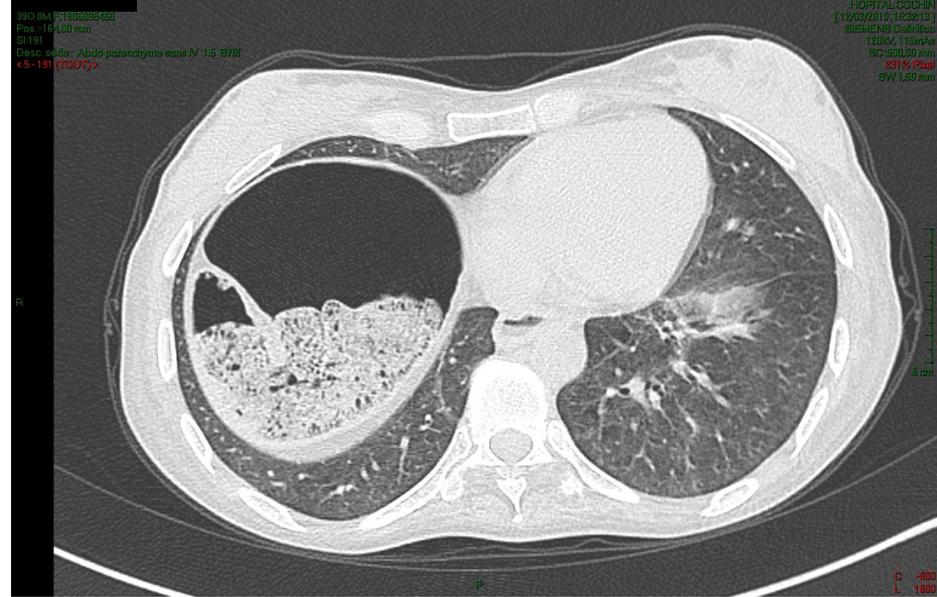
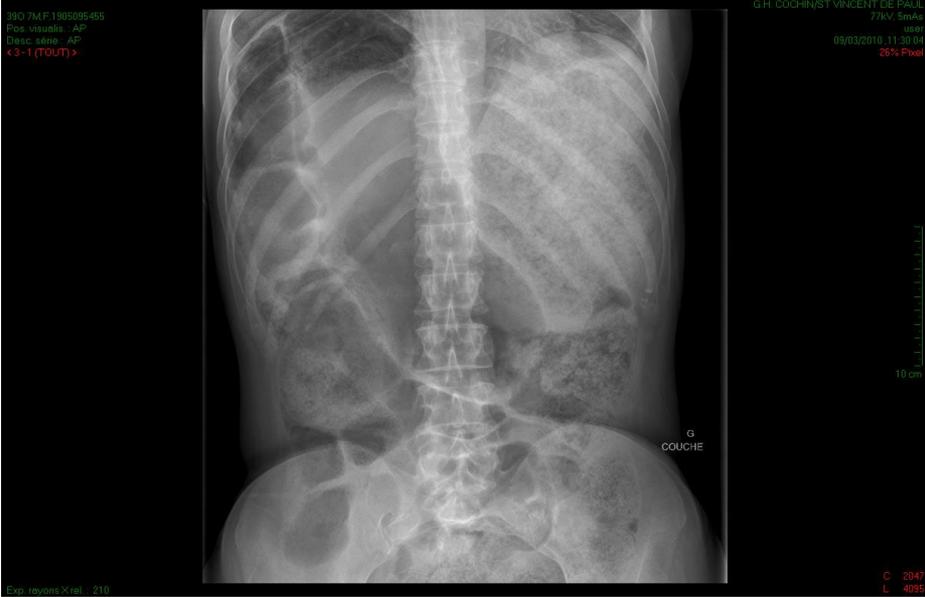
- Manifestations digestives évoluant depuis 1996
 - Reflux gastro-oesophagien, pyrosis
 - Dysphagie
 - Carence martiale sur ulcération du bas œsophage (2006)
 - Constipation
 - Alternant avec diarrhée (10 selles diarrhéiques/jour)
 - Incontinence anale, impériosités fécales
 - Rectocèle antérieure et prolapsus rectal de grade III (2003)
- Abdomen souple, dépressible, modérément sensible
 - Rodnan 5/51, OB 30 mm ; 39 kg pour 1,56 m (BMI = 16).
- Manométrie oesophagienne : apéristaltisme, hypotonie SIO
- Manométrie recto-anale : hypotonie, disparition du réflexe
 - Quelles explorations proposer chez Mme A.?

Explorations digestives chez Mme A.

- Recherche de malabsorption/carences
 - Hb 14,1 g/dl ; Ferritine 14 µg/l.
 - Pré-albumine à 0,25 g/l ; Albumine 40 g/l ; Magnésium 0,71 mmol/l.
 - B12 et folates normaux, 25(OH)D3 et 1,25(OH)2D3 normales
 - Cholestérol 1,9 g/l. Triglycérides 0,48 g/l.
- Dans les selles :
 - Coproculture et parasitologie des selles : négatives
 - Fécalogramme sur 72h : Très faible poids de selles. Stéatorrhée limite.
 - Clairance alpha-1-antitrypsine normale
- Gastroskopie : œsophage dilaté, résidus. Oesophagite peptique. Estomac tubulé, stase liquidienne. Bulbe et duodénum normaux.
- Coloscopie : diverticulose sigmoïdienne
- Scanner abdomino-pelvien : Absence de syndrome occlusif. Stase gastrique et oesophagienne.

TDM abdomino-pelvien





→ Quelle prise en charge proposer à Mme A.?

Traitement des atteintes digestives de Mme A.

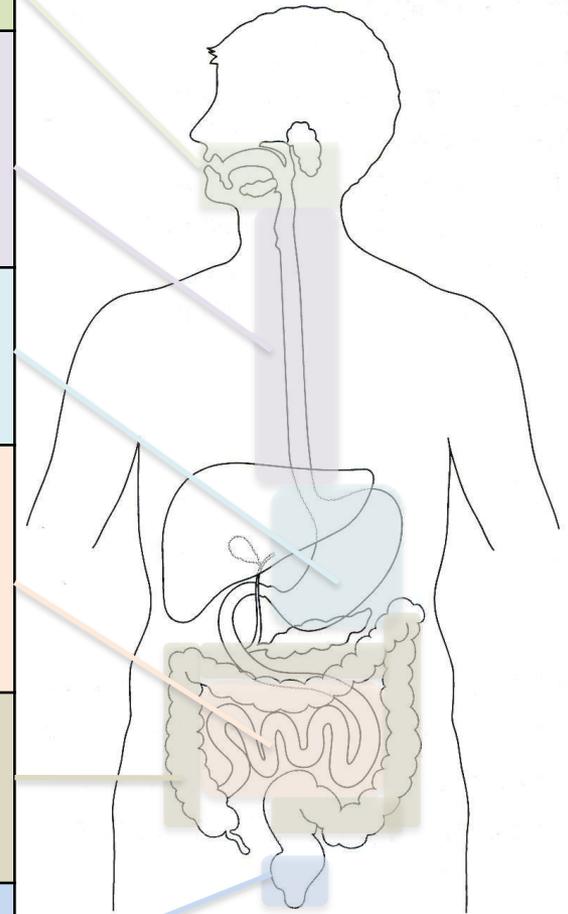
- **Atteinte oesophagienne : IPP et Prokinétique oesophagien**
 - Inhibiteur de Pompe à Protons double dose (ex. Inipomp[®] 40 mg x 2/j)
 - Motilium[®] 1 cp x 3/j avant les repas
- **Atteinte gastrique (gastroparésie) : Prokinétique gastrique**
 - Erythromycine per os 125 mg x 2/j, en cas d'échec du Motilium[®]
- **Constipation sur hypopéristaltisme grêlique : Laxatifs**
- **Diarrhée (pullulation) : Antibiothérapie séquentielle**
 - Cures mensuelles alternées (par ex. Augmentin[®]/Flagyl[®]/Noroxine[®])
- **Incontinence anale + prolapsus : Rééducation anale**
 - Biofeedback
- **Carence martiale : Supplémentation orale**
 - Tardyferon[®]
 - Traitement de l'oesophagite peptique
- **Dénutrition : Compléments alimentaires**

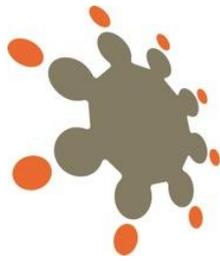
Evolution de Mme A.

- **2010 :**
 - Dysphagie +++ et satiété précoce
 - Fibroscopie oeso-gastrique : **Sténose oesophagienne**
 - Dilatation oesophagienne x 2 (Avril puis Novembre 2010)
- **Mai 2011 :**
 - Aggravation des troubles : Douleurs, vomissements tardifs
 - Endoscopie digestive : Oesophage dilaté, gastroparésie +++
 - Pose d'une sonde gastrique d'aspiration
 - ERYTHROMYCINE IV : 250 mg x 2/j : toutes les 2 puis 4 semaines
- **Octobre 2013 :**
 - Erythrocyne IV inefficace
 - Augmentin à visée prokinétique, efficace

Atteinte digestive de la sclérodermie : Conclusion

Bouche	<ul style="list-style-type: none">-Limitation ouverture buccale-Syndrome sec	<ul style="list-style-type: none">-Rééducation-Pilocarpine
Oesophage	<ul style="list-style-type: none">-RGO-Oesophagite, EBO-Apéristaltisme	<ul style="list-style-type: none">-IPP-Prokinétiques (Motilium)
Estomac	<ul style="list-style-type: none">-Gastroparésie-Estomac pastèque	<ul style="list-style-type: none">-Prokinétiques (Erythromycine)
Grêle	<ul style="list-style-type: none">-POIC-Pullulation microbienne-Télangiectasies-Malabsorption	<ul style="list-style-type: none">-Sandostatine-Antibiothérapie-Plasma argon-Correction carences
Colon	<ul style="list-style-type: none">-Constipation-Syndrome occlusif-Télangiectasies	<ul style="list-style-type: none">-Laxatifs, Lavements
Anus	<ul style="list-style-type: none">-Incontinence anale-Prolapsus	<ul style="list-style-type: none">-Rééducation





CMR
CENTRE MALADIES RARES
VASCULARITES | SCLÉRODERMIES
GOUGEROT-SJÖGREN | LUPUS



bertrand.dunogue@aphp.fr

Centre de référence des Maladies auto-immunes
et systémiques rares
Hôpital Cochin, Paris