

LA FIBROSE PULMONAIRE ASSOCIÉE À LA SCLÉRODERMIE SYSTEMIQUE

Dre Sabrina Hoa, MD MSC
Rhumatologue, clinicienne chercheuse du CHUM



La sclérodémie (ou sclérose systémique) est une maladie caractérisée par des anomalies du fonctionnement des petits vaisseaux sanguins ainsi que du système immunitaire, menant ultimement à de l'inflammation et une fibrose excessive (durcissement) de la peau et de divers organes. Quand l'inflammation et la fibrose atteignent les poumons, on parle de « maladie pulmonaire interstitielle » ou de « fibrose pulmonaire » associée à la sclérodémie.



QUI EST À RISQUE DE DÉVELOPPER LA FIBROSE PULMONAIRE ASSOCIÉE À LA SCLÉRODERMIE ?

La fibrose pulmonaire est une atteinte fréquente de la sclérodémie systémique, étant présente chez environ la moitié des patients. Toutefois, la fibrose pulmonaire est sévère chez seulement 15% des patients. Les patients de sexe masculin, de race noire, avec la forme diffuse de la sclérodémie, l'anticorps anti-topoisomérase I (ou Scl70) et une atteinte cardiaque, musculaire ou digestive haute sont à plus haut risque de développer une fibrose pulmonaire sévère.

QUELS SONT LES SYMPTÔMES DE LA FIBROSE PULMONAIRE?

Les atteintes pulmonaires reliées à la sclérodémie sont souvent silencieuses dans les phases précoces de la maladie. Avec une atteinte plus sévère, les patients peuvent se plaindre de fatigue inexplicquée, de diminution de capacité à l'effort, d'essoufflement et/ou de toux sèche persistante. Par contre, chez un patient peu actif, l'atteinte pulmonaire peut demeurer sans symptôme même à un stade plus avancé.

LA FIBROSE PULMONAIRE ASSOCIÉE À LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

COMMENT FAIRE LE DIAGNOSTIC D'UNE FIBROSE PULMONAIRE?



L'examen physique peut révéler des anomalies à l'auscultation des poumons avec le stéthoscope. La radiographie simple des poumons (rayon X) peut révéler des changements plus avancés de fibrose pulmonaire, mais le scan thoracique à haute résolution est un meilleur test pour dépister la fibrose pulmonaire en phase précoce. Les tests de fonction respiratoire sont utiles pour mesurer la sévérité de l'atteinte pulmonaire sur les fonctions du poumon. Des tests de marche de six minutes, durant lesquelles l'oxygénation du sang et la distance de marche atteinte après six minutes sont mesurées, peuvent aussi être utiles dans l'évaluation de la sévérité de la maladie.

Étant donné que les atteintes pulmonaires liées à la sclérodémie sont souvent silencieuses, les médecins traitants effectuent des tests de dépistage périodiquement chez leurs patients, sachant qu'un traitement approprié débuté rapidement donne les résultats les plus favorables.

QUELS SONT LES TRAITEMENTS DE LA FIBROSE PULMONAIRE?

À présent, les indications pour débiter un traitement pour la fibrose pulmonaire sont :

- ▶ La présence de symptômes respiratoires attribuables à la fibrose pulmonaire;
- ▶ Une atteinte modérée à sévère au niveau du scan thoracique et des tests de fonction pulmonaire;
- ▶ Une détérioration au niveau du scan thoracique ou des tests de fonction pulmonaire.

Il existe maintenant deux classes de médicaments utilisés dans le traitement de la fibrose pulmonaire associée à la sclérodémie. Tout d'abord, les médicaments immunosuppresseurs, tels que le mycophénolate mofetil (Cellcept®), le cyclophosphamide et le rituximab, agissent en diminuant l'activité des cellules immunitaires responsables de l'inflammation. Ces médicaments peuvent ralentir la progression de la fibrose pulmonaire associée à la sclérodémie. Le mycophénolate est couramment utilisé en première ligne, car une étude randomisée a démontré son efficacité équivalente au cyclophosphamide et un meilleur profil de sécurité.

LA FIBROSE PULMONAIRE ASSOCIÉE À LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Puis, tout récemment, un essai randomisé a aussi démontré qu'un médicament anti-fibrotique, le nintedanib (Ofev®), est efficace pour ralentir la progression de la fibrose pulmonaire associée à la sclérodémie, comparativement à un traitement placebo. Le nintedanib est à présent approuvé par Santé Canada. Bien que ce médicament soit nouveau dans son usage en sclérodémie, il est déjà utilisé depuis plusieurs années dans le traitement de la fibrose pulmonaire idiopathique.

Lorsqu'un médicament est débuté pour le traitement de la fibrose pulmonaire associée à la sclérodémie, le malade est évalué mensuellement avec des prises de sang afin de dépister les effets secondaires des médicaments. Les tests de fonction respiratoires sont répétés à tous les 3 à 6 mois afin de déterminer l'efficacité du traitement. Le succès est défini comme étant une stabilisation de la maladie.

Des études de recherche sont en cours afin de déterminer si un traitement plus précoce de la fibrose pulmonaire, dans son stade léger, pourrait être efficace pour prévenir une atteinte plus sévère au cours des années. Considérant que les traitements immunosuppresseurs et anti-fibrotiques peuvent engendrer des effets secondaires, la décision de débuter un traitement doit être prise après avoir évalué le risque de toxicité du traitement en comparaison avec les bienfaits escomptés.

Pour diminuer le risque accru de certaines infections associées aux médicaments immunosuppresseurs, il est recommandé de se faire vacciner contre la grippe annuellement et contre le pneumocoque aux cinq ans. Si le patient fume, il est recommandé de cesser de fumer afin de ne pas aggraver l'atteinte aux poumons. Chez les patients avec du reflux gastro-œsophagien, il est recommandé de traiter cette condition agressivement afin d'éviter que le contenu du reflux soit aspiré dans les poumons et cause une aggravation de l'atteinte pulmonaire.



L'administration d'oxygène à domicile est utilisée pour les malades gravement atteints. Enfin, dans les cas très avancés ne répondant pas au traitement, une greffe de cellules souches autologues ou une greffe des poumons ou cœur-poumons peut être envisagée après une évaluation médicale et multidisciplinaire détaillée.

EN BREF

La fibrose pulmonaire est une complication fréquente et potentiellement grave de la sclérodémie systémique. Une surveillance attentive de la part des médecins traitants ainsi qu'un traitement précoce approprié peuvent améliorer la qualité et l'espérance de vie des malades.

