



Disponible en ligne sur

ASJP
Algerian Scientific Journal Platform

<https://www.asjp.cerist.dz/en/PresentationRevue/588>



COMMUNICATION BREVE

Le Sclérolupus une entité particulière à ne pas méconnaître

Sclérolupus a particular entity not to be overlooked

Nabila LYAZIDI ^{a,*}, Nabila DAHMAN ^{a,*} Sara BAHBOUH
Faiza ZERKAOUI ^{a,*} Salim LARBANI ^{a,*} Amir HADJI ^{a,*}
Nadia MILOUDI ^{a,*} Amina MEZIANE ^{a,*} Chafia OUARAB
^{a,*} Mahboubia BERRAH ^{a,*} Soraya AYOUB ^{a,*}. Ines
ALLAM ^b Anissa AMRANI ^b Reda DJIDJIK ^b

^a Département de médecine, Université des Sciences de la Santé
d' Alger. Service de médecine interne, CHU Béni messous, Alger

^b Département de Pharmacie, Université des Sciences de la Santé
d' Alger. Service d' Immunologie, CHU Béni messous, Alger

MOTS CLÉS

lupus érythémateux
systémique

Sclérodermie
systémique

Auto-anticorps

Résumé

Introduction : De multiples syndromes auto-immuns sont causés par des voies de dérégulation immunitaire et des polymorphismes génétiques partagés, entraînant la coexistence de plusieurs maladies auto-immunes. Le scléro-lupus qui associe des signes de sclérose systémique (ScS) et de lupus érythémateux systémique LES reste une entité clinique rare.

Méthodes : étude rétrospective des cas de scléro-lupus parmi 177 patients lupiques au niveau du service de médecine interne.

Résultats : nous avons trouvé 8 cas de scléro-lupus, tous de sexe féminin, la ScS était limitée dans 75% cas avec des calcifications sous cutanées chez la moitié des patientes, une atteinte digestive est observée dans 3 /4 cas.

Conclusion : Parmi les patients suivis pour LES, 4,5% répondent aussi aux critères de classification EULAR/ACR 2013 pour la ScS. Ces patients présentent un phénotype démographique, sérologique et clinique distinct associé à des lésions graves des organes cibles spécifiques de la sclérodermie.

© 2025 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Systemic lupus
erythematosus

Scleroderma

Autoantibodies

Abstract

Introduction: Multiple autoimmune syndromes are caused by pathways of immune dysregulation and shared genetic polymorphisms, leading to the coexistence of several autoimmune diseases. Sclero-lupus, which combines signs of systemic sclerosis and systemic lupus erythematosus, remains a rare clinical entity.

Methods: A retrospective study of cases of sclero-lupus among 177 lupus patients in the internal medicine department of Beni Messous hospital.

Results: we found 8 cases of sclero-lupus, all of them female; ScS was limited in 75% of cases with subcutaneous calcifications in half of the patients and digestive involvement in 3 out of 4 cases.

Conclusion: Among patients being monitored for SLE, 4.5% meet the EULAR/ACR 2013 classification criteria for ScS. These patients exhibit a distinct demographic, serological, and clinical phenotype associated with severe damage to specific target organs of scleroderma.

© 2025 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. All rights reserved.

* Auteur correspondant : N Lyazidi
Adresse e-mail : marialyazidi@gmail.com

Introduction :

De multiples syndromes auto-immuns sont causés par des voies de dérégulation immunitaire et des polymorphismes génétiques partagés, entraînant la coexistence de plusieurs maladies auto-immunes. La sclérose systémique (ScS) et le lupus érythémateux systémique (LES) sont des maladies du tissu conjonctif avec une pathogenèse distincte. Le scléro-lupus qui associe des signes de ScS et de LES reste une entité clinique rare, nous rapportons dans cet article les particularités d'une série de 8 cas de scléro-lupus avec revue de la littérature.

Matériel et méthodes

Étude rétrospective portant sur les cas de scléro-lupus diagnostiqués au service de médecine interne CHU BENI MESSOUS, ALGER entre 2009 et 2025.

Les patients suivis pour LES selon les critères de EULAR/ACR 2019 [1] remplissaient également les critères de classification de la sclérodermie critères ACR 2013 [2], aussi ils ont été classés comme patients Scléro-lupiques et ils ont fait l'objet de cette étude.

Résultats

Parmi 177 patients suivis pour LES, 8 cas de scléro-lupus ont été individualisés, il s'agissait exclusivement de femmes, d'âge moyen au moment du diagnostic de 32 ans [22–39 ans]. Le diagnostic du lupus a précédé celui de la ScS chez 6 patientes avec un délai moyen entre les deux diagnostics de 8 ans [3–20 ans]. Le

diagnostic du LES et de la ScS était concomitant dans deux cas.

Chez la moitié des patientes, le scléro-lupus était associé à d'autres maladies auto-immunes (MAI), une patiente avait en plus une maladie cœliaque (MC) et un syndrome de Gougerot Sjögren (SGS), l'autre avait une polymyosite et un syndrome des anti-phospholipides (SAPL), les deux autres patientes avaient un SGS associé.

Sur le plan clinique, nous avons noté comme signes cutanés de la sclérodermie : un phénomène de Raynaud (8), une sclérodactylie (5), des ulcérations pulpaire (1), des cicatrices pulpaire (1), des télangiectasies (3) et une calcinose cutanée (4). Les atteintes digestives étaient observées chez 6 patientes à type d'hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage (6), de gastrite (6), un aspect de méga œsophage (2) et un prolapsus rectal (1). La sclérodermie était diffuse chez deux patientes alors que pour les 6 autres elle était limitée. L'atteinte pulmonaire à type de pneumonie interstitielle diffuse est observée dans 50% des cas, présence d'un syndrome restrictif modéré à l'EFR (3). Aucun cas d'hypertension artérielle pulmonaire n'a été observé dans notre série.

En ce qui concerne le LES, l'atteinte cutanée observée est à type d'érythème malaire (7) et d'alopécie (3). Les autres manifestations systémiques retrouvées étaient : une atteinte articulaire (8), une thrombose veineuse profonde (2), une néphropathie lupique classe IV pour un cas et II pour un autre (2), un épanchement péricardique (3) et une atteinte hématologique (4).

Au bilan immunologique, toutes les patientes avaient des anticorps antinucléaires positifs, le typage avait objectivé des anticorps anti-DNA (7), anti-SSA (4), anti-Sm (2), anti-Ribosome (1), anti-nucléosome (3), anti-Scl70 (1), anti-polymérase III (1), des anticorps RNP (6) et des anti-phospholipides pour 2 cas (**Fig 2**).

Sur le plan thérapeutique, toutes les patientes étaient traitées par l'hydroxychloroquine. Les autres thérapeutiques indiquées étaient : nifédipine (5), cyclophosphamide (2), dont une pour néphrolupus stade IV et l'autre pour une polymyosite associée, corticothérapie (8), Bosantan (1), Mycophénolate mofétil MMF (1), Méthotrexate (2), Azathioprine (4), inhibiteurs de la pompe à proton IPP (6). Pour la majorité des patientes, les signes de ScS ont dominé le tableau clinique avec le temps notamment les signes cutanés et digestifs, a noté que chez une patiente âgée de 40 ans le LES était très actif avec atteinte ostéoarticulaire et cutanée corticodépendante associé à un reflux gastro- oesophagien important en rapport avec sa ScS compliqué de perforation oeso-trachéale entraînant le décès de la malade.

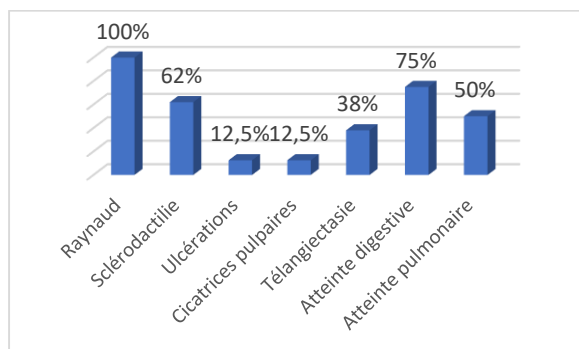


Figure 1. Manifestations cliniques de la ScS.

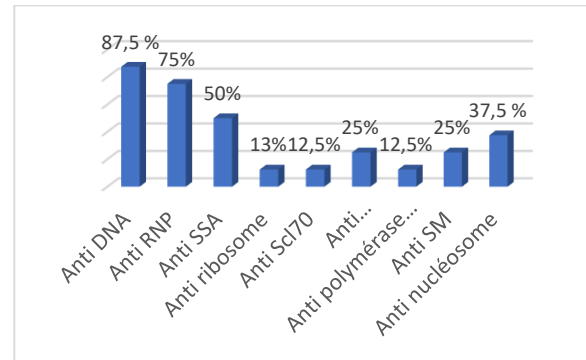


Figure 2. Bilan immunologique de la série.

Discussion

Les patients ayant des antécédents d'une maladie auto-immune ont environ 25 % de chances de contracter un type supplémentaire de maladie pathogène auto-immune [3]. De nombreux facteurs, y compris les processus pathogènes courants, la prédisposition génétique et des raisons inconnues, contribuent à l'initiation de troubles connexes [4].

La ScS est une maladie auto-immune systémique caractérisée par une fibrose tissulaire et une vasculopathie affectant plusieurs systèmes organiques. Certains patients présentent également des caractéristiques systémiques qui remplissent les critères du LES, appelée syndromes de chevauchement. Ces deux maladies présentent des manifestations cliniques complexes, parfois progressives, et une pathogenèse qui les rendent difficiles à reconnaître et à définir. Peu de rapports décrivent les caractéristiques démographiques et cliniques du syndrome de chevauchement Scléro-lupus.

Dans notre série le scléro-lupus a concerné 8 patients parmi 177 patients lupiques (4,5 %) avec une atteinte féminine exclusive. Dans l'étude menée par Ronald et Al, [5] parmi les 402 patients atteints de ScS analysés, 40 (10 %) remplissaient les critères de classification EULAR/ACR LES 2019. Un diagnostic initial de LES a été posé chez 43 % des patients atteints de scléro-lupus et 7 % des patients atteints de LES ($P < 0,001$). Les sclérolupiques étaient des femmes, avec une ScS cutanée limitée

et ceci rejoint nos résultats. Une autre étude menée par Alharabi [6] portant sur 1252 sujets ScS, 86 avaient un LES avec une prévalence de 6,8 %.

Dans notre série, les signes cutanés de la sclérodermie prédominaient sur ceux du lupus. Le phénomène de Raynaud était présent chez toutes les patientes, alors que les calcifications sous cutanées n'ont été retrouvé que dans la moitié des cas.

Les marqueurs sérologiques sont un élément important à prendre en compte dans le diagnostic du syndrome de chevauchement scléro-lupus, car ces patients présentent un profil d'auto-anticorps unique. La majorité des patients de notre série présentaient des anti-RNP et des anti-SSA, ceci a été également rapporté dans la série de Vermersch [7]. Pour Ronald, [5], la prévalence de positivité des anticorps anti-U1-RNP était de 30 % chez les patients atteints de Scléro-lupus et de 6,6 % chez les patients atteints de ScS seule. Cependant, il est également important de noter que dans cette série, 25 % du groupe scléro-lupus présentaient un profil nucléolaire isolé de des ANA, ce qui n'est pas un modèle courant chez les patients atteints de LES isolé. Une évaluation minutieuse de la sclérodermie chez les patients présentant un profil ANA nucléolaire isolé est justifié [5]. La positivité des anticorps spécifiques du lupus et de la sclérodermie aide à confirmer le diagnostic du syndrome de chevauchement. L'association des symptômes cliniques spécifiques de la sclérodermie et du lupus évoque le diagnostic du scléro-lupus. Pour les sujets d'Alharbi et al [6] avec scléro-lupus, ils avaient tous soit des anticorps anti-ADN, soit des anticorps anti-Sm. Dans notre série, 90 % des patientes avaient des anti-DNA positif. En ce qui concerne les auto-anticorps associés au LES, les anticorps anti-phospholipides étaient présents chez 20 % de patientes de notre groupe, ce qui rejoint la série de Ronald 25,0 %.

La coexistence du LES, de la ScS et de la MC observé chez une de nos patientes est extrêmement rare. Ces trois maladies, bien qu'elles impliquent des processus différents, partagent des caractéristiques communes d'auto-immunité et de dérégulation immunitaire. Un seul cas a été décrit dans la littérature avec l'association de ces trois maladies, il s'agissait d'une patiente de 22 ans suivie pour ScS et qui a développé secondairement un LES et une maladie cœliaque [8].

La combinaison scléro-lupus peut avoir une issue fatale si elle n'est pas traitée efficacement. Ces patients développent souvent une hypertension artérielle pulmonaire HTAP [9] et, lorsqu'elle est attribuée au LES, elle nécessite une immunosuppression rapide avec des corticostéroïdes et des médicaments cytotoxiques ainsi que des vasodilatateurs. Chez les patients atteints de scléro-lupus qui développent une dysfonction rénale et une hypertension, il est important de distinguer la néphrite lupique de la crise rénale sclérodermique, car les traitements sont totalement différents.

Dans notre série, aucun cas d'HTAP n'a été observé, cependant, l'atteinte pulmonaire, digestive et rénale faisait la gravité du tableau clinique. En effet, chez deux patientes, l'atteinte digestive était importante avec mégacœsophage et prolapsus rectal chez la première patiente qui avait également une atteinte pulmonaire au stade de fibrose débutante et une maladie cœliaque compliquée d'une ostéoporose sévère. La seconde patiente avait un lupus ostéoarticulaire très actif corticodépendant, une atteinte œsophagienne sévère compliquée d'une pneumopathie d'inhalation et une rupture de l'œsophage qui a entraîné son décès.

Conclusion

Compte tenu de la rareté mais de la gravité du syndrome de chevauchement LES et ScS, les cliniciens doivent rester vigilants lors du diagnostic d'une MAI.

Les patients atteints de LES avec phénomène de Raynaud doivent être évalués pour les auto-anticorps spécifiques de la ScS et l'atteinte des organes de la sclérodermie.

Reconnaître les patients au stade préclinique pourraient les faire bénéficier d'une surveillance étroite, d'investigations et potentiellement d'une intervention précoce pour limiter la progression de la maladie mais la compréhension des perturbations immunologiques et inflammatoires impliquées dans le développement de plusieurs connectivites reste encore à l'état rudimentaire et va certainement se développer dans les années futures.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt.

Références bibliographiques

- 1 Martin Aringer, Karen H Costenbader 2019 EULAR/ACR Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus
- 2 Van den Hoogen. Arthritis Rheum 2013 ACR Sclérodermie
- 3.Cojocar M, Cojocar IM, Silosi I. Multiple autoimmune syndrome. Maedica (Bucur) 2010 ; 5(2) :132 à 134. [Article gratuit PMC] [PubMed] [Google Scholar]
- 4.Boccuti V, Perrone A, D'Introno A, et al.An unusual association of three autoimmune disorders: celiac disease, systemic lupus erythematosus and Hashimoto's thyroiditis 2016; 7(1):7. DOI : 10.1007/S13317-016-0079-9. [PubMed] [Google Scholar]
- 5 Ronald D. Bass, Duncan F. Moore, Virginie D. Steen. Prévalence et caractéristiques des patients atteints de sclérose systémique répondant aux critères de classification 2019 de l'EULAR/American College of Rheumatology pour le lupus érythémateux disséminé <https://doi.org/10.1002/acr.25235>
- 6 Alharbi S, Ahmad Z, Bookman AA, et al Epidemiology and Survival of Systemic Sclerosis-Systemic Lupus Erythematosus Overlap Syndrome J Rheumatol 2018;45:1406-1410.
- 7 Vermersch ¹, S. Osdoit ¹, F. Renou ², K. Bagny. Le scléro-lupus, une série de 5 cas d'une entité rare <https://doi.org/10.1016/j.annder.2019.09.480>Get rights and content
- 8 Jawaher Saleh Enani Cooccurrence de la sclérose systémique, du lupus et de la maladie cœliaque dans le syndrome auto-immun multiple : un rapport de cas Doi : [10.12659/AJCR.945176](https://doi.org/10.12659/AJCR.945176)
- 9 Sanchit Sharma, Uma Kumar. Scleroderma overlap syndromes Int J Rheum Dis. 2016 Sep;19(9):831-3. doi: [10.1111/1756-185X.13011](https://doi.org/10.1111/1756-185X.13011).