BJMS
www.batnajms.net

Batna Journal of Medical Sciences 2025;12(4):22
https://doi.org/10.48087/BJMSoa.2025.12422

ORIGINAL ARTICLE

Lung involvement in systemic sclerosis

Sihem KOURTAA, Sabrina HAID

ABSTRACT

Introduction: Systemic sclerosis (SSc) is a connective tissue disease affecting the skin and internal organs, particularly the lungs, leading to significant morbidity and mortality. The objective of our study was to estimate the frequency of interstitial lung disease (ILD) in SSc and to investigate its characteristics. **Patients and methods:** This retrospective study analyzed 329 patient records of individuals hospitalized in the rheumatology department between 1986 and March 2018 for systemic sclerosis (meeting ACR and/or LeRoy-Medsger criteria) with interstitial lung disease. SSc cases associated with other connective tissue diseases were excluded. **Results:** One hundred and seventy-eight patients (54%) had ILD. The majority were women (approximately 85%), with a mean age of 47.5 years. SSc was limited cutaneous in 60% of cases, diffuse cutaneous in 39%, and sine scleroderma in 2 cases. ILD was asymptomatic in 31% of patients. High-resolution chest CT (HRCT), performed in all patients, revealed ground-glass opacities in 87.64% of cases, a honeycomb pattern in 32.46%, reticular opacities in 22.5%, bronchiectasis in 28%, nodules in 19.66%, silicosis in 6.2%, and pleural effusion in 3 patients. ILD was classified as nonspecific interstitial pneumonia (NSIP) in 85% of cases and usual interstitial pneumonia (UIP) in 9.55%. Pulmonary function testing showed a restrictive pattern in 64% of cases. Antinuclear antibodies were positive in 92% of patients, with anti-topoisomerase I antibodies in 56% and anti-centromere antibodies in 5%. Immunosuppressive therapy was initiated in 40% of patients, with three patients receiving rituximab. Additionally, 77% of patients received low-dose corticosteroid therapy (<15 mg/day), and 53% were vaccinated against pneumococcus. **Conclusion:** Interstitial lung disease (ILD) is common in systemic sclerosis, most frequently presenting as nonspecific interstitial pneumonia (NSIP). It can be asymptomatic, highlighting the need for systematic screening using HRCT and pulmonary function testing.

Keywords: systemic sclerosis, interstitial lung disease, high-resolution computed tomography, pulmonary function testing.

Service de rhumatologie, EHS Ben Aknoun, Alger. Université des Sciences et Santé, faculté de médecine, Alger – Algérie

Received: 05 Nov 2025
Accepted: 23 Nov 2025

Correspondance to: Sihem KOURTAA
E-mail : sihemkourtaa@outlook.fr

1. INTRODUCTION

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie auto-immune rare, caractérisée par une vasculopathie associée à une inflammation dysimmunitaire et une fibrose systémique touchant principalement la peau et les poumons. Le pronostic vital dépend de l'atteinte viscérale, notamment l'atteinte pulmonaire qui constitue la première cause de mortalité (1). La pneumopathie interstitielle diffuse (PID) représente l'un des critères de classification de la ScS de l'American College of Rheumatology/ European League Against Rheumatism (ACR/EULAR) 2013(2). La prévalence de la PID varie selon les séries cliniques, les définitions utilisées et les méthodes diagnostiques. Elle est de 20-50% dans les séries fondées sur la réalisation de radiographie standard, de 40-50% dans les séries se basant sur la TDM thoracique à haute résolution (TDMT-HR) et va jusqu'à 100% dans les séries autopsiques (3).

Deux présentations scanographiques sont décrites au cours de la ScS : l'aspect de pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) caractérisée par des opacités en verre dépoli, de distribution principalement périphérique, sous-pleurale, et celui de pneumopathie interstitielle commune (PIC) caractérisée par un aspect en rayon de miel prédominant aux bases sous-pleurales(4). Les signes cliniques de la PID-ScS ne sont pas spécifiques, à type de dyspnée, de toux sèche et de râles crépitants à l'auscultation pulmonaire. L'objectif de notre étude était d'estimer la fréquence de la PID chez des patients algériens atteints d'une sclérodermie systémique et de déterminer ses caractéristiques.

2. MÉTHODES

Nous avons mené une étude descriptive rétrospective sur des dossiers de patients présentant une PID dans le cadre de sclérodermie systémique selon les critères ACR et/ou Leroy Medsger. Les patients étaient hospitalisés au service de rhumatologie de Ben Aknoun de la période 1986 jusqu'au mois de mars 2018. Nous avons recueilli les données démographiques, cliniques, immunologiques, thérapeutiques ainsi que les résultats des explorations pulmonaires (TDMT-HR et épreuve fonctionnelle respiratoire EFR). Les TDM-TH ont été réalisées dans différents centres d'imagerie, cependant les images ont été réévaluées et interprétées par un seul radiologue (M.B). Ce radiologue, ignorant les données cliniques, a établi le diagnostic et le type de la PID selon une méthode visuelle en se basant sur les signes radiographiques. L'étendue des lésions a été définie selon la classification de Goh, avec une valeur seuil de 20% du volume pulmonaire (5). La CVF a été utilisée pour définir et évaluer la sévérité du syndrome restrictif selon les critères ATS/ERS(6).

Le consentement des patients n'a pas été obtenu, cependant leur anonymat était respecté et les données enregistrées ne le compromettent pas. Les statistiques descriptives des données des patients ont été présentées sous forme de fréquences et de pourcentages pour les variables catégorielles, et sous forme de moyenne et d'écart type (moyenne ± ET) pour les variables continues. Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel SPSS version 18.

3. RÉSULTATS

Nous avons analysé 329 dossiers. La PID était présente chez 178 patients, soit une prévalence de 54%. Cent cinquante et une (84,83%) femmes, 25(14 %) hommes et deux enfants. L'âge moyen était de 47,54±13,9 ans (extrêmes :9-75 ans). La moitié des patients étaient du nord et 29% étaient de l'est du pays. Une exposition directe à la silice (travailleurs de mine et tailleurs de pierre) ou un habitat proche d'une cimenterie était noté chez 8,42% de la population. Il s'agissait d'une ScS cutanée diffuse dans 39% des cas, limitée dans 60% des cas et d'une sclérodermie sans sclérose cutanée « sine scléroderma » chez deux patients. Le score moyen de Rodnan était de 13,29 ± 10,76.

Le délai moyen de survenue de la PID était de 7,5±6,6 ans. La pneumopathie était symptomatique dans 69 % des cas. Parmi les 178 patients, 56 (31,5 %) avaient une toux sèche et 115 patients (64,6 %) avaient une dyspnée (stade I de NYHA : 4,5 %, stade II : 42,7 % et stade III : 17,4 %). L'auscultation pulmonaire avait retrouvé des râles crépitants chez 24,7 % des patients. Le type de PID réalisé était essentiellement non spécifique (PINS : 85 %), la pneumopathie interstitielle commune (PIC) était retrouvée chez 9,55 % des patients. L'atteinte pulmonaire était étendue à plus de 20 % du champ pulmonaire dans 19 % des cas et associée à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) chez également 19 % des patients. Nous avons par ailleurs objectivé un carcinome bronchique chez un patient.

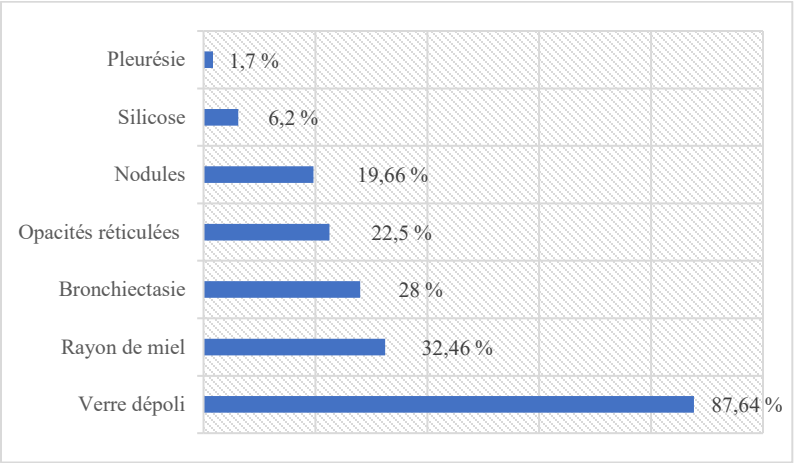

Figure 1. Répartition des patients selon les lésions scanographiques.

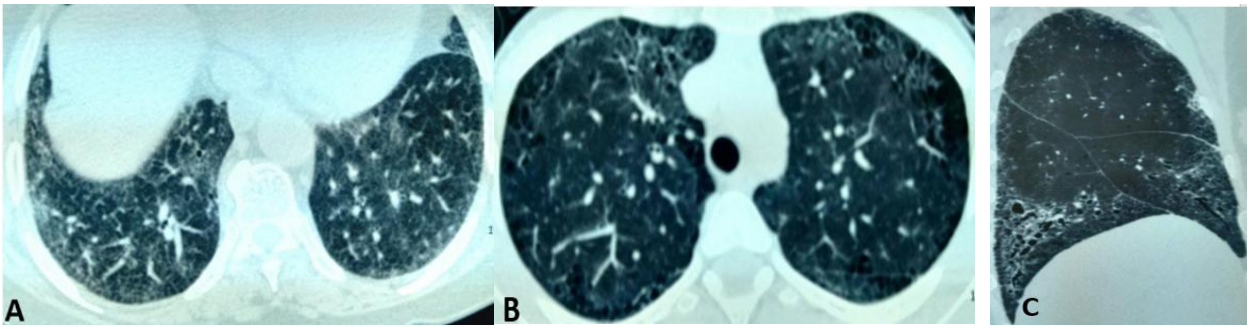

Figure 2. A : aspect en verre dépoli avec des opacités réticulaires. B et C : aspect en rayon de miel avec épaississement des septas.

Les figures 1 et 2 illustrent les différents aspects scanographiques notés. Le siège des lésions pulmonaires était postérobasal et périphérique dans 89,7 %des cas, apical dans 5,2 % et unilatéral dans 5,2 % des cas. L'exploration fonctionnelle respiratoire a objectivé un syndrome restrictif de sévérité variable chez 64 % des patients (Figure 3).

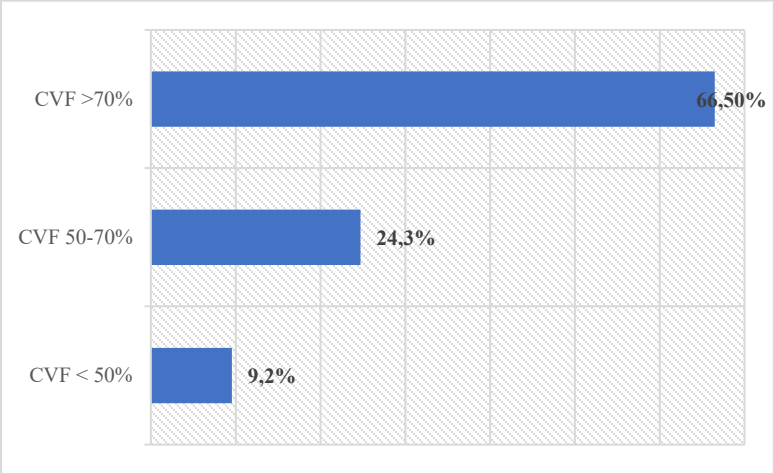

Figure 3. Répartition des patients selon la sévérité du syndrome respiratoire restrictif.

Nous avons noté un déclin de la capacité vitale forcée CVF > 10 %en 12-18 mois d'évolution chez 9,3 % des patients. Les manifestations extrapulmonaires sont résumées dans le tableau 1. Les anticorps antinucléaires étaient positifs chez 92 % des patients, de type les anti-Scl70 et anti-centromère chez respectivement 56 % et 5 % des patients.

Tableau 1. Manifestations extra-pulmonaires par ordre de fréquence décroissant.

Type	Fréquence (%) N =178
Phénomène de Raynaud	89,7
Atteinte digestive	66,1
Atteinte articulaire	60,3
Ulcères digitaux	51,7
HTAP	19
Calcinose	10,3
Atteinte cardiaque	9,8
Atteinte rénale	1,1

HTAP, hypertension artérielle pulmonaire.

Concernant la thérapeutique, 40 % des patients ont reçu un traitement spécifique (tableau 2). Une antibiothérapie préventive par le sulfaméthoxazole/ triméthoprime était prescrite dans environ 22% des cas. Quatre-vingt-quatorze patients (53 %) ont été vaccinés contre le pneumocoque. Trois patients sont malheureusement décédés.

Tableau 2. Répartition des patients en fonction des traitements reçus.

Traitement		Fréquence (%) N = 178
Immunosuppresseur	CYC (6 bolus mensuels) + MMF (entretien)	28,65
Biothérapie	MMF (induction et entretien)	10,11
	Azathioprine	3,6
	Rituximab	1,68
Corticoïde (<15 mg/j)		77

CYC, cyclophosphamide ; MMF, mycophénolate mofétil

4. DISCUSSION

Les résultats de notre étude sont en accord avec ceux de la littérature concernant la prédominance féminine de la ScS (85 %) (7), la prévalence scanographique de la pneumopathie interstitielle (54 %) (8) et le profil histologique réalisé, PINS chez 85 % des patients et PIC chez environ 10 % des patients (9-11). Nous avons noté une exposition à la silice chez 8,42% des patients, un facteur de risque environnemental rapporté dans la littérature (12,13). Un aspect scanographique typique de silicose était observé chez 6,2 % de nos patients. Il s'agissait principalement de mineurs et de tailleurs de pierre sans revenu, contraints de travailler dans des conditions à risque, sans formation préalable et sans aucun équipement de protection adapté. Ce facteur de risque pourtant évitable est malheureusement négligé, surtout dans certaines zones du pays.

La TDMT-HR est le gold standard pour le diagnostic de la PID-ScS et l'EFR permet d'évaluer son impact sur la fonction respiratoire. Cependant, la sensibilité de l'EFR dans le diagnostic de la PID reste décevante (4), une donnée confirmée par nos résultats puisque 36 % des patients avec une PID scanographique avaient des chiffres spirométriques normaux. Dans notre étude, un syndrome restrictif a été objectivé chez 64 % des patients conformément à ce qui est rapporté dans la littérature (40 à 75 %) (14,15). La TDMT-HR possède également un intérêt pronostic, raison pour laquelle elle constitue avec la CVF (une valeur seuil à 70 % de la normale) le premier point pris en considération dans la décision de prise en charge thérapeutique (16,17). Elle permet l'évaluation de l'étendue des lésions parenchymateuses, une atteinte > 20 % est associée à une surmortalité(5). Dans notre série, 19 % des patients avaient une atteinte extensive avec un décès chez trois patients.

Parmi les autres facteurs de risque de survenue et progression de la PID-ScS (18), la ScS cutanée diffuse était retrouvée dans 39 % des cas, les anticorps anti-Scl-70 chez plus de la moitié de la population (56 %) et un déclin de plus de 10 % de la CVF chez 9,3 % des patients. Par ailleurs, dans 19 % des cas, la PID était associée à l'HTAP qui représente également un facteur de mauvais pronostic (1).

La stratégie de prise en charge de la PID-ScS a connu une grande évolution. Alors qu'elle était passive « attendre et suivre l'évolution » dans les années 1990, une prise en charge plus agressive a ensuite été proposée avec l'utilisation du cyclophosphamide (CYC) et de l'azathioprine (AZA), puis cette stratégie a été bouleversée cette dernière décennie avec le mycophénolate mofétil (MMF), le rituximab, le tocilizumab et le nintédanib(8). Dans notre étude, les patients avec une CVF < 70 % et/ou une atteinte scanographique > 20 % ont reçu un traitement spécifique en se basant principalement sur la disponibilité des produits (fin d'inclusion : mars 2018) et la préférence du patient, particulièrement pour la voie d'administration. La plupart de nos patients (28,65 %) ont reçu le cyclophosphamide (6 perfusions mensuelles à 750 mg) avec un relai par le MMF à 2 g/j. Six patients ont refusé un traitement intraveineux et ont eu AZA à la dose de 1,5 mg/kg/j, 10 % ont reçu le MMF seul (induction : 3 g/j puis entretien : 2 g/j) vu les résultats encourageants de l'étude SLS2 (19). Seuls 3 patients ont reçu du rituximab (2 perfusions d'1 g à 15 jours d'intervalle).

Notre étude présente plusieurs limites. Premièrement, il s'agit d'une cohorte rétrospective et monocentrique, ne permettant pas d'extrapoler nos résultats à toute la population algérienne. Deuxièmement, la longue période d'inclusion (1986-2018) avec son impact majeur sur notre échantillon et son homogénéité, vu l'évolution des critères de classification de la sclérodermie, de la PID, de la TDM-HR et même des approches thérapeutiques. Enfin, la non-inclusion de la capacité de diffusion de monoxyde de carbone (DLCO) dans l'évaluation du syndrome restrictif.

5. CONCLUSION

La PID-ScS est une complication fréquente et grave car elle constitue la première cause de mortalité au cours de la sclérodermie systémique. Elle peut rester longtemps asymptomatique, d'où la nécessité d'un dépistage systématique par la TDMT-HR et l'EFR. La prise en charge thérapeutique de la PID ScS est de mieux en mieux codifiée et dépend de l'étendue des lésions, de leurs conséquences et de l'estimation du risque de progression.

Remerciements : Nous remercions le Docteur Boulgherb Lamine, radiologue à l'hôpital Ben Aknoun, pour sa grande contribution dans l'évaluation scanographique de la PID.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Elhai M, Meune C, Boubaya M, Avouac J, Hachulla E, Balbir-Gurman A, et al. Mapping and predicting mortality from systemic sclerosis. Ann Rheum Dis. 2017 Nov;76(11):1897-905. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-211448
2. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis. 2013 Nov;72(11):1747-55. doi: 10.1136/annrheumdis-2013-204424
3. Le Pavec J, Launay D, Mathai SC, Hassoun PM, Humbert M. Scleroderma Lung Disease. Clin Rev Allergy Immunol. 2011 Apr;40(2):104-16. doi: 10.1007/s12016-009-8193-0
4. Lescoat A, Jouneau S, Uzunhan Y, Jégo P, Cottin V, Hachulla E. Pneumopathie interstitielle diffuse associée à la sclérodermie systémique : prise en charge diagnostique et thérapeutique à la lumière des essais thérapeutiques récents. Rev Med Interne. 2022 Jun;43(6):365-74. doi: 10.1016/j.revmed.2022.03.007
5. Goh NSL, Desai SR, Veeraraghavan S, Hansell DM, Copley SJ, Maher TM, et al. Interstitial Lung Disease in Systemic Sclerosis: A Simple Staging System. Am J Respir Crit Care Med. 2008 Jun 1;177(11):1248-54. doi: 10.1164/rccm.200706-877OC
6. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Key Concepts and Advances in Pulmonary Rehabilitation. Am J Respir Crit Care Med. 2013 Oct 15;188(8):e13-64. doi: 10.1164/rccm.201309-1634ST
7. Elhai M, Avouac J, Walker UA, Matucci-Cerinic M, Riemekasten G, Airò P, et al. A gender gap in primary and secondary heart dysfunctions in systemic sclerosis: a EUSTAR prospective study. Ann Rheum Dis. 2016 Jan;75(1):163-9. doi: 10.1136/annrheumdis-2014-206386
8. Hachulla É. Poumon et sclérodermie systémique. Rev Med Interne. 2025 Aug;S0248866325007441. doi: 10.1016/j.revmed.2025.08.008
9. Bouros D, Wells AU, Nicholson AG, Colby TV, Polychronopoulos V, Pantelidis P, et al. Histopathologic Subsets of Fibrosing Alveolitis in Patients with Systemic Sclerosis and Their Relationship to Outcome. Am J Respir Crit Care Med. 2002 Jun 15;165(12):1581-6. doi: 10.1164/rccm.2106012
10. Fischer A, Swigris JJ, Groshong SD, Cool CD, Sahin H, Lynch DA, et al. Clinically Significant Interstitial Lung Disease in Limited Scleroderma. Chest. 2008 Sept;134(3):601-5. doi: 10.1378/chest.08-0053
11. Desai SR, Veeraraghavan S, Hansell DM, Nikolakopolou A, Goh NSL, Nicholson AG, et al. CT features of lung disease in patients with systemic sclerosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia. Radiology. 2004 Aug;232(2):560-7. doi: 10.1148/radiol.2322031223
12. Rubio-Rivas M, Moreno R, Corbella X. Occupational and environmental scleroderma. Systematic review and meta-analysis. Clin Rheumatol. 2017 Mar;36(3):569-82. doi: 10.1007/s10067-016-3533-1
13. Diot E, Lesire V, Guilmot J, Metzger M, Pilore R, Rogier S, et al. Systemic sclerosis and occupational risk factors: a case–control study. Occup Environ Med. 2002 Aug;59(8):545-9. doi: 10.1136/oem.59.8.545
14. Solomon JJ, Olson AL, Fischer A, Bull T, Brown KK, Raghu G. Scleroderma lung disease. Eur Respir Rev. 2013 Mar;22(127):6-19. doi: 10.1183/09059180.00005512
15. Steen VD, Conte C, Owens GR, Medsger TA. Severe restrictive lung disease in systemic sclerosis. Arthritis Rheum. 1994 Aug;37(9):1283-9. doi: 10.1002/art.1780370903
16. Allanore Y. Sclérodermie systémique : épidémiologie, physiopathologie, clinique. EMC - Appareil locomoteur. 2022 Jul 13;14-245-A-10. doi: 10.1016/S0246-0521(22)66829-5

17. Khanna D, Lescoat A, Roofeh D, Bernstein EJ, Kazerooni EA, Roth MD, et al. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. Arthritis Rheumatol. 2022 Jan;74(1):13-27. doi: 10.1002/art.41927
18. Johnson SR, Bernstein EJ, Bolster MB, Chung JH, Danoff SK, George MD, et al. 2023 American College of Rheumatology (ACR)/American College of Chest Physicians (CHEST) Guideline for the Treatment of Interstitial Lung Disease in People with Systemic Autoimmune Rheumatic Diseases. Arthritis Care Res (Hoboken). 2024 Aug;76(8):1182-200. doi: 10.1002/acr.25348
19. Tashkin DP, Roth MD, Clements PJ, Furst DE, Khanna D, Kleerup EC, et al. Mycophenolate Mofetil versus Oral Cyclophosphamide in Scleroderma-related Interstitial Lung Disease: Scleroderma Lung Study II (SLS-II), a double-blind, parallel group, randomised controlled trial. Lancet Respir Med. 2016 Sept;4(9):708-19. doi: 10.1016/S2213-2600(16)30152-7