

LE SYSTÈME DIGESTIF ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

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

Dre Tamara Grodzicky, MD FRCPC
Rhumatologue, clinicienne chercheuse du CHUM



QUELLE EST LA CAUSE DES ANOMALIES DU SYSTÈME DIGESTIF DANS LA SCLÉRODERMIE?

Les anomalies du système digestif sont causées par les mêmes mécanismes physiopathologiques que l'atteinte de tous les autres organes dans la sclérodémie: il y a des anomalies précoces au niveau des petits vaisseaux sanguins, au niveau du système nerveux qui contrôle les mouvements de propulsion de la digestion (péristaltisme), et au niveau du système immunitaire (globules blancs et autoanticorps), menant éventuellement à un affaiblissement des muscles du tube digestif et à la fibrose. Ce dernier stade est souvent associé à des symptômes plus prononcés.

QUELLES SONT LES ATTEINTES DIGESTIVES ASSOCIÉES À LA SCLÉRODERMIE?

L'atteinte la plus précoce et la plus courante est le mauvais fonctionnement (dysfonction) de l'œsophage (conduit digestif reliant la bouche à l'estomac). Cependant, une dysfonction peut affecter le tube digestif à n'importe quel niveau, allant de la bouche à l'anus.



QUI EST À RISQUE DE DÉVELOPPER UNE ATTEINTE DIGESTIVE?

L'atteinte du système digestif est présente chez presque tous les patients souffrant de sclérodémie, et peut exister même en l'absence de symptômes chez la moitié des malades. La fréquence est semblable dans la sclérodémie diffuse et limitée. Les manifestations sévères sont toutefois peu fréquentes, survenant chez moins de 10% des patients.

L'ATTEINTE OROPHARYNGÉE (BOUCHE ET GORGE)



La fibrose des tissus de la bouche, incluant la langue, le palais mou (partie arrière du palais), et le larynx, ainsi que de la peau qui l'entoure mène souvent à un rétrécissement de l'ouverture de la bouche et peut occasionner plusieurs problèmes dus à une rigidité et un amincissement de ces structures. Ceci mène à des difficultés à mastiquer et avaler les aliments, surtout lorsqu'accompagné d'un manque de production de salive par atteinte des glandes salivaires (syndrome sec ou syndrome de Sjögren). Ces problèmes surviennent éventuellement chez 25 % des malades.

Les patients peuvent être incommodés durant les repas, avec des symptômes variés : douleurs au niveau de la bouche, sensation que la nourriture colle dans la gorge, rétention d'aliments dans la bouche ou la gorge, toux après avoir avalé, petite fuite de salive et/ou d'aliments aux coins de la bouche, et, rarement, aspiration d'aliments dans les poumons. Certains patients peuvent aussi éprouver quelques difficultés à parler. Des problèmes au niveau de la dentition peuvent survenir également, tel qu'un mauvais alignement des dents ou l'usure anormale (résorption) de l'os de la mâchoire et des gencives, en raison de la pression excessive causée par la peau tendue du visage.

Le traitement des problèmes de l'oropharynx demeure surtout axé sur la prévention et le soutien. Il est important de préserver la flexibilité de la peau du visage par des exercices réguliers. Une consultation en physiothérapie peut être utile pour enseigner les exercices les plus appropriés et, dans certains cas, l'utilisation d'appareils d'étirement. Une bonne hygiène dentaire et des visites régulières (au moins deux fois par année) chez le dentiste aident beaucoup à prévenir les caries dentaires. Il existe plusieurs modèles de brosses à dents et d'applicateurs de soie dentaire adaptés aux patients avec mobilité réduite au niveau des mains, et l'avis d'un dentiste ou d'un ergothérapeute peut être utile. Le dentiste peut également suggérer des rince-bouches et dentifrices spécialisés qui offrent une protection accrue contre les caries. Il est important de contacter le dentiste lorsqu'il y a persistance de douleurs anormales ou d'ulcérations au niveau de la bouche, ou lorsque les dents deviennent trop mobiles.

Pour améliorer la sécheresse de la bouche, il faut boire de l'eau à des intervalles réguliers, manger des aliments mous, et utiliser des glaçons, de la gomme à mâcher sans sucre ou des bonbons sans sucre. Il faut aussi éviter le tabac, l'alcool et les aliments secs. Une rigidité importante de la bouche peut occasionner des difficultés à boire dans un verre régulier. Dans ce cas, l'utilisation d'une paille ou d'un verre spécialisé est utile. Si ces mesures sont insuffisantes, l'utilisation de salive artificielle ou certains médicaments qui stimulent la production de salive (Salagen®, ou Evoxac®) peuvent être envisagés, selon l'avis du médecin traitant. Dans les cas plus sévères et avancés, des injections locales pour augmenter le volume des lèvres ainsi que certaines interventions chirurgicales hautement spécialisées peuvent être employées pour améliorer la fermeture de la bouche et la mastication.

L'ATTEINTE ŒSOPHAGIENNE (TUBE ENTRE LA BOUCHE ET L'ESTOMAC)



L'atteinte de l'œsophage est l'atteinte digestive la plus précoce et la plus fréquente dans la sclérodermie. Elle est présente éventuellement chez 90% des malades. Elle se caractérise par une dysfonction de la motilité de l'œsophage (mouvements de contraction réduits ou absents) et par une diminution de l'étanchéité de la fermeture entre l'œsophage et l'estomac (sphincter œsophagien inférieur). Ces anomalies peuvent être démontrées avec un repas baryté, une scintigraphie du transit œsophagien et/ou par une manométrie œsophagienne.

Les symptômes les plus fréquemment associés à l'atteinte œsophagienne sont dus aux problèmes suivants :

REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est causé par l'incompétence du sphincter œsophagien inférieur qui normalement se ferme après le passage des aliments de l'œsophage à l'estomac. Tel que mentionné ci-haut, cette incompétence est une des premières anomalies de la sclérodermie et elle peut être la raison qui amène la personne à consulter son médecin pour la première fois. La perte d'étanchéité qui en résulte permet au contenu très acide de l'estomac de remonter dans l'œsophage, et peut mener à plusieurs symptômes: sensations de brûlements ou de douleurs (spasmes) dans la poitrine ou dans le creux de l'estomac après avoir mangé, et pouvant aussi survenir durant la nuit.

Le traitement du RGO est d'abord basé sur la modification des habitudes de vie :

- ▶ Établir et maintenir un poids normal, car un poids excessif favorise le RGO.
- ▶ Élever la tête du lit avec des blocs sous les pattes (les oreillers sont inefficaces).
- ▶ Au lieu de 3 repas par jour, consommer plusieurs petits repas à des intervalles réguliers.
- ▶ Éviter les aliments acides, épicés, riches en gras ainsi que certains aliments plus difficiles à digérer (p. ex. chou, oignons, brocoli).
- ▶ Éviter de se coucher moins de trois heures après un repas.
- ▶ Cesser le tabac.
- ▶ Minimiser la consommation d'alcool et de caféine.

LE SYSTÈME DIGESTIF ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Il est important de noter que certains médicaments utilisés pour traiter d'autres manifestations de la sclérodémie, tels que les bloqueurs des canaux calciques (p. ex. Adalat®) pour le phénomène de Raynaud, peuvent parfois aggraver le RGO. Si la modification des habitudes de vie n'est pas suffisante, les médicaments les plus efficaces pour traiter le RGO sont de la classe des inhibiteurs de la pompe à protons, ou IPP (p. ex. pantoprazole (Pantoloc®), dexlansoprazole (Dexilant®), oméprazole (Losec®), esoméprazole (Nexium®), lansoprazole (Prevacid®) ou rabéprazole (Pariet®). Ces médicaments sont pris une fois par jour et peuvent être augmentés jusqu'à deux fois par jour.

Si les symptômes de RGO persistent malgré les traitements énumérés ci-haut, une gastroscopie (visualisation directe de l'œsophage et de l'estomac par le passage d'un tube par un gastroentérologue) est alors indiquée pour éliminer des causes alternatives de douleur.

Les chirurgies pour corriger le RGO sont réservées aux patients avec reflux grave réfractaire à tout traitement, puisqu'elles peuvent parfois aggraver certains symptômes digestifs, et les bénéfices ne sont pas toujours durables.

HYPOMOTILITÉ

La diminution des mouvements normaux de l'œsophage (hypomotilité) peut résulter en des difficultés à avaler ou la sensation que les aliments collent dans la gorge.

Contrairement au RGO, le traitement de l'hypomotilité est surtout médicamenteux, avec des agents qui stimulent les mouvements de l'œsophage et ainsi la propulsion des aliments (médicaments prokinétiques). Les médicaments les plus utilisés sont le dompéridone et le métoclopramide (Metonia®) de l'ordre de 10 mg quatre fois par jour à prendre trente minutes avant les repas. L'érythromycine (250 mg trois fois par jour, trente minutes avant les repas) peut parfois être utile si les autres médicaments ont échoué. Par contre, à cause de la possibilité d'effets secondaires et d'interactions indésirables avec certains autres médicaments, ces traitements devraient être prescrits et suivis avec précaution.

Il est aussi important d'éviter si possible, ou de n'employer qu'avec prudence, certains médicaments qui pourraient accentuer les risques d'ulcération de l'œsophage chez les patients sclérodermiques, tels que les biphosphonates en comprimés employés dans le traitement de l'ostéoporose, tels que l'alendronate (Fosamax®) ou le risédronate (Actonel®).

STÉNOSE

Le rétrécissement de l'œsophage (sténose) risque de survenir si le RGO est prolongé et sans traitement. Ceci peut donner des difficultés importantes à avaler les aliments (sensation de blocage des aliments dans la poitrine ou le creux de l'estomac) ainsi que la régurgitation de liquide par la bouche. Le traitement de la sténose consiste en la dilatation du rétrécissement après le passage d'un tube dans l'œsophage (gastroscopie) par le gastroentérologue.

INFECTION

Certains symptômes œsophagiens résistants aux traitements usuels peuvent être causés par une infection à champignon (Candida). Le diagnostic est posé par gastroscopie et un traitement est très efficace: il s'agit du médicament nystatin sous forme de suspension liquide 400 000 à 600 000 unités quatre fois par jour pendant deux semaines, ou du fluconazole 100 mg une fois par jour pendant sept jours.

LE SYSTÈME DIGESTIF ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

L'ATTEINTE GASTRIQUE (ESTOMAC)



La fibrose de l'estomac est souvent moins prononcée que celle des autres parties du tube digestif, d'où la rareté de symptômes importants. Les symptômes principaux dans les cas plus sévères sont dus au ralentissement de la vidange du contenu gastrique (gastroparésie) et, plus rarement, les saignements de l'estomac.

GASTROPARÉSIE

Le ralentissement de la vidange du contenu gastrique mène à la sensation d'être rassasié peu après avoir débuté un repas, des ballonnements et des vomissements plus ou moins sévères débutant quelques heures après les repas. Les symptômes sont souvent intermittents, avec des périodes d'accalmie pouvant durer plusieurs mois. Cependant, ce problème peut mener à une perte de poids et des déficiences nutritionnelles significatives avec le temps. Certains examens peuvent donner des indices indirects de la présence de gastroparésie (repas baryté ou gastroscopie), mais l'examen le plus fiable demeure la scintigraphie de vidange gastrique en médecine nucléaire. Le traitement est semblable à celui de l'hypomotilité de l'œsophage (voir ci-haut), mais les médicaments sont moins efficaces. Lors des périodes de vomissements, il est préférable d'utiliser certains médicaments qui réduisent les nausées (tels que Graval® 50 à 100 mg ou Stémétil® 10 mg trois fois par jour) et d'éviter les aliments solides.



SAIGNEMENTS

Des dilatations anormales des petits vaisseaux sanguins (télangiectasies) ou des veines (ectasies veineuses) sont parfois présentes au niveau de l'estomac. Ces anomalies peuvent donner des saignements plus ou moins importants, qui entraînent de l'anémie et de la fatigue nouvelle. Si le saignement est important, il peut y avoir apparition de selles de couleur noire ou des vomissements de sang. Mais le plus souvent le saignement se fait à bas bruit et l'apparition progressive d'une fatigue nouvelle et parfois de l'essoufflement seront les seuls symptômes. Le diagnostic ainsi que le traitement (coagulation des vaisseaux anormaux par rayon laser) nécessitent une visualisation directe par gastroscopie. Ces traitements sont habituellement très efficaces, mais doivent habituellement être répétés périodiquement (par exemple à plusieurs mois d'intervalle). Une résection chirurgicale d'une partie de l'estomac est très rarement pratiquée de nos jours.

LE SYSTÈME DIGESTIF ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

L'ATTEINTE DE L'INTESTIN GRÊLE (PETIT INTESTIN)



Des anomalies de la fonction du petit intestin sont rapportées chez 20 à 60% des patients atteints de sclérodermie. Les symptômes les plus fréquemment associés à ces anomalies sont dus aux problèmes suivants :

MALABSORPTION

Environ 10 à 30% des patients sclérodermiques souffrent de malabsorption. Normalement, l'absorption des nutriments contenus dans les aliments ingérés se fait spécifiquement à partir du petit intestin vers la circulation sanguine. Il faut savoir que les bactéries qui résident dans le petit intestin, appelées flore bactérienne normale, ont un rôle important dans la digestion et l'absorption des aliments en temps normal. Or, chez les patients sclérodermiques, il peut survenir une réduction de la capacité du petit intestin à se contracter de façon efficace et donc de bien propulser les aliments à travers le tube digestif. Ce transit intestinal ralenti favorise un développement excessif de la flore bactérienne normale du petit intestin (pullulation bactérienne), menant à des problèmes d'absorption de nutriments.

La malabsorption se manifeste par plusieurs symptômes qui sont d'habitude intermittents: sensation de ballonnement abdominal, douleur abdominale et constipation (arrêt des matières fécales). Lorsque le problème devient plus important et prolongé, on peut retrouver de la diarrhée et de la perte de poids, menant éventuellement à une malnutrition plus ou moins sévère. La malabsorption est souvent soupçonnée par le médecin à cause des symptômes typiques rapportés par le patient. Un examen radiologique (« étude de l'intestin grêle » ou « transit intestinal ») peut alors démontrer des anomalies suggestives d'une atteinte du petit intestin (dilatation des anses intestinales, ralentissement du temps de transit et autres anomalies).

Cet examen peut être faussement négatif dans les stades plus précoces. Le meilleur examen pour mettre en évidence la malabsorption est le test respiratoire (breath test). Cet examen se fait en médecine nucléaire, et consiste en l'administration d'une charge prédéterminée de sucre contenue dans une boisson avec mesure subséquente des produits de dégradation du sucre dans l'air expiré par le patient. Une investigation endoscopique (introduction d'un petit tube par la bouche jusqu'au petit intestin) par un gastroentérologue peut parfois être nécessaire chez la personne ne répondant pas au traitement, ou lorsqu'un autre diagnostic est recherché.

Le traitement de la malabsorption consiste en la prise d'antibiotiques par la bouche pour rétablir une flore intestinale normale. Cette antibiothérapie est typiquement administrée de façon cyclique, c'est-à-dire que la prise d'antibiotique est intermittente (par exemple pendant 3 semaines d'affilée) avec des intervalles sans antibiotique (par exemple pendant une semaine) puisque la prise continue du même antibiotique est associée à de moins bons résultats. De plus, il y a habituellement une rotation dans les antibiotiques utilisés. Ainsi, par exemple, la personne prend un premier antibiotique durant la première semaine, un second pendant la deuxième semaine et un troisième durant la troisième semaine, puis elle fait une pause (aucun antibiotique) pendant la quatrième semaine. Les antibiotiques les plus souvent utilisés de cette manière cyclique sont les suivants : amoxicilline avec clavulanate, triméthoprim, céphalosporine, ciprofloxacine, métronidazole et tétracycline. Les données précédentes sont citées seulement à titre d'exemple, car la sélection des antibiotiques, leur durée d'administration et la séquence de rotation nécessaires pour arriver à un bon contrôle des symptômes doivent être adaptées à chaque malade.

Il est encourageant de savoir que, dans notre expérience, l'antibiothérapie cyclique est habituellement efficace pour interrompre la malabsorption et ses symptômes. Certains malades peuvent même avoir une rémission prolongée (plusieurs mois) de la malabsorption après une certaine durée de traitement cyclique.

LE SYSTÈME DIGESTIF ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

DYSMOTILITÉ

Les mouvements anormaux de contraction et de propulsion des aliments (dysmotilité) qui sont si souvent présents au niveau de l'œsophage, peuvent aussi être présents au niveau du petit intestin. Les symptômes de la dysmotilité du petit intestin sont des douleurs abdominales, un ballonnement de l'abdomen, la constipation, et dans les cas plus sévères, la malabsorption tel que discuté dans la section précédente. Le traitement de la dysmotilité du petit intestin est le même que pour celui de l'hypomotilité de l'œsophage, notamment les agents qui stimulent les contractions du tube digestif et ainsi la propulsion des aliments (médicaments prokinétiques, voir ci-haut). Malheureusement, la dysmotilité du petit intestin répond parfois moins bien au traitement que la dysmotilité de l'œsophage.

Certaines personnes atteintes de malabsorption peuvent avoir des diarrhées chroniques extrêmement inconfortables. Dans ce cas, en plus de l'antibiothérapie cyclique, l'administration d'octréotide (Sandostatine®) sous forme d'injection sous-cutanée au coucher peut souvent améliorer grandement la diarrhée.

PSEUDO-OCCLUSIONS

Les pseudo-occlusions intestinales sont des épisodes prolongés de diminution importante de la contraction du petit intestin (dysmotilité sévère), avec l'arrêt complet de la progression des aliments dans le tube digestif. Ces épisodes sont associés à des douleurs abdominales sévères, ballonnement important, et même des vomissements. Le traitement des pseudo-occlusions dans la phase aiguë consiste en l'arrêt de la prise d'aliments ou de liquides par la bouche jusqu'à la résolution de la crise, l'amélioration pouvant survenir spontanément dans plusieurs cas. Lorsque les épisodes de pseudo-occlusion sont fréquents et/ou sévères, les médicaments prokinétiques peuvent être tentés prudemment.

Dans les cas plus sévères de pseudo-occlusion, une courte hospitalisation peut être nécessaire pour assurer une bonne hydratation (administration de liquide par une veine). La chirurgie abdominale devrait généralement être évitée dans les pseudo-occlusions dues à la sclérodémie.

MALNUTRITION

La malnutrition peut survenir dans le contexte de multiples atteintes digestives associées à la sclérodémie. Entre les épisodes de pseudo-occlusion, le patient devrait adhérer à une diète sans lactose et faible en fibres, et les gras devraient être remplacés par des triglycérides à chaîne moyenne. Certains patients nécessitent des injections de vitamine B12, ainsi que des suppléments de calcium, de fer et de vitamines. Une consultation avec une personne spécialisée en nutrition clinique est souvent utile.

S'il y a échec aux différents traitements disponibles, y compris l'antibiothérapie cyclique, un état de malnutrition risque de s'installer, causant peu à peu une fonte de la musculature, un amaigrissement et une perte de poids. Cette condition est dangereuse pour la vie. Chez un patient avec une fonction intestinale partiellement préservée, un tube percutané de gastrostomie (ouverture de l'estomac à la peau) ou de jéjunostomie (ouverture de petit intestin à la peau) peut être posé afin d'administrer des éléments nutritifs directement dans le tube digestif.

Cependant, si le tube digestif est peu fonctionnel, la nutrition totale parentérale (administration de nutriments essentiels par un cathéter intraveineux permanent) peut être nécessaire. La nutrition totale parentérale est une mesure grave, de dernier recours, utilisée chez les malades sclérodermiques dont l'atteinte du petit intestin est tellement marquée qu'il n'y a plus d'absorption des nutriments. Cette mesure demande une grande discipline de la part des malades, car ils doivent s'auto-administrer les nutriments par voie intraveineuse. Par contre, la nutrition totale parentérale peut se faire à domicile et c'est une mesure très efficace pour maintenir un état de nutrition normal.

LE SYSTÈME DIGESTIF ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

L'ATTEINTE DU GROS INTESTIN (CÔLON)



L'atteinte du gros intestin ou côlon survient chez 10 à 50% des patients sclérodermiques et peut aussi survenir précocement. Elle se manifeste le plus souvent par une dysmotilité de la dernière partie du côlon, notamment le rectum et l'anus. Ces anomalies sont associées à des symptômes souvent très inconfortables, tels que la constipation (moins de deux selles par semaine) et de l'incontinence fécale (perte involontaire des selles).



DIARRHÉE ET INCONTINENCE FÉCALE

Lorsque l'incontinence s'accompagne de diarrhées, le traitement est celui de la malabsorption (régime cyclique d'antibiotiques par la bouche discuté à la page 6), une diète faible en résidus, des médicaments contre la diarrhée (p. ex. lopéramide), et des résines pour conjuguer les acides biliaries (p. ex. choléstyramine). Les patients ne répondant pas à ces traitements peuvent parfois bénéficier de techniques spécialisées, telles que le bio-feedback ou l'emploi d'un électrostimulateur pour le sphincter anal.

CONSTIPATION

Les médicaments prokinétiques pourraient être tentés pour traiter la constipation, mais ils sont malheureusement peu efficaces. Des médicaments pour ramollir les selles (p. ex. docusate) ou pour stimuler la contraction intestinale (p. ex. lactulose ou polyéthylène glycol) peuvent aussi être utilisés.

Les problèmes beaucoup plus rares sont le prolapsus du rectum et la perforation du colon, tous deux nécessitant une consultation rapide en chirurgie.

LE SYSTÈME DIGESTIF ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

L'ATTEINTE DU FOIE, DES VOIES BILIAIRES ET DU PANCRÉAS



Les problèmes touchant le foie et les voies biliaires sont peu fréquents dans la sclérodémie. L'atteinte du foie la plus fréquente est la cholangite biliaire primitive (maladie inflammatoire chronique du foie d'origine auto-immune), se retrouvant surtout dans la sclérodémie de forme limitée et avec présence d'autoanticorps de type anti-centromère (CENP-B). Cette maladie cause typiquement peu de symptômes au début et il est prudent d'en faire le dépistage par des tests sanguins lors du diagnostic de sclérodémie. Le traitement de la cirrhose biliaire primitive associée à la sclérodémie est habituellement efficace, mais il nécessite un suivi régulier par un médecin hépatologue (spécialisé en maladies du foie) ou gastroentérologue.

Une insuffisance du fonctionnement du pancréas par fibrose est rarement rapportée dans la sclérodémie. Elle devrait cependant être recherchée lorsqu'il y a persistance de symptômes de malabsorption malgré un traitement adéquat. Si une insuffisance pancréatique est confirmée par des tests spécifiques, un traitement avec des suppléments d'enzymes pancréatiques pourrait être bénéfique.



CONCLUSION

La sclérodémie systémique affecte le système digestif de la majorité des patients, bien que les manifestations sévères soient peu fréquentes. L'atteinte la plus précoce et la plus courante est la dysfonction de l'œsophage. Cependant, une dysfonction peut affecter le tube digestif à n'importe quel niveau, allant de la bouche à l'anus. Malgré la complexité des différents symptômes liés à l'atteinte digestive chez les patients sclérodermiques, il faut souligner que la majorité des patients mènent une vie relativement normale en suivant les traitements recommandés par leurs médecins et en ayant un suivi médical approprié.

