



Hypertension portale idiopathique au cours de la sclérodermie systémique :
une complication rare à ne pas méconnaître

- **Abdejilil, Barhoumi, Interne, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie**
- Amira, Atig, Professeur agrégée, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Wafa, Zramdini, Interne, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Ali, Dhouibi, Interne, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Nadia, Ghariani Fetoui , Professeur agrégée, Dermatologie, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Amal, Baya Chatti , AHU, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Neirouz, Ghannouchi, Professeur, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

Introduction :

La sclérodermie systémique (ScS) est une connectivite rare à atteinte multiviscérale. L’hypertension portale idiopathique (HPI) est une complication exceptionne le de la ScS, encore mal comprise et souvent diagnostiquée tardivement.

Observation :

Il s’agit d’une patiente âgée de 51 ans, suivie depuis 2014 pour une sclérodermie systémique associée à un syndrome de Sjögren.

Le **diagnostic de ScS** a été retenu devant une sclérose cutanée limitée aux doigts, un phénomène de Raynaud et une pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) avec fibrose débutante au scanner thoracique, associée à un syndrome restrictif à l’exploration fonctionnelle respiratoire.Le bilan immunologique retrouvait des anticorps antinucléaires positifs avec des anticorps anti-Sc170 positifs.

La **manométrie œsophagienne** montrait une hypotonie majeure du sphincter inférieur de l’œsophage avec une motricité œsophagienne inefficace.

Sur le plan **biologique**, elle présentait une cholestase anictérique.

L’**enquête étiologique** a éliminé une cause médicamenteuse ou toxique. Les sérologies des hépatites B et C étaient négatives ainsi que le liver-DOT.

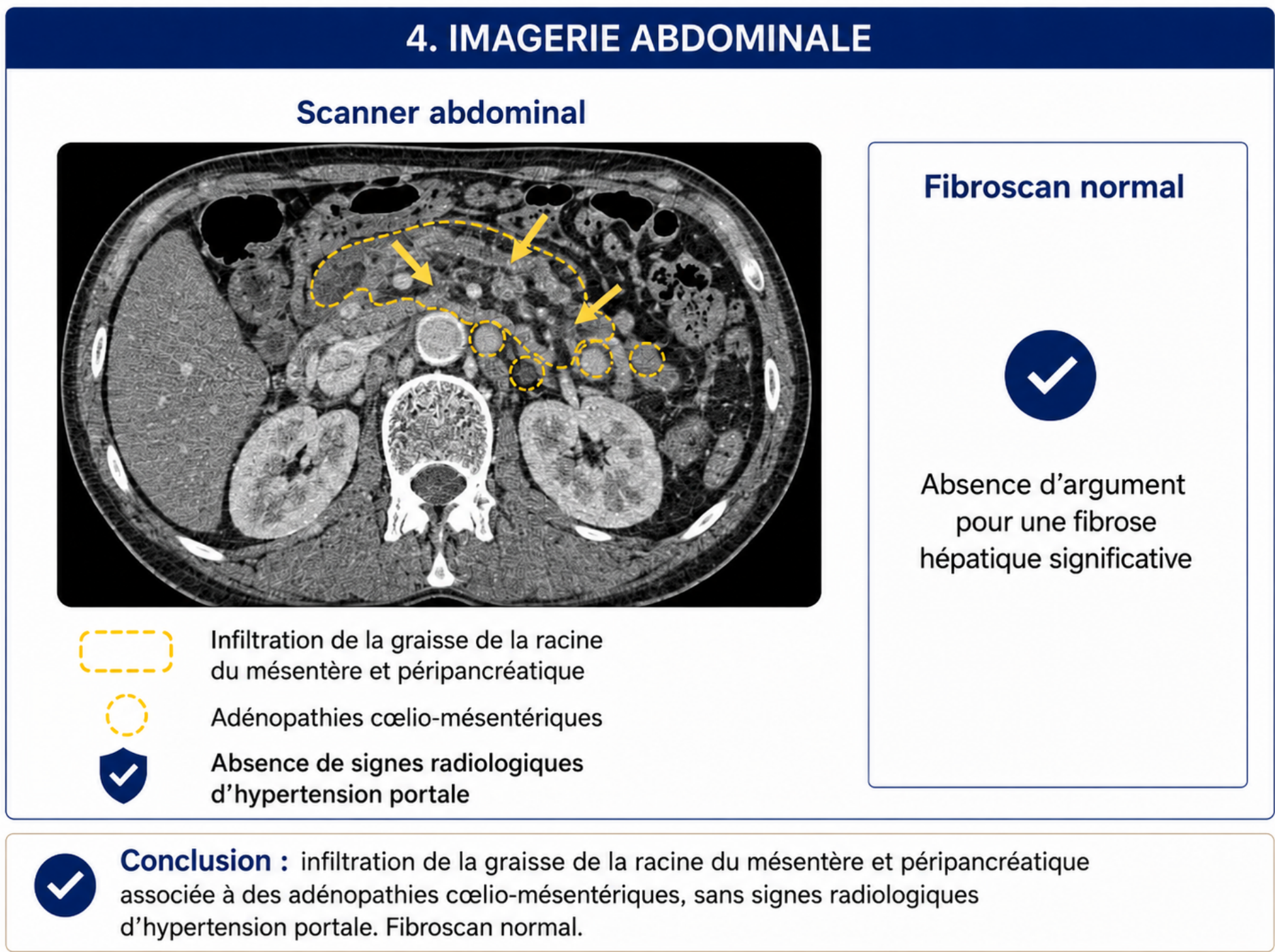
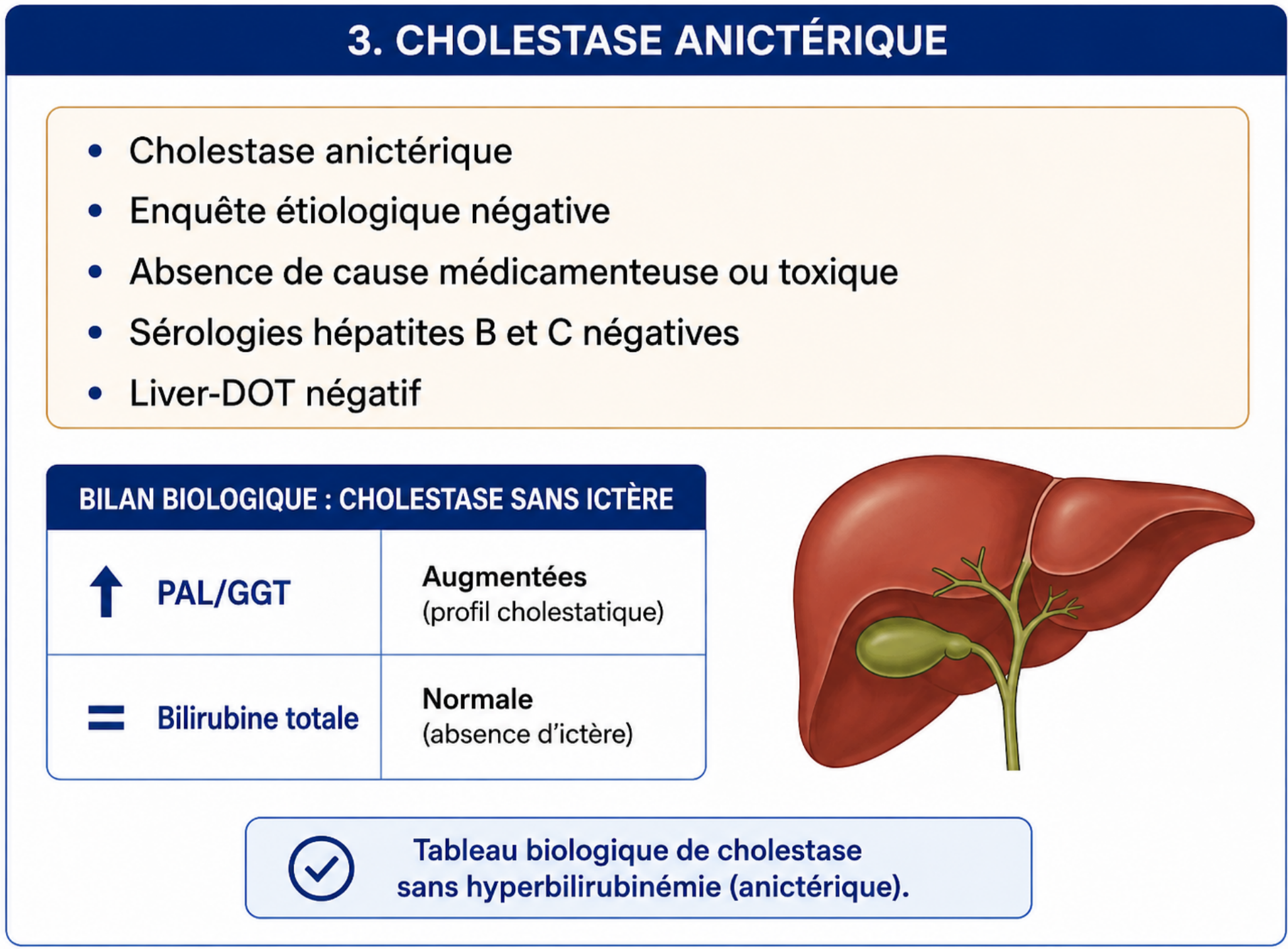
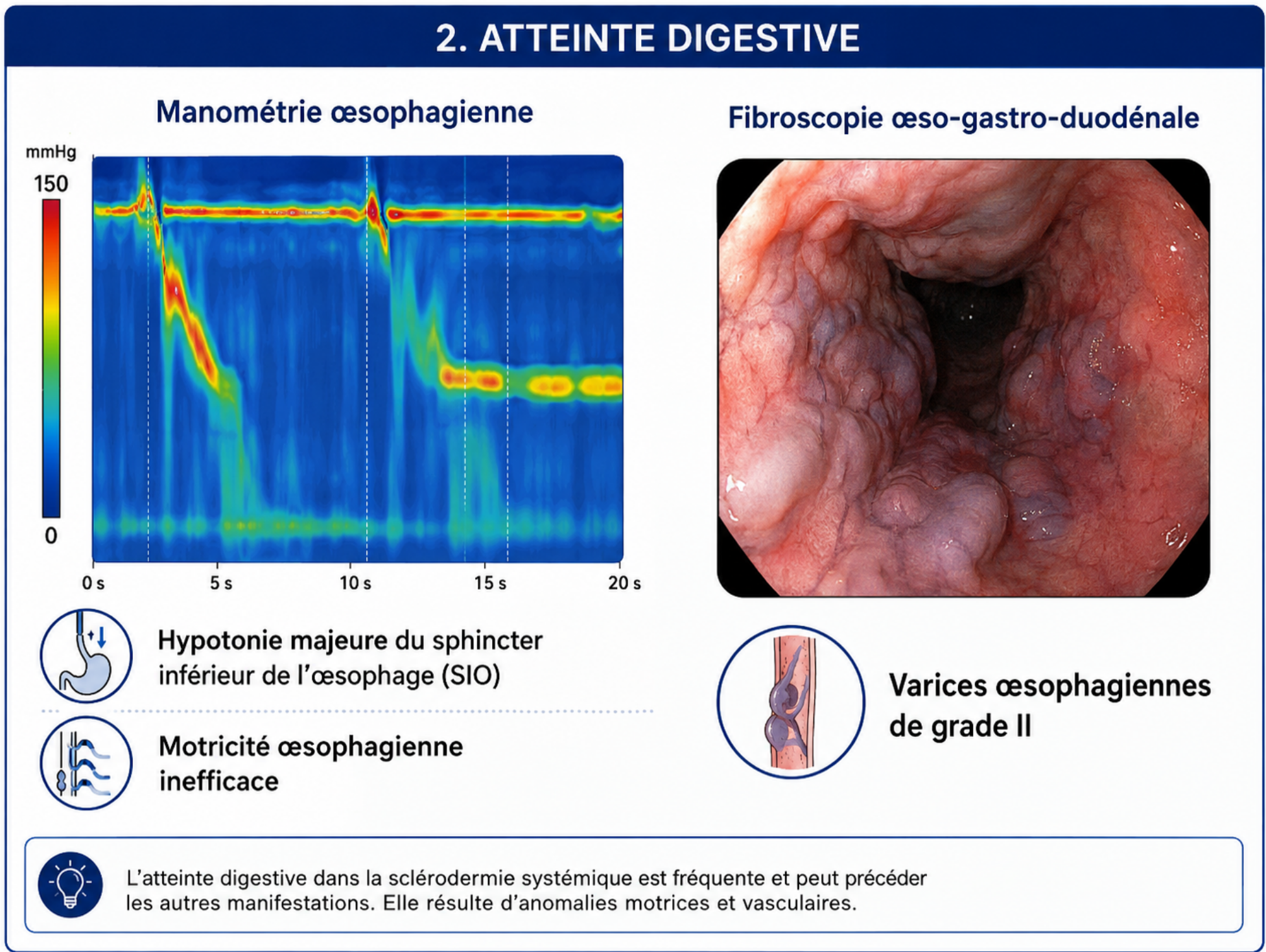
Le **scanner abdominal** objectivait une infiltration de la graisse de la racine du mésentère et péripancréatique associée à des adénopathies coelio-mésentériques sans signes radiologiques d’hypertension portale.

Le **Fibroscan** était normal.

La **fibroscopie œso-gastro duodénale** révélait des varices œsophagiennes de grade II.

La **ponction-biopsie hépatique** montrait une hépatite chronique faiblement active sans fibrose ni stéatose.

Le **diagnostic d’hypertension portale idiopathique compliquant la sclérodermie systémique** a été retenu. La patiente a été mise sous **acide ursodésoxycholique** avec amélioration du bilan hépatique.



Discussion :

L’HPI au cours de la ScS est rare. Ele survient en l’absence de cirrhose et serait liée à une atteinte vasculaire portale d’origine microangiopathique. Son diagnostic repose sur l’association d’une hypertension portale, de l’absence de fibrose hépatique significative et de l’exclusion des causes habitue les.

Conclusion :

Chez tout patient atteint de ScS, la découverte de varices œsophagiennes ou d’une cholestase inexpliquée en l’absence de cirrhose doit faire évoquer une HPI et justifier une surveillance clinique et paraclinique régulière