



Service de la médecine interne
CHU Tidjani Damerdji Tlemcen
Laboratoire des recherches sur le diabète
Faculté de médecine-Université Aboubakr Belkaid



POUMON DES MALADIES SYSTÉMIQUES DE L'ADULTE

Dr Sendani Doha

Sur le plan pulmonaire...



Rappels

- Les connectivites et les vascularites sont des affections polyviscérales inflammatoires sous-tendues par des mécanismes immunologiques
- Ces maladies peuvent atteindre toutes les structures du poumon:
 - interstitium
 - alvéoles
 - bronches et bronchioles
 - vaisseaux
 - également les autres structures thoraciques: la plèvre, les muscles respiratoires, le cœur, la cage thoracique.

Atteintes pulmonaires des connectivites

Les connectivites font référence à un groupe hétérogène de maladies inflammatoires, s'intégrant dans le cadre de désordres immunitaires responsables d'altération des composants du tissu conjonctif en divers sites anatomiques

Chez l'adulte, les connectivites incluent:

- la polyarthrite rhumatoïde
- la sclérodermie
- Le syndrome de Sjögren
- Le lupus érythémateux systémique
- La polymyosite/dermatomyosite
- Les connectivites mixte

Sclérodermie(1)



- La sclérodermie systémique est une affection auto-immune rare une fibrose cutanée et des organes internes associée à une vasculopathie.
- les complications viscérales, notamment pulmonaire, pouvant engager le pronostic vital.

Sclérodermie(2)

- ❑ Les manifestations pulmonaires les plus fréquentes:
 - * les pneumopathies interstitielles diffuses (**PID**)
 - * l'hypertension pulmonaire (**HTAP**)
- ❑ l'atteinte interstitielle est plus fréquente dans les formes diffuses
- ❑ l'HTAP plus fréquente dans les formes limitées et le syndrome de CREST (**C**alcifications sous-cutanées, syndrome de **R**aynaud, des anomalies **O**esophagiennes, **S**clérodactylie et **T**élangiectasie)



Sclérodermie(3)

- **TDM thoracique:** *bilan initial de la maladie,
*apparition ou aggravation manifestations respiratoire
ou modification des EFR (explorations fonctionnelles respiratoires).
 - Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique(PINS): typique ++++
 - ou parfois sous forme d'un « verre dépoli » périphérique isolé.
 - Les condensations sont rares

- Lors du suivi des patients, les lésions progressent vers les sommets avec substitution du « verre dépoli » par des « rayons de miel » et des bronchectasies .

- Il existe une bonne corrélation entre l'extension des lésions en TDM et la sévérité fonctionnelle, le déclin fonctionnel et le pronostic de la maladie

Sclérodermie(4)

- La prévalence de l'hypertension pulmonaire est de l'ordre de 10 % et son **pronostic est sombre** (56 % de survie à 3 ans, voire 35 % en cas de PID associée)



Figure 1. Patiente de 37 ans ayant une sclérodémie systémique avec suspicion d'atteinte pulmonaire. Acquisition TDM réalisée en procubitus confirmant l'existence d'une atteinte interstitielle débutante.



PINS: plages bilatérales et symétriques de verre dépoli contenant de fines réticulations intra lobulaires et bronchiectasies par traction

Polyarthrite Rhumatoïde(PR)



- ❑ La polyarthrite rhumatoïde est caractérisée par une arthropathie inflammatoire chronique symétrique.
- ❑ C'est la plus fréquente des connectivites avec une prévalence de l'ordre de 0,3 à 1 %.

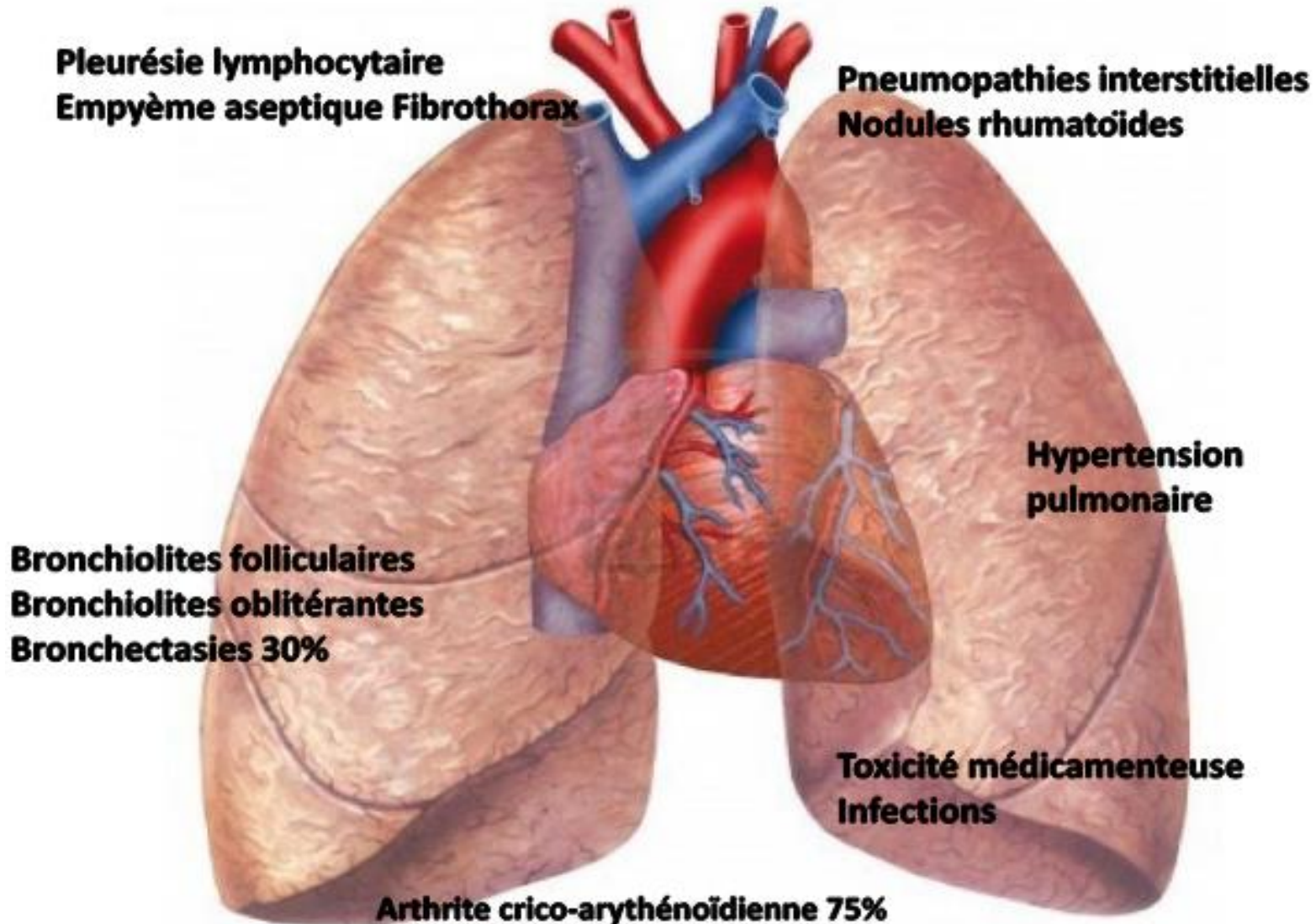
Polyarthrite Rhumatoïde(2)



- ❑ Les manifestations extra-articulaires sont plus fréquentes dans les formes sévère, non contrôlée par les traitements: principalement pulmonaires, cardiovasculaires et neuromusculaires.
- ❑ L'atteinte pulmonaire est responsable de **10 à 20% des décès** et s'observe le plus souvent dans les cinq ans suivant la découverte de la maladie

.

Tous les compartiments pulmonaires peuvent être atteints:



Polyarthrite Rhumatoïde(3)

1/ l'atteinte interstitielle diffuse: 30 % PR récente

clinique: non spécifiques

fonctionnel: syndrome restrictif.

Imagerie: Pneumopathie interstitielle diffuse (**PID**) :+++

*hommes *les fumeurs *titre élevé de FR *atteinte sévère.

□ TDM: *Pneumopathie interstitielle commune(**PIC**): 2/3 des cas

*Pneumopathie interstitielle non spécifique(**PINS**): 1/3 des cas environ

□ Pronostic: meilleur que les fibrose pulmonaire idiopathique.

□ une fibrose peut précéder les atteintes articulaires, certains patients étiquetés « fibrose pulmonaire idiopathique » développeront une PR dans les années qui suivent.

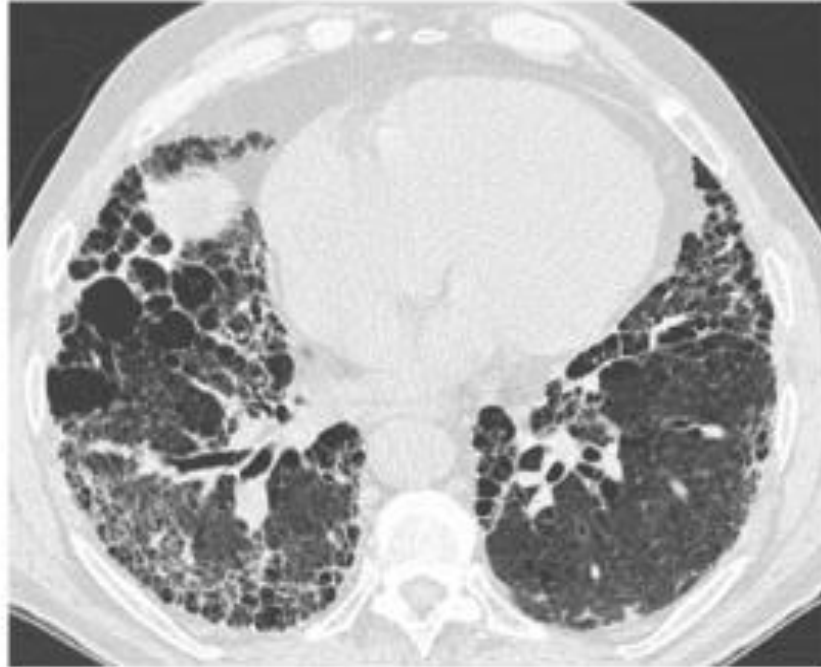
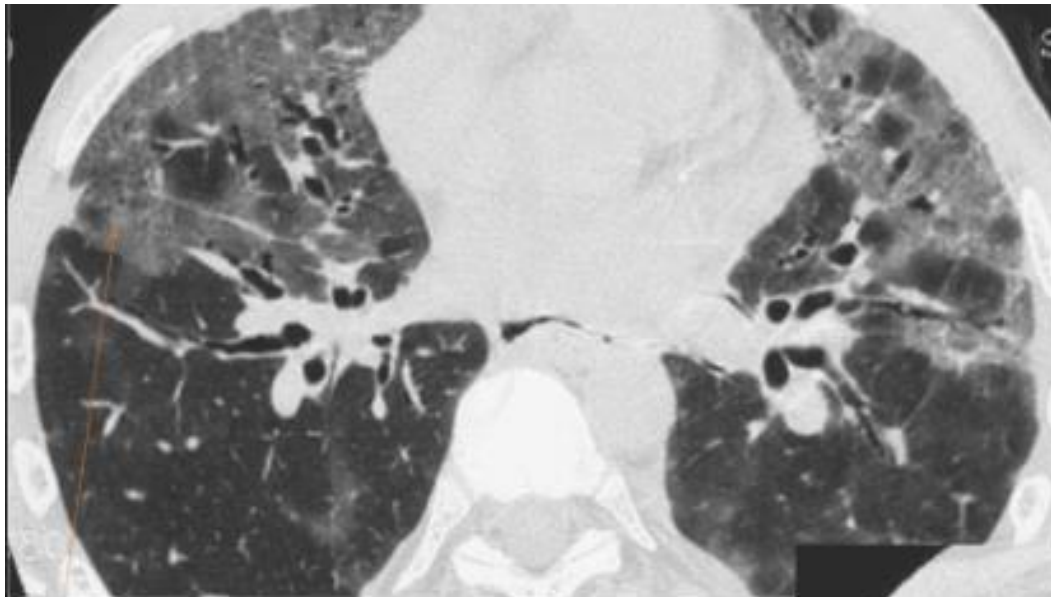


Figure 3. Patiente de 68 ans ayant une polyarthrite rhumatoïde avec une atteinte de type pneumopathie interstitielle commune. Acquisition TDM montrant un aspect en « rayons de miel » à prédominance basale et périphérique. Ce patient, fumeur, avait également des lésions d'emphysème dans les territoires supérieurs et expliquant les images pseudokystiques visibles en antérobasal droit.



Aspect « NSIP »:

Opacités en « verre dépoli »

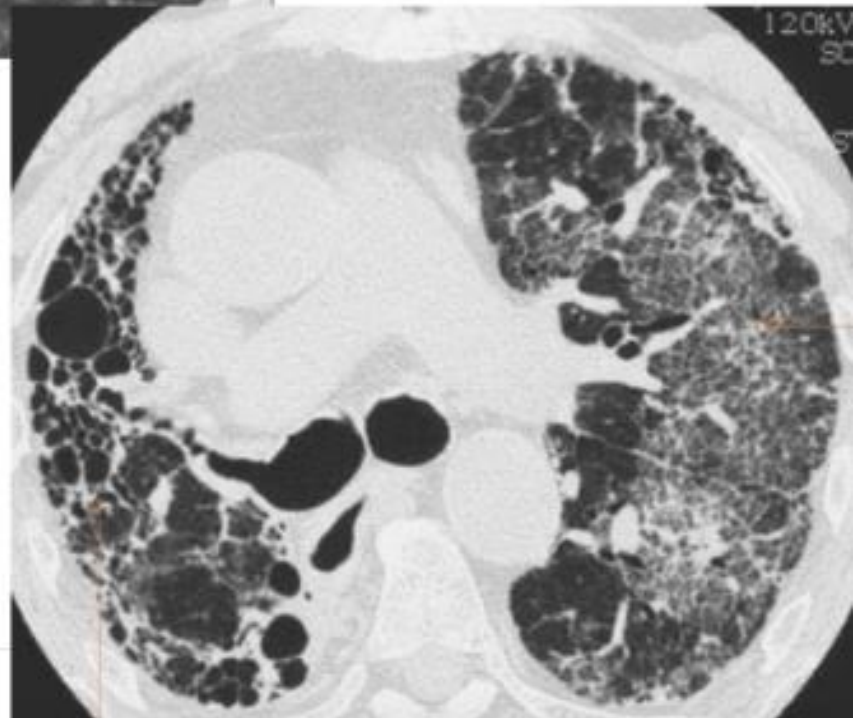
Pas de rayon de miel

Aspect « UIP »:

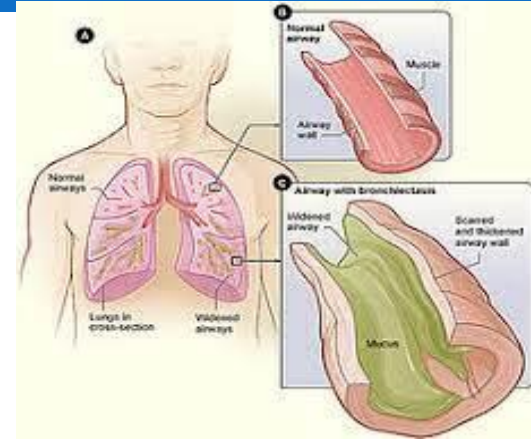
Rayon de miel

Bronchioectasies + bronchectasies de traction

Réticulations intralobulaires



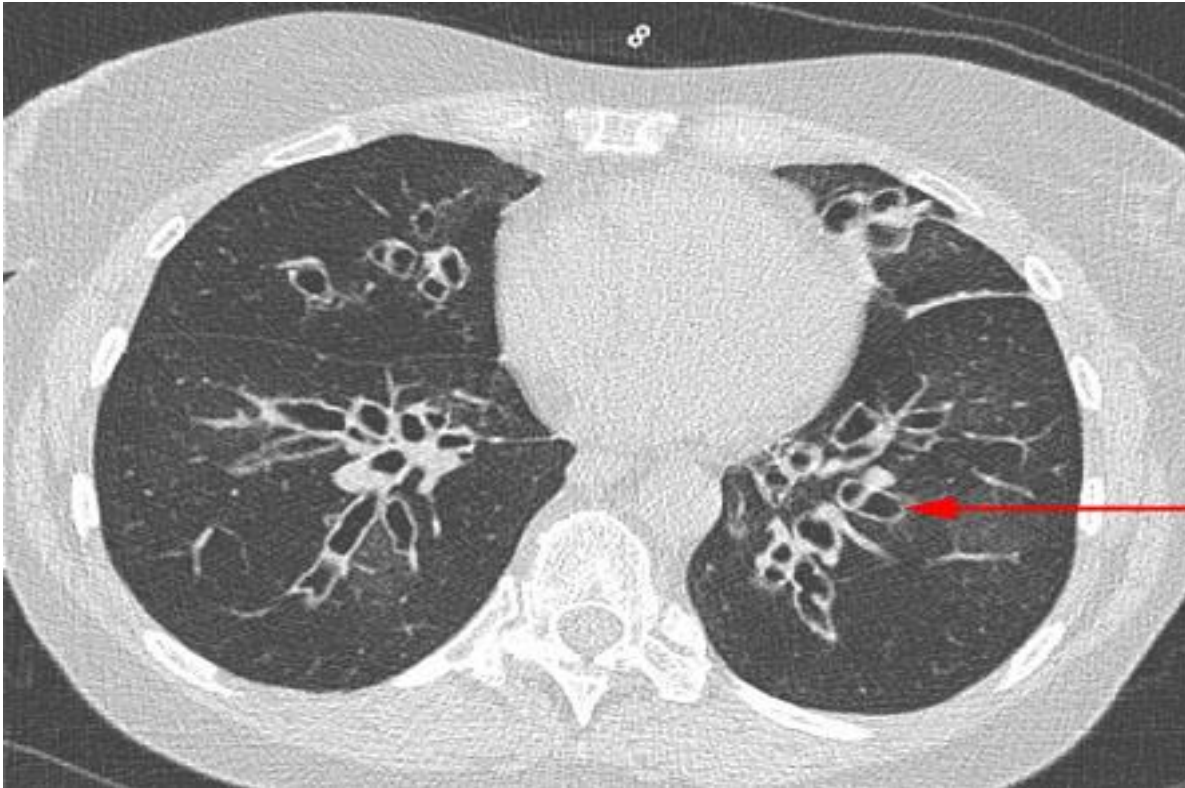
Polyarthrite Rhumatoïde(4)



2/L'atteinte des voies aériennes: (25–50 %) l'ensemble de l'arbre respiratoire depuis le larynx jusqu'aux petites voies aériennes.

□ En TDM: les dilatations bronchiques (30 %)

- secondaires à la fibrose parenchymateuse (par traction)
- soit en rapport avec une atteinte de la paroi bronchique et bronchiolaire elle-même.
- Les patients sont plus à risque **d'infection** (les mycobactéries atypiques)

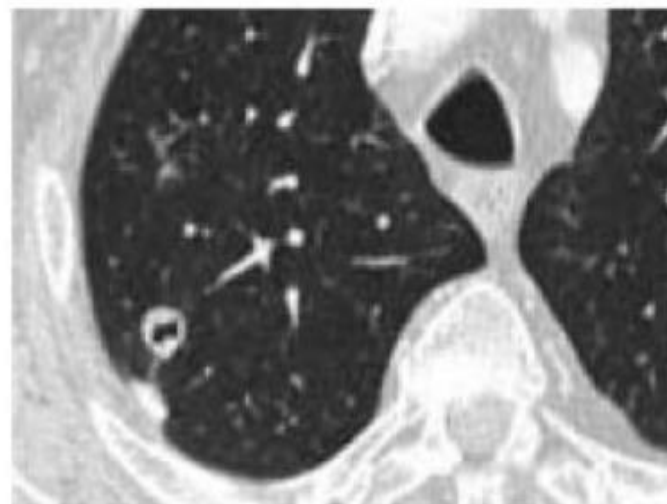
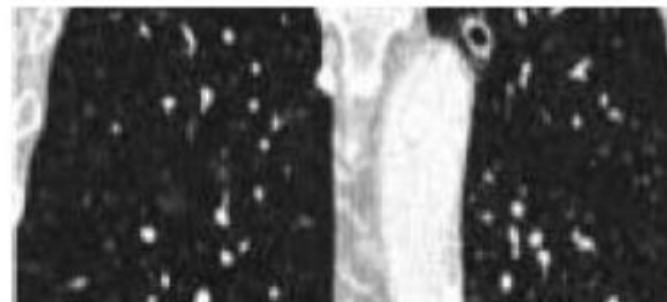


Dilatation des bronches

Polyarthrite Rhumatoïde(5)

3/Les nodules pulmonaires rhumatoïdes:

- **plus fréquents:** si présence de nodules rhumatoïdes sous-cutanés
- **Siège:** sous-pleurale, supérieurs
- **Taille:** centimétrique, variable avec évolution
- **Le plus souvent asymptomatiques**
- **Complication:** excavation, hémorragie infection ou rupture avec fistule bronchopleurale.
- **Précèdent exceptionnellement la PR**
- **Traitement:** peu influencés par le traitement.
- **difficiles à différencier d'un carcinome bronchique:** fumeur et nodule unique histologique est nécessaire.



Polyarthrite Rhumatoïde(6)

3/L'atteinte pleurale : moins fréquente

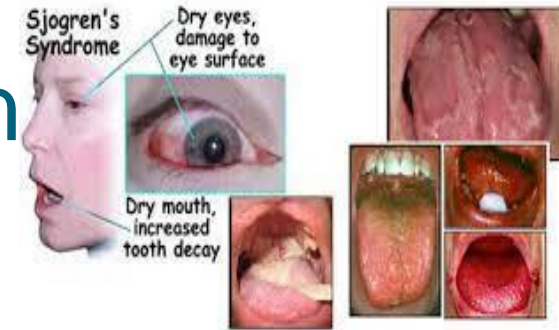
- ❑ peut se manifester par des épaissements pleuraux focaux ou des épanchement rarement abondants et souvent chronique
- ❑ Ils doivent faire éliminer une cause infectieuse ou une pathologie cardiovasculaire

Polyarthrite Rhumatoïde(7)

4/D'autres atteintes: sont possibles

- ❑ adénopathies (20 % devant faire discuter un lymphome de bas grade)
- ❑ une hypertension artérielle pulmonaire (en particulier en cas d'association fibrose et emphysème)
- ❑ hémorragies intra alvéolaires: exceptionnelle en rapport avec des lésions de vascularite.

Syndrome de Gougerot-Sjögren



- ❑ maladie auto-immune caractérisée par une infiltration lymphoïde des glandes exocrines.
- ❑ Les signes cliniques les plus importants sont une asthénie associée à une **xérophtalmie** et **xérostomie** résultant de l'atteinte des glandes salivaires et lacrymales.
- ❑ peut être isolée: **syndrome de Sjögren primitif** ou associée à une autre connectivite, principalement PR: **syndrome de Sjögren secondaire**.

Syndrome de Gougerot-Sjögren(2)

□ L'atteinte pulmonaire: entre 9 et 20 % souvent infra clinique

TDM: trois tableaux corrélés aux données fonctionnelles :

1/ les formes avec atteinte des voies aériennes (54 %, syndrome obstructif)

2/ les formes avec fibrose pulmonaire (20 %, syndrome restrictif et diminution de la capacité de transfert du monoxyde de carbone)

3/ les formes ayant un aspect évocateur de PIL (14 %, syndrome restrictif et diminution de la capacité de transfert du monoxyde de carbone).

Syndrome de Gougerot-Sjögren(3)

- L'atteinte interstitielle diffuse: * **PINS** sur un mode fibrosant: +++.
* **PIL**

L'évolution vers la fibrose pulmonaire étendue et vers une insuffisance respiratoire: 1/3 des cas.

- anomalies en rapport avec les désordres lymphoprolifératifs :
kystes (23 %), amylose et lymphome(5 %: dont 75% des cas lymphome B extraganglionnaire du MALT)

*L'association d'un lymphome et d'une amylose est possible (1 %)

- L'atteinte pleurale et l'hypertension artérielle pulmonaire sont rares

- Les adénomégalies médiastinales sont fréquentes



Figure 5. Patiente de 33 ans ayant un syndrome de Sjögren et une pneumopathie interstitielle lymphoïde prouvée histologiquement. Acquisition TDM montrant l'association de lésions kystiques et de lésion de « verre dépoli ».

Polymyosite et Dermatomyosite(1)

- ❑ Polymyosite et Dermatomyosite (associant des signes cutanés : rash, photosensibilisation, nodules) sont des maladies auto-immunes qui rentrent dans le cadre des myopathies inflammatoires
- ❑ Le diagnostic est posé sur l'association de critères cliniques, biologiques (augmentation des enzymes musculaires), électromyographiques (syndrome myogène), enfin et surtout immunohistologiques après réalisation de la biopsie musculaire.
- ❑ Les complications respiratoires sont fréquentes représentent un facteur important de morbidité et cause majeure de mortalité.

Polymyosite et Dermatomyosite(2)

□Elles sont en rapport avec

1/ une atteinte indirecte:

* **dysfonction des muscles respiratoires** (hypoventilation et insuffisance respiratoire)

* **faiblesse des muscles pharyngés** (40–45% responsables de pneumopathies bactériennes d'inhalation)

OU

2/atteinte directe pulmonaire (PID):46% cas

***PINS isolée ou associée à des condensations parenchymateuses péribronchovasculaires ou périphériques**

***chevauchement PINS/PO:** plus fréquemment observé dans les formes subaiguës ou aiguës, qui sont un mode de révélation fréquent de la maladie.

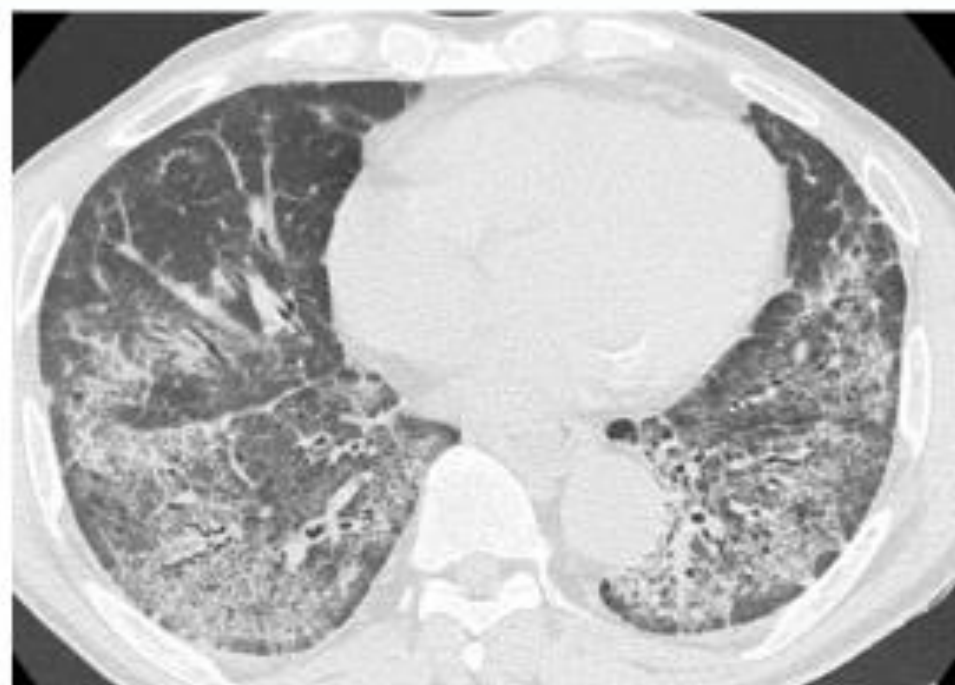


Figure 2. Patient de 68 ans atteint de dermatomyosite ayant une atteinte pulmonaire de type pneumopathie interstitielle non spécifique. Acquisition TDM montrant la présence de réticulations intralobulaires associées à du « verre dépoli » avec bronchectasies par traction et relatif respect de la zone sous-corticale. Prédominance postérieure et basale des lésions.

Polymyosite et Dermatomyosite(3)

Le syndrome des antisynthétases = polymyosite + Raynaud + d'arthralgies et/ou d'arthrites+ hyperkératose desquamante et fissurée « **mains de mécaniciens** »



anticorps antisynthétases (anti-JO-1
mais aussi anti-PL7, PL12)



la pneumopathie interstitielle (75 %des cas) Progression 1/3 des cas avec apparition de « rayons de miel » et extension des images .



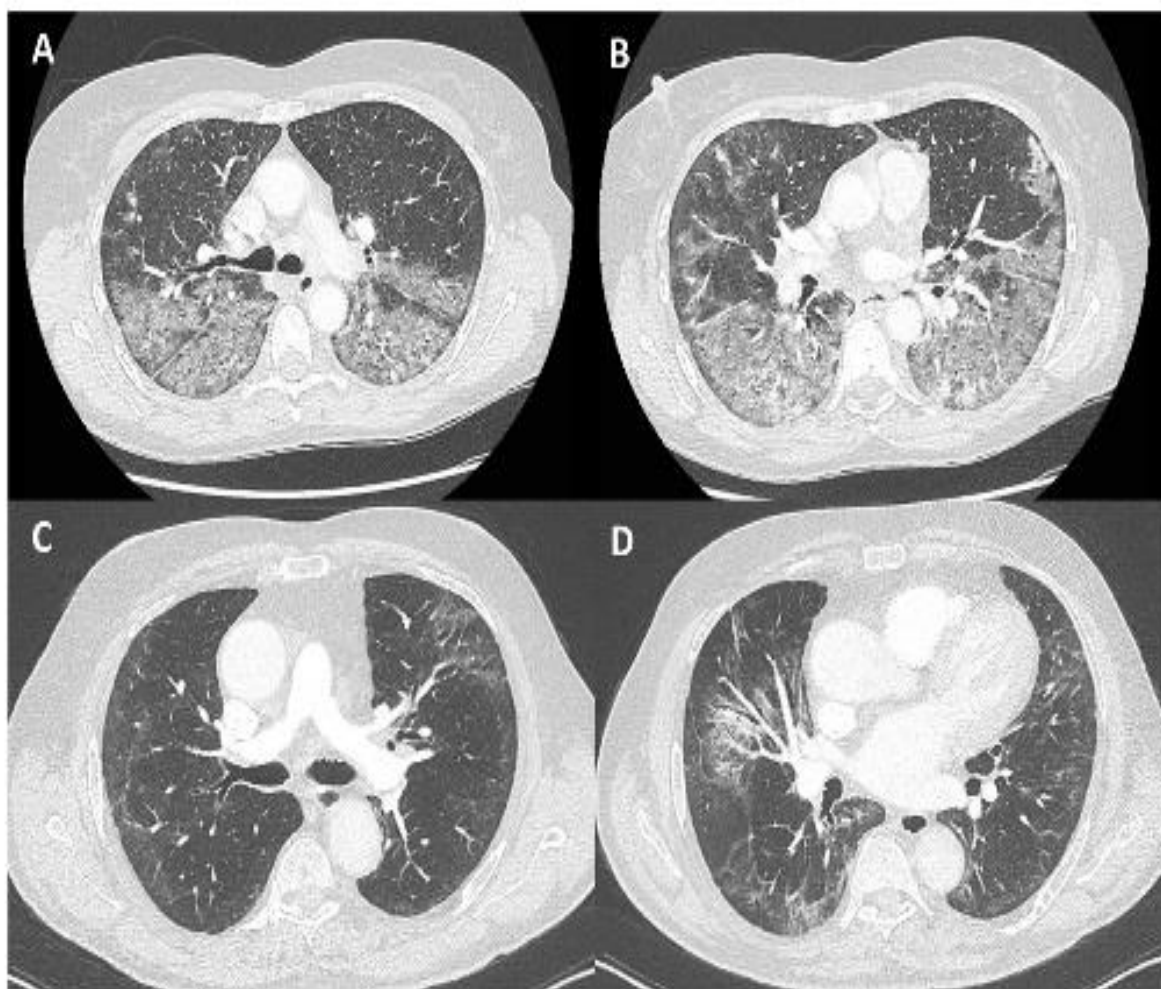


Figure 1. Scanners thoraciques (coupes axiales, fenêtres parenchymateuses) de patients atteints de pneumopathie infiltrante diffuse dans le cadre de SAS avec anticorps anti-Jo1. A et B. Patiente avec pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS). On retrouve des plages de verre dépoli bi-basales et sous-pleurales associées à quelques réticulations. C et D. Patient avec PINS : atteinte plus modérée avec des images diffuses bilatérales en verre dépoli.

Lupus Erythémateux Systémique

□ Le lupus érythémateux systémique: caractérisé par la présence d'autoanticorps contre les antigènes nucléaires. les manifestations les plus fréquentes sont : arthrite non déformante, sérites, photosensibilité, l'atteinte hématologique, rénale et du système nerveux central .

□ L'atteinte pleuropulmonaire :

- pleurésie: survient chez 50 % des patients

- dans < 5 %: *la pneumonie aiguë lupique
*l'hémorragie alvéolaire
*l'hypertension artérielle pulmonaire,
*l'embolie pulmonaire (dans le cadre SAPL)

Connectivite Mixte (associée)

- La connectivite mixte, ou syndrome de Sharp:
 - combinaison de manifestations des connectivites, associée à la présence d'anticorps antinucléaires de type small nuclear ribonucleoprotein (snRNP).

- Les manifestations pulmonaires sont dominées par:
 - * l'épanchement pleural (50 %),
 - * l'hypertension pulmonaire et la PID .
 - * Des kystes dans les lésions fibreuses des bases

Fréquence et type des principales manifestations respiratoires observées dans les différentes connectivites ^a.

	Polyarthrite rhumatoïde	Sclérodemie systémique	Syndrome de Sjögren	Lupus érythémateux systémique	Polymyosite et dermatomyosite	Connectivites mixtes
Parenchyme pulmonaire						
- PID	++	+++	++	+	++	+++
- Autres	++ ^b	-	++ ^c	+ ^d	-	-
Voies aériennes						
- DDB	++	-	+	-	-	-
- Bronchiolite	+	±	+	±	-	-
Circulation pulmonaire						
- HTAP	±	++	±	++	±	++
- HIA	±	±	-	++	-	±
Plèvre	++	±	±	+++	±	+
Muscles respiratoires	-	±	-	+	++	±

PID : pneumopathie interstitielle diffuse ; DDB : dilatation des bronches ; HTAP : hypertension artérielle pulmonaire ; HIA : hémorragie intra-alvéolaire.

^a Pour toutes les connectivites : infections opportunistes ou non (surtout le lupus érythémateux disséminé [LED] et la polymyosite/dermatomyosite [PM/DM]), pneumopathies médicamenteuses (surtout la polyarthrite rhumatoïde), maladie thromboembolique veineuse (surtout le LED) et pneumopathies d'inhalation (surtout la sclérodemie systémique, la PM/DM et les connectivites mixtes).

^b Nodules rhumatoïdes pulmonaires, syndrome de Caplan-Colinet.

^c Essentiellement lymphome primitif et amyloïdose pulmonaire.

^d Pneumopathie lupique aiguë.

Atteintes pulmonaire des vascularites

- ❑ Les vascularites : inflammation des parois vasculaires, avec par une nécrose fibrinoïde et infiltrat leucocytaire, associée à une altération de l'intégrité pariétale vasculaire et hémorragie secondaire

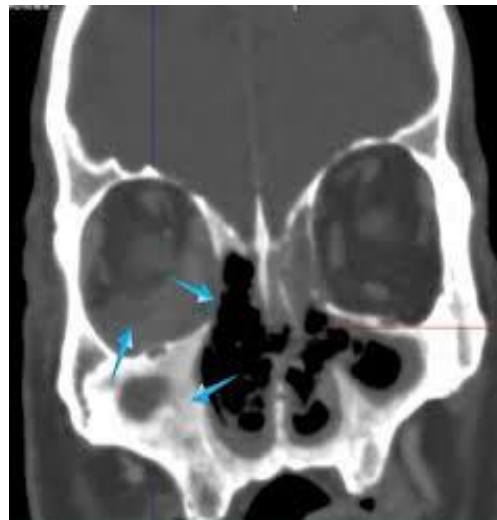
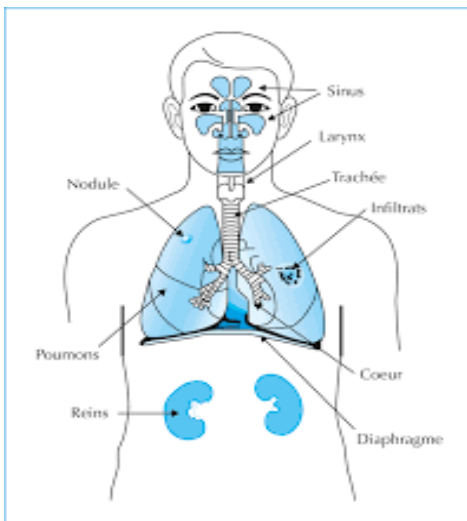
Atteintes pulmonaire des vascularites

- **Atteinte pulmonaire fréquente:** les vascularites des petits vx
Vascularites ANCA +++ :
 - GPA(Wegener)
 - GEPA(Churg-Strauss)
 - polyangéite microscopique
 - Purpura rhumatoïde
 - Sd Good Pasture
 - cryoglobulinémie...
- **Atteinte pulmonaire plus rare:** les vascularites affectant les gros et moyens vx:
 - Behcet
 - Takayasu, Horton, périartérite noueuse, Kawasaki...)

Granulomatose avec Polyangéite (GPA)

(ancien maladie de Wegener)

- ❑ triade clinique associant: atteinte des voies aériennes supérieures, des voies aériennes inférieures et l'atteinte rénale.
- ❑ L'atteinte pulmonaire: 90 % des cas
- ❑ asymptomatique ou se manifester cliniquement par une toux, des hémoptysies, parfois dyspnée et douleur thoracique



Granulomatose avec Polyangéite (GPA)

(ancien maladie de Wegener)

□ Les signes radiologiques pulmonaires sont polymorphes:

1/ Les nodules ou les masses:

- * lésions les plus habituelles (plus de 80 %)
- * rarement uniques, plus souvent multiples et bilatéraux et périphériques.
- * taille varie de quelques millimètres à quelques centimètres.
- * images excavées dans 50 % des cas.
- * Les cavités ont des parois épaisses et irrégulières.
- * Sous traitement les lésions sont réversibles ou laisser des cicatrices à type d'opacités linéaires de fibrose, d'emphysème paracatriciel voire de calcifications.

2/ Les condensations alvéolaires: également fréquentes (50%)

Granulomatose avec Polyangéite (GPA)

(ancien maladie de Wegener)

3/Les opacités alvéolaires: trois présentations radiologiques différentes :

- ❖ images évocatrices d'hémorragies alvéolaires
 - ❖ opacités alvéolaires localisées non systématisées (avec typiquement une distribution bilatérale périhilaire et péribronchovasculaire)
 - ❖ plages de condensation systématisées d'aspect pneumonique.
- L'atteinte focale doit faire écarter une pneumopathie infectieuse en premier lieu**



opacités alvéolaires et Hémorragies intra-alvéolaires



Hémorragie intra-alvéolaires

Granulomatose éosinophilique avec polyangéite(GEPA) (ancien syndrome de Churg et Strauss)

- ❑ vascularite granulomateuse nécrosante des moyens et petits vaisseaux, associée à un infiltrat éosinophile.

- ❑ définie par l'association d'une triade :
 - ✓ asthme
 - ✓ hyperéosinophilie
 - ✓ vascularite systémique nécrosante.

Granulomatose éosinophilique avec polyangéite(GEPA) (ancien syndrome de Churg et Strauss)

Au scanner thoracique, les signes les plus fréquents sont :

1/des condensations alvéolaires :

- * non systématisées avec ou sans « verre dépoli »
- * prédominance périphérique ou même sous-pleurale, qui peut réaliser un négatif de l'image en « ailes de papillon » de l'œdème pulmonaire.
- * labiles, régressant spontanément ou sous traitement corticoïdes.
- * caractère migrateur est très fréquent.
- * par opposition à la GPA, la cavitation est exceptionnelle.

2/ épanchement pleural (hyperéosinophile): relativement fréquent

3/Les opacités interstitielles réticulaires ou réticulonodulaires: rare

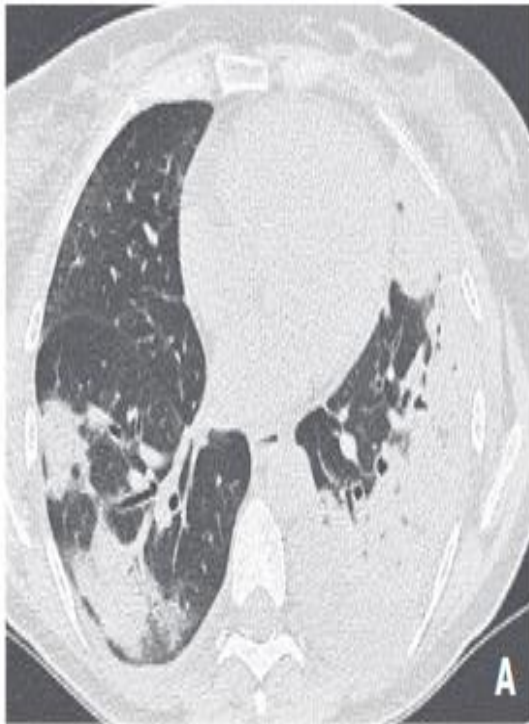


Figure 9. Pneumopathie à éosinophiles dans une granulomatose éosinophilique avec poly-angéite (GEPA, ancien syndrome de Churg et Strauss).

A. Condensations alvéolaires bilatérales périphériques et sous-pleurales et épanchement pleural gauche.

B. Régression complète à six mois d'une corticothérapie.

Micropolyangéite(MPA)

- ❑ Vascularite nécrosante non granulomateuse des petits vaisseaux avec présence fréquente de p-ANCA (50 à 75 %)
- ❑ Cause la plus fréquente d'un syndrome pneumoréal
- ❑ L'atteinte pulmonaire: capillarite traduite fréquemment par une hémorragie intra-alvéolaire
- ❑ d'autres aspects peuvent se voir à type de réticulations, voire fibrose.

Maladie de Behçet

❑Pouvant toucher les vaisseaux de tout calibre, survenant généralement chez des hommes jeunes

❑ cause la plus fréquente

1/ d'anévrismes artériels pulmonaires:

*Les anévrismes typiquement multiples, bilatéraux

*peuvent être fusiformes ou sacciformes et peuvent être partiellement thrombosés.

*siègent volontiers sur les artères pulmonaires en amont des territoires occlus.

*angioscanner pulmonaire et angio-IRM: permettent l'analyse de ces anévrismes artériels pulmonaires

Maladie de Behçet

2/ Les infarctus pulmonaires: peuvent être au premier plan

3/ les foyers en « verre dépoli » péri anévrismaux: peuvent traduire des foyers hémorragiques.

4/ Les épanchements pleuraux: sont rares, peuvent être liés à un syndrome cave supérieur, à d'éventuels infarctus ou à une vascularite pleurale

Maladie de Behçet

- ❑ L'évolution et le pronostic de l'atteinte pulmonaire sont souvent très sévères
- ❑ les anévrismes des artères pulmonaires: **hémoptysie fatale par érosion artérielle bronchique**
- ❑ L'occlusion artérielle extensive: **un cœur pulmonaire chronique.**



Figure 12. Patiente de 62 ans présentant des anévrismes des artères pulmonaires dans le cadre d'une vascularite étiquetée maladie de Behçet. Acquisition TDM montrant la présence de dilatations anévrismales des artères pulmonaires proximales avec thrombus mural à gauche.

Complications évolutives

- Les complications pulmonaires doit systématiquement faire discuter:
 - ❑ progression et exacerbation de la PID
 - ❑ **MAIS** surtout éliminer:
 - 1/pneumopathie médicamenteuse
 - 2/infection: mde immunodéprimé ou présentant DDB
 - 3/néoplasies: fumeurs, lymphome(sd sjogren)
 - 4/maladie thromboembolique(SAPL, lupus)

Conclusion

- ❑ Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) sont fréquentes dans les connectivites et conditionnent de manière importante le pronostic vital des patients
- ❑ Le CT thoracique à haute résolution et l'exploration fonctionnelle respiratoire (fonctions pulmonaires) sont indispensables à leur évaluation
- ❑ La stratégie thérapeutique devrait idéalement, pour chaque cas, faire l'objet d'une réunion de consensus multidisciplinaire

Merci de votre attention