

# Manifestations respiratoires des maladies de système:

PR MOUMENI

- Les maladies de système sont difficiles à diagnostiquer, on dénombre des maladies bénignes qui peuvent être guéries, et des maladies malignes qui équivalent à un cancer.
- Appelées également *collagénoses* (excès de fibres de collagène), *fibroses* (la dénomination change selon l'approche étiopathogénique), *vascularites* (atteinte des petits vaisseaux de tous les organes).

## **DEFINITION :**

• Vascularites "angéites" systémiques nécrosantes allergiques ou immunes voire immunoallergiques, associant en proportions variables une nécrose et une infiltration cellulaire inflammatoire des parois des vaisseaux par des polynucléaires+ - lésées, le plus souvent neutrophiles qu'éosinophiles (cependant il peut s'agir des éosinophiles (ce qu'on appelait jadis le poumon éosinophile)) par des cellules lympho-plasmocytaires et histio-monocytaires.

## **I- SARCOIDOSE :**

- Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
- Décrite pour la première fois chez Mrs Mortimer, connue pour être une pathologie dermatologique.
- Maintenant on la décrit comme étant pas exclusivement dermatologique, mais une maladie de système qui touche tous les viscères, bénigne.
- La localisation la plus fréquente est d'abord médiastinale (ganglions) puis évolue vers le parenchyme pulmonaire.
- 85-95% des localisations sont au niveau du médiastin et du parenchyme pulmonaire.

## **• Intérêt Épidémiologique :**

- Maladie cosmopolite. En Algérie elle ressemble beaucoup à la tuberculose (dans sa forme qui touche le médiastin, les ganglions, le parenchyme).
- Jusqu'à nos jours, l'étiologie reste inconnue, de diagnostic difficile surtout en Algérie car c'est un pays où la tuberculose est endémique.
- Le faisceau d'arguments ne permet jamais de poser le diagnostic. Ce dernier repose sur la biopsie et l'étude anapath.
- Le traitement est aussi inconnu, pas de méthode curative radicale, il reste symptomatique.
- De bon pronostic si le diagnostic est précoce, elle peut même disparaître sans aucun traitement.

## **Sur le plan Anapath:**

- il s'agit d'une lymphoréticulose bénigne, d'étiologie indéterminée, nodules épithélioïdes, sans nécrose caséeuse, survenant en n'importe quelle partie de l'organisme: maladie multi viscérale.
- Atteint toutes les races, sévit dans tous les pays.
- Plus fréquente chez la femme que chez l'homme.
- Exceptionnelle chez l'enfant et l'adolescent, pic de fréquence 20-40 ans.

→ Anapath et histo pour la différencier de la tuberculose:

- nodule bien limité arrondi ou ovalaire isolé dans un tissu par ailleurs sain sans réaction inflammatoire scléreuse ou tumorale.
- Nodule épithélioïde centré par un vaisseau, amas de cellules épithélioïdes d'origine histiocytaire, couronne de lymphocytes à la périphérie de l'amas et le pénètre par endroits.



- Anneau de tissu collagène entourant l'ensemble. Il s'y associe à cette amas (nodules) des cellules multi nucléées, géantes comme celles de la tuberculose isolées ou groupées, pouvant contenir dans leur protoplasme des inclusions associée à une nécrose fibrinoïde sans nécrose caséuse ni BK.
- Le diagnostic différentiel se pose avec toutes les granulomatoses: syphilis, Bériyllose, lèpre, leishmaniose, brucellose et tuberculose.

### **CLINIQUE:**

- La diversité de la localisation de la sarcoïdose ne permet pas d'envisager un type de description mais impose une analyse successive de chacune d'elles (surtout respiratoire).
- Les signes de début: Début dépourvu de manifestations cliniques, physiques, fonctionnelles (50 % des cas sont asymptomatiques). Ni œdème général, ni toux, ni dyspnée, état général conservé.
- Quelques signes négligés par le patient à type de toux sèche, dyspnée d'effort, hémoptysie exceptionnelle, pas d'expectorations, douleur rétro sternale rares, état général conservé (tableau clinique muet).
- Découverte radiologique ou par manifestations de localisations extra thoraciques (lors d'un bilan préopératoire, un bilan systématique, découverte en service de néphrologie, de médecine interne, de neurologie, d'hématologie..).
- Parfois manifestée par des poly arthralgies, érythème noueux...

### **RADIOGRAPHIE DU THORAX:**

Objective de multiples images radiologiques = nécessité absolue de faire une TDM devant ce syndrome médiastino-parenchymateux, les images qui sont en perpétuel dynamisme permettent le classement (+TDM):

**Stade 0:** "début" radiographie normale à surveiller. Rechercher d'autres localisations.

**Stade 1:** "lymphome hilair", adénopathies médiastinales hilaires (à ce stade le pronostic est favorable), poly adénopathies solitaires, peuvent être inter trachéobronchique ou inter bronchique.

Caractères: ADP irrégulières, non compressives, polycycliques, symétriques, bilatérales exceptionnellement unilatérales. Différentes des adénopathies de la tuberculose qui fistulisent, elles sont compressives et peuvent donner un Pyo pneumothorax, rupture dans la branche, rupture dans les alvéoles... Les ADP d'un lymphome non Hodgkinien donnent des signes de compression, sont asymétriques, souvent unilatérales, non polycycliques.

**Stade 2:** adénopathies médiastinales + atteinte parenchymateuse.

**Stade 3:** les adénopathies peuvent disparaître. Réticulations parenchymateuses : nodulaires ou micronodulaires ou réticulo nodulaires bilatérales symétriques à prédominance moyenne et supérieure. Les réticulations traduisent l'atteinte de l'interstitium péri vasculaire (ressemble à la tuberculose).

**Stade 4:** adénopathies médiastinales, image thoracique normale car les adénopathies médiastinales peuvent disparaître. Épaississement des vaisseaux (septa interalvéolaires), évolution clinique + radiologique vers la fibrose diffuse et l'emphysème (excavation), c'est le stade fibro-emphysémateux (IRC).

- On peut avoir des DDB, des rayons de miel, des réticulations sous-pleurales, réticulations parenchymateuses...
- Avant on ne dénombrerait que 3 stades, maintenant c'est 5 stades ( depuis 2 ans)





## **LOCALISATIONS:**

- Localisation thoracique: bronchique ou pleural (pleurésie, pneumothorax exceptionnelles).
- Extra thoraciques: hépatique, cardiaque, péricardique, neurologique, cutanée, intestinale etc...

**EXAMENS COMPLÉMENTAIRES:** ponction-biopsie hépatique, ponction osseuse, ponction des glandes salivaires (devenues systématiques) etc...

## **FORMES CLINIQUES :**

Dépendent de l'organe touché, listing difficile:

■ <b>Forme fébrile de la sarcoïdose.</b>
■ <b>Syndrome de Löfgren:</b> femme jeune, adénopathies médiastinales bilatérales, arthralgies, myalgies, fièvre.
■ <b>Sarcoïdose cachectisante:</b> altération de l'état général.
■ <b>Sarcoïdose et grossesse:</b> (la sarcoïdose interdit la grossesse, c'est permis sur le plan médico-légal de provoquer l'avortement même sans l'accord du couple car risque materno-fœtal accru).
■ <b>Forme familiale.</b>
■ <b>Formes très évolutives:</b> radiographique normale → stade lymphome → atteinte parenchymateuse → stade 4 → DDB, fibrose, nid d'abeille!
■ <b>Syndrome de Heerfordt:</b> atteinte thoracique + ADP et atteinte extra thoracique [parotidite fébrile + atteinte ophtalmologique (uvéa) = uvéoparotidite fébrile de Heerfordt], associée parfois à une paralysie du VII.

## **EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :**

- Radiographie du thorax + TDM.
- IDR à la tuberculine: - mais peut être + dans 20% des cas.
- BK -, éliminent le diagnostic, parfois culture.
- NFS: non spécifique, VS accélérée ou Nle, CRP+
- Electrophorèse des protéines: hypergammaglobulinémie.
- Fractions du complément élevées.
- Hypercalcémie, hyper calciurie.
- Réaction de Kveim, actuellement délaissée.
- Histologie: Adénopathies périphériques surtout épi trochléennes (pathognomoniques de la sarcoïdose), biopsie des nodules cutanées, échographie hépatique, scanner et PBH, Biopsie : interstitielle, digestive, osseuse...)
- En pneumologie: examen très important c'est la fibroscopie bronchique : MEE des adénopathies non compressives, biopsies bronchiques étagées, et biopsie des ... LBA systématique pour rechercher l'ECA « enzyme de conversion de l'angiotensine » ( à rechercher au niveau du sang aussi) , hyper lymphocytose.
- Echoendoscopie nous permet d'aller au niveau des branches et prélèvement des ganglions médiastinaux.
- Biopsie des ADP par Échographie Trans-œsophagienne (fibroscope muni d'échographe).
- EFR (spirométrie, pléthysmographie). Scintigraphie de ventilation et de perfusion
- DLCO ● ECG.

## **DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :**



Selon le stade:

- St ADP: tuberculose ganglionnaire.

- St ADP parenchymateuses: tuberculose, cancer, béryllose, pneumoconiose, histiocytose, pneumopathies granulomateuses, pneumopathies interstitielles.

### **TRAITEMENT:**

- Il n'y a pas de traitement radical • seulement un traitement symptomatique • elle n'a pas encore de thérapie ciblée • le traitement se base sur les immunosuppresseurs, les antipaludéens de synthèse • La corticothérapie est indiquée selon le stade et selon les atteintes (18-24 mois ou à vie), elle empêche l'évolution chronique de la maladie.

- Les ADP peuvent disparaître sans aucun traitement...

### **II- LUPUS ÉRYTHÉMATÉUX DISSÉMINÉ:**

- Maladie systémique maligne, manifestations principales par ordre de fréquence décroissant: rénale articulaire- cutanée- pulmonaire- cardiaque.

- Manifestations respiratoires du LED: ☆pleurésie lupique, beaucoup plus fréquentes que les pneumopathies interstitielles, sèche à type de pachypleurite le + souvent bilatérale, exceptionnellement massive, Rivalta - malgré que c'est inflammatoire.

- Pneumopathie interstitielle: atteinte pulmonaire parenchymateuse 30 à 40 % des cas.

- Atelectasie en bande siégeant aux bases. • Pneumonie lupique.

- Images cavitaires arrondies.

- Images interstitielles diffuses réticulo nodulaires (comme la sarcoïdose).

- Hémorragie intra-alvéolaire.

- Le lupus se caractérise par une hypoxémie réversible aiguë.

- HTAP sur le plan respiratoire.

- Dysfonctionnement du diaphragme.

- Manifestations rares (atteinte laryngée, paralysie des cordes vocales). Mais...

- Le lupus touche beaucoup plus la jeune femme.

- Autres localisations: **cutanée**: lésion de la face en ailes de papillon, touchant les ailes du nez, les joues (loup de carnaval, Lupus" latin" = loup), lésions squameuses, érythèmes, avec atteinte **articulaire** des extrémités, atteinte **rénale** le lupus a évolué dans le mauvais sens.

- Diagnostic :

Anticorps anti DNA, • Cellules lupiques dans le liquide pleural =confirmation.

### **III-POLYARTHRITE RHUMATOÏDE:**

- Maladie de système inflammatoire d'évolution subaiguë ou chronique.

- Touchant les articulations, beaucoup plus la femme surtout en âge avancé.

- Manifestations respiratoires intéressant surtout l'homme, articulaires intéressant surtout la femme.

- **Anapath**: nodules rhumatoïdes parenchymateux ou pleuraux (nécrose fibrinoïde), entourés d'histiocytes + fibroblastes avec en périphérie des lymphocytes.

- **Clinique**: touche surtout les articulations avec épaissement cutané, polyarthrite diffuse fugace, surtout des mains (en coup de vent) ankylosées, déformées, tordues.

- ☆Manifestations respiratoires: pleurales plus que parenchymateuse, pleurésie uni ou bilatérale, le plus souvent hydro pneumothorax récidivant. Atteinte parenchymateuse patente: toux, expectorations, dyspnée→ insuffisance respiratoire chronique.



- **Radiographie:** nodules (opacités) siégeant en périphérie du parenchyme pulmonaire, infiltrat avec réticulation au niveau du champ. Pneumopathie interstitielle type fibrose interstitielle diffuse, due à la polyarthrite rhumatoïde se caractérisant le plus souvent par un hippocratisme digital.
- **Syndrome de Caplan-Colinet:** PR sévère + silicose (Chez l'homme).
- **Examens complémentaires:** syndrome inflammatoire, facteur rhumatoïde +.
- **Traitement :** thérapie ciblée, biothérapie.

#### **IV- SCLÉRODERMIE:**

- Maladie de système, touche la femme après 40 ans.
- Sclérose du derme ● Peau cartonnée écaillée sèche ● Striction de la bouche, nez effilé, absence des rides.
- Atrophie des conjonctives de certains viscères surtout le parenchyme pulmonaire, transforme le tissu élastique en tissu collagène, le poumon devient sec et fibrosé.
- Les risques sont graves (50 % des sclérodermies sont associées à des manifestations respiratoires).
- Atteinte digestive, œsophage akinétique, dysphagie.
- Dyspnée, cyanose, sur le plan vasculaire sclérose et absence d'élasticité artériolaire avec épaississement de l'intima, rétrécissement de la lumière vasculaire et HTAP précoce.
- Épaississement des cloisons alvéolaires, diminution de l'hématose (Cyanose et IRA).
- Radiographie: atteinte réticulo nodulaire d'abord au niveau des bases puis se généralise sur tout le parenchyme pulmonaire, HTA précoce, pleurésie minime unilatérale.
- Médiastin: akinésie de l'œsophage.
- C'est la maladie de système la plus invalidante (IRA).
- Aiguë ou suraiguë, PID → diaphragme sclérosé qui limite la ventilation.

#### **V- PÉRIARTÉRITE NOUEUSE:**

- Touche un peu + la femme que l'homme {40 à 60 ans}.
- Peau, muscles, articulations, rein, asthme bronchique intriqué à la péri artérite noueuse = compliqué et complexe.
- Localisations extra thoraciques: infiltrat multiple labile migrateur, opacités réticulo nodulaires.
- Pleurésie de faible abondance, infiltrat avec éosinophiles.
- Manifestations pleurale et du parenchyme fugace et récidivant, pneumopathie et hyper éosinophilie.
- L'infiltrat passe d'un côté à l'autre.
- Diagnostic différentiel: pneumopathie bactérienne, virale, embolie pulmonaire, infarctus pulmonaire
- Accompagné d'un syndrome asthmatiforme.
- Infiltrats denses homogènes uniques multiples uni ou bilatéraux, flous comblés (gommés) cotonneux, siègent en ailes de papillon, évoquent un OAP.
- Peut être systématisée lobaire ou segmentaire.
- L'excavation est fréquente.
- Un diagnostic différentiel : tuberculose
- Traitement symptomatique : thérapies ciblées.