

MedWiki-DZ (<https://www.medwiki-dz.com/>)

Manifestations respiratoires des connectivites

Dernière mise à jour : 2019/04/16 13:35

MedWiki-DZ :

Manifestations respiratoires des connectivites

https://www.medwiki-dz.com/doku.php?id=cours:residanat:pneumologie:manifestations_respiratoires_des_connectivites

Dernière mise à jour : **2019/04/16 13:35** - Imprimé le : **2026/02/03 17:24**



Table des matières

Manifestations respiratoires des connectivites	1
Manifestations respiratoires des connectivites	3
1. Introduction	3
2. Pathogénie	3
3. Polyarthrite rhumatoïde (PR)	3
3.1. Manifestations respiratoires	4
4. Lupus Érythémateux Disséminé (LED)	4
4.1. Manifestations pleuro-pulmonaires	5
5. Sclérodermies	5
5.1. Manifestations pulmonaires	6
5.2. Affections apparentées à la sclérodermie	6
6. Polymyosites et dermatomyosites	6

Manifestations respiratoires des connectivites

1. Introduction

- Maladies inflammatoires chroniques de causes obscures
- Lésions diffuses avec altération fibrinoïde du tissu conjonctif en certains endroits
- Autrefois appelées maladies du collagène

2. Pathogénie

- Encore mal comprise, probablement immunitaire (auto-Ac fréquemment retrouvés ⇒ maladies systémiques auto-immunes)
- Appareil respiratoire riche en tissu conjonctif ⇒ manifestations respiratoires
- Atteinte au niveau de l'interstitium pulmonaire, avec ou sans atteinte vasculaire prédominante
- Aspect des lésions : pneumopathie interstitielle diffuse ou localisée, avec ou sans lésions nodulaires

3. Polyarthrite rhumatoïde (PR)

- Maladie fréquente, plus chez la femme (1 à 4%) que chez l'homme (0,5 à 2%)
- Inflammation articulaire chronique : arthrites (chroniques, destructives et ankylosantes) et diverses manifestations extra-articulaires
- En général : polyarticulaire d'emblée, grossièrement symétrique
- Articulations plus souvent atteintes : interphalangiennes proximales, métacarpo-phalangiennes, poignets, genoux, chevilles, métatarso-phalangiennes, rachis cervical
- Manifestations respiratoires rares
- **Biologie :**
 - Inflammation avec augmentation de la VS globulaire, des taux de fibrinogène, alpha-2 globuline et seromucoïdes
 - Hypergammaglobulinémie fréquente, discrète ou modérée
 - Augmentation des IgG, IgA et parfois IgM
 - FR souvent positif
 - Ac anti-nucléaires souvent positifs
- **Traitement :**
 - AINS : effet antalgique et anti-inflammatoire (aspirine 3 g/j, indométacine 50 à 150

mg/j, diclofénac 150 à 300 mg/j)

- Corticothérapie : agit sur l'inflammation, fait disparaître l'enraidissement et le gonflement des articulations, et normalise la VS
- Pas de rémission ⇒ immunosuppresseurs (chloraminophène, plus rarement purinethol, cyclophosphamide, azathioprine)

3.1. Manifestations respiratoires

- **Pleurésie rhumatoïde :**

- généralement de moyenne abondance, parfois bilatérale
- Jaune, transparent ou opalescent, rarement puriforme, riche en protéines, formule variable (lymphocytes ou PN dont certains sont des ragocytes), pauvre en glucose
- FR souvent positif dans le liquide
- Taux du complément bas
- Biopsie inflammatoire non spécifique
- Guérison spontanée ou sous corticothérapie

- **Fibrose interstitielle diffuse (FID) :**

- Dyspnée progressive et hippocratisme digital
- Opacités réticulo-nodulaires aux 2 champs, avec souvent des images kystiques aux bases
- DLCO diminuée
- Rarement : nodules rhumatoïdes (opacités rondes ou ovalaires de 3 à 50 mm)
- Mineurs de charbon atteint de PR on parfois une silicose nodulaire particulière : *Syndrome de Coplan-Collinet*

4. Lupus Érythémateux Disséminé (LED)

- Maladie inflammatoire à prédominance féminine
- Plurifocale, manifestations diversement combinées : peau, rein, articulations, cœur, vaisseaux, plèvre et poumon, SNC...
- Pathogénie immunitaire (intervention prépondérante de complexes immuns dont certains sont composés d'Ag nucléaires et d'Ac anti-nucléaires)
- **Traitement :**
 - AINS pour les arthralgies
 - Chloroquine (formes modérées)
 - Corticoïdes (formes graves)
 - Immunosuppresseurs préconisés dans les formes sévères et étendues non améliorées par les corticoïdes

Critères diagnostiques du LED (ACR) : au moins 4 critères

- Éruption malaire en ailes de papillon
- Éruption de lupus discoïde
- Photosensibilité
- Ulcérations buccales ou nasopharyngées
- Polyarthrite non érosive
- Atteinte rénale : protéinurie > 0,5 g/j
- Atteinte neurologique : convulsions ou psychose
- Atteinte hématologique : anémie hémolytique avec hyper-réticulose ou leucopénie
- Désordres immunologiques : présence de cellules LE ou Ac anti-DNA
- Présence d'un titre anormale d'Ac anti-nucléaires

4.1. Manifestations pleuro-pulmonaires

- **Pleurésies** : Fréquentes (25 à 40%)
 - Habituellement unilatérales, peut être associée à une péricardite
 - Peu abondante ; séreuse, séro-fibrineuse ou séro-hématique ; glucose normal (bas dans la PR) ; complément bas (comme le taux sanguin) ; Ac anti-nucléaires (moins élevés que dans le sang)
 - Évolution favorable en quelques semaines (sous corticothérapie)
- **Lésions pulmonaires** : Fréquentes
 - DDB, emphysème localisé, infiltration interstitielle par des cellules mono-nucléées
- **Fibrose rare**
- **La radio** peut montrer des opacités en bandes horizontales à la partie moyenne, uni- ou bilatérales (ressemblant à des atélectasies) et des opacités réticulo-nodulaires aux bases (évoquant une FID)
- **EFR** : diminution de la DLCO

5. Sclérodermies

- Maladies caractérisées par un durcissement cutané
- Dues à une augmentation du nombre et de l'épaisseur des fibres de collagène
- Beaucoup plus rare que la PR
- 3 à 4 fois plus fréquente chez la femme ; commence le plus souvent entre 30 et 55 ans
- Commence habituellement par la peau des doigts (sclérodactylie, en général accompagnée d'un syndrome de Raynaud)
- Peut aussi se révéler par des arthrites, arthralgies ou signes de myosite
- Exceptionnellement, par des signes viscéraux (atteinte œsophagienne ⇒ dysphagie, fibrose pulmonaire ⇒ dyspnée, troubles intestinaux...)
- VS souvent augmentée, hypergammaglobulinémie polyclonale, Ac anti-nucléaires dans 50 à 80% des cas
- **Diagnostic** : repose sur l'association clinique et para-clinique :
 - Atteinte cutanée : nuque, cou, ceinture scapulaire, visage figé
 - Atteinte des extrémités : Raynaud, sclérodactylie

- Atteinte de l'œsophage : dysphagie, diminution du péristaltisme, rigidité
- Biopsie cutanée : altération de la paroi vasculaire et dépôts de complexes immuns en immunofluorescence
- Autres altérations non spécifiques : test au latex (3 à 50%), cellules LE parfois présentes, Ac anti-nucléaires (80%)
- **Traitement** : pas de traitement efficace
 - CTC, puis immunosuppresseurs : lutte contre les phénomènes fluxionnaires
 - Amélioration transitoire des manifestations cliniques, mais pas de régression ou d'atténuation durable des symptômes

5.1. Manifestations pulmonaires

- **Fibrose** dans 50% des cas ; diagnostiquée alors que la sclérodermie est déjà installée, mais peut être inaugurale, cliniquement latente ou génératrice de dyspnée
- Opacités réticulo-nodulaires prédominant aux bases, avec ou sans images bulleuses
- EFR : trouble restrictif et diminution de la compliance, baisse de la DLCO, hypoxie d'effort (voir de repos), sans hypercapnie
- Insuffisance respiratoire + endartérite fibreuse ⇒ **HTAP** ⇒ ICD
- Peut rarement s'accompagner d'un épanchement minime ou d'un PNO par rupture de bulle

5.2. Affections apparentées à la sclérodermie

1. **Syndrome de Sharp** : connectivite mixte, arthralgies, syndrome de Raynaud, œdème palmo-digital, pleurésies parfois, Ac anti-nucléaires et Ac spécifiques ARNP (anti-ribonucléoprotéine)
2. **Syndrome de Reynolds** : CREST syndrome + cirrhose biliaire primitive, avec parfois syndrome sec (Gougerot-Sjogren)

6. Polymyosites et dermatomyosites

- Connectivites rares
- Primitives ou parfois associées à un cancer ou à d'autres connectivites
- Déficit proximal, inflammation et dégénérescence des muscles striés, parfois associés à des signes cutanés
- **Manifestations respiratoires** :
 - Broncho-pneumonies de la déglutition
 - Hypoventilation par atteinte des muscles respiratoires
 - Fibrose interstitielle diffuse
- **Critères diagnostic** :
 - Déficit symétrique des muscles de la nuque, des ceintures scapulaires et pelviennes

- Signes cutanés : érythème “lilas” des régions orbitaires, éruptions érythémateuses du dos, des mains, genoux et coudes
- Élévation des anzymes musculaires : créatino-phospho-kinase (CPK), aldolase, transaminases, lactico-déshydrogénase (LDH)
- **Traitement :**
 - Repose surtout sur les corticoïdes