

# **CAS CLINIQUE**

La petite HAJER A.... 5 ans m'a consulté le  
17/02/2009 pour pleurésie droite avec fièvre et  
dyspnée

# **HISTOIRE DE LA MALADIE**

- Depuis 2 mois fièvre récurrente a prédominance nocturne
  - Depuis 15 jours :toux, dyspnée d'installation progressive
  - Admise à l'hôpital de Tataouine le 12/02/09, on découvre une pleurésie droite de moyenne abondance
  - persistance de la fièvre (40°) sous différents antibiotiques notamment la Vancomycine

## **EXAMEN PHYSIQUE**

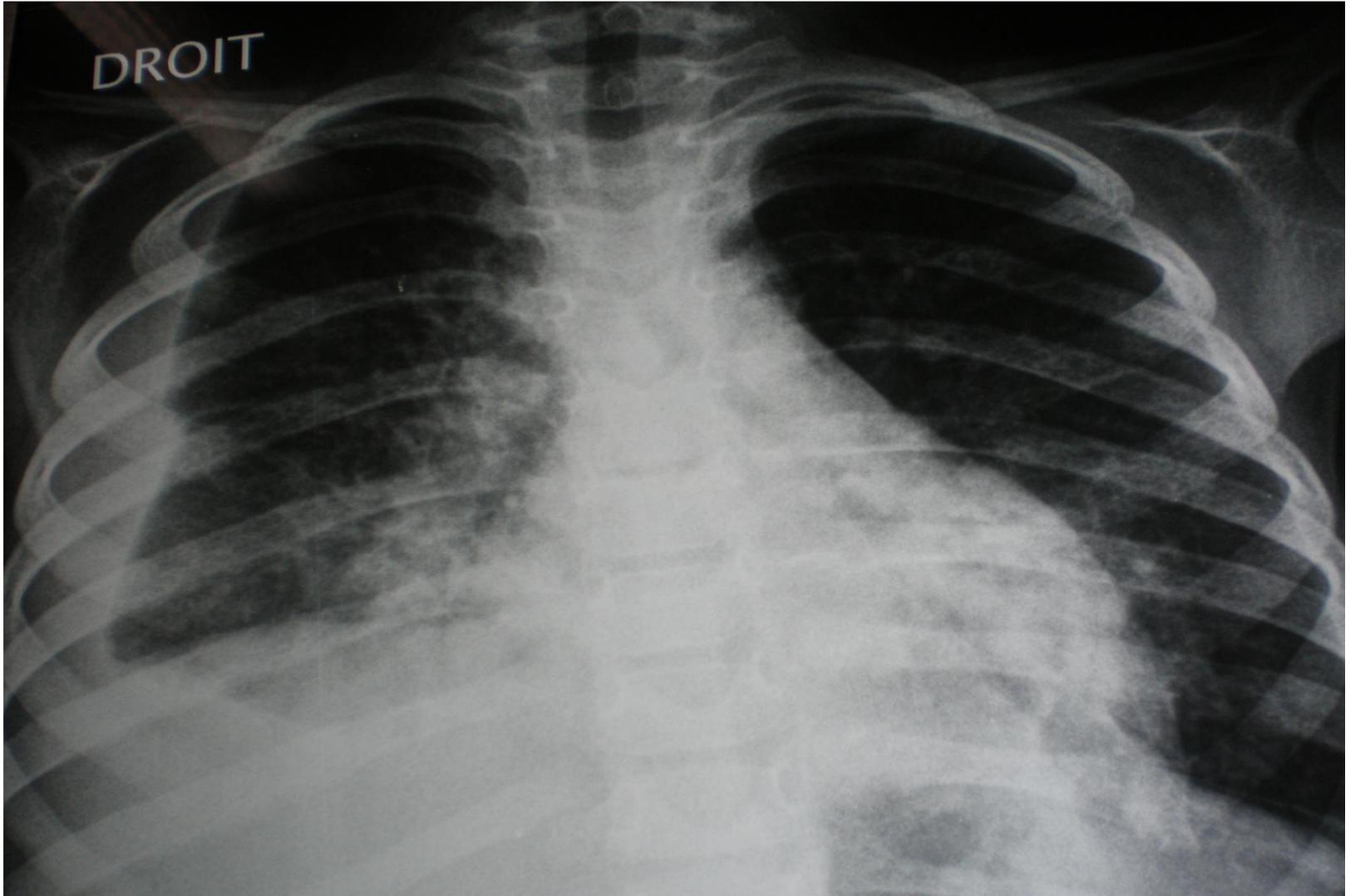
- Tachypnée (40/Min) battement des ailes du nez
- Fièvre 40° – Rc = 150/Min – Sat 83% quelques crépitanes aux 2 bases
- Chétif (Poids 15KG) – Plages d'alopecie – lésion cutané de photosensibilité

## • **ANTECEDENTS**

- - 4 mois au paravent elle a consulté pour éruption cutanée
- - 2 mois au paravent elle a consulté pour coxalgie droite suivie de gonalgie homolatérale
- - **Bilan du 12/12/2008** : VS= 100/130 –ASLO 100- Fibrine 4,91- CRP=Negative NFS:GB =7770/mm3 (Neutro=32%)-HB= 12gr%)

# **RX THORAX** (*Epanchement pleurale droit de moyenne abondance--*

*Foyer alvéolo interstitielle aux 2 bases)*



# **BILAN SANGUIN**

-VS : 120/160

-NFS: GB 13400 (PN= 86%)- Hb = 8,4 (VGM= 85) –

Plaquette 150000

-CREAT.:8,90 mg/l

-CRP =6mg/l

Ferritine=343 mg/l

## • **PONCTION PLEURALE**

• -100cc de liquide trouble, jaune clair après centrifugation

• -Protide 49 Gr/L – Rivalta positive

• -Leucocytes 600/mm<sup>3</sup> (45% Lympho- 55% PNN)

# SCANNER THORACIQUE

(-Epanchement pleurale droite de moyenne abondance--Syndrome alvéolo interstitielle perihelaire déclive)



# EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **Biologie**
- Latex Waller Rose: Négative- Aslo = 139-
- -Dosage du taux de facteur antinucléaire (FAN): Dépistage
- Positive = 1/2520 UI/ml
- -Dosage des anticorps anti-ADN natif
- Positive = 300 UI/ml
- -Dosage des anticorps -ANTI-AGLU soluble
- .Test dépistage : Positive > 30 A/ml
- .Titrage: SSA-SSB-Sm-RNP-JOL-SCL70-J01: Negative
- **Urine**
- -Albuminurie : 2630 mg/l
- -Hématie       : 4920/min
- -Leucocyte     : 1848/min
- **Echographie abdominale**
- Gros reins harmonieux bilatéraux-
- -Épanchements pleurale droit et intra péritonéal
- **Echographie cardiaque**
- Normale

# **CONCLUSION :**

- Il s'agit d'une fillette de 5 ans qui s'est présentée pour pleurésie droite et foyers alvéolo interstiels avec dyspnée et fièvre rebelle aux antibiotiques associés à un syndrome inflammatoire majeur et précédé par des arthralgies et des éruption cutané de photosensibilité et des plages d'alopecies

# DONC :

- **Lupus érythémateux disséminée de l'enfant**
- Manifestations:
  - Respiratoire aigue en premier plan
  - Cutanée et articulaire
  - Polyserite
  - Syndrome néphrotique

# DISCUSSION

.Critères diagnostiques de maladie lupique proposés par l'American College of Rheumatology 1982, modifiés en 1997: 4 des 11 critères sont nécessaires au diagnostic (1)

- 1) éruption malaire en ailes de papillon
- 2) éruption de lupus discoïde
- 3) photosensibilité
- 4) ulcérations orales ou nasopharyngées
- 5) polyarthrite non érosive
- 6) pleurésie ou péricardite
- 7) atteinte rénale: - protéinurie > 0,5 g/24 heures ou – cylindres urinaires
- 8) atteintes neurologiques: - convulsions ou - psychose
- 9) anomalies hématologiques: - anémie hémolytique ou – leucopénie < 4000/mm<sup>3</sup> ou – lymphopénie < 4500/mm<sup>3</sup> ou – thrombopénie < 100 000 / mm<sup>3</sup>
- 10) désordre immunologique: - présence de cellules le ou – anticorps anti-ADN natif ou – anticorps anti-sm – fausse sérologie syphilitique
- 11) anticorps antinucléaires à taux anormal (en l'absence de médicaments inducteurs): - titre anormal d'anticorps antinucléaires en immunofluorescence, ou - technique équivalente à n'importe quel moment de l'évolution, en l'absence de médicaments inducteurs de lupus.

– (1) Mcknight KM. *Arthritis Rheum* 1991;34:1483-4.

# DISCUSSION

- Le LED pédiatrique:
- Rare (10 à 15% avant l'âge de 16 ans)(1)..
- Les formes sévères sont décrites comme étant liées à l'atteinte rénale(2).
- L'atteinte respiratoire:
- - Moins bien connue .
- -Varie entre 20 et 90% selon les critères retenus(3)
- .- Plus de 50% des patients auront lors de l'évolution de la maladie au moins une manifestation pulmonaire (4)
- -Lorsqu'elle est inaugurale elle multiplie par deux la mortalité à 10 ans (5)

- (1)Bader-Meunier . *Arch Pédiatr* 2003;10:147-57
- (2) Gloor JM.lupus .*Lupus* 1998;7:639-43.
- (3)D'Cruz., *Williams and Wilkins*;2002:663-83.
- (4)Memet B.,. *Semin Respir Crit Care Med* 2007;28:441-50.
- (5)Abu-Shakra M *J Reumatol* 1995; 22:1259-64.

# Les manifestations thoraciques :

- -Les atteintes pleurales
- - Les atteintes pulmonaires infiltrantes
- -Les atteintes des voies aériennes
- -Les atteintes vasculaires
- -Les atteintes musculaires et diaphragmatiques

# Les manifestations thoraciques(1):

- AIGUE

- Pneumopathie lupique aigue
- Pneumopathie organisée
- Hémorragie alvéolaire diffuse
- Infection pulmonaire
- Pleurite avec ou sans épanchement péricardique
- Hypoxémie aigue réversible
- Thrombose pulmonaire

- Chronique

- Pneumopathie interstitielle non spécifique
- Pneumopathie interstitielle commune
- Pneumopathie organisée
- Pneumopathie interstitielle lymphoïde
- Dysfonction des voies aériennes supérieures (épiglottite, laryngite, arthrite crico-aryténoïde)
- Bronchectasies
- Bronchiolite oblitérant
- Dysfonction diaphragmatique et "shrinking Lung syndrome"
- Atélectasie
- HTAP
- Maladie thromboembolique pulmonaire
- Adénopathies médiastinales

(1) D.Carmier *Rev Mal Respir* 2008;25: 1289-303

# Atteintes pulmonaires infiltrantes aiguës:

- **1) LA PNEUMOPATHIE LUPIQUE AIGUE:**
- \*A souvent englobé toutes les atteintes infiltrantes du poumon. Fréquence =4%(1). Si on considère les vérifications autopsiques ; une cause associée a souvent été retrouvée (2)
- \*Deux éléments contribuent au diagnostic
- a) la survenue de pneumonie lupique et quasi constamment contemporaine a une poussée évolutive de la maladie
- b) dans la majorité des cas (82%) elle est associée a la présence d'anticorps anti-SSA(3) ; ce qui n'est pas le cas dans notre présentation .
- **2) LA PNEUMOPATHIE ORGANISE**
- \*Elle est rare ,elle a été rapportée chez une dizaine de patients(4)
- \*Dans notre présentation ; la réponse lente aux corticoïdes plaide contre cette hypothèse
- **3) L'HEMORRAGIE ALVEOLAIRE DIFFUSE**

- (1)Crestani B. *Allergy* 2005;60:715-34
- (2)Orens JB, .*Rheum Dis Clin North Am* 1994;20:159-93.
- (3)Haupt *AmJ Med* 1981;71:79-8.
- (4)Cordier .*Rev Mal Respir* 1991;8;139-52.

# L'HEMORRAGIE ALVEOLAIRE DIFFUSE

## Fréquence:

Souvent sous estimé (2 à 5,4%).  
Elle atteint les 66% dans les séries autopsiques(1).

## Diagnostic:

- \*Tableaux grave-dyspnée-brutale-fièvre
- \*Anémie
- \*Infiltration radiologique-aspect de verre dépolie au scanner

- (1)Schwab EP, *Semin Arthritis Rheum* 1993;23:8-15.



# L'atteinte pleurale :

- **La plus fréquente : 45 a 60%(1), et jusqu'à 93% des séries autopsiques(2)**
- **\* Uni ou bilatérale, souvent peu ou moyennement abondant**
- **\* Exsudat citrin ou serohématique stérile de formule cytologique variable .**
- **.L'exploration immunologique du liquide pleurale a ses limites.**
- **\*Parfois il s'agit d'une pleurite sèche douloureuse.**
- **\*Quant la douleur est associée a une dyspnée et une orthopnée il faut penser aux syndrome des poumons rétractée "Shrinking Lung Syndrome" (3)**

(1) )Keane *Thorax* 2000;55:159-66.

(2)Ropes. *Cambridge Harvard University Press*, 1976.

(3)Laroche CM,Mulvey DA,Hawkins PN, Walport MJ, Strickland B,Moxham J, Green . *QJ Med* 1989;71:429-39.

