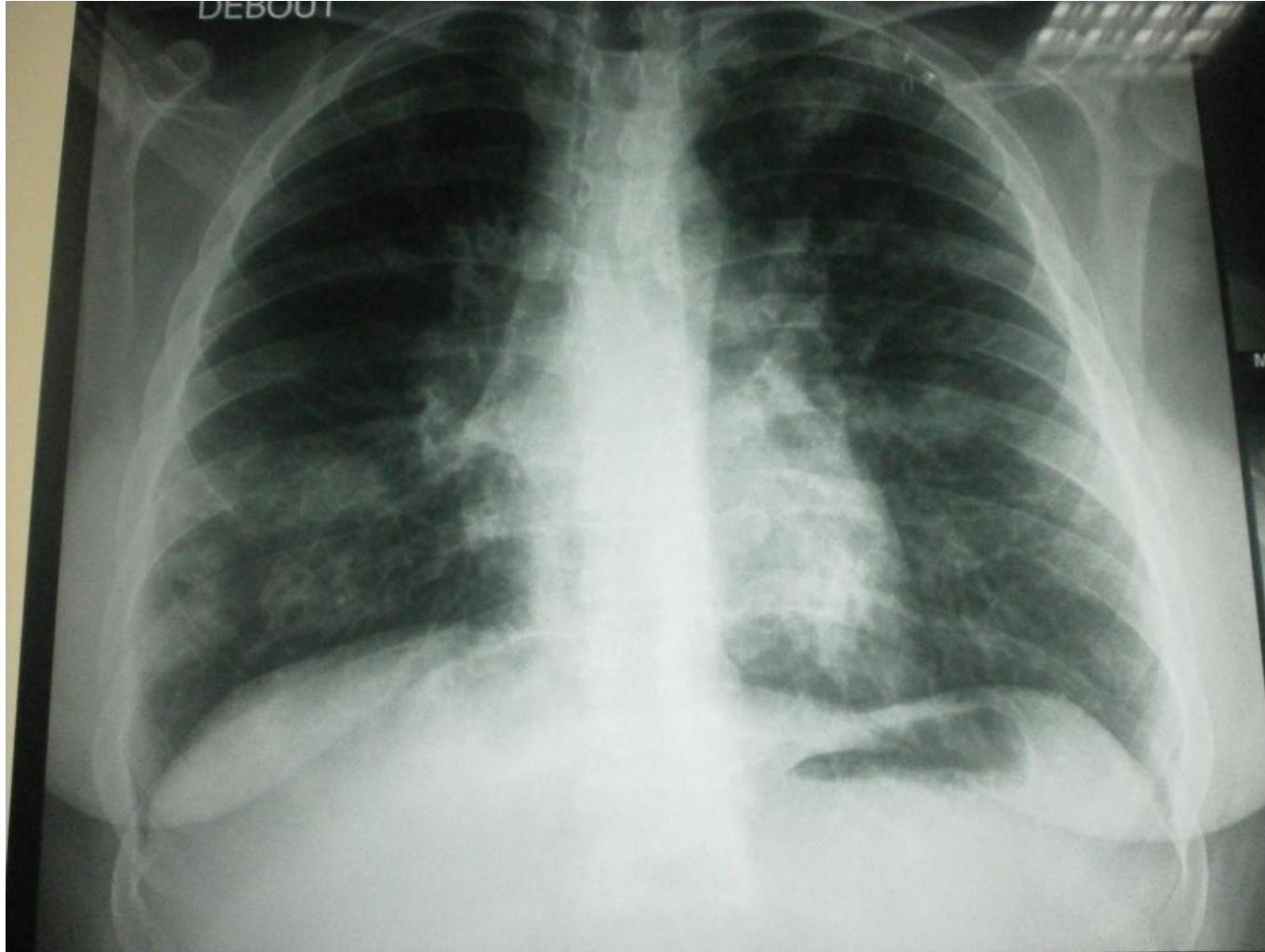
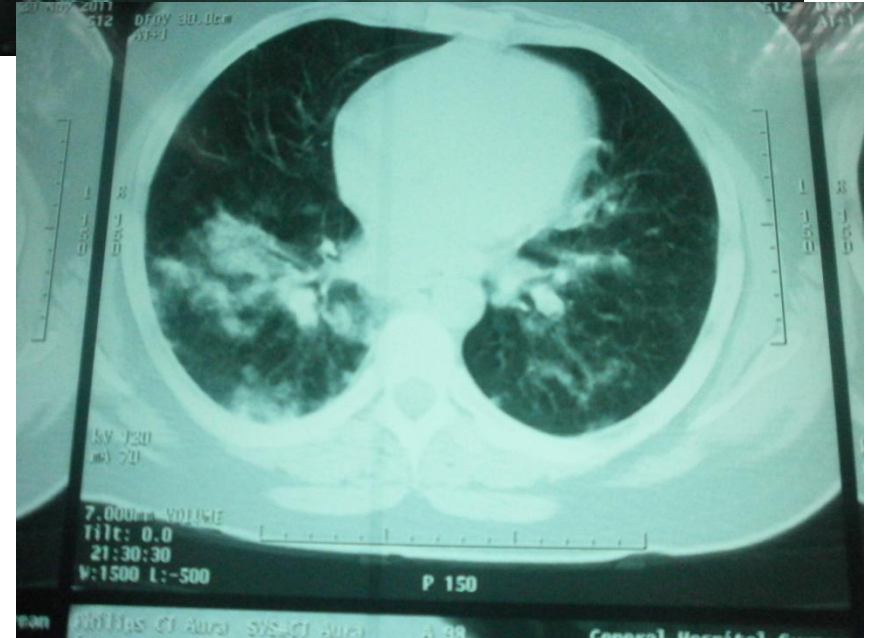
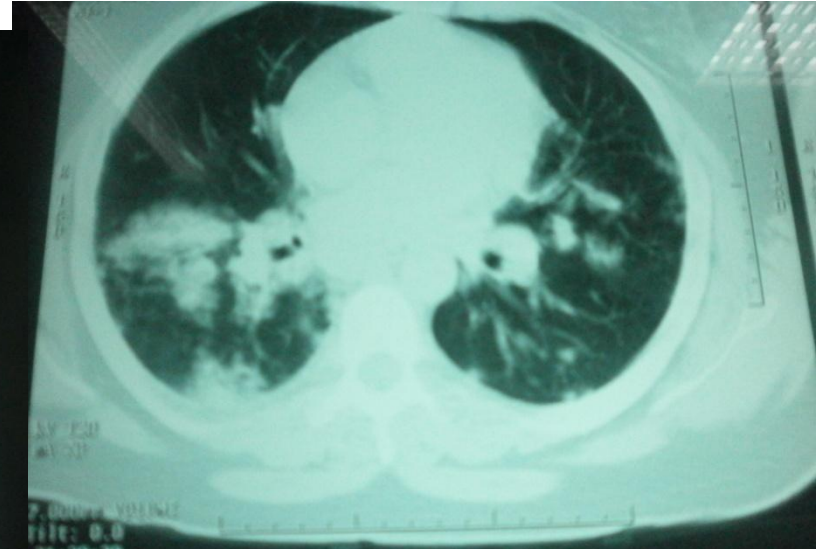
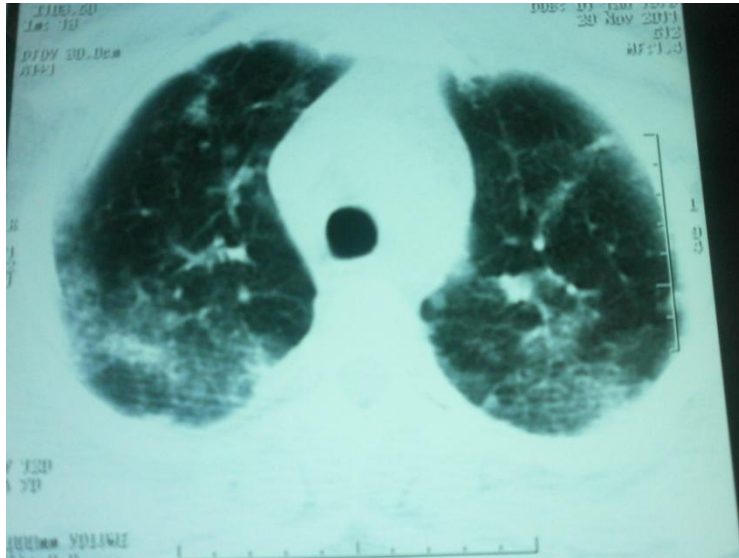


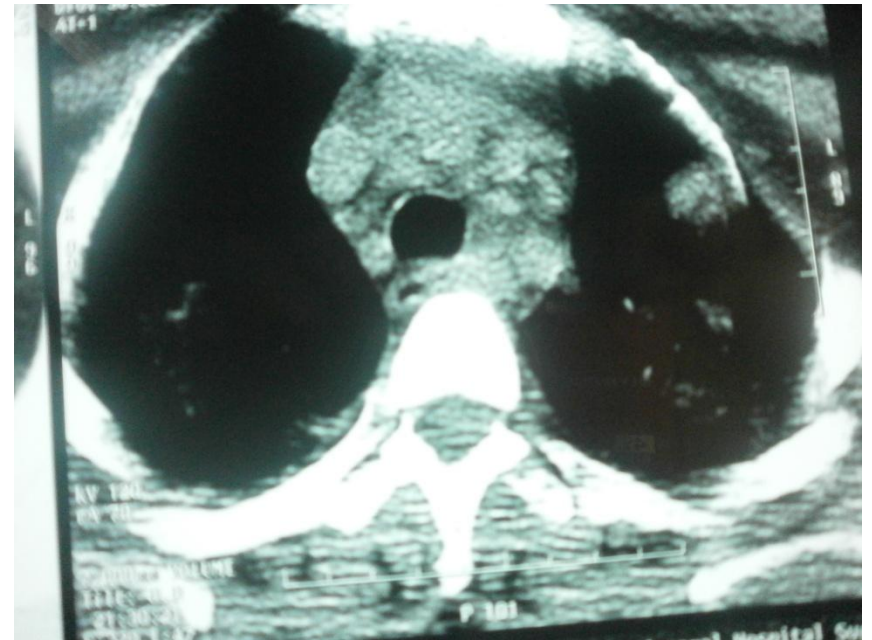
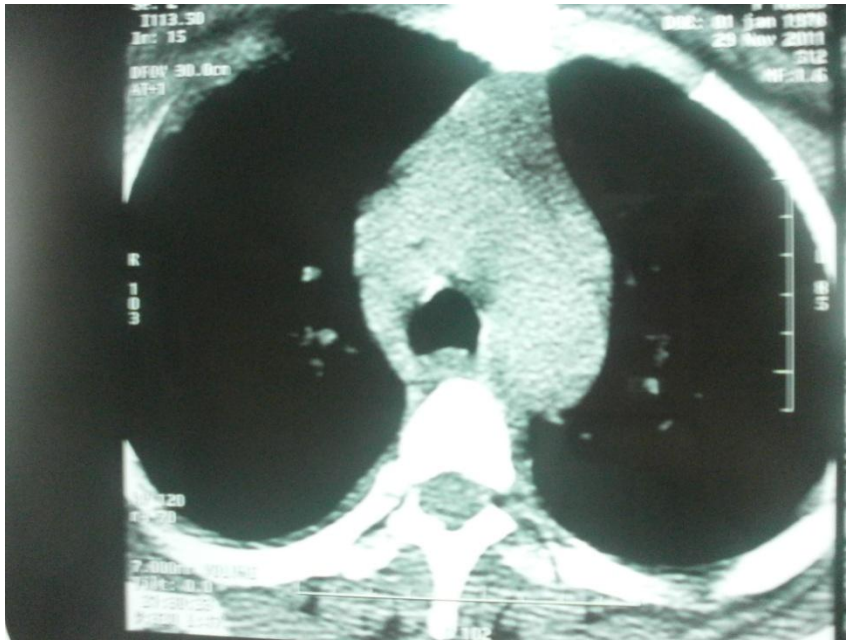
Mme KHADIJA T ..53 ANS m a consulte le 11/11/11 pour:
Toux .Dyspnée . Fièvre récidivante. Perte de poids. Arthralgie
Tableaux d'instalation progressive depuis 1 an :



Scanner thoracique(29/11/11) Syndrome alvéolointertitielle : Verre dépolie lobaires supérieurs. Condensation alvéolaire lobaire inférieurs



Adénomégalie médiastinale



EXAMEN PHYSIQUE :

TA: 11/7 RC :90 /min .Sat: 94%. PF: . Pd: 59 kg.T° 37
CREPITANTES AU 2 BASES- ADENOPATHIE CERVICALE GAUCHE –
ERUPTION TYPE PRURIGUO AUX NIVEAUX DU DOS

EXAMENS BIOLOGIQUES :

NFS: GB = 8,1 10³/UL- HB=10,5 lg/dl - PLAQUETTES = 103/mm³
VS : 1érH: 85.2éreH:120 .HIV:negatif

GAZ DE SANG : Po₂: 69. Pco₂ :43. Hco₃⁻ :30. PH:7,47

CRACHATS:ABSENCE DE B.A.A.R

EFR :Trouble ventilatoire réstrictive grave

CVF :0,90=24% VEMS: 0,90=30 %.VEMS / CVF: 100 %-

FIBROSCOPIE BRONCHIQUE :NORMALE

BIOPSIE BRONCHIQUE ETAGEE

INFLAMMATION CHRONICUE DE LA MUCUEUSE BRONCHIQUE

LBA:FORMULE NORMALE

BIOPSIE d'un ganglion cervical gauche :

Hyperplasie lymphoïde réactionnelle

BIOPSIE Glande SALIVAIRE :

ASPECT D'UN SYNDROME DE Gougerot Sjörger , cotation 2de Chiston

Conclusion

Patiente de 53 Ans symptomatique, présentant un syndrome alvéolointéristielle et des adénomégalie médiastinale, un syndrome de Gougerot Sjörgeren a la biopsie des glande salivaire

Evolution

- Dégradation clinique quant on décent aux dessous de 30 mg de prédnisone
- Dernière radio (29/03/2012) Stable

-> Bilan immunologique et Biopsie pulmonaire

Le syndrome de Gougerot-Sjögren maladie auto-immune des glandes exocrines.

Sécheresse buccale (xérostomie). Sécheresse oculaire (xérophtalmie) . Asthénie

Tableau I.

Critères diagnostiques du syndrome de Gougerot-Sjögren [18].

- 1- Symptômes buccaux : réponse positive à au moins une des questions suivantes :
 - a. sensation quotidienne de sécheresse buccale pendant plus de 3 mois
 - b. gonflement persistant ou récurrent des glandes parotides chez l'adulte
 - c. nécessité de boire fréquemment des liquides pour permettre la déglutition des aliments
- 2- Signes oculaires
 - a. test de Schirmer pathologique : moins de 5 mm en 5 minutes (sans anesthésie)
 - b. test au Rose Bengale ou autre colorant pathologique (score ≥ 4 selon van Bijsterveld)
- 3- Signes histologiques : sialadénite lymphocytaire appréciée par un expert anatomopathologiste, comportant au moins un foyer lymphocytaire pour 4 mm² de tissu glandulaire. Un foyer lymphocytaire est adjacent à une zone de muqueuse normale et doit comporter au moins 50 lymphocytes. Ceci correspond à un score de Chisholm supérieur ou égal à 3
- 4- Atteinte objective des glandes salivaires, définie par au moins un test pathologique
 - a. flux salivaire non stimulé < 1,5 ml en 15 minutes
 - b. sialographie parotidienne montrant des atélectasies diffuses sans obstruction des canaux principaux
 - c. retard de capture, ou faible concentration, ou retard de sécrétion du traceur sur la scintigraphie salivaire
- 5- Présence d'auto-anticorps anti-SSA (Ro) ou anti-SSB (La) ou les deux

Le **SGS primitif** est défini par :

la présence de 4 des 6 critères dont le critère histologique ou le critère sérologique ou la présence d'au moins 3 des 4 critères objectifs (items 3, 4, 5 ou 6)

Le **SGS secondaire** est défini par la présence du critère 1 ou 2, et deux des critères 3, 4 ou 5, chez un patient ayant une maladie associée (autre connectivite)

Le **diagnostic de SGS** est exclu en cas de :

- irradiation cervicofaciale
- hépatite C chronique
- SIDA
- lymphome préexistant
- sarcoïdose
- réaction du greffon contre l'hôte
- utilisation de médicaments anticholinergiques (après au moins 4 demi-vies)

Syndrome de Gougerot-Sjögren primitif

Sécheresse buccale et oculaire +

soit la présence d'une infiltration lymphocytaire sur la biopsie des glandes salivaires

soit la présence d'autoanticorps (anti-SSA ou anti-SSB).

- (Spéc 96 % . Sensibilité de 94 %)

S. Gougerot-Sjögren secondaire

1) Présence d'une autre connectivite

(Polyarthrite rhumatoïde ; sclérodermie ; lupus, polymyosite, cirrhose biliaire)

2) Symptômes de sécheresse oculaire ou buccale,

3) Élément objectif de l'atteinte oculaire ou salivaire

(Sensibilité de 97 % spécificité de 90 %)

CRITERE D'EXCLUSION

Sarcoidose;Hépatite C;SIDA

(18)Vitali C. *Ann Rheum Dis* 2002 ; 61 : 554-8.

Atteinte extraglandulaire (5 à 10 %).

Poumon =Localisation privilégiée :10%,si on tient compte de la clinique (1)

Atteinte des voies aériennes(va)

Anatomiquement

vaSupérieures (sphère ORL).(2)

va Inférieures (Infiltrats lymphocytaires, mastocytaires et neutrophiles). (3)

Bronchiolaire (bronchiolite folliculaire).(4)

Fonctionnellement :

Trouble ventilatoire obstructif (Rare ;non significatif) (5)

Hyperréactivité bronchique • (6)

Sécheresse muqueuse bronchique :non établie. (7)

Au scanner : Fréquence des anomalies bronchiques (8)

Cliniquement :

Toux (5)

Infections respiratoires récidivantes (9)

Dilatation des bronches,

Atteinte bronchiolaire. (10)

Pneumopathies infiltrantes diffuses

- **PINS**
- **Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP)**
- **Lymphomes pulmonaires**
- **La bronchiolite folliculaire**
- **Amylose pulmonaire**
- **Pneumopathie éosinophile**
- **Hémorragie intra-alvéolaire**
- **Pneumonies organisées**
- **Domages alvéolaires diffus**
- **Pneumopathies interstitielles desquamatives**

(1)Davidson. *Ann Rheum Dis* 2000 ; 59 : 709-12. (2)Ito K. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1994 ; 56 : 173-6. (3)Amin K. *Respir Med* 2001 ; 95 : 904-10(4)Gardiner. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 831-7.(5)Papiris SA .*Ann Rheum Dis* 1999 ; 58 : 61-4.(6)La Corte R. *Clin Exp Rheumatol* 1991 ; 9 : 125-30. (7)Fairfax AJ. *Q J Med* 1981 ; 50 : 279-95.(8)Taouli B. *Eur Radiol* 2002 ; 12 : 1504-11(9) Mialon P. *Clin Exp Rheumatol* 1997 ; 15 : 349-54. (10)Schneider S . *Rev Mal Respir* 2005 ; 22 : 127 (abstract).

Pneumopathies infiltrantes diffuses dans le Gougerot-Sjögren

LBA: anormal 50 % .Lymphocytose non toujours retrouvée ->Biopsie chirurgicale

PINS:

La plus fréquente (61 % d'une série chirurgicale de 33 cas) (1)

Verre dépoli sous-pleurale et postérieure

Réticulations sous-pleurales et zones de nid-d'abeilles(Fibrose)

LIP (Pneumopathie interstitielle lymphocytaire):

25 % à 50 % des LIP (2)présentent un SGS

Le scanner est(2) évocateur montrant:

Nodules centrolobulaires ET sous-pleuraux

Épaississement péribronchovasculaire et des septums interlobulaires

Plages de verre dépoli

Condensation pulmonaire

Adénopathies médiastinales (50% des cas) .

Les kystes parenchymateux (50% des cas)

- (1)Ito I,. *Am J Respir Crit Care Med* 2005 ; 171 : 632-8.(2) Johkoh T.*Radiology* 1999 ; 212 : 567-72. (3)Papiris SA. *Respir Med* 2006 . (4) Delevaux I. *Ann Rheum Dis* 2001 ; 60 : 694-5. (5) Johnston SL. *Scand J Rheumatol* 2005 ; 34 : 404-7. Sch (6)neider. *Rev Mal Respir* 2005 ; 22 : 127 (abstract).

• Lymphomes pulmonaires

Le scanner :

Opacités uniques ou multiples, masse ;excavation possible

Condensation alvéolaires, basale,extension péribronchovasculaire,

Verre dépoli plus ou moins étendu (3)

Adénopathies médiastinales ou hilaires(rare).

• Amylose pulmonaire

Nodules pulmonaires multiples

Lésions kystiques associés

Amyloïdose systémique (exceptionnelle) (4)

• Hémorragie intra-alvéolaire

Présence d'une cryoglobulinémie (5)

Connectivite associée (lupus surtout).

• La bronchiolite folliculaire

Trouble ventilatoire obstructif parfois sévère et hypoxémie

Scanner :Nodules bronchiolaires . Broncheectasies.

Épaississement pariétal bronchique

Peut être révélatrice du SGS. Chez tous patients présentant une pathologie bronchiolaire chronique il est recommandé de rechercher systématiquement le SGS (6)

Notre observation: il peut s'agir d'une LIP

Plages de verre dépoli . Nodules centrolobulaires ET sous-pleuraux

Epaississement péribronchovasculaire et des septums interlobulaires .kystes parenchymateux

.Condensation pulmonaire. Adénopathies médiastinales



Notre observation: il peut s'agir d'une LYMPHOME

Opacités uniques ou multiples, masse ;**excavation possible**

Condensation alvéolaires, basale,extension péribronchovasculaire,

Verre dépoli plus ou moins étendu · Adénopathies médiastinales ou hilaires

