

Manifestations pulmonaires des maladies systémiques

- Mr M M âgé de 83 ans
- ATCDS: HTA sous lopril25

Non tabagique

Adressé de l'hôpital régional de medenine
pour prise en charge d'une thrombopénie
sévère avec syndrome hémorragique: épistaxis
de grande abondance

- Examen:

état général conservé, bon état
hémodynamique

apyrétique

Plaques d'ecchymose stt aux deux membres
inf

Pas d'adénopathies

Pas de SMG

- Biologie:

Hb: 12 GB: 4800 plq: 12000 VS: 82

- Traitement symptomatique par des culots plaquettaires
- Evolution: apparition d'une hémoptysie de moyenne abondance
- Radio thorax: opacités interstitielles bilatérales

- TDM thoracique: aspect en verre dépoli
Pas d'adénopathies médiastinales

Au total: syndrome hémorragique par thrombopénie avec atteinte pulmonaire interstitielle chez un homme de 83 ans hypertendu

- Rechercher une maladie systémique

Bilan immunologique:

AAN: négatifs

ANCA: négatifs

Anticors antiantigènes nucléaires solubles

SSA: positifs

JO1: positifs

- Syndrome de
gougerot jogren

Syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) : maladie inflammatoire systémique chronique auto-immune touchant les glandes exocrines (surtout les glandes salivaires et lacrymales).
Il est à l'intersection des systèmes immunitaires, sécrétoires et nerveux.

Aussi appelé syndrome sec, il associe une xérostomie (sensation de bouche sèche), une xérophtalmie (sécheresse oculaire) dues à la destruction progressive des glandes lacrymales et salivaires par un infiltrat lymphocytaire bénin.

- Une des maladies systémiques les plus fréquentes (0,1 % de la population adulte). Il s'observe essentiellement chez les femmes (90 %), typiquement entre 40 et 50 ans.

- Dans 5 à 10 % des cas, cette infiltration peut aussi concerner d'autres tissus :

poumons :

pancréas : pancréatites,

tractus gastro-intestinal : gastrite chronique atrophique, oesophagite, ulcère peptique,

système hépato-biliaire : cirrhose biliaire primitive, hépatite auto-immune,

reins (néphropathie interstitielle),

peau,

moelle osseuse,

thyroïde : thyroïdite d'Hashimoto,

vaisseaux : vascularite, phénomène de Reynaud

polyneuropathies sensitivo-motrices (paresthésies des extrémités),

arthralgies, arthrites

ORL: sécheresse nasale, rhinite croûteuse, infections récidivantes, otites récidivantes, rarement perforation de la cloison nasale

- **Atteintes bronchiques (syndrome sec trachéo-bronchique) / bronchiolaires**
Toux sèche chronique, souvent invalidante : attribuée à la sécheresse de l'arbre bronchique secondaire à la destruction des glandes bronchiques
Touche plus souvent des femmes (9 femmes pour un homme), pic de fréquence autour de 50 ans
Syndrome obstructif portant sur les petites voies aériennes
Hyperréactivité bronchique fréquente avec râles sibilants
Épaississement des parois des voies aériennes segmentaires en TDM coupes fines ; bronchiolite par infiltration lymphocytaire localisée pouvant provoquer une atélectasie (syndrome du lobe moyen)
Infections bronchiques ou pulmonaires récidivantes chez 20 % des patients
Bronches inflammatoires, sécrétions rares, épaisses, visqueuses ; possibilité de bouchons muqueux entraînant des atélectasies
- **Atteintes parenchymateuses**
Maladies infiltratives diffuses du poumon : elles ont les mêmes caractéristiques cliniques, radiologiques et fonctionnelles que les autres PID ; il s'agit, le plus souvent, d'une pneumonie interstitielle non spécifique (NSIP) ou lymphoïde.

- **Bilan biologique**

hypergammaglobulinémie

polyclonale

anticorps anti-nucléaires : SSa (Ro),
SSb (La)

Critères diagnostiques du syndrome de Gougerot-Sjögren

- **Symptômes oculaires : réponse positive à au moins une des questions suivantes :**
 - sécheresse oculaire quotidienne et gênante pendant plus de 3 mois
 - sensation récurrente de sable ou graviers dans les yeux
 - utilisation de larmes artificielles plus de 3 fois par jour
- **Symptômes buccaux : réponse positive à au moins une des questions suivantes :**
 - sensation quotidienne de sécheresse buccale pendant plus de 3 mois
 - gonflement persistant ou récurrent des glandes parotides chez l'adulte
 - nécessité de boire fréquemment des liquides pour permettre la déglutition des aliments
- **Signes oculaires**
 - test de Schirmer pathologique : moins de 5 mm en 5 minutes (sans anesthésie)
 - test au Rose Bengale ou autre colorant pathologique (score ≥ 4 selon van Bijsterveld)
- **Atteinte objective des glandes salivaires, définie par au moins un test pathologique**
 - flux salivaire non stimulé $\leq 1,5$ ml en 15 minutes
 - sialographie parotidienne montrant des atélectasies diffuses sans obstruction des canaux principaux
 - retard de capture, ou faible concentration, ou retard de sécrétion du traceur sur la scintigraphie salivaire
- **Signes histologiques**
 - sialadénite lymphocytaire appréciée par un expert anatomopathologiste, comportant au moins
 - un foyer lymphocytaire pour 4mm^2 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.
- **Signes biologiques**
 - 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).