

**Atteinte respiratoire au cours du lupus
érythémateux systémique de l'enfant.**

A propos d'un cas

F.Bali(1),A.Nouri(2)

(1)59 av.Med Ali 6000 GABES.dr bali @ gnet.tn
(2) av Mongi Slim 6000 Gabés

RESUMEE

Atteinte respiratoire au cours du lupus érythémateux systémique de l'enfant . A propos d'un cas

F.Bali(1),A.Nouri(2)

Introduction : Le LED pédiatrique est rare. Les formes sévères sont décrites comme étant liées à l'atteinte rénale. L'atteinte respiratoire, est moins bien connue en raison de son éventail de présentations. Nous décrivons le cas d'une fillette avec manifestations respiratoires aiguës en premier plan.

Observation: Il s'agit d'une fillette de 5 ans qui s'est présentée dans un tableau de détresse respiratoire fébrile-La radio du thorax met en évidence une pleurésie droite et des foyers alvéolo interstitielles bilatérales .Ces manifestations respiratoires ont été précédées par des arthralgies et des éruptions cutanées de photosensibilité. . Le diagnostic de lupus érythémateux disséminé est établi sur l'existence de six critères sur onze de l'American Collège of Rheumatology et une sérologie fortement positive.

Discussion :L'atteinte respiratoire au cours du LED est variable selon les critères retenus. Elle est grave lorsqu'elle est inaugurale. Tenant compte de l'anatomie; les manifestations thoraciques de notre observation sont pleurales et pulmonaires infiltrées .Avec un mode de présentation aiguë cette dernière est en premier plan. Après avoir exclu un œdème pulmonaire et une cause infectieuse ; les différentes éventualités d'atteintes infiltrées aiguës du poumon ont été discutées(Pneumopathie lupique aiguë- Pneumopathie organisée- Hémorragie alvéolaire diffuse).

Mots clés : Lupus -Manifestations pulmonaire-

(1)59 av.Med Ali 6000 GABES.dr bali @ gnet.tn

(2) av Mongi Slim 6000 Gabés

CAS CLINIQUE

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

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Depuis 2 mois fièvre récurrente à 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 crépitations aux 2 bases
- Chétif (Poids 15KG) – Plages d'alopecie – lésion cutanée de photosensibilité

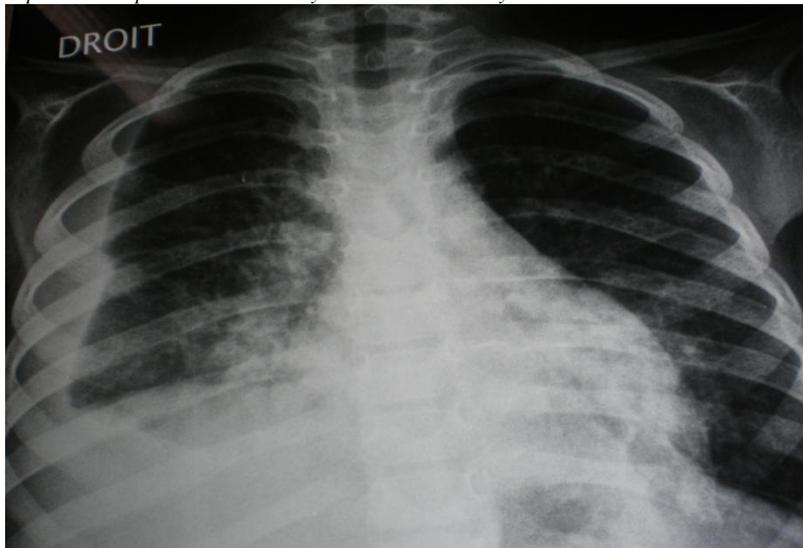
ANTECEDENTS

- 4 mois auparavant 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/mm3 (45% Lympho- 55% PNN)

SCANNER THORACIQUE

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



CONCLUSION

Il s'agit d'une fillette de 5 ans qui s'est présentée pour pleurésie droite et foyers alvéolo interstitielles 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 plaques d'alopecies

LE RESTE DES 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 dépilage : Positive >30A/ml
.Titration: 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

DONC-

- *Lupus érythémateux disséminée de l'enfant
 - Manifestation respiratoire aigue en premier plan
 - Cutanée et articulaire
 - Polyserite
 - Syndrome néphrotique

DISCUSSION

Tableau 1.

Critères diagnostiques de maladie lupique proposés par l'American College of Rheumatology 1982, modifiés en 1997: 4 des 11 critères sont nécessaires au diagnostic (1-2)

- 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) atteinte neurologiques: - convulsions ou- psychose
- 9) anomalies hématologiques: - anémie hémolytique ou – leucopénie < 4000/mm³ ou – lymphopénie < 4500/mm³ ou – thrombopénie < 100 000 / mm³
- 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.

-SIX CRITERES SUR ONZE

-SEROLOGIE FORTEMENT POSITIVE

FAA = 1/2520

Spécificité du test augmenté avec le taux(3)

1/20 → 35% de positivité; 1/280 → 95% de positivité

AC/DNA natif = 300

Forte positive est associée à l'existence d'une néphropathie proliférative(4)

Les LED pédiatrique est rare (10 à 15% avant l'âge de 16 ans) (5). Les manifestations initiales sont variées et trompeuses(6). Les formes sévères sont décrites comme étant liées à l'atteinte rénale(7). L'atteinte respiratoire, tout âge confondue; est moins bien connue en raison de son éventail de présentations(8). Elle varie entre 20 et 90% selon les critères retenus(9)(10). Plus de 50% des patients auront lors de l'évolution de leurs maladies au moins une manifestation pulmonaire (8-11). Lorsqu'elle est inaugurale elle multiple par deux la mortalité à 10 ans (12-13).

Les manifestations thoraciques peuvent être classées en cinq groupes qui tiennent compte de l'anatomie(14)

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

Celons le mode de présentations ils peuvent être aigue ou chronique

Tableau 2.

Manifestations pleuropulmonaires au cours du lupus(14).

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

→Dans notre présentation les atteintes pulmonaires infiltrantes aiguës sont en premier plans
Après avoir exclu un œdème pulmonaire (Echo cardiaque normale) et une cause infectieuse (CRP négative, inefficacité des antibiotiques), il nous reste 3 possibilités

- 1) Pneumopathie lupique aigue
- 2) Pneumopathie organisée
- 3) Hémorragie alvéolaire diffuse

1) LA PNEUMOPATHIE LUPIQUE AIGUE:

*Sa fréquence a été longtemps surestimée. Elle a souvent englobé toutes les atteintes infiltrantes du poumon. Si on considère les études de cohortes, sa fréquence ne dépasse pas les 4%(15-16). Si on considère les vérifications autopsiques ; une cause associée a souvent été retrouvée (infection-inhalation) (17)

*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(18) ;ce qui n'est pas le cas dans notre présentation .

2) LA PNEUMOPATHIE ORGANISEE

*Elle est rare, elle a été rapportée chez une dizaine de patients(19)

*Dans notre présentation ;la réponse lente aux corticoïdes plaide contre cette hypothèse

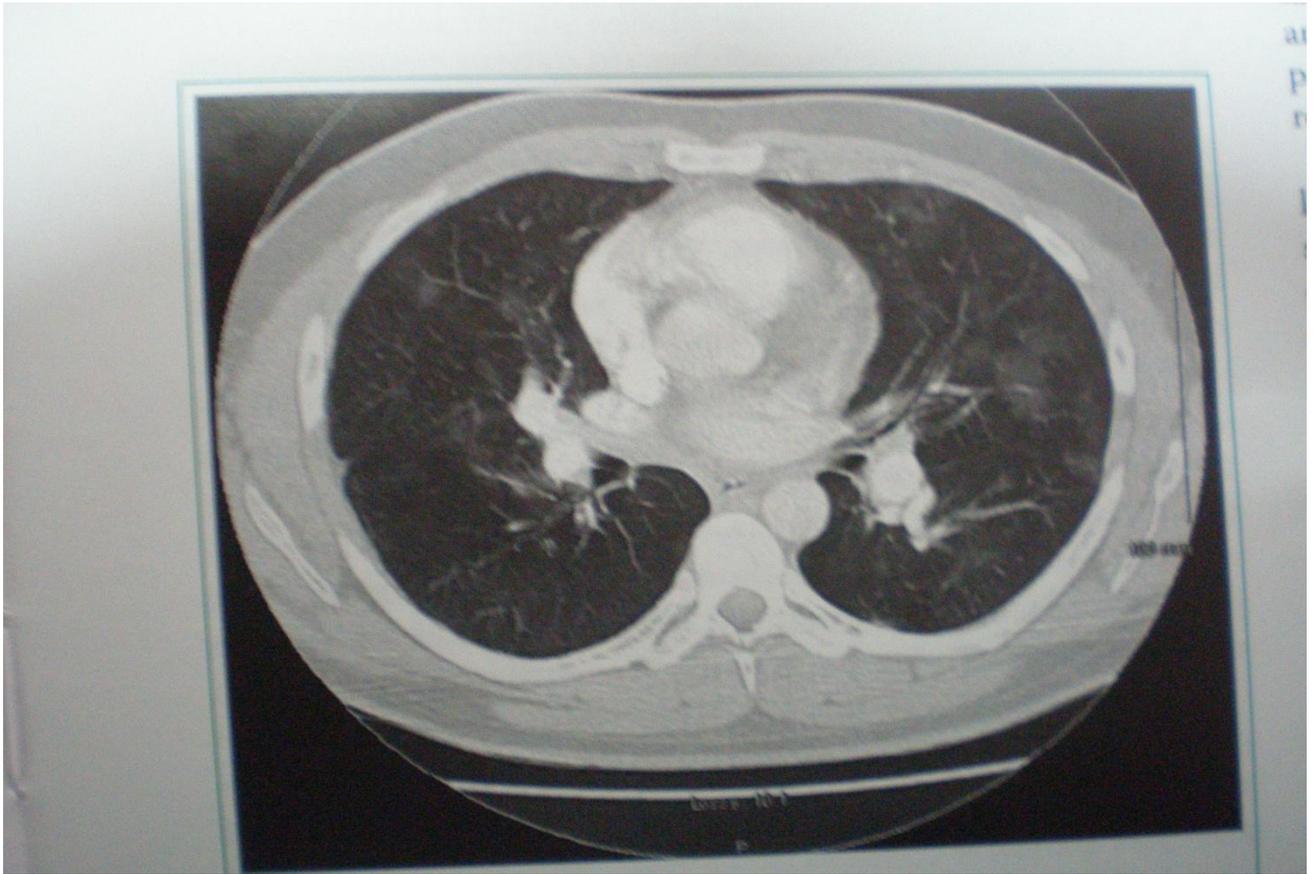
3) L'HEMORRAGIE ALVEOLAIRE DIFFUSE:

*Sa fréquence a souvent été sous estimée si on considère les séries cliniques (2 à 5,4%). Elle atteint les 66% dans les séries autopsiques(20).

*Diagnostic

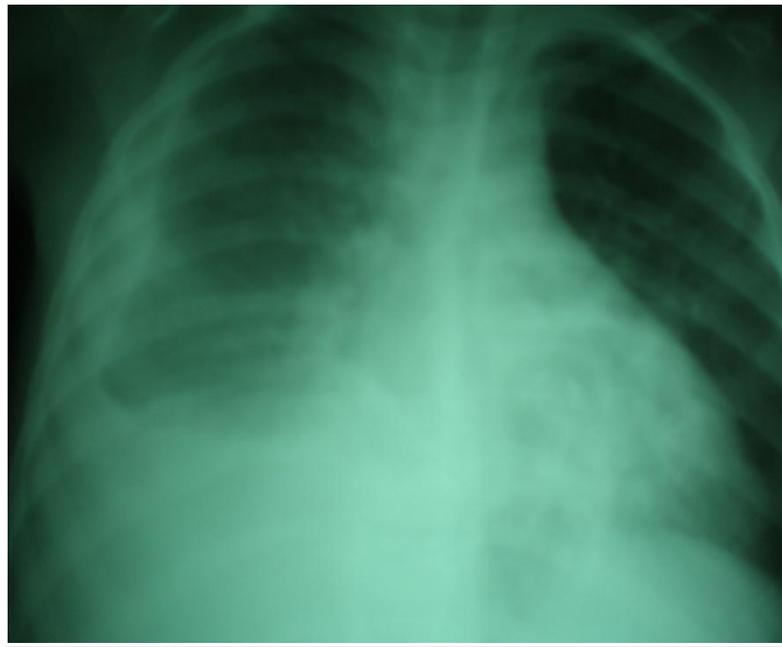
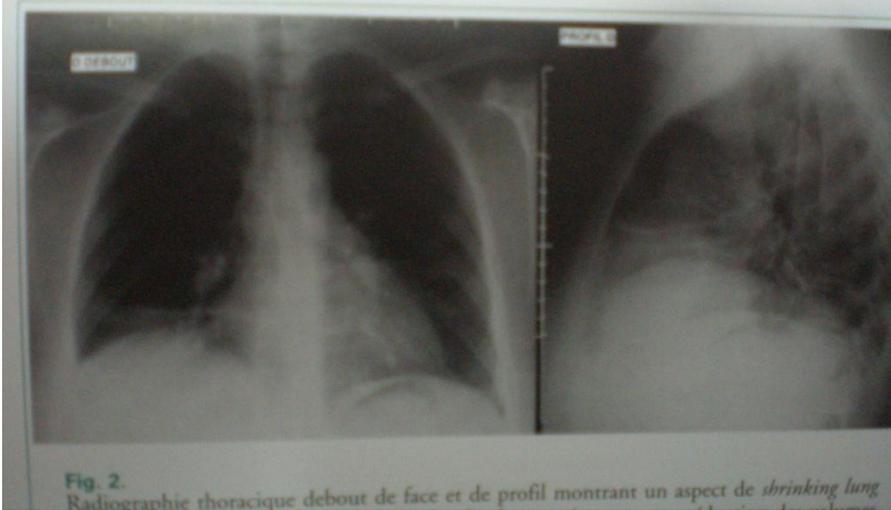
- Tableaux grave-dyspnée-brutale-fièvre
- Anémie
- Infiltration radiologique-aspect de verre dépoli au scanner

Cette situation s'apprête mieux a notre présentation



-→L'atteinte pleurale

- *La manifestation thoracique la plus fréquente elle touche 45 a 60% des patients aux cours de l'évolution(21) de la maladie et jusqu'à 93% des séries autopsiques(22)
- *L'épanchement peu être uni ou bilatérale, souvent peu ou moyennement abondant
- *Le liquide pleural est typiquement un exsudat citrin ou serohématique stérile de formule cytologique variable avec prédominance de polynucléaires neutrophiles ou de lymphocytes .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 syndromes des poumons rétractée "Shrinking Lung Syndrome" liée a un dysfonctionnement diaphragmatique ou phrénique(23) .La radio du thorax retrouve des petit poumons et des coupoles surélevées sans atteintes pleuro parenchymateux(24).



EVOLUTION /TRAITEMENT

Tableau III

Orientations thérapeutiques du LED en fonction du type d'atteinte respiratoire.

Atteintes thoraciques	Traitements
Atteinte pleurale	Pas de traitement AINS Corticothérapie
Pneumopathie chronique fibrosante	Hydrox chloroquine Corticothérapie Immunosuppresseurs
Pneumopathie interstitielle lymphoïde	Agents cytotoxiques corticothérapie

Pneumopathie organisée	corticothérapie
Pneumopathie lupique aigue	corticothérapie
HTAP	corticothérapie et cyclophosphamide Traitement spécifique de l'HTAP(Bosentan,sidénafil,iloprost en aérosol,époprosténol)
SAPL	Prévention primaire: aspirine faible dose? Prévention secondaire:anticoagulation (INR entre 2 et 3) ± aspirine faible dose
Hémorragie alvéolaire	corticothérapie à haute doses +cyclophosphamide ± échanges plasmatiques
Syndrome d'hypoxémie aigue réversible	corticothérapie
Voies aériennes	corticothérapie ± cyclophosphamide
Shrinking lung syndrome	corticothérapie B2- agoniste Théophylline immunosuppresseurs

BIBLIOGRAPHIE

- (1) Porcel JM, Ordi-Ros J, Esquarda A, Vives M, Madronero AB, Bielsa S, Vilardell-Tarres M, Light RW: Antinuclear antibody testing in pleural fluid for the diagnosis of lupus pleuretitis. *Lupus* 2007;16: 25-7.
- (2) Mcknight KM, Adair NE, Agudelo CA: Successful use of tetracycline pleurodesis to treat massive pleural effusion secondary to systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1991;34:1483-4.
- (3) Malleson PN, Sailer M, Mackinnon MJ. Usefulness of antinuclear antibody testing to screen for rheumatic diseases. *Arch Dis Child* 1997;77:299-304.
- (4) Hann BH. Antibodies to DNA. *New Engl J Med* 1998;338:1359-68.
- (5) Bader-Meunier B, Quartier P, Deschenes G, Cochat P, Haddad E, Kone-Paut I, et al. Le lupus érythémateux disséminé de l'enfant. *Arch Pédiatr* 2003;10:147-57.
- (6) Bader-Meunier B, Armengaud JB, Cochat P, deschenes G, Quartier P, Baudoin, et al. presenting manifestations of systemic lupus erythematosus (SLE) in 136 children. *Clinic Exp Rheum* 2003;21:551.
- (7) Gloor JM. lupus nephritis in children. *Lupus* 1998;7:639-43.
- (8) Memet B, Ginzler EM: Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Semin Respir Crit Care Med* 2007;28:441-50.
- (9) D'Cruz D, Khamashta M, Hughes G: Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. In Wallace DJ, Hahn BHH, eds. *Dubois' Lupus Erythematosus*, Philadelphia: Lippincott, *Williams and Wilkins*; 2002:663-83.
- (10) Hunninghake GW, Fauci AS: Pulmonary involvement in the collagen vascular diseases. *Am Rev Respir Dis* 1979;119:471-503.
- (11) Murin S, Wiedemann HP, Matthay RA: Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Clin Chest Med* 1998;19:641-65.
- (12) Abu-Shakra M, Urowitz MB, Gladman DD, Gough J: Mortality studies in systemic lupus erythematosus. Results from a single center. I. Causes of death. *J Rheumatol* 1995; 22:1259-64.
- (13) Stoll T, Stucki J, Malic J, Pyke S, Isenberg DA: Association of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index With Measures of disease activity and health status in patients with systemic Lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1997;24:309-13
- (14) Atteinte respiratoire au cours du lupus érythémateux systémique
D. Carmier, S. Marchand-Adam, P. Diot, E. Diot
Rev Mal Respir 2008;25: 1289-303
- (15) Crestani B: The respiratory system in connective tissue disorders. *Allergy* 2005;60:715-34
- (16) Orens JB, Martinez FJ, Lynch JP, 3rd: Pleuropulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 1994;20:159-93.
- (17) Haupt HM, Moor GW, Hutchins GM: The lung in systemic lupus erythematosus. Analysis of the pathologic changes in 120 patients. *Am J Med* 1981;71:79-8.
- (18) Mochizuki T, Aotsuka S, Satoh T: Clinical and laboratory features of lupus patients with complicating pulmonary disease. *Respir Med* 1999;93:95-101.
- (19) Cordier JF, Loire R, Peyrol S: Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia

- (BOOP). Characteristics and boundaries of an anatomico-clinical entity. *Rev Mal Respir* 1991;8;139-52.
- (20) Schwab EP, Schumacher HR, Jr, Freundlich B, Callegari PE: Pulmonary alveolar hemorrhage in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1993;23:8-15.
- (21) Keane MP, Lynch JP, 3rd: Pleuropulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Thorax* 2000;55:159-66.
- (22) Ropes MW: Systemic lupus erythematosus. *Cambridge Harvard University Press*, 1976.
- (23) Laroche CM, Mulvey DA, Hawkins PN, Walport MJ, Strickland B, Moxham J, Green M: Diaphragm strength in the shrinking lung syndrome of systemic lupus erythematosus. *QJ Med* 1989;71:429-39.

Tableau 1.

Critères diagnostiques de maladie lupique proposés par l'American College of Rheumatology 1982, modifiés en 1997:4 des 11 critères sont nécessaires au diagnostic (1-2)

- 1) éruption malarique 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) atteinte neurologiques: - convulsions ou - psychose
- 9) anomalies hématologiques: - anémie hémolytique ou – leucopénie < 4000/mm³ ou – lymphopénie < 4500/mm³ ou – thrombopénie < 100 000 / mm³
- 10) désordre immunologique: - présence de cellules leu 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.

Tableau 2.

Manifestations pleuropulmonaires au cours du lupus(14).

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 oblitérante
Dysfonction diaphragmatique et "shrinking Lung syndrome"
Atélectasie
HTAP
Maladie thromboembolique pulmonaire
Adénopathies médiastinales