



Disponible en ligne sur  
**SciVerse ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## LE POUMON MIROIR DES MALADIES SYSTÉMIQUES

# Poumon et vascularites

## Pulmonary involvement in vasculitides

Article rédigé par S. Clerc\*,  
d'après la communication de V. Cottin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centre national de référence des maladies pulmonaires rares, Service de pneumologie, Hospices civils de Lyon, Hôpital Louis-Pradel, 28, rue du Doyen-Lépine, 69000 Lyon, France

### MOTS CLÉS

Vascularites ;  
Atteintes  
respiratoires ;  
Granulomatose  
avec polyangéite ;  
Granulomatose  
à éosinophiles  
avec polyangéite ;  
Polyangéite  
microscopique

### KEYWORDS

Vasculitis;  
Respiratory  
manifestations;  
Granulomatosis

### Résumé

De nombreuses vascularites se manifestent par des symptômes respiratoires et des images pulmonaires anormales. Elles s'accompagnent également de signes extra-thoraciques avec une atteinte ORL fréquente ainsi qu'une atteinte cutanée et rénale. Dans les vascularites non associées aux ANCA figurent la maladie de Behçet pourvoyeuse de pseudo-anévrismes et de thromboses des artères pulmonaires dans ses formes classiques, la maladie de Takayasu touchant les gros vaisseaux que sont l'aorte et l'artère pulmonaire avec un infiltrat inflammatoire de la paroi artérielle, la vascularite hypocomplémentémique de Mc Duffie beaucoup plus rare associant des poussées urticariennes et un trouble ventilatoire obstructif, et enfin le syndrome de Goodpasture comportant un syndrome pneumo-rénal caractérisé par une hémorragie intra-alvéolaire et une glomérulonéphrite aiguë extra-capillaire. Les vascularites à ANCA les plus fréquentes sont la polyangéite microscopique (PAM) caractérisée également par un syndrome pneumo-rénal, la granulomatose avec polyangéite (GPA) qui se traduit par l'apparition de volumineux nodules pulmonaires nécrotiques avec une atteinte ORL délabrante et rénale avec une glomérulonéphrite pauci-immune, ainsi que la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (EGPA) qui est caractérisée par la présence d'un asthme, d'une hyperéosinophilie, et d'une atteinte systémique. Les traitements reposent sur la corticothérapie à posologie élevée, les immunosuppresseurs, et parfois le rituximab.

© 2015 SPLF. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

### Abstract

Respiratory symptoms and specific radiological features are observed in many vasculitides. They are associated with extra-thoracic signs (nasal and sinus obstruction, skin disease, and acute renal failure). The main vasculitides not associated with ANCA include Behçet's disease with pseudo-aneurysm and pulmonary artery thrombosis and Takayasu disease involving large vessels with thickening of the wall of the aorta and the pulmonary artery. The hypocomplementemic McDuffie syndrome is rare and includes extensive urticaria,

\*Auteur correspondant.

Adresse e-mail : seb.clerc23@gmail.com (S. Clerc).

with polyangiitis;  
Eosinophilic  
Granulomatosis  
with polyangiitis;  
Microscopic  
polyangiitis

obstructive respiratory disease, and finally Goodpasture's syndrome with acute glomerulonephritis and intra-alveolar hemorrhage. The three ANCA-associated vasculitides are microscopic polyangiitis (MPA) with glomerulonephritis and intra-alveolar hemorrhage, granulomatosis with polyangiitis (GPA) and pauci-immune glomerulonephritis, and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) characterised by asthma, hypereosinophilia, and systemic manifestations. Treatment of ANCA-associated vasculitides is based on high-dose corticosteroids, immunosuppressive therapy, and occasionally rituximab.

© 2015 SPLF. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## Introduction

La plupart des vascularites touchant le poumon sont associées aux anticorps anti-cytoplastes des polynucléaires neutrophiles (ANCA). Elles concernent les vaisseaux de moyenne et petite taille avec des atteintes surtout cutanées, pulmonaires et rénales. Ces vascularites à ANCA comprennent essentiellement trois maladies bien connues du pneumologue : la granulomatose avec polyangéite, la polyangéite microscopique et la granulomatose éosinophilique avec polyangéite. D'autres vascularites moins fréquentes ne sont pas associées aux ANCA et ont une physiopathologie propre.

## Vascularites non associées aux ANCA

Dans cette catégorie figure notamment la maladie de Behçet, qui peut se présenter par un tableau de pseudo-anévrysmes des artères pulmonaires, parfois de taille si importante qu'ils compriment les structures bronchiques adjacentes. Elle peut également causer une thrombose chronique des artères pulmonaires qui se complique surtout d'hypertension pulmonaire. Le terme de syndrome de Hughes Stovin désigne une atteinte vasculaire pulmonaire similaire à celle de la maladie de Behçet, mais sans les manifestations extra-pulmonaires de cette maladie.

La maladie de Takayasu est une artérite des gros vaisseaux intéressant surtout l'aorte thoracique ascendante et le tronc de l'artère pulmonaire qui sont dilatés avec un aspect en double contour de la paroi dû à l'infiltrat inflammatoire qui est bien visible sur une IRM thoracique.

La vascularite urticarienne avec hypocomplémentémie (vascularite de Mc Duffie), beaucoup plus rare, associe des symptômes cutanés de type poussées urticariennes très érythémateuses, vascularite leucocytoclasique avec hypocomplémentémie, et au niveau pulmonaire, un trouble ventilatoire obstructif pouvant évoquer une bronchopneumopathie chronique obstructive.

Le syndrome des anticorps anti-membrane basale (de Goodpasture) est une maladie auto-immune typique réalisant un syndrome pneumo-rénal associant une insuffisance rénale aiguë par glomérulonéphrite progressive à croissants extracapillaires avec des dépôts linéaires d'IgG en immunofluorescence le long de la membrane basale glomérulaire, et une hémorragie intra-alvéolaire avec un immunomarquage similaire long de la membrane basale alvéolaire. La physiopathologie de ce syndrome est à présent mieux connue : les anticorps anti-membrane basale glomérulaire sont dirigés contre les

domaines alpha-5 du collagène IV. Leur synthèse pourrait être secondaire à une modification conformationnelle des molécules de collagène IV au niveau de la membrane alvéolaire, suite à des facteurs environnementaux comme le tabac [1].

## Vascularites associées aux ANCA

### Granulomatose avec polyangéite

La granulomatose avec polyangéite (GPA ou ancienne maladie de Wegener) est une vascularite donnant une inflammation granulomateuse nécrosante de l'appareil respiratoire et une vascularite nécrosante prédominante sur les vaisseaux de petit et moyen calibre (capillaires, artères, artérioles, veines et veinules). Au niveau rénal, il existe fréquemment une glomérulonéphrite nécrosante. Cette maladie touche de manière prédominante les hommes de 40-50 ans avec un début progressif marqué par l'atteinte ORL, puis apparaissent des signes respiratoires fréquents mais peu spécifiques comme la dyspnée, la toux, les expectorations purulents, des hémoptysies, et parfois une dyspnée inspiratoire dans les cas de sténose trachéale. L'aspect radiologique est assez évocateur avec des nodules intra-parenchymateux à limites nettes parfois volumineux augmentant progressivement en nombre et en taille et ayant tendance à s'excaver (Fig. 1).



**Figure 1.** Nodules volumineux excavés dans la partie apico-postérieure des deux lobes inférieurs. Présentation classique d'une granulomatose avec polyangéite.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4215518>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4215518>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)