

Pneumopathies infiltrantes diffuses des connectivites

Luc MOUTHON (1), Alice BEREZNE (1), Michel BRAUNER (2), Dominique VALEYRE (3), Loïc GUILLEVIN (1)

(1) Service de Médecine Interne, Hôpital Cochin, AP-HP, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75679 Paris Cedex 14, et Université Paris V.

(2) Service de Radiologie, (3) Service de Pneumologie, Hôpital Avicenne, AP-HP, Bobigny, et Université Paris XIII.

RÉSUMÉ

Les pneumopathies infiltrantes diffuses (PID) des connectivites s'opposent par certains points aux PID idiopathiques, mais partagent avec elles de nombreux aspects. Elles surviennent habituellement chez des patients ayant une connectivite connue ou de diagnostic simultané. Elles doivent être distinguées des pneumopathies d'autres mécanismes, notamment les infections opportunistes, les pneumopathies médicamenteuses et le poumon cardiaque. L'incidence des PID varie en fonction des connectivites. Les PID sont plus fréquentes au cours de la sclérodermie systémique et des myosites. À la différence de ce qui est observé dans les PID idiopathiques, leur substratum histopathologique le plus fréquent est la pneumopathie interstitielle non spécifique, alors que la pneumopathie interstitielle commune est plus rare. D'autres atteintes, comme la pneumopathie organisée, la pneumopathie interstitielle lymphoïde, un dommage alvéolaire diffus ou une hémorragie alvéolaire peuvent être observées. Les PID des connectivites doivent être recherchées systématiquement et leur retentissement doit être exploré par des explorations fonctionnelles respiratoires complètes et une estimation échocardiographique de la pression artérielle pulmonaire. Le pronostic des PID des connectivites est meilleur que celui des PID idiopathiques. Le traitement varie en fonction du type de connectivite et du degré d'évolutivité de la PID. Il est souvent efficace et repose sur les corticoïdes et/ou les immunosuppresseurs. La réhabilitation respiratoire et la transplantation pulmonaire peuvent être indiqués, le cas échéant.

Mots-clés : Pneumopathie infiltrante diffuse. Connectivite. Sclérodermie systémique. Myosites. Pneumopathie interstitielle non spécifique.

SUMMARY

Interstitial lung disease in connective tissue disorders

Interstitial lung diseases (ILD) associated with connective tissue disorders differ from idiopathic ILD in several aspects, although most of them are comparable. In most patients, ILD occurs during the course, or at the time of diagnosis of connective tissue disease. Opportunistic pulmonary infections, together with adverse effects of treatment should always be discussed. The prevalence of ILD varies among the different connective tissue disorders. Thus, ILD is frequently encountered in patients with systemic sclerosis and to a lesser degree in patients with myositis. As compared to idiopathic ILD, histopathological aspects of ILD associated with connective tissue diseases are more frequently those of non-specific interstitial pneumonia, whereas usual interstitial pneumonia is rare. Other ILD, such as organized pneumonia, interstitial lymphoid pneumonia, diffuse alveolar damage and alveolar hemorrhage are occasionally encountered. ILD must be detected early in the course of collagen disorders by performing computed tomodensitometry and pulmonary function tests. The prognosis of connective tissue associated ILD is better than that of idiopathic ILD. The treatment requires corticosteroids and/or immunosuppressants, depending on the nature of the associated connective tissue disease and ILD progression.

Key-words: Infiltrative lung disease. Systemic sclerosis. Myositis. Non-specific interstitial pneumonia.

Tirés à part : L. Mouthon, à l'adresse ci-dessus.
E-mail : luc.mouthon@cch.aphp.fr

Réception : 1^{er} mars 2005.
Acceptation définitive : 2 mars 2005.

Les connectivites constituent un groupe hétérogène de maladies systémiques associées à un désordre de l'immunité humorale et cellulaire. Leur physiopathologie n'est encore que partiellement comprise et les agents étiologiques éventuels de ces maladies n'ont pas encore été identifiés. Les manifestations respiratoires des connectivites sont très diverses, les deux plus fréquentes étant l'hypertension artérielle pulmonaire et les pneumopathies infiltratives diffuses (PID) [1]. Parmi les autres manifestations on observe des atteintes des voies aériennes basses (bronchiolites et bronchectasies), des épanchements pleuraux liquidiens ou gazeux, des accidents thrombo-emboliques d'origine veineuse, des pneumopathies infectieuses et médicamenteuses.

Les PID des connectivites surviennent le plus souvent au cours de l'évolution de connectivites connues ou au moment de leur diagnostic. La difficulté est alors de faire la part des choses entre l'atteinte respiratoire liée à la connectivite, les autres manifestations de la connectivite et les complications infectieuses ou iatrogènes en rapport avec la prise en charge thérapeutique. Plus rarement, les PID peuvent révéler une connectivite ; le diagnostic est alors souvent difficile à poser, nécessitant toujours un examen clinique complet à la recherche de signes évocateurs de connectivite et la recherche de données biologiques (immunologiques) spécifiques. Il n'est pas exceptionnel qu'un recul de quelques mois ou années soit nécessaire pour préciser avec sûreté le diagnostic.

CLASSIFICATION DES PNEUMOPATHIES INFILTRATIVES DIFFUSES

Parmi les différentes entités que comprend la classification des PID modifiée par Katzenstein de 1998 [2], puis

adoptée par l'ATS/ERS [3], les PID observées au cours des connectivites peuvent être individualisées sur la base de données morphologiques : pneumopathie interstitielle commune ou usuelle, pneumopathie interstitielle non spécifique, dommage alvéolaire diffus, pneumopathies organisées, pneumopathies d'hypersensibilité, et pneumopathies interstitielles lymphoïdes. Le *tableau I* résume les différents types histopathologiques des PID des connectivites. La pneumopathie interstitielle non spécifique est la plus fréquemment observée chez les malades ayant une sclérodémie systémique, une myosite, une connectivite mixte ou un syndrome de Sjögren. La pneumopathie interstitielle commune/usuelle se voit surtout en cas de polyarthrite rhumatoïde.

SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Généralités

La sclérodémie systémique est une affection généralisée du tissu conjonctif, des artérioles et des micro-vaisseaux, caractérisée par la survenue de phénomènes de fibrose et d'oblitération vasculaire [4]. Les atteintes viscérales conditionnent le pronostic de la maladie [5].

Pneumopathie infiltrative diffuse

La prévalence de la PID au cours de la sclérodémie systémique varie de 16 à 100 % des cas en fonction des séries [6-8] ; elle est actuellement la première cause de décès de la maladie [9]. Les PID de la sclérodémie systémique apparaissent dans les premières années d'évolution de la maladie, et leur progression la plus marquée, évaluée par la diminution de la capacité vitale forcée, survient dans les premières années suivant le diagnostic

Tableau I. — *Pneumopathies infiltratives diffuses observées au cours des collagénoses.*

<i>Collagénose</i>	<i>Fréquent</i>	<i>Rare</i>
Lupus érythémateux disséminé		dommage alvéolaire diffus pneumopathie interstitielle non spécifique pneumopathie interstitielle commune bronchiolite oblitérante avec pneumopathie organisée
Polyarthrite rhumatoïde	pneumopathie interstitielle commune	
Sclérodémie systémique	pneumopathie interstitielle non spécifique	pneumopathie interstitielle commune dommage alvéolaire diffus bronchiolite oblitérante avec pneumopathie organisée
Polymyosite/dermatomyosite	pneumopathie interstitielle non spécifique	pneumopathie d'hypersensibilité bronchiolite oblitérante avec pneumopathie organisée pneumopathie interstitielle commune dommage alvéolaire diffus
Syndrome de Sjögren	pneumopathie interstitielle non spécifique	pneumopathie interstitielle lymphoïde pneumopathie interstitielle commune bronchiolite oblitérante avec pneumopathie organisée
Connectivites mixtes	pneumopathie interstitielle non spécifique	pneumopathie interstitielle commune pneumopathie interstitielle lymphoïde

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9284446>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9284446>

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