

Item 188 – Pathologies auto-immunes – Vascularites et Connectivites

Généralités	
4 mécanismes	- Pathologie infectieuse favorisée par le traitement Toxicité pulmonaire médicamenteuse Manifestation spécifique pleurale, pulmonaire ou vasculaire de la connectivite/vascularite - Pathologie indépendante de la vascularite/connectivite
Examens	- Systématique : radio - Selon le contexte : fibroscopie avec LBA, EFR, GDS, test marche, échocardiographie
Complications infectieuses respiratoires	
Immunodépression	- D'importance variable, surtout immunité à médiation cellulaire - Médicaments responsables : Corticoïdes => tuberculose, pneumocystose, aspergillose Méthotrexate (Novatrex®) et autres antimétabolites => pneumocystose Agents alkylants (cyclophosphamide Endoxan®) => pneumocystose Anti TNFa : infliximab (Remicade®), etanercept (Embrel®), adalimumab (Humira®) => tuberculose
Particularités des infections respi dans ce contexte	Tuberculose : <u>FdR</u> : ATCD de TB, utilisation d'anti TNFa, utilisation de doses élevées et prolongées de corticoïdes <u>Clinique</u> : extrapulmonaire, disséminée <u>Prévention</u> de la tuberculose chez les patients qui vont être traités par anti-TNFa (prophylaxie chez sujets à risque : isoniazide 9mois ou isoniazide-rifampicine 3 mois // Tt de la TB maladie : trithérapie ou quadrithérapie 6-12 mois , reprise des anti-TNFa 2 mois après stérilisation)
	Pneumocystose : - Infection opportuniste la + fréquente dans les connectivites/vascularites sous Tt par : corticoïdes, méthotrexate, cyclophosphamide <u>Clinique</u> : brutal, IRespi, Rx (condensations alvéolaires, verre dépoli, bilatérales, champs pulmonaires supérieurs et moyens), fréquence des co-infections (tuberculose, cytomégalovirus)
Toxicité pulmonaire des médicaments au cours des connectivites et des vascularites	
Méthotrexate (Novatrex®)	1^{er} médicament Pneumopathie d'hypersensibilité : dyspnée à début progressif, toux, fièvre, évolution parfois aigüe <u>Imagerie</u> : opacités pulmonaires diffuses <u>LBA</u> : lymphocytaire (parfois panaché), absence de micro-organismes <u>Evolution</u> : favorable après arrêt du Tt et corticothérapie générale
Inhibiteurs du TNFa	Toux PID et/ou granulomatoses pulmonaires aigües ou subaigües Réactions anaphylactiques (bronchospasmes, angio-oedèmes)
Manifestations respiratoires spécifiques des connectivites	
Polyarthrite rhumatoïde	1^{ère} connectivite pourvoyeuse de pathologies respiratoires Infections respiratoires et toxicité pulmonaire médicamenteuse
	PID : - Prévalence TDM 20%, homme ++ - Après plusieurs années d'évolution - Ressemble à FPI (mais moins rapidement évolutive) <u>TDM</u> : pneumopathie interstitielle commune (réticulations sous-pleurales et bases, rayons de miel, bronchectasies par traction) <u>EFR</u> : TVR et altération DLCO <u>LBA</u> : formule panachée

	▪ <u>Histopathologie</u> : Cf pneumopathie interstitielle commune ▪ <u>Evolution</u> : lentement progressive, simple surveillance <u>Pleurésie rhumatoïde</u> : ▪ Prévalence TDM 20% ▪ Unilatérale, peu abondante, baisse de la concentration de glucose ▪ Nodules rhumatoïdes de la plèvre pariétale ▪ <u>Evolution</u> : favorable, corticosensible <u>Nodules pulmonaires rhumatoïdes</u> : ▪ Prévalence TDM 20%, surtout chez homme ayant des nodules sous-cutanés ▪ Asymptomatiques ++ <u>Bronchiolite oblitérante</u>
Sclérodermie systémique	▪ <i>Rare</i> ▪ <i>Sclérodactylie + Phénomène de Raynaud et télangiectasies</i> ▪ <i>Formes :</i> - <i>Cutanée limitée : CREST syndrome (calcinose, phénomène de Raynaud, dyskinésie œsophagienne, sclérodactylie (coudes et genoux), télangiectasie). Auto-anticorps anti-centromère</i> - <i>Cutanée diffuse. Auto-anticorps anti-topo-isomérase</i> <u>PID</u> : ▪ 25% des patients ▪ Forme cutanée diffuse +++ ▪ Dans 1ères années d'évolution de la maladie ▪ Toux, dyspnée ▪ <u>TDM</u> : PINS avec opacités basales, opacités en verre dépoli, bronchectasies de traction ▪ <u>EFR</u> : TVR et trb DLCO ▪ <u>LBA</u> : formule panachée ▪ <u>Histopathologie</u> : cf PINS ▪ <u>Pronostic</u> : survie 85% à 5 ans <u>Hypertension artérielle pulmonaire</u> : ▪ 2^{nde} cause de dyspnée dans sclérodermie ▪ Forme cutanée limitée ++ ▪ Symptômes communs à toutes les <u>HTP</u> : dyspnée d'effort, syncopes d'effort, +/- hémoptysie, signes IC droite ▪ Echographie cardiaque pour détection, cathétérisme droit pour confirmation
Lupus érythémateux disséminé	<u>Pleurésie lupique</u> : ▪ Epanchement pleural 30%, peu abondant (bilat dans 50% des cas), exsudat, lymphocytaire et neutrophilique +/- Ac anti-nucléaires +/- cellules LE ▪ Association fréquente à péricardite ▪ Souvent corticosensible ▪ <u>Pneumopathies infectieuses</u> ▪ <u>Syndrome hémorragique alvéolaire</u>
Myopathies inflammatoires idiopathiques (dermatomyosite et polymyosite)	<u>Pneumopathie interstitielle diffuse chronique</u> : ▪ 1^{ère} cause de décès de ces pathologies ▪ Rarement inaugurale ▪ Hyperkératose palmaire ▪ <u>TDM</u> : PINS aux bases, opacités en verre dépoli ▪ <u>EFR</u> : TVR ▪ <u>Immunologie</u> : Ac anti-synthétase (anti-Jo1) ▪ <u>Histopathologie</u> : cf PINS ▪ <u>Tt</u> : corticothérapie +/- Tt immunosuppresseur <u>Pneumopathies interstitielles diffuses subaigües ou aigües</u> : ▪ Plus rares, parfois inaugurales

Syndrome de Gougerot-Sjögren	Bronchite lymphocytaire chronique : ▪ Roux sèche chronique ▪ Fibroscopie bronchique : infiltration lymphoïde de la sous-muqueuse, alvéolite lymphocytaire
Connectivite mixte ou syndrome de Sharp	▪ PID de type PINS ou de type pneumopathie interstitielle lymphoïde ▪ Lymphome pulmonaire primitif
Manifestations respiratoires des vascularites systémiques	
Généralités	▪ Inflammation des vaisseaux sanguins dont la paroi est infiltrée par des cellules inflammatoires ▪ <u>3 vascularites associées aux ANCA</u> : granulomatose avec polyangéite, polyangéite microscopique, granulomatose éosinophilique avec polyangéite
Granulomatose avec polyangéite (GPA)	▪ 40-50 ans ▪ Débute par atteinte ORL et pulmo +/- atteinte rénale ▪ Atteinte pulmo isolée dans 10% des cas ▪ <u>Clinique</u> : toux et dyspnée, expectoration purulente, +/- fièvre, râles crépitants, hémoptysie ▪ <u>Imagerie</u> : nodules multiples, arrondis à limites nettes et tendent à s'excaver ; opacités en verre dépoli ou alvéolaires diffuses bilatérales ▪ <u>Diagnostic</u> : ANCA de spécificité protéinase 3 + confirmation histologique ▪ Tt URGENT : corticothérapie + cyclophosphamide +/- échanges plasmatiques
Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA)	▪ Asthme (corticodépendant, polyposé nasale) + hyperéosinophilie (sanguine (>0,5g/L) et tissulaire : pneumopathie à éosinophilie) + manifestations systémiques liées à vascularite à éosinophiles (cardiomyopathie éosinophilique, multinévrite, atteinte gastro-intestinale, atteinte cutanée)
Polyangéite microscopique	▪ Syndrome hémorragique alvéolaire par capillarite nécrosante ▪ Association fréquente à glomérulonéphrite nécrosante : ANCA de spécificité myéloperoxydase