

## GENERALITES:

Les connectivites sont des maladies rares, au cours desquelles les manifestations respiratoires sont fréquentes.

Les manifestations respiratoires relèvent de 4 mécanismes :

1. pathologie infectieuse favorisée par le traitement corticoïde et immunosuppresseur
2. toxicité pulmonaire médicamenteuse
3. manifestation spécifique pleurale, pulmonaire, ou vasculaire pulmonaire de la connectivite
4. pathologie indépendante de la connectivite

Seront étudiées les manifestations respiratoires spécifiques des connectivites.

Devant des manifestations respiratoires (toux ou dyspnée) chez un patient atteint de connectivite, on réalisera systématiquement :

-Une radiographie de thorax voir un scanner thoracique

-Selon le contexte : une fibroscopie bronchique avec LBA, des EFR, GDS , et une échocardiographie.

## MANIFESTATIONS RESPIRATOIRES SPECIFIQUES DES CONNECTIVITES

### I. Polyarthrite Rhumatoïde (PR)

Il s'agit de la 1<sup>ère</sup> connectivite pourvoyeuse de pathologies respiratoires.

#### ➤ **Pleurésie rhumatoïde:**

Unilatérale et peu abondante, exsudative

Baisse évocatrice de la concentration de glucose (glycopleurie << glycémie)

Nodules rhumatoïdes (histologie typique) de la plèvre pariétale

Evolution habituellement favorable/corticosensibilité.

#### ➤ **Pneumopathie interstitielle diffuse (PID)**

Exceptionnellement inaugurale. Survient le plus souvent après plusieurs années d'évolution de la maladie, ressemble à la fibrose pulmonaire idiopathique, mais moins rapidement évolutive

Scanner thoracique:

L'aspect le plus fréquent est celui d'une pneumopathie interstitielle commune comme au cours de la fibrose pulmonaire idiopathique

- pas ou peu d'opacités en verre dépoli < réticulations
- réticulations prédominant en sous pleural et au bases
- bronchectasies par traction
- rayons de miel : destructions kystiques au sein des réticulations



Aspect de pneumopathie interstitielle commune au cours d'une PR (réticulations et rayons de miel sous pleuraux).

➤ **Nodules pulmonaires rhumatoïdes (nécrobiotiques)**

Généralement asymptomatiques. peuvent évoluer vers la cavitation

➤ **Autres causes de dyspnée au cours de la PR**

Bronchiolite oblitérante (constrictive)

## II. Sclérodémie systémique

Maladie rare caractérisée par une sclérose cutanée prédominant aux extrémités (sclérodactylie) presque toujours accompagnée d'un phénomène de Raynaud et de télangiectasies

➤ **PID:**

Présente chez 25% des patients,

Plus fréquente au cours de la forme cutanée diffuse avec anticorps anti-topoisomérase-1

Apparaît dans les 1<sup>ères</sup> années d'évolution de la sclérodermie

Se manifeste par une toux et une dyspnée non spécifiques.

#### ➤ **Hypertension artérielle pulmonaire**

Seconde cause de dyspnée dans la sclérodermie

Symptômes communs à toutes les HTAP

- dyspnée d'effort longtemps isolée
- syncopes d'effort qui représentent un critère de gravité (risque de mort subite)
- plus rarement hémoptysies
- signes d'insuffisance cardiaque droite tardifs
- l'œdème des membres inférieurs est parfois masqué par la sclérose cutanée.

L'HTAP est détectée par l'échographie cardiaque, elle doit être confirmée par un cathétérisme cardiaque droit

#### ➤ **Autres causes de dyspnée au cours de la sclérodermie systémique**

Atteinte pariétale par la sclérose

**Syndrome d'Érasmus** associant une silicose et une sclérodermie systémique.

### **III. Lupus érythémateux disséminé**

#### ➤ **Pleurésie lupique**

Principale manifestation respiratoire du lupus :épanchement pleuraux rapportées dans 30% des cas au cours du LED.

Peu abondante

Bilatérale dans 50% des cas

Souvent associée à une péricardite (polysérite).

Liquide pleural exsudatif, lymphocytaire et neutrophilique, contenant parfois des anticorps anti-nucléaires à un titre supérieur au titre sérique, et des cellules LE

Corticosenible

#### ➤ **Autres causes de dyspnée au cours du lupus**

Les pneumopathies infectieuses représentent le principal diagnostic à évoquer en présence d'opacités parenchymateuses au cours du lupus

Syndrome hémorragique alvéolaire (SHA) associé à un syndrome des anti-phospholipides

#### IV. Syndrome de Gougerot-Sjogren:

##### **Bronchite lymphocytaire chronique**

Manifestations respiratoires fréquentes et parfois inaugurales sous la forme de toux sèche chronique (secondaire à la sécheresse bronchique et à une bronchite lymphocytaire)

##### **Autres causes de dyspnée au cours du SGS**

PID

Lymphome pulmonaire primitif

#### V. Myopathies inflammatoires idiopathiques (dermatomyosite et polymyosite)

##### **PID chronique**

Principale manifestation respiratoire des myopathies inflammatoires

1<sup>ère</sup> cause de décès

Exceptionnellement inaugurale

Une hyperkératose palmaire (« mains de mécanicien ») fait évoquer le diagnostic

**PID subaiguës** (en quelques semaines) ou **aiguës** (syndrome de détresse respiratoire aiguë), plus rares, parfois inaugurales.

#### VI. Connectivite mixte ou syndrome de Sharp

Regroupe des signes cliniques rencontrés au cours du lupus, de la sclérodermie et des myosites, responsable de manifestations respiratoires à type de **PID** de sévérité modérée, de **pleurésie** ou d'**HTAP**

