

Atteinte pulmonaire kystique au cours du syndrome de

Gougerot-Sjögren à propos de deux cas.

A.Djenfi, S.Bouregba, B.Ziane

Service de pneumo-physiologie CHU Tlemcen



Introduction:

Le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) est une maladie auto-immune caractérisée par une infiltration lymphocytaire des glandes exocrines, l'atteinte respiratoire est très variable et peut toucher tous les territoires. L'atteinte kystique dans le cadre du SGS est très rare, peu de cas ont été rapportés dans la littérature, elle rentre souvent dans le cadre d'une pneumopathie infiltrant lymphocytaire (LIP).

Nous rapportons deux cas de poumon multikystique révélant un SGS colligés au service de pneumologie de L'hôpital de Tlemcen.

Observation:

Les deux Patientes sont de sexe féminin. La moyenne d'âge est 50,2 ans (52ans et 48ans).

La Symptomatologie clinique est dominée par la toux sèche et la dyspnée d'effort chez les deux patientes, des douleurs thoraciques avec une altération de l'état général chez une patiente. Une patiente accuse des polyarthralgies inflammatoires avec une atteinte articulaire du SGS associée chez une seule. Le syndrome sec est rapporté chez les deux patientes.

Biologie : GB normaux , anémie à 7g/dl microcytaire normochrome chez une patiente avec VS à 76 mm. CRP négatif dans les deux cas. Electrophorèse des protéines sériques est négative

La radiographie thoracique montre des clartés à paroi fine et des images aréolaires avec des réticulations chez les 2 patientes.

La TDM thoracique haute résolution montre des kystes associés à une pneumopathie interstitielle lymphocytaire dans les 2 cas. Ces kystes sont diffus dans 1 cas et localisés aux apex dans l'autre cas.

Le test de Schirmer est positif chez les 02 patientes. Les Anticorps antinucléaires sont positifs chez les 02 patientes, Ac anti-SSA chez les 2, Ac anti-SSB et facteur rhumatoïde chez une patiente.

La biopsie des glandes salivaires accessoires montre une sialadénite lymphocytaire grade 3 de Chisholm et Mason chez 1 patiente et grade 4 chez l'autre patiente.

Le LBA réalisé chez toutes les 2 patientes et

Conclusion:

Le SGS est une maladie inflammatoire auto-immune qui touche essentiellement les glandes exocrines et peut toucher également le poumon. L'atteinte kystique pulmonaire est très rare et doit faire rechercher un SGS. Le traitement et le pronostic dépendent de l'association ou non à la LIP et du retentissement fonctionnel respiratoire.

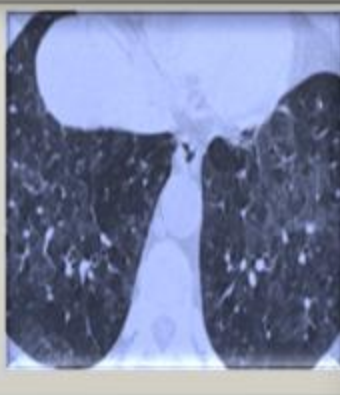


Figure 1 (Radio et TDM Thoracique) : Des lésions kystiques à parois fines disséminées dans les 2 plages pulmonaires avec quelques plages en verre dépoli : aspect compatible avec une pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP).

- 1. Symptômes oculaires**
Au moins l'un des trois critères ci-dessous
 - sensation quotidienne, persistante et gênante d'yeux secs depuis plus de 3 mois
 - sensation fréquente de « sable dans les yeux »
 - utilisation de larmes artificielles plus de 3 fois par jour
- 2. Symptômes buccaux**
Au moins l'un des trois critères ci-dessous
 - sensation quotidienne de bouche sèche depuis plus de 3 mois
 - à l'âge adulte, épisodes récidivants ou permanents de gonflement parotidien
 - consommation fréquente de liquides pour avaler les aliments secs
- 3. Signes objectifs d'atteinte oculaire**
Au moins l'un des deux tests ci-dessous positifs
 - test de Schirmer ≤ 5 mm/5 min
 - score de van Bijsterveld ≥ 4 (après examen au vert de Lissamine)
- 4. Signes objectifs d'atteinte salivaire**
Au moins l'un des trois tests ci-dessous positifs :
 - scintigraphie salivaire
 - scintigraphie parotidienne
 - flux salivaire sans stimulation $\leq 1,5$ ml/15 min (0,1 ml/min)
- 5. Signes histologiques**
Sialadénite avec focus-score ≥ 1 sur la biopsie de glandes salivaires accessoires (focus-score : nombre de foyers par 4 mm² de tissu glandulaire, un foyer étant défini par l'agglomérat d'au moins 50 cellules mononucléées)
- 6. Auto-anticorps**
Présence d'anticorps anti-SS-A (Ro) ou anti-SS-B (La)

Le diagnostic de syndrome de Gougerot-Sjögren primitif est porté devant :

- la présence de 4 items sur 6 avec présence obligatoire de l'item 5 (histologie) ou de l'item 6 (sérologie), ou
- la présence de 3 des 4 items objectifs (items 3 à 6).

Le diagnostic de syndrome de Gougerot-Sjögren secondaire est porté devant la présence de l'item 1 ou 2 associé à deux des items 3, 4, 5

Discussion:

Le syndrome de Gougerot Sjögren est une maladie systémique avec épithélite auto-immune avec une infiltration lymphocytaire des glandes exocrines (Xérostomie , Xérophtalmie , polyarthralgies ,Fatigue)avec la production de différents auto-anticorps.

Il peut être « primitif » (c'est-à-dire isolé), ou « secondaire » et associé à une autre maladie auto-immune. L'atteinte de l'appareil respiratoire se caractérise le plus souvent par une trachéobronchite sèche et les Dilatations des bronches et des atteintes parenchymateuses le plus souvent la LIP ou FPI rarement Lymphome et Pleurésie. Et exceptionnellement Amylose pulmonaire , HTAP et myopathie du

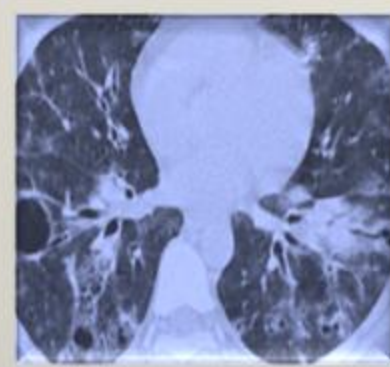
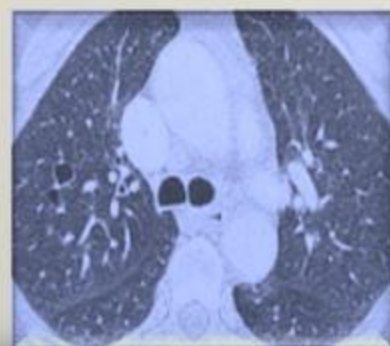


Figure 2(Radio et TDM Thoracique) : montre de multiples images kystiques localisées surtout à droite avec quelques lésions de dilatation des bronches

Traitement:

Les Deux patientes ont été mises sous corticothérapie orale, une sous antipaludéens de synthèse pour son atteinte articulaire.

Un suivi moyen de 12 mois a permis de constater une stabilité clinique, fonctionnelle et radiologique chez nos patientes.

Bibliographie :

Pan Afr Med J. 2015; 21: 9.

Internet: site respir.com

Livre :Pratique de pneumologie

Livre :Traité des maladies systémiques .