

URGENCES PULMONAIRES AU COURS DES MALADIES SYSTEMIQUES

MOHAMED BESBES

Service de Réanimation Respiratoire
Hôpital A. Mami – Ariana

Les manifestations respiratoires des maladies systémiques sont rares et se présentent rarement dans un contexte d'urgence. Elles y sont, en fait, très peu étudiées. Les maladies systémiques comptent pour environ 1% des hospitalisations en réanimation et dans un tiers des cas c'est pour une insuffisance respiratoire aiguë. En fait, en cas de détresse respiratoire, il s'agit une fois sur deux d'une pneumopathie infectieuse et d'une fois sur six seulement d'une atteinte respiratoire directement liée à la maladie systémique.

I. Tableaux cliniques :

L'appareil respiratoire peut être atteint à différents niveaux au cours des maladies systémiques ce qui réalise autant de tableaux cliniques différents.

1. L'hémorragie alvéolaire :

Elle peut être rencontrée au cours de la granulomatose de Wegener, du syndrome de Goodpasture, de l'angéite de Churg et Strauss, de la polyangéite microscopique et de la maladie de Behçet ou enfin au cours du lupus érythémateux disséminé où elle peut être inaugurale de la maladie.

2. La pleuropneumopathie :

Elle est, le plus souvent, le fait d'une complication, notamment infectieuse, que d'une atteinte pleuropulmonaire propre de la maladie systémique.

- L'atteinte pleurale est essentiellement rencontrée dans la maladie rhumatoïde et le lupus érythémateux disséminé. Elle est habituellement asymptomatique et d'évolution chronique. Elle peut, rarement, être inaugurale, abondante ou bilatérale.
- Une pneumopathie infiltrative diffuse aiguë peut être une manifestation initiale dans le lupus érythémateux disséminé, la dermatomyosite et la polymyosite et plus rarement au cours de la maladie rhumatoïde.
- L'atteinte pulmonaire typique au cours de la granulomatose de Wegener consiste en des opacités nodulaires, confluentes, récidivantes, multiples, volontiers excavées et en foyer de pneumonie.
- Enfin, des infiltrats pulmonaires labiles, rarement excavés, peuvent être observés au cours de l'angéite de Churg et Strauss.

3. La faiblesse des muscles respiratoires :

Elle se manifestant par un essoufflement avec des petits poumons à la radiographie thoracique et un syndrome restrictif à l'EFR.

Elle peut être observée au cours de la dermatomyosite, de la polymyosite et plus rarement du lupus érythémateux disséminé.

La défaillance respiratoire y est menaçante et les malades doivent être monitorés de près pour cette complication.

4. L'atteinte vasculaire :

Au cours de la maladie de Behçet, les anévrysmes proximaux au niveau de l'artère pulmonaire comportent un risque de rupture avec hémorragie et de thrombose in situ de la lumière artérielle avec infarctus pulmonaire.

L'embolie pulmonaire peut également être observée au cours du lupus érythémateux disséminé.

5. L'asthme :

Il caractérise l'angéite de Churg et Strauss où il est toujours présent, tardif, sévère et nécessite souvent une corticothérapie générale. Ses manifestations augmentent en fréquence et en sévérité jusqu'à l'apparition de la vascularite.

II. Diagnostic de la maladie de système

Faire le diagnostic d'une maladie systémique devant une urgence respiratoire est souvent difficile, notamment lorsqu'il s'agit d'une manifestation révélatrice de la maladie systémique.

La démarche diagnostique se base sur :

- La recherche d'une manifestation antérieure (signes cutanés, signes articulaires, déficit neurologique...)
- Des examens biologiques simples (protéinurie des 24 heures, formule sanguine à la recherche d'une hyperéosinophilie ou d'une lymphopénie...) et quelques examens immunologiques ciblés en fonction des affections suspectées.
- Le lavage bronchiolo-alvéolaire est un examen d'importance capitale dans l'orientation diagnostique. Cet examen permet, par ailleurs, d'éliminer le diagnostic d'infection broncho-pulmonaire. La réalisation du LBA est toutefois délicate dans un contexte de détresse respiratoire. Il ne doit alors être pratiqué qu'en milieu de réanimation, sous monitoring ECG et de la SpO₂, au besoin sous ventilation non invasive et par un opérateur rompu à la fibroscopie chez les malades de réanimation.
- Malgré la fragilité des malades de réanimation, les prélèvements à visée histologique (biopsie neuromusculaire, rénale ou pulmonaire) doivent être pratiqués en cas de diagnostic douteux. La biopsie pulmonaire sera, alors, faite sous thoracoscopie. Le choix de la zone à biopsier sera guidé par les données de l'imagerie thoracique.

III. Pronostic :

La mortalité hospitalière est, pour les cas nécessitant le recours à la réanimation, entre 30 et 45%. En fait, cette mortalité est, pour un indice de gravité simplifié (IGS) similaire, comparable à celle des autres malades de réanimation. Il n'y a donc pas, en réanimation, d'effet "maladie systémique" comme c'est le cas pour les cancers métastasés, les hémopathies malignes ou, enfin, le SIDA.

IV. Conclusion :

Les manifestations respiratoires des maladies systémiques se présentent rarement dans un contexte d'urgence. Elles peuvent toutefois revêtir différents tableaux cliniques. Rattacher la manifestation respiratoire à la maladie systémique est une tâche souvent délicate. Ce qui justifie, dans certains cas douteux, le recours à des explorations invasives (LBA, biopsie pulmonaire) malgré l'état respiratoire du patient.