

# Etiologies plurielles pour une PID bien singulière !

**1<sup>er</sup> Auteur : salah said , HAOUIMI , résident , service médecine interne , EPH Birtraria , Alger, ALGERIE**

Autres auteurs, équipe:

- Lila, HADJEN, Assistante spécialiste, médecine interne , EPH Birtraria , Alger, ALGERIE
- Djanet, HAKEM, Professeur, médecine interne , EPH Birtraria , Alger, ALGERIE
- Amar, TEBAIBIA, Professeur, médecine interne , EPH Birtraria , Alger, ALGERIE

## Introduction

Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) impliquent de multiples facteurs, notamment auto-immuns et environnementaux. Certaines connectivites, comme le syndrome de Sjögren (SSj) et des expositions professionnelles, telles que la silicose, sont reconnues comme des causes potentielles. Nous rapportons le cas d'un patient présentant une PID fibrosante avec une implication auto-immune et professionnelle

## Observation

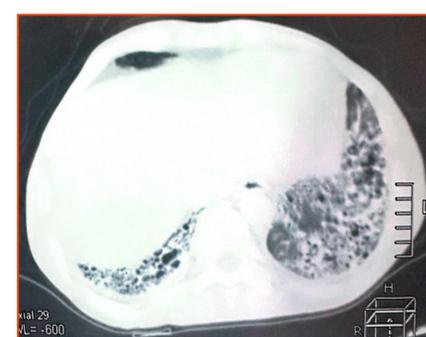
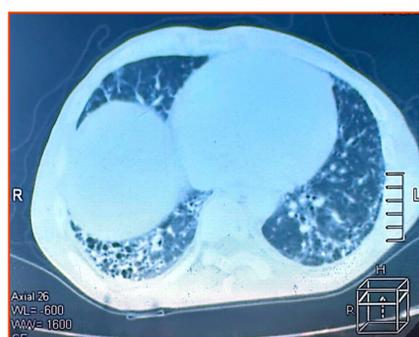
H.A, âgé de 42 ans agent d'entretien dans une usine de briques), était évalué pour un syndrome de SSj compliqué d'une PID avec un phénotype de fibrose progressive mais sans retentissement fonctionnel majeur. L'origine multifactorielle était soulevée impliquant un SSj (syndrome sec oculobuccal et positivité des anticorps anti-SSA) et une silicose pulmonaire dont le diagnostic était retenu sur la profession du patient associé à des images radiologiques évocatrices à la TDM thoracique caractérisées par une fibrose pulmonaire associée à des adénomégalies médiastinales calcifiées en "coquille d'œuf" et compliquée d'un pneumothorax spontané. Ces deux entités étaient associées à un **syndrome des anti-synthétase(SAS) amyogène**, diagnostic suggéré devant une positivité des anticorps anti-JO1 à 5,6 N, une élévation des créatine phosphokinases (CPK) à 6 N et un syndrome myogène à l'électromyogramme (EMG). Cliniquement, la présence de "mains de mécanicien" (hyperkératose fissuraire des mains) était également notée, renforçant la suspicion diagnostique d'un SAS.

Les explorations complémentaires mettaient en évidence à **la fibroscopie bronchique** un aspect d'une muqueuse inflammatoire avec saignement en rails au contact et une lymphocytose alvéolaire marquée au lavage broncho-alvéolaire.

## L'Exploration fonctionnelle respiratoire (EFR)

retrouvait un syndrome restrictif léger avec une capacité pulmonaire totale (CPT) à 75 % de la valeur prédite.

Le patient a été mis sous immunosuppresseur (MMF) et un aménagement du poste de travail a été mis en place et proposé pour un anti fibrosant.



CT thoracique montrant des lésions pulmonaires compatibles avec une PID diffuse

## Discussion

Les PID peuvent compliquer l'évolution de certaines connectivites (myopathies inflammatoires type MD5 et SAS, sclérodermie Systémique 'ScS') ainsi que certaines maladies professionnelles telles que la silicose. L'association entre les PID d'origine auto-immune et professionnelle demeure rare. Elle a été principalement rapportée dans la ScS (syndrome d'Erasmus) et le SSj<sup>1</sup> et, plus occasionnellement, dans le SAS<sup>2</sup>.

Le mécanisme pathogénique suggéré repose sur l'inhalation de particules de silice, induisant une inflammation pulmonaire chronique aboutissant à une fibrose. Ce processus active le système immunitaire et favorise la production d'auto-anticorps, contribuant ainsi à l'émergence ou à l'exacerbation de maladies auto-immunes, telles que le SSj et, potentiellement, le SAS.

## Conclusion

Ce cas illustre l'association possible entre les connectivites mixtes et les maladies professionnelles comme pourvoyeurs de PID, justifiant une approche multidisciplinaire pour un diagnostic précis et une prise en charge adaptée et précoce, qui resteront essentielles pour limiter la progression de la fibrose et améliorer le pronostic

## Références

1. Puisieux F, Hachulla E, Brouillard M, Hatron PY, Devulder B. Silicose et syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. Rev Med Interne. 1994;15(9):575-9. French. doi: 10.1016/s0248-8663(05)82502-0. PMID: 7984836.
2. Labirua-Iturburu, A., Selva-O'Callaghan, A., Zock, JP. et al. Occupational exposure in patients with the antisynthetase syndrome. Clin Rheumatol 33, 221–225 (2014).

