

Syndrome du poumon rétractile: Entité rare au cours du Lupus systémique

1^{er} auteur: Mohamed Amine MESBAHI, médecin résident, médecine interne, CHU Beni Messous, Alger, Algérie

Autres auteurs, équipe:

- Nabila Lyazidi, maître assistante, médecine interne, CHU Beni Messous, Alger, Algérie
- Anis Bougadoum, médecin assistant, médecine interne, CHU Beni Messous, Alger, Algérie
- Nesrine Narimane Khabech, médecin résidente, médecine interne, CHU Beni Messous, Alger, Algérie
- Soraya Ayoub, cheffe de service, médecine interne, CHU Beni Messous, Alger, Algérie

Introduction

Le lupus systémique est une maladie auto-immune rare au cours de laquelle les atteintes respiratoires sont moins connues et décrites que les atteintes "classiques" cutanées, articulaires ou rénales. Le diagnostic peut de ce fait être difficile à établir. D'autant plus que les présentations peuvent être variées (pleurales, parenchymateuses, vasculaires, diaphragmatiques...) Nous rapportons ici le cas d'une jeune patiente présentant ce type de manifestation.

Observation

R.S., patiente de 22 ans chez qui le diagnostic de lupus avec atteinte cutanée, articulaire et hématologique est retenu sur des critères cliniques et biologiques (positivité anti DNA, anti nucléoside et anti Sm), un syndrome de Gougerot-Sjogren secondaire est également retenu (syndrome sec avec positivité anti SSA Ro 52).

Un traitement à base d'hydroxychloroquine et de corticostéroïdes a d'abord permis d'améliorer la symptomatologie. Par la suite, la patiente a présenté plusieurs signes cliniques et biologiques évoquant une poussée de sa maladie, en particulier l'apparition d'une dyspnée de stade III. L'exploration a permis d'écartier une origine cardiaque. L'imagerie respiratoire a mis en évidence à droite un émoussement du cul-de-sac costo-diaphragmatique, une ascension de la coupole diaphragmatique et une condensation parenchymateuse en bandes au niveau des lobes inférieurs évoquant un trouble ventilatoire. Les épreuves fonctionnelles retrouvent un trouble ventilatoire restrictif (CPT à 68%) avec amputation des flux périphériques. Sur l'ensemble de ces éléments et l'absence d'autres étiologies pouvant expliquer ce tableau clinique, un syndrome du poumon rétractile a été retenu. Une intensification du traitement comprenant une corticothérapie à 1mg/kg/jour et l'adjonction de méthotrexate a permis une amélioration de la symptomatologie et des chiffres spirométriques.

Discussion

Le Lupus est une maladie auto-immune non spécifique. Il se caractérise par la production d'auto-anticorps qui peuvent altérer le tissu conjonctif de divers organes, y compris les poumons. Le syndrome du poumon rétractile est une entité exceptionnelle (0.5 à 1% des cas) qui survient au cours de la maladie. Il peut être asymptomatique ou se manifester par une douleur thoracique, une dyspnée ou une orthopnée. Il n'existe pas de critères diagnostiques précis et il est important d'éliminer les autres étiologies avant de retenir le diagnostic. L'évolution à court terme est généralement favorable sous Corticostéroïdes à la dose de 0,5-1 mg/kg/jour associés à des Immunosuppresseurs, Bêta-mimétiques et/ou Théophylline (effet bénéfique sur la fonction diaphragmatique).

Conclusion

Le syndrome du poumon rétractile est un syndrome rare qui survient généralement au cours de l'évolution du Lupus systémique et est exceptionnellement révélateur.

Sa confirmation nécessite une longue série d'explorations pour éliminer les diagnostics différentiels.

Un diagnostic précoce peut contribuer à améliorer la morbi-mortalité liée à ce syndrome.

Le traitement par corticoïdes et immunosuppresseurs est associé à une amélioration clinique et pulmonaire significative.

Références bibliographiques

1. Allen D, Fischer A, Bshouty Z, Robinson DB, Peschken CA, Hitchon C, et al. Evaluating systemic lupus erythematosus patients for lung involvement. *Lupus*. 2012 Oct;21(12):1316–25
2. Shrinking lung syndrome and systemic lupus erythematosus: a case series and literature review . Smyth H, Flood R, Kane D, Donnelly S, Mullan RH. *QJM*. 2018; 111:839–843.
3. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus: a single-centre experience. Deeb M, Tselios K, Gladman DD, Su J, Urowitz MB. *Lupus*. 2018;27:365– 371.

