

**Avertissement** : notes prises au vol... erreurs possibles... prudence !

Mardi 11 août 2020  
Hôpital cantonal de Genève  
[Lupus in fabula](#)  
Dr R. Vongtilath/ Dr R. Messe

2 cas sont présentés :

La 1<sup>ère</sup> est une patiente de 36 ans, colombienne, avec dyspnée, toux sèche et fièvre depuis 2 semaines.

Depuis 6 semaines, elle perd du poids, a des myalgies, perd ses cheveux et a des « aphtes ».

Elle est fébrile à 38.8°C, tachycardie à 125 bpm, 89% de saturation (SpO<sub>2</sub>) à l'air ambiant, râles crépitants sur les 2 poumons, ulcérations buccales xérostomie et xérophtalmie.

Le labo montre une pancytopenie (GB 2.41 G/L, lymphos à 0.05 G/L, Hb à 95 g/L, plaquettes à 99.10<sup>9</sup>/L).

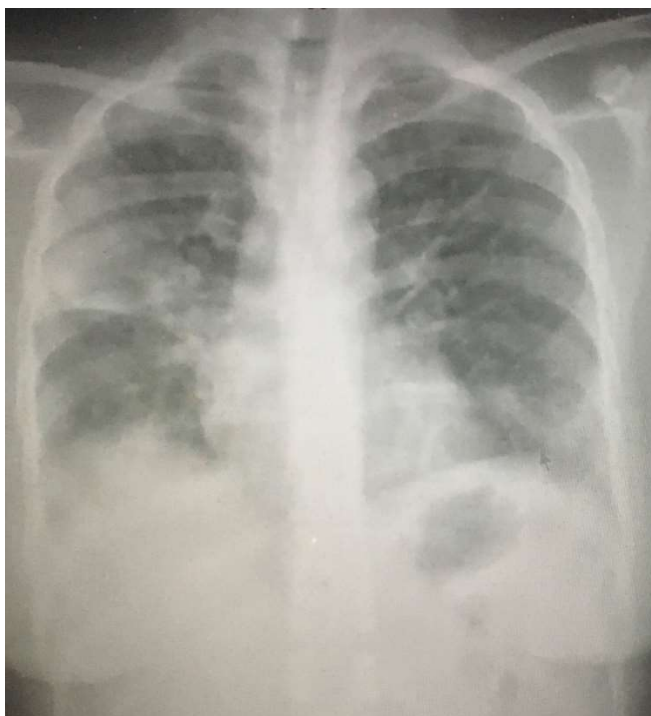
Les tests hépatiques sont perturbés avec des ASAT à 3x la norme (+%\*U/L).

Pas de syndrome inflammatoire (CRP et PCT normaux).

Fonction rénale normale sans protéinurie ni hématurie.

Les sérologies microbiologiques sont normales (HIV, légionelle, pneumocoque, bactério des expectos, FNP pour virus respiratoires, frottis de gorge pour germes atypiques, hémocultures).

La RX thorax montre des condensations à D, un peu partout et à la base G.



Une antibiothérapie avec CoAmoxi et Azithromycine est entreprise : pas d'amélioration après 72 heures.

Un CT thoracique confirme les condensations vues à la RX thorax.

Le bilan immuno arrive avec des Ac antinucléaires > 5000 d'aspect homogène (N<80), des Ac anti-DNA double brin > 667 UI/ml (N<36), et une baisse des fractions C3, C4 et CH50 du complément.

**Table 1. Clinical and immunological criteria used in the SLICC Classification Criteria**

Clinical Criteria	Immunological Criteria
1. Acute cutaneous lupus	1. ANA
2. Chronic cutaneous lupus	2. Anti-dsDNA
3. Oral ulcers	3. Anti-Sm
4. Non-scarring alopecia	4. Antiphospholipid antibody
5. Synovitis	5. Low complement (C3, C4, CH50)
6. Serositis	6. Direct Coombs test (in the absence of haemolytic anaemia)
7. Renal	
8. Neurologic	
9. Haemolytic anaemia	
10. Leukopenia	
11. Thrombocytopenia	

On pose le diagnostic de lupus érythémateux systémique (SLE) associé à une pneumonie aiguë lupique.

Une bronchoscopie est encore effectuée avec lavage bronchoalvéolaire pour exclure une hémorragie intra-alvéolaire et faire encore des prélèvements bactériologiques avant l'administration d'immunosuppresseurs.

Le traitement consiste en un bolus de méthylprednisolone 10 mg/kg/j pdt 3 jours relayé par prednisone orale 1 mg/kg en association avec l'hydroxy-chloroquine 4 mg/kg/j, puis IVIG 2 g/kg sur 4 j.

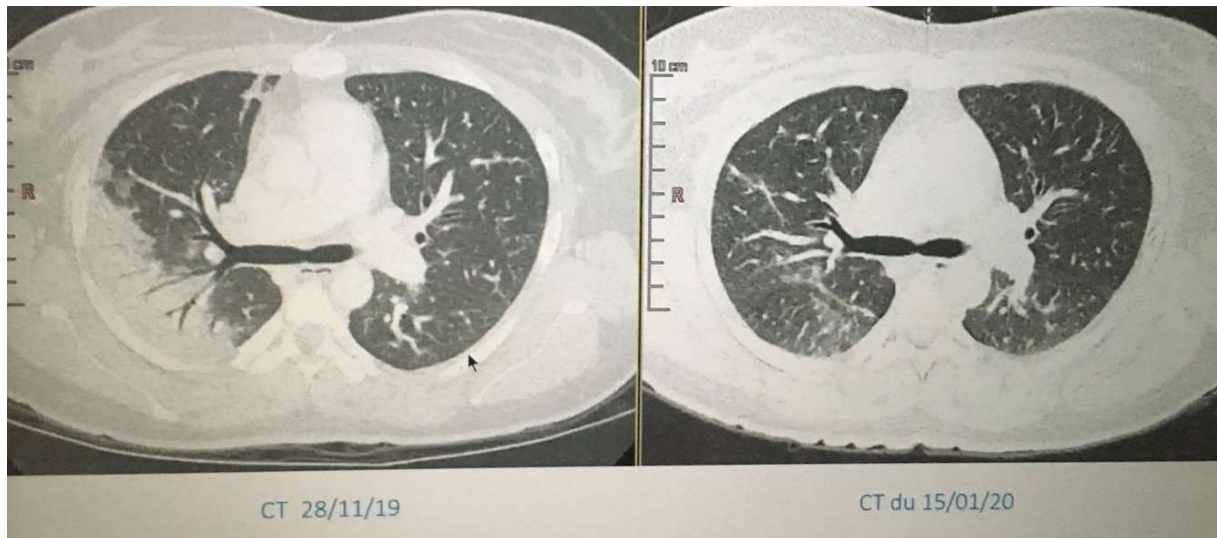
La patiente est mise sous prophylaxie PCP par Triméthoprime-sulfaméthoxazole, et Herpès par Valaciclovir et une prophylaxie anti-TBC par Rifampicine (résultat IGRA indéterminé et origine colombienne).

Après 24 hres, disparition de la fièvre, de la toux et de la dyspnée, avec sevrage de l'O<sub>2</sub>.

A J7 les ASAT sont normales, l'Hb à 93 g/L, les GB à 7.6 G/L et les plaquettes à 330.10<sup>9</sup>/L.

Sur le plan respiratoire les fonctions pulmonaires se normalisent (le VEMS passe de 0.89 L à 2,37 L).

Le CT thoracique se normalise aussi.



ON RETIENDRA QUE :

La pneumonie lupique est une complication rare (1-4%) du SLE avec un taux de mortalité de 50% des cas.

L'atteinte pulmonaire est révélatrice d'un SLE dans 4-5% des cas.

Le diagnostic est difficile car il ressemble à une atteinte infectieuse.

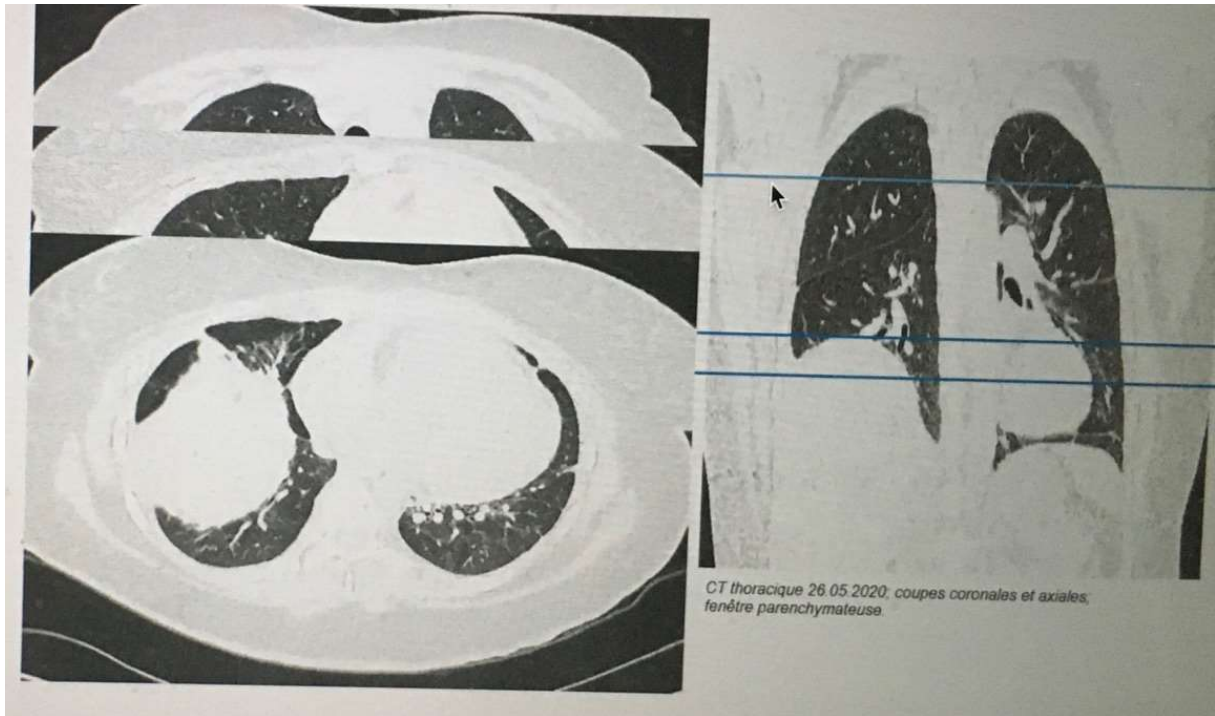
Le lavage bronchoalvéolaire (LBA) est nécessaire pour exclure une infection ou une hémorragie intra-alvéolaire.

Il faut suspecter une atteinte pulmonaire lupique chez un sujet atteint d'un SLE avec une atteinte pulmonaire aiguë, ou chez un sujet non connu pour un SLE avec des signes extra-thoraciques suggérant une auto-immunité, en cas de non réponse aux traitements antibiotiques conventionnels.

(Pour en savoir plus : « Acute lupus pneumonitis as the initial presentation of systemic lupus erythematosus, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2020-234638> »).

Le 2e cas est celui d'une femme de 34 ans présentant une dyspnée...elle présente une notion de SLE depuis 2014, reclassé en syndrome de Gougeroz-Sjögren en 2017 et traitée par méthotrexate et corticostéroïdes.

Elle présente une surélévation de la coupole diaphragmatique D sans atteinte interstitielle ni épanchement pleural.



Je rate un bout de la présentation à cause d'une connexion Internet défectueuse...et ne vous restitue que la fin...

Il s'avère qu'elle présente un « petit poumon lupique » ou « shrinking lung syndrom » caractérisé par :

- Dyspnée
- Trouble ventilatoire restrictif
- Surélévation d'une coupole diaphragmatique ou réduction de volume pulmonaire.

Le shrinking lung syndrom a été décrit en 1965 pour la 1<sup>ère</sup> fois.

C'est rare : prévalence 0.8-1.53%

17 femmes pour 1 homme.

Survenue moyenne 4 ans après le diagnostic (4 mois- 24 ans)

Pas de corrélation avec l'activité de la maladie (peut survenir aussi dans d'autres maladies auto-immunes)

La physiopathologie comprend d'abord un épanchement pleural avec inhibition du nerf phrénique via des arcs reflexes, puis ventilation à bas volumes pulmonaires, puis remodelage parenchymateux avec altération de la compliance et « Shrinking lung syndrom ».

Le traitement consiste en corticothérapie, immunosuppresseurs (azathioprine, cyclophosphamide, ou mycophénolate mofétil), de la théophylline et des bêta-agonistes de courte durée d'action (SABA), parfois du Rituximab dans les formes réfractaires.

Le pronostic à long terme est une amélioration clinique et paraclinique dans 57-94% des cas, avec 20% de récupération complète fonctionnelle.

On retiendra que le Shrinking lung syndrom est une maladie rare probablement sous diagnostiquée ; on retiendra l'intérêt d'un diagnostic précoce et le traitement actuellement basé sur les case reports.

On souligne aussi l'importance d'une prise en charge multidisciplinaire.

...quand on parle du loup...



Compte-rendu du Dr Eric Bierens de Haan  
[ericbdh@bluewin.ch](mailto:ericbdh@bluewin.ch)

transmis par le laboratoire MGD  
[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)