JOURNAL OF FUNCTIONAL VENTILATION AND PULMONOLOGY
© 2017 JFVP. *www.jfvpulm.com. Print: ISSN 2264-7899. Online: ISSN 2264-0754*

J Func Vent Pulm 2017; 25(8): 1-40
DOI: 10.12699/jfvp.8.25.2017.19

ORIGINAL RESEARCH

Pleuropulmonary lesions of connective tissue diseases in a resource-limited country

Atteintes pleuropulmonaires des connectivités dans un pays à ressources limitées

K. Boncoungou[1], A.R Ouedraogo[1], G. Ouedraogo[1], J. Zabsonré [2], B. Kambou[3], M. Maiga[1], G. Badoum[1], S. Maiga[1], B. Koumbem[1], M. Ouédraogo[1]

[1] : *Service de Pneumologie du CHU -Yalgado Ouédraogo. Ouagadougou, Burkina Faso*
[2] : *Service de Rhumatologie du CHU - Yalgado Ouédraogo. Ouagadougou, Burkina Faso*
[3] : *Service de Radiologie du CHU - Yalgado Ouédraogo. Ouagadougou, Burkina Faso*

ABSTRACT

Introduction. In Africa, pleuropulmonary disorders of connective tissue diseases are under diagnosed and sometimes diagnosed late. Our study aims to describe the epidemiological, clinical and paraclinical aspects of pulmonary disorders of connective tissue diseases in subjects having the consultants from Yalgado Ouedraogo University Hospital (CHU-YO) in Ouagadougou to improve patient care.

Methods. This is a descriptive and analytical study that took place over a six-month period from January 1st to June 30th, 2016. It involved patients with connective tissue diseases over the age of 15 who were admitted to the pulmonology, dermatology and rheumatology departments of CHU-YO .

Results. Fifty-five cases of connective tissue diseases were collected including 23 cases of rheumatoid arthritis; 13 cases of systemic lupus erythematosus; 10 cases of systemic scleroderma; 6 cases of dermatomyositis/polymyositis; 4 cases of indeterminate connective tissue disease (or mixed syndrome or SHARP) and 1 case of Sjögren's syndrome. The sex ratio was 0.29. The respiratory manifestations were cough, dyspnea and chest pain. The radiological lesions were bilateral in 84.21% predominantly basal and interstitial. The lung functional abnormalities were represented by a restrictive disorder in 56.25%, a obstructive disorder in 31.25% and a mixed ventilatory disorder in 12.5%.

Conclusion. The respiratory manifestations of connective tissue diseases are not specific but their management must be early to avoid the occurrence of respiratory complications leading to morbidity and mortality.

KEYWORDS: **Connective tissue disease, pleuropulmonary lesions, Burkina Faso.**

RÉSUMÉ

Introduction. En Afrique, les atteintes pleuropulmonaires des connectivites sont sous diagnostiquées et parfois diagnostiquées tardivement. Notre étude a pour but de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques des atteintes pulmonaires au cours des connectivites chez les sujets consultant au CHU Yalgado Ouédraogo (YO) à Ouagadougou afin d'améliorer la prise en charge.

Méthodes. Il s'est agi d'une étude transversale à visée descriptive et analytique qui s'est déroulée sur une période de six mois du 1er janvier au 30 Juin 2016. Elle a concerné les patients atteints de connectivites, âgés de plus de 15 ans et reçus dans les services de pneumologie, de dermatologie et de rhumatologie du CHU-YO.

Résultats. 57 cas de connectivite ont été colligés dont 23 cas de polyarthrite rhumatoïde; 13 cas de lupus érythémateux systémique; 10 cas de sclérodermie systémique; 6 cas de dermatomyosite/polymyosite; 4 cas de connectivites indéterminées (ou mixte ou syndrome de SHARP) et 1 cas de syndrome de Gougerot-sjögren. Le sexe ratio était 0,29. Les manifestations respiratoires étaient faites de toux, de dyspnée et de douleur thoracique. Les lésions radiographiques étaient bilatérales dans 84,21% à prédominance basale et de type interstitiel. Les anomalies de l'épreuve fonctionnelle respiratoire étaient représentées par un trouble ventilatoire restrictif chez 56,25%, un trouble ventilatoire obstructif chez 31,25% et un trouble ventilatoire mixte chez 12,5%.

Conclusion. Les manifestations respiratoires des connectivites sont non spécifiques mais leur prise en charge doit être précoce pour éviter la survenue de complications respiratoires causes de morbidité et de mortalité.

MOTS CLÉS: **Connectivites, atteintes pleuropulmonaires, Burkina Faso**.

Corresponding author: *Dr. Kadiatou BONCOUNGOU. CHU Yalgado Ouedraogo, 01 BP 5290 Ouagadougou 01.*
Email: boncoungou_kadiatou@yahoo.fr

INTRODUCTION

Les connectivites sont un groupe hétérogène de maladies inflammatoires, caractérisé par des désordres immunitaires responsables d'altération des composants du tissu conjonctif en divers sites anatomiques de l'organisme.

La survie de plus en plus prolongée des patients atteints de connectivite favorise certaines manifestations cliniques comme les atteintes pleuropulmonaires qui sont une cause importante de morbidité et de mortalité [1]. Le système respiratoire peut être atteint dans toutes ses composantes : les voies aériennes, les vaisseaux, le parenchyme, la plèvre, les muscles respiratoires. Il y a peu de données concernant les atteintes pulmonaires révélatrices des connectivites cependant le diagnostic doit être systématiquement évoqué devant une pneumopathie infiltrante aiguë ou chronique.

En Afrique, en dehors des manifestations articulaires et cutanées très symptomatiques, les atteintes pleuropulmonaires des connectivites sont sous diagnostiquées et parfois diagnostiquées tardivement. En effet, compte tenu de la pauvreté de nos populations, associée à la sous-estimation voire la méconnaissance des praticiens sur ces maladies, la réalisation systématique d'examens paracliniques indispensables au diagnostic précoce des affections pleuropulmonaires des connectivites reste inaccessible.

Notre étude a pour but de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques des atteintes pulmonaires au cours des connectivites chez les sujets consultant dans au Centre Hospitalier Universitaire Yalgado OUEDRAOGO (CHU-YO) à Ouagadougou au Burkina Faso afin d'améliorer la prise en charge.

MATERIELS ET METHODES

Il s'est agi d'une étude transversale à visée descriptive et analytique qui s'est déroulée sur une période de six mois allant du 1er Janvier au 30 Juin 2016.

L'étude a concerné les patients atteints de connectivites vus en consultation externe et/ou hospitalisés dans les services de pneumologie, de dermatologie et de rhumatologie du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado OUEDRAOGO (CHU-YO). Ont été inclus dans l'étude tous les patients, de sexe masculin ou féminin, de plus de 15 ans, reçus en consultation externe et/ou hospitalisés aux services de dermatologie, de rhumatologie et de pneumologie avec un diagnostic de connectivite et répondant aux critères: de l'ACR pour la polyarthrite rhumatoïde, le lupus érythémateux systémique, le syndrome de Gougérot-sjögren et la sclérodermie; de SHARP pour les connectivites mixtes; de Bohan et Peter pour la polymyosite et la dermatomyosite.

Ont été exclu tous les patients ne disposant pas de radiographie thoracique et/ou d'une spirométrie. Le diagnostic d'atteinte pleuropulmonaire a été posé sur des arguments cliniques, radiologiques et/ou spirométriques.

RESULTATS

Données socio-démographiques

Notre étude nous a permis d'inclure cinquante-sept (57) cas de connectivite soit 23 (40,35%) cas de polyarthrite rhumatoïde; 13 (22,81%) cas de lupus érythémateux systémique; 10 (17,54%) cas de sclérodermie systémique; 6 (10,53%) cas de dermatomyosite/polymyosite; 4 (7,02%) cas de connectivites indéterminées (ou mixte ou syndrome de SHARP) et 1 (1,75%) cas de Syndrome de Gougerot-Sjögren (*Figure 1*). Vingt-huit (49%) patients ont été recrutés dans le service de dermatologie, 24 (42%) dans le service de rhumatologie, et 5 (9%) dans le service de pneumologie. Le sexe ratio était 0.29 soit 13 hommes et 44 femmes. La moyenne d'âge des patients était de 42,72±14,27 ans avec des extrêmes de 18 et 80 ans. Trente-trois patients (58%) avaient un statut socio-économique d'inactifs et 10 (17%) étaient des salariés protégés.

Donnés cliniques et paracliniques

Dans les antécédents pathologiques nous avons noté 16 (28,1%) cas d'hypertension artérielle, 12 (27,3%)

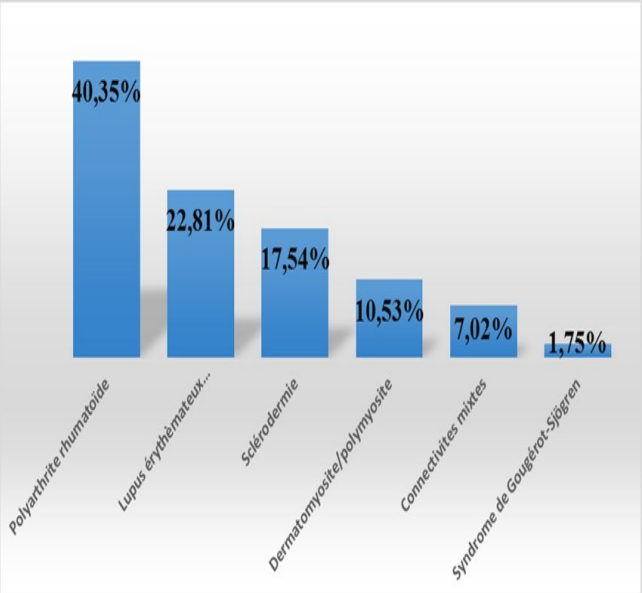

FIGURE 1. ***Répartition des patients par type de connectivite.***

TABLEAU 1 **Manifestations cliniques et paracliniques**

Manifestations	Effectifs (%)
Signes fonctionnels respiratoires	
Toux	50,9%
Douleurs Thoraciques	31,6%
Dyspnée	17,5%
Signes physiques pleuropulmonaires	
Syndrome de condensation	22,8%
Syndrome d'épanchement pleural liquidien	3,5%
Signes radiologiques	
Syndrome interstitiel	33,3%
Syndrome bronchique	29,8%
Cardiomégalie	26,3%
Syndrome alvéolaire	3,5%
Données spirométriques	
Trouble ventilatoire restrictif	56,25%
Trouble ventilatoire obstructif	31,25%
Trouble ventilatoire mixte	12,5%

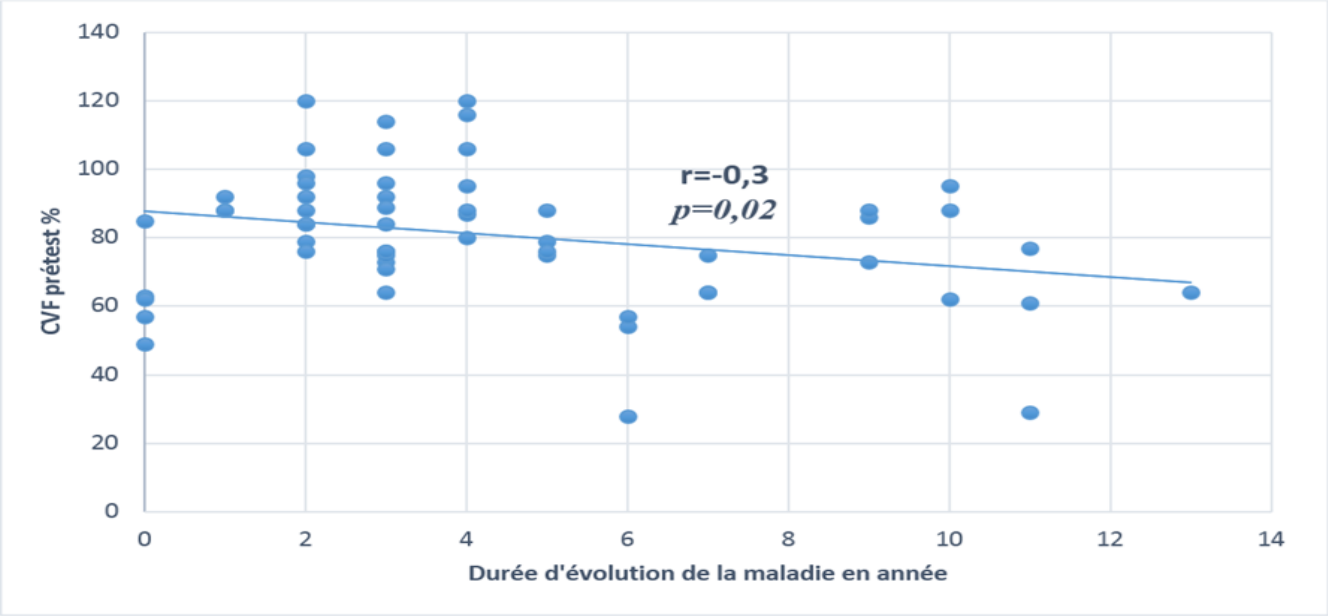

FIGURE 2. ***Corrélation entre la durée d'évolution de la maladie et la CVF (capacité vitale forcée).***

cas de fausses couches et 8 (14%) patients avec des antécédents familiaux de connectivite.

Les manifestations cutanées ont été les principales circonstances de découverte dans 77,19% des cas, suivi des manifestations rhumatologiques dans 66,67% et des manifestations neurologiques dans 31,58%.

Les signes respiratoires n'ont été révélateurs que chez un patient (1,75%). Les principaux autres signes fonctionnels retrouvés étaient des arthralgies 63,16%, des manifestations cutanées 56,14%, suivi des épigastralgies 14,03% et des paresthésies 10,53%. 84,21% des patients avaient un bon état général et l'examen physique pleuropulmonaire était était normal chez 75,44%.

Les lésions radiographiques étaient bilatérales dans 84,21% et prédominaient aux bases (*Tableau 1*). La tomodensitométrie (TDM) thoracique n'a pu être réalisée que chez 5 patients (8,77%) et a montré des lésions bilatérales de type interstitielles avec 2 cas

d'adénopathies médiastinales. Trente-deux patients (58,89%) avaient une durée d'évolution de la maladie supérieure à trois ans. Les anomalies de l'épreuve fonctionnelle respiratoire étaient représentées par un trouble ventilatoire restrictif chez 56,25%, un trouble ventilatoire obstructif chez 31,25% et un trouble ventilatoire mixte chez 12,5%.
Il existait une corrélation d'intensité moyenne inversement proportionnelle entre la durée d'évolution de la maladie et la CVF (capacité vitale forcée; r = -0,3). Cette corrélation était statistiquement significative (p = 0,02).

La biopsie pulmonaire réalisée chez deux patients (3,51%) a objectivé un aspect inflammatoire subaigu et le lavage broncho alvéolaire (LBA) réalisé chez un patient a donné un liquide inflammatoire de type lymphocytaire. L'échographie cardiaque réalisée chez sept patients a montré une HTAP (hypertension artérielle pulmonaire) chez 2 patients.
Quarante-quatre patients soit 77,19% étaient sous traitement de fond à base de corticoïde (Prednisone), 29,82% sous antimitotique et 26,32% sous antipaludéens. Six patients soit 10,53% avaient arrêté leur traitement de fond.

DISCUSSION

Aspects épidémiologiques

Les connectivites incluent la polyarthrite rhumatoïde, la sclérodermie, le syndrome de Gougérot-Sjögren, le lupus érythémateux aigu, la polymyosite/dermatomyosite et les connectivites mixtes [2]. Ce sont des pathologies rares dont le diagnostic n'est pas aisé.

La rareté de la maladie, attestée par d'autres auteurs [3, 4] serait liée d'une part aux difficultés diagnostiques surtout dans des pays à ressources limitées où la population est souvent démunis (58% de nos patients sont inactifs) et le plateau technique insuffisant mais d'autre part du fait du polymorphisme clinique non spécifique de la maladie, rendant difficile le diagnostic différentiel avec d'autres pathologies. La prédominance féminine est classique [5-7] et renforce l'hypothèse d'une implication des hormones féminines telles les œstrogènes dans leur survenue.

Les connectivites les plus fréquemment rencontrées chez la femme en âge de procréer sont le lupus et la sclérodermie. Ces deux maladies ont en commun de pouvoir provoquer des atteintes vasculaires placentaires pouvant affecter le développement de la grossesse comme ce fut le cas chez 12 de nos patientes. Le taux de césarienne au cours du lupus se situe aux alentours de 35-40% [5].

Les patients âgés de 30 à 50 ans constituaient 50,87% de notre effectif et conformément à la littérature l'âge de survenue est en règle compris entre 20 et 50 ans même si une maladie auto-immune systémique peut survenir à tout âge de la vie, y compris chez l'enfant et le vieillard.
Les connectivites constituent un facteur de risque de maladie cardiovasculaire comme l'hypertension artérielle (HTA) retrouvée chez 28,07% de nos patients du fait du développement accélérée de l'athérosclérose (première cause d'HTA dans notre contexte) [8] mais sans omettre le rôle de la corticothérapie systémique prolongée [9, 10] retrouvée chez 29,82% de nos patients.
Huit patients (14,03%) avaient un antécédent familial de connectivite ce qui est en accord avec la littérature qui retrouve des facteurs de susceptibilité familiale.

Aspects cliniques et paracliniques

Selon les données de la littérature, les manifestations respiratoires des collagénoses sont relativement fréquentes mais ne sont pas au premier plan des symptômes et sont rarement révélatrices de la maladie (1,75 cas dans notre étude). Ouedraogo et al. retrouvaient dans une étude portant sur les connectivites en consultation hospitalière au CHU-YO 22% de manifestations respiratoires. Elles venaient ainsi en 5ème position après les manifestations cutanées (88%), rhumatologiques (81%), oculaires (59%) et cardiaques (55%).

La plupart des pneumopathies interstitielles diffuses (PID) des connectivites présente une symptomatologie fruste évoluant à bas bruit. Le retentissement respiratoire est plus marqué à l'effort à la phase initiale [11] mais la littérature noire africaine est très pauvre sur ce sujet [3,7]. Comme dans d'autres études [5,6,12] la toux sèche et la dyspnée d'effort étaient les manifestations respiratoires les plus fréquemment retrouvées, chez respectivement 50,88% et 31,58% des patients.

L'état général est le plus souvent conservé au cours des connectivites. Toutefois une altération de l'état général est liée à l'évolutivité de la maladie et invite à rechercher une complication surtout infectieuse. Dans notre série, seuls quinze patients (26,32%) avaient un examen physique pleuropulmonaire anormal et cette relative rareté des signes physiques pleuropulmonaires des connectivites est classique [12].

La radiographie thoracique de face était anormale dans 66,67 % des cas faite de lésions isolées ou associées unilatérales ou bilatérales. Si deux cas seulement d'HTAP ont pu être diagnostiqué au cours de notre étude il faut noter que l'HTAP est l'une des complications les plus graves des connectivites.

Elle est surtout présente au cours de la sclérodermie (prévalence de 8%) mais peut se rencontrer au cours de toutes les connectivites [13].
Le trouble ventilatoire restrictif retrouvé chez dix-huit patients (56,25%) est classique au cours des connectivites et survient au cours de l'évolution de la maladie pour aboutir à une insuffisance respiratoire chronique.

CONCLUSION

Les manifestations respiratoires au cours des connectivites sont non spécifiques et rarement révélatrices de la maladie. Cependant leur prise en charge doit être précoce pour éviter la survenue de complications respiratoires causes de morbidité et de mortalité. Par conséquent le suivi des patients atteints de connectivites doit prendre en compte un suivi pneumologique afin de diagnostiquer précocement les atteintes pleuro-pulmonaires qui déterminent souvent le pronostic vital.

CONFLIT D'INTERET

Aucun.

REFERENCES

1. Khellaf M, Godeau B, Pneumocystose au cours des maladies Systémiques dans Risques infectieux au cours des maladies systémiques *Presse Med.* 2009; 38: 251–259.
2. Schnabel A, Reuter M, Biederer J, Richter C, Gross WL. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: clinical course and response to treatment. *Semin Arthriris Rheum*. 2003; 32: 273-84.
3. Bahadoran P, Gorlier C, Mantoux F, Passeron T. Internat médecine dermatologie. *Vernazobre* 2002;5:117-31.
4. Daboiko J C, Gueret M, Eti E, Ouali B, Kouakou N M. Profil clinique et évolutif du lupus érythémateux systémique à Abidjan : à propos de 49 cas colligés au CHU de Cocody. *Med Afr Noire* 2004; 51:143-7.
5. Kheliouen A, Baough L, Mekideche D, Ali Halassa S, Hitachi R, Zidouni N : Manifestations pulmonaires des connectivites observées dans un service de pneumologie d'Alger ; *J.rmr* 2014 ;10.220 ; A184.
6. Kouassi B, Gode C, Ahui Brou J, Koffi M, Yao D, Horo K, Kone A, Samake K, N'gom A, Koffi N, Itchy M : Atteintes pleuropulmonaires au cours des maladies systémiques, *J.rmr* 2015 ; 10.552. A247-48.
7. Kane B S, Ndongo S, Ndiaye A A, Djiba B, Niasse M, Diack N, Ndao A C, Fall B C, Gning S, Pouye A : Maladies systémiques en médecine interne « contexte africain »: aspects épidémiologiques et classification ; *j.revmed* 2016 ; 04.237.
8. Long MJ. Cardiovascular involvment in systemic autoimmuns diseases. *Clin. In Chest Med*. 1998 ; 19 (4) :793-809.
9. Fardet L, Flahault A, Kettaneh A, Tiev KP, Généreau T, Tolédano C, Lebbé C, Cabane J. Corticosteroid-induced clinical adverse events : frequency, risk factors and patient's opinion. *Br J Dermatol*. 2007; 157 (1):142-8.
10. Walsh LJ, Wong CA, Oborne J, Cooper S, Lewis SA, Pringle M, et al.
11. Adverse effects of oral corticosteroids in relation to dose in patients with lung disease. *Thorax* 2001; 56(4): 279-84.
12. Just N : Pneumopathies interstitielles diffuses associées aux connectivites. *Réalités thérapeutiques en dermato-vénéréologie* 2014.
13. Memet B, Ginzler EM : Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Semin Respir Crit Care Med* 2007 ; 28 : 441-50.110
14. Cottin V : Hypertension artérielle pulmonaire associée aux connectivites ; *Rev. Mal. Respir* 2006 ; 23 : 13861-13872.