الإصابات التنفسية لأمراض المناعة الذاتية

Respiratory Manifestations of Autoimmune Diseases

ذة. بشرى ضاهر
أستاذة مساعدة في أمراض الرئة، جامعة محمد السادس للعلوم والصحة، كلية الطب.
باحثة في مختبر المناعة السريرية LICIA، جامعة الحسن الثاني، الدار البيضاء.

مقدمة

إن أمراض النسيج الضام والأوعية الدموية هي إصابات إلتهابية متعددة الحشوية تنجم عن آليات مناعية. يمكن أن تؤثر هذه الأمراض على جميع هياكل الرئة، بما في ذلك النسيج الخلالي (interstitium) والأسناخ والقصبات والقصيبات الهوائية والأوعية، وأيضا على هياكل صدرية أخرى: مثل غشاء الجنبة والعضلات التنفسية والقلب والقفص الصدري.

أمراض النسيج الضام

تضم التهابات النسيج الضام مجموعة غير متجانسة من الأمراض الالتهابية، والتي تشترك مع بعضها في الاضطرابات المناعية المسؤولة عن الاخلال بمكونات النسيج الضام. عند البالغين، تشمل أمراض النسيج الضام التهاب المفاصل الروماتويدي، وتصلب الجلد، ومتلازمة سجوجرن، والذئبة الحمامية الجهازية، والتهاب العضلات المتعدد/التهاب الجلد والعضلات، وداء النسيج الضام المختلط.

إن الاعتلال الرئوي الارتشاحي المنتشر هو أكثر تجليات أمراض النسيج الضام شيوعا. ويمكن أن يسبقها أو يُكتشف معها أو يحصل أثناء العلاج. ويعد النوع النسيجي الأكثر شيوعا هو التهاب الرئة الخلالي اللانوعي (PINS). يشير الاختصار IPAF إلى أشكال من التهاب النسيج الضام الغير متمايزة في خصائص ضمن مجالين على الأقل: السريري أو المصلي أو المورفولوجي. ويعتبر التليف الرئوي وارتفاع ضغط الدم الرئوي أهم المظاهر المرتبطة بزيادة المراضة والوفيات.

يعتمد العلاج بشكل أساسي على العلاج بالكورتيكوستيرويد ومثبطات المناعة وفي بعض الحالات على العلاج البيولوجي من أجل الاعتلال الرئوي الارتشاحي المنتشر. علاوة على ذلك، في مرحلة التليف، يمكن اقتراح الأدوية المضادة للتليف. أما بالنسبة لارتفاع ضغط الدم الرئوي، فقد يستفيد المرضى من العلاج الخاص بارتفاع ضغط الدم الرئوي (HTAP).

التهاب الأوعية الدموية

يتم تعريف الالتهاب الوعائي على أنه كل التهاب، مع أو بدون نخر، لجدار الوعاء الدموي. تَعتمد التصنيفات المختلفة المقترحة على قطر الأوعية المصابة، والآلية الإمراضية، ونوع الآفات النسيجية المرضية.

يتضمن تشخيص الالتهاب الوعائي الرئوي، بالإضافة إلى علامات الإصابة الرئوية، وجود علامات خارج الرئة، وتغيير الحالة العامة، ووجود متلازمة التهابية، وسمات بيولوجية ومناعية محددة وحجة نسيجية.

إن الإصابة الرئوية هي مكون رئيسي لالتهاب الأوعية الدقيقة المتعدد (micropolyangéite)، والورم الحبيبي مع التهاب الأوعية (GPA، المسمى سابقا مرض فيجنر) والورم الحبيبي اليوزيني مع التهاب الأوعية المتعدد (GEPA ، متلازمة شيرج وستروس سابقا). ويعد أكثر مظاهر التهاب الأوعية الدموية شيوعا هو النزف السنخي، والذي يمثل حالة طوارئ تشخيصية وعلاجية. يُعتمد حاصل (FFS (score كدرجة تنبؤية تحدد المؤشرات العلاجية. ويقوم العلاج على العلاج التحريضي للهدأة يليه علاج الصيانة القائم على مثبطات المناعة بالاشتراك مع العلاج بالكورتيكوستيرويد. يتم النظر في استبدال البلازما في حالة النزيف السنخي الحاد.

Abstract

Les connectivites et les vascularites sont des affections polyviscérales inflammatoires dus à des mécanismes immunologiques. Ces maladies peuvent touchées toutes les structures du poumon notamment l'interstitium, alvéoles, bronches, bronchioles et vaisseaux et également les autres

structures thoraciques : la plèvre, les muscles respiratoires, le cœur, la cage thoracique.

Les connectivites correspondent à un groupe hétérogène de maladies inflammatoires, qui ont comme point commun des désordres immunitaires responsables d'altération des composants du tissu conjonctif. Chez l'adulte, les connectivites incluent la polyarthrite rhumatoïde, la sclérodermie, le syndrome de Sjögren, le lupus érythémateux systémique, la polymyosite/dermatomyosite et les connectivites mixtes.

Les pneumopathies infiltratives diffuses sont la manifestation la plus fréquente des connectivites. Elles peuvent les précéder, être découvertes simultanément ou survenir en cours de traitement. Le type histologique le plus fréquent est l'aspect de PINS. L'acronyme IPAF désigne des formes de connectivite indifférenciées ayant des caractéristiques dans au moins deux domaines : clinique, sérologique ou morphologique. La fibrose pulmonaire et l'hypertension pulmonaire sont les manifestations les plus critiques associées à une augmentation de la morbi-mortalité.

Le traitement repose essentiellement sur la corticothérapie, les immunosuppresseurs et dans certaines situations sur la biothérapie pour la pneumopathie infiltratives diffus, par ailleurs au stade de fibrose on peut proposer les antifibrosants ; quant à l'hypertension pulmonaire les patients peuvent bénéficier du traitement spécifique de l'HTAP.

Les vascularites sont définies par une inflammation avec ou sans nécrose de la paroi des vaisseaux. Les différentes classifications proposées reposent sur le calibre des vaisseaux atteints, le mécanisme pathogénique, le type des lésions anatomopathologiques.

Le diagnostic de vascularite pulmonaire fait intervenir, outre les signes d'atteinte pulmonaire, la présence de signes extrapulmonaires, une altération de l'état général, un syndrome inflammatoire, des stigmates biologiques et immunologiques particuliers et un argument histologique.

L'atteinte pulmonaire est une composante majeure de la micropolyangéite, de la granulomatose avec polyangéite (GPA, anciennement maladie de Wegener) et de la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA, ancien syndrome de Churg et Strauss). La manifestation la plus fréquente des vascularites est l'hémorragie intra-alvéolaire qui représente une urgence diagnostic et thérapeutique. Le score FFS est un score pronostique qui conditionne les indications thérapeutiques. Le traitement repose sur un traitement d'induction de la rémission puis un traitement d'entretien à base d'immunosuppresseurs en association à une corticothérapie. Les échanges plasmatiques sont discutés en cas d'hémorragie alvéolaire sévère.