

Connectivites – Maladies inflammatoires du tissu conjonctif - 2009

Conférence à l'Hôpital de l'Île de Berne, Journée nationale des patients 2009
Traduction: Marie-Louise Hagen-Perrenoud

Le tissu conjonctif est la substance organique qui se trouve entre les cellules et qui les relie (relier=connecter). Les connectivites sont des maladies inflammatoires chroniques du tissu conjonctif causées par une dysfonction du système de défense. Une partie importante du tissu conjonctif est le collagène („colle“) d'où le terme collagénose qu'on utilisait auparavant. Les facteurs pouvant déclencher une connectivite auto-immune par une réaction immunitaire défailante ne sont pas encore définis clairement. On suppose cependant qu'une prédisposition génétique ainsi que des facteurs déclencheurs (p.ex. une infection) entrent en jeu.

Comme le tissu conjonctif se trouve dans tout l'organisme, l'aspect clinique des connectivites peut être extrêmement varié. L'étendue de la maladie et sa gravité diffèrent énormément d'un patient à l'autre. Lors d'une connectivite, il est rare que tous les symptômes classiques soient présents. C'est pourquoi le diagnostic ne devient souvent définitif que longtemps après le début de la maladie. Lorsque le diagnostic est établi, les différentes analyses sanguines et les examens spécifiques des différents organes donnent une classification correcte de la pathologie.

a) pathologie classique

- Lupus érythémateux systémique (LES)
- Sclérose systémique progressive
- Sclérose systémique limitée (CREST)
- Dermato- et polymyosite
- Syndrome de Sjögren
- Connectivite mixte (MCTD)

b) formes spéciales

- Forme mixte (overlap-Syndrom)
- Connectivite non-différenciée (classification exacte sous a) impossible)

Description des connectivites classiques

Lupus érythémateux systémique (LES)

On découvre chaque année 1-10 lupus érythémateux systémique (LES) sur 100'000 habitants. Presque tous les organes tels que les reins, le cœur, les poumons et le système nerveux peuvent être touchés. Au début, la maladie se présente souvent par des symptômes tels que fatigue, courbatures, fièvre et douleurs musculaires. Le LES se manifeste souvent par une éruption cutanée. Il existe plusieurs formes de lupus

cutané. Le plus caractéristique d'entre eux est „l'érythème en ailes de papillon“ (rougeur sur le nez et les joues) qui conduit souvent au diagnostic LES. Des symptômes apparaissant à différents endroits et à des moments différents sont une particularité du LES ce qui parfois retarde le diagnostic. L'atteinte des reins et du système nerveux central en sont les complications les plus fréquentes.

C'est pourquoi il est important de contrôler régulièrement l'urine, le sang et la tension. Il faut également porter une attention spéciale aux symptômes du système nerveux (p.ex. des troubles de sensibilité des extrémités, les troubles visuels ou les maux de tête) mais aussi l'apparition de dépression ou autres troubles psychiques. D'autres complications du LES peuvent également apparaître telles que des troubles de la coagulation sanguine qui se présentent p. ex. sous forme de thrombose veineuse, d'embolie pulmonaire, d'attaque ou de fausse-couche.

Syndrome de Sjögren (SS)

Le syndrome de Sjögren (fréquence env. 2%) est la connectivite la plus fréquente. Il s'agit d'une inflammation du tissu conjonctif des glandes salivaires ce qui entraîne une extrême sécheresse de la bouche et des yeux. La sécheresse des muqueuses lors d'un SS engendre souvent des problèmes de transit intestinal (constipation) ou des voies respiratoires (irritation, infections). L'atteinte des reins est relativement rare (2%). Il provoque souvent un dérangement du système acides/bases. 50% des SS sont accompagnés d'autres maladies inflammatoires rhumatismales, p.ex. une arthrite rhumatoïde (SS secondaire). Le traitement des symptômes de sécheresse à l'aide de préparations hydratantes est nécessaire afin d'éviter les complications telles que des caries et des infections locales.

Sclérodermie, sclérose systémique

Le signe distinctif de la sclérose systémique progressive (SSP) est la perte locale de l'élasticité et une mauvaise irrigation sanguine de la peau qui provoque souvent des douleurs dans les doigts et les orteils et peut conduire à une nécrose d'une petite partie de la peau. Presque 100% des patients SSP souffrent du syndrome de Raynaud, c.à.d. d'une hypersensibilité au froid des doigts et des orteils avec une mauvaise irrigation sanguine visible (coloration blanche et bleue). Dans 50-60% des cas, le syndrome de Raynaud se retrouve sous une forme bénigne dans d'autres formes de connectivites ou chez les personnes saines et souvent chez les femmes jeunes (env. 5%).

Il existe deux formes différentes de scléroses systémiques : dans la forme limitée, les symptômes se limitent à l'atteinte de la peau des mains et des pieds ainsi que de la bouche. Les organes internes ne sont atteints qu'après un long parcours. Lors de la sclérodermie diffuse, l'atteinte de la peau ne se limite pas aux pieds et aux mains. D'autres organes sont

touchés et la maladie se développe plus rapidement.

Les symptômes dangereux de la SSP sont l'atteinte des poumons sous forme d'une hypertension sanguine dans les artères pulmonaires ainsi que l'atteinte des reins qui se manifestent par de l'hypertension.

Dermatomyosite et polymyosite

Les dermatomyosite et polymyosite touchent la musculature. Souvent l'inflammation se limite à la musculature du squelette (muscles striés) et se manifeste en premier lieu par une faiblesse des muscles. La particularité clinique de la dermatomyosite est une inflammation de la peau qui se présente par une coloration mauve du décolleté, des paupières et de la face d'extension des articulations. Dans les deux maladies, la musculature des organes internes (cœur, poumons et transit intestinal) peuvent être touchés.

Formes spéciales de connectivite

Parfois, surtout dans les premières phases de la maladie, la classification exacte du diagnostic n'est pas (encore) possible. S'il est cependant évident qu'il s'agit d'une connectivite, on utilise le terme de „connectivite indifférenciée“.

Connectivite mixte (MCTD), Overlap-Syndrom

Les différents symptômes et les phénomènes d'analyses de laboratoire typique d'une forme de connectivite peuvent parfois aussi „se chevaucher“ (anglais: overlap). Lorsque chez un patient des symptômes de plusieurs types de connectivites sont présents, on parle de Overlap-Syndrom. Le MCTD (syndrome de Sharp) est proche du LES et se définit principalement par des inflammations musculaires et articulaires ainsi que par un auto-anticorps caractéristique (anti-RNP).