

Quand penser à une maladie systémique en réanimation

Bertrand Godeau

Service de Médecine Interne

CHU Henri Mondor, Créteil

bertrand.godeau@hmn.aphp.fr

Maladies systémiques et réanimation

- **Diagnostic de maladie systémique porté en réanimation dans 12 à 40 % des cas**
- **30 à 50% des admissions dues à une infection mais ne pas oublier les complications iatrogènes**

Réanimation et Maladies Systémiques

Motifs d'admission

Motif d'admission	PR (n=60)	LED (n=37)	Vascularites (n=39)	SS (n=13)	PM/DM (n=12)	Divers (n=20)	Total (n=181)
Infection	29 (48%)	12 (32%)	19 (49%)	3 (23%)	4 (33%)	7 (35%)	74 (41%)
Poussée Maladie Systémique	3 (5%)	18 (49%)	11 (28%)	7 (54%)	4 (33%)	8 (40%)	51 (28%)
Complication iatrogène	16 (27%)	4 (11%)	6 (15%)	2 (15%)	2 (17%)	2 (10%)	32 (18%)
Autres	12 (20%)	3 (8%)	3 (8%)	1 (8%)	2 (17%)	3 (15%)	24 (13%)

EXTENDED REPORT

Critical illness in systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome

F M K Williams, S Chinn, G R V Hughes, R M Leach

Ann Rheum Dis 2002;61:414-421

61 pts, LED 39%, LED + SAPL 61%, 76 admissions

- **Motifs d'admission**

- Infection: 41%
- Rein: 21%
- Cœur: 16%
- « Coagulation » 14%

- **Mortalité**

- En réanimation: 28%
- Survie à 5 ans: 43%
- Survie à 10 ans: 38%
- Age moyen lors du décès: 43 ans

- **3 facteurs de gravité**

- 1) Infection 2) Atteinte rénale 3) SAPL

Sd des APL I,II

- **Thromboses**
 - Veines
 - Artères
 - Sites inhabituels
 - Récidives
- **ACC**
- **Acl**
- **Anti β 2-GP1 (?)**
- **Thrombopénie**
- **Accidents obstétricaux**
- **Sd catastrophique**

Fièvre et maladies systémiques

- **Manifestation spécifique ?**
 - Vascularites
 - LED
 - Maladie de Still
 - Hémophagocytose
- **Infection ?**
- **Effet secondaire d'un médicament ?**

Causes de décès par infection au cours du LED

(d'après Hellmann et al, Medicine 1987; 66: 341-8) (33 décès)

Nature de l'agent infectieux	Nombre de cas	Site de l'infection
<u>Bactériens (n=25)</u>		
Staphylococcus aureus	10	poumon: 2/10
Escherichia coli	4	poumon: 1/4
Klebsiella	4	poumon: 2/4
Autres	7	
<u>Agents opportunistes (n=13)</u>		
Pneumocystis carinii	3	poumon (3/3)
Aspergillus	2	poumon (2/2)
Toxoplasma gondii	2	
Candida albicans	2	
Cytomegalovirus	2	poumon (2/2)
Nocardia asteroides	1	
Herpes zoster	1	

Risk factors and prognostic influence of infection in a single cohort of 87 adults with systemic lupus erythematosus

Noel et al, Ann Rheum Dis 2001

° 87 patients, analyse rétrospective, 27 ans

° 57 infections (35 patients, 40 %)

Nosocomiale 23 %

- Bactérienne 47 (82 %):
- Tuberculose: 5
- Virale (varicelle/zona): 9
- Mycose (candida): 1

Délai de survenue: 4,5 ± 5,8 ans

Réa dans 17 % des cas , 10 décès

Comparison of Epidemiological, Clinical, and Biological Features of Invasive Aspergillosis in Neutropenic and Nonneutropenic Patients: A 6-Year Survey

A. Cornillet,¹ E. Crous,² S. Nambona,³ V. Gardemecq,⁴ P. Tettevin,⁵ C. Belleguic,³ S. Chevrier,¹ E. Mounier,⁶ C. Lebert,⁷ M. Aupiais,⁸ S. Gaulot-Maugendre,⁹ M. Fauchoux,¹⁰ B. Lelong,¹¹ E. Leroy,¹² C. Gaiquer,¹ and J.-P. Gangneux¹

¹Laboratoire de Parasitologie-Mycologie, Résistance Médicée et Maladies Infectieuses, Hémato-oncologie Adulte, Pneumologie Endoscopique, ²Neurologie, ³Radiologie, ⁴Onco-hématologie, ⁵Hygiène Hospitalière, ⁶Maxillo-faciale, ⁷Neurologie, ⁸Neurologie, ⁹Neurologie, ¹⁰Neurologie, ¹¹Neurologie, and ¹²Endocrinologie et Diabète, Hôpital Saint-Louis (Hôpital Pasteur), and Aspergillosis Study Group of Pierre Teaching Hospital, Paris, France

Table 2. Outcome of invasive aspergillosis (IA), according to the patient's underlying disease and case classification.

Primary disease/underlying condition and case classification	No. (%) of patients, by outcome		
	Death (n = 63)	Recovery (n = 19)	Unknown (n = 6)
Primary disease/underlying condition			
Hematological malignancy			
All (n = 49)	29 (59)	15 (33)	4 (8)
Acute leukemia (n = 19)	8 (42)	11 (58)	0 (0)
Other hemopathy (n = 30)	21 (70)	5 (17)	4 (13)
Solid organ transplantation (n = 10)	9 (90)	1 (10)	0 (0)
Chronic pulmonary disease (n = 18)	15 (83)	1 (5.5)	1 (5.5)
Vasculitis disease (n = 5)	5 (100)	0 (0)	0 (0)
Solid tumor (n = 3)	2 (67)	0 (0)	1 (33)
AIDS (n = 1)	1 (100)	0 (0)	0 (0)
Unknown (n = 2)	1 (50)	1 (50)	0 (0)
Case classification			
Proven IA (n = 12)	10 (83)	2 (17)	0 (0)
Probable IA (n = 32)	37 (71)	10 (19)	5 (10)
Possible IA (n = 24)	15 (67)	7 (29)	1 (4)
All cases of IA (n = 68)	63 (71.0)	19 (21.6)	6 (7)

Incidence des pneumocystoses au cours des maladies systémiques

d'après Godeau et al. J Rheumatol 1994; 21: 246-51.

Maladies systémiques	Estimation du nombre de malades suivis	Nombre de cas de Pneumocystose
Maladie de Wegener	100	12
Lupus	750	6
Polyarthrite rhumatoïde	1500	2
Poly/dermatomyosite	250	5
PAN	250	4

Fièvre spécifique ou infection ? Stratégie diagnostique

- CRP (lupus)
- Ferritine glycosylée (maladie de Still)
- LDH (pneumocystose)
- ANCA (Wegener)
- anti DNA, abaissement C3 et C4 (lupus)
- corticothérapie alternée

Et la procalcitonine ?

Can procalcitonin measurement help in differentiating between bacterial infection and other kinds of inflammatory processes ?

Delevaux I et al, Ann Rheum Dis. 2003

Pro CT, seuil 0,5 ng/mL

Sensibilité 65 %, Spécificité 96 %

Bonne VPP, VPN médiocre

Abcès du poumon ? ...Granulomatose de Wegener

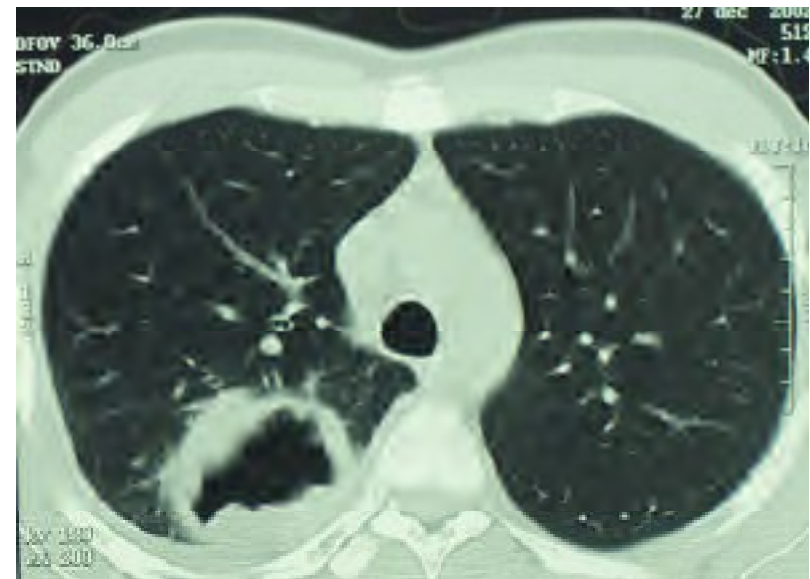


Table 3 Causes of Diffuse Alveolar Hemorrhage Classified by Histologic Type*

Capillaritis	Bland Hemorrhage	Diffuse Alveolar Damage	Other
Wegener's granulomatosis	Severe coagulopathies	Adult respiratory distress syndrome	Pulmonary infarction
Systemic lupus erythematosus	Uremia	Cytotoxic drug toxicity	Pulmonary veno-occlusive disease
Polymyositis	Systemic lupus erythematosus	Polymyositis	Lymphangioleiomatosis
Rheumatoid arthritis	Idiopathic pulmonary hemosiderosis	Systemic lupus erythematosus	Tuberous sclerosis
Scleroderma	Mitral stenosis	Cocaine inhalation	Pulmonary capillary hemgiomatosis
Mixed connective tissue disease	Congestive heart failure	Infection	
Microscopic polyangiitis	Goodpasture's syndrome		
Henoch-Schoenlein purpura	Nitrofurantoin		
Cryoglobulinemia	Penicillamine		
Behcet's syndrome	Amiodarone		
Goodpasture's syndrome			
Churg-Strauss syndrome			
Ulcerative colitis			
Bone marrow transplant			
Lung transplant rejection			
Idiopathic pulmonary fibrosis			
Primary antiphospholipid antibody syndrome			
Endocarditis			
Propothiouracil			
Phenytoin			
Retinoic acid			
Myasthenia gravis			
Pauci-immune pulmonary capillaritis			



Syndrome des antisynthétases

d'après Imbert-Masseau, Rev Rhum 2003; 70: 363-370

- **Atteinte pulmonaire**
- Atteinte musculaire inconstante
- Sd Raynaud
- Hyperkeratose fissuraire des mains
- **Ac anti synthétases:**
 - Jo1, PL12, PL7
 - SRP

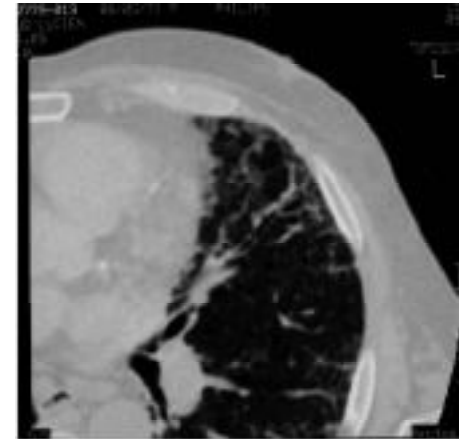


Fig. 2. Images en coupe sagittale (SSIP ou UIP).

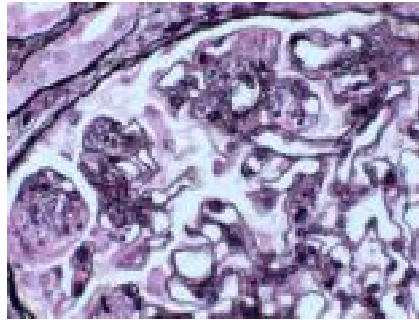


Fig. 1. Rayon de miel témoin d'une fibrose pulmonaire.

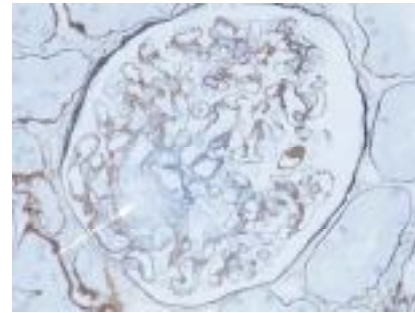
Défaillances viscérales et maladies systémiques

Défaillances viscérales	Principales maladies systémiques
Insuffisance rénale aiguë	LED Embolies cholestérol Vascularites Sclérodermie
Péricardite ± tamponnade	LED Sclérodermie
Myocardite	LED Vascularites Sarcoïdose Still

Néphropathie lupique



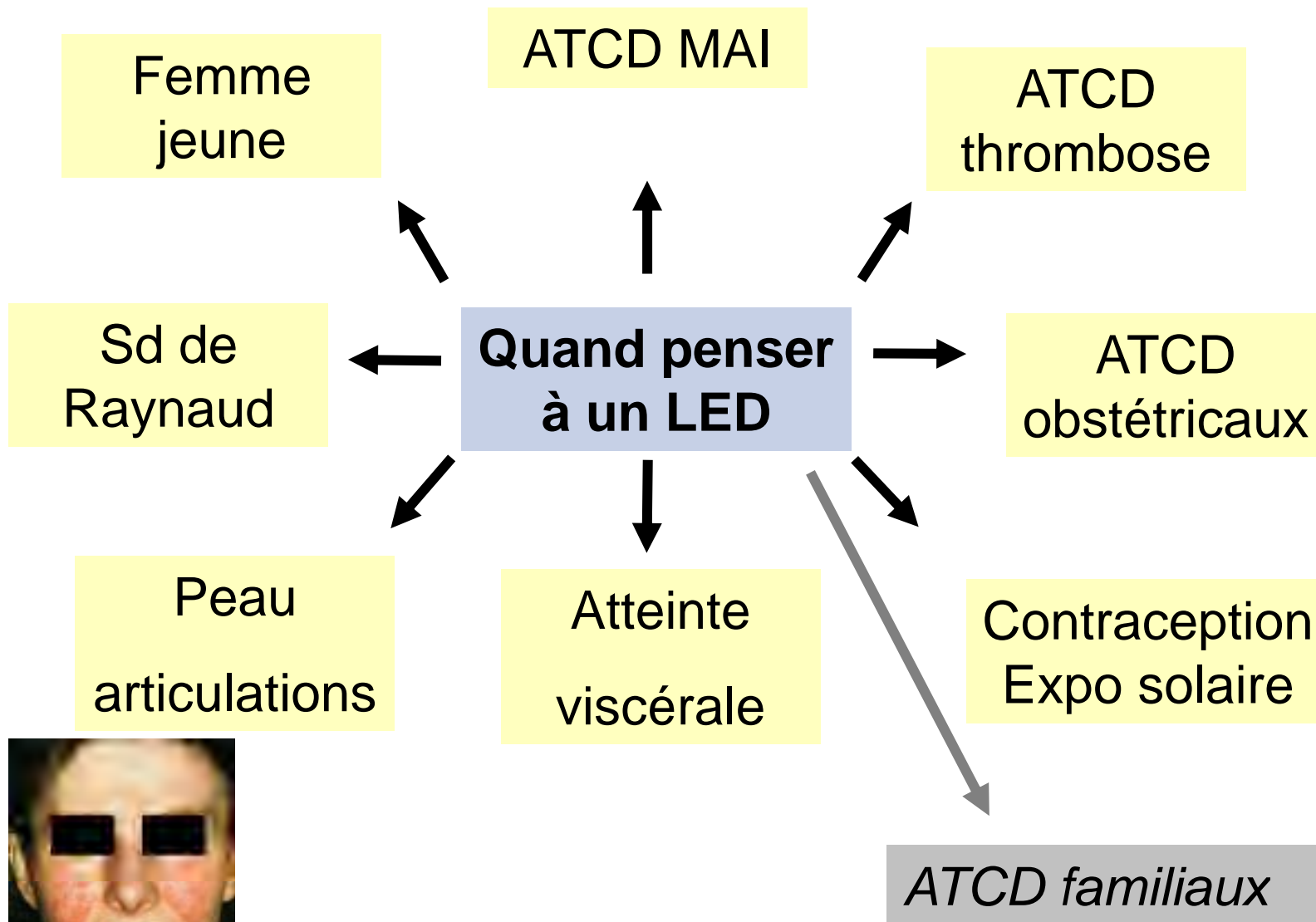
Classe IV



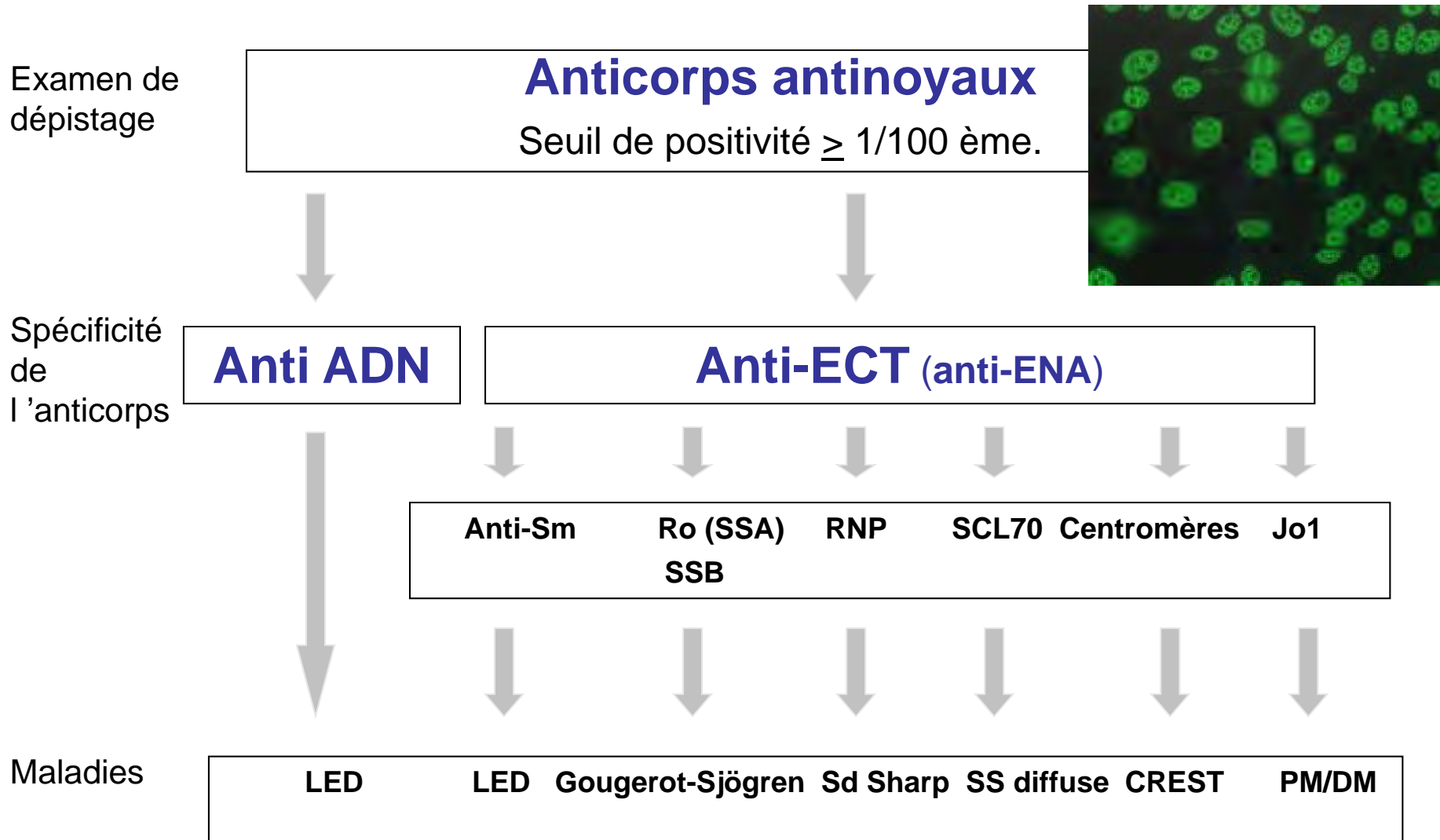
Atteinte ischémique
au cours du SAPL

D'après Tektonidou, Arthritis Rheum 2004

- **Mécanismes multiples**
- Facteur de gravité
- **Parfois révélatrice**
- Absence de parallélisme anatomo-clinique



Intérêt diagnostique de la recherche d'auto-anticorps

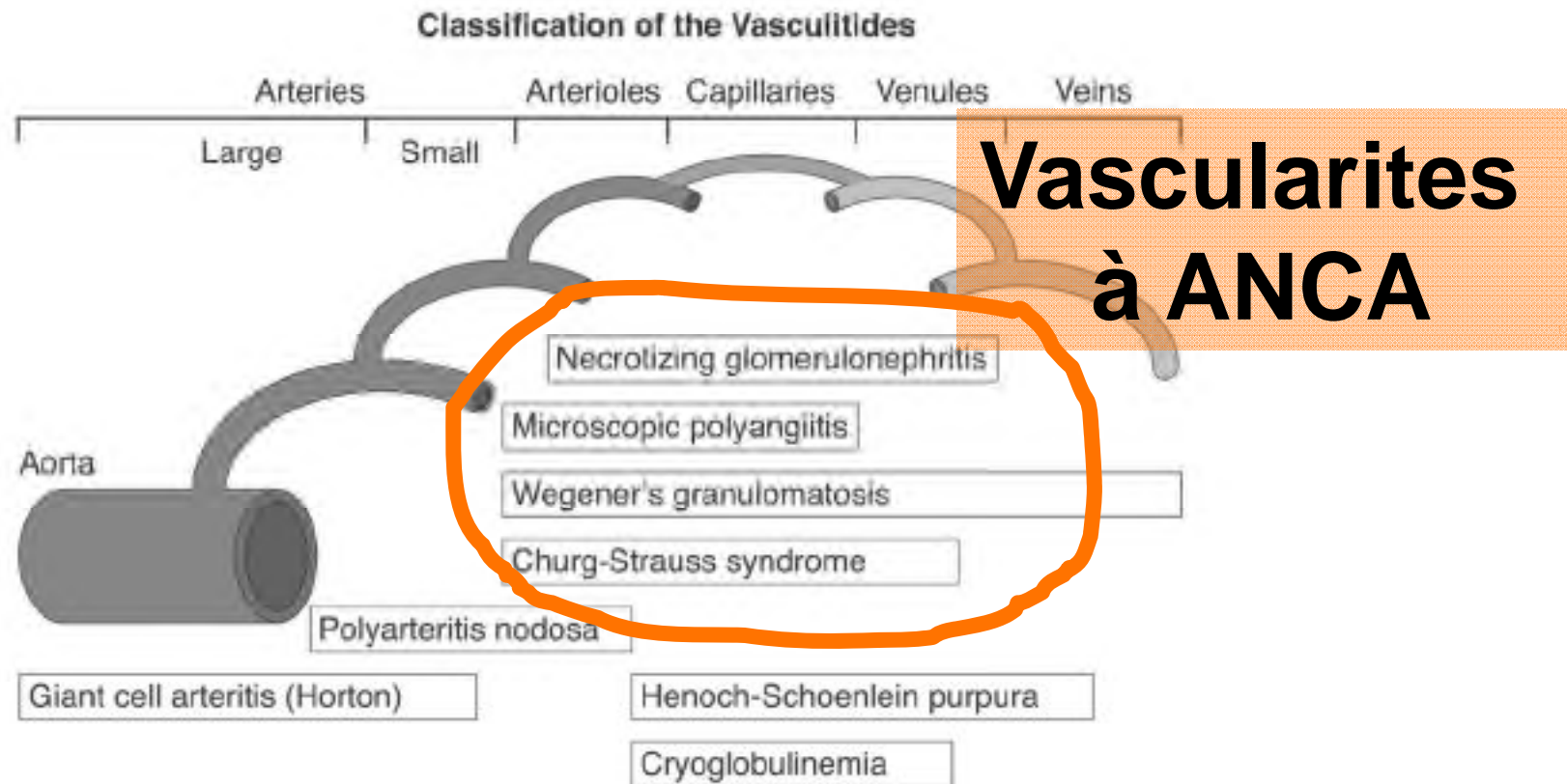


Intérêt diagnostique de la recherche d'auto-anticorps

Attention

- Médicaments inducteurs
- Positivité transitoire (virose...)
- Techniques de recherche

Vascularites systémiques

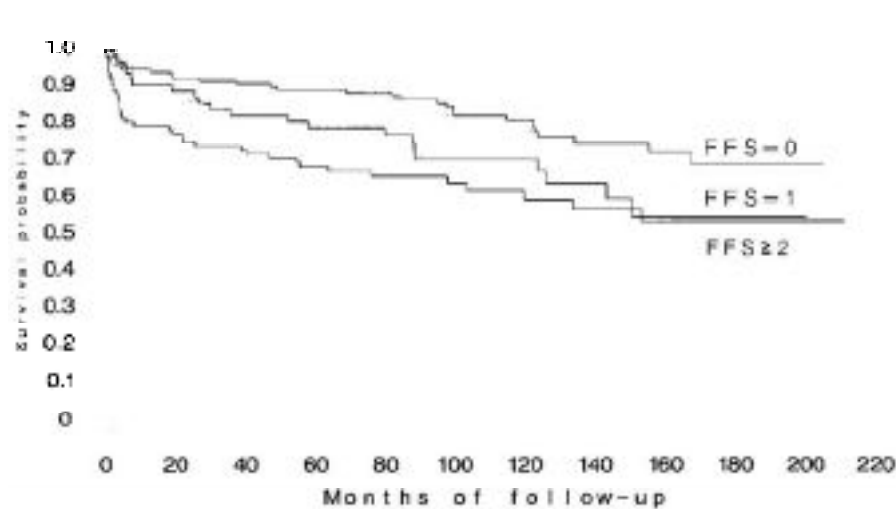


D'après Jennette et al. *Arthritis Rheum* 1994

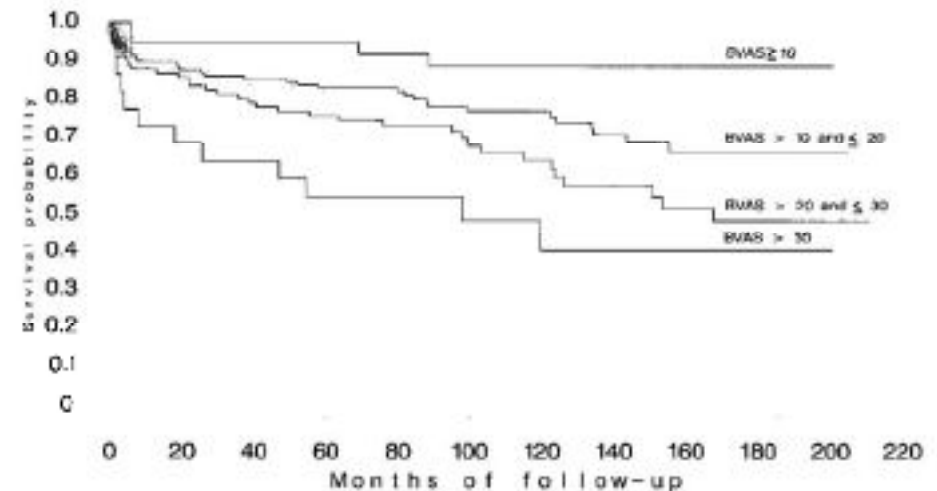
Long-Term Followup of Polyarteritis Nodosa, Microscopic Polyangiitis, and Churg-Strauss Syndrome

Analysis of Four Prospective Trials Including 278 Patients

Martine Gayraud,¹ Loïc Guillevin,¹ Philippe le Toumelin,¹ Pascal Cohen,¹ François Lhote,²
Philippe Casassus,¹ Bernard Jarrousse,¹ and the French Vasculitis Study Group



A



B

Figure 2. Survival of vasculitis patients (Churg-Strauss syndrome, microscopic polyangiitis, and polyarteritis nodosa with and without hepatitis B virus markers; $n = 278$) as a function of **A**, their Five-Factors Scores (FFS) ($P = 0.004$) and **B**, their Birmingham Vasculitis Activity Scores (BVAS) ($P < 0.0002$).

FFS:

- 1) Protéinurie > 1 g/24h
- 2) Insuffisance rénale
- 3) Atteinte cardiaque
- 4) Atteinte digestive
- 5) Atteinte neurologique centrale

Signes pouvant s'observer au cours de toutes les vascularites

- Altération de l'état général, fièvre, syndrome inflammatoire

- **Arthralgies, arthrites**

- **Vascularite cutanée**: livédo, nécrose, purpura vasculaire

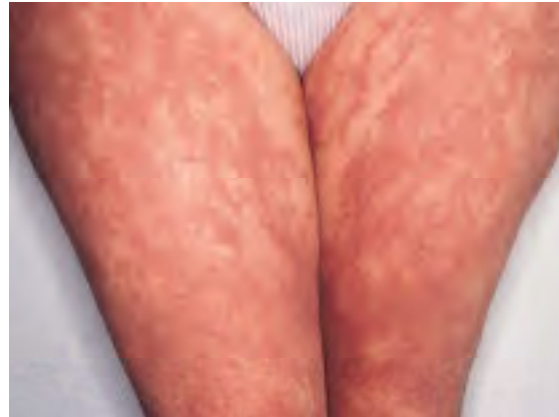
- **Atteinte rénale** (surtout glomérulaire)

- **Multinévrite**

Manifestations cutanéomuqueuses des vascularites systémiques



Purpura vasculaire



Livédo

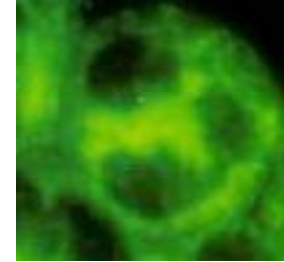


Ulcération nécrosante

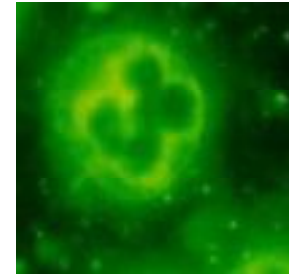
Vascularite cutanée \neq vascularite systémique

ANCA

c. ANCA (anti PR3) : **WEGENER**



p. ANCA (anti MPO): **MPA,**
Churg et Strauss



PAN « macroscopique »
ANCA toujours négatifs

*La négativité des ANCA n'élimine pas une
vascularite systémique*

ANCA négatifs

Attention aux microanévrismes...



Microanévrismes au cours d'une PAN avec atteinte rénale

Embolies de cholesterol

- **Pseudo PAN**
- **Peau +++**
- **Rein +++ (parfois retardée)**
- **Myalgies, Pouls conservés**
- **Contexte évocateur**

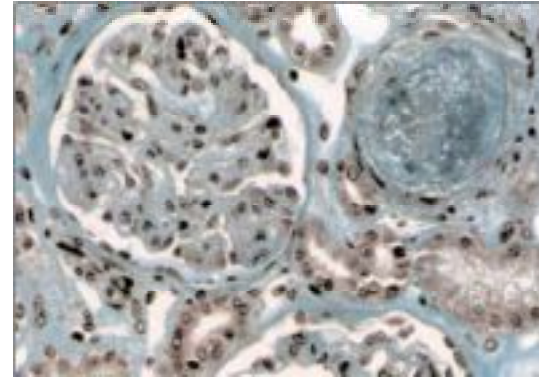


Blue toe syndrome

Crise rénale sclérodermique

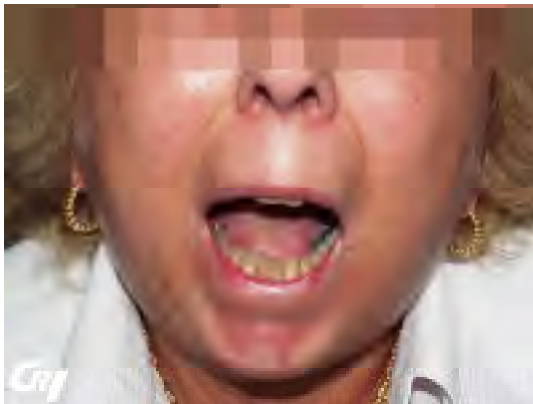
- Microangiopathie
- Sclérodemie diffuse
- Survenue précoce

- **HTA maligne (90%)**
- **Insuffisance rénale**
- **Rôle des corticoïdes ?**



Quand penser à une sclérodermie

- Raynaud
- Signes cutanés
- Reflux gastro-oesophagien



Cytopénies et Maladies Systemiques

- Anémie hémolytique auto-immune,
Thrombopénie thrombocytaire, Sd d'Evans
- Sd d'activation macrophagique

URGENCE

THERAPEUTIQUE +++

Systeme nerveux et maladies systemiques

- Clinique non spécifique
- Biologie non spécifique
- Iconographie non spécifique
- Physiopathologie complexe et non univoque

Case report



- F 42 ans
- LED depuis 27 ans, Tt HCQ
- Déficit neuro + convulsion: IRM NS et PL normale
- Neuro LED => Corticoïdes à forte dose => MMF
- Aggravation: PL n°2 normale, IRM non spécifique
- Neuro LED sévère => CPM et HDMP

Case report



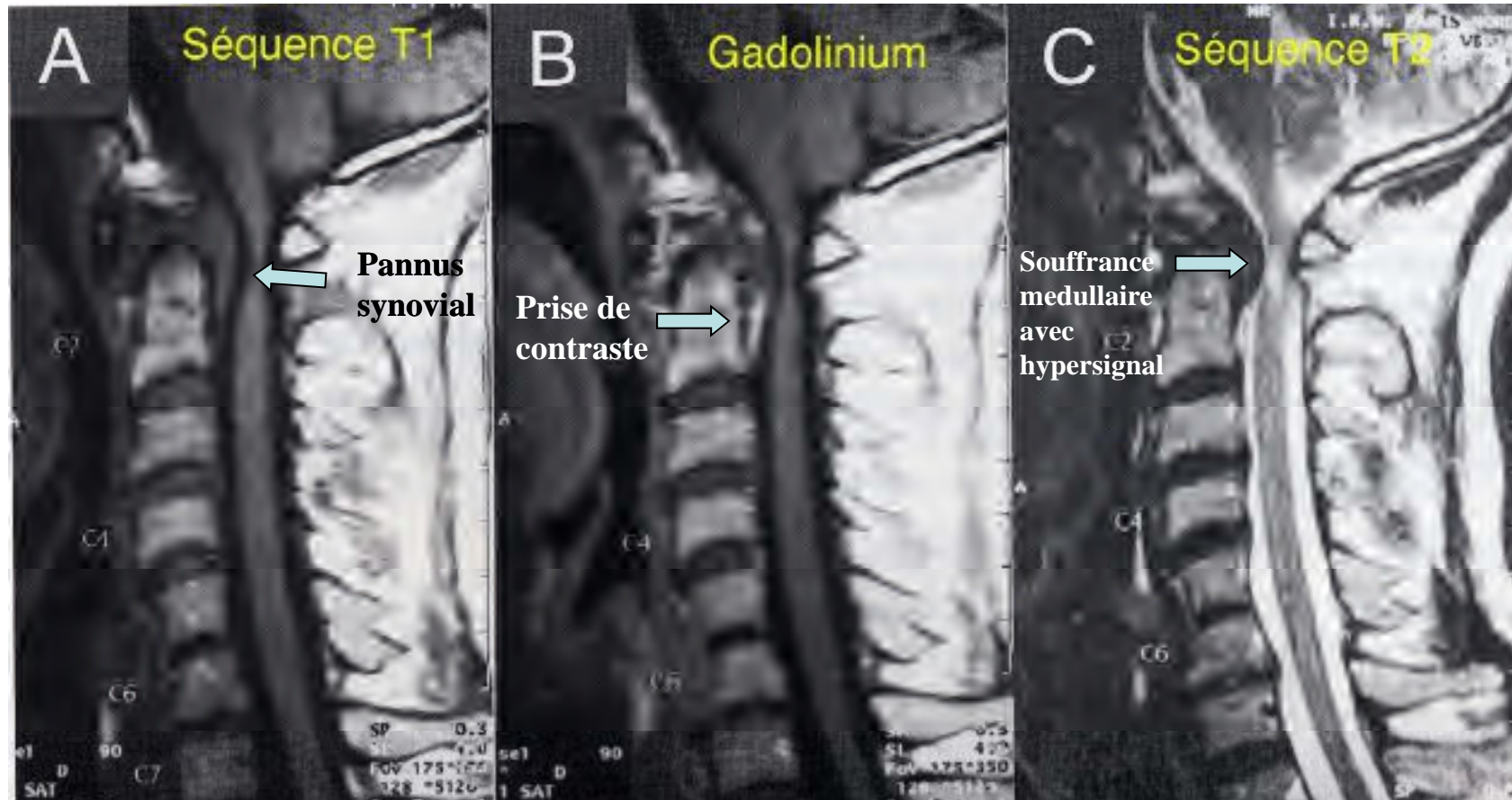
- F 42 ans
- LED depuis 27 ans, Tt HCQ
- Déficit neuro + convulsion: IRM NS et PL normale
- Neuro LED => Corticoïdes à forte dose => MMF
- Aggravation: PL n°2 normale, IRM non spécifique
- Neuro LED sévère => CPM et HDMP
- **Aggravation => PCR JC + => LEMP => décès**

Comment faire le diagnostic de maladie systémique en réanimation ?

- Y penser...
- Interrogatoire, Dossier ...
- Atteinte multisystémique ?
- Recherche d'autoanticorps
- Obtenir une biopsie d'organe
- Affirmer l'existence d'une poussée de la maladie

AAN
ANCA
Acc, Acl
HBV, HCV, cryo

Compression médullaire au cours d'une polyarthrite



D'après Guilpain et al, RMI 2003, 24: 59-62



...Merci !