

Emphysème pulmonaire

I. Définition

La définition de l'emphysème est anatomique : condition du poumon caractérisé par l'élargissement anormal des espaces aériens au-delà de la bronchiole terminale accompagnée par une destruction des parois alvéolaires et sans fibrose évidente.

L'emphysème et la bronchite chronique font partie des BPCO (broncho-pneumopathies chroniques obstructives)

C'est une pathologie fréquente et d'étiologie diverse

Généralement il fait suite à une bronchite chronique (emphysème centro-lobulaire)

La fréquence des BPCO est de 4 - 10 % de la population adulte

- 200.000 à 300.000 personnes en Algérie

II. Etiopathogénie

-prédisposition génétique: famille d'emphysémateux

-Déficit en $\alpha 1$ antitrypsine: une anomalie du complexe protéase anti protéase par destruction des fibres élastiques soit par augmentation des élastases ou diminution des anti élastases.

-facteur exogène: tabagisme

-Dépoussiérage professionnel, gaz toxique, pollution atmosphérique.

III. PATHOGENESE DE L'EMPHYSEME :

-Par déficit en $\alpha 1$ antitrypsine: La dégradation incontrôlée du tissu élastique pulmonaire par l'élastase neutrophilyque est souvent admise comme cause de l'emphysème en cas de déficit en $\alpha 1$ -AT

-Chez les sujets emphysemateux fumeurs, il existe une augmentation des produits de dégradation de l'élastine (rupture de la balance protéase-antiprotéase). Le tabac interagit à de nombreux sites du système protéase-antiprotéase, favorisant la destruction de l'élastine.

IV. Anpath :

On distingue 4 types d'emphysèmes selon la localisation des lésions dans l'acinus :

1- Emphysème panlobulaire: (Pan-acinaire) : EPL

C'est l'ensemble de l'acinus qui est touché associé à des lésions vasculaires avec fenestration puis destruction de leurs parois et confluence des espaces aériens distaux.

Il s'agit d'un emphysème diffus prédominant aux lobes inférieurs.

Ce type d'emphysème est retrouvé chez les patients porteurs d'un déficit en $\alpha 1$ antitrypsine, les sujets âgés non-fumeurs et les fumeurs sans déficit en $\alpha 1$ antitrypsine.

2- Emphysème centrolobulaire(centro-acinaire) ECL

Les lésions sont retrouvées en position centrale de l'acinus alors que les alvéoles sont préservées.

L'atteinte prédomine souvent dans la partie supérieure des lobes inférieurs et au niveau des lobes supérieurs, ce type d'emphysème est rencontré quasi exclusivement chez les fumeurs.

3- Emphysème para-septale : il prédomine à la périphérie des lobules ; le long des septa interlobulaire ; des axes bronchovasculaires et dans les régions sous pleurales.

4- **Emphysème para cicatriciel ou para lésionnel** : il juxtapose des lésions fibreuses à des foyers emphysémateux, parfois bulleux. Il est observé dans les séquelles de tuberculose, la sarcoïdose chronique et la silicose, ce type d'emphysème n'est pas classé par rapport à l'acinus.

5- **Lésions bulleuses** : Les lésions bulleuses peuvent se voir dans tous les types d'emphysème et particulièrement l'emphysème paraseptal. Elles sont dues soit à la confluence des lésions d'emphysème soit à la dilatation d'un territoire pulmonaire par un effet de clapet sur une bronche.

V. Tableau clinique :

EPL (Emphysème panlobulaire)

- 8-10 %, il s'agit d'un sujet jeune 35 - 40 an, non ou peu tabagique, de morphologie particulière maigre et longiligne qui signale une dyspnée d'effort d'installation insidieuse et d'aggravation progressive.
- Il n'existe pas d'hippocratisme digital ni de cyanose, le sujet qui a un thorax distendu, en tonneau reste rose : Pink – Puffer
- A l'examen physique : on note une hyper sonorité thoracique associée à une hypoventilation diffuse avec silence auscultatoire aux bases.

Radio :

- Distension thoracique majeure avec hyperclarté pulmonaire diffuse par raréfaction de la trame vasculaire.
- L'existence parfois des bulles d'emphysème siégeant aux lobes inférieurs
- Le cœur est petit, allongé, décolle de la coupole dite en « goutte ».

EFR:

- Syndrome de distension pulmonaire : VR↑, CRF↑, CPT↑
- Syndrome obstructif : Tiffeneau effondré < 70 %
- ↓ la capacité du transfert du CO.

La gazométrie au repos est normale, l'hypoxémie est tardive et survient à l'effort. FNS: Pas de polyglobulie.

Emphysème centrolobulaire (ECL) :

- Le plus fréquent 60 - 80 %, il s'agit d'un sujet âgé de 50 - 60 ans, généralement obèse, tabagique qui a un long passé de toux et d'expectoration muqueuse (Bronchite chronique) avec des périodes de surinfection.
- La dyspnée d'effort survient tardivement et progressivement entrecoupée d'accès de dyspnée paroxystiques sibilants
- A l'examen on retrouve :
 - ✓ Erythrose des pommettes (polyglobulie)
 - ✓ Cyanose et hippocratisme digital (Emphysème type BB Blue Bloater).
 - ✓ Dyspnée type bradypnée expiratoire.
 - ✓ Respiration bruyante sifflante surtout à l'expiration.
 - ✓ Distension thoracique modérée.

Radio

- Distension thoracique modérée
- Signes d'inflammation bronchique et pulmonaire prédominant aux bases.
- Hyperclarté des sommets.
- Cardiomégalie par retentissement pulmonaire CPC
- Artères pulmonaires dilatées.

EFR

- Syndrome de distension modéré.
- Syndrome obstructif sévère.

-Tiffenau < 50 %

-La capacité du transfert du CO ↓

-La gazométrie est perturbée précocement : hypoxémie + hypercapnie expliqué par l'effet shunt majeur résultant de la présence de nombreux territoires pulmonaires où le rapport ventilation, / perfusion et effondre. Cette hypoxie va initier une HTAP (précapillaire) → CPC

FNS : polyglobulie

ECG : signes d' HVD, HAD

VI. Evolution et pronostic

EPL :

Il est généralement bien toléré, le pronostic dépend de la précocité du traitement, de l'âge, de l'apparition de la dyspnée d'effort, de l'étendu des lésions destructives pulmonaires et de la survenue de complications : embolie pulmonaire, pneumothorax.

ECL :

L'évolution est généralement sévère vers la mort, le pronostic dépend de la sévérité du T.V.O qui dépend du degré de lésions, et des complications ; embolie pulmonaire, infections répétées.

	ECL	EPL
topographie	Région centrale de l'acinus Les sommets sont plus touchés	La totalité de l'acinus Les lobes inférieurs sont + touché
Physiopath	Rapport V/P modifié (effet shunt)	Rapport non V/P modifié
Etiologie	Bronchite chronique	Déficit en α 1 anti-trypsine
clinique	BB (Blue Bloater) Le plus fréquent 60 - 80 %, sujet âgé de 50 - 60 ans obèse, tabagique, bronchite chronique toux, expectoration, dyspnée Cyanose et hippocratisme digital. polyglobulie Distension thoracique modérée.	PP (Pink Puffer) 8-10 %, sujet jeune 35 - 40 an non ou peu tabagique, de morphologie particulière maigre et longiligne dyspnée d'effort d'installation insidieuse et d'aggravation progressive. pas d'hippocratisme digital ni de cyanose thorax distendu, en tonneau reste rose
radio	-Distension thoracique modérée -Signes d'inflammation bronchique et pulmonaire prédominant aux bases. -Hyperclarté des sommets. -Cardiomégalie par retentissement pulmonaire CPC -Artères pulmonaires dilatées.	-Distension thoracique majeur avec hyper clarté pulmonaire diffuse par raréfaction de la trame vasculaire. - bulles d'emphysème siégeant aux lobes inférieurs -Le cœur en « goutte ».
évolution	Précoce vers le CPC Se complique de poussées d'IRA secondaire à des complications (surinfection, embolie pulmonaire, erreur thérapeutique) La mort survient 10-20 après l'apparition de la dyspnée	généralement bien toléré le pronostic dépend de la précocité du traitement, de l'âge, de l'apparition de la dyspnée d'effort, de l'étendu des lésions destructives pulmonaires et de la survenue de complications : embolie pulmonaire, pneumothorax.
EFR	TVO La gazométrie est perturbée précocement hypoxémie + hypercapnie	TVO Syndrome de distension pulmonaire La gazométrie au repos est normale

VII. TRT

Il n'y a pas de traitement curatif, le traitement base sur les moyens suivants qui ont pour but de lutter contre les facteurs d'aggravation, l'hypoventilation :

- arrêt du tabac

Vaccination : antigrippal et anti-pneumococcique.

- Eviter les antitussifs, les tranquillisants, les barbituriques

- bronchodilatateurs.

- CTC

- ATB pour lutter contre les infections.

Kinésithérapie

Oxygénothérapie

Traitement chirurgical :

- Résection de bulle

- Chirurgie de réduction du volume

- Transplantation pulmonaire