

## LES FIBROSES PULMONAIRES

Les fibroses pulmonaires sont des pneumopathies interstitielles diffuses caractérisées par une hyperplasie collagène, élastique parfois musculaire associée à une infiltration cellulaire polymorphe siégeant dans l'interstitium et les parois alvéolaires.

Ce sont des maladies graves.

### ÉTIOLOGIES :

De nombreuses maladies peuvent être à l'origine de la fibrose pulmonaire :

- Pneumoconioses : silicose, asbestose.
- Pneumopathies d'hypersensibilité inhalation de poussière organique (éleveur d'oiseaux, fermier).
- Pneumopathies médicamenteuses (Cordarone, chimiothérapie, radiothérapie).
- Sarcoidose.
- Histiocytose X
- Connectivites : polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Goujerot et Sjogren (syndrome sec), sclérodémie, lupus érythémateux disséminé
- Vascularites.

Dans la moitié des cas, la cause demeure inconnue : fibrose pulmonaire idiopathique.

### DIAGNOSTIC :

#### Signes fonctionnels :

- Dyspnée d'effort qui s'aggrave progressivement pour devenir permanente.
- Toux sèche.

#### Examen physique :

- Cyanose à l'effort puis au repos.
- Hippocratisme digital présent dans 2/3 des cas
- Diminution de l'ampliation thoracique
- Râles crépitants

#### Radiologie :

##### Lésions élémentaires :

- Opacités réticulaires
- Opacités nodulaires
- Hyperclartés circonscrites de petit volume à limites assez nettes réalisant un aspect en rayon de miel.
- Rétraction avec déplacement du médiastin et ascension des hémicoupoles diaphragmatiques.

#### Exploration fonctionnelle respiratoire :

- Trouble ventilatoire restrictif : CPT diminuée, VEMS/CV normal
- Diminution de la DLCO
- Hypoxémie : peut au début ne se démasquer qu'à l'effort (désaturation lors du test de marche de 6 minutes) puis s'aggrave.

#### Diagnostic de certitude positif et étiologique :

Repose sur l'étude anatomopathologique d'une biopsie pulmonaire lorsqu'elle est indiquée.

### CAS PARTICULIER : La Fibrose pulmonaire idiopathique.

- Débute entre 60 et 70 ans avec une légère prédominance masculine.
- Crépitants prédominant aux bases (bruit du velcro).
- Pas d'atteintes extra-respiratoires en dehors d'un hippocratisme digital.
- TDM thoracique (essentiel au diagnostic):
  - Réticulations intra-lobulaires
  - Images en rayons de miel
  - Bronchectasies de traction
  - Prédominant en sous pleural et aux bases.
- Biologie : normale
- Bilan auto-immun : négatif.

### COMPLICATIONS :

- Insuffisance respiratoire chronique
- Cœur pulmonaire chronique
- Mortalité de 50 % dans les cinq années suivant le diagnostic de la maladie

### TRAITEMENT :

- Traitement étiologique lorsque la cause est connue.
- Corticothérapie à forte dose au début, puis dégressive.
- La Pirfénidone et le Nintedanib (anti-fibrotiques) ralentissent la progression de la fibrose pulmonaire idiopathique de légère à modérée
- Oxygénothérapie
- Transplantation pulmonaire, lorsqu'elle est possible.