

DYSTROPHIES BRONCHO-PULMONAIRES

CHAPITRE I

DYSTROPHIES BRONCHIQUES

I-INTRODUCTION – GENERALITES

Les dystrophies bronchiques sont des altérations structurales des bronches d'origine variée et il est parfois difficile de les différencier d'une lésion d'origine inflammatoire.

NB : Toute dystrophie peut se compliquer d'une inflammation et toute lésion inflammatoire peut être suivie rapidement d'une dystrophie.

Ces dystrophies sont la résultante de troubles divers aboutissant à une malformation acquise et définitive de la paroi bronchique.

II-BRONCHECTASIES

1-Définition :

La bronchectasie est une dilatation irréversible et permanente du calibre de l'arbre bronchique.

Ce sont de loin les lésions les plus répandues des dystrophies.

Elles sont la conséquence d'une infection chronique et nécrosante. Elles favorisent la persistance de l'infection, la formation d'abcès...etc.

→ Etiopathogénie :

- ✓ Congénitales ou héréditaires (mucoviscidose, syndrome de Wegener)
- ✓ Secondaires (mécaniques, tumorales ou infectieuses).

2- Macroscopie :

- Lésions souvent unilatérales.
- Siège : lobe inférieur surtout la pyramide basale.

Peut se voir exceptionnellement au niveau du lobe supérieur.

- Les lésions peuvent être tantôt localisées, tantôt généralisées.
- ✓ **Formes localisées :** réalisent des groupes plus ou moins volumineux de bronches dilatées, peuvent être parfois symétriques et bilatéraux.
- ✓ **Formes généralisées :** bouleversement architectural du poumon lui donnant un aspect de poumon de batracien ou un aspect d'éponge.
- On distingue plusieurs formes de bronchectasie à savoir :
- ✓ **Bronchectasies cylindriques :** bronche dilatée avec un calibre régulier et se termine par un **cul de sac**.
- ✓ **Formes ampullaires :** cavités kystiques arrondies ou ovalaires appendues à une bronche en **grappe de raisin**.
- ✓ **Formes sacculaires :** dilatation progressive du diamètre de la bronche, se termine sous forme d'un **petit ballon** ou une **ampoule**.
- ✓ **Formes variqueuses :** leur nombre varie de 6 à 10 dilatations de calibre irrégulier.

Ces ramifications s'associent souvent à des remaniements → paroi épaisse et blanchâtre.

3- Histologie

a/Altérations de la paroi bronchique :

Le revêtement épithélial est le plus souvent remplacé par un tissu de granulation inflammatoire riche en PN et en petits vaisseaux.

Parfois cette muqueuse est hyperplasique réalisant des aspects « polypoïdes » endo-bronchiques.

Le chorion est œdémateux, parfois scléreux.

Les glandes : dans l'ensemble, elles sont hypertrophiques, hyper-sécrétantes parfois adénomateuses.

b/Altérations péri-bronchiques :

L'étude histologique de la péribronche est capitale. Les lésions se traduisent par un œdème ou une sclérose mutilante qui englobe les vaisseaux sanguins et lymphatiques ainsi que les nerfs et les ganglions.

c/Modifications vasculaires :

Hyperplasie vasculaire réalisant un système anastomotique très développée → perturbations hémodynamiques +++ → échanges gazeux.

d/Modifications des ganglions hilaires :

Les ganglions sont augmentés de volume, rougeâtres.

III/ AUTRES DYSTROPHIES TRACHEO-BRONCHIQUES :

1/Ostéochondromatose trachéo-bronchique

Les ostéochondromatoses sont peu fréquentes, se voient chez l'homme après 50 ans. D'étiopathogénie non connue.

→ **Macroscopie** : se voit à la hauteur des anneaux cartilagineux sous forme de petites saillies blanchâtres ou jaunâtre soulevant la muqueuse qui peut être normale ou congestive.

Ces formes peuvent être nodulaires ou diffuses prédominant dans les 2/3 inférieurs de l'arbre bronchique.

→ **Histologie** : ce sont des foyers chondroïdes voire ostéoïdes. On rencontre souvent des foyers de métaplasie malpighienne de l'épithélium localisée en regard des nodules.

2/ Hamartochondrome

Etiopathogénie : serait due à un processus inflammatoire acquis par agressions bronchique ?

Endoscopie : elle se présente sous forme d'une tumeur mobile, arrondie de couleur rose à paroi lisse.

Macroscopie: Réalise des végétations pédiculées dans la lumière sans extension vers la péribronche.

Histologie : ce sont des proliférations exclusivement mésenchymateuse soulevant l'épithélium bronchique.

A ce contingent hyperplasique s'associent des différenciations chondroïdes, osseuses, musculaires, adipeuses ...

3/ Bronchotrachéomalacie

C'est une atteinte morphologique et fonctionnelle de la trachée et des grosses bronches en rapport avec une désorganisation de l'armature musculo-élastique mais surtout des anneaux cartilagineux.

Ce phénomène agénésique aboutit à un collapsus expiratoire par aplatissement des bronches.

Ce processus se complique souvent d'emphysème.

4/ Hyperplasie chondromateuse

Se traduit par une atteinte de tous les anneaux cartilagineux d'un lobe ou d'un poumon.

Les cartilages apparaissent volumineux, irréguliers et contournés.

→ **Etiopathogénie** : peut être liée à une anomalie de la vascularisation.

5/ Polychondrite atrophique

Se caractérise par une chondromalacie de l'arbre trachéo-bronchique avec dégénérescence de la substance fondamentale et liquéfaction des chondrocytes qui fait toute la gravité de la maladie.

CHAPITRE II DYSTROPHIES PULMONAIRES

I / INTRODUCTION :

Il s'agit de dystrophie de la paroi alvéolaire acquise par troubles constitutionnels, aboutissant à une malformation définitive de l'unité alvéolaire – pulmonaire.

Ces dystrophies se traduisent soit par un :

- Amincissement voire disparition des cloisons ayant pour conséquence une dilatation des espaces aériens.
- Epaissement localisé ou diffus de la paroi alvéolaire.

II / EMPHYSEME :

1-Définition :

C'est une augmentation du volume des alvéoles pulmonaires avec perte d'élasticité de leur paroi entrant dans le tableau d'un syndrome pneumologique important, on distingue deux formes:

a / Emphysème généralisé :

- Touche l'adulte jeune de sexe masculin ;
- la dyspnée est le plus souvent le motif de consultation.
- On distingue deux formes :
 - Emphysème associé à des phénomènes infectieux, à type de bronchite chronique dénommé « Centro-acineux ».
 - Emphysème idiopathique, dont certains cas relèvent de formes familiales (déficit en $\alpha 1$ antitrypsine).

b / Emphysème localisé :

Il est fréquent, se rencontre au cours de certaines pneumopathies aiguës ou chroniques tel que : silicose ou BBS.

Cliniquement : on note une dyspnée qui se traduit par un Wheezing.

2 - **Topographie** : La distribution topographique est variable, peut-être :

- **Distribution sélective** : lobulaire, lobaire, para-septal
- **Distribution non sélective** : panlobaire.

3 -Morphologie :

A:Macroscopie :

L'emphysème correspond à une atrophie de tous les constituants de la paroi alvéolaire.

Les cloisons alvéolaires s'amincissent avant de disparaître → cavités aériennes plus ou moins volumineuses, visibles à l'œil nu sous forme de BULLE.

Ces bulles sont uniques ou multiples bombant sous la plèvre viscérale.

Elles sont peu confluentes occupant tout l'hémithorax.

B:Microscopie :

On note une disparition progressive de la paroi alvéolaire avec une modification de tous ses éléments constitutifs.

Les capillaires alvéolaires sont altérés, leur calibre est réduit avec parfois une disparition de la lumière vasculaire.

Les cellules alvéolaires sont détruites, les pneumocytes I sont altérés en premier, les pneumocytes II membranaires se lysent plus tardivement.

Les fibres élastiques sont dissociées et rompues puis disparaissent progressivement.

La charpente conjonctive devient opaque ne contenant ni fibres, ni vaisseaux, ni cellules.

III /LES FIBROSES PULMONAIRES :

1 / Définition:

Ce sont des **lésions courantes**, se rencontrent dans des circonstances très variées ;

Les aspects cliniques sont polymorphes et dépendent avant tout de l'étiologie.

On note des **fibroses interstitielles diffuses (FID)** primitives qui se rencontrent au cours de la BBS, la tuberculose et certaines cardiopathies.

NB : La FID peut être aiguë fulminante : syndrome Hamman et Rich ;

2/Aspects morphologiques :

A- Macroscopie : Le poumon apparaît

- Tantôt:** Sous la forme de balle de mousse résistante à la pression .Poids augmenté et présence de multiples cavités aériques séparées les unes des autres par des cloisons épaisses.
- Tantôt :** Il est parsemé de vastes plages blanchâtres, homogènes à limites peu nettes séparées les unes des autres par des zones saines conférant ainsi au poumon un aspect lardacé.

B- Microscopie : Deux caractères +++ :

- ✓ **Epaississement de la paroi:** il est en rapport avec
 - Imbibition œdémateuse : augmentation du volume de la substance fondamentale
 - Multiplication des cellules septales
 - Production exagérée des fibres
 - Multiplication des cellules musculaires lisses
 - Distension et augmentation du nombre des vaisseaux.

A ces lésions de base peuvent s'associer des imprégnations calcaires ou anthracosiques, des dépôts amyloïdes voire des métaplasies chondroïdes, osseuses.

- ✓ **Multiplication des cellules alvéolaires :**

Cette dernière réalise des aspects structuraux variés, allant de la métaplasie cubique ou cylindrique du revêtement à la desquamation de plusieurs cellules macrophagiques aboutissant à la formation de fibrine exsudée aboutissant à la nécrose