

fibrose pulmonaire

1-définition:

c est un ensemble très hétérogène d'affections, dont le point commun est anatomique: l'existence d'une réaction tissulaire pulmonaire anormale (hyperplasie) siégeant dans l'interstitium alvéolaire:

c est une association de fibres de collagène, élastique et parfois des fibres musculaires, avec infiltration cellulaire polymorphe.

à cette hyperplasie; est associé très souvent un œdème: fibrose interstitielle diffuse.

cette fibrose va créer un épaississement de la paroi alvéolo-capillaire; qui va entraîner un **bloc alvéolo-capillaire**.

2-clinique:

*symptomatologie clinique:

c est les signes fonctionnels (progressifs)/complications aiguës qui vont être les 2 circonstances de découverte de la fibrose:

a-signes fonctionnels:

. **dyspnée**: type de polypnée survenant à l'effort progressivement permanente

. de repos.

. **toux**: peu fréquente, quinteuse, douloureuse.

. **douleurs**: (en rapport avec l'hypoxie: Dlr pseudo angineuse).

réveillée par la toux.

parfois Dlr constrictive.

b-complications aiguës:

. surinfection broncho-pulmonaire

. hémoptysies

. pneumothorax

3- examens cliniques:

.les maitres symptomes: dyspnée: difficulté a parler.

cyanose: ay niveau des extrémités

autre: hippocratism

digital;amaigrissement.

.examen physique: rales crépitants,secs,fins,non influencé par la toux.

pas de distension

pas de rales bronchiques sauf surinfection.

.examen C.V: rechercher des signes de retentissement sur le coeur droit: HVD;HTAP.

4-Dg positif:

repose essentiellement sur l'interrogatoire(anamnèse):durée d'évolution élément fondamentale pour le Dg et pouvoir classer l'infection en mode:

1-aigu:mauvais PC,mort en 01 a 03 mois=SDRA

2-subaigu:poumon de fermier (alvéolite allergique)

3-chronique: sarcoïdose,lympho-granulomateuse benign.

autre élément fondamental:recherche d'exposition aux antigènes/allergène,particules minérales,métaux

5-sémiologie radiologique:

images Rx disparates :

1-aspect réticulé simple.

poumons en rayon de miel:

2-aspect réticulo micronodulaire.

3-aspect kystique.

les images peuvent etre diffuse,bilatérales,possibilité de dominance unilatérale.

a ces images Rx,on peut avoir un comblement du cul de sac costo-diaphragmatique.

6-EFR: le profil respiratoire +++

1-Sd restrictif: CV ... ;CPT ...

TIFFENEAU: Nle ou légèrement ...

2-gazométrie: hypoxie majorée a l effort ; desaturation ; DLCC ...

3-mecanique respiratoire: ... compliance pulmonaire.

... des resistances pulmonaire.

hyperventilation.

(normo/hypocapnée)

4-cathétérisme+echo.cardio: recherche d'hypertrophie avec/sans HTAP

7-Diagnostic etiologique:

fibroses interstitielles diffuses:

/aigue: 1-(idiopatique inconue)maladie de Hamman-rich: SDRA avec dyspnée,cyanose-mort:1-3 mois

2-forme de liebou

/chronique:(dans le cadre d'une maladie systemique)

1-collagénoses.

3-peri-arthrite noueuse/PAN.

2-sclérodermie.

4-lupus .

5-dermomyosite.

6-Tm neurogène du mediastin(phacomatoses):sclérose tubereuse de bourneville.

7-reticuloses: hystiocytose.

8-granulome:eiosinophile.

/toxiques: maladies professionnelles:beriliose ; iatrogènes.

/anti-mitotique: bleomycine,oxygénothérapie,radiothérapie.

/lympho granulomateuses: sarcoidose;alvéolite allergiques extrinsèque.

8-Evolution: fonction de l'etiologie et du contexte (aigu/chronique)----aigu:mort

subaigue/chronique:de l'IR au CPC.

9-traitement:

1-etiologique.

2-symptomatique: -ATBhtérapie

-oxygénothérapie:adaptée a la gazométrie artérielle si

hypoxie.

-corticothérapie:si inflammation.