

# LES FIBROSES PULMONAIRES

I- **Definition** : les fibroses pulmonaires font partie des pneumopathies interstitielles diffuses.

Ce terme regroupe un certain nombre d'affections dont le caractère commun est une hyperplasie associant des fibres collagènes, élastiques parfois musculaires avec une infiltration cellulaire polymorphe siégeant exclusivement ou prédominant dans l'interstitium.

II- **Etude clinique** :

a) **signes d'appel** :

- dyspnée d'effort
- toux sèche, et expectorations (inconstantes)
- des épisodes de surinfections.

b) **A un stade plus avancé** :

- La dyspnée devient permanente et s'aggrave au moindre effort
- Cyanose à l'effort puis au repos due à l'hypoxie
- Hippocratisme digital présent dans 2/3 des cas.

c) **Signes physiques** :

- Diminution de l'ampliation thoracique
- Râles crépitants
- L'évolution à long terme se fait toujours vers le CPC (cœur pulmonaire chronique)

d) **Autres signes**:

- Douleur thoracique.
- Amaigrissement, asthénie.

III- **Etude radiologique (Rx thoracique –TDM)** :

Les lésions élémentaires sont faites :

- **D'opacités nodulaires** : de micronodules (grains de mille) aux macronodules.
- **D'hyperclartés** : circonscrites de petit volume à limites assez nettes ; ce sont de véritables kystes entourés de fibrose réalisant un aspect en rayon de miel.
- **De rétraction** : avec déplacement du médiastin et ascension des hémicoupoles diaphragmatiques.

#### IV- EFR (explorations fonctionnelles respiratoires) :

La fibrose réalise le plus souvent **un syndrome restrictif** avec :

- **CPT** diminuée
- **VEMS** diminué
- **CVF** diminuée
- **VEMS/CV** (indice de Tiffenau) **Normal**

#### **Gazométrie**

- SaO<sub>2</sub> après l'effort est **diminuée** (témoins d'une hypoxie)
- PaCO<sub>2</sub> **diminuée** (hypocapnie)
- DLCO (L'épreuve de diffusion du CO) **diminuée**
- La compliance pulmonaire (distensibilité) **diminuée**

#### V- Diagnostic positif :

repose sur l'association de :

- Signes cliniques
- Radiologiques
- Fonctionnels (EFR-gazométrie)

Mais le diagnostic de certitude positif et étiologique repose sur l'étude anatomo-pathologique d'une biopsie pulmonaire.

#### VI- Diagnostic étiologique:

##### A) les fibrose Secondaires

- **Pneumoconioses (inhalation de poussières minérales).**
- **Pneumopathies d'hypersensibilité inhalation de poussière organique (éleveur d'oiseaux, ...).**
- **Pneumopathies médicamenteuses (Cordarone, chimiothérapie, radiothérapie).**
- **Virale** (grippe, oreillons, mycoplasmae, virus respiratoire syncytial)
- **Gaz toxiques** (vapeurs de mercure, NO<sub>2</sub>....)
- **Radiations ionisantes**

##### B) Fibrose pulmonaire primitive:

- **Sarcoïdose.**
- **Fibrose pulmonaire idiopathique.**
- **Histiocytose x** (pneumopathie diffuse chez le sujet jeune, souvent révélée par un pneumothorax).
- **Connectivites et vascularites** (maladie de système, tissu conjonctif de la paroi vasculaire des vaisseaux pulmonaires) :
  - Polyarthrite rhumatoïde
  - Syndrome de Goujerot et Sjogren (syndrome sec)
  - sclérodémie

- lupus érythémateux disséminé
- dermatomyosite
- histiocytose x

## VII- Traitement

- si la cause est connue : Trt étiologique
- si la cause non connue: Trt symptomatique

### **Corticoïdes:**

- diminuent l'inflammation
- 10-30% amélioration objective
- Réponse favorable si sujet jeune, forme récente, inflammation dominante(biopsie), lymphocytose(LBA)

### **Autres traitements**

- Oxygénothérapie
- Immunosuppresseurs
- Transplantation pulmonaire