

Fibrose pulmonaire

I- Définition :

Encore appelée pneumopathie interstitielle diffuse .elle 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 parfois tuberculoïde les lésions siègent exclusivement ou prédominent dans l'interstitium.

II- Etude clinique :

a) signes d'appel :

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

b) A un stade plus avancé :

- La dyspnée (tachypnée) devient permanente et s'aggrave au moindre effort
- Cyanose à l'effort puis au repos, due à l'hypoxie
- Hippocratismes digitaux présents 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) Signes accessoires :

- 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 :

- | | |
|--|-----------------|
| - CV (capacité vitale) | diminuée |
| - VEMS/CV (indice de Tiffenau) | normal |
| - VR/CT CT : (capacité totale, VR : volume résiduel) | normal |

Gazométrie

- SaO₂ après l'effort est diminuée (témoins d'une hypoxie)
- PaCO₂ diminuée (hypocapnie)
- PH normal ou alcalin

- L'épreuve de diffusion du CO est diminuée
- La compliance pulmonaire est diminuée (distensibilité)
- Le travail dynamique pulmonaire peut augmenter

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 anapath à travers de la biopsie pulmonaire.

VI- Diagnostic étiologique :

A) Fibrose pulmonaire extrinsèque

- **Virale** (grippe, oreillons, mycoplasmae pneumonie, virus respiratoire syncytial)
- **Gaz toxiques** (vapeurs de mercure ,NO2....)
- **Cause médicamenteuse**
- **Radiations ionisantes**
- **Poussières inorganiques**(pneumoconiose)

B) Fibrose pulmonaire intrinsèque :

- Polyarthrite rhumatoïdes
- Syndrome de Goujerot et Sjogren (syndrome sec)
- sclérodémie
- lupus érythémateux disséminé
- dermatomyosite
- hépatite chronique active
- cirrhose biliaire primitive
- histiocytose x
- sarcoïdose
- hémossidérose
- certaines associations :
 - fibrose interstitielle diffuse + RCUH
 - fibrose interstitielle diffuse + affection thyroïdienne
 - fibrose interstitielle diffuse + anémie pernicieuse .