

République Algérienne Démocratique et Populaire

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE ABOUBEKR BELKAID
FACULTE DE MEDECINE
DR.B.BENZERDJEB -TLEMCEN-



جامعة أبو بكر بلقايد
كلية الطب
د.ب.بن زرجب - تلمسان-

DEPARTEMENT DE MEDECINE

MEMOIRE DE FIN D'ETUDES POUR
L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTEUR EN MEDECINE

Thème :

*Étude clinique et épidémiologique de la PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE
DIFFUSE au niveau du service de pneumo-phtisiologie CHU-Tlemcen
de Janvier 2022 au 31 Décembre 2022*

Présenté par :

- Benabdelkader Anes
- Meriem Belhia
- Alazzam naji
- Benzerdjeb Mohammed El Amine

Dr. **BENAMAR SAMIR** chef de service pneumo-phtisiologie CHU tlemcen **Encadreur**

Année universitaire 2022/2023

REMERCIEMENTS :

Nous remercions avant tout **DIEU le tout puissant** de nous avoir donné la volonté et le courage de réaliser ce travail.

Nous aimerons adresser à **Dr BENAMAR SAMIR**, Chef de service de pneumo- phtisiologie, une mention particulière. En sa qualité de tuteur de mémoire, il a su mettre à notre disposition bien des ressources, et sa disponibilité, sa patience comme ses conseils judicieux ont su guider notre travail et stimuler nos réflexions, il nous a été d'une grande aide pour développer le présent mémoire avec succès.

Nous remercions les assistants et résidants du service pour nous avoir initié à cette spécialité et motivé à réaliser ce travail portant sur les pneumopathies interstitielles diffuses.

Nous tenons à adresser nos sincères remerciements à nos collègues et personnels du CHU Tlemcen.

Nous souhaitons, enfin, témoigner toute notre gratitude à nos familles, proches et amis pour leur encouragement et leur soutien sans faille.

Merci

Partie théorique

SOMMAIRE :

I. Approche sur les maladies pulmonaires interstitielle.....	4
1 Rappel sur l'interstitium	6
2 Pathogenèse	7
II. Présentation clinique des pneumopathies inertielles diffuses	9
III.diagnostic radiologique des pneumopathies inertielles diffuses	11
1 Radiographie thoracique.....	11
2 Tomodensitométrie (scanner thoracique)	12
IV. diagnostique étiologique des pneumopathies inertielles diffuses	21
V.Classification des pneumopathies inertielles diffuses	28
VI .Conclusion	32
VII.Flash (résumé).....	32
VII .Bibliographie.....	35

I. APPROCHE SUR LES MALADIES INTERSTITIELLES PULMONAIRES :

On regroupe sous le terme : « maladies interstitielles pulmonaires » un ensemble de maladies caractérisées par une accumulation anormale au niveau du parenchyme pulmonaire de cellules inflammatoires, de fibroblastes et de substances de la matrice extracellulaire tels les protéoglycanes et le collagène. Les cellules impliquées sont de divers types, selon la maladie en présence. On peut notamment observer une accumulation de lymphocytes, de neutrophiles, de macrophages alvéolaires et/ou d'éosinophiles. Les facteurs responsables de cette accumulation anormale de cellules ou de tissu mésenchymateux sont souvent inconnus”.

La prévalence des maladies interstitielles est difficile à établir étant donné la grande variété de maladies classées dans cette catégorie, mais, après le cancer et les maladies pulmonaires obstructives chroniques, celles-ci représentent la troisième forme la plus fréquente de maladie pulmonaire chronique. Il existe plus de 200 causes de maladies interstitielles, pouvant être classées en 4 grandes catégories : a) les pneumopathies interstitielles de cause connue, dont les atteintes interstitielles dans le cadre d'une connectivité ou secondaires à une exposition médicamenteuse ou environnementale ; b) les pneumopathies interstitielles idiopathiques ; c) la sarcoïdose ; d) diverses pneumopathies interstitielles spécifiques rares, dont la lymphangioléiomyomatose, l'histiocytose à cellules de Langerhans, les pneumopathies à éosinophiles et la lipoprotéinose alvéolaire.

210

Physiopathologie respiratoire appliquée

TABLEAU I
CLASSIFICATION DES PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES DIFFUSES

1. Pneumopathies interstitielles de cause connue
1.1 Alvéolite allergique extrinsèque
1.2 Pneumoconioses
1.3 Atteintes toxiques et physiques pulmonaires
1.4 Maladies interstitielles de cause infectieuse
1.5 Maladies interstitielles de cause médicamenteuse
1.6 Maladies interstitielles dans le cadre d'une connectivité ou d'une vascularite
1.7 Autres (p. ex. : maladies interstitielles dans le cadre d'une maladie inflammatoire de l'intestin, proliférations malignes (p. ex. : lymphangite carcinomateuse, carcinome bronchiolo-alvéolaire, lymphome, amylose...), lipidose exogène, pneumopathies génétiques (Niemann-Pick, maladie de Gaucher, neurofibromatose, Hermansky-Pudlak, Birt-Hogg-Dubé...), œdème pulmonaire cardiogénique chronique...)
2. Pneumopathies interstitielles idiopathiques
2.1 Fibrose pulmonaire idiopathique
2.2 Pneumopathie interstitielle non spécifique
2.3 Pneumopathie organisée cryptogénique
2.4 Pneumopathie interstitielle desquamative
2.5 Bronchiolite respiratoire associée à une pneumopathie interstitielle
2.6 Pneumopathie interstitielle aiguë
2.7 Pneumopathie interstitielle lymphocytaire
3. Sarcoïdose
4. Pneumopathies interstitielles spécifiques rares
4.1 Histiocytose à cellules de Langerhans
4.2 Lymphangioléiomyomatose
4.3 Pneumopathies à éosinophiles
4.4 Lipoprotéinose alvéolaire

D'après le consensus d'experts de l'ATS/ERS de 2002^[58].

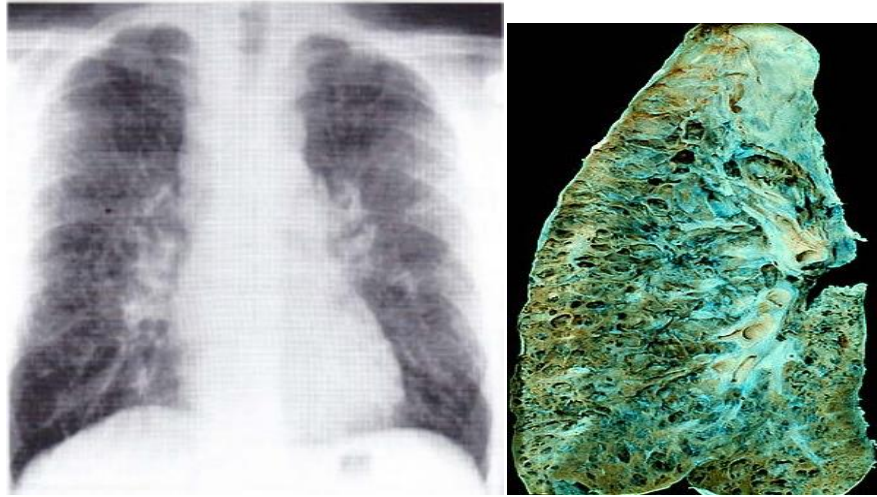
Indépendamment de leur origine ou de leur cause, les maladies interstitielles se caractérisent généralement par une toux sèche et une dyspnée d'évolution plus ou moins rapide. Sur le plan

fonctionnel, ces maladies ont en commun une réduction des volumes pulmonaires, dont la capacité pulmonaire totale. Cette baisse des volumes pulmonaires est due en bonne partie à une diminution des propriétés élastiques du poumon en raison de l'infiltration du tissu pulmonaire par du collagène ou d'autres constituants de la matrice extracellulaire'. On note souvent, en association à cette rigidité pulmonaire et à ce syndrome restrictif, une diminution de la capacité de diffusion du monoxyde de carbone (D, CO), indiquant le plus souvent une réduction du volume alvéolaire et une atteinte de la membrane alvéolocapillaire. Les débits expiratoires forcés sont habituellement réduits proportionnellement, avec un rapport volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS)/capacité vitale forcée (CVF) normal ou augmenté. L'hyperréactivité bronchique n'est généralement pas associée aux maladies interstitielles, sauf quelques exceptions comme certaines formes de sarcoïdose et d'alvéolite allergique extrinsèque. Les patients atteints de maladie interstitielle vont présenter une respiration plus rapide avec de faibles volumes courants de même qu'une désaturation artérielle en oxygène qui se manifeste initialement surtout à l'effort, mais qui peut devenir présente même au repos et occasionner une cyanose. Finalement, en phase très avancée, on peut parfois observer une rétention de CO₂, et une défaillance cardiaque droite. La tomographie thoracique haute résolution (TDM-HR) demeure l'examen de choix pour l'investigation des pneumopathies interstitielles, cet examen nous permettant d'évaluer avec davantage de précision le lobule pulmonaire secondaire. La TDM-HR est plus sensible que la radiographie pulmonaire standard, laquelle s'avère normale chez environ 10 % des patients avec anomalie radiologique scannographique. Les lésions élémentaires retrouvées à l'imagerie peuvent se diviser en 4 catégories : 1) les lésions nodulaires ; 2) les hyperdensités étendues (condensations alvéolaires, opacités en verre dépoli) ; 3) les opacités linéaires et réticulées ; 4) les hyperclartés aériques (kystes, rayon de miel, emphysème)". La confrontation des données radiologiques, épidémiologiques, cliniques, biologiques et fonctionnelles permettra de circonscrire le diagnostic différentiel initialement large et, parfois même, de poser un diagnostic de certitude. Dans certains cas, il sera cependant nécessaire de poursuivre l'investigation en réalisant un lavage bronchoalvéolaire, des biopsies transbronchiques, des biopsies ganglionnaires et/ou une biopsie pulmonaire ouverte. Le lavage bronchoalvéolaire (LBA) requiert une bronchoscopie et consiste à instiller environ 150 ml de salin à l'intérieur d'une bronche distale puis à récupérer une partie du liquide injecté. Cet examen permet de récupérer des cellules provenant des voies aériennes distales et de documenter les processus immunologiques, inflammatoires, néoplasiques et/ou infectieux sous-jacents. Cet examen permet, tout comme la TDM-HR, de limiter le diagnostic différentiel. Lorsque l'imagerie et l'histoire clinique sont compatibles, le LBA pourra ainsi aider à préciser certains diagnostics (ex. : carcinome bronchioloalvéolaire, protéinose alvéolaire, pneumopathie d'hypersensibilité, infections opportunistes, pneumopathies à éosinophiles). Les biopsies transbronchiques, quant à elles, sont également réalisées lors d'une bronchoscopie. Elles permettent d'obtenir des échantillons de tissu contenant quelques alvéoles pulmonaires. Cet examen est surtout utile pour le diagnostic de la sarcoïdose, certaines pathologies tumorales (lymphangite carcinomateuse, carcinome bronchioloalvéolaire) et certaines infections opportunistes (pneumocystis jiroveci, tuberculose miliaire).

Les ponctions ou biopsies ganglionnaires pourront être réalisées lors d'une bronchoscopie, sous visualisation échographique (EBUS) ou en salle d'opération, lors d'une médiastinoscopie. Les ponctions/biopsies ganglionnaires sont principalement utiles pour le diagnostic de la sarcoïdose, de la néoplasie pulmonaire et du lymphome.

Finalement, une biopsie pulmonaire ouverte sera nécessaire dans moins de 30 % des cas. Elle sera principalement utile pour les pneumopathies interstitielles dont le diagnostic demeure imprécis, malgré la réalisation de l'investigation standard mentionnée plus haut. Cet examen permettra de poser un diagnostic avec certitude dans 90-95 % des cas de pneumopathies interstitielles diffuses.

Le traitement des pneumopathies interstitielles diffuses différera selon l'étiologie sous-jacente. Il pourra varier de l'observation seule, comme dans certains cas de sarcoïdose, au retrait de l'exposition dommageable dans la pneumopathie d'hypersensibilité ou à l'emploi de corticostéroïdes et d'immunosuppresseurs dans certains cas de pneumopathies interstitielles idiopathiques ou secondaires à des connectivites. Le pronostic sera également grandement variable d'une pathologie à l'autre.



Pneumopathie interstitielle diffuse idiopathique

1 RAPPEL SUR L'INTERSTITIUM :

Étymologie. Du latin *interstitium*, composé de *inter*, (« entre ») et de *stare*, (« se tenir »).

L'**interstitium** ou **espace interstitiel** est un ensemble de compartiments remplis de liquide situés entre les cellules au sein d'un tissu biologique. L'**interstitium pulmonaire** désigne le tissu conjonctif qui soutient les axes broncho-vasculaires, les cloisons interlobulaires, le tissu sous-pleural et les cloisons inter-alvéolaires des poumons. L'interstitium, qui est le tissu de soutien du poumon est situé entre les parois des alvéoles pulmonaires. Ces dernières, siège de l'échange gazeux entre sang et air, forment le parenchyme qui est le tissu proprement fonctionnel du poumon. L'interstitium et le parenchyme coopèrent étroitement au fonctionnement du poumon et constituent une unité fonctionnelle. L'interstitium constitue l'armature de base du poumon et soutient l'architecture des alvéoles, c'est-à-dire de la barrière sang-air pendant le cycle de la respiration. La majeure partie de l'interstitium est formé par des fibres de collagène, qui forment jusqu'à 20 % de la masse sèche des poumons, en majorité du collagène de type I dont le rôle principal est la conservation de la forme et l'élasticité des alvéoles¹. Le collagène de type IV ne se trouve que dans les membranes basales des alvéoles et des vaisseaux sanguins. Les collagènes de type III et de type V ne sont présents qu'en faible quantité dans le tissu pulmonaire (5 à 10 %)². Les fibres élastiques forment un réseau à connexions multiples dans l'interstitium du poumon. Elles

sont la force motrice de l'expiration. Les protéoglycanes sont responsables de la géométrie du tissu pulmonaire. L'interstitium est aussi composé d'acide hyaluronique³, de sulfate de chondroïtine A et C, de sulfate de dermatane⁴, d'héparine et de sulfate d'héparine. En outre, parmi les glycoprotéines, se retrouvent de la fibronectine, de l'entactine (en) et de la laminine, qui apparaissent principalement dans les lames basales.



2 PATHOGENESE :

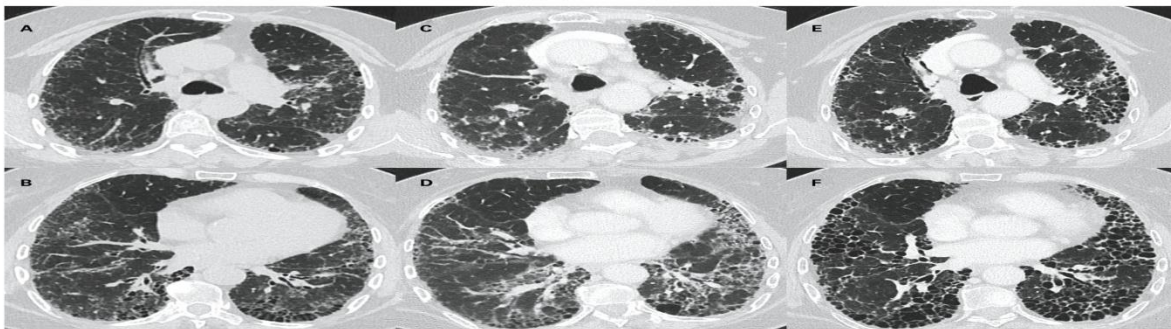
On désigne par pathogenèse les mécanismes qui contribuent à l'apparition d'une maladie. Dans les pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques, l'inflammation et la fibrose du tissu pulmonaire jouent un rôle capital. Elles ont dans les diverses formes une importance différente.

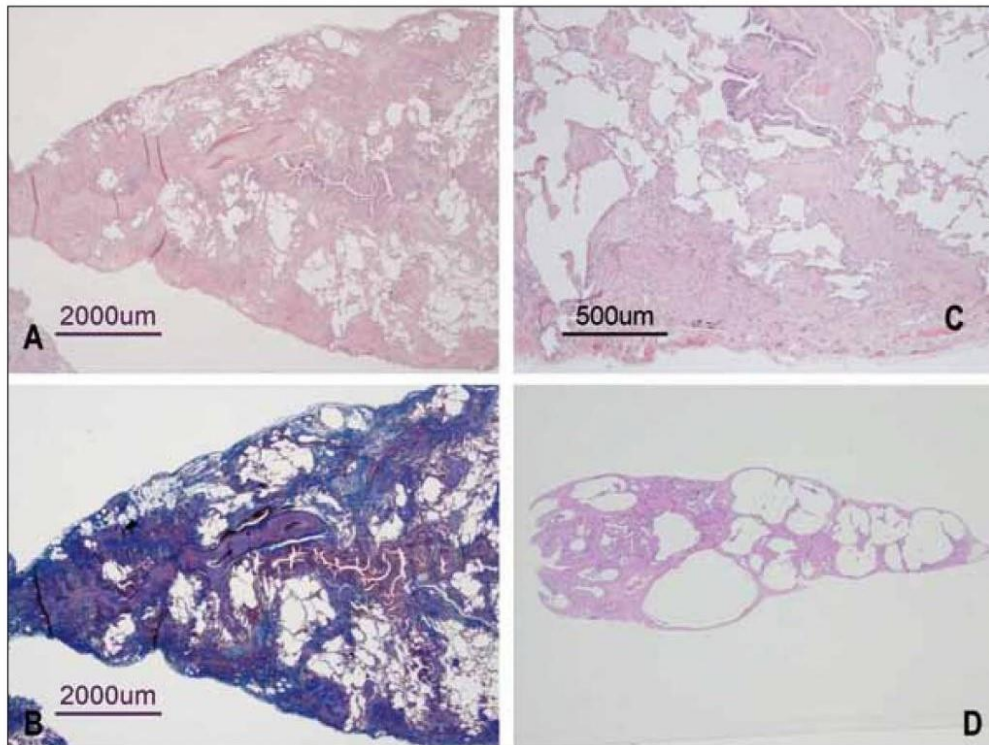
L'Inflammation : Dans la plupart des maladies pulmonaires interstitielles, ainsi que dans la plupart des formes de pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques, la réaction inflammatoire semble jouer un rôle capital. L'examen microscopique retrouve, surtout dans les débuts de la maladie, de grandes quantités de cellules liées à l'inflammation (macrophages, granulocytes et lymphocytes). Les zones fibrosées sont peu nombreuses. La fibrose pulmonaire semble être une conséquence de la réaction d'inflammation. Cette théorie est renforcée par le fait que ces maladies réagissent bien aux traitements anti-inflammatoires et anti-immunitaires. Par l'élimination de l'inflammation qui cause la fibrose pulmonaire, la progression vers cette dernière est éliminée.

Mais la fibrose pulmonaire idiopathique, et peut-être aussi la pneumonie interstitielle aiguë sont une situation à part. L'hypothèse qu'une réaction d'inflammation soit une condition pour l'apparition d'une fibrose pulmonaire ne semble pas tenir dans ces cas. La réaction d'inflammation joue ici apparemment un rôle secondaire, voire n'est qu'une réaction d'accompagnement de la fibrose pulmonaire

Fibrose : La fibrose pulmonaire est une réaction pour laquelle une cicatrisation du tissu pulmonaire a lieu. Pour l'apparition de la fibrose pulmonaire, divers types de cellules jouent un rôle clef. Les plus importantes sont les fibroblastes, les cellules endothéliales et les cellules épithéliales des alvéoles. Après un dommage au tissu pulmonaire, dont la cause est inconnue dans

le cas de la pneumonie interstitielle idiopathique, il se passe alors soit une inflammation et à la suite une activation des fibroblastes, soit une activation directe, c'est-à-dire sans inflammation antérieure. Ceci dépend du modèle que l'on utilise pour l'étude. L'activation des fibroblastes est initiée par diverses substances signal, par exemple les facteurs de croissance tels que le Transforming growth factor beta 1 (TGF- β 1) et diverses interleukines relâchées par d'autres cellules, et par les fibroblastes eux-mêmes. Ceci conduit à une prolifération des fibroblastes, ainsi qu'à la néoformation de substance de base et de fibres de tissu conjonctif. Normalement, cette réaction est fortement régulée, c'est-à-dire qu'après la réparation d'un défaut ou d'une blessure, l'activité des fibroblastes est arrêtée : d'une part par la diminution des substances signal, d'autre part par la mort programmée (apoptose) des fibroblastes¹³. Dans la fibrose pulmonaire, ces mécanismes de régulation ne fonctionnent pas de manière convenable. Ceci conduit à la constitution d'une trop grande quantité de tissu conjonctif. Les septums alvéolaires deviennent plus épais, ce qui conduit à des troubles des échanges gazeux ou de la diffusion (insuffisance respiratoire). En outre, le poumon perd de son élasticité et dans l'inspiration ne peut se dilater suffisamment qu'au prix d'un travail supérieur. Il apparaît une insuffisance respiratoire chronique restrictive. Les deux facteurs : perturbation des échanges gazeux et insuffisance respiratoire, conduisent au symptôme principal de la fibrose pulmonaire, la dyspnée. Dans les stades évolués de la fibrose, les fibroblastes peuvent envahir la lumière des alvéoles et y former du nouveau tissu conjonctif. Il se forme des zones fibreuses dans les alvéoles, que l'on appelle *foyers fibrotiques*. La structure du poumon dans ces domaines est détruite, ce qui conduit à une perte complète de la fonctionnalité





Histologie de biopsies pulmonaires cunéiformes illustrant la maladie active et le stade terminal. A à C. Maladie active avec atteinte hétérogène surtout sous-pleurale avec préservation de zones de parenchyme normal et avec fibrose à la fois cicatricielle collagénique positive à la coloration au trichrome de Masson (B) et active avec foyers fibroblastiques (C). D. Maladie terminale avec changements kystiques « en nids d'abeilles » avec fibrose collagénique cicatricielle seulement, sans hétérogénéité et sans fibrose active.

(Cortoisie du Dr Christian Couture.)

Éléments sous droits d'auteur

II. PRESENTATION CLINIQUE DES PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES DIFFUSES :

1.Symptomatologie : La symptomatologie des PPI est variable selon la cause sous jacente , mais elles partagent certaines de leur symptomatologie comme le maitre symptôme 'la dyspnée' et la toux chronique .**La dyspnée**, qui, dans les premiers stades, n'apparaît qu'à l'effort musculaire elle est d'installation progressive . Comme il s'agit typiquement dans la fibrose pulmonaire idiopathique d'une restriction ventilatoire, les patients ont avant tout des difficultés à inspirer. Dans les stades avancés de la maladie, la dyspnée peut survenir même au repos, selon la forme de maladie, et dans les stades ultimes se transformer en insuffisance respiratoire

La toux chronique : c'est une toux sèche c'est-à-dire sans expectoration

En raison de la limitation fonctionnelle du poumon en ce qui concerne l'échange gazeux et l'élasticité, il peut survenir un manque d'oxygène dans le sang, ce que l'on appelle hypoxémie. Celle-ci peut se traduire sous forme de cyanose, une teinte violacée à bleuâtre de la peau, des muqueuses et des ongles. L'hypoxémie chronique peut se manifester par l'hippocratisme digital (*doigts en baguette de tambour*) et les *ongles en sablier* (basculement de l'ongle vers l'extrémité du doigt, si

bien que le creux situé à la racine de l'ongle disparaît). A un stade plus avancé, le manque important d'oxygène peut provoquer des troubles de conscience



Hippocratisme digital

2 L'anamnèse

Au début de l'examen, il convient de relever de manière fouillée les prodromes de la maladie (anamnèse). On y questionnera le patient entre autres sur les symptômes actuels, sur les maladies précédentes connues, sur les médicaments pris et les maladies dans la famille. Cette anamnèse a une haute importance, car elle permet d'exclure d'autres maladies et de poser un diagnostic provisoire.

il doit toujours préciser : Le mode de début (aigu, subaigu ou chronique) ainsi que les signes respiratoires et extraréspiratoires; myalgies, cutanés, hématurie, arthralgies, syndrome sec..) ATCD: tabagisme=+++ , néoplasie, immunodépression et une éventuelle exposition professionnelle (amiante, silice....) environnementale (animaux, fumier...). Prise médicamenteuses (amiodaron, méthotrexate, bléomycine, sels d'or...)

3.L'examen clinique :

L'examen clinique consiste en une inspection de l'ensemble de la surface du corps, la percussion de la cage thoracique, l'auscultation des poumons avec un stéthoscope. L'examen clinique pourra détecter des modifications typiques de la fibrose. On peut ainsi entendre à l'auscultation un cliquetis grésillant, accompagné de fins pétilllements vers la fin de l'inspiration et de l'expiration. La percussion peut mettre en évidence aussi une position haute des poumons.

L'auscultation permet de retrouver des râles crépitants bilatérales au cours de FID,

- Hippocratisme digital (FID, asbestose et PID secondaire à la PR).
- Signes extra-respiratoire : lésions cutanées, articulaires, oculaires et renals.

III DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE DES PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES DIFFUS :

Les pneumopathies interstitielles diffus ont une grande variété radiologique , dont l'avènement du scanner thoracique à haut résolution a joué un rôle primordial dans le diagnostic radiologique et différentiel du PID .

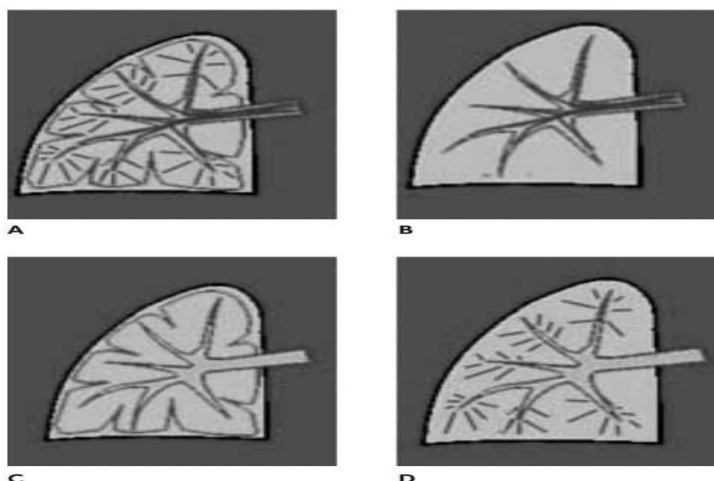
1.Radiographie thoracique :

Devant une symptomatologie pulmonaire similaire une radiographie thoracique s'impose systématiquement , mais il ne permet pas toujours un diagnostic précis , et parfois il peut-être normal .

À cause de la déposition anatomique de l'interstice pulmonaire ; les lésions sont généralement bilatérales , diffuses , non systématisées au sein d'une radiographie thoracique

A :représentation globale.B :interstice peribronchovasculaire et centrolobulaire.

C : interstice sous pleurale et centrolobulaire. D :interstice centralobulaire



2. scanner thoracique tomодensitométrie :

le TDM thoracique joue un rôle centrale dans le démarche diagnostique , étiologique , la surveillance , l'évaluation lésionnelle , le dépistage des complications , et l'évaluation pronostic

Le diagnostic étiologique est basé sur deux points importantes :

- La reconnaissance des lésions élémentaires
- La localisation des lésions au niveau pulmonaire et lobulaire
- L'association des données morphologiques et topographique permettent une nette diminution des diagnostics différentiels à 2 ou 3 , et une orientation technique pour une diagnostique de certitude

Et vue de l'importance du scanner thoracique dans le diagnostic du PID , des conditions de réalisation sont nécessaires pour obtenir le maximum de qualité :

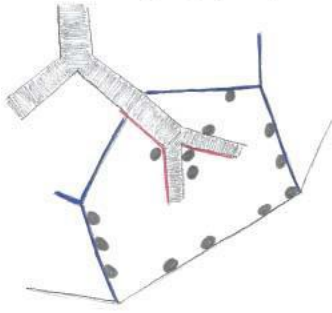
- Scanner sans injection de produits de contraste
- Apnée expiratoire maximale
- Épaisseur du coup ≤ 1.5 mm
- Champ de reconstruction focalisé sur les poumons
- Acquisition respectant les normes nationales d'irradiations
- Archivage des acquisitions en coupes fines sur CD/DVD

Lés lésions élémentaires :

Micronodulation :

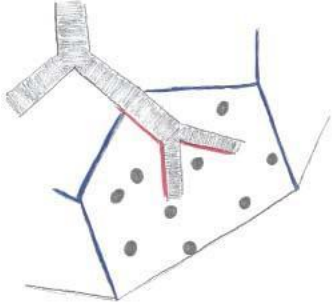
- Opacités de forme arrondi < 3 mm
- Sa distribution par rapport au lobule pulmonaire secondaire permet de limiter le diagnostic différentiel ,et on considère 3 distributions : péri lymphatique , centrolobulaire ,ubiquiste(aléatoire).

A. Distribution périlymphatique



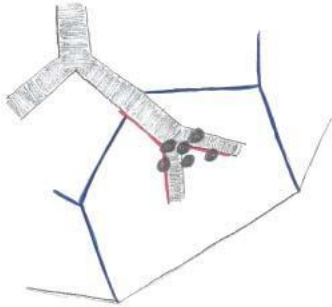
- Diagnostic différentiel
- Sarcoidose
 - Silicose
 - Lymphangite carcinomateuse

B. Distribution aléatoire



- Diagnostic différentiel
- Miliaire tuberculeuse
 - Miliaire carcinomateuse
 - Miliaire infectieuse

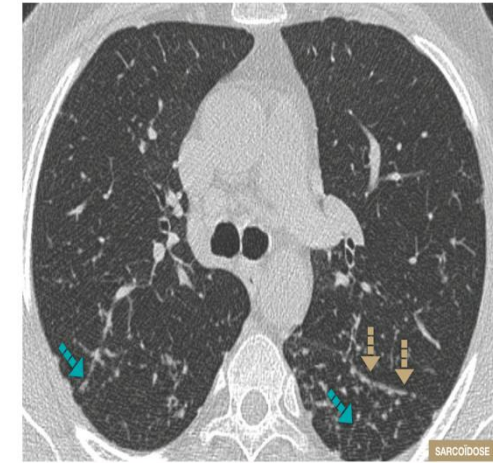
C. Distribution centrolobulaire



- Diagnostic différentiel
- Bronchiolite inflammatoire
 - Bronchiolite infectieuse

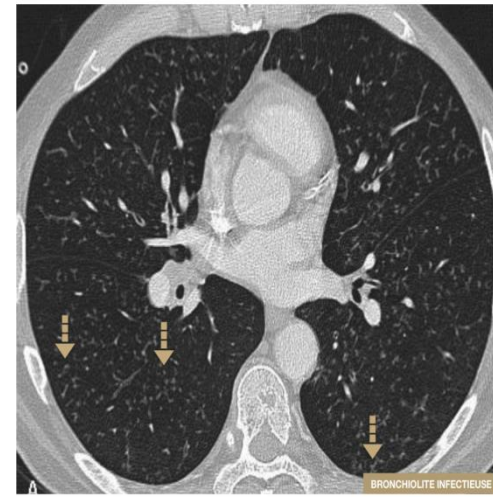


Micronodules
Micronodulation périlymphatique



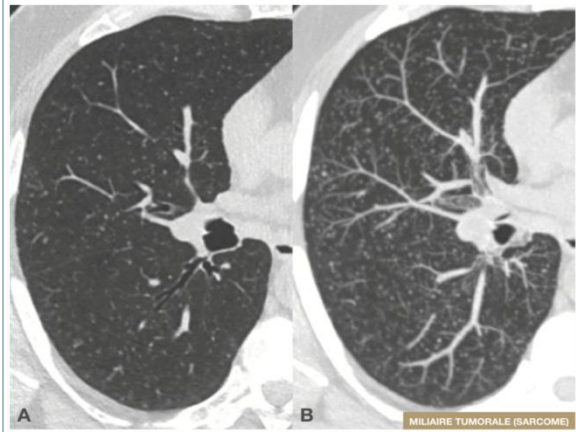
Scissures Septa interlobulaires
 Micronodules de contours nets, de forte densité, distribués le long des scissures, de la plèvre périphérique et des septa interlobulaires.
SARCOIDOSE

Micronodulation centro-lobulaire



BRONCHIOLE INFECTIEUSE

Micronodulation ubiquiste



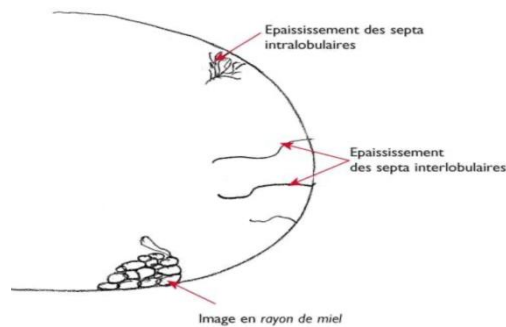
MILIAIRE TUMORALE (SARCOME)

Multitude de micronodules de taille identique, denses, de répartition ubiquiste sur le scanner haute résolution (A). La reformation MIP (B) sensibilise la détection des micronodules et permet d'affirmer leur topographie ubiquiste.

Opacités réticulaires :

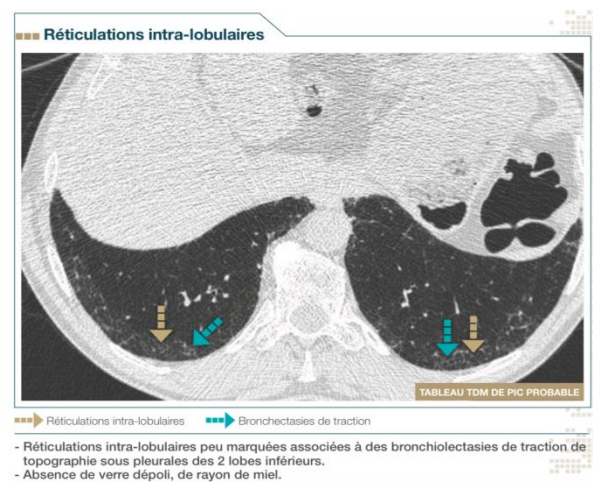
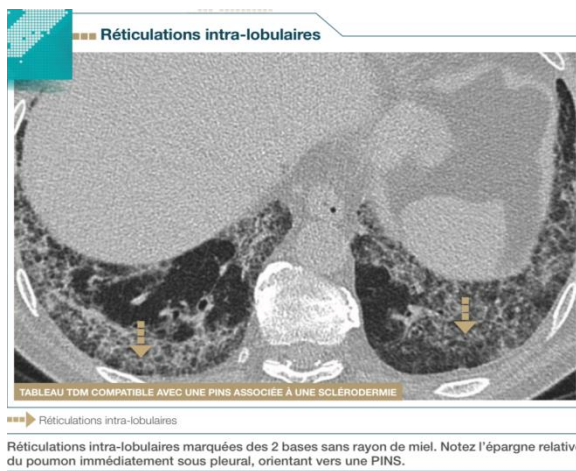
Du latin , rete= le fillet , ces lésions correspondent à des lignes anormales souvent inter croisées , elle traduit l'épaississement des septa inter lobulaires et/ou intralobulaires, donc une distribution périphérique ou sous pleurale est typique .

Ces lésions peuvent être associées à des autres signes ce qui limite le diagnostique différentiel.



-si les réticulations intra lobulaires sont sous pleurales postérieures et inférieures :

- Pneumopathie interstitielle commune / collagenose/asbestose
- Pneumopathie interstitielle non spécifique
- Pneumopathie desquamative interstitielle



Opacités en Verre dépoli :

Elles traduisent la présence d'un épaississement diffus et régulier des septa alvéolaires par de l'œdème et/ou des cellules inflammatoires qui n'efface pas les structures bronchovasculaires normales sous-jacentes.

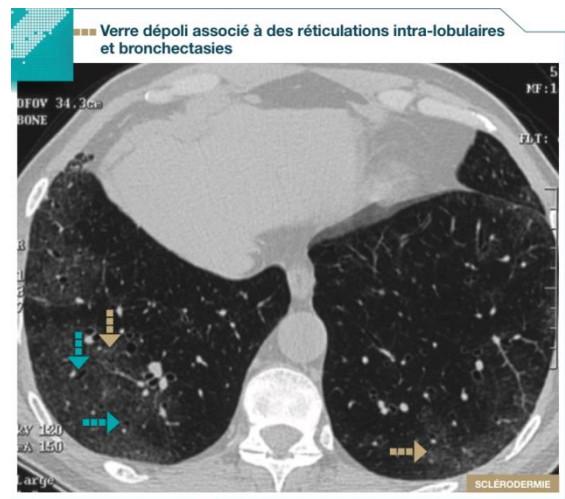
-Orientation diagnostique : peut-être associé à différentes pathologies

- œdème pulmonaires
- infection pulmonaire : pneumocystose , cytomegalovirus, ...
- pneumopathie d'hypersensibilité
- broncholite Respiratoire du fumeur

• pneumopathie interstitielle desquamatif



Verre dépoli diffus très étendu épargnant relativement les régions sous pleurales mais avec un gradient antéro postérieur lié à la gravito-dépendance.



→ Réticulations intra-lobulaires → Bronchiectasies

➤ **Opacité de type alvéolaire :**

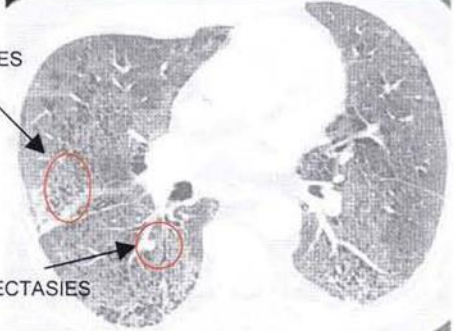
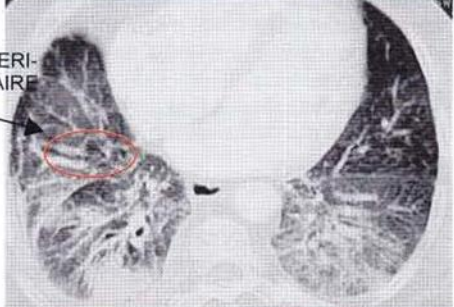
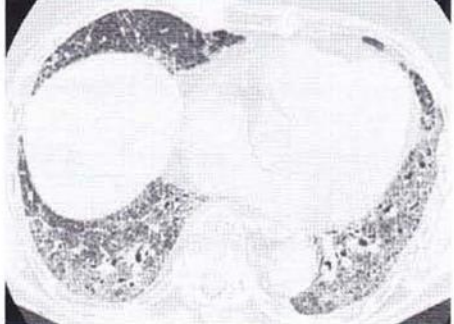

Ce sont des opacités denses qui effacent les structures bronchovasculaires sous-jacentes , et traduisent la présence des lésions intra alvéolaires.



→ Foyer de condensation

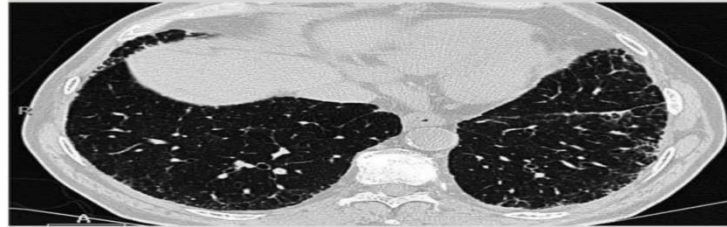
Les opacités interstitielles :

- Non confluentes à contours nets, le plus souvent non systématisées
- Micronodulaires : moins de 7 mm de diamètre
- Linéaires et réticulées (* entrecroisement d'opacités linéaires)
- Aspect en verre dépoli : augmentation de la densité n'effaçant pas la trame vasculaire.

MICRONODULES	Opacités arrondies jusqu'à 7 mm de diamètre, on parle de nodules de 7 à 30 mm de diamètre.
VERRE DEPOLI	<p>Augmentation de densité.</p>  <p>MICRONODULES</p> <p>BRONCHECTASIES</p>
OPACITES RETICULAIRES	<p>Opacités linéaires pouvant former un réseau.</p>  <p>EPAISSISSEMENT PERI-BRONCHO-VASCULAIRE</p>
LESIONS KYSTIQUES	<p>Parois fines, jusqu'au « rayon de miel ».</p> 
LESIONS DE RETRACTIONS	Attraction des structures parenchymateuses, bronchiques, pleurales ou médiastinales.
LESIONS PLEURALES	<p>Epaississements, calcifications, rétraction.</p> 
ADENOPATHIES	<p>Certaines PID s'accompagnent d'adénopathies médiastinales :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Sarcoidose - Lymphangite carcinomateuse - Pneumopathie d'hypersensibilité

Et maintenant nous allons illustrer ces signe radiologiques par quelques entités spécifiques :

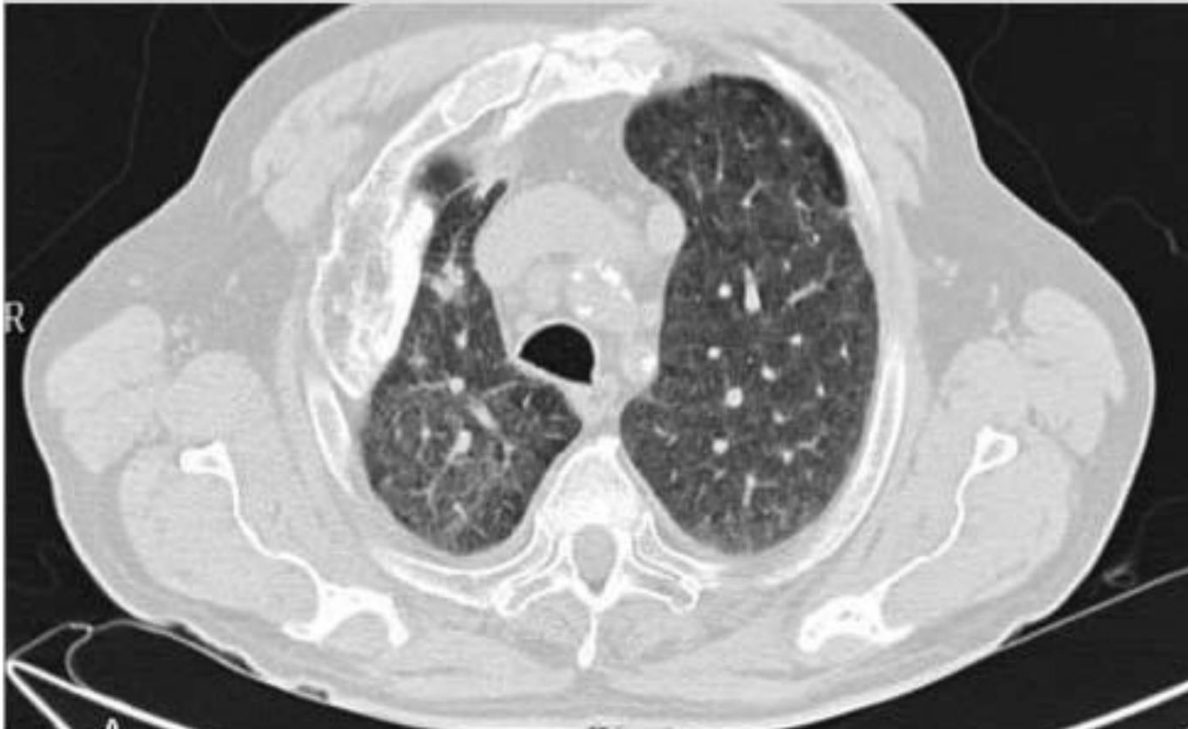
❖ **Fibrose pulmonaires idiopathique** : représente 60% des pneumopathies interstitielles idiopathiques , L'image scannographique typique comprend des opacités réticulaires, un aspect en rayon de miel, des bronchectasies de traction et une distorsion du parenchyme pulmonaire dans les cas avancés. La localisation des lésions est avant tout périphérique (sous-pleurale) avec une prédominance aux bases .



❖ **Pneumopathie interstitielle non spécifique :NSIP**

Est un peu plus rares que la fibrose pulmonaire idiopathiques , L'image radiologique typique comprend des opacités en verre dépoli en plages dispersées, associées à des opacités réticulaires ou micronodulaires, Dans les formes avancées, il n'est pas rare de retrouver des bronchectasies de traction. Le diagnostic différentiel est large : d'une part les connectivites et certaines pneumopathies médicamenteuses peuvent prendre la forme d'une NSIP au niveau histologique et donc aussi scanographique. D'autre part, des affections associées à d'autres entités histopathologiques peuvent imiter radiologiquement la NSIP : pneumopathies infectieuses, pneumonie organisée cryptogénique, pneumopathies d'hypersensibilité. Il en résulte que le diagnostic de NSIP idiopathique nécessite le recours à une biopsie chirurgicale, en général par thoracoscopie.

Pneumopathie interstitielle non spécifique : prédominance d'un infiltrat en verre dépoli diffus et bilatéral



Pneumopathie organisée cryptogénique :cop

Au scanner thoracique, on retrouve des opacités uni- ou bilatérales similaires aux infiltrats rencontrés lors de pneumonie, de localisation sous-pleurale ou péribronchique et parfois migratrices. Leur densité varie du verre dépoli à des infiltrats de type alvéolaire avec bronchogramme aérique, parfois des condensations denses. En plus de ces opacités, il n'est pas rare de rencontrer des micronodules . Le diagnostic différentiel de la COP comprend, comme pour la NSIP, des pneumopathies organisées identiques du point de vue histologique, mais secondaires à une réaction médicamenteuse ou associées

Opacités alvéolaires unilatérales péribronchiques dans le lobe moyen et sous-pleurales dans le lobe moyen et le lobe inférieur droit.



à une connectivite. D'autre part, des pathologies tout à fait différentes peuvent imiter radiologiquement la COP en particulier les vasculites, les pathologies infectieuses, le carcinome bronchiolo-alvéolaire, le lymphome pulmonaire ou la sarcoïdose. La biopsie par thoracoscopie a un meilleur rendement que la biopsie transbronchique

❖ **Alvéolite allergique extrinsèque (ou pneumopathie d'hypersensibilité) :**

Au niveau radiologique, le scanner thoracique peut être normal (8% des cas) mais montre le plus fréquemment des nodules centrolobulaires < 5 mm, flous, signant une image de bronchiolite. Typiquement, des opacités en verre dépoli se retrouvent dans la forme aiguë : celles-ci peuvent être éparées ou diffuses, souvent symétriques et bilatérales. De fines réticulations peuvent se surajouter, imitant alors une NSIP. L'important piègeage respiratoire crée un aspect en mosaïque sur les coupes scanographiques réalisées en expirium. Dans la forme chronique, il existe des signes en faveur d'une fibrose : réticulations, bronchectasies de traction et parfois images en rayon de miel. Le diagnostic différentiel radiologique est très large et il faut mentionner la sarcoïdose, les infections à mycobactéries et plusieurs PID idiopathiques



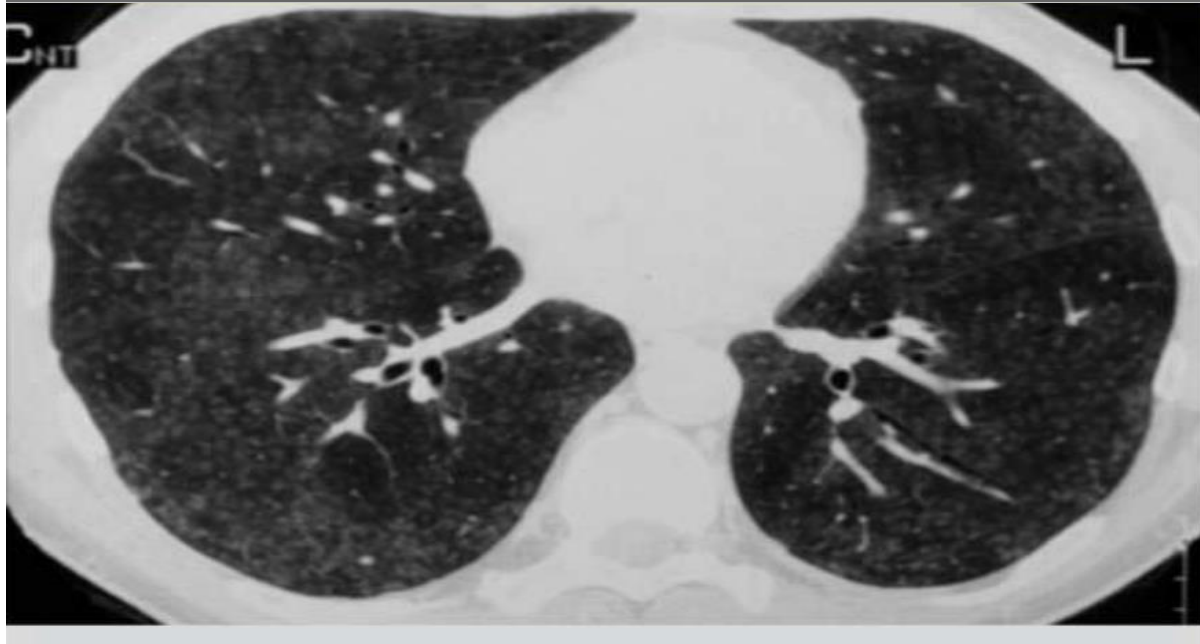
❖ **Sarcoïdose :**

Au niveau scanographique, on trouve dans 70-90% des cas des adénopathies hilaires bilatérales et médiastinales, symétriques, et pouvant contenir des calcifications. La sarcoïdose cause une atteinte parenchymateuse dans 25-50% des cas. On décrit la présence de micronodules (taille 1-5 mm) chez 90-100% des patients, leur localisation est périlymphatique (figure 10) soit le long des axes bronchovasculaires, le long des scissures, dans les régions sous-pleurales et dans les zones

centrolobulaires. Plus rarement, on peut retrouver des infiltrats alvéolaires (sarcoïdose alvéolaire), des nodules, même centimétriques, ou enfin des opacités en verre dépoli

Figure 10
Sarcoïdose

Infiltrat micronodulaire de distribution périlymphatique, le long des scissures et dans les zones sous-pleurales. Adénopathies hilaires bilatérales.



Implications pratiques

- > Le scanner thoracique de haute résolution est un des examens indispensables dans le bilan diagnostique d'une pneumopathie interstitielle diffuse
- > Dans l'analyse d'un scanner thoracique de haute résolution, il faut déterminer quel est le signe prédominant et en analyser les caractéristiques pour obtenir un diagnostic différentiel radiologique
- > La présentation radiologique de certaines pneumopathies interstitielles spécifiques permet dans certains cas de limiter les examens diagnostiques (biopsie) et de débiter rapidement une prise en charge adaptée
- > Une discussion multidisciplinaire est indispensable pour assurer une bonne prise en charge des patients présentant une pneumopathie interstitielle diffuse

IV DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DES PID :

On peut orienter l'étiologie en fonction du caractère aigu ou chronique, primitif ou secondaire et de l'état immunitaire du patient (immunocompétence versus immunodépression).

1/La présentation aiguë ou chronique :

Les PID aiguës ont un profil d'étiologies fort différent de celui des PID subaiguës ou chroniques.

2/ Le contexte épidémiologique

Âge et sexe

Entre 20 et 40 ans, la sarcoïdose et les PID associées aux maladies systémiques sont plus fréquentes. Au-delà de 50 ans, la fibrose pulmonaire idiopathique et les pneumoconioses occupent les premières places. La lymphangioléiomyomatose (LAM) s'observe presque exclusivement chez les femmes en période d'activité génitale.

Origine ethnique

- La sarcoïdose est particulièrement fréquente chez les sujets de peau noire (x10)

3 .Les données de l'interrogatoire

Tabagisme

Un tabagisme important diminue fortement la probabilité de pneumopathie d'hypersensibilité ou de sarcoïdose. L'histiocytose langerhansienne et plus encore, la pneumopathie interstitielle desquamative s'observent presque exclusivement chez des patients tabagiques.

Toxicomanie

Quelle que soit la voie d'administration, les drogues ou les produits de coupe (silice, etc) peuvent induire des PID aiguës ou chroniques : granulomatoses chroniques (toxicomanies IV), bronchiolites (cannabis),

pneumoconiose (cocaïne)

hémorragies intra-alvéolaires (cannabis, cocaïne poudre ou crack), œdème pulmonaire lésionnel (héroïne)

Prises médicamenteuses *Une histoire détaillée des prises médicamenteuses est indispensable.

dont la prise est chronique et ancienne (plusieurs années); certaines chimiothérapies peuvent induire des fibroses pulmonaires plusieurs années après leur administration (ex. carmustine).

utilisés en dehors de prescriptions médicales (huile de paraffine, anti-inflammatoires non stéroïdiens par exemple).

utilisés en topiques (collyres, pommades, gouttes nasales).

utilisés à visée esthétique (otions capillaires, préparations magistrales pour lutter contre l'obésité, etc...).

*Médecines traditionnelles ou suppléments diététiques

Potentielle toxicité pulmonaire

*Expositions professionnelles et domestiques

*La reconstitution complète de l'histoire professionnelle (cursus laboris) doit être méticuleuse et prendre en compte des périodes même brèves et anciennes d'exposition.

*Les périodes de latence peuvent être longues.

*L'interrogatoire recherche notamment l'exposition :

aux principaux agents responsables de pneumoconioses : amiante, silice, aluminium, métaux durs (cobalt)

au béryllium (responsable de granulomatoses pouvant simuler la sarcoïdose)

La liste des antigènes susceptibles d'induire une pneumopathie d'hypersensibilité professionnelles ou domestique ne cesse de s'accroître. L'enquête sur le lieu de travail ou au domicile est parfois seule à même d'affirmer une exposition délétère.

ATCD familiaux de PID

De rares cas de fibroses pulmonaires familiales sont liés à des mutations génétiques à transmission autosomique dominante (protéines du surfactant, système télomérase...)

4 .L'examen clinique

Les râles crépitants sont

- particulièrement fréquents dans la fibrose pulmonaire idiopathique (> 90 %), l'asbestose et les fibroses associées aux connectivites en règle absents dans la sarcoïdose, les PHS (< 25 %) et l'histiocytose langerhansienne.

L'hippocratisme digital

- fréquent dans la fibrose pulmonaire idiopathique (50 à 90 %), dans l'asbestose (40 %), et dans les PID accompagnant la polyarthrite rhumatoïde (jusqu'à 75 %).

Signes extra-respiratoires

asthénie, amaigrissement et fièvre sont non spécifiques et observées dans de nombreuses PID.

lésions cutanéomuqueuses et adénopathies à rechercher systématiquement (parfois accessibles à une biopsie permettant d'obtenir un diagnostic étiologique de la PID).

Signes oculaires : examen ophtalmologique systématique à la recherche d'un syndrome sec ou d'une lésion de sarcoïdose.

5 .La présentation radiologique = pierre d'angle de l'orientation diagnostique

La sémiologie tomodensitométrique est la pierre d'angle de l'orientation diagnostique des PID subaiguës et chroniques

Tableau :Orientation diagnostique devant une PID subaiguë ou chronique en fonction de l'aspect tomodensitométrique

	nodules	opacités parenchymateuses	épaississements péri-broncho-vasculaires	opacités linéaires	images kystiques	adénopathies médiastinales	prédominance lésionnelle	épanchement et ou épaississement pleural
Carcinome bronchiolo-alvéolaire		VD et/ou CA				+		
Lymphangite carcinomateuse	++		+++	+++ SIL			moy et inf	
Tuberculose	+++ parfois excavés					++	sup	
Pneumocystose		VD			+		sup et moyen	
Insuff. cardiaque gauche		VD et/ou CA	+	++			péri-hilaire	+++
Pneumoconioses - asbestose - silicose	+++			++		+ calcifiées	bases sup.	+
PHS	++ péribronchiolaires faible densité bords flous	VD					moy et inf	
Pneumonies médicamenteuses		VD et/ou CA				+/-		+/-
Sarcoïdose	miconodules péri-boncho vasculaires +++	CA+	+++	SIL+		+++	sup et post sous pleuraux et scissures	
Poumon éosinophile		CA					moy et sup périphérique	
Histiocytose langerhansienne	+++ parfois excavés				+++		sup et moy	
- sclérodémie - polyarthrite rhumatoïde - Wegener	+ parfois excavés	VD et/ou CA VD et/ou CA		RIL	RM		inf	
PID idiopathiques -FPI -PINS -POC	++	VD + VD+++ VD et/ou CA		RIL++ RIL	RM+++		inf / périphérique inf / périphérique	

Légende : PHS = pneumopathies d'hypersensibilité; FPI = fibrose pulmonaire idiopathique ; PINS = pneumopathie interstitielle non spécifique; POC = pneumopathie organisée cryptogénétique; VD = verre dépoli ; CA = condensations alvéolaires (consolidation); SIL = septa inter-lobulaires; RIL = réticulation intra-lobulaires; RM = rayon de miel (nid d'abeille); sup / moy / inf = champs pulmonaires supérieurs / moyens / inférieurs.

6 .Les données biologiques

Le bilan biologique sanguin minimal doit être orienté. Il a pour but de détecter une atteinte extra-respiratoire et de repérer des éléments d'orientation étiologique

Examens biologiques	Signes ou maladies recherchés
NFS, CRP	syndrome inflammatoire biologique
formule sanguine	hyperéosinophilie
BNP	insuffisance cardiaque
créatininémie	insuffisance rénale
dosage des précipitines sériques ⁵	pneumopathies d'hypersensibilité
ECA* ⁶ , calcémie, calciurie	sarcoïdose
facteur rhumatoïde, Ac anti-nucléaires, anticorps anti-ADN, Ac anti-antigène soluble de noyau (notamment anti-SSA et anti-SSB), Ac anti-synthétases	connectivites
ANCA	vascularite
Anticorps anti-membrane basale glomérulaire	Goodpasture
sérologie VIH	pneumonie opportuniste

* l'enzyme de conversion de l'angiotensine est normal dans 40 % des sarcoïdoses et peut être élevé dans d'autres granulomatoses (béryllose, silicose, tuberculose, histoplasmosse, pneumopathie d'hypersensibilité,..) et dans de nombreuses autres situations cliniques (diabète, cirrhose hépatique, maladie de Gaucher...).

➤ Le lavage broncho-alvéolaire (LBA)

- Il est réalisé au cours d'une bronchoscopie.
- Il fournit des éléments diagnostiques essentiels :
Cytologie (présence de cellules malignes)
Microbiologie (agents infectieux pathogènes)

- Il fournit des éléments d'orientation étiologique:

	Composition du LBA
LBA normal	80 à 90% de macrophages alvéolaires < 15 à 20% de lymphocytes < 5% de polynucléaires neutrophiles < 2% de polynucléaires éosinophiles
Alvéolite	hypercellularité définie par un compte cellulaire >150 10 ⁶ /l chez le non fumeur > 250 10 ⁶ /l chez le fumeur
Histiocytose langerhansienne	formule macrophagique
Sarcoïdose Pneumopathie d'hypersensibilité Silicose	formule lymphocytaire
Fibrose pulmonaire idiopathique Asbestose Connectivites (sclérodémie, PR) Infections	formule neutrophilique
Pneumopathies à éosinophiles	formule éosinophilique
Tuberculose PINS, POC	formule panachée
Pneumopathie médicamenteuse	formule variable
Hémorragie alvéolaire	aspect rosé, sidérophages
Protéïnose alvéolaire	aspect laiteux

7 .L'apport de l'histologie

Prélèvements histologiques pulmonaires

Biopsies d'éperons de division bronchiques (par bronchoscopie)

permettent l'étude des structures lymphatiques de la muqueuse et sous-muqueuse bronchique
rentabilité > 50% dans la sarcoïdose et la lymphangite carcinomateuse

Biopsies trans-bronchiques (par bronchoscopie)

permettent l'étude des bronchioles terminales et des quelques alvéoles adjacents

rentabilité de l'ordre de 75% dans la sarcoïdose qui comporte une atteinte réellement diffuse et bronchique (stades 2 à 4)

insuffisantes et souvent non contributives pour le diagnostic de la fibrose pulmonaire, qui nécessite une analyse de fragments pulmonaires plus volumineux

risque de pneumothorax et d'hémoptysie qui les contre-indique en cas d'insuffisance respiratoire ou de risque hémorragique accru.

Biopsies pulmonaires chirurgicales (par vidéothoroscopie)
 prélèvements de plus grande, portant si possible sur au moins deux lobes différents
 guidées par le scanner thoracique.
 plus rentables pour caractériser les lésions histologiques au cours des PID idiopathiques
 à proposer quand la présentation radio-clinique n'est pas caractéristique d'une fibrose pulmonaire idiopathique
 et/ou que le résultat peut modifier l'attitude thérapeutique
 Biopsie d'adénopathies médiastinales (par médiastinoscopie)
 rendement proche de 100% au cours de la sarcoïdose
 proposée en cas de doute sur le diagnostic radio-clinique de la sarcoïdose et si les
 prélèvements moins invasifs sont négatifs
 Pas d'intérêt dans le diagnostic de fibrose pulmonaire d'allure idiopathique
 Prélèvements histologiques extrathoraciques
 Les biopsies d'organes extra-thoraciques

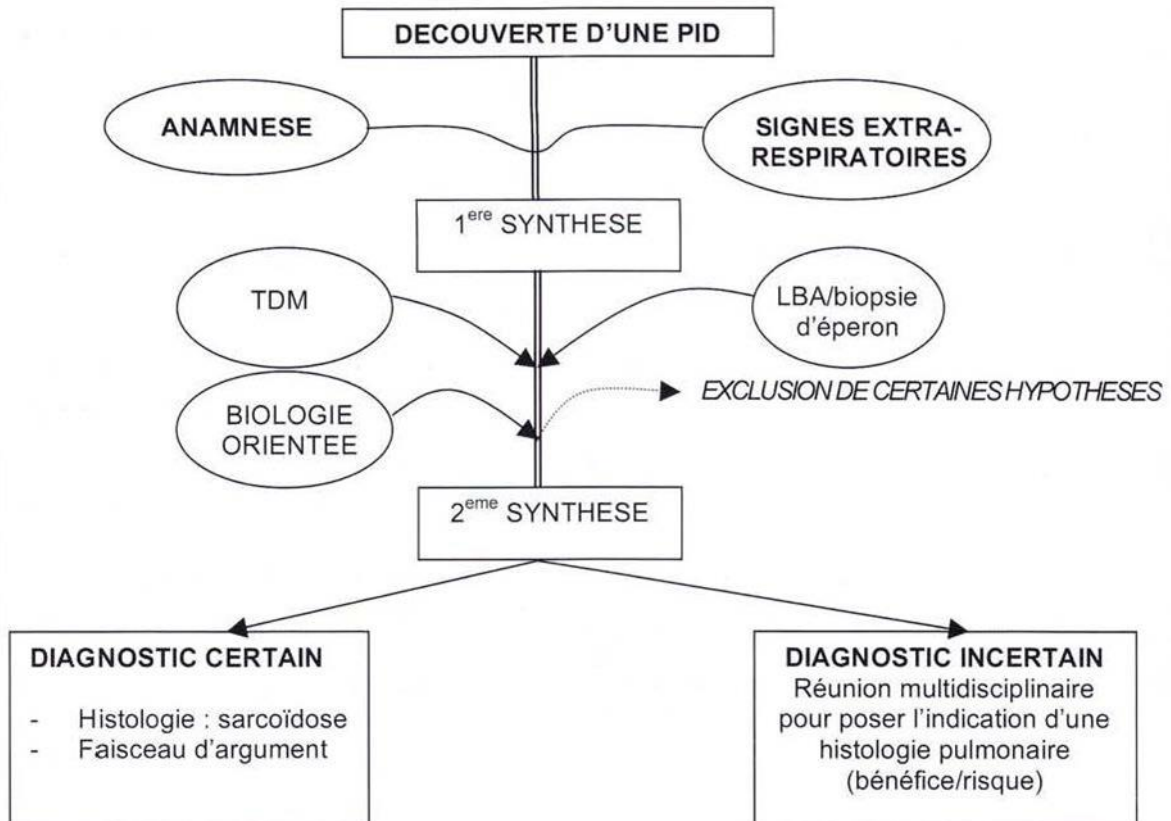
Classification clinique et histologique des pneumopathies interstitielles idiopathiques.

Diagnostic clinique (contexte idiopathique)	Aspect histopathologique	Remarque
Fibrose pulmonaire idiopathique	Pneumopathie interstitielle commune (<i>usual interstitial pneumonia, UIP</i>)	Un aspect histopathologique de pneumopathie interstitielle commune peut se rencontrer au cours des connectivites (polyarthrite rhumatoïde notamment), de l'exposition à l'amiante, d'autres causes, ou de la forme idiopathique de la maladie
Pneumopathie interstitielle non spécifique (idiopathique)	Pneumopathie interstitielle non spécifique (<i>nonspecific interstitial pneumonia, NSIP</i>)	Un aspect histopathologique de pneumopathie interstitielle non spécifique s'observe en particulier au cours des connectivites (sclérodémie systémique notamment), plus rarement au cours des pneumopathies d'hypersensibilité ou comme maladie idiopathique
Pneumopathie organisée cryptogénique	Pneumopathie organisée	Cet aspect peut se rencontrer dans diverses circonstances étiologiques ou de façon idiopathique ; il s'agit alors d'un tableau de condensation alvéolaire multifocale corticosensible et souvent migratrice
Pneumopathie interstitielle aiguë (idiopathique)	Domage alvéolaire diffus	Forme idiopathique du syndrome de détresse respiratoire aiguë de l'adulte
Autres entités plus rares	Autres aspects histologiques plus rares	

-utiles au cours de la sarcoïdose (sarcoïdes cutanées, adénopathiespériphériques), des cancers ou des connectivites.

Les biopsies de glandes salivaires accessoires utiles au diagnostic de sarcoïdose, de syndrome de Gougerot-Sjögren, ou d'amylose.

DEMARCHE DIAGNOSTIQUE ETIOLOGIQUE



Il existe plus de 200 étiologies des PID. L'objectif de la démarche diagnostique devant une PID va être de proposer un nombre limité d'hypothèses reposant sur la synthèse :

- Des données anamnestiques
- Des données cliniques, extra-respiratoires essentiellement
- De l'analyse du scanner thoracique
- De l'analyse du liquide de lavage broncho-alvéolaire (LBA).

Le résultat des examens va permettre d'exclure certaines hypothèses. Au terme de cette démarche, soit le diagnostic est posé, soit il reste incertain et l'histologie pulmonaire devient l'examen de référence :

- Biopsies trans-bronchiques
- Biopsies chirurgicales à thorax ouvert.

CHRONOLOGIE DES SYMPTOMES	<p>< 3 SEMAINES. PID aiguës ou subaiguës.</p> <p>> 3 SEMAINES. PID chroniques.</p>
AGE	<p>20-40 ans : sarcoïdose/PID des maladies de système. Après 50 ans : fibrose pulmonaire idiopathique, pneumoconiose.</p>
ANTECEDENTS	<ul style="list-style-type: none"> - Antécédents médicaux et chirurgicaux détaillés : cancer, facteur de risque pour le VIH ou autre immunodépression, connectivite, maladies de système... - Tabagisme : sarcoïdose et pneumonie d'hypersensibilité surviennent exceptionnellement chez le tabagique.
TRAITEMENT EN COURS	<p>Liste exhaustive des traitements actuels et reçus quelle qu'en soit l'indication dans un délai de 12 à 24 mois : préciser chronologie et posologie. Pneumotox.com est un site dédié aux effets secondaires respiratoires des médicaments.</p>
MODE DE VIE	<ul style="list-style-type: none"> - Mode de vie - Profession : <ul style="list-style-type: none"> - Exposition aux agents responsables de pneumoconioses : amiante, silice, aluminium - Exposition à des antigènes organiques - Environnement* : animaux, allergènes... - Exposition connue à des pneumotoxiques : profession, habitat, hobby... - Toxicomanie : facteur de risque d'immunodépression ; les drogues ou les produits de coupe peuvent induire des PID.
SYMPTOMES EXTRA-RESPIRATOIRES	<ul style="list-style-type: none"> - Généraux - Rhumatologiques - Hématurie - Syndrome sec - Lésions cutanées : syndrome de Raynaud, érythème noueux - Neurologiques.

EXAMEN PHYSIQUE

<u>EXAMEN RESPIRATOIRE</u>	<p>L'examen respiratoire est pauvre, le plus souvent, on retrouve des crépitants dits fins et secs à l'auscultation.</p> <p>Il est nécessaire de rechercher un hippocratisme digital et une cyanose.</p>
EXAMEN EXTRA-RESPIRATOIRE +++	<p>Il doit être systématique :</p> <ul style="list-style-type: none"> -Etat cutané : purpura, érythème noueux, syndrome de Raynaud, sarcoïdes -Présence d'adénopathie ou d'une splénomégalie - Présence de myalgies, synovites, arthralgies... - Présence de signes neurologiques - Présence d'anomalies oculaires : œil rouge, baisse de l'acuité visuelle - Présence d'un syndrome sec.

FIBROSCOPIE BRONCHIQUE ALVEOLAIRE (LBA)

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

Il s'agit de choisir le prélèvement le plus adapté au patient, ce choix prend toujours en compte la rentabilité, le rapport bénéfice/risque soit pulmonaire soit extra pulmonaire

BILAN BIOLOGIQUE :

Il est minimaliste et surtout orienté, Il recherche une atteinte extra-respiratoire pour orienter le diagnostic

EXAMENS DE ROUTINE	<ul style="list-style-type: none">- NFS, ionogramme sanguin et urinaire, bandelette urinaire- VS, CRP, électrophorèse des protéides sanguins- Bilan hépatocellulaire- Bilan phospho-calcique et enzyme de conversion de l'angiotensine- CPK, LDH.
SEROLOGIE VIH	Elle est systématique.
BILAN IMMUNITAIRE	<p>PRECIPITINES SERIQUES Recherche par immuno-électrophorèse d'anticorps dirigés contre les antigènes responsables des pneumonies d'hypersensibilité.</p> <p>FACTEURS RHUMATOIDES ANCA Wegener, Churg et Strauss.</p> <p>ANTICORPS ANTI-MEMBRANE BASALE GLOMERULAIRE Syndrome de Goodpasture.</p> <p>AUTRES FAN et autres auto-anticorps selon la pathologie suspectée.</p>

BILAN FONCTIONNEL :

EFR : SYNDROME RESTRICTIF : CPT < 80% THEORIQUE

Traduisant la diminution de la compliance pulmonaire. La CV a une valeur pronostique.

TROUBLE DE LA DIFFUSION : Baisse de la diffusion du CO (DLCO ou rapport DLCONa) témoignant d'un bloc alvéole-capillaire.

La baisse de la DLCO est proportionnelle à l'intensité de l'atteinte.

GAZ DU SANG :

-HYPOXEMIE : Initialement à l'effort, elle témoigne de l'intensité du bloc alvéole-capillaire.

-HYPOVENTILATION ALVEOLAIRE : Elle est tardive et témoigne d'une atteinte sévère.

TEST DE MARCHE DE 6 MN : Il mesure la distance parcourue avec surveillance de la saturation, de la fréquence cardiaque et du nombre d'arrêts. La désaturation à l'effort témoigne aussi du trouble de la diffusion.

ECHOGRAPHIE CARDIAQUE : Elle recherche une HTAP

V CLASSIFICATION DES PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLES DIFFUSES

LES pneumopathies interstitielles diffuses pouvant être classée en 04 grandes catégories d'après le consensus d'experts de l'ATS/ERS de 2002.

A- pneumopathies interstitielles diffuses de causes connues :

- *pneumoconiose
- *maladies interstitielles de causes médicamenteuses
- *maladies interstitielles dans le cadre de connectivites et de vascularites
- *alvéolites allergique extrinsèque

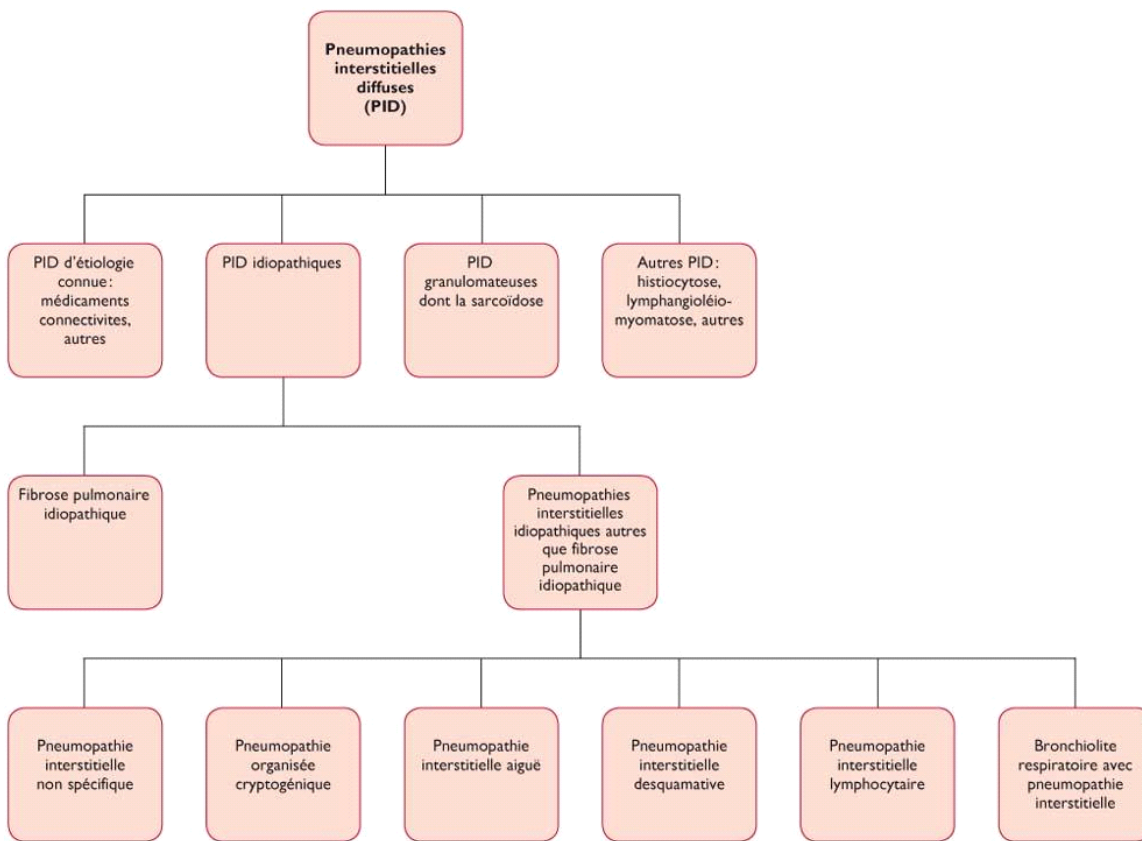
B-pneumopathies granulomateuses dont la sarcoïdose.

C-pneumopathies interstitielles diffuses idiopathique :

- *fibrose pulmonaire idiopathique
- *pneumopathie interstitielle non spécifique
- *pneumopathie organisée cryptogénique
- *pneumopathie interstitielle aigue
- * pneumopathie interstitielle desquamative
- *pneumopathie interstitielle lymphocytaire
- *bronchiolite respiratoire avec pneumopathies interstitielle

D-pneumopathies interstitielle spécifique rare :

- *histiocytose à cellules de langerhans
- *lymphongioliomyomatose
- *lipoproteinose alvéolaire



	FIEVRE	AGENT CAUSAL/MECANISME	PARTICULARITES RADIOLOGIQUES	ELEMENTS DU DIAGNOSTIC
PNEUMOPATHIES INFECTIEUSES	++	Virale - Virus à tropisme respiratoire dont la grippe et le VRS		LBA et/ou sérologie
	+++	Infection bactérienne communautaire - Tuberculose dans sa forme miliaire - <i>Legionella</i> , <i>Streptococcus pneumoniae</i> , <i>Mycoplasma</i> ou <i>Chlamydia pneumoniae</i>		LBA, HC, sérologie
	+	Infection fongique (<i>Pneumocystis jirovecii</i>)	Sup/moy Kystes	LBA
ŒDEME PULMONAIRE CARDIOGENIQUE	-	Nécrose myocardiique Rupture valvulaire mitrale Surcharge hémodynamique aiguë sur anurie	Péri-hilaire	ECG, BNP, écho cœur
LYMPHANGITE CARCINOMATEUSE	-	Bronche Sein Côlon Estomac	Nodules Réticulations moy et inf Ep. pleural	Biopsies bronchiques et trans-bronchiques
ŒDEME PULMONAIRE LESIONNEL (SDRA)	+/-	Agression aiguë exogène (épithéliale) - Infectieuse (cf. supra) - Toxique (gaz toxique, liquide gastrique) Agression aiguë endogène (endothéliale) - Tout sepsis sévère - Pancréatite aiguë - CEC, transfusions massives - Polytraumatisme, brûlures étendues		Contexte Bilan infectieux
PNEUMONIES MEDICAMENTEUSES	+/-	Méthotrexate, amiodarone, β-lactamines, nitrofurantoïne, cytotoxiques...		Contexte LBA
PHS	+/-	Inhalation massive d'antigène		Contexte et sérodiagnostic
POUMON EOSINOPHILE AIGU	-	Idiopathique ou dans un contexte de parasitose ou de prise médicamenteuse	Moy et sup Périphérique	LBA NFS
HEMORRAGIE ALVEOLAIRE	-	Vascularite Anomalie de la coagulopathie Syndrome de Goodpasture Lupus...		Hémoptysies LBA
CONNECTIVITES	+/-	Lupus érythémateux aigu disséminé		Contexte
PID AIGUE IDIOPATHIQUE	+/-			Diagnostic d'exclusion

légendes : HC = hémocultures ; SDRA = syndrome de détresse respiratoire aiguë ; CEC = circulation extracorporelle ; PHS = pneumopathies d'hypersensibilité ; NFS = numération formule sanguine ; LBA = lavage broncho-alvéolaire ; BNP = brain natriuretic peptide

Les pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques :

Les pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques représentent un groupe complexe de maladies dont les plus fréquentes sont la fibrose pulmonaire idiopathique, la pneumopathie interstitielle non spécifique ou NSIP, et la pneumopathie organisée cryptogénique (les moins fréquentes : pneumopathies interstitielles aiguë, pneumopathies interstitielles lymphocytaires, bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle)

Ces PID idiopathiques sont caractérisées chacune par leur clinique et surtout par une histopathologie différente

Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) :

La FPI est la plus fréquente des PID de causes inconnues après la sarcoïdose, son incidence est d'environ 10 cas / 100 000 habitants. C'est une maladie grave avec une médiane de survie à 3 ans. L'âge moyen de survenue est de 65 ans avec une légère prédominance masculine.

Le signe clinique le plus fréquent est une dyspnée chronique d'aggravation progressive, souvent associée à une toux sèche. L'examen retrouve constamment des crépitements secs à l'auscultation en regard des bases. Il n'y a pas d'atteinte extra-respiratoire en dehors d'un hippocratisme digital (40%) .

La radiographie retrouve des opacités réticulées prédominantes dans les lobes inférieurs et dans la région sous pleurales.

Le scanner thoracique retrouve typiquement des RIL et des images en rayons de miel.

Les EFR mettent en évidence un trouble ventilatoire restrictif (diminution de la CPT, de la CV, et de la CRF) et une diminution de transfère de CO, qui sont corrélés à la gravité de la maladie. L'insuffisance respiratoire (l'hypoxémie) peut être absente au repos au début de la maladie et ne se révéler qu'à l'occasion d'un effort (désaturation oxygénée au cours du test de marche des 6 minutes).

Les examens biologiques sont normaux et le bilan auto-immun est négatif. Ces examens sont destinés à écarter une étiologie connue de PID.

Le LBA montre en générale une augmentation de pourcentage de polynucléaires neutrophiles (5 à 20%) et éosinophiles (habituellement 1 à 5 %)

La biopsie pulmonaire chirurgicale apporte le diagnostic de certitude en montrant un aspect de pneumopathie interstitielle commune. En pratique cette biopsie n'est réalisée que lorsque la présentation radio-clinique n'est pas caractéristique de FPI.

Les corticoïdes par voie générale constituent souvent le traitement initial. La transplantation pulmonaire doit être envisagée chez les sujets âgés de moins de 60-65 ans.

Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) :

Le terme PINS désigne un aspect histopathologique de PID, caractérisé par des lésions homogènes, comportant à des degrés variables une inflammation lymphoplasmocytaire et une fibrose collagène, sans destruction de l'architecture pulmonaire.

Le LBA montre une lymphocytose. Le diagnostic est affirmé par la biopsie pulmonaire.

Le scanner thoracique est caractérisé par une prédominance de verre dépoli, de RIL et de bronchiectasie par traction, la rareté des kystes en rayon de miel et l'absence de prédominance sous pleurale et basale des lésions. Les EFR sont non spécifiques.

L'aspect radiologique et histologique de PINS est comme son nom l'indique non spécifique.

La PINS idiopathique est le principal diagnostic différentiel de la fibrose pulmonaire idiopathique.

La PINS idiopathique est plus rare, survient plus jeune (avant 50 ans) les râles crépitements et l'hippocratisme digital y sont constants.

A la différence de la FPI, une amélioration ou une stabilisation de la maladie est obtenue avec le traitement corticoïde oral et / ou immunosuppresseur (azathioprine, mycophénolate mofétil, parfois cyclophosphamide). L'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique est possible, mais beaucoup plus rare et plus tardive qu'au cours de la FPI.

LA pneumopathie organisé cryptogénique (POC) :

La POC représente 5 - 10 % des pneumopathies interstitielles. L'âge moyen d'apparition de la maladie est compris entre 50 et 60 ans, les patients présentent des caractéristique non spécifique, telle qu'une fièvre légère, une toux non productive, un malaise, une anorexie, une perte de poids et une dyspnée progressive mais légère.

À l'auscultation, des crépitements occasionnels et localisés sont souvent retrouvés au niveau des zones atteintes. Il n'y a pas de signe d'hippocratisme digital. Il s'écoule souvent un délai de 3 mois ou plus entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic.

Le diagnostic repose sur le tableau clinique, l'imagerie, l'histopathologie du poumon.

La tomodensitométrie à haute résolution révèle 3 motif d'imagerie principaux : des opacités alvéolaire multiple avec un aspect en " patchwork" qui peuvent migrer (dans la majorité des cas, POC typique) une masse ou un nodule focale solitaire (POC FOCAL), ou des opacités infiltrantes diffuses (POC fibreuse infiltrant ou progressive)

La thoracoscopie assistée par vidéo est la méthode de choix pour obtenir de tissu pulmonaire, mais les biopsies transbronchique, les biopsies au trocart, et récemment les cryobiopsies transbronchique sont des méthodes alternatives. Les données histologiques caractéristiques de la POC sont le remplissage en " patch" des alvéoles pulmonaires et des bronchioles respiratoire par des bourgeons de tissu de granulation composé de fibroblaste et de myofibroblaste (Corps de Masson)

La bronchoscopie à fibres optique avec lavage broncho-alvéolaire révèle une augmentation significative du nombre de lymphocytes et une légère augmentation du nombre de neutrophiles et d'éosinophiles.

Un taux élevé de protéine c-réactive sérique, et un nombre élevé de neutrophiles dans le sang périphérique sont rapportés.

Le diagnostic différentiel principal est la pneumopathie chronique idiopathique à éosinophile

Les corticoïdes constituent le traitement standard des POC

Le pronostic est généralement bon, la plupart des cas résolvant après le traitement par corticoïdes, des rechutes toute fois observées chez 13 à 58 % des patients, et peuvent impacter la qualité de vie si elles sont fréquentes.

VI Conclusion :

Il existe plus de 200 causes de pneumopathies interstitielles diffuses. Les mécanismes physiopathologiques à la base de ces maladies sont pour la plupart encore imparfaitement élucidés. L'association des données épidémiologiques, cliniques, radiologiques, biologiques, fonctionnelles et cytologiques permet habituellement d'obtenir un diagnostic de certitude. Dans certains cas, une biopsie pulmonaire ouverte s'avérera cependant nécessaire. Le traitement et le pronostic varient selon la maladie en présence. De nouveaux concepts physiopathologiques, actuellement à l'étude, nous permettent d'espérer de nouvelles cibles thérapeutiques pour le futur.

VII FLASH

Les pneumopathies interstitielles diffuses sont un groupe de maladies très hétérogènes. Elles peuvent éventuellement être classées selon leurs étiologies. On parle ainsi de PID idiopathique quand elle ne correspondent à aucune des situations suivantes :

- PID d'étiologie connue : iatrogène, agent minéral, infection...
- PID d'étiologie inconnue (idiopathique) mais dans le cadre d'une connectivite ou d'une maladie de système
- Les granulomatoses: sarcoïdose essentiellement
- Les causes rares et de physiopathologie inconnue mais dont le diagnostic est possible devant la spécificité histologique : pneumopathie à éosinophiles, histiocytose...

PID AIGUES	<ul style="list-style-type: none">- Œdème aigu pulmonaire- Pneumopathies infectieuses- Hémorragie intra-alvéolaire- Pneumopathie d'hypersensibilité- Pneumopathie médicamenteuse- Lymphangite.
PID CHRONIQUES	<ul style="list-style-type: none">- PID idiopathique- Pneumoconiose- PID radique- Protéïnose et autres surcharges- Pneumopathies d'hypersensibilité- Granulomatose : sarcoïdose, hystiocytose- Lymphangioloïomyomatose.

les symptômes révélant les pneumopathies interstitielles sont aspécifiques :

*Dyspnée à préciser * Toux peu productive.

Il n'est pas rare que la découverte soit fortuite sur un cliché de thorax de dépistage (anesthésie, médecine du travail) ou dans le cadre du bilan d'une autre pathologie.

Le mode d'installation est un élément déterminant de l'orientation diagnostique.

Des symptômes extra-respiratoires, une altération de l'état général, fièvre, sueurs, douleurs musculaires, etc. doivent être recherchés.

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE DE PID

L'imagerie permet de préciser la nature des lésions et leur répartition et d'affiner les hypothèses diagnostiques.

RADIOGRAPHIE DE THORAX

Elle retrouve des opacités interstitielles évocatrices. Cependant, la radio pulmonaire standard normale n'élimine pas le diagnostic (10% des cas de PID).

SCANNER THORACIQUE

C'est l'examen clé de référence pour l'analyse du parenchyme pulmonaire, autant au niveau du diagnostic que du suivi évolutif.

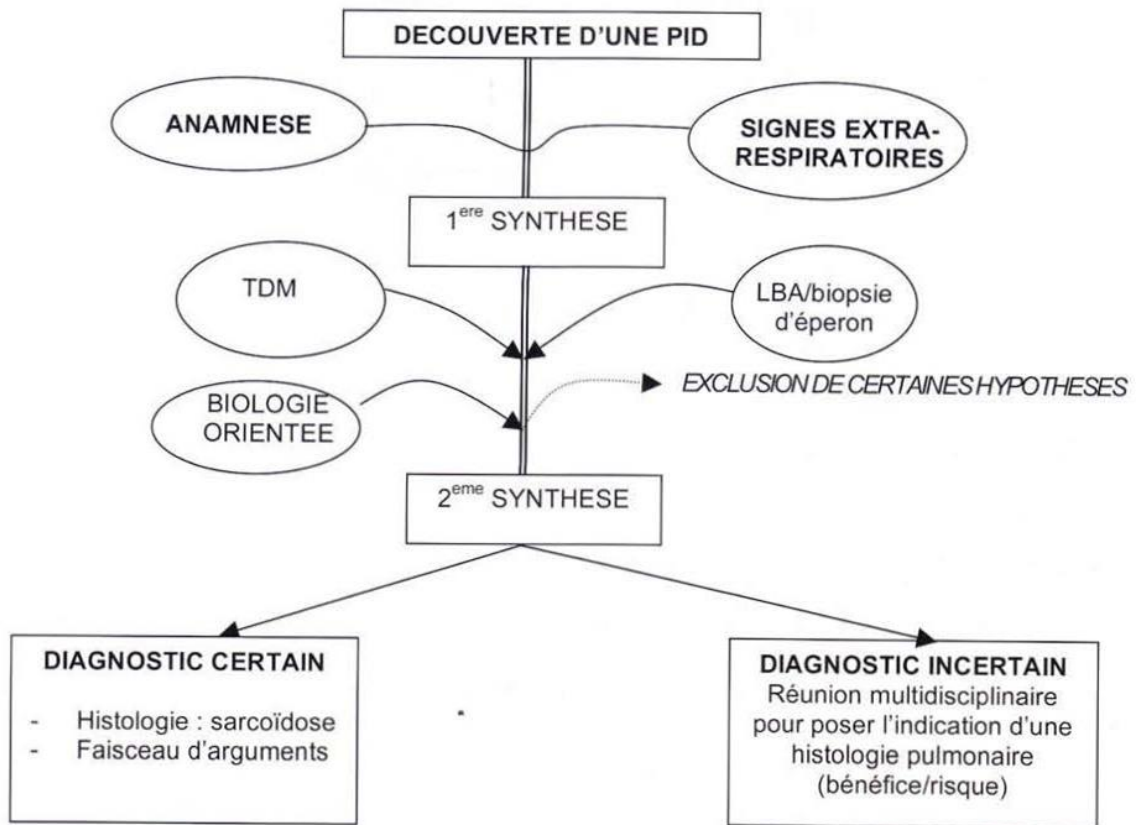
LESIONS ELEMENTAIRES

L'analyse sémiologique est difficile, certains aspects sont classiques, bien que les lésions élémentaires observées ne soient pas spécifiques.

Le scanner est un élément pronostique important des PID : les opacités réticulées et l'aspect en rayon de miel sont des lésions irréversibles à l'inverse des opacités en verre dépoli.

Diagnostiquer une PID :

- Anamnèse + clinique = 30 % des diagnostics
- Anamnèse + clinique + radiologie = 70 % des diagnostics très probables
- Stratégie la moins invasive possible
- Eliminer pathologie infectieuse : sérologie VIH obligatoire +++
- Examens fondamentaux = scanner thoracique + fibroscopie avec LBA et biopsies.



ORIENTATION ETIOLOGIQUE EN FONCTION DU LBA

LYMPHOCYTAIRE	MACROPHAGE	NEUTROPHILE	EOSINOPHILE
Sarcoïdose PID médicamenteuse Pneumonie d'hypersensibilité Infection Béryllose CVD PINS	Histiocytose X Bronchiolite	Fibrose pulmonaire primitive Asbestose Œdème lésionnel	Fibrose pulmonaire Pneumopathies iatrogènes Pneumopathies à éosinophiles Mycoses Parasitoses

VII REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE :

Wikipedia encyclopedie medical

Physiopathologie respiratoire appliquée louis philips boule :

* Ryu JH, Daniels CE, Hartman TE, Yi ES. Diagnosis of interstitial lung diseases. Mayo Clin Proc. 2007 ; 82 : 976-986.

* Crystal RG. Research opportunities and advances in lung disease. JAMA 2001 ; 285 : 612-618.

*Coultas DB, Zumwalt RE, Black WC, Sobonya RE. The epidemiology of interstitial lung diseases. Am J Resp Crit Care Med 1994 ; 50 : 967-972.

*Cormier Y, Schuyler M. Hypersensitivity pneumonitis and organic dust toxic syndrome, In : Asthma and the Workplace, 3rd edition, Marcel Dekker, 2005.

*Brauner M, Brillet PY. Pathophiological approach to infiltrative lung diseases on CT. J Radiol 2009 ; 90 : 1841-1853.

*Schuyler M, Gott K, Cherne A. Mediators of hypersensitivity pneumonitis. J Lab Clin Med 2000 ; 136 : 29-38.

*Cormier Y, Bélanger J, Leblanc P, et al. Bronchoalveolar lavage in farmer' lung disease : diagnosis and physiological significance. Br J Ind Med 1986 ; 43 : 401-405.

*Drent M, Grutters JC, Mulder PG, et al. Is the different T helper cell activity in sarcoidosis and extrinsic allergic alveolitis also reflected by the cellular bronchoalveolar lavage fluid profile ? Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 1997 ; 14 : 31-38.

*Israël-Assayag E, Dakhama A, Lavigne S, et al. Expression of costimulatory molecules on alveolar macrophages in hypersensitivity pneumonitis. Am J Crit

*Care Med 1999 ; 159 : 1830-1834,

Ihn H, Sato S, Fujimoto M, Igarashi A, Yazawa N, Kubo M, Kikuchi K, Takehara K, Tamaki K. Characterization of autoantibodies to endothelial cells in systemic sclerosis (SSc) : association with pulmonary fibrosis. Clin Exp Immunol. 2000 ; 119 : 203-209.

*Manganelli P, Fietta P, Carotti M, Pesci A, Salaffi EF. Respiratory system involvement in systemic vasculitides. Clin Exp Rheumatol. 2006 ; 24 : 48-59.

Gómez-Puerta JA, Hernández-Rodriguez J, López-Soto A, Bosch X. Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides and respiratory disease. Chest. 2009 ; 136 : 1101-1111.

*Chen M, Kallenberg CG. New advances in the pathogenesis of ANCA-associated vasculitides. Clin Exp Rheumatol. 2009 ; 27 : 108-114.

*Tannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. IN Eng J Med. 2007 ; 357 : 2153-2165.

*Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. N Eng/ J Med 1997 ; 336 : 1224-1234.

*Rybicki BA, Major M, Popovich J Jr, Maliarik MJ, Iannuzzi MC. Racial differences in sarcoidosis incidence : a 5-year study in a health maintenance organization. Am J Epidemiol 1997 ; 145 : 234-241.

*Newman LS, Rose CS, Bresnitz EA, et al. A case control etiologic study of sarcoidosis : environmental and occupational risk factors. Am J Respir Crit Care Med 2004 ; 170 : 1324-1330.

*Rybicki BA, Iannuzzi MC, Frederick MM, et al. Familial aggregation of sarcoidosis : A Case-Control Etiologic Study of Sarcoidosis (ACCESS). Am J Respir Crit Care Med 2001 ; 164 : 2085-2091.

*Brewerton DA, Cockburn C, James DC, James DG, Neville E. HLA antigens in sarcoidosis. Clin Exp Immunol 1977 ; 27 : 227-229.

L'ETUDE PRATIQUE

Sommaire

OBJECTIF DEL'ETUDE

1/ Objectif principal

2/ Objectifs secondaires

MATERIELS ET METHODES

1-Cadre d'étude

2- Type d'étude

3- Période d'étude

4-Population cible de l'étude

5-Echantillonnage

*5-1 Critères d'inclusion

*5-2 Critères de non-inclusion

*5-3 Taille de l'échantillon

6- Variables étudiées(Protocole)

7-Supports des données

8-Saisie et analyse des données

9- Les difficultés rencontrées

RESULTATS

A/ données épidémiologiques

B/admission

C) antécédents

D) aspects cliniques, biologiques et radiologiques

E) traitement

DISCUSSION

CONCLUSION

RECOMMANDATIONS

OBJECTIF DE L'ETUDE :

1/ Objectif principal :

Etudier la pneumopathie interstitielle diffuse (PID) au niveau du service de pneumo-physiologie au CHU Tlemcen.

2/Objectifs secondaires :

- 1- Déterminer la fréquence de la pneumopathie interstitielle diffuse au niveau de Tlemcen ;
- 2- Etudier les antécédents et les caractéristiques sociodémographiques des patientes ayant une pneumopathie interstitielle diffuse ;
- 3- Identifier les principales étiologies de la pneumopathie interstitielle diffus ;
- 4-Determiner les comorbidités associées aux PID et leur impact sur le devenir des patients ;
- 5-décrire les aspects cliniques, étiologiques et évolutifs des exacerbations des PID ;
- 6- Formuler des recommandations vis-à-vis de cette maladie.

MATERIEL ET METHODE

1-Cadre d'étude : notre étude s'est déroulée au niveau du service de pneumo-physiologie situé au troisième étage comportant :

- Bureau de chef de service: Dr.Benamar.
- Bureau des médecines assistants.
- Bureau de la coordination.
- Bureau de secrétariat.
- Salle de conférence.
- Salle de spirométrie.
- Salle de fibroscopie et de biopsie transpariétale.
- Salle de drainage thoracique.
- Salle de ponction pleurale.
- Pharmacie.
- Salle de soins.
- Chambre des résidents.

➤ Chambre des infirmières.

➤ Deux cotés d'hospitalisation, l'un pour les hommes et l'autre pour les femmes et dans chacun on trouve un rayon spécifique dédié aux malades tuberculeux.

2- Type d'étude :

-Notre travail était une étude rétrospective, descriptive

3- Période d'étude :

-Notre étude s'est déroulée du 1 er janvier 2022 au 31 décembre 2022

4-Population d'étude :

-Ensemble des femmes et hommes hospitalisés dans le service pendant la période d'étude.

5-ECHANTILLONNAGE :

a) Critères d'inclusion :

A été incluse dans notre étude tout patient hospitalisé pour une pneumopathie interstitielle diffuse du 01/01/2022 au 31/12/2022 et dont le dossier était complet et exploitable.

Qu'il s'agisse de :

- exacerbation ou découverte fortuite

-aigue ou chronique

b) Critères de non inclusion :

-les pneumopathies interstitielles diffuses non confirmé

- les cas de dossiers non exploitables

c) Taille de l'échantillon :

-un total de 13 dossiers traités

6- Variables étudiées (protocole)

-Age

-Sexe

-Motif d'admission

-L'étiologie a été reconnue ou non : aigue (< 3 SEMAINES) ou chronique (sclérodermie , sarcoïdose, polyarthrite rhumatoïde, histiocytose, syndrome de Sharp, origine infectieuse, fibrose pulmonaire idiopathique...)

-caractère inaugural de la pid : exacerbation ou découverte fortuite

-La durée moyenne d'évolution des symptômes (début des troubles avant l'hospitalisation) : quelques jours, une semaine mois

-Tabac

- Contage tuberculeux
- Exposition professionnelle
- Notion d'atopie
- Antécédents
- Signes fonctionnels: toux sèche ou productive , dyspnée, expectorations, douleur thoracique, hémoptysie
- Examen clinique : OMI, hippocratisme digital, fièvre, signes de détresse respiratoire (tirage, polypnée)
- signes extrapulmonaires en faveur d'une connectivite : sclérodermie, lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde... Lésions cutanées (syndrome de Raynaud, érythème noueux), signes neurologiques
- auscultation pulmonaire : râles crépitant... râles bronchiques..
- radiographie du thorax : révèle ou non le syndrome interstitiel (opacités interstitielles évocatrices)
- TDM : aspect : fibrose, le type d'opacité (image en verre dépoli, , aspect en rayon de miel, réticulaire)
- Les lésions associées retrouvées : lésions rétractiles, lésions pleurales(épaississement, calcification), adénopathies, une dilatation des branches....
- Biologie : syndrome inflammatoire, infectieux(CRP,GB) anémie, d-dimère, insuffisance rénale (creat), covid19, Facteurs rhumatoïde
- spO2 :
- L'exploration fonctionnelle respiratoire : restrictif, mixte....
- Autres examens : gazométrie sanguine (hypoxémie),lavage bronchoalvéolaire (LBA) (montre habituellement une hypercellularité avec une augmentation des polynucléaires neutrophiles), biopsie
- Oxygénothérapie
- Corticothérapie*
- Traitement immunosuppresseur
- Traitement antibiotique
- Traitement anticoagulant
- Traitement bronchodilatateur
- D'autres traitements spécifiques
- Evolution : installation d'une fibrose pulmonaire, la survenue d'une surinfection pulmonaire, insuffisance respiratoire....

7- SUPPORTS DES DONNEES

Les documents suivants ont servi de supports des données :

- Registre d'admission ;
- Dossiers médicaux

8-Saisie et analyse des données

- Les données ont été analysées sur le logiciel Epi-info version 7 de l'OMS Et un logiciel EXCEL
- La saisie des données a été effectuée sur le logiciel Word.

9- Les difficultés rencontrées :

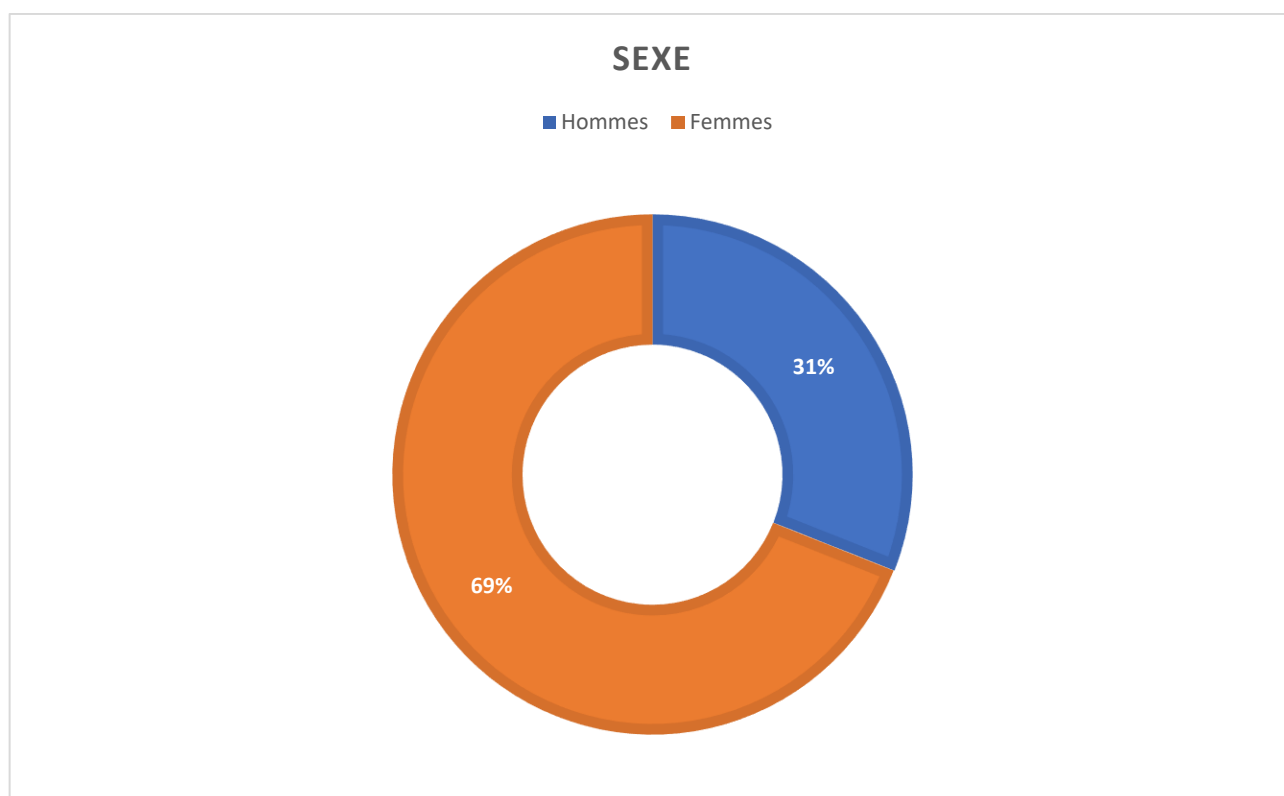
- Manque d'informations portant sur les antécédents antérieurs

RESULTATS

A/Données épidémiologiques

La tranche d'âge entre 50 et 70 ans était la plus représentée dans notre étude, avec une hospitalisation accrue au mois de septembre.

- plus de 69% des hospitalisés sont des femmes.



B/Admission

-le Motif d'admission le plus fréquent est une poussée infectieuse de fibrose pulmonaire (exacerbation) et en seconde position l'aggravation d'une toux chronique.

-L'étiologie a été reconnue dans 52 % des cas, idiopathique dans 48 % des cas.

-le caractère inaugural de la PID est de 10% seulement.

-La durée moyenne d'évolution des symptômes (début des troubles avant l'hospitalisation) est de 2 mois.

C/Antécédents

HTA	41%
Covid-19	20%
Diabète	18%
Cardiopathie	17%
Connectivite	9%
Tuberculose	5%

-le Tabac est toujours présent chez les hommes et il est à 40% passif chez les femmes.

-le Contage tuberculeux est négatif à l'admission mais présent à 5% comme antécédent.

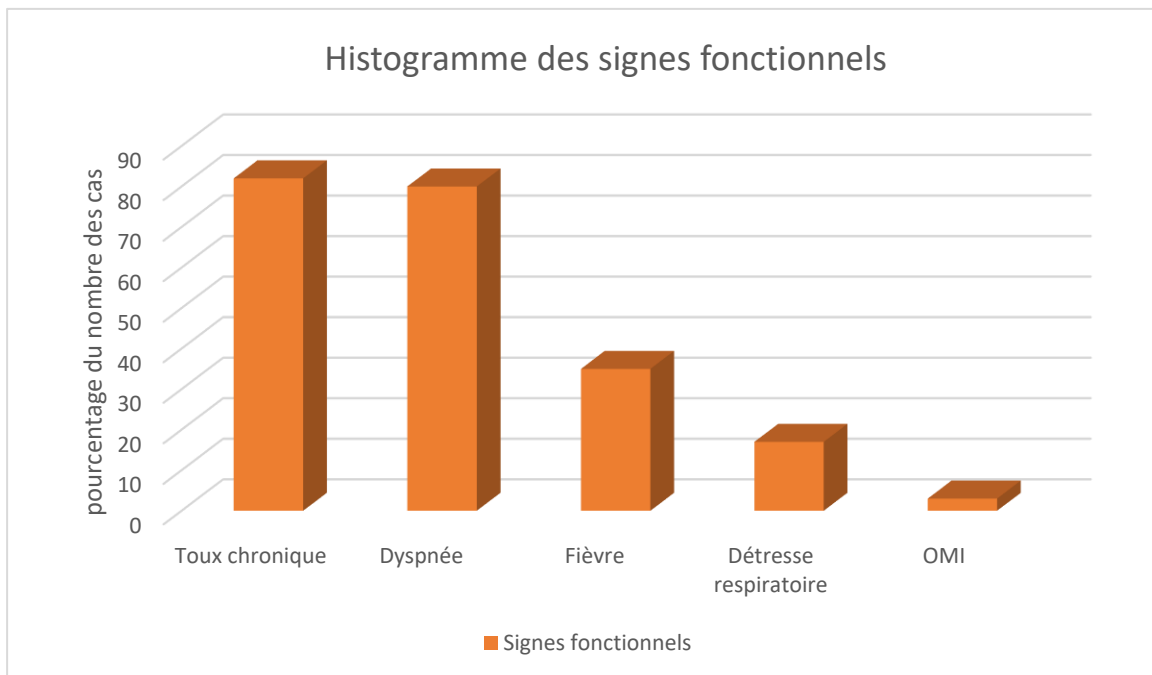
-l'Exposition professionnelle est négatif sauf dans un cas où le patient est un fermier de profession.

-la Notion d'atopie est présente à 10%.

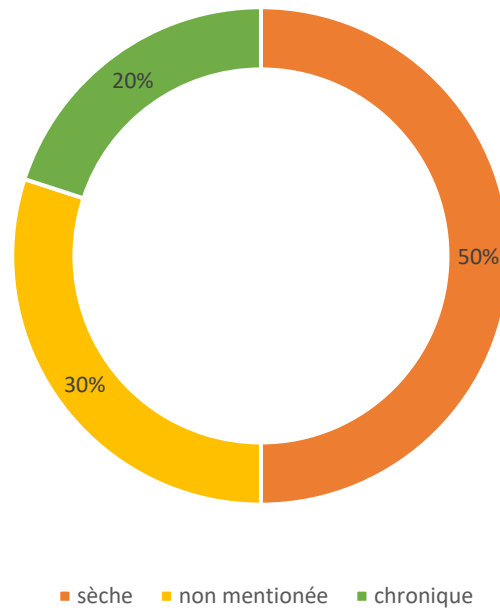
D/Examens cliniques, biologiques et radiologiques

-Signes fonctionnels :

Toux chronique	82%
Dyspnée	80%
Fièvre	31%
Détresse respiratoire	17%
OMI	3%



caractère de la toux chronique



-auscultation pulmonaire :

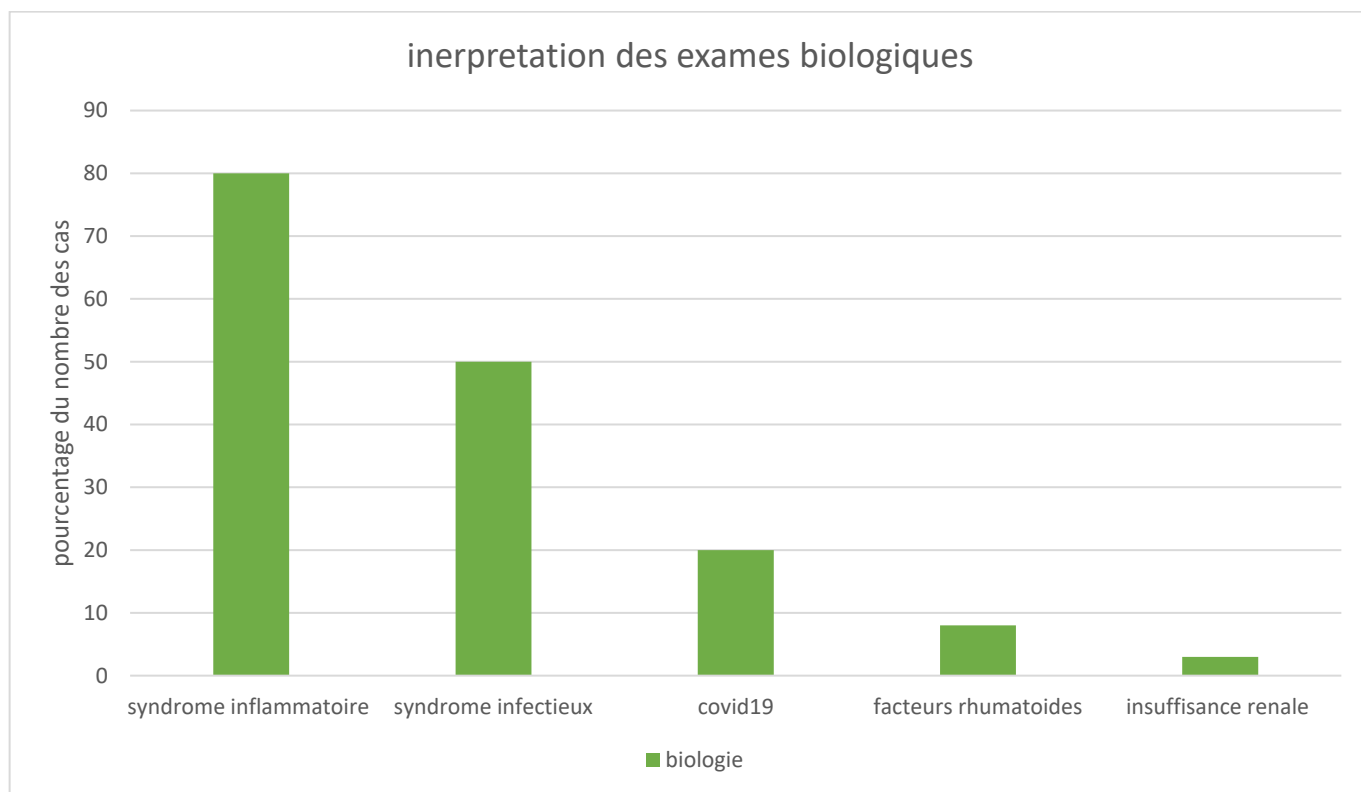
Râles crépitants	79%
Diminution des murmures vésiculaires	66%
Auscultation normale	11%
Râles bronchiques	5%

-radiographie du thorax : révèle un syndrome interstitiel (opacités interstitielles évocatrices) dans la plupart des cas.

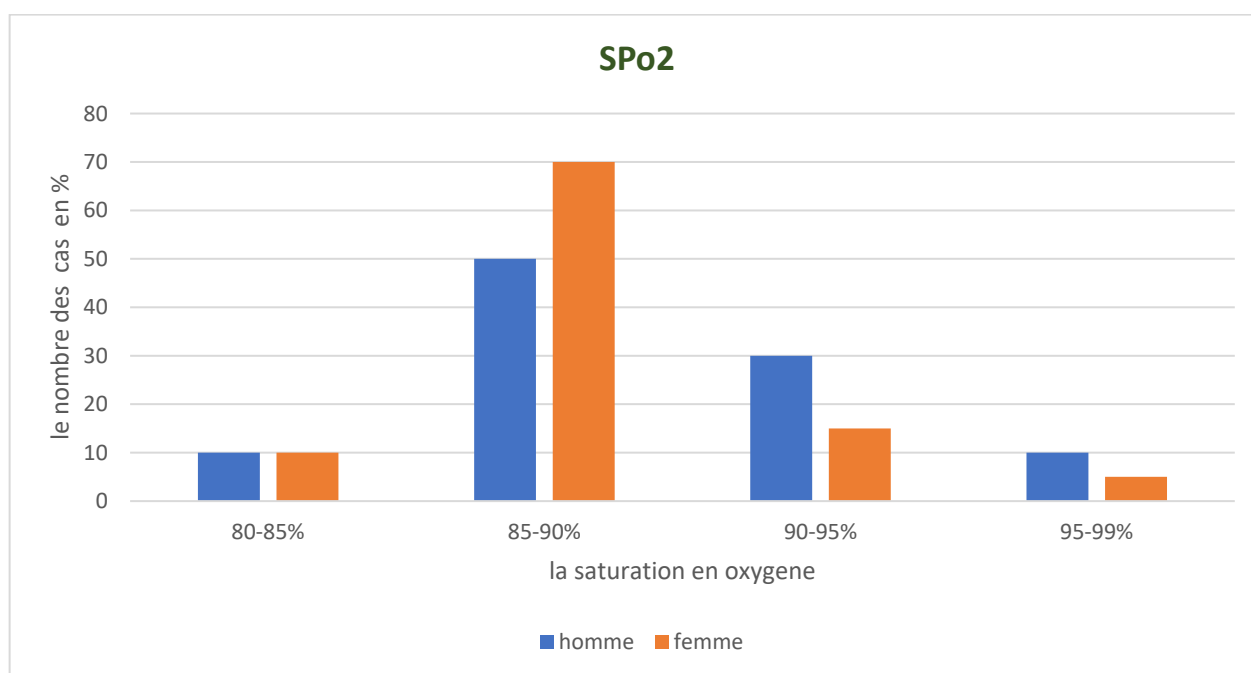
-TDM : elle a été mentionnée deux fois, en multiples plages de verre dépoli bilatérales et asymétriques de topographie mixte majoritairement périphériques dont certaines évoluent vers la condensation associée à des images de crazy-paving, bronchectasies et de traction par endroit, la PID était débutante chez un atteint de covid-19 qui présente une pneumopathie infectieuse sévère.

-L'exploration fonctionnelle respiratoire : restrictif quand elle est faite.

-Examens biologiques :



-La saturation en oxygène :



E/Traitement

Oxygénothérapie	90%
Corticothérapie	22%
Traitement immunosuppresseur	0%
Traitement antibiotique	97%
Traitement anticoagulant	97%
Traitement bronchodilatateur	88%

DISCUSSION

-Au CHU de Tlemcen, On recense de plus en plus les patients atteints de PID, La maladie se traduit par une altération des poumons qui se rigidifient et ne parviennent plus à assurer correctement la respiration. Les patients ressentent un essoufflement et une toux sèche, qui tendent à s'aggraver progressivement jusqu'à devenir mortels. Mais ces symptômes ne sont pas spécifiques et peuvent être confondus avec d'autres maladies comme l'asthme, ce qui retarde le diagnostic. Or, si elle est repérée à temps, il est possible de ralentir sa progression et améliorer la qualité de vie des patients grâce à une prise en charge précoce.

-On observe un Âge moyen 50 ans chez les patients atteints de PID avec des extrêmes (44—73 ans) et une prédominance féminine de 69 % contrairement aux pays occidentaux comme la France qui touche majoritairement les hommes.

-Le nombre de patients avec comorbidité est très élevé (92%) Les principales comorbidités retrouvées étaient dans l'ordre : HTA, diabète, cardiopathie, connectivite

Les patients atteints de pneumopathie infiltrante diffuse (PID) ont fréquemment des comorbidités en particulier cardiovasculaires et métaboliques, elles aggravent leur morbidité et altèrent la qualité de vie des patients. Ces comorbidités ont un impact sur les symptômes justifiant un dépistage et une prise en charge concomitante.

-L'exacerbation aiguë des pneumopathies infiltrantes diffuses (PID) est caractérisée surtout par l'aggravation aiguë de la dyspnée, Les principales causes de l'exacerbation étaient : infection respiratoire, cardiopathie et connectivite ==> Les exacerbations des fibroses sont des événements graves qui impactent de façon négative l'évolution de la maladie.

-Le traitement prescrit était la corticothérapie à fortes doses, l'antibiothérapie non spécifique et le traitement étiologique. Deux patients ont nécessité une ventilation invasive.

-la TDM paraît plus sensible et spécifique dans le diagnostic des PID.

-Le délai entre les premiers symptômes représentés par la toux et la dyspnée, et la consultation à notre niveau était lent en moyenne de 2mois, ce retard était attribué en premier à une prise en charge initiale de la toux traitée comme une simple infection respiratoire s'ensuit le rattachement de cette toux avec une pathologie cardiaque préexistante et la banalisation de ce symptôme par le patient fumeur exclusivement masculin.

CONCLUSION

-Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) sont de plus en plus fréquentes dans nos régions, relèvent d'étiologies variées d'où les difficultés diagnostiques. Seul un diagnostic précoce et précis permet un traitement adapté pour éviter l'évolution vers l'IRC. Les exacerbations aiguës de ces PID sont un facteur prédictif de mauvais pronostic particulièrement dans la FPI. Les comorbidités constituent un facteur aggravant de la morbi mortalité. C'est pourquoi Il est essentiel de faire connaître cette maladie auprès du grand public, mais aussi des médecins, pneumologues et radiologues.

RECOMMANDATIONS

Au terme de cette étude nous formulons les recommandations suivantes :

1- A la communauté

- Eviter les retards dans le recours aux soins.
- connaître les facteurs de risque de la maladie qui sont dominés en Algérie par le tabac, la pollution environnementale et certaines maladies auto-immunes.
- l'importance de la prise en charge précoce qui permet de ralentir la progression de la maladie.
- Arrêt de tabac, traiter rapidement les infections respiratoires, se faire vacciner contre la grippe et le pneumocoque, et demeurer actif.
- Amener tout document médical bénéfique pour la prise en charge.

2- Aux personnels de la santé

- Sensibiliser la population sur l'importance des consultations et sur les signes de gravité particulière liée à la fibrose pulmonaire.
- Remplir correctement les dossiers et compte-rendu médicaux.
- Toujours évaluer la qualité de vie lors de l'hospitalisation et bien préciser l'importance du suivi de la maladie.

3- Au ministère de la santé

- Doter les centres de santé des plateaux techniques appropriées.
- Assurer la formation continue des centres de santé communautaire pour améliorer la qualité de prise en charge des patients de la zone rurale.
- la création d'une plateforme digitale d'information et une campagne de sensibilisation sur les réseaux sociaux pour faire connaître cette maladie.
- développer les techniques de transplantation pulmonaire en Algérie, indispensable pour la survie du patient quand la maladie est à un stade avancé.

SERMENT D'HIPPOCRATE

*En presence des maitres de cette faculte, de mes chers condisciples,
devant
l'effigie D'HIPPOCRATE je promets et je jure au nom de l'etre supreme
d'etre
fidele aux lois de l'honneur et de la probite dans l'exercice de la
medecine.
Je donnerai mes soins gratuits a l'indigent et n'exigerai jamais un
salaire au
dessus de mon travail, je ne participerai a aucun partage clandestin
d'honoraires.
Admis a l'interieur des maisons mes yeux ne verront pas ce qui s'y
passe, ma
langue taira les secrets qui me seront confies, et mon etat ne servira
pas a
corrompre les moeurs ni a favoriser le crime.
Je ne permettrai pas que des considerations de religion, de nation, de
race, de
parti ou de classes sociales viennent s'interposer entre mon devoir et
mon
patient.
Je garderai le respect absolu de la vie humaine des la conception.
Meme sous la menace je n'admettrai pas de faire usage de mes
connaissances
medicales contre les lois de l'humanite.
Respectueux et reconnaissant envers mes maitres je rendrai a leurs
enfants
l'instruction que j'ai recue de leurs peres.
Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidele a mes
promesses.
Que je sois couvert d'opprobre et meprise de mes confreres si j'y
manque.
Je le Jure !*