

Physiopathologie des pneumopathies interstitielles diffuses

Florence DUPERRON (1), Valeria VELEA (1), Vincent IOOS (1), Michel BRAUNER (2), Christine LAMBERTO (3), Dominique VALEYRE (1)

(1) Service de Pneumologie, (2) Service de Radiologie, (3) Service d'Explorations Fonctionnelles, Hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny, et UFR SMBH, Université Paris 13, Bobigny.

RÉSUMÉ

Les pneumopathies interstitielles diffuses chroniques forment un ensemble de nombreuses affections ayant pour dénominateur commun une infiltration pulmonaire radiologique, un syndrome fonctionnel typique, ainsi qu'une atteinte diffuse du parenchyme pulmonaire profond en histopathologie. Les corrélations entre l'histopathologie et la radiologie ont permis de faire progresser ces deux domaines, de mieux interpréter la sémiologie radiologique et d'optimiser le diagnostic étiologique. A côté des signes eux-mêmes, leur distribution par rapport aux structures normales du poumon prend toute sa valeur. Les explorations fonctionnelles permettent de quantifier le retentissement respiratoire et d'apprécier l'évolution et l'effet des traitements. Une définition de critères stricts basée sur la médecine factuelle doit progressivement se substituer aux critères consensuels pour évaluer dans les meilleures conditions l'efficacité des traitements dans les affections difficiles à traiter comme la fibrose pulmonaire idiopathique.

Mots-clés : Pneumopathies interstitielles diffuses. Etiologie. Granulomatose. Fibrose. Insuffisance respiratoire chronique.

SUMMARY

Pathophysiology of interstitial lung disease

Chronic interstitial lung disease (ILD) groups a number of diseases with the common feature of radiological pulmonary infiltration, typical functional syndrome, and diffuse involvement of the deep pulmonary parenchyma identified histologically. Correlations between histological and radiological findings have enabled progress in both fields, leading to better interpretation of the radiological findings and optimizing the etiological diagnosis. Besides the signs themselves, their distribution in relation to the normal lung structures is highly contributive. Function tests can be used to quantify the impact on the respiratory system and assess the effect of treatment. Evidence-based criteria will progressively replace the consensual criteria enabling more effective evaluation of treatment in difficult pathological conditions such as idiopathic pulmonary fibrosis.

Key-words: Interstitial lung disease. Etiology. Granulomatosis. Fibrosis. Chronic respiratory failure.

Les pneumopathies interstitielles diffuses regroupent un ensemble d'affections nombreuses qui partagent certains aspects cliniques, radiologiques, fonctionnels et histo-pathologiques [1]. Ce regroupement se justifie pour

leur prise en charge diagnostique et thérapeutique [2, 3]. Elles peuvent donner des tableaux aigus ou, beaucoup plus souvent, chroniques. Nous consacrerons ce chapitre général au groupe des pneumopathies interstitielles diffuses chroniques (PIDC).

Les points communs les plus importants à considérer sont les symptômes cliniques (dyspnée d'effort progressive et toux sèche), la présence d'opacités infiltrantes diffuses à la radiographie et la combinaison d'un syndrome restrictif et d'une altération des échanges gazeux alvéolo-capillaires. Les différentes PIDC tendent, à quel-

Tirés à part : D. Valeyre, à l'adresse ci-dessus.
E-mail : dominique.valeyre@avc.aphp.fr

ques exceptions près, à réaliser un tableau clinique, radiologique et fonctionnel caractéristique [1]. Toutefois, et ce numéro spécial l'illustre parfaitement, de nombreux points opposent entre elles ces maladies, ce qui facilite leur diagnostic différentiel, d'où la difficulté d'aborder dans un seul chapitre la physiopathologie des PIDC.

Sachant les développements spécifiques consacrés à la pathogénie de certaines de ces maladies dans ce numéro, il a paru logique d'embrasser de façon synthétique ce qui rapprochait ou, au contraire, opposait l'ensemble des PIDC concernant leur physiopathologie, en focalisant notre intérêt sur l'impact des anomalies histopathologiques, radiologiques et fonctionnelles respiratoires et en déclinant successivement les aspects communs et les particularités entre PIDC. Enfin, comme la compréhension de ces maladies est en pleine évolution et parce que les différences d'approche thérapeutique se précisent, nous soulignerons les précautions nécessaires pour une prise en charge clinique optimale [4].

PHYSIOPATHOLOGIE DES ANOMALIES HISTOPATHOLOGIQUES

Les PIDC partagent la présence de lésions infiltrantes diffuses dans le poumon [1]. Le plus souvent, elles touchent la charpente conjonctive du poumon, d'où leur dénomination de « pneumopathie interstitielle diffuse », avec toutefois des degrés variables dans l'importance relative de l'atteinte de ses trois secteurs : les espaces péri-broncho-vasculaires, les septa péri-lobulaires et les espaces sous-pleuraux, et enfin les cloisons alvéolo-capillaires. En fait, la plupart des PIDC ne se limitent pas aux espaces conjonctifs pulmonaires [5]. Elles touchent souvent aussi les espaces alvéolaires eux-mêmes, et la plupart des PIDC sont en fait alvéolo-interstitielles.

Etant donné les rapports anatomiques étroits entre les structures du « poumon profond », les bronchioles terminales et respiratoires et les vaisseaux pulmonaires distaux sont souvent concernés. Ils peuvent être concernés soit par simple voisinage, soit parce que les lésions débute à leur niveau ou en raison de la pathogénie de la PIDC concernée. C'est le cas de fibrose pulmonaire idiopathique (*cf.* le chapitre spécifique dans ce numéro), maladie emblématique au sein des PIDC, pour laquelle les récents progrès sur sa pathogénie nous ont appris les relations étroites entre anomalies de l'épithélium alvéolaire et de sa membrane basale, foyers fibroblastiques développés à leur proximité et structures vasculaires de voisinage [6]. Par contre, les grosses voies aériennes ne sont pas concernées, sauf dans les cas très particuliers de certaines maladies affectant avec prédilection le système lymphatique, comme la sarcoïdose et la lymphangite carcinomateuse [7].

La distribution des lésions au sein du poumon profond et leur type (par exemple : granulomes, fibrose, etc.) va influencer la présentation tomodynamométrique et le retentissement fonctionnel respiratoire [5, 7, 8].

Donnons quelques exemples.

La *sarcoïdose* est, par excellence, une affection granulomateuse pulmonaire à tropisme lymphatique. Les granulomes ont tendance à se conglomerer par endroits pour constituer de véritables nodules. Les lésions vont se répartir avec prédilection dans les endroits richement dotés en structures lymphatiques (espaces péri-broncho-vasculaires, septa péri-lobulaires et espaces sous-pleuraux et voies aériennes), et avec un moindre degré dans les territoires dépourvus de lymphatiques comme les cloisons alvéolo-capillaires.

Un autre exemple est la *pneumopathie d'hypersensibilité* : les lésions sont avant tout bronchiolaires et surtout alvéolaires.

Dans la *fibrose pulmonaire idiopathique*, la maladie est par excellence intra-lobulaire et entraîne progressivement une perte de l'architecture normale des zones d'échanges gazeux du poumon. Dans cette maladie, les lésions évoluent, endroit par endroit, du poumon strictement normal à l'apparition de foyers fibroblastique jeunes qui entraînent une réparation fibreuse anarchique, réalisant un rayon de miel. Il y aura, lors de la phase initiale, une proportion importante de poumon encore épargnée, et à un stade terminal une atteinte de tout le poumon.

L'*histiocytose langerhansienne* est caractérisée par la formation de granulomes à cellules de Langerhans à la jonction des bronchioles terminales et respiratoires.

De façon intéressante, l'apparition de la tomodynamométrie haute résolution dans l'investigation des PIDC a probablement conduit à relancer une évaluation anatomique « à la loupe » des lésions pulmonaires, avec une importance capitale pour la distribution des lésions dans le parenchyme, cette donnée s'ajoutant aux caractéristiques propres des lésions elles-mêmes pour différencier entre elles les maladies.

IMAGERIE RADIOLOGIQUE DES PIDC

Dans 90 % des cas, les PIDC donnent dès la radiographie simple un aspect d'infiltration pulmonaire diffuse. Dans les 10 % restant, l'atteinte histopathologique n'est pas détectable sur la radiographie. Dans la moitié de ces cas, l'imagerie tomodynamométrique, plus sensible que la radiographie, permettra de les détecter.

L'imagerie radiologique permet de donner une vision globale de l'atteinte parenchymateuse, de préciser la topographie des lésions par rapport aux structures anatomo-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9284439>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9284439>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)