


# Emphysème pulmonaire

Dr KHAKHA 2021

service de pneumologie B .CHU.Beni-Messous


# Plan du cours

- I. Introduction– définition
- II. Intérêt de la question
- III. Rappel anatomique
- IV. Pathogénie–physiopathologie
- V. Diagnostic positif   
clinique: TDD:ECL
- VI. Diagnostic étiologique
- VII. Diagnostic différentiel
- VIII. Pronostic –Traitement

# Introduction–Définition

- L'emphysème pulmonaire est un état anatomique caractérisé par un élargissement anormal et permanent des espaces aériens situés au delà des bronchioles terminales, accompagné d'une destruction des cloisons inter alvéolaires sans remaniement fibrotique majeur .
- Augmentation des espaces aériens distaux par dilatation ou par rupture des parois alvéolaires

# Intérêt de la question

- ▶ **Fréquence** : progression et certainement sous-estimée.
- ▶ **Diagnostic** autrefois basé sur le télé thorax de face depuis l'avènement de la TDM thoracique et l'EFR, le diagnostic est nettement amélioré. 
- ▶ **Mortalité et d'une morbidité** importantes.
- ▶ **Coût** médical et socio économique importants.

# Rappel anatomo-pathologique

## Rappel anatomique :

- ▶ Au-delà de la bronchiole terminale on a les Bronchioles respiratoires qui se termine par un vestibule sur lequel s'accroche plusieurs sacs alvéolaires dont la paroi est constitué de multitude d'alvéoles.
- ▶ La Bronchiole terminale plus 2 à 3 sacs alvéolaires constitue l'Acinus ou lobule primitif de Miller.



## Macroscopie :

Poumon dilaté, pâle, fait saillie à l'ouverture du thorax et ne s'affaisse pas.

## Microscopie :

- ▶ EPL : Répartie de façon homogène a tout l'acinus.
- ▶ ECL : Ectasie exclusive et prédominante de la bronchiole respiratoire (centre du lobule)

# Pathogénie:

## Rappel :

- ▶ La matrice extra cellulaire constitue l'architecture conjonctive du poumon elle est Constituée Collagène ( 60 – 70% Elastine :25 – 30%, Proteoglycane : 1%, Fibronectine : 0.5%)
- ▶ L'élastine : fibroblaste. Myofibroblaste, des cellules endothéliales.
  - Elle représente l'élément essentiel des fibres élastiques.
  - Cette élastine est dégradée par des protéases.
- ▶ Elastase est produite par : Les monocytes.
  - les PN Neutrophiles + + + +.
  - Les macrophages alvéolaires.
- Les inhibiteurs des protéases sont les alpha1 anti protéases.
- Chez le sujet normal il existe un équilibre entre protéase et alpha 1 anti protéases. Le déséquilibre de ce système aboutit à un emphysème.

# Types d'emphysèmes

## *Pathogénie de l'emphysème par déficit en $\alpha_1$ antitrypsine.*

Déterminé génétiquement par un déficit en  $\alpha_1$  anti protéase qui est sécrété par les hépatocytes mais aussi par les macrophages.

- ▶ C'est un puissant inhibiteur des sérines protéases.
- ▶ Elle possède une Haute affinité pour l'élastase neutrophilique.
- ▶ Donc la dégradation de s fibre élastique par l'élastase neutrophilique est alors incontrôlée.ca se voit dans EMPHYSEME PAN LOBULAIRE.

Les causes de ce déficit sont variables :

- ▶ Défaut d'excrétion lors de la synthèse hépatocytaire par polymérisation spontanée de la molécule.
- ▶ Dégradation intracellulaire de la molécule.
- ▶ Délétion de gène.

# Types d'emphysèmes

## *Pathogénie de l'emphysème sans déficit en $\alpha_1$ antitrypsine.*

Surtout en cas de tabagisme qui interagit avec de nombreux sites du système protéase anti protéase, plusieurs hypothèses ont été proposées :

- Augmentation de la charge en élastase par augmentation des PNN dans le poumon qui .Secrètent en excès ; en rapport avec le tabagisme.
  - Excès de facteurs chimiotactique de PNN.
  - Déficit fonctionnelle en  $\alpha_1$  anti trypsine (oxydation de la molécule par la fumée de la cigarette).
- Donc la fumée de la cigarette agit en activant l'élastase (recrutement de PNN) et en inhibant l'anti protéases par le phénomène d'oxydation. Cela aboutit a un déséquilibre du système et l'installation d'un **emphysème Centro lobulaire.**–




# Types d'emphysèmes

*Emphysème pulmonaire. Grands syndromes anatomocliniques*

*Pneumologie*

**Tableau I. – Caractéristiques différentielles des emphysèmes panlobulaires, centrolobulaires et paraseptaux.**

	<b>Emphysème panlobulaire Type A</b>	<b>Emphysème centrolobulaire Type B</b>	<b>Emphysème paraseptal et distal</b>
Anatomie (cf fig 1 et 2)	• Toutes les structures alvéolaires du lobule (vaisseaux)	• Structures alvéolisées des bronchioles respiratoires de 1 <sup>er</sup> et 2 <sup>e</sup> ordres	• Axes conjonctifs périlobulaires et/ou sous-pleuraux
Étiologie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fumée de tabac</li> <li>• Toxiques exogènes ?</li> <li>• Déficit génétique en <math>\alpha</math>1-AT</li> <li>• Maladie génétique du tissu conjonctif</li> <li>• Infection VIH ?</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fumée de tabac ++ ;</li> <li>• Aérocontaminants professionnels</li> <li>• Bronchite chronique associée</li> </ul> 	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tabagisme habituellement associé</li> </ul>
Clinique	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dyspnée d'effort progressive</li> <li>• Amaigrissement</li> <li>• Toux et expectoration absentes ou tardives</li> <li>• Pas de cyanose</li> <li>• IVD absente ou tardive</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Toux et expectoration</li> <li>• Dyspnée d'effort secondaire</li> <li>• Cyanose</li> <li>• IVD</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Latence symptomatique</li> <li>• Pneumothorax souvent révélateur</li> </ul>
Radiographie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Distension ++</li> <li>• Hyperclarté diffuse</li> <li>• Cœur en goutte</li> <li>• AP de tailles normales</li> <li>• Bulles basales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hyperclarté des sommets</li> <li>• Cardiomégalie</li> <li>• AP volumineuses</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Indistinguable d'un ECL</li> </ul>
TDM HR	Diagnostic difficile si EPL modéré	• Diagnostic facile si foyers de diamètres > 5 mm	• Diagnostic facile : destructions serpiginieuses et sous-pleurales
EFR	<ul style="list-style-type: none"> <li>• TVO +++ (exp &gt; insp)</li> <li>• CPT augmentée</li> <li>• DLCO basse</li> <li>• Compliance augmentée</li> <li>• PaO<sub>2</sub> normale</li> <li>• PaCO<sub>2</sub> normale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• TVO ++ à +++ (exp = insp)</li> <li>• CPT subnormale</li> <li>• Compliance normale ou peu augmentée</li> <li>• PaO<sub>2</sub> basse</li> <li>• PaO<sub>2</sub> augmentée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pas de conséquence majeure</li> </ul>

AP : artère pulmonaire ; IVD : insuffisance ventriculaire droite ; TVO : trouble ventilatoire obstructif ; Exp : expiration ; Ins : inspiration ; EPL : emphysème panlobulaire ; TDM HR : tomographie haute résolution ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; EFR : épreuve fonctionnelle respiratoire ; CPT : capacité pulmonaire totale ; DLCO : capacité de diffusion pulmonaire pour le monoxyde de carbone.




*Radiographie thoracique de face.*

*A. Emphysème panlobulaire. Noter la prédominance basale et les coupes festonnées.*  
*B. Emphysème centrolobulaire prédominant aux lobes supérieurs (antécédent de fractures de côtes avec hémithorax).*



C. Emphysème paraseptal prédominant aux lobes supérieurs. Seule la tomodensitométrie en précise le caractère paraseptal.

# Physiopathologie

- ▶ ECL:
  - ▶ Généralement secondaire à une bronchite obstructive l'hypoventilation alvéolaire est précoce elle est due a :
    - Sténose bronchiolaire dans la zone de conduction.
    - Dilatation des espaces aériens (bronchioles respiratoires)
- l'importance de l'hypoventilation contrastant avec une conservation de la perfusion , Altération du V/Q , Effet shunt. Majeur. L'hypoxie détermine HTAP.
- ▶ EPL:
  - ▶  destruction de la zone d'échange air- sang, Effet shunt mineur l'HTAP secondaire .apparaît lorsque la destruction dépasse 75% du parenchyme pulmonaire ou bien lorsqu'on a une association avec une hypo ventilation alvéolaire due à l'obstruction de bronchiole respiratoire ou terminale .
- ▶ **Emphysème para-septale** : il prédomine à la périphérie des lobules ; le long des septa inter lobulaire ; des axes bronchovasculaires et dans les régions sous pleurales.

# Diagnostic positif:clinique

TDD : ECL ( *Post Bronchitique le plus fréquemment* )

Homme de 50 ans ayant un passé de bronchite chronique qui présente

## *Syndrome clinique*

- Signes fonctionnels :

- Dyspnée dont l'importance doit être appréciée selon l'échelle , Bradypnée expiratoire exacerbée par l'effort, Parfois orthopnéique.



- Toux et expectoration

- Signes Physiques :

- cyanose, respiration a lèvres pincée, pommettes colorées (polyglobulie). Diminution de l'ampliation thoracique, mise en jeu des muscles respiratoires accessoires.

Distension thoracique : protrusion Sternale, augmentation du diamètre antéro postérieur (thorax en entonnoir)


- Diminution des vibrations vocales.

- Augmentation de la sonorisation à la percussion.

- Silence auscultatoire, diminution bilatérale du murmure vésiculaire.

# Syndrome radiologique :

## ► Signes de distension :


- RX DE FACE : thorax quadrangulaire, élargissement des espaces intercostaux, horizontalisation des côtes, aplatissement des coupes diaphragmatiques, cœur en goutte aplatissement des hémicoupes diaphragmatiques.
- RX DE PROFIL : angle sterno diaphragmatique obtus  
élargissement de l'espace  clair rétro sternal supérieur à 3cm.

## ► Signes de destruction :

- Raréfaction de la trame vasculaire.
- Formations bulleuses qui peuvent être entièrement ou partiellement visible ; plus au moins des signes d'inflammation bronchique

## *Syndrome\_fonctionnel :*

Trouble ventilatoire obstructif (TVO) + Distension alvéolaire.

- **TVO** : sévère et permanent non réversible sous bronchodilatateurs.
  - CV : Normal ou diminué
  - VEMS : Diminué + + + +
  - VEMS/CV diminué.
- **Distension alvéolaire** :  
CPT (capacité pulmonaire totale) : augmentée par augmentation du VR. 
- **Gaz du sang** : évaluation du retentissement sur les échanges gazeux
- **Bilan CV** : On recherche une HTAP en cas d'hypoxie.

## ECG :

Onde P pointue en DII , DIII  $> 2.5$  mm

HVD : déviation axiale droite,

Ondes R  $>$  S en  $V_1$  ET  $V_2$  , Ondes S  $>$  R en  $V_6$

Onde T négative en  $V_1$  et  $V_3$  .

## Echo Cardiographie :

- ❑ Mesure de la PAPS  $> 25$  mm Hg.
- ❑ Recherche d'une dilatation des cavités droite et gauche.
- ❑ Appréciation de la fonction du ventricule gauche.



# Diagnostic étiologique

## Facteurs endogènes :

- Prédispositions génétiques : déficit en alpha1 antitrypsine.
- Anomalie du système elastase anti elastase: tabagisme, infection et toute mise en jeu des cellules phagocytaires pulmonaires qui favorise la libération d'elastase leucocytaire.
- Mucoviscidose peut être accompagnée d'atteinte pulmonaire essentiellement bronchique mais exceptionnellement emphysème bulleux.
- Autres facteurs génétiques ou raciaux : toutes les races que ce soit les gens de couleur ou les blancs sont touchés de la même Façon.

## Facteurs exogènes :

- ▶ tabagisme (++++)
- ▶ Empoussièrage professionnel.
- ▶ Pollution domestique.

# Diagnostic différentiel

- **Emphysème paracatriciel**

Il est en marge de la définition, car il juxtapose des lésions fibreuses à des foyers emphysémateux, parfois bulleux. Il est observé lors de l'évolution d'une tuberculose stérilisée, d'une sarcoïdose chronique, d'une silicose... Ces états n'ont pas de correspondance radioclinique ou physiopathologique précise, en raison de la variabilité des étendues respectives de l'emphysème et de la fibrose.


- **Distensions alvéolaires sans rupture des parois**

Elles seront également écartées de cette étude. Il s'agit des supposés emphysèmes compensateurs postpneumonectomie, de certaines distensions post-maladie asthmatique.

# Diagnostic : Emphysème panlobulaire



- ▶ Lorsqu'il est pur, l'EPL représente le type le plus rare de BPCO (moins de 10 %). Il peut avoir une traduction radioclinique caricaturale, réalisant alors le tableau du *pink-puffer* (*malade rose* ou type A).
- ▶ Il s'agit le plus souvent d'un sujet de sexe masculin, longiligne, maigre, fumeur ou ancien fumeur. La maigreur est parfois étiquetée « constitutionnelle », ailleurs, elle s'installe rapidement (10 % du poids total en 2 ans) et est alors de mauvais pronostic.
- ▶ La dyspnée d'effort ouvre la scène clinique, et l'interrogatoire confirme que l'hypersécrétion bronchique (toux, expectoration) est au second plan ou même absente. Cette dyspnée d'installation insidieuse devient progressivement invalidante, confinant le patient à son domicile au cours des dernières années de sa vie.

- ❖ Le patient expire souvent à travers ses lèvres pincées, afin de retarder le collapsus expiratoire des bronches, la cyanose est tardive. La SpO<sub>2</sub> de repos est longtemps normale, mais chute souvent à la marche.
- ❖ À l'examen, le thorax est sonore à la percussion. L'auscultation montre une diminution diffuse du murmure vésiculaire. L'expiration est habituellement silencieuse lors d'une manœuvre d'expiration  forcée et complète, on observe un temps expiratoire prolongé (parfois plus de 10 secondes ; moins de 4 secondes à l'état physiologique) . Il est facile par la palpation cervicale d'apprécier l'hypertrophie et la mise en jeu des muscles respiratoires accessoires.
- ❖ Les signes de cœur pulmonaire chronique sont tardifs.

# ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS


L'évolution se fait vers l'aggravation de la dyspnée et du trouble ventilatoire obstructif. L'hypoxémie puis l'hypercapnie deviennent permanentes au repos. Le tableau du coeur pulmonaire chronique 📢 est rare ou tardif. Un amaigrissement important, avec amyotrophie, est souvent constaté. Des complications peuvent survenir à chaque instant

# Pronostic

On oppose habituellement les emphysèmes évolutifs et les emphysèmes d'évolution lente.

- ▶ ***Emphysèmes évolutifs***

Ceux-ci surviennent souvent chez des sujets relativement jeunes, avec dyspnée invalidante et cachexie. Le décès est alors rapide par insuffisance respiratoire.

L'hypoxémie puis l'hypercapnie apparaissent au cours des derniers mois ou années de l'évolution. On en rapprochera le « poumon  évanescent » .

- ▶ ***Emphysèmes d'évolution lente***

Ils s'observent souvent chez les sujets âgés, la mort résulte d'affection intercurrente, ou d'insuffisance respiratoire progressive et cachexie. Dans tous les cas, une autre maladie induite par le tabagisme, telle un cancer bronchique, peut bouleverser le pronostic.

L'âge et les comorbidité contre-indiquent souvent les gestes agressifs (chirurgie de réduction, transplantation).

# Traitement

## Buts :

- ✓ lutter contre les facteurs d'aggravation (facteurs de risques).
- ✓ Lutter contre les conséquences notamment l'hypoventilation alvéolaire.
- ✓ Eviter tous les facteurs aggravant l'hypoventilation.

## Moyens :

- ▶ Antibiothérapie
- ▶ Bronchodilatateurs
- ▶ Corticothérapie inhalée ou par voie générale
- ▶ Kinésithérapie respiratoire
- ▶ Réhabilitation respiratoire
- ▶ Oxygénothérapie au long court a domicile.
- ▶ Diurétiques et inhibiteurs de l'enzyme de conversion en cas d'IVD.



## Indications thérapeutiques

# Traitement

- Traitement substitutif en alpha1 –AT  
Seule l'alpha1 –AT humaine est actuellement disponible

- Traitements symptomatiques

ils reposent sur les mêmes moyens, thérapeutiques que pour les BPCO plus usuelles:

- ▶ **Antibiothérapie**
- ▶ **Bronchodilatateurs**
- ▶ **Corticothérapie inhalée ou par voie générale**






## *Bronchodilatateurs*

- Ils peuvent améliorer la dyspnée et la capacité d'exercice des patients. En fait, l'amélioration clinique est mal corrélée à la bronchodilatation, mais l'est davantage à la réduction de la distension pulmonaire avec augmentation de capacité inspiratoire
- les théophyllines retardables utilisables per os peuvent avoir un impact clinique positif même en l'absence de bronchospasme associé. Elles améliorent la contractilité diaphragmatique. Ce bénéfice est faible, et elles ne doivent être utilisées que si la tolérance est satisfaisante
- les bêta2-mimétiques inhalés (courte et longue durée d'action) améliorent souvent le confort des patients ;

les atropiniques en spray sont parfois plus actifs et d'action plus durable que les bêta2-mimétiques dans le contexte d'une maladie emphysémateuse. Une synergie atropinique-bêta2-mimétique peut être observée.



## ► *Réhabilitation et kinésithérapie*

Elles visent le retour à un mode ventilatoire plus économique et donc un meilleur confort respiratoire. Le retour vers une ventilation diaphragmatique (compression abdominale) et la lutte  contre le collapsus expiratoire des bronches (expiration douce, à travers les lèvres pincées) sont donc les objectifs traditionnels.

## ► *Nutrition*

Tous les facteurs qui contribuent à la dénutrition, l'amyotrophie et le déconditionnement musculaire doivent être évités. L'effet délétère des glucocorticoïdes doit être souligné.

# Traitements chirurgicaux

## Bulles

- ▶ Les principes de cette chirurgie sont simples, elle doit être aussi conservatrice que possible : les exérèses réglées sont pratiquement proscrites. Tout est simple lorsque les bulles sont volumineuses et compressives et que le parenchyme voisin paraît tassé, mais relativement sain.
- ▶ En revanche, les indications sont difficiles à poser chez ces patients très dyspnéiques, ayant de vastes plages de lyse parenchymateuse qui paraissent modérément compressives.

## Pneumothorax

L'échec des drainages et surtout les récurrences tardives peuvent poser le problème d'une symphyse, celle-ci pouvant être chirurgicale ou médicale.

## Transplantations pulmonaires

Toutes les techniques peuvent être proposées au stade ultime de l'emphysème panlobulaire .

# Conclusion

