

Année 2020

Thèse N° 29

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/07/2020

PAR

Mme. Khadija Ait Abdelaali

Née le 01/10/1989 à AIT OURIR

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Pneumopathies infiltratives diffuses chroniques- épidémiologie -
diagnostic - traitement

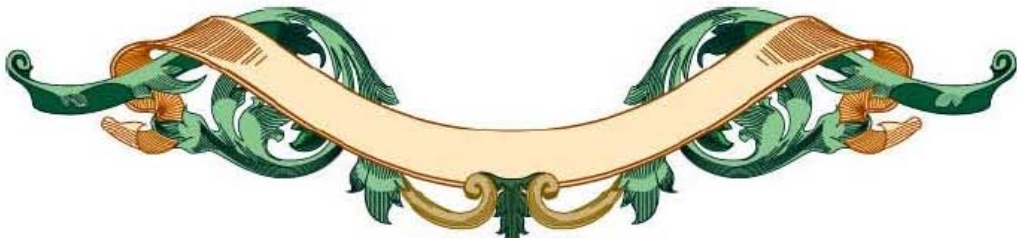
JURY

Mme.	L.AMRO Professeur de Pneumo- phtisiologie	PRESIDENT
Mme.	S.AIT BATAHAR Professeur agrégée de Pneumo- phtisiologie	RAPPORTEUR
Mme.	N.CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Professeur de Radiologie	} JUGES
Mr.	R.BOUCHEMTOUF Professeur de Pneumo- phtisiologie	
Mr.	A.BENJELLOUN HARZIMI Professeur agrégé de Pneumo- phtisiologie	



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريّتي
إنّي تبنت إليك و إنّي من المسلمين"
صدق الله العظيم





Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

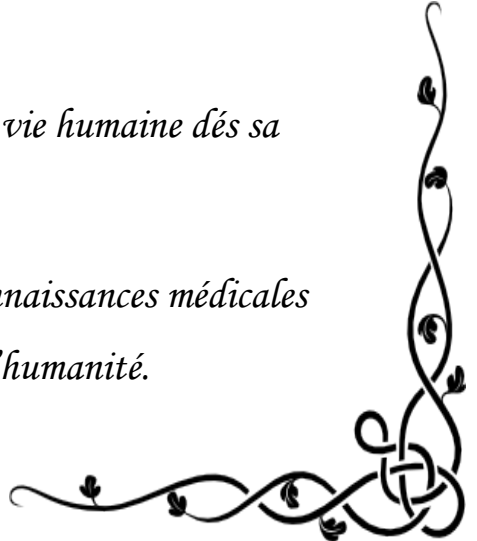
Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.





LISTE DES PROFESSEURS



FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophthalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	JALAL Hicham	Radiologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- reanimation

AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KHOUCANI Mouna	Radiothérapie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire péripherique	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSEI Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAKMACHI Mohamed Amine	Urologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique	LOUHAB Nisrine	Neurologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie - générale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BELKHOUI Ahlam	Rhumatologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - reanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie - réanimation	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique	NARJISS Youssef	Chirurgie générale

BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAKOUR Mohamed	Hématologie Biologique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RADA Noureddine	Pédiatrie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SARF Ismail	Urologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie – Virologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- Clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie

EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZYANI Mohammed	Médecine interne
FADILI Wafaa	Néphrologie		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie - Embryologie - Cytogénétique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	IHBIBANE Fatima	Maladies Infectieuses
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ALJ Soumaya	Radiologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
ATMANE El Mehdi	Radiologie	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RBAIBI Aziz	Cardiologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation

EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio-vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
GHAZI Mirieme	Rhumatologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFTTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	ELOUARDI Youssef	Anesthésie reanimation
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	ELQATNI Mohamed	Médecine interne
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	ESSADI Ismail	Oncologie Médicale
AKKA Rachid	Gastro – entérologie	FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio-organique
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique
AMINE Abdellah	Cardiologie	GHOZLANI Imad	Rhumatologie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	HAJJI Fouad	Urologie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	HAMMI Salah Eddine	Médecine interne
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	Hammoune Nabil	Radiologie
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JALLAL Hamid	Cardiologie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie Clinique
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	LAHMINE Widad	Pédiatrie
BELGHMAIDI Sarah	OPhtalmologie	LALYA Issam	Radiothérapie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie –Réanimation	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie

			environnementale
BELLASRI Salah	Radiologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio - Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
DAMI Abdallah	Médecine Légale	RAISSI Abderrahim	Hématologie Clinique
DOUIREK Fouzia	Anesthésie- réanimation	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
EL- AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	RHARRASSI Isam	Anatomie- patologique
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio-organique	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	SAYAGH Sanae	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie	TAMZAOURTE Mouna	Gastro - entérologie
EL HAMZAOUI Hamza	Anesthésie réanimation	WARDA Karima	Microbiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- vasculaire



DÉDICACES





*Tout puissant, qui m'a inspiré, qui m'a guidé
dans le bon chemin.
Je Te dois ce que je suis devenue.
Louanges et remerciements pour Ta clémence et miséricorde*

*« Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent du bonheur ;
elles sont les charmants jardiniers par qui nos âmes sont fleuries »*

Marcel Proust.



*Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les
personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours, qui ont su me
hisser vers le haut pour atteindre mon objectif. C'est avec amour,
respect et gratitude que*

Je dédie cette thèse ...



A MA TRÈS CHÈRE MÈRE MALIKA AKABLI

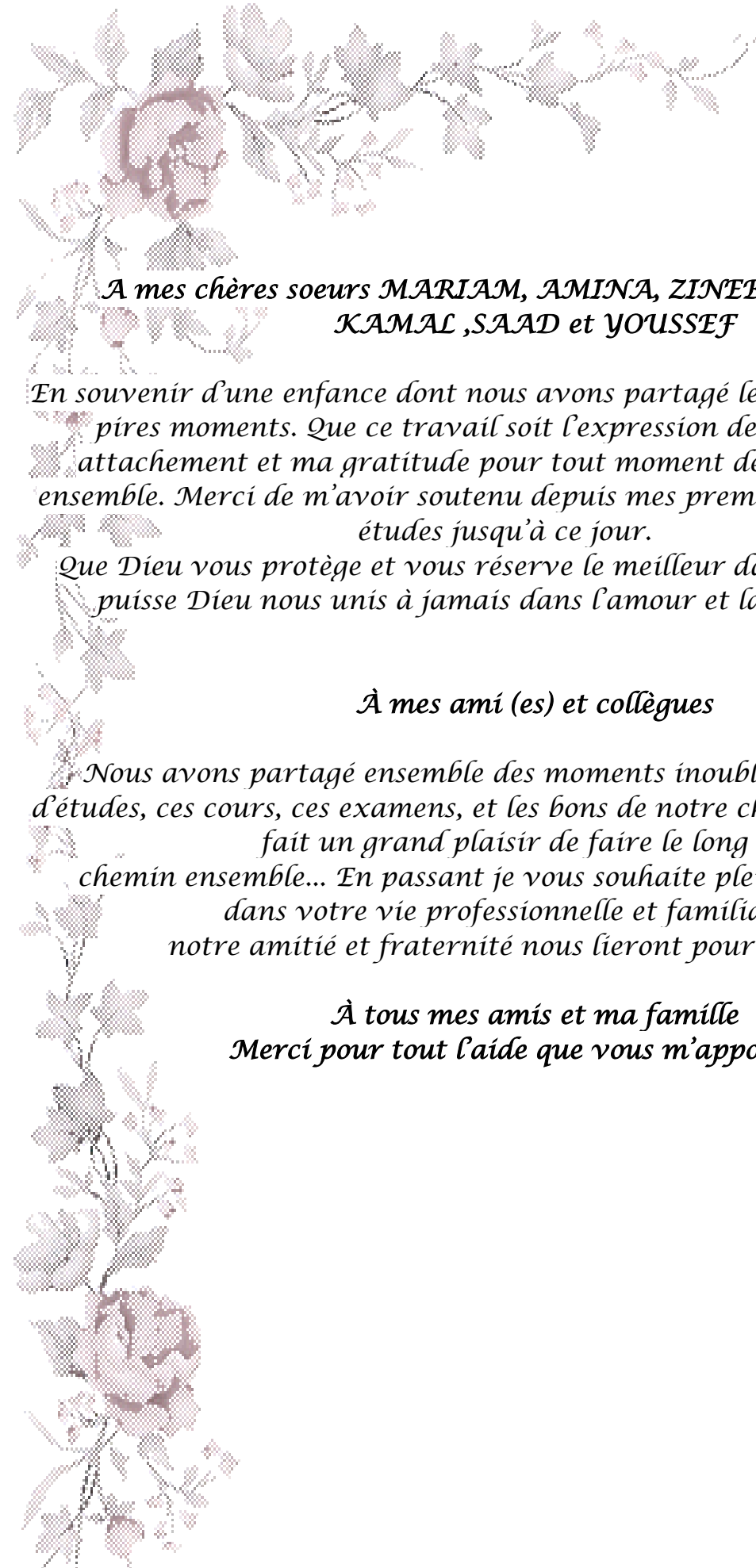
*A la plus douce et la plus merveilleuse de toutes les mamans.
A une personne qui m'a tout donné sans compter.
Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur ; l'amour, le
Dévouement et le respect que je porte pour toi.
Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes
études. J'espère que tu trouveras dans ce modeste travail un
témoignage de ma
gratitude, ma profonde affection et mon profond respect.
Puisse Dieu tout puissant te protéger du mal, te procurer longue vie,
santé et bonheur afin que je puisse te rendre un minimum de ce que
je te dois.
Je t'aime maman.*

A MON CHÈRE PÈRE LAHCEN AIT ABDELAALI

*Papa, je ne trouverai jamais de mots pour t'exprimer mon profond
attachement et ma reconnaissance pour l'amour, la tendresse et
surtout pour ta présence dans les moments les plus difficiles. Si j'en
suis arrivée là, ce n'est que grâce à toi.
Une vie entière ne suffirait à te rendre cet amour et dévotion.
Tu es mon exemple dans la vie. Tu es la lanterne qui éclaire ma voie.
Ce modeste travail paraît bien dérisoire pour traduire une
reconnaissance infinie envers un père aussi merveilleux dont j'ai la
fierté d'être la fille.
Je t'aime papa.*

A MON MARI SAID AIT ABAID

*Ces quelques mots chétifs ne sauront reconnaître tout ce que tu as fait
pour moi... Ils ne sauront rappeler chaque peine que tu as eu pour ma
peine... Et chaque joie que tu as eu pour ma joie... Ils ne sauront
exprimer tout le respect que j'ai pour ta personne... Ni tout l'amour
que j'ai pour toi... Je suis très fière de toi chéri...
Je ne remercierai jamais Dieu assez pour ta présence dans ma vie.
Merci pour ton amour, ta tendresse et ton soutien qui me comblent au
quotidien.
Merci de m'apporter force et Courage.*



*A mes chères soeurs MARIAM, AMINA, ZINEB et leurs époux
KAMAL ,SAAD et YOUSSEF*

*En souvenir d'une enfance dont nous avons partagé les meilleurs et les
pires moments. Que ce travail soit l'expression de mon grand
attachement et ma gratitude pour tout moment de joie partagé
ensemble. Merci de m'avoir soutenu depuis mes premiers pas dans les
études jusqu'à ce jour.*

*Que Dieu vous protège et vous réserve le meilleur dans vos vies, et
puisse Dieu nous unis à jamais dans l'amour et la fraternité.*

À mes ami (es) et collègues

*Nous avons partagé ensemble des moments inoubliables ; 7 ans
d'études, ces cours, ces examens, et les bons de notre chère faculté... Ça
fait un grand plaisir de faire le long
chemin ensemble... En passant je vous souhaite plein de bonheur
dans votre vie professionnelle et familiale
notre amitié et fraternité nous lieront pour toujours.*

*À tous mes amis et ma famille
Merci pour tout l'aide que vous m'apportez...*



REMERCIEMENTS





**À NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENTE DE THÈSE MADAME ET
PROFESSEUR LAMIA AMRO :**

Nous vous remercions professeur pour le grand honneur que vous nous accordez en acceptant de juger et de présider ce travail de thèse, en dépit de vos engagements. Nous avons eu la chance de compter parmi vos étudiants et de profiter de l'étendue de votre savoir.

Vos remarquables qualités humaines et professionnelles ont toujours suscité notre profonde admiration. Ce modeste travail est l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.

**A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE MADAME
ET PROFESSEUR SALMA AIT BATAHAR**

C'est avec un grand plaisir que je me suis adressée à vous dans le but de bénéficier de votre encadrement et j'étais très touchée par l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de me confier ce travail. Vous étiez toujours disponible et à l'écoute malgré vos obligations professionnelles. Je vous remercie infiniment de m'avoir guidée avec rigueur et bienveillance et surtout de votre patience. Je suis très fière d'avoir appris auprès de vous. Veuillez accepter, cher Professeur, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon respect profond.

**A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE MADAME ET PROFESSEUR
NAJAT CHERIF IDRISSE EL GANOUNI**

C'est pour moi un immense honneur et une grande joie de vous voir siéger parmi le jury de notre thèse.

Je ne saurais exprimer avec des mots l'admiration que je voue à toutes vos qualités humaines et professionnelles,

Le passage dans votre service, dont je garde les plus beaux souvenirs, était pour moi une source d'apprentissage inépuisable.

Veuillez trouver ici, cher maître, l'expression de ma très grande estime, et mon profond respect.

**A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE MONSIEUR LE PROFESSEUR
RACHID BOUCHENTOUF**

Nous vous remercions professeur de nous avoir honoré par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance. Veuillez accepter, chère maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre profond respect.

**A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE MONSIEUR LE PROFESSEUR
AMINE BENJELLOUN HARZIMI**

Vous nous faites un immense plaisir en acceptant de juger notre thèse. Qu'il nous soit permis de témoigner à travers ces quelques lignes notre admiration à la valeur de votre compétence, votre rigueur ainsi que votre gentillesse, votre sympathie et votre dynamisme .

Que ce travail soit une occasion de vous exprimer notre gratitude, de respect et d'admiration les plus sincères.

**A Dr. OUSSAMA FIKRY MEDCIN RESIDENT AU SERVICE DE
PNEUMOLOGIE A L'HOPITAL ARRAZI**

J'ai eu le privilège de trouver en vous le guide et le conseiller qui m'a reçue en toutes circonstances avec sympathie, sourire et bienveillance. Votre dynamisme au travail, et votre sens des responsabilités m'ont toujours impressionnée. Je vous prie d'accepter l'expression de ma grande reconnaissance et ma plus profonde estime.

**A Dr. HANANE ELHAMMAOUI MEDCIN RESIDENTE AU SERVICE
DE RADIOLOGIE A L'HOPITAL ARRAZI**

Votre aide à la réalisation de ce travail était D'un grand apport. Je vous remercie pour votre sympathie et votre disponibilité. Il m'est particulièrement agréable de vous exprimer ma profonde gratitude et ma grande estime.

A toute l'équipe du service de pneumologie :

C'était avec plaisir et avec joie que nous écrivons ces lignes pour exprimer nos sentiments d'amour et de respect pour vous tous .

Nous n'oublierons jamais votre sympathie et dynamisme....

MERCI BEAUCOUP POUR TOUT



ABBREVIATIONS



LISTE DES ABREVIATIONS

AINS	:	Anti inflammatoire non stéroïdien.
PID	:	Pneumopathie interstitielle diffuse.
FPI	:	Fibrose pulmonaire idiopathique
PR	:	Polyarthrite rhumatoïde.
Kc	:	Cancer.
Tm	:	Tumeur.
HTA	:	Hypertension artérielle.
BPCO	:	Bronchopneumopathie chronique obstructive.
MTX	:	Methotrexate.
IPP	:	Inhibiteur de pompe a protons.
CTC	:	Corticothérapie.
OMI	:	Œdème des membres inferieurs.
RHJ	:	Reflux hépato jugulaire.
LBA	:	Lavage broncho alvéolaire.
RGO	:	Reflux gastro œsophagien.
BBE	:	Biopsies bronchiques étagées.
FPI	:	Fibrose pulmonaire idiopathique.
BPC	:	Biopsie pulmonaire chirurgicale.
SCL	:	Sclérodermie.
ADP	:	Adénopathie.
PaO2	:	La pression partielle de l'oxygène PaO2.
PaCO2	:	Pression artérielle en dioxyde de carbone.
SaO2	:	Saturation percutanée en oxygène.
ECG	:	Électrocardiogramme.
IM	:	Insuffisance mitrale.
HTAP	:	Hypertension artérielle pulmonaire.

HVD	:	Hypertrophie ventriculaire droite.
HVG	:	Hypertrophie ventriculaire gauche.
ACFA	:	Arythmie cardiaque par fibrillation auriculaire.
BBD	:	bloc de bronche droit.
BBG	:	bloc de bronche gauche.
ESV	:	Extrasystole ventriculaire.
FO	:	Fond d'œil.
NFS	:	Numération formule sanguine.
IDR	:	Intra dermo réaction.
IPAF	:	Interstitial Pneumonia with Autoimmune Features.
PINS	:	Pneumopathie interstitielle non spécifique.
PHS	:	Pneumopathie d'hyper sensibilité.
AEC	:	Cellules épithéliales alvéolaires.
ATS/ERS	:	American thoracic society/ European respiratory society.
TDM-HR	:	Tomodensitométrie haute résolution.
RR	:	Réhabilitation respiratoire.
EFR	:	Explorations fonctionnelles respiratoires.
CVF	:	Capacité vital forcée.
DLCO	:	La capacité de diffusion du monoxyde de carbone.
PID	:	Pneumopathie interstitielle diffuse.



LISTE DES TABLEAUX



Liste des tableaux

- Tableau I** : Incidences globales des principales pathologies prises en charge au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI CHU Med VI
- Tableau II** : Répartition des PID d'étiologies classées par apport au total des PIDC hospitalisés au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI CHU Med VI.
- Tableau III** : Répartition des cas de pneumopathies infiltratives diffuses chroniques selon les professions et les activités exercées, en corrélation avec les étiologies
- Tableau IV** : Antécédents médicaux des patients atteints de pneumopathies infiltratives diffuses
- Tableau V** : Prise médicamenteuse chez les cas de pneumopathies infiltratives diffuses
- Tableau VI** : Signes d'appel thoraciques des cas de pneumopathies infiltratives diffuses.
- Tableau VII** : Délai entre début de la dyspnée et la consultation
- Tableau VIII** : Signes d'appel extrathoraciques des cas de pneumopathies Infiltratives Diffuses.
- Tableau IX** : Signes physiques pleuro-pulmonaires des cas de PID
- Tableau X** : Signes physiques extrathoraciques.
- Tableau XI** : Anomalies radiologiques des cas de pneumopathies infiltratives diffuses
- Tableau XII** : Aspects scannographiques des pneumopathies infiltratives diffuses
- Tableau XIV** : Résultats des LBA réalisés.
- Tableau XV** : Résultats histologiques des BBE réalisés.
- Tableau XVI** : Différents types de biopsies.

- Tableau XVII** : Anomalies de l'hémogramme chez nos patients
- Tableau XVIII** : Résultats du bilan immunologique chez les patients atteints de PID.
- Tableau XIX** : Résultats de l'exploration ophtalmologique
- Tableau XX** : Résultats de la Pléthysmographie chez les patients atteints de PID.
- Tableau XXI** : Résultats de la gazométrie sanguine chez nos 13 patients.
- Tableau XXII** : Résultats du test à la marche 6 min
- Tableau XXIII** : Résultats de l'ECG chez les patients atteints de PID.
- Tableau XXIV** : Résultats de l'ETT chez les patients atteints de PID
- Tableau XXV** : Tabagisme fonction des étiologies des pneumopathies infiltratives diffuses chroniques
- TableauXXVI** : Répartition des cas de pneumopathies infiltratives diffuses selon l'étiologie.
- Tableau XXVII** : Traitement étiologiques des pneumopathies infiltratives diffuses
- Tableau XXVIII** : Traitement symptomatiques des pneumopathies infiltratives diffuses.
- Tableau XXIX** : épidémiologie et répartition des pneumopathies infiltratives diffuses
- Tableau XXX** : Comparaison des séries de la littérature concernant les PID selon le genre
- Tableau XXXI** : comparaison entre les séries de littérature concernant les PID selon l'âge
- Tableau XXXII** : Comparaison des séries de la littérature concernant les PID selon l'exposition tabagique
- Tableau XXXIII:** : Comparaison des séries de la littérature concernant les PID selon la fréquence des signes fonctionnelles thoraciques:
- Tableau XXXIV** : comparaison des séries de littérature concernant les PID en fonction

- de la fréquence et types des signes d'appel extra-thoraciques
- Tableau XXXV** : comparaison des séries de littératures concernant les résultats de l'examen physique chez des patients ayant une PID
- Tableau XXXVI** : Principaux signes extra thoraciques au cours des pneumopathies interstitielles diffuses chroniques
- Tableau XXXVII** : comparaison des séries de littératures concernant les résultats de TDM chez des patients ayant une PID.
- Tableau XXXVIII:** : comparaison des séries de littératures concernant les résultats de TDM chez des patients ayant une PID.
- Tableau XXXVIII:** : Apport des données cliniques, radiologiques et scannographiques dans le diagnostic des PIDC
- Tableau XXXIX:** : Orientation étiologique fonction des caractéristiques cytologiques de liquide du LBA
- Tableau XXXX** : Les examens biologiques et les maladies à recherchés
- Tableau XXXXI** : Apport du bilan biologique dans le diagnostic étiologique



LISTE DES FIGURES



LISTE DES FIGURES

- Figure 1** : Classification des pneumopathies interstitielles diffuses.
- Figure 2** : Répartition annuelle des hospitalisations au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI CHU Med VI
- Figure 3** : Répartition des cas de pneumopathies infiltratives diffuses hospitalisées
Au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI CHU Med VI selon l'âge
- Figure 4** : Répartition selon le genre
- Figure 5** : Répartition selon le tabagisme
- Figure 6** : Répartition selon l'exposition domestique
- Figure 7** : Répartition selon les antécédents des patients
- Figure 8** : Répartition selon les signe d'appel thoracique
- Figure 9** : Répartition selon les signe d'appel extrathoracique
- Figure 10** : Répartition des signes physiques pleuro pulmonaire
- Figure 11** : Hippocratisme digital
- Figure 12** : Sclérodactylie
- Figure 13** : Répartition des Anomalies radiologiques
- Figure 14** : Répartition des anomalies scannographiques

- Figure 15** : Répartition des anomalies scannographiques selon la zone de prédominance
- Figure 16** : Atteinte interstitielle bilatérale au stade de fibrose chez un patient atteint de sarcoïdose
- Figure 17** : Atteinte interstitielle bilatérale au stade de fibrose chez un patient atteint de sarcoïdose
- Figure 18** : Multiples nodules et micronodules diffus au niveau des deux hémichamps pulmonaires.
- Figure 19** : Nodules et micronodules pulmonaires diffus de distribution lymphatique associés à des adénopathies médiastinales faisant évoquer en premier une sarcoïdose.
- Figure 20** : Verre dépoli avec des micronodules centrolobulaires flous diffus
- Figure 21** : Aspect TDM de pneumopathie infiltrative kystique évoquant une histiocytose langerhansienne.
- Figure 22** : Pneumopathie infiltrative commune typique fibrosante associée à l'emphysème centrolobulaire et bulleux des bases.
- Figure 23** : Atteint principalement les bronches sous segmentaires et des bronchioles

au sein de plages de verre dépoli chez un patient atteint de sclérodermie
- Figure 24** : inflammation bronchique au 2eme Degré avec épaissement de l'éperon.

- Figure 25** : Tâches anthracosiques en rapport avec une pneumoconiose
- Figure 26** : inflammation diffuses au 3eme degré.
- Figure 27** : état inflammatoire diffus avec granulations en rapport avec une sarcoïdose
- Figure 28** : inflammation bronchique au 1 er degré.
- Figure 29** : biopsies étagées des éperons épaissis.
- Figure 30** : Répartition des étiologies des PID selon l'étiologie
- Figure 31** : description d'un lobule pulmonaire.
- Figure 32** : Représentations schématiques du lobule pulmonaire
- Figure 33** : septa inter-lobulaires (SIL) vus en thoracoscopie chez un fumeur
- Figure 34** : Aspects histologiques du parenchyme pulmonaire.
- Figure 35** : Schématisation des 3 possibilités évolutives après une lésion endogène ou exogène de la structure alvéolo-interstitielle. Ces évolutions physiopathologiques sont influencées par l'âge.
- Figure 36** : Etapes physiopathologiques de la réparation épithéliale alvéolaire
- Figure 37** : Hypothèse physiopathogénique de la pneumopathie interstitielle diffuse associée à la polyarthrite rhumatoïde.



PLAN



INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	4
RESULTATS	7
I. Données épidémiologiques	8
1. Nombre des patients, prévalence et incidence	8
2. Répartition des cas selon l'âge	10
3. Répartition des cas selon le genre	10
II. Antécédents pathologiques	11
1. Habitudes toxiques	11
2. Expositions professionnelles et domestiques	11
3. Antécédents personnels	13
4. Antécédents familiaux	15
5. Antécédents de prise médicamenteuses	15
III. Etude clinique	17
1. Signes fonctionnels	17
2. Signes physiques	20
IV. Bilan étiologique	23
1. Étude radiologique	23
2. Etude anatomopathologique	33
3. Bilan biologique	39
4. Bilan ophtalmologique	41
V. Bilan de retentissement	41
1. Épreuves fonctionnelles respiratoires	41
2. Explorations cardiologiques	44
VI. Diagnostics étiologiques	45
1. Corrélation entre étiologie et facteurs de risque	45
2. Etiologies	46
VII. Traitement et suivie	47
1. Traitement	47
2. suivi et évolution	49
DISCUSSION	50
I. Rappel pneumopathies interstitielles diffuses	50
A. Rappel anatomique:	51
B. Physiopathologie des PID	57
II. Aspect épidémiologique	63
A. données générales	63
B. le genre	64
C. l'âge	65
D. Facteurs de risques	66
III. Profil clinique	70
A. Signes fonctionnels thoraciques	70
B. Signes fonctionnels extra thoraciques	72

C. Examen clinique	73
IV. Profil paraclinique	76
A. Études radiologiques	76
B. L'histologie	88
C. Le bilan biologique	94
D. Le bilan de retentissement	97
V. Aspects étiologiques	99
1) Sarcoïdose	99
2) Fibrose pulmonaire idiopathique	100
3) Pneumopathies associées aux Connectivites	101
4) Pneumoconiose	102
5) Pneumopathies d'hypersensibilités (PHS)	103
6) Pneumopathies médicamenteuses	104
7) Lymphangite carcinomateuse	104
VI. Traitement	105
1. But	105
2. Moyens	105
VII. Evolution	113
CONCLUSION	115
RESUME	118
ANNEXES	124
BIBLIOGRAPHIE	131



INTRODUCTION



Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Les Pneumopathies Interstitielles Diffuses (PID) sont des maladies rares induisant des lésions des différentes composantes du parenchyme pulmonaire: l'interstitium, les alvéoles et le lit capillaire pulmonaire.

Elles ont été classées en 4 catégories par les principales instances internationales de pneumologie (figure 1). Il s'agit :

- 1) des PID de cause connue : antigène organique inhalé responsable de pneumopathie d'hypersensibilité, médicaments (voir www.pneumotox.com), agent minéral responsable de pneumoconiose (notamment silice ou amiante), cancer primitif ou secondaire, œdème pulmonaire lésionnel ou hémodynamique.
- 2) des PID de cause inconnue mais survenant dans un contexte défini : connectivites; sarcoïdose, vascularites.
- 3) des PID particulières car elles présentent des lésions histopathologiques spécifiques, notamment histiocytose langerhansienne, lymphangioléiomyomatose, pneumopathie éosinophile, protéinose alvéolaire.
- 4) des PID idiopathiques (PIDI).

La sarcoïdose, la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) et les PID associées aux connectivites représenteraient plus de la moitié des PID.

L'infiltration des structures anatomiques broncho pulmonaires interstitielles se traduit cliniquement par des symptômes non spécifiques dominés par la dyspnée et la toux, et radiologiquement par des opacités infiltrantes diffuses.

Le diagnostic étiologique est fondé sur la prévalence, l'anamnèse, la clinique, la bronchoscopie, le LBA, les prélèvements biopsiques étagés et EBUS, l'imagerie radiographique et le scanner thoracique, la biologie.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

A travers une étude rétrospective de 81 cas de pneumopathies infiltratives diffuses, colligés sur une période de 3 ans entre janvier 2016 et janvier 2019 au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI au CHU MED6 de Marrakech, on propose de mettre le point sur les particularités épidémiologiques, cliniques, radiologiques, étiologiques et thérapeutiques de cette affection.

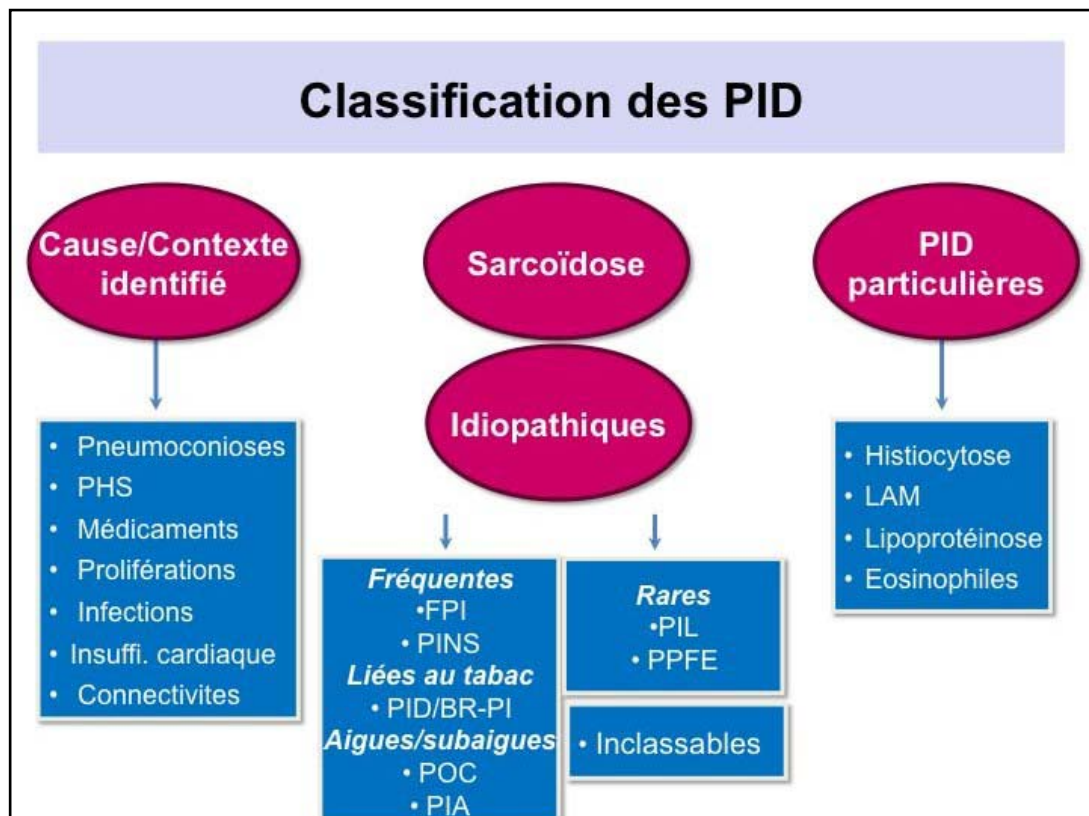




Figure 1 : Classification des pneumopathies interstitielles diffuses.



PATIENTS ET MÉTHODES



I. Type et lieu de l'étude:

Il s'agit d'une étude rétrospective sur les dossiers des malades porteurs de pneumopathies infiltratives diffuses d'étiologies classées connues ou inconnues mais survenant dans un contexte défini ou d'étiologies particulières ou d'étiologies idiopathiques (FPI), hospitalisés au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI au centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech.

II. Période de l'étude:

Nous rapportons une série de 81 cas de PID d'étiologies classées, colligés sur une période de 3 ans entre janvier 2016 et janvier 2019 au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI au centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech.

III. Population étudiée:

1. Critères d'inclusion:

Sont inclus dans notre étude :

- ✚ Tous les patients âgés de plus de 18 ans, de sexe féminin et masculin, hospitalisés au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI au CHU med6 de Marrakech durant une période de 3 ans entre Janvier 2016 et janvier 2019.
- ✚ Pneumopathie infiltrante diffuse d'évolution supérieure à 3 mois
- ✚ Qui présentent une pneumopathie infiltrative diffuses d'étiologies connues ou de cause inconnue mais survenant dans un contexte défini ou d'étiologies particulières ou d'étiologies idiopathiques (FPI).

2. Critères d'exclusion:

- ✚ PID d'étiologies inclassables.
- ✚ Pneumopathies infiltratives diffuses de moins de 3 mois d'évolution.
- ✚ Insuffisance cardiaque gauche avec œdème aigu des poumons.

IV. Méthode de recueil des données:

- **Pour la réalisation de ce travail nous avons consulté :**
 - Le registre hospitalier du service de pneumologie du centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech et nous avons analysé les dossiers des patients hospitalisés au service durant la période de travail grâce à une fiche d'exploitation préétablie.
 - Le service des statistiques de l'hôpital ARRAZI au CHU Mohammed VI.
- **Étude statistique: réalisée par le logiciel Microsoft Excel avec logiciel SPSS.**



RESULTATS



I. Données épidémiologiques

1. Nombre des patients, prévalence et incidence

Durant la même période de notre étude, 1423 patients ont été hospitalisés au service de pneumologie pour diverses affections respiratoires. Ce qui donne une incidence des PIDC par rapport aux cas hospitalisés de 8,7 (Tableau I). Les PIDC occupent la 3ème place des pathologies prises en charge au service.

Dans notre étude il y'a 124 dossiers de PIDC mais nous avons analysés que les cas de pneumopathies infiltratives diffuses d'étiologies classées connues ou inconnues mais survenant dans un contexte défini ou d'étiologies particulières ou d'étiologies idiopathiques (FPI) de 81 cas.

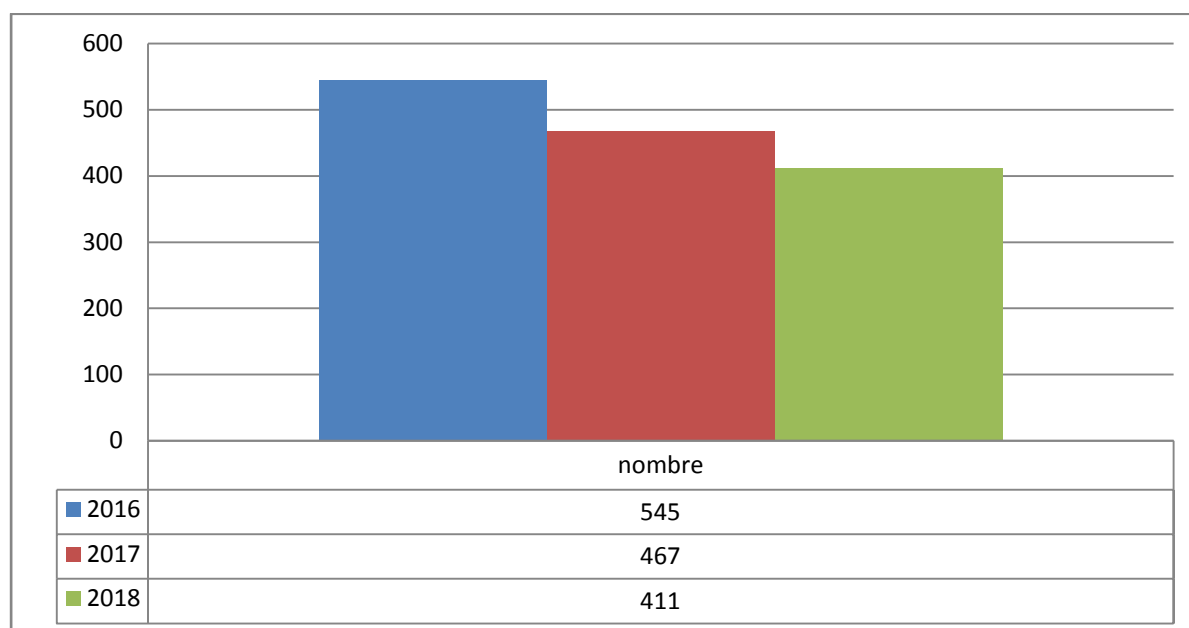


Figure 2 : répartition annuelle des hospitalisations au service de pneumologie de l'hôpital ARRABI CHU Med VI

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Tableau I: Incidences globales des principales pathologies prises en charge au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI CHU Med VI (N= 1423).

Pathologies respiratoires	N	%
Pleurésies	197	13,8
Cancers bronchiques	147	10,3
PIDC	124	8,7
Tuberculose pulmonaire	119	8,3
Bronchopneumopathies chroniques obstructives	97	6,8
Dilatation de bronches	64	4,4
Embolie pulmonaire	55	3,8
Asthme	48	3,3

Tableau II: Répartition des PID d'étiologies classées par apport au total des PIDC hospitalisés au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI CHU Med VI.

Année	Nombre d'hospitalisations de PID	Nombre des PIDC d'étiologies classable	%
2016	32	21	65,6
2017	43	26	60,4
2018	49	34	69,3

L'incidence annuelle moyenne des PIDC d'étiologie classable est 27 cas/an.

2. Répartition des cas selon l'âge :

Dans notre étude, l'âge des patients est situé entre 23 et 82 ans. La moyenne d'âge est de 52,9 ans.

- ❖ Les patients ayant un âge entre 23–45ansreprésentent13 cas soit 16.04%.
- ❖ La tranche d'âge 46–65 ans représentent 57 cas soit 70.3%.
- ❖ Le groupe des patients ayant l'âge entre 65–82 ans représentait 11 cas soit 13.5%.

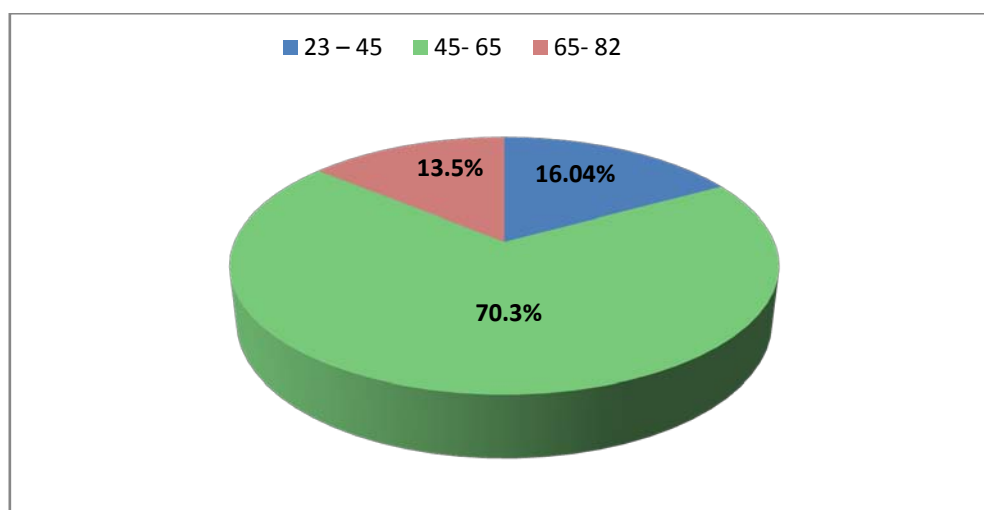


Figure 3 : Répartition des cas de pneumopathies infiltratives diffuses hospitalisées au service de pneumologie de l'hôpital ARRAZI CHU Med VI selon l'âge (N= 81).

3. Répartition des cas selon le genre :

Les 81 cas de notre série concernaient 61 femmes (75.3 %) et 20 hommes (24.6 %). Le sexe ratio est de 0.32.

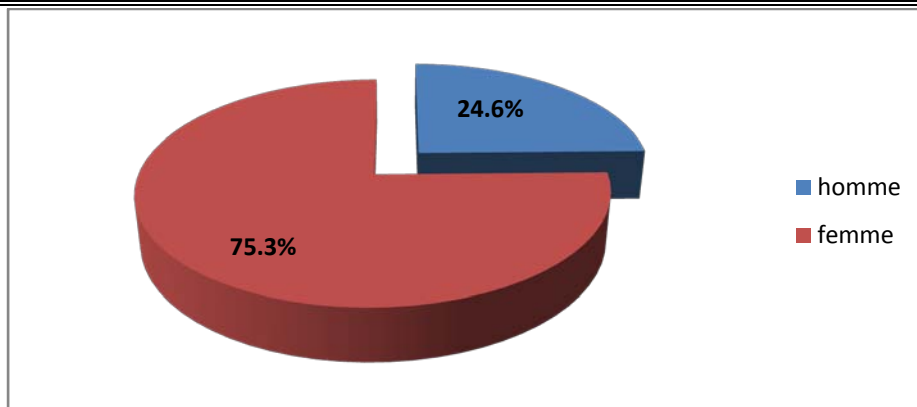


Figure 4 : répartition selon le genre .

II. Antécédents pathologiques :

1. Habitudes toxiques :

Dans notre étude nous notons 17,2% de fumeurs actuels (14 cas), 7,4% d'ex-fumeurs (6 cas), et 75,3% de jamais fumeurs (61 cas).

NB : Le cannabisme a été noté chez 3 cas.

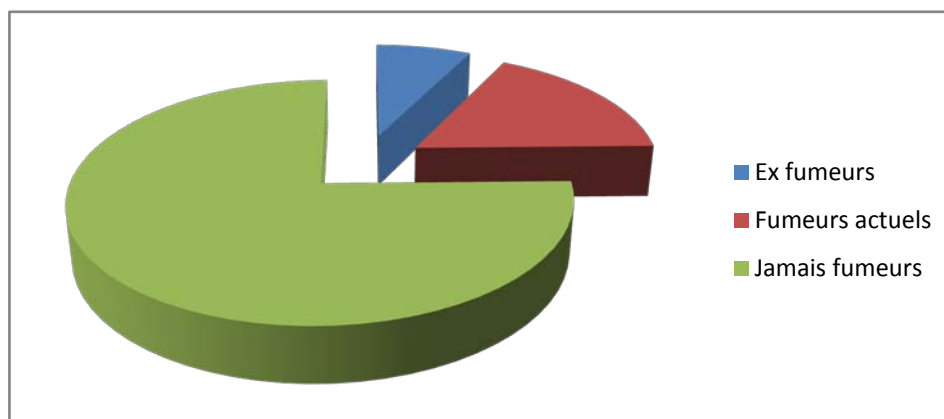


Figure 5: répartition selon le tabagisme

2. Expositions professionnelles et domestiques :

2.1 Professions :

Dans notre série les activités professionnelles sont précisées chez tous nos patients. Leur répartition corrélée à l'étiologie est donnée dans le tableau III.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Tableau III: Répartition des cas de pneumopathies infiltratives diffuses chroniques selon les professions et les activités exercées, en corrélation avec les étiologies (N= 81).

Profession	N	%	Étiologies
Femme au foyer	32	39.9%	Sarcoïdose(14)–FPI(11)– Lymphangite carcinomateuse(2)–Polyarthrite rhumatoïde(2) – PID d’origine médicamenteux(3)
Tisseuse de laine	14	17.2%	Sclérodémie (1)– Sarcoïdose (8)–PR(1)–FPI(3)– Maladie de Gougerot et Sjögren (1)
Vendeur de vêtements	2	2.4%	Sarcoïdose(1)– FPI(1)
Chauffeur e camion de sable	3	3.7%	Pneumoconiose (2) – FPI(1)
Plâtrier	1	1.2%	FPI
Infirmier	1	1.2%	Sarcoïdose
Femme de ménage	5	4.9%	Sclérodémie(1)– Maladie de Gougerot et Sjögren (2)– PR (2)
Esthéticienne	3	3.7%	Vascularite de Wegener(1)– sarcoïdose (2)
Plombier	1	1.2%	Pneumoconiose
Technicien de climatiseur	1	1.2%	Histiocytose langerhansienne
Institutrice	2	2.4%	Sarcoïdose(1)– Lymphangite carcinomateuse (1)–
Maçon	2	2,4%	Pneumoconiose(2)
Jardinier	1	1.2%	Sarcoïdose
Carreleur	2	2.4%	FPI(1)–sarcoïdose(1)
Tapissier	1	1.2%	Histiocytose langerhansienne
Mineur	1	1.2%	Pneumoconiose(1)
Puisatier	1	1.2	Pneumoconiose(1)
Agriculteur	3	3.7%	AAE(3)
Eleveur de volailles	5	6.1%	AAE(3) – sarcoïdose (2)

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

2.2 A domicile:

Dans notre étude nous notons que 14 patients avaient contact direct avec l'aine, 7 patients avec des volailles, 3 patients avaient des contacts avec les moutons et les vaches et 5 cas avaient contacts avec les chiens.

Au total 35.8% des patients avaient des expositions domestiques.

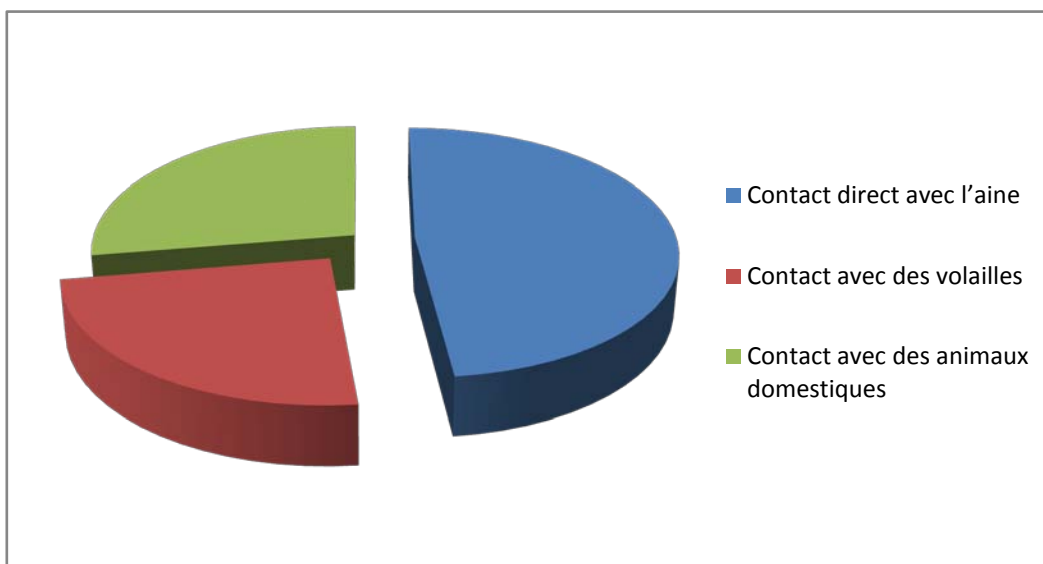


Figure 6: répartition selon l'exposition domestique

3. Antécédents personnels :

Dans notre série les antécédents personnels sont présents chez 55 patients soit 67.9%

NB : certains patients présentent plus d'un seul antécédent.

Tableau IV: Antécédents médicaux des patients atteints de pneumopathies infiltratives diffuses (N= 81).

Antécédents	Nombres	Fréquence
Maladies de système :		
✚ Polyarthrite rhumatoïde (PR)	5	9.09%
✚ Sclérodermie (SCL)	2	3.63%
✚ Sd de Gougerot et Sjögren	3	5.45%
RGO	21	25.92%
Néoplasie		
✚ Kcprostate	1	1.81%
✚ KC de sein	2	3.63%
Diabète	7	12.72%
HTA	11	20%
Cardiopathie	4	7.27%
Maladies broncho-pulmonaires		
Asthme	2	3.63%
Bronchite chronique	6	10.9%
Tuberculose pulmonaire	3	5.45%
Hypothyroïdie	1	1.81%

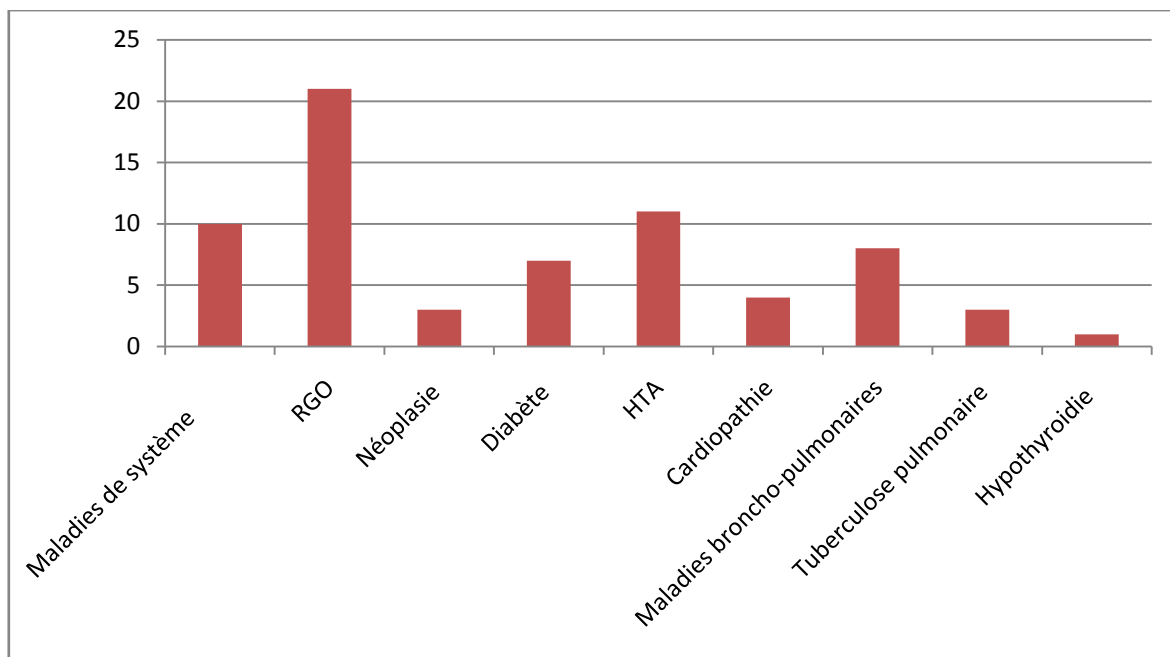


Figure 7: répartition selon les antécédents des patients

4. Antécédents familiaux :

Dans notre série, ils sont présents chez 7 patients (8.64%), dont 2 cas de contagé tuberculeux, 2 cas d'atopie et 1 cas de cancer de prostate, 1 cas de carcinome hépatique et 1 cas de cancer du sein.

5. Antécédents de prise médicamenteuses:

Dans notre étude, nous notons les résultats donnés dans le tableau V.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Tableau V: Prise médicamenteuse chez les cas de pneumopathies infiltratives diffuses

(N=81).

Antécédents médicamenteux	Prises médicamenteuses	Nombre	%
Maladies de système	Méthotrexate	3	3.70
	AINS anti-cox2	5	6.17
	Codéine	3	3.70
	Prednisone	5	6.17
RGO	Inhibiteurs de pompe à protons	8	9.87
Néoplasie	Vimblastine	2	2.46
Diabète	Insuline	2	2.46
	Antidiabétique oraux	5	6.17
HTA	Amlodipine	6	7.40
	Inhibiteur d'enzyme de conversion	4	4.93
	Furosémide	3	3.70
Cardiopathie	Anti vitamine K	2	2.46
	Anti agrégat plaquettaire	2	2.46
	Hypolipémiant	1	1.23
Asthme	Corticoïdes inhalés	2	2.46
	Bronchodilatateur	2	2.46
Tuberculose	Antituberculeux	3	3.70
Hypothyroïdie	Hormones thyroïdiennes	1	1.23

III. Etude clinique:

1. Signes fonctionnels:

1.1 Signes thoraciques:

Tableau VI: Signes d'appel thoraciques des cas de pneumopathies infiltratives diffuses.

Signe d'appel thoracique		N	%
Dyspnée	Stade III	47	58
	Stade II	26	32.1
	Stade IV	1	1.2
	Total	74	91.3
Toux sèche		47	58
Toux productive		18	22.2
Douleur thoracique		12	14.8
Hémoptysie		7	8.6
Asthme		2	2.4

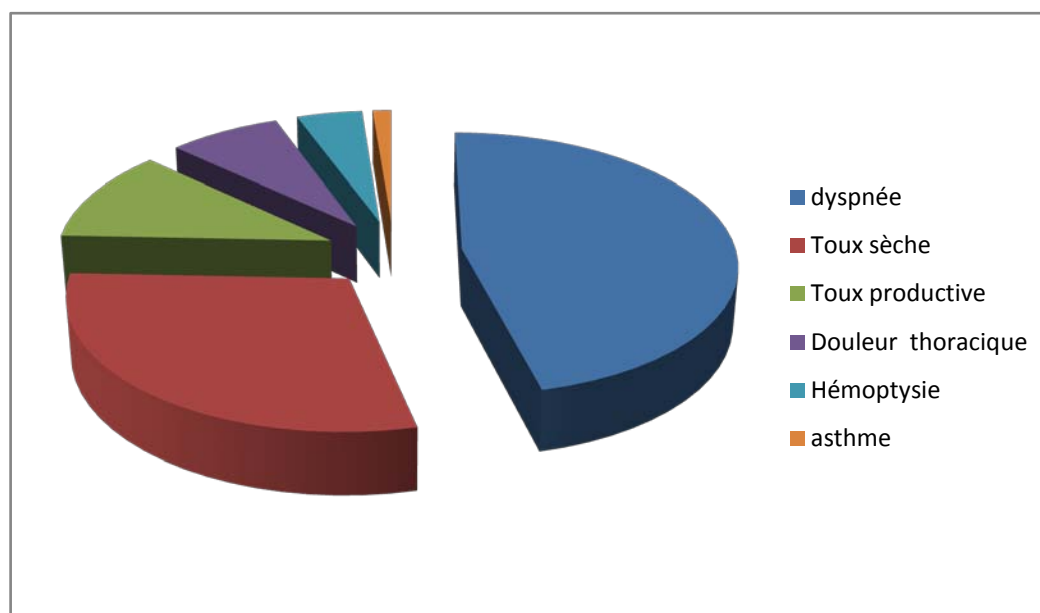


Figure 8 : répartition selon les signe d'appel thoracique

1.2 Délai entre début de la dyspnée et la consultation :

La durée d'évolution de la dyspnée avant la consultation est précisée chez tous nos patients dyspnéiques (N= 74) (tableau VII). Elle est comprise entre 1 et 36 mois avec une moyenne de 8,1 mois \pm 5,4.

Tableau VII: Délai entre début de la dyspnée et la consultation (N= 74).

Début de la dyspnée	N	%
≤ 1 mois	13	17,6
1 mois - 4 mois	22	29,8
5 mois-1 an	19	25,7
1 an -2 ans	11	14,8
≥ 2ans	9	12,1

1.3 Signes extra- thoraciques et généraux:

5 cas de sarcoïdose ont été découverts devant des signes extra-thoraciques associant adénopathies et syndrome sec.

Concernant les signes extra thoraciques et généraux rapportés par nos patients, nous notons les résultats dans le tableau VIII:

Tableau VIII : Signes d'appel extrathoraciques des cas de pneumopathies Infiltratives Diffuses.

Signes d'appel extra thoraciques		n	%
Adénopathies		7	8,6
Signes rhumatologiques (arthralgies inflammatoires)		14	17,3
Parotidomégalie		1	1,2
Syndrome sec (xérostomie et xérophtalmie)		17	20,1
signes de sclérodermie		2	2,4
Signes généraux	Fièvre	9	11,1
	Asthénie	15	18,5
	Amaigrissement	15	18,5

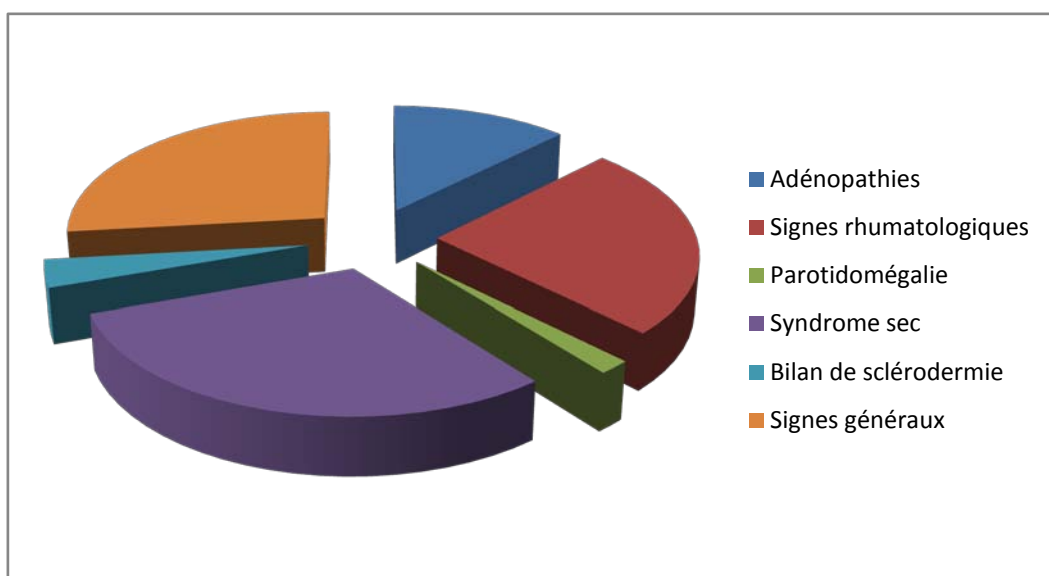


Figure 9: répartition selon les signe d'appel extrathoracique

2. Signes physiques :

Dans notre série l'examen physique est anormal chez 76 patients soit 93.8% des cas. Plusieurs patients présentent au moins deux signes physiques.

Les anomalies de l'examen pleuro- pulmonaire sont dominées par les râles crépitants, retrouvés dans 45,7% des cas (37 patients) (tableau IX). Des signes physiques extra respiratoires sont présents chez 46 patients (56,7%) (Tableau X).

Tableau IX: Signes physiques pleuro-pulmonaires des cas de PID.

Signes physiques			n	%	
Examen pleuro pulmonaire	Râles crépitants	Le type	Humide 2	37	45,7
			Velcro 1		
			Imprécis 34		
	Le siège (N=37)	Basal	24	29,6	
		Diffus	9	11,1	
		Imprécis	4	4,9	
	Sd d'épanchement liquidien			2	2,4
	Sd d'épanchement aérien			1	1,2
	Hippocratisme digital			25	30,8
	Cyanose			11	13,5

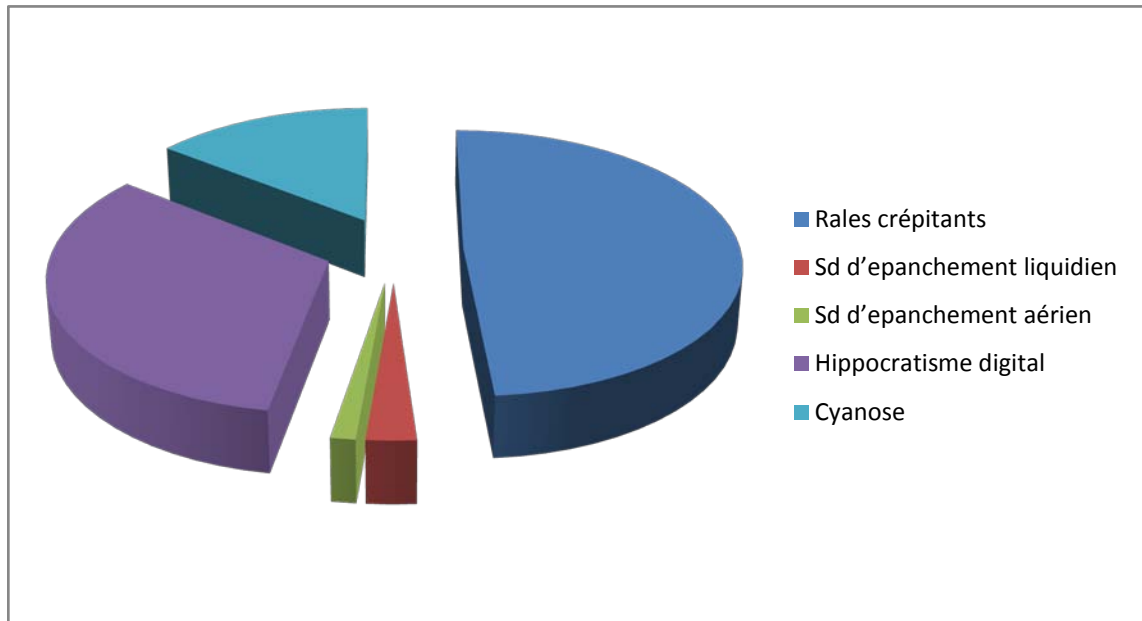


Figure 10 : répartition des signes physico-pulmonaires



Figure 11: Hippocratisme digital

Tableau X: Signes physiques extrathoraciques.

Signes physiques		n	%	
Examen cardio-vasculaire	Signes d'insuffisance cardiaque	Œdèmes des membres inférieurs	3	3,7
		Turgescence des veines jégulaires	2	2,4
	Autres	Rythme cardiaque irrégulier	4	4,9
Examen cutané et des phanères		Visage lifté + lèvres pincées	2	2,4
		ulcérations buccales et digitales	5	6,2
		lésions papuleuse au niveau articulaire	2	2,4
		Autres (pâleur, alopecie, érythème facial...)	5	6,2
Examen ostéoarticulaire		Arthrite	8	9,8
		Deformations articulaires	5	6,2
Examen abdominal		Douleur épigastrique	4	4,9
		Ascite	1	1,2
Examen neurologique		Paraparésie	2	2,4
Autres		Adénopathies	6	7,4
		Nodules thyroïdiens	1	1,2
		Tuméfaction latérocervicale	1	1,2



Figure 12: Sclérodactylie

IV. Bilan étiologique :

1. Étude radiologique :

1.1) La radiographie standard face et profil :

Dans notre étude la radio du thorax a été réalisée et jugée anormale chez tous les patients. Les images réticulaires constituent l'aspect le plus fréquemment rencontré, présents chez 61 patients (75.3%). Les diverses anomalies radiologiques sont données dans le tableau XI.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Tableau XI: Anomalies radiologiques des cas de pneumopathies infiltratives diffuses.

Aspect radiologique	Nombre	%
Opacités réticulaires	61	75,3
Opacités micronodulaires	41	50,6
Opacités nodulaires	11	3,6
Rayons de miel	19	23,5
Opacités hilifuges	4	8
Élargissement médiastinal	5	6,2
Images kystiques	3	3,7
Epanchements pleuraux	2	2,4
Emphysème	2	2,4
Cardiomégalie	6	7,4

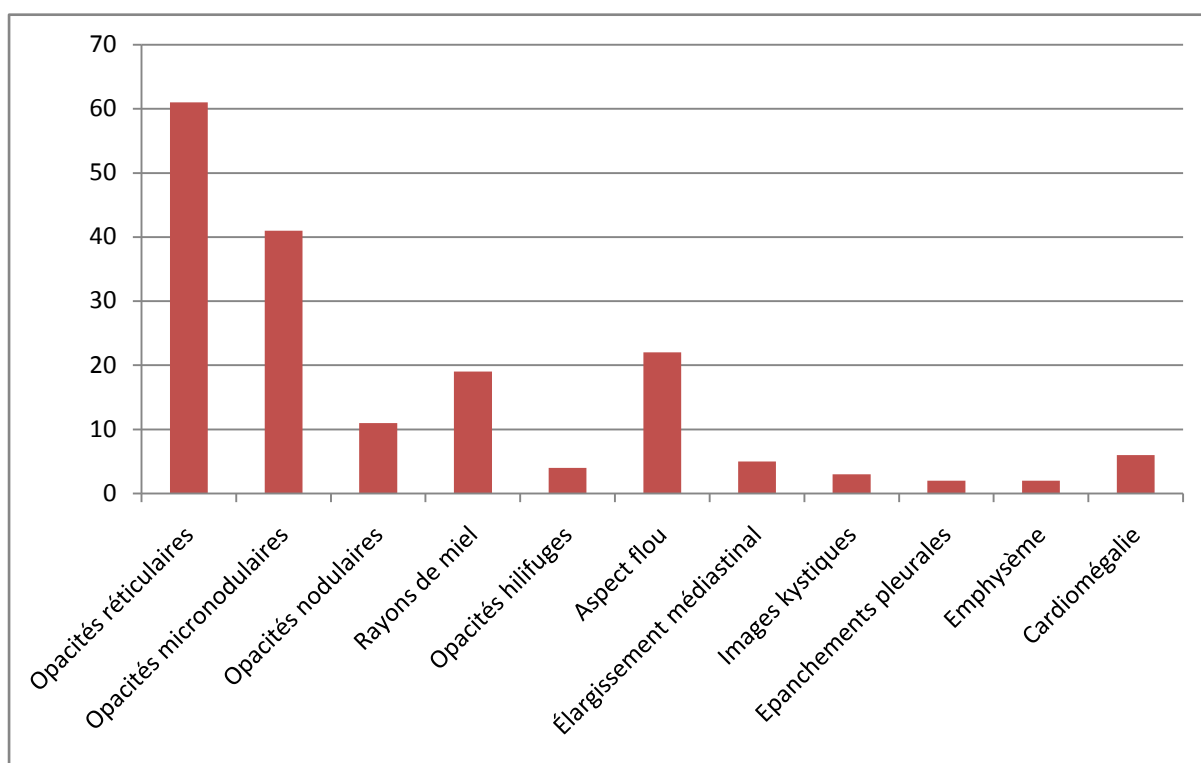


Figure 13: Répartition des Anomalies radiologiques

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

1.2) Tomodensitométrie haute résolution

La TDM thoracique a été réalisée chez tous nos patients et a été anormale pour tous les cas. Les anomalies ont été dominées sur le plan parenchymateux par l'existence d'un syndrome interstitiel fait d'infiltrat réticulo-micronodulaire et nodulaire diffus et bilatéral chez 80,2% des patients (65 cas). Et sur le plan médiastinale par des adénopathies chez 21% des patients (17 cas). Les calcifications ont été retrouvées dans 3 cas.

Les divers aspects scanographiques sont notés dans le tableau XII avec une répartition en fonction des zones de prédominance pulmonaire dans la figure 15 .

Tableau XII: Aspects scanographiques des pneumopathies infiltratives diffuses

Aspects radiologiques	Nombres	Fréquence
Réticulations	65	80,2%
Micronodules	48	59,2%
Nodules	13	16%
Epaississement des septas inter et/ou intralobulaires	27	33,3%
Verre dépoli	41	50,6%
Rayons de miel	32	39,5%
Atteinte alvéolo-interstitielle	21	25,9%
Fibrose pulmonaire idiopathique	18	22,2%
Kystes	2	2,4%
Emphysème	2	2,4%
ADP médiastinales	17	21%
Dilatation artère pulmonaire	2	2,4%
Pneumopathie infiltrante non spécifique	3	3,7%

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

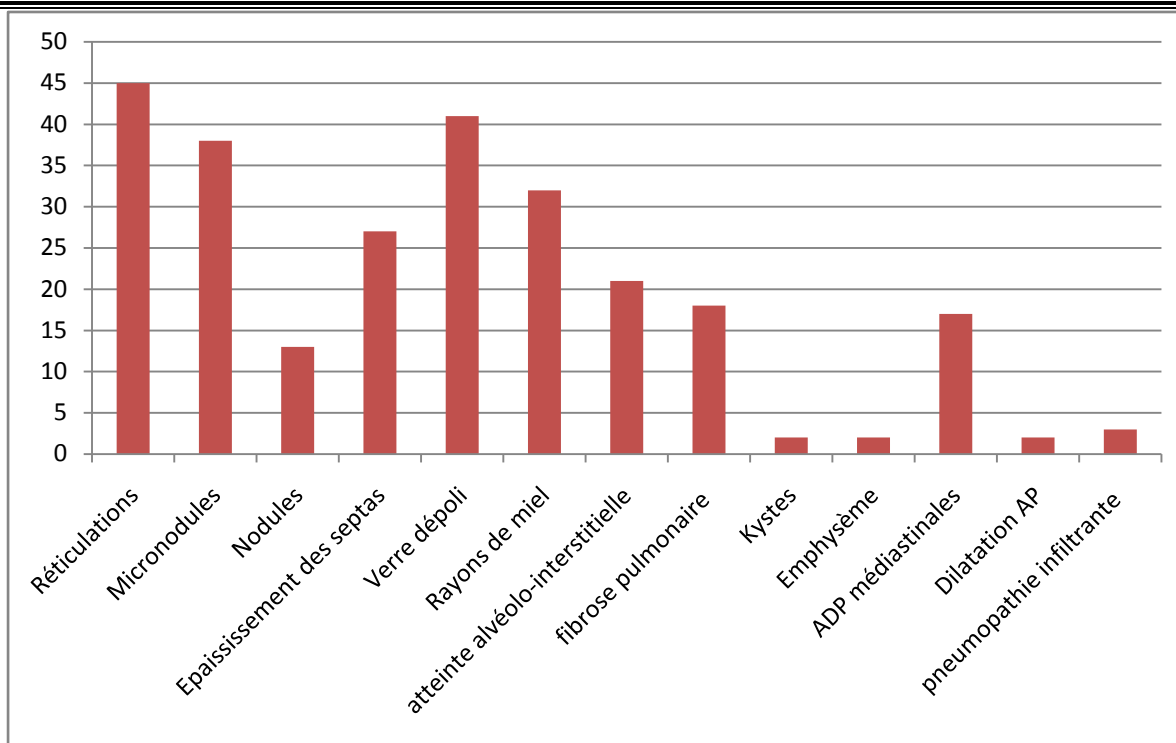


Figure 14: Répartition des anomalies scannographiques

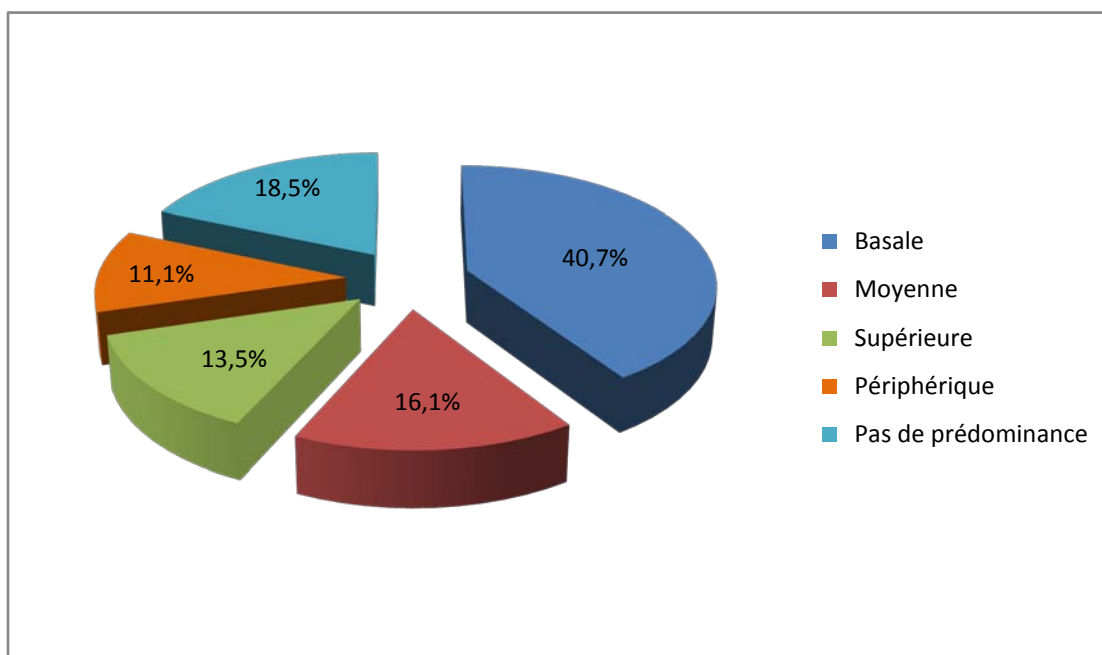


Figure 15: Répartition des anomalies scannographiques selon la zone de prédominance

1.3) exemples d'anomalies radiologiques et scannographiques :

N.B : Les images sont prises au service de Radiologie de l'hôpital ARRAZI au CHU Med 6 de Marrakech.



Figure 16 : Atteinte interstitielle bilatérale au stade de fibrose chez un patient atteint de sarcoïdose

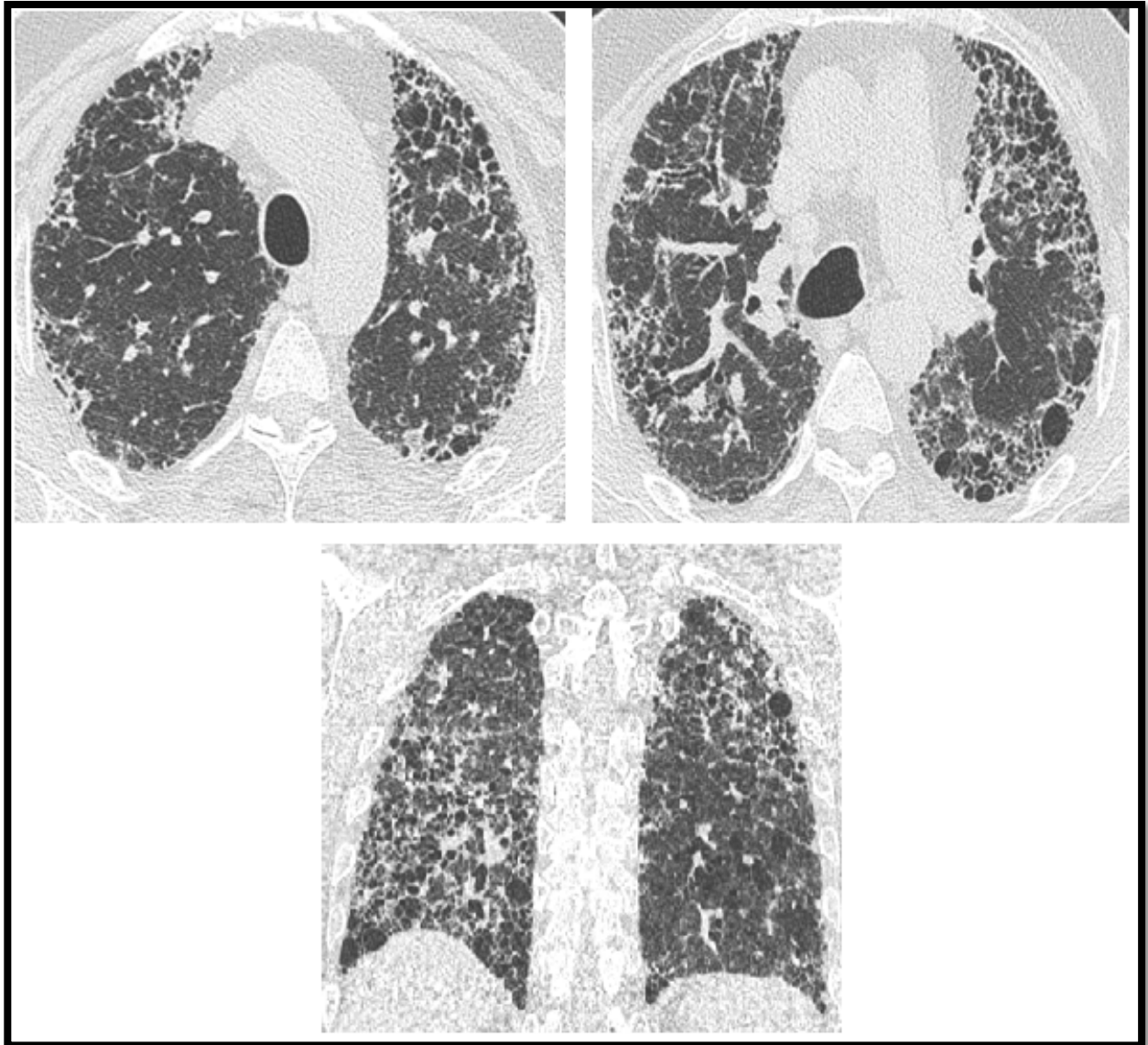


Figure 17 : Atteinte interstitielle bilatérale au stade de fibrose chez un patient atteint de sarcoïdose

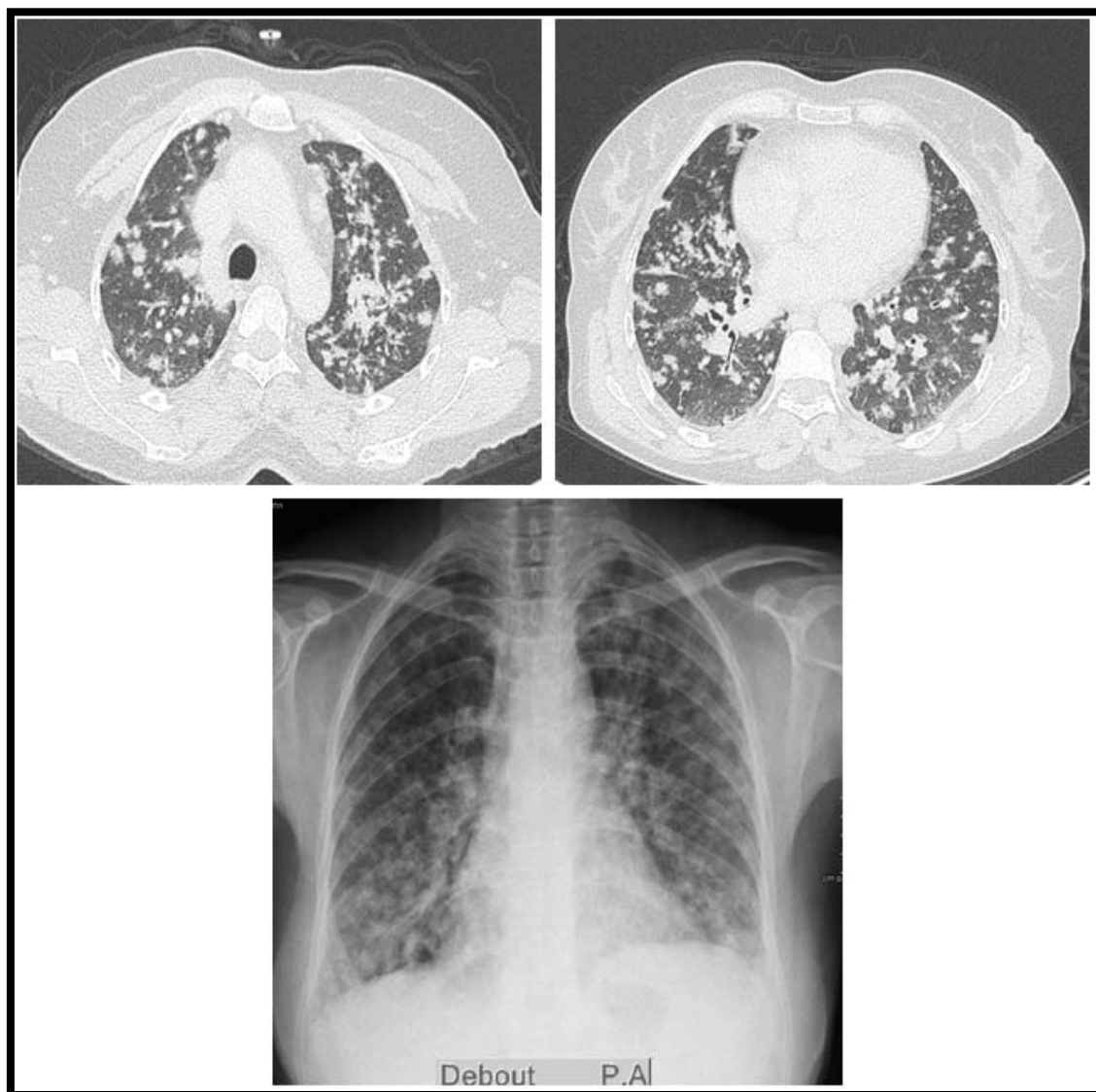


Figure 18 : Multiples nodules et micronodules diffus au niveau des deux héli champs pulmonaires.

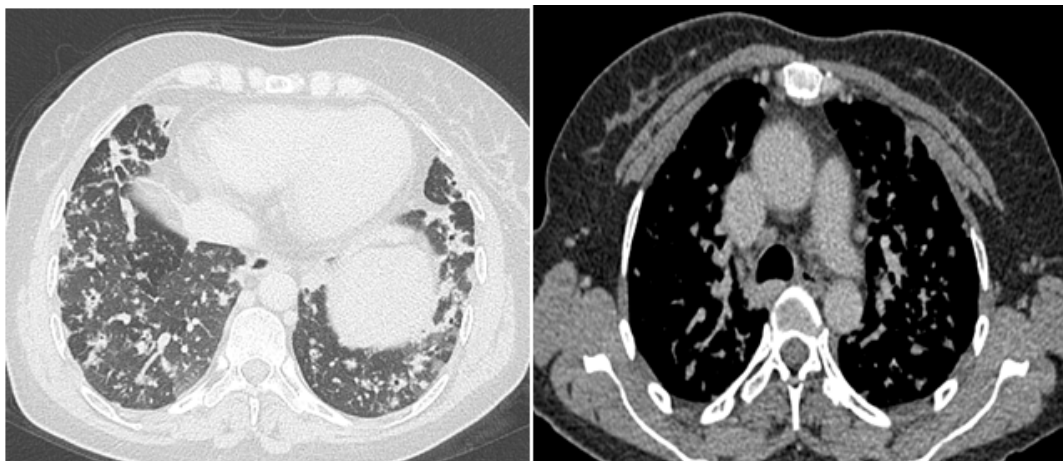


Figure 19 : Nodules et micronodules pulmonaires diffus de distribution lymphatique associés à des adénopathies médiastinales faisant évoquer en premier une sarcoïdose.

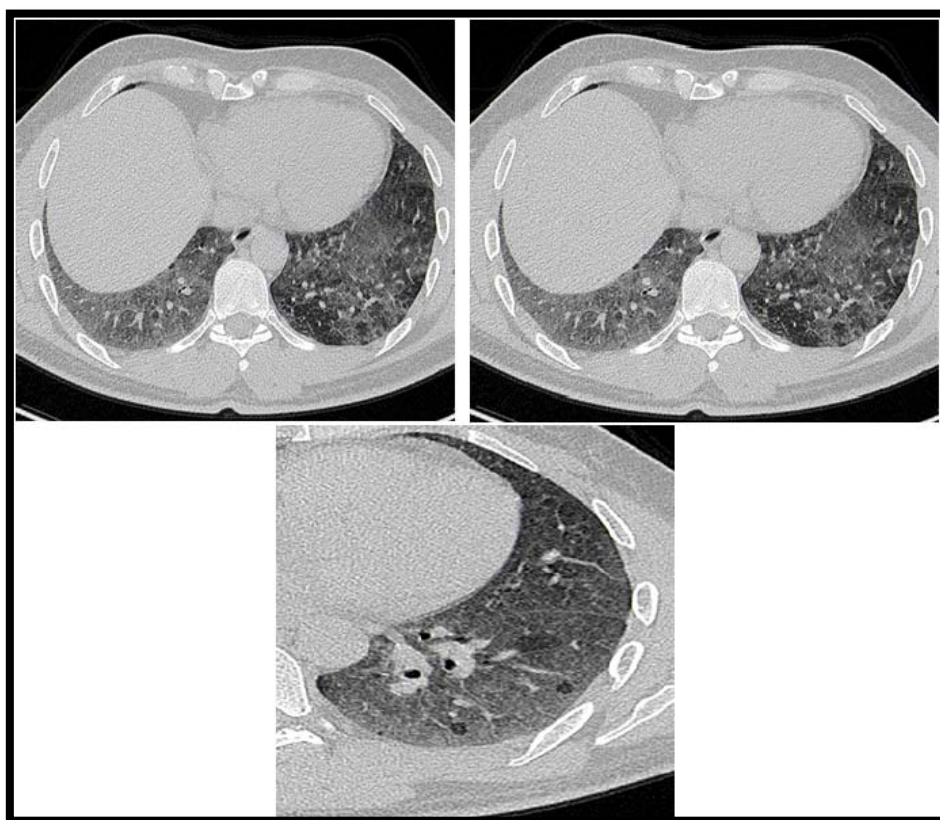


Figure 20 : Verre dépoli avec des micronodules centrolobulaires flous diffus

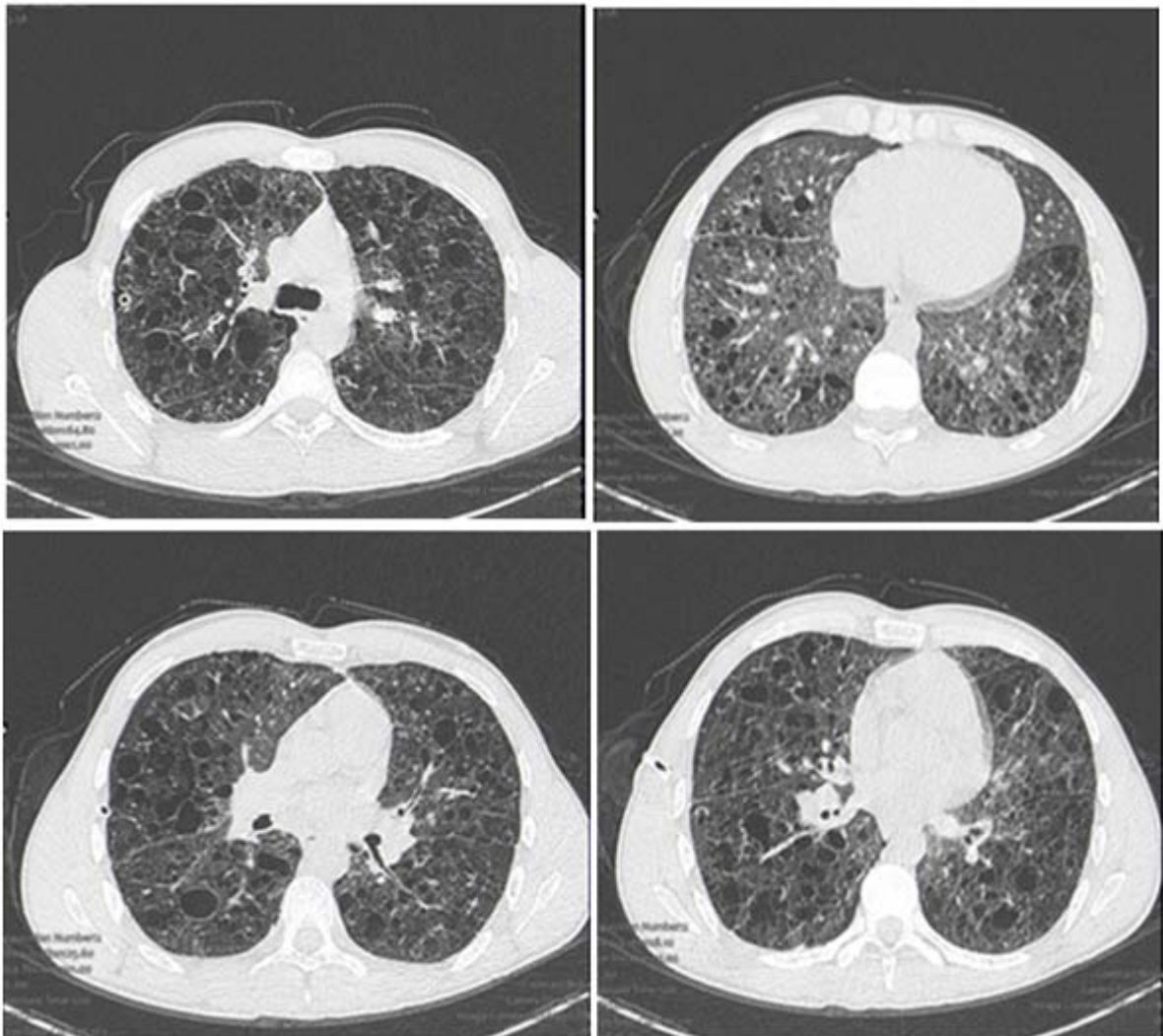


Figure 21 : Aspect TDM de pneumopathie infiltrative kystique évoquant une histiocytose langerhansienne.

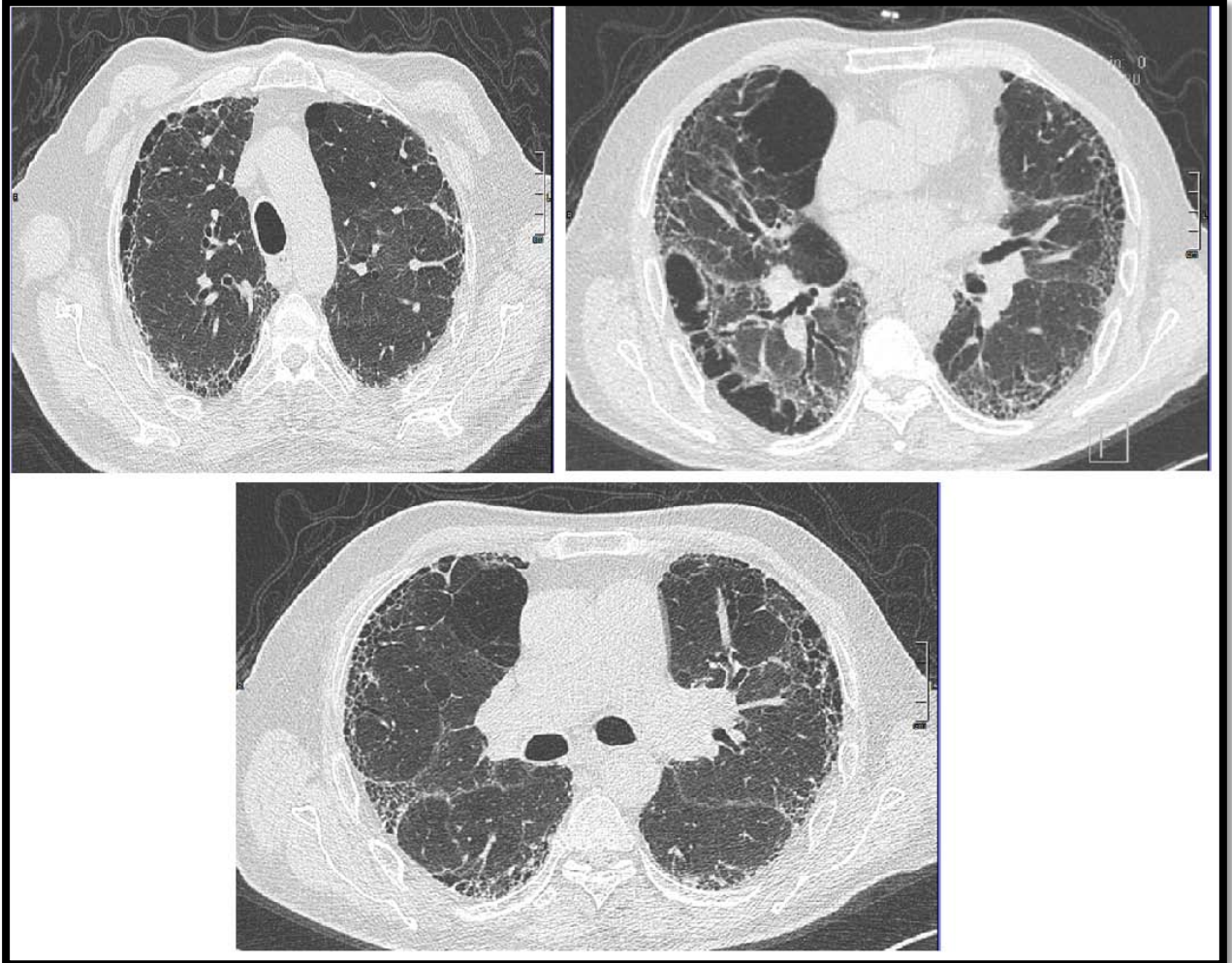


Figure 22 : Pneumopathie infiltrative commune typique fibrosante associée al'emphysème centrolobulaire et bulleux des bases.



Figure 23 :Atteint principalement les bronches sous segmentaires et des bronchioles au sein de plages de verre dépoli chez un patient atteint de sclérodermie.

2. Etude anatomopathologique :

2.1) La Bronchoscopie :

2.1.1) aspect macroscopique :

Dans notre étude la bronchoscopie a été réalisée chez 72 patients (88,8%) avec des anomalies macroscopiquement objectivées à la bronchoscopie sont données dans le tableau XIII.

Tableau XIII: Aspects macroscopiques à la bronchoscopie chez les patients atteints de pneumopathie infiltrative diffuse

Aspect macroscopique	n	%
Inflammation diffuse	63	77,7
Épaississement des éperons	17	20,9
Granulome	9	11,1
Tâches d'anthracose	7	8,6
Normale	15	18,5

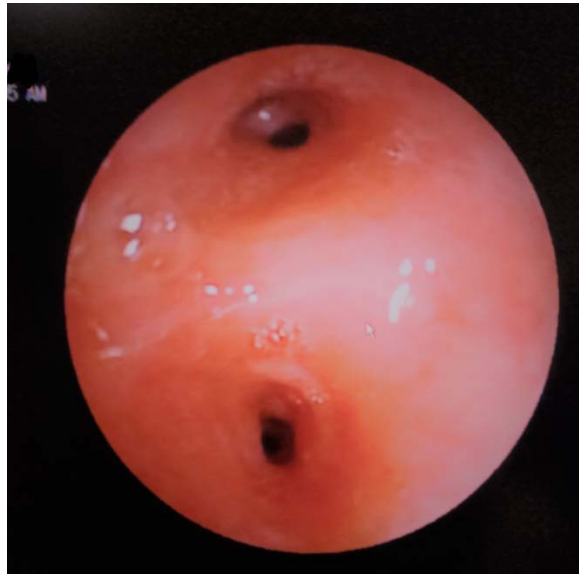


Figure 24 : inflammation bronchique au 2eme Degré avec épaississement de l'éperon.

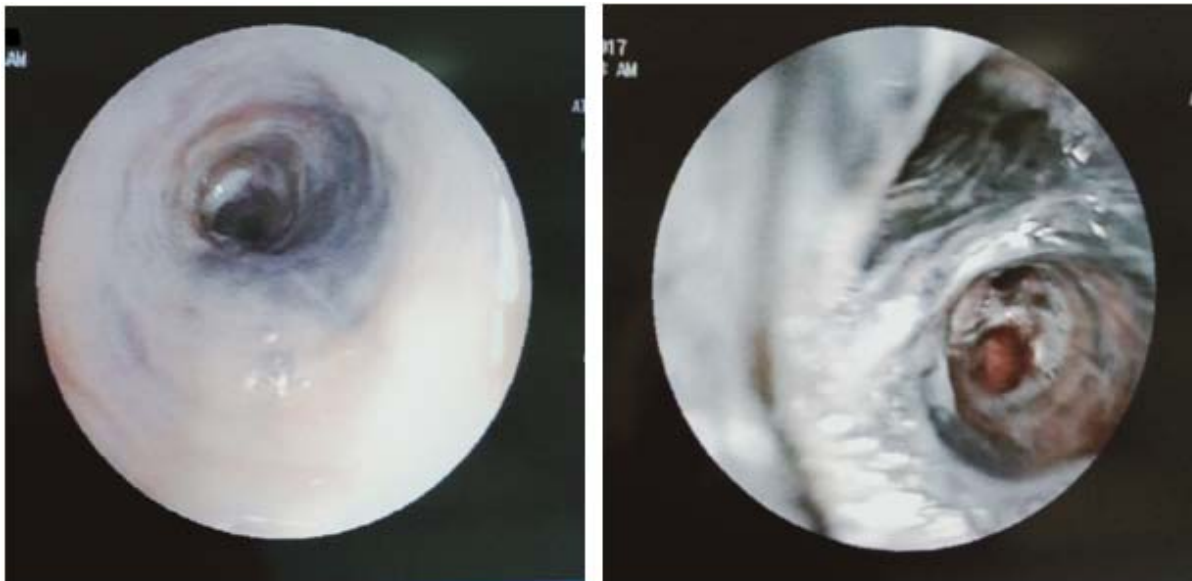


Figure 25 : Tâches anthracosiques en rapport avec une pneumoconiose.

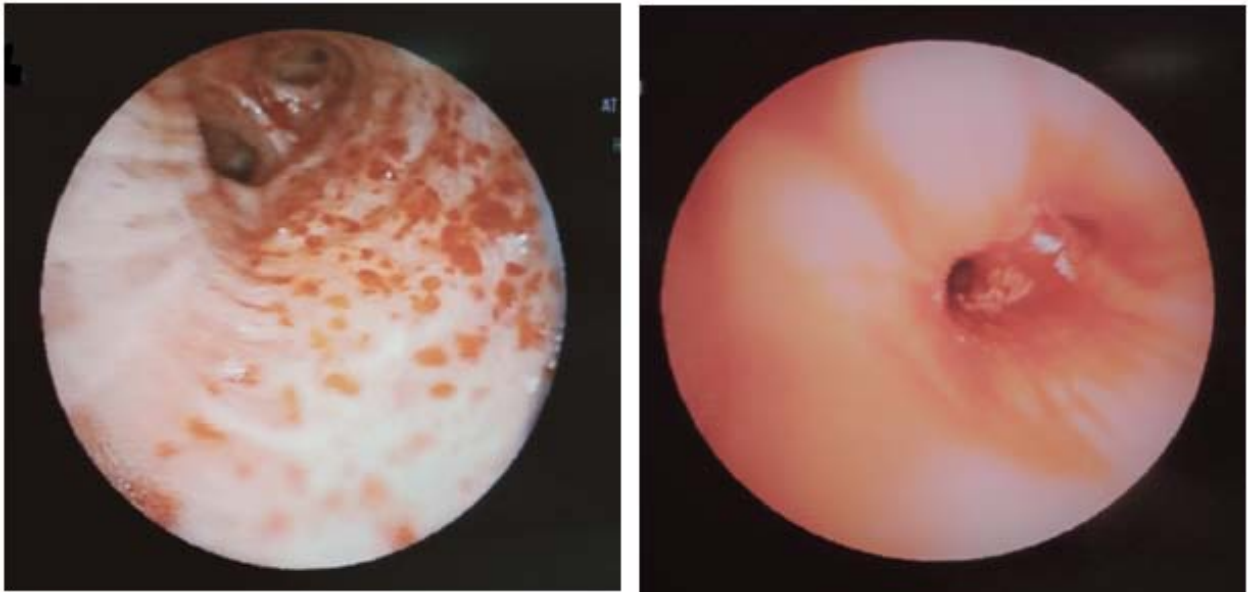


Figure 26 : inflammation diffuses au 3eme degré.

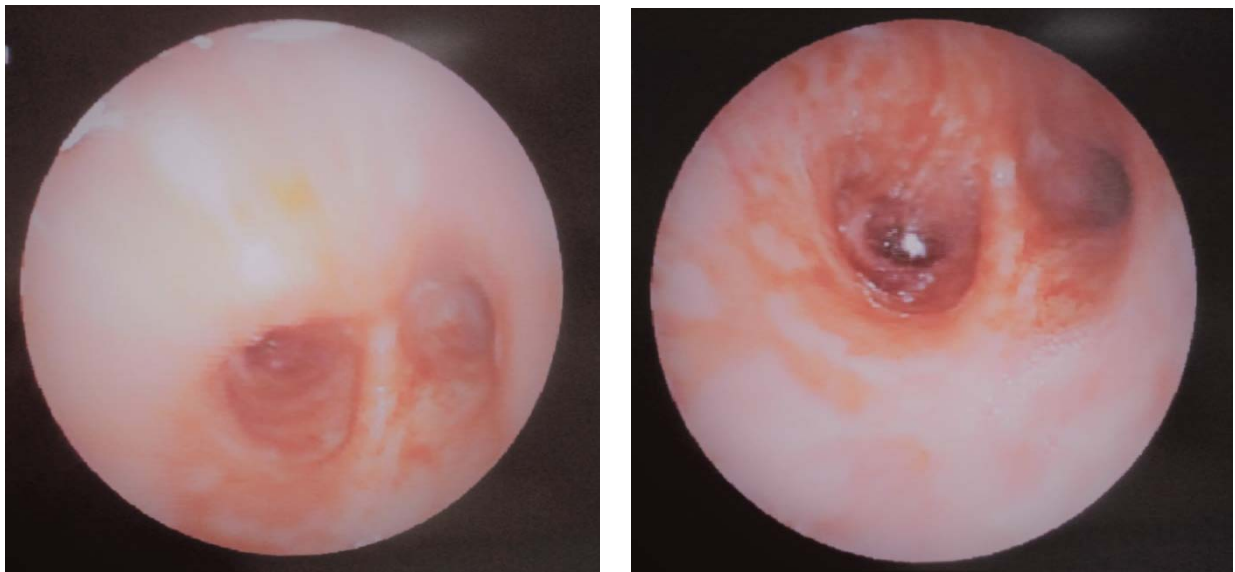


Figure 27 : état inflammatoire diffus avec granulations en rapport avec une sarcoïdose.



Figure 28 : inflammation bronchique au 1 er degré.

N.B : Toutes les photos de bronchoscopie sont des photos de notre service de pneumologie à l'hôpital ARRAZI au CHU medVI de Marrakech.

2.1.2) Lavage broncho –alvéolaire :

Le LBA est réalisé avec la bronchoscopie souple chez 69 patients (85,1 %) et objective les résultats notés dans le tableau XIV.

Tableau XIV: Résultats des LBA réalisés.

Résultats des LBA	N	%
Alvéolite lymphocytaire	39	56,5
Alvéolite neutrophile	15	21,7
Alvéolite macrophagique	6	8,7
Alvéolite panache	7	10,1
Hystiocyte	2	2,9

2.1.3) Biopsies bronchiques étagées:

La BBE (figure 29) a été faite chez 68 patients avec des résultats histologiques notés dans le tableau XV.



Figure 29 : biopsies étagées des éperons épaissis.

Tableau XV: Résultats histologiques des BBE réalisés.

Résultat histologique	N	%
Remaniement inflammatoire subaiguë ou chronique non spécifique	21	30,9
Inflammation granulomateuse (GEGC) sans nécrose caséuse	12	17,6
Lymphangite carcinomateuse d'aspect glandulaire	3	4,4
Normale	5	7,3

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

2.2) Autres biopsies:

En plus des explorations précédentes des patients dans notre étude bénéficient d'autres types de biopsies contributifs aux étiologies retenues confirmés et présentés dans le tableau XVI.

Tableau XVI: Différents types de biopsies.

type de biopsie	N	%
EBUS	4	4,9
Médiastinoscopie	2	2,4
Biopsie des glandes salivaires accessoires	19	23,4
Biopsie d'ADP axillaire / cervical	5	6,1
Biopsie pulmonaire	0	0

Dans les EBUS on a noté les résultats suivants :

EBUS	N	Résultat
ADP médiastinales (N=4)	3	Sarcoïdose
	1	Lymphome

Dans la biopsie des glandes salivaires nous notons les résultats histologiques suivants :

(N=19)

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

BGSA		N	%
Sialadénite subaiguë ou chronique sans signe de malignité avec grade selon Schishom et mason	Grade 1	2	63,1%
	Grade 2	3	
	Grade 3	5	
	Grade 4	2	
Sialadénite granulomateuse sans nécrose caséuse		3	15,8
Normale		4	21%

3. Bilan biologique :

3.1) Hémogramme (NFS-plaquette):

Dans notre série l’NFS a été réalisée chez tous les patients et objective les anomalies notés données dans le tableau XVII.

Tableau XVII : Anomalies de l’hémogramme chez nos patients

Résultats	Nombre	%
Normale	56	69,1
Hyperleucocytose à polynucléaires neutrophils	11	13,5
Anémie normochrome normocytaire	6	7,4
Anémie hypochromeMicrocytaire	3	3,7
Hyperéosinophilie	4	4,9
Thrombopénie	1	1,23

3.2) Bilan inflammatoire :

Dans notre série le bilan inflammatoire est réalisé chez 63 patients soit 77,7%, fait de CRP et/ou VS. La vitesse de sédimentation accélérée dans 33 cas.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

3.3) Bilan rénal :

Le bilan rénal est réalisé chez 49 patients (60,5%) ; objective une insuffisance rénale chronique chez 3 patients.

3.4) Bilan urinaire :

Le bilan urinaire est réalisé chez 42 patients. Une hypercalciurie est présente chez 21 patients, une protéinurie significative est retrouvée chez 8 patients.

3.5) Bilan hépatique :

Le bilan hépatique a été réalisé chez 34 patients (41,9%), objectivant une cytolysse hépatique dans 5 cas.

3.6) Bilan immunologique :

Dans notre étude divers bilans immunologiques ont été réalisés. Leurs résultats sont donnés dans le tableau XVIII.

Tableau XVIII : Résultats du bilan immunologique chez les patients atteints de PID.

Bilan immunologique	Positive	Fréquence
Auto anticorps anti SSA et anti SSB (N=39)	3	7,6%
AC antiCCP(N=23)	3	13%
Facteurs rhumatoïdes (N=28)	5	17,8%
AAN AC DNA (N=5)	0	0%
Enzyme de conversion (N=43)	17	39,5%
C ANCA P ANCA (N=7)	1	14,2%
Précipitines sériques spécifique (N=7)	2	28,5%

4. Bilan ophtalmologique :

Dans notre série le test de Shirmer a été réalisé chez 23 patients soit dans 28,4%. Le fond d'œil est fait chez 25 patients (43,2%). Les résultats du bilan ophtalmologique sont illustrés dans le tableau XIX.

Tableau XIX : Résultats de l'exploration ophtalmologique

Bilanophtalmique		Nombre	Fréquence
Test de Shirmer (N=23)	Normal	9	39,1%
	Syndrome sec	14	60,9%
Examen ophtalmologique (N=35)	Normal	19	54,2%
	Uveite	8	22,8%
	Kératite	5	14,2%
	Conjonctivite	3	8,6%

V. Bilan de retentissement :

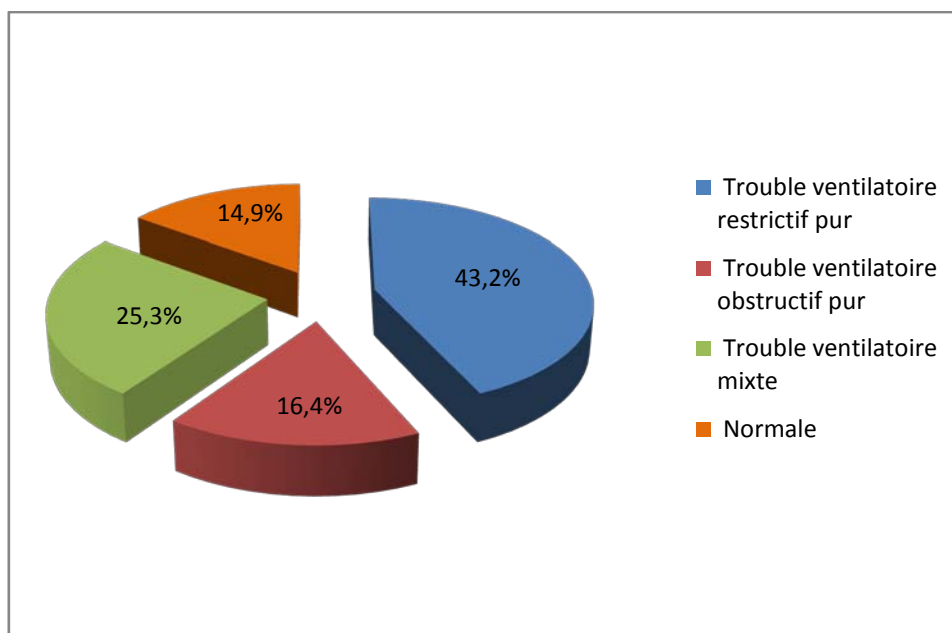
1. Épreuves fonctionnelles respiratoires :

1.1) Pléthysmographie:

Dans notre étude la pléthysmographie a été réalisée chez 67 patients soit 82,7%, et elle a montré les résultats illustrés dans le tableau XX.

Tableau XX : Résultats de la Pléthysmographie chez les patients atteints de PID.

Spirométrie	Nombre	Fréquence
Trouble ventilatoire restrictif pur	29	43,2%
Trouble ventilatoire obstructif pur	11	16,4%
Trouble ventilatoire mixte	17	25,3%
Normale	10	14,9%



NB: DLCO n'a été réalisé chez aucun patient de notre série.

1.2) Gazométrie sanguine :

Dans notre étude la gazométrie faite chez 13 patients a objectivé une alcalose respiratoire non compensée chez 11 patients, et une acidose respiratoire non compensée chez 2 patients. Les résultats sont donnés pour chaque patient dans le tableau XXI.

Tableau XXI : Résultats de la gazométrie sanguine chez nos 13 patients.

Patient n°	PaO2 (mmhg)	PaCo2 (mmhg)	Ph	SaO2 (%)	HCO3- (mmhg)	Conclusion
1	76	32	7,46	97	22	Alcaloserespiratoire (AR) noncompensée
2	72	63	7,3	93	26,3	Acidose respiratoire non compensée
3	64	33	7,45	92	22,5	AR non compensée
4	60	62	7,46	87	26	AR+ hypercapnie
5	47	35	7,45	92	24,9	AR non compensée
6	60,2	28	7,46	83	26,5	AR non compensée
7	77	36	7,44	92	21,9	AR non compensée
8	45	35	7,45	80	22,5	AR non compensée
9	64	32	7,45	92	24,7	AR non compensée
10	74	58	7,25	93	24,2	Acidose respiratoire non compensée
11	67	36	7,46	92	26	AR non compensée
12	47	34	7,44	89	22,9	AR non compensée
13	47	35	7,45	86	23,5	AR non compensée

1.3) Test de tolérance à la marche de 6 minutes :

Dans notre étude, il a été réalisé chez 52 patients (64,2%). Il est altéré dans 47 cas. Cette altération est donnée dans le tableau XXII.

Tableau XXII : Résultats du test à la marche 6 min

La diminution du test à la marche 6 min /théorique en %	Nombre	%
<10	4	8,5
10 - 20	6	12,7
20 - 50	9	19,1
>50	28	59,5

2. Explorations cardiologiques :

2.1) Électrocardiogramme:

Dans notre étude l'ECG a été réalisé chez 52 patients (64,2%). Il est normal chez 41 patients, et anormal chez 11 patients, Les anomalies trouvées chez nos patients sont notés dans le tableau XXIII.

Tableau XXIII : Résultats de l'ECG chez les patients atteints de PID.

Résultats de l'ECG	Nombre	Fréquence
BBD	2	3,8%
BBG	1	1,9%
HVG	1	1,9%
HVD	3	5,7%
onde T négative	2	3,8%
ACFA	1	1,9%
ESV	1	1,9%
Normale	41	78,8%

2.2) Échographie cardiaque :

Dans notre étude l'ETT a été réalisée chez 39 patients, elle était anormale chez 12 patients. Les résultats de l'ETT sont donnés dans le tableau XXIV.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Tableau XXIV : Résultats de l'ETT chez les patients atteints de PID.

Anomalies cardiaques	Nombre	Fréquence
Dilatation auriculaire	2	5,1%
HTP	7	17,9%
Cardiopathie ischémique	3	7,6%
Normale	27	69,2%

2.3) Autre:

Un cas de sarcoïdose a bénéficié d'une IRM cardiaque qui a pu objectiver deux nodules myocardiques au niveau du septum inter ventriculaire.

VI. Diagnostics étiologiques :

1. Corrélation entre étiologie et facteurs de risque :

exp : étiologies retrouvées chez les tabagiques

L'étude du tabagisme selon les autres étiologies est donnée dans le tableau XXV.

Tableau XXV: Tabagisme fonction des étiologies des pneumopathies infiltratives diffuses chroniques .

Étiologies	Tabagisme présent		Tabagisme absent	
	N	%	n	%
Sarcoïdose (N=31)	0	00	31	100
Connectivites et vascularites (N=11)	4	36.3	7	63.7
Pneumoconiose (N=6)	4	66.6	2	33.3
Lymphangite carcinomateuse (N=3)	1	33.3	2	66.6
FPI (N= 18)	8	44.5	10	55.5
Histiocytose langerhansienne (N=2)	2	100	0	00
AAE (N=6)	1	16.6	5	83.3
D'origines médicamenteuses (N=3)	0	00	3	100

2. Etiologies :

Dans notre étude, nous avons analysé des dossiers de patients qui ont des diagnostics étiologiques classés connues ou inconnues mais survenant dans un contexte défini ou d'étiologies particulières ou d'étiologies idiopathiques (FPI). Les étiologies ont été retenues par les résultats du scanner, par les résultats histologiques des biopsies bronchiques, du LBA, de l'EBUS ou celles de biopsie ganglionnaire, par positivité du bilan biologique notamment le bilan immunologique. Nous avons retenu les résultats présents dans le tableau XXVI.

TableauXXVI : Répartition des cas de pneumopathies infiltratives diffuses Selon l'étiologie.

Etiologie		N	%
Sarcoidose		31	38,2
Connectivite /vasculatite	PR	5	6,2
	Maladie de Gougerot et Sjögren	3	3,7
	Sclérodermie	2	2,4
	Wegener	2	2,4
FPI		18	22,2
Pneumoconiose		7	8,6
Lymphangitecarcinomateuse		3	3,7
AAE		6	7,4
Médicamenteuse		3	3,7
Histiocytose		2	2,4

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

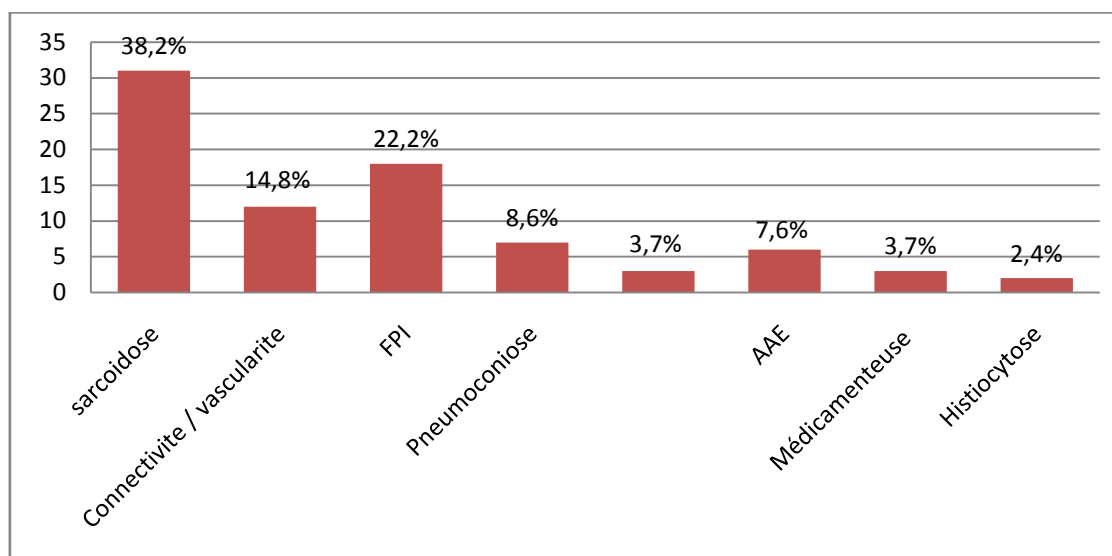


Figure 30 : Répartition des étiologies des PID selon l'étiologie

VII. Traitement et suivi :

1. Traitement :

1.1) Traitement étiologique :

Dans notre étude 43 patients ont reçus des traitements étiologiques illustrés dans le tableau XXVII.

Tableau XXVII : Traitement étiologiques des pneumopathies infiltratives diffuses.

Traitements	Indications	Nombres	%
CTC au long cours (40 à 60 mg/j)	sarcoïdose-PR-AAE- Sclérodermie- Maladie de Gougerot et Sjögren	33	76,7%
Methotrexate	PR	2	4,6%
Azathioprine	Wegener	1	2,3
Cyclophosphamide	FPI	2	4,6%
N acétylcystéine	FPI	2	4,6%
Anti-fibrosant	FPI	3	6,9%

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

L'abstention thérapeutique a été indiquée pour d'autres patients associée à l'éviction de l'exposition soit professionnelle ou domestique.

1.2) Traitement adjuvant à la corticothérapie :

Dans notre série le traitement adjuvant a été instauré chez tous les patients traités par corticothérapie. Il comprend un régime hyposodé, une supplémentation potassique, et un inhibiteur de la pompe à protons.

La supplémentation calcique et vitaminique D3 a été instaurée également à l'exception des patients porteurs de sarcoïdose avec hypercalcémie.

1.3) Traitement symptomatique :

Le traitement symptomatique qui a été indiqué chez nos patients est présenté dans le tableau XXVIII :

Tableau XXVIII: Traitement symptomatiques des pneumopathies infiltratives diffuses.

Traitement	Nombre	%
Antibiothérapie	29	35,8%
Oxygénothérapie courte durée	27	33,3%
Oxygénothérapie longue durée	14	17,8%
Bronchodilatateur	19	23,4%
Diurétique	9	11,1%
Traitement du syndrome sec	14	17,3%
Corticothérapie inhalée	10	12,3%
Anticoagulant	5	6,1%

2. suivi et évolution :

Dans notre série, 46 patients sont suivis en consultation des anciens malades (soit 58 %).

- chez 24 patients, le traitement est satisfaisant avec une nette amélioration clinique et paraclinique.
- 9 patients ont nécessité une réhospitalisation dans notre service car ils ont présenté une aggravation clinique et radiologique.
- 2 patients ont arrêté le traitement anti-fibrosant ; un à cause de ses effets indésirables digestifs et l'autre à cause de son coût élevé.
- Une stabilisation clinique et paraclinique a été notée chez 11 patients.
- le décès est connu pour 2 cas en dehors du milieu hospitalisé, un par embolie pulmonaire et l'autre par insuffisance respiratoire suite à la fibrose pulmonaire.

Le reste des patients n'est pas évalué car ils sont perdus de vue ce qui a présenté un handicap dans leur suivie.



DISCUSSION



I. Rappel pneumopathies interstitielles diffuses :

Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) représentent un groupe hétérogène de pathologies rares, le plus souvent sévères. Elles sont caractérisées par des lésions inflammatoires et fibrosantes de la paroi alvéolaire. Leur diagnostic est basé sur des tableaux cliniques compatibles, des anomalies de l'imagerie thoracique caractéristiques de lésions de la structure alvéolo interstitielle, et un profil restrictif de la fonction respiratoire avec une altération des échanges gazeux.

Les causes de PID et leurs présentations phénotypiques sont très diverses. Chez l'adulte, les formes les plus fréquentes sont la pneumopathie granulomateuse et la FPI.

Les connaissances actuelles suggèrent que la plupart des PID se développent chez des individus génétiquement prédisposés, exposés à certaines conditions environnementales et de comorbidités. Les facteurs génétiques impliqués sont actuellement peu documentés.

A. Rappel anatomique:

1. Organisation générale de l'arbre broncho-pulmonaire :

Le système respiratoire comporte les voies aériennes de conduction (nez, pharynx, larynx, trachée et bronches) et la partie respiratoire, c'est-à-dire les voies aériennes inférieures qui constituent la plus grande surface d'échanges gazeux (majeure partie des poumons : bronchioles, canaux alvéolaires et alvéoles). Tous les éléments du tractus sont en continuité. Les poumons occupent les côtés gauche et droit de la cavité thoracique. Ils sont séparés par le cœur et le médiastin. Leur forme s'adapte à celle de la cavité mais ils sont séparés de sa paroi par un mince film de liquide qui permet les glissements : l'espace pleural constitué de cellules mésothéliales. Cet espace est délimité par deux feuillets tissulaires continus qui constituent la plèvre: la plèvre viscérale entourant le poumon et s'insinuant dans les scissures interlobulaires, la plèvre pariétale tapissant la face profonde.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Le poumon est constitué par une charpente conjonctive correspondant à l'interstitium pulmonaire et un ensemble de conduits aériens comprenant les différentes ramifications de l'arbre bronchique, les canaux alvéolaires et les alvéoles. La trachée, qui permet de situer une limite virtuelle entre voies aériennes supérieures (nez, pharynx, larynx) et inférieures (poumons), la trachée se divise en bronches souches qui vont se ramifier en bronches segmentaires puis bronchioles. Chaque bronchiole se ramifie en 5 à 7 bronchioles terminales qui sont les segments terminaux de la partie de conduction de l'appareil respiratoire. L'ensemble de cette arborisation constitue l'arbre bronchique.

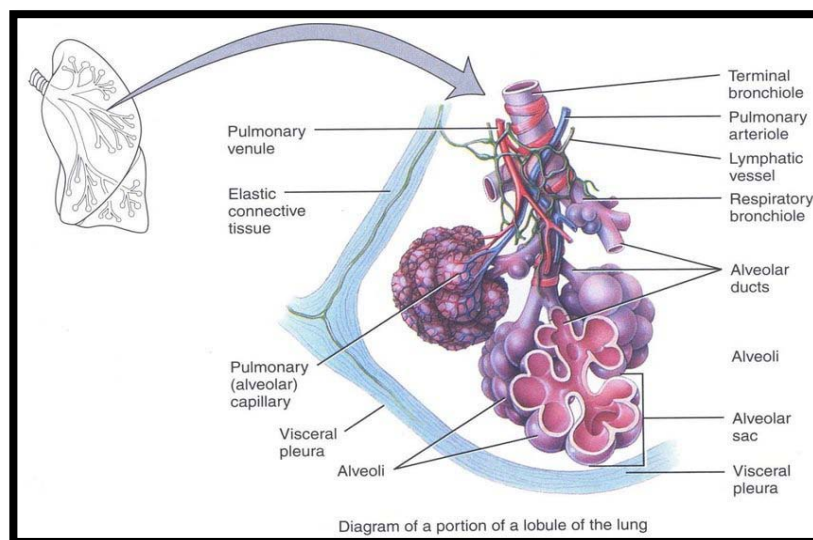


Figure 31 : description d'un lobule pulmonaire.

2. L'interstitium pulmonaire :

L'interstitium pulmonaire correspond au tissu conjonctif de soutien du poumon. Il compose et met en continuité :

- Les cloisons péri-bronchovasculaires
- Le tissu sous-pleural
- Les septas inter lobulaires
 - Les lymphatiques et les veines pulmonaires interlobulaires y

circulent.

- Ils séparent les lobules secondaires les uns des autres
 - Chaque lobule secondaire a une forme polygonale et se compose de 3 à 5 unités respiratoires terminales (ou acinus)
 - chaque acinus dépend d'une bronchiole terminale qui devient bronchiole respiratoire.
- le tissu centro lobulaire
 - Il se compose des bronchioles respiratoires, de leurs artérioles et de l'interstitium.
 - les cloisons intra-lobulaires.

Selon Weibel l'interstitium pulmonaire se subdivise en trois secteurs [1]:

- Un secteur axial péribroncho-vasculaire : formé par le tissu conjonctif Péribroncho vasculaire qui entoure les gros troncs bronchiques et vasculaires à partir du hile.
- Le secteur périphérique comprend le tissu conjonctif sous pleural et les septas inter lobulaires.
- Un secteur intra lobulaire comprend le tissu conjonctif de soutien des parois alvéolaires qui se continuent au centre du lobule avec le secteur axial centrolobulaire en périphérie du lobule avec le secteur périphérique des septas interlobulaires.

3. Le lobule pulmonaire :

Le lobule pulmonaire secondaire constitue l'unité anatomique et physiologique de base du poumon. Il est de forme polyédrique et mesure environ 1 à 2,5 cm de long. La bronchiole

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

aérant le lobule pulmonaire secondaire et l'artère homologue au centre du lobule, ont un diamètre d'environ 1 mm. Les septas conjonctifs inter lobulaires au sein desquels cheminent les veines pulmonaires et les lymphatiques, constituent les bords. Le cortex du poumon, d'environ 3 à 4 cm d'épaisseur comporte une ou deux rangées de lobules pulmonaires secondaires. Il constitue la région périphérique du poumon. A ce niveau, les lobules sont relativement larges et ont une forme de cônes tronqués avec une base pleurale et un apex de direction centrale. Dans la zone centrale ou médullaire du poumon, les lobules pulmonaires secondaires sont plus petits et de forme polygonale ou hexagonale.

Les trois secteurs interstitiels sont parfaitement représentés au niveau du lobule pulmonaire secondaire. Les septa inter lobulaires appartiennent au secteur interstitiel périphérique de Weibel. Au centre du lobule pulmonaire secondaire, la branche artérielle pulmonaire et la bronchiole sont entourées par du tissu conjonctif appartenant au secteur axial de Weibel. Ce tissu conjonctif représente en fait la continuation de l'interstitium entourant les éléments broncho-vasculaires du hile et leurs branches de division plus distales jusqu'au centre du lobule pulmonaire secondaire et plus en aval. Le troisième secteur de Weibel siège au sein des septa alvéolaires. Il s'agit des fibres septales qui relient les systèmes axial et périphérique. Un squelette fibreux continu est ainsi constitué au sein du poumon.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

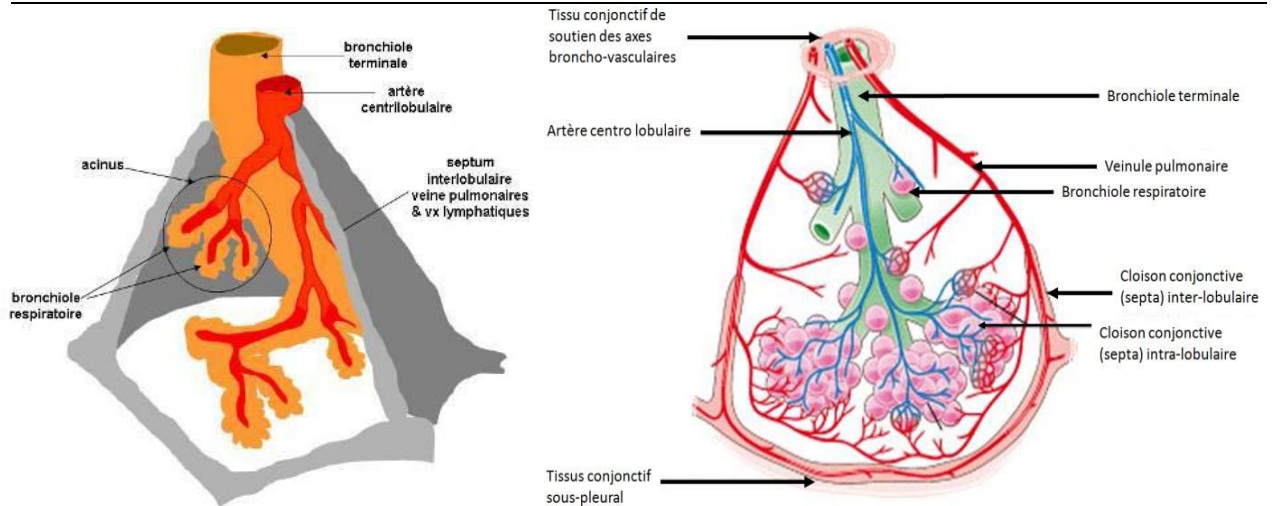


Figure 32 : Représentations schématiques du lobule pulmonaire



Figure 33 : septa inter-lobulaires (SIL) vus en thoracoscopie chez un fumeur

4. L'alvéole pulmonaire et le surfactant :

L'épithélium alvéolaire est constitué de cellules épithéliales alvéolaires (AEC) de type 1 et 2. Les AEC1 sont des cellules différenciées de façon extrême et incapables de proliférer. Elles couvrent la plus grande partie de la surface alvéolaire et jouent un rôle important dans les échanges gazeux. Les AEC 2 sont des cellules cuboïdes métaboliquement très actives. Elles sont considérées comme les cellules souches de l'épithélium alvéolaire par leur capacité à se

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

multiplier et à se transdifférencier en AEC1 [2].

L'épithélium alvéolaire repose sur une membrane basale. Les capillaires alvéolaires sont disposés au contact de l'épithélium, au sein de chaque septa alvéolaire. L'espace réduit et le plus souvent virtuel situé entre l'épithélium et les capillaires est appelé l'espace interstitiel. Quelques fibroblastes et myofibroblastes peuvent y siéger et des cellules souches mésenchymateuses résidentes y ont été récemment décrites. Dans l'espace alvéolaire, le surfactant pulmonaire sépare l'épithélium de l'espace intra-alvéolaire dans lequel on trouve les macrophages alvéolaires.

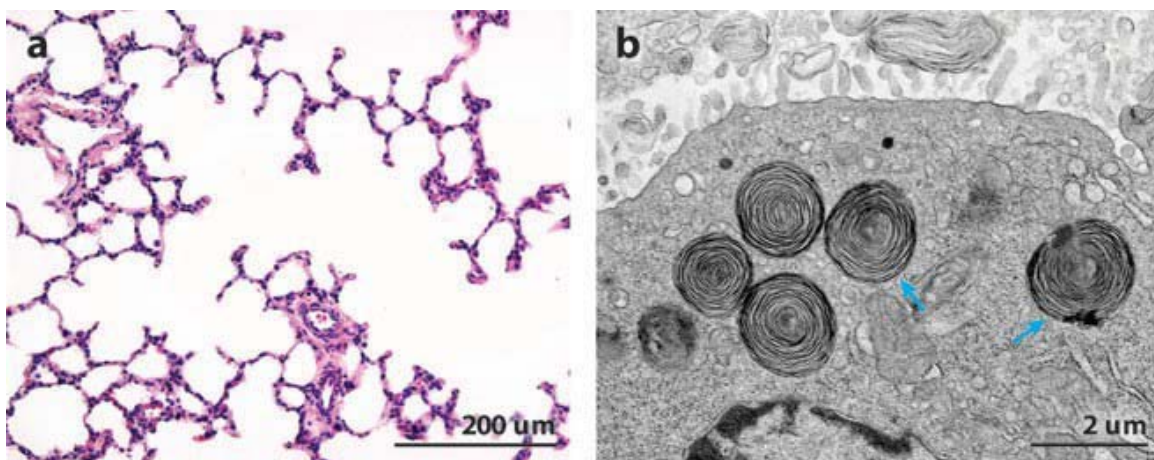


Figure 34 : Aspects histologiques du parenchyme pulmonaire.

Les rôles de l'épithélium alvéolaire sont multiples. Les 500 millions d'alvéoles qui constituent le poumon mature adulte représentent une très grande surface de contact avec les espaces capillaires pour assurer les échanges gazeux. Cette fonction est rendue possible par la structure même de l'épithélium dont l'extrême finesse permet la diffusion des gaz depuis les capillaires alvéolaires. Lors de la respiration, les AEC sont en effet réduits à une fine couche monocellulaire de moins d'1 µm d'épaisseur par la tension de surface alvéolaire. Celle-ci est assurée par la production par les AEC2 du surfactant alvéolaire[3].

Le surfactant est un film phospholipidique tapissant la surface des alvéoles à leur interface air-liquide.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Son principal rôle est mécanique : grâce à ses propriétés tensio-actives, il empêche le collapsus alvéolaire, et préserve un volume résiduel permettant de diminuer le travail respiratoire [4]. Les autres rôles incluent une action anti-infectieuse et immunomodulatrice et une participation à la clairance muco-ciliaire.

L'épithélium alvéolaire constitue la barrière physique contre les agressions extérieures :

bactéries, virus, allergènes, et autres substances toxiques. Le fluide alvéolaire, situé entre l'épithélium et le film de surfactant, est l'un des éléments de cette barrière. Il est constitué de composants issus du sérum, et limite les exsudats en direction de l'espace alvéolaire, permettant à ce dernier de rester relativement sec. Les jonctions serrées entre les AEC sont une structure essentielle de cette barrière physique. Elles empêchent le passage de molécules entre l'espace alvéolaire et l'espace interstitiel. Ce passage est régulé et contrôlé par les différents canaux et pompes ioniques de l'épithélium alvéolaire.

Enfin l'épithélium alvéolaire participe activement à la réponse immunitaire locale pulmonaire. Cette fonction est assurée de manière différente par les AEC1 et les AEC2 [5].

B. Physiopathologie des PID

La compréhension physiopathologique actuelle suggère que les PID se développent à partir d'un épithélium alvéolaire génétiquement « vulnérable », soumis à des « agressions » environnementales et de comorbidités répétées, et que le processus lésionnel est accéléré par le vieillissement [6].

L'altération de la réépithélialisation de la surface alvéolaire et de sa réparation conduit à un remodelage de la structure parenchymateuse et au développement de zones de fibrose pulmonaire [7].

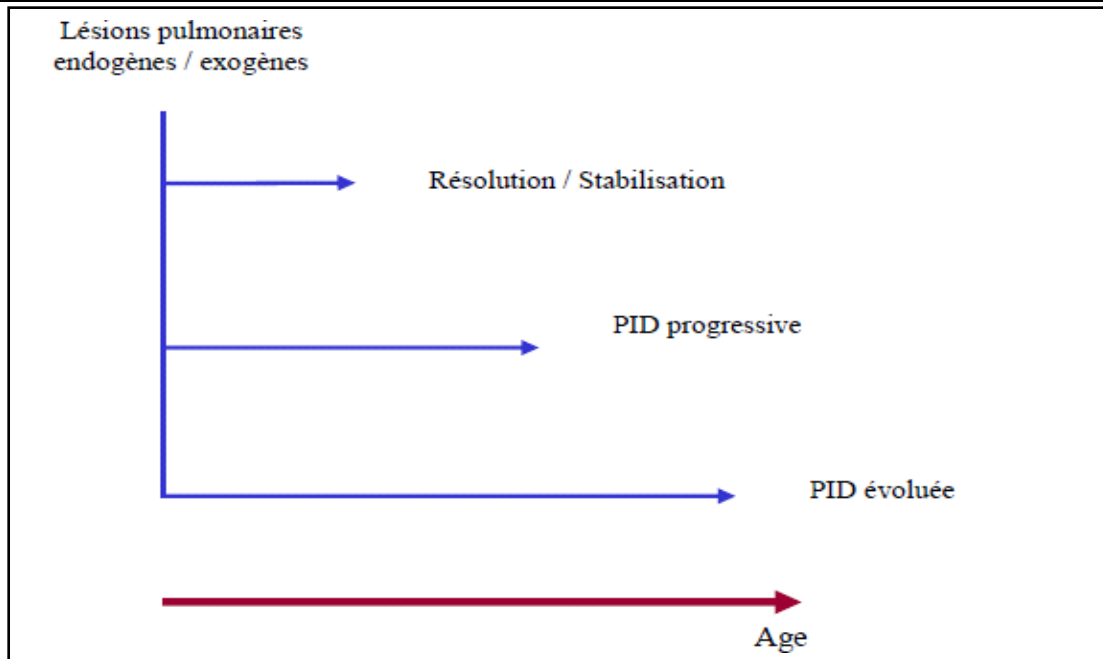


Figure 35: Schématisation des 3 possibilités évolutives après une lésion endogène ou exogène de la structure alvéolo-interstitielle. Ces évolutions physiopathologiques sont influencées par l'âge.

1. Facteurs génétiques dans les PID:

Les facteurs génétiques impliqués dans le développement des PID restent peu documentés. Chez les patients adultes, les variantes génétiques retrouvées concernent principalement les gènes du complexe des télomérases. Pour les PID de l'enfant, les mutations identifiées à ce jour ciblent en priorité les gènes du système du surfactant pulmonaire.

Le complexe télomérase catalyse l'addition de séquences répétées d'ADN au niveau des télomères, protégeant ainsi les chromosomes du raccourcissement lors des mitoses. Il comporte plusieurs protéines, dont la transcriptase inverse de la télomérase (TERT). Les mutations du gène TERT sont plus fréquemment retrouvées dans les fibroses familiales; ces mutations induisent des atteintes extra-respiratoires diverses ; cutanées muqueuses (dyskératose congénitale avec dystrophie unguéale, hyperpigmentation cutanée localisée et leucoplasie orale), hématologiques (aplasie médullaire, myélodysplasie, leucémie aiguë, anémie d'origine centrale), hépatiques (cirrhose), ainsi que des déficits immunitaires cellulaires et humoraux, des

rétinopathies exsudatives et une atteinte neurologique centrale [8].

En cas de mutation du gène TERT, la survenue d'une PID dépend de l'âge, inexistante avant 40 ans, elle survient chez plus de 60 % des patients mutés après 60ans [9].

2. Stress cellulaire et réparation épithéliale aberrante :

L'épithélium pulmonaire est en contact direct avec l'environnement. Il est soumis à de nombreuses agressions telles que les infections virales, les polluants, les toxiques inhalés comme le tabac, ou encore les poussières, en particulier minérales. La capacité de l'épithélium alvéolaire à se reconstituer dépend de facteurs endogènes (génétiques) et exogènes (environnement et comorbidités).

L'épithélium alvéolaire est considéré comme l'une des structures dont la vitesse de régénération est des plus lentes de l'organisme, estimée à 4 à 6 semaines. Celle-ci est encore ralentie par les lésions alvéolaires répétées qui entraînent une destruction épithéliale [10].

Une réparation anormale de la surface épithéliale va provoquer une accumulation de fibroblastes et de composés de la matrice extra cellulaire dans l'interstitium pulmonaire, puis le développement de zones defibrose.

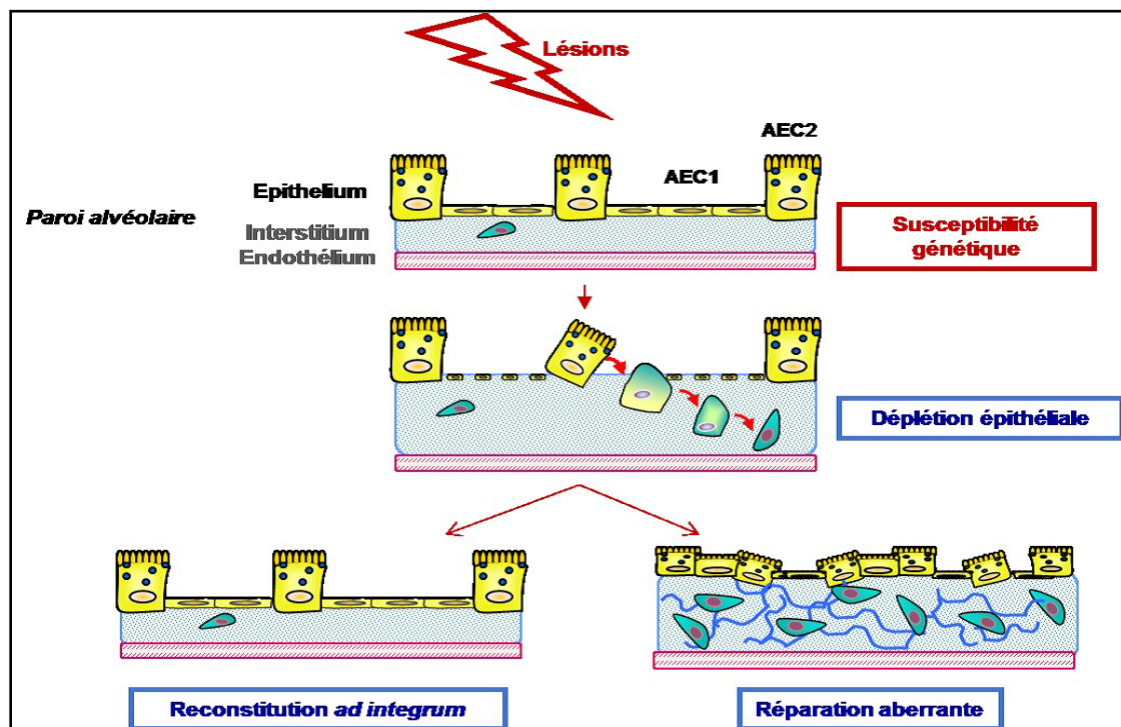


Figure 36 : Etapes physiopathologiques de la réparation épithéliale alvéolaire. Après une lésion de l'épithélium alvéolaire on observe une déplétion épithéliale intéressant principalement les AEC1. La capacité de renouvellement des AEC2 peut permettre la reconstitution d'un épithélium normal. Cependant, lorsque les capacités de réparation de l'épithélium sont dépassées ou altérées, on observe une réparation aberrante avec une accumulation de matrice extra-cellulaire.

Les différentes étapes impliquées dans la réparation alvéolaire font donc intervenir de façon privilégiée les AEC2, les macrophages et les fibroblastes.

3. Comorbidités associées au développement des PID

De nombreux facteurs de comorbidités interviennent dans le développement des PID, en particulier le reflux gastro-oesophagien (RGO) et les pathologies thromboemboliques [11].

Le RGO est un facteur aggravant de l'ensemble des pathologies pulmonaires. Il est plus souvent retrouvé chez les patients présentant une PID que dans la population générale. Les micro-aspirations dues au RGO seraient associées à une augmentation de la perméabilité

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

épithéliale et à une augmentation de la prolifération des fibroblastes. La présence d'*Helicobacter Pylori* dans le contenu gastrique des patients présentant un RGO pourrait également favoriser le développement d'une inflammation respiratoire. Une des conséquences est la survenue d'épisodes d'exacerbation des patients présentant une PID. Ces arguments ont donc conduit les cliniciens à recommander un traitement par inhibiteurs de la pompe à protons chez les patients présentant une PID [11].

Les pathologies cardiovasculaires augmentent la morbidité et la mortalité des PID. La FPI pourrait favoriser les anomalies thrombo-emboliques par hypoxie chronique, l'angor et l'arythmie. La pathologie pro-thrombotique première pourrait participer à l'altération du processus de réparation de la surface alvéolaire observé dans la FPI, en favorisant le recrutement fibroblastique [11].

Il existe plusieurs hypothèses physiopathologiques de la survenue des PID dans le cadre de maladies auto immunes et de PHS par exemple:

✓ **La physiopathologie de la Sclérodermie** n'est que très partiellement connue. En revanche, les anomalies histologiques sont bien décrites, montrant l'implication des cellules endothéliales, des fibroblastes et des cellules du système immunitaire dont les monocytes/macrophages et les lymphocytes. Les altérations fonctionnelles de ces cellules expliquent certaines des manifestations cliniques de la maladie. Les lésions cellulaires sont caractérisées par une triade comprenant:

- 1) Un dysfonctionnement endothélial qui semble jouer le rôle de phénomène initiateur.
- 2) Un dérèglement du système immunitaire avec activation des lymphocytes T et B, responsables d'une production accrue des cytokines, des facteurs de croissance et des auto-anticorps, ainsi qu'une infiltration chronique des monocytes/macrophages et des lymphocytes T dans les tissus touchés.
- 3) Une fibrose progressive de la peau et des organes internes qui résulterait des évènements précédents.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

- ✓ L'Hypothèse physiopathogénique de la PR-PID rapporte que des facteurs environnementaux inhalés, dont le tabac en première ligne, sont impliqués dans les processus d'immunisation contre les peptides citrullinés, avec la notion de production locale d'une auto-immunité spécifique, laquelle constitue un facteur de risque de survenue des PID aussi bien chez des patients atteints de PR que dans une population indemne de tout signe clinique de PR.

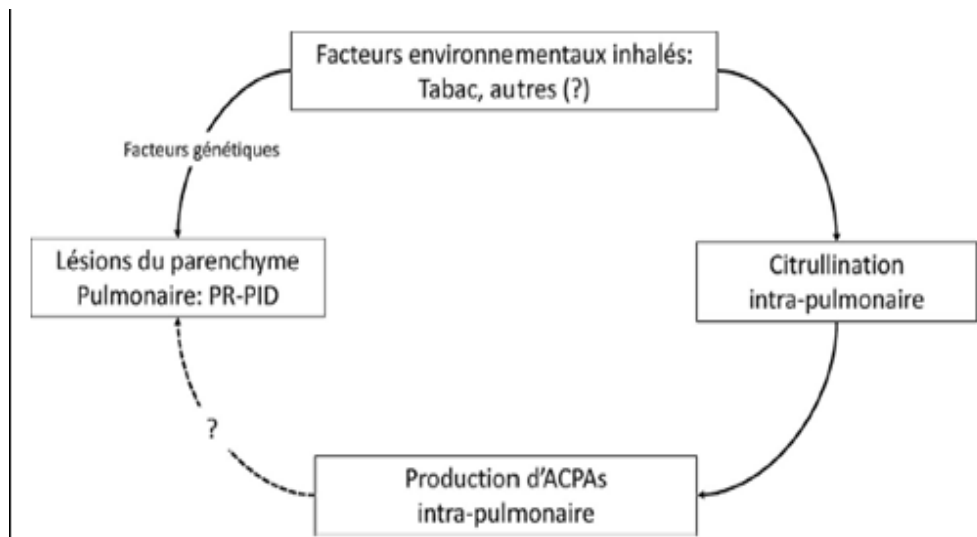


Figure 37 : Hypothèse physiopathogénique de la pneumopathie interstitielle diffuse associée à la polyarthrite rhumatoïde.

- ✓ la physiopathologie de la pneumopathie d'hypersensibilité également appelée alvéolite allergique extrinsèque reste mal connue, mais elle est liée à l'inhalation répétée d'antigènes sensibilisants à l'origine d'une réaction immunitaire, entraînant des symptômes cliniques chez des sujets ayant probablement une prédisposition.

La nature de ces antigènes est variable, pouvant être classés en 5 catégories :

- Bactérienne : par exemple poumon de fermier.
- Fongique/ parasitaire : par exemple poumon de fermier, poumon des champignonnistes, maladie des travailleurs du bois, PHS d'été japonaise.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

- Mycobactérie : poumon des piscines.
- Protéines animales : par exemple maladie des éleveurs d'oiseaux, maladie des producteurs de soie.
- Chimiques : par exemple poumon de chimiste.

II. Aspect épidémiologique

A. données générales :

Les PID sont très diverses, et les données épidémiologiques, telles que l'incidence, la prévalence et la mortalité diffèrent selon leurs spécificités.

Il existe presque cinq millions de personnes qui souffrent de PIDC dans le monde.

Globalement, la prévalence des PID chez les hommes est de 17 à 81 cas pour 100 000 et de 4 à 32 cas pour 100 000 chez les femmes (Coultas et al. 1994; Karakatsani et al. 2009). Hommes et femmes confondus, l'incidence globale des PID est d'environ 20 à 30 cas pour 100.000 habitants par an (Valeyre et al. 2010).

En 2009, les critères de classification des PID ont évolué selon des études épidémiologiques européennes utilisant des nouveaux critères figure dans le Tableau suivant et montrant que la PID granulomateuse et la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) sont les étiologies les plus fréquentes de PID :

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Tableau XXIX : épidémiologie et répartition des pneumopathies infiltratives diffuses.

	Répartition des PID (%)	Prévalence (/100 000 hab.)	Incidence (/100 000 hab./an)
PID secondaires	16,8		
Connectivites	12,4	2,14	0,54
Pneumopathies d'hypersensibilité	2,6	0,45	0,13
Médicamenteuses	1,8	0,30	0,07
Granulomateuse	34,1	5,89 – 3,4	1,07 – 4,3
PID Idiopathiques	29,0		
Fibrose pulmonaire idiopathique	19,5	3,4 – 7,6 – 25,6	0,93
Pneumopathie interstitielle non spécifique	2,8	0,48	0,18
Pneumopathie organisée cryptogénique	5,3	0,91	0,32
Pneumopathie interstitielle aigue	0,2	0,04	0,02
Pneumopathie interstitielle desquamative	0,8	0,14	0,04
Bronchiolite respiratoire	0,4	0,07	0,02
Autres PID	11,6		
Histiocytose pulmonaire	3,8	0,66	0,13
Lymphangioloïomyomatose	0,6	0,11	NC
Protéïnose alvéolaire	0,5	0,09	0,02
Pneumopathie à éosinophiles	2,2	0,38	0,13
Autres...	4,5	NC	NC
PID non classifiables	8,5	1,46	0,71

Données provenant d'études épidémiologiques sur des populations européennes (Grèce, Pologne, Espagne et Italie) (Karakatsani et al. 2009; Kowalska et al. 2014; Xaubet et al. 2004; Agabiti et al. 2014). Hab, habitants ; NC, données non communiquées ; PID, pneumopathie interstitielle diffuse.

B. le genre:

La prédominance féminine des PID a été rapportée par plusieurs études dont celle de Alaoui-Yazidi à Marrakech en 2010 [12], d'ElKhattabi à Casablanca en 2012 [13], de Benjelloun à Rabat en 2014 [14], et enfin celle de Mejri en Tunisie en 2015 [15].

La prédominance masculine a été retrouvée dans l'étude de Berri à Casablanca [16] et celle DjeBi en côte d'ivoire [17].

Dans notre série nous avons trouvé une prédominance féminine : la PID touchait 61 femmes (75,3%) et 20 hommes (24,7%) et le sexe ratio H/F est de 0,32.

Tableau XXX : Comparaison des séries de la littérature concernant les PID selon le genre :

Auteur	Pays	Année	Hommes (%)	Femmes (%)
Alaoui Yazidi [12]	Marrakech	2010	41,3	58,7
Berri [16]	Rabat	2012	53,4	46,6
Elkhattabi [13]	Casablanca	2012	39	61
DjeBi [17]	Cote d'ivoire	2014	58,2	41,8
Benjelloun [14]	Rabat	2014	31	69
Mejri [15]	Tunisie	2015	33	67
Notre série	Marrakech	2019	24,7	75,3

C. l'âge :

L'âge de survenue des pneumopathies infiltratives diffuses est variable d'une série à une autre.

La comparaison entre les séries de littérature concernant les PID selon l'âge est illustrée dans le tableau ci-dessous.

Tableau XXXI : comparaison entre les séries de littérature concernant les PID selon l'âge

Auteur	Pays	Année	Moyen d'âge	Extrême d'âge
Alaoui Yazidi [12]	Marrakech	2010	53,6	25 – 80
Berri [16]	Rabat	2012	58,5	–
Elkhatabi [13]	Casablanca	2012	57	–
Dje Bi [17]	Cote d'ivoire	2014	36,7	15 – 79
Benjelloun [14]	Rabat	2014	63,3	–
Mejri [15]	Tunisie	2015	54	34 – 78
Notre série	Marrakech	2019	52,9	23 – 82

D. Facteurs de risques :

1. Tabagisme :

Il y a beaucoup de différentes PID associées au tabagisme comme la pneumonie interstitielle desquamative, la bronchiolite respiratoire et l'histiocytose Langerhansienne. À l'inverse, le tabagisme semble avoir un rôle protecteur dans la sarcoïdose et la PHS [18,19].

Dans notre étude, le tabagisme a été retrouvé dans 24,7% des cas (7,4% d'ex-fumeurs et 17,3% de fumeurs actuels) un taux comparable à ceux relevés dans la série de Berri [16] (20,5%). Par contre, ce taux a été élevé dans les autres séries comme celle de Alaoui Yazidi [12] (61,9%), la série S. Ouassou [20] (66%), la série de Valeyre [21] (70%), et la série de Katzenstein [22] (60%).

Tableau XXXII : Comparaison des séries de la littérature concernant les PID selon l'exposition tabagique.

Auteur	Année	Pays	Exposition tabagique
Katzenstein [22]	2009	Amérique	60%
Alaoui Yazidi [12]	2010	Marrakech	61,9%
Berri [16]	2011	Rabat	20,5%
Valeyre [21]	2013	Paris	70%
Ouassou [20]	2014	Rabat	66%
Notre série	2019	Marrakech	24,7%

2. Expositions professionnelles et domestique :

Les pneumopathies infiltrantes diffuses (PID) sont de mécanismes très variés et la recherche à l'interrogatoire d'une exposition professionnelle ou environnementale est une étape essentielle dans l'orientation du diagnostic étiologique.

Une étude rétrospective réalisée au CHU de Casablanca portant sur 24 observations a trouvé que les expositions les plus rencontrées sont celle à la poussière de maison, chez 14 femmes au foyer, trois cas aux déjections d'oiseaux, deux cas à l'amiante et deux autres à la fumée de bois [23].

Une autre étude faite à l'hôpital Moulay Youssef de janvier 2004 à décembre 2014 sur des patients hospitalisés pour pneumoconiose, 50% ont exercé le métier de puisatier, et 30 % ont travaillé dans les métiers de construction et travaux publiques [24]. Une autre étude aussi faite à l'hôpital Moulay Youssef Rabat à propos de 32 cas de 2000 à 2009 a objectivé les expositions professionnelles suivantes : 40 % puisatiers, 32 % mineurs, 20 % maçons, 8 % de concasseurs de pierres [25].

Dans notre série, la notion d'exposition professionnelle a été rapportée chez 41 patients

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

soit 50.6% des cas, mais ce n'est que chez 18 patients qu'on a confirmé une étiologie de PID sur exposition professionnelle:

- ❖ 7 patients présentaient une pneumoconiose: 2 chauffeur de camion de transport de sable, 1 puisatier, 1 mineur, 1 plombier, 2 maçon.
- ❖ 6 patients présentaient une PHS: 3 agriculteurs, 3 éleveurs de volailles.
- ❖ 2 patients présentaient une Histiocytose langerhansienne : 1 technicien de climatisation et 1 tapissier.
- ❖ 3 patients présentaient une Maladie de Gougerot et Sjögren : 2 femme de ménage et 1 tisseuse de l'aine.

3. Reflux gastro-oesophagien RGO :

L'étude brésilienne de Fagundes. MN et al a voulu estimer la prévalence des PID au cours des connectivites mixtes et évaluer une éventuelle relation entre PID et RGO chez un groupe de patients [26]. Cinquante patients ayant une connectivite mixte selon les critères de Kasukawa ont été évalués prospectivement: Ils ont subi une spirométrie, une TDM thoracique de haute résolution, une manométrie œsophagienne et une Ph- métrie de 24 heures.

Les résultats de cette étude sont comme suit:

- Des anomalies parenchymateuses à la TDM étaient observées chez 39/50 patients, soit 78% des cas.
- Une pathologie œsophagienne était aussi très fréquente à type de:
 - Dilatation œsophagienne (28/50),
 - RGO (18/36 testés)
 - Et/ou des troubles moteurs (30/36 testés).
- Une PID était significativement plus fréquente chez les patients ayant une dilatation œsophagienne (92% versus 47%, $p= 0,001$) et ceux ayant des troubles moteurs œsophagiens sévères (90% versus 35%, $p= 0,001$) par rapport aux patients n'ayant

pas de pathologie œsophagienne [26].

Dans notre travail, un RGO non confirmé a été retrouvé dans 21 cas (25,92%).

4. Autres antécédents pathologiques

Les antécédents de néoplasie (en précisant les traitements administrés et les effets secondaires) et de radiothérapie (responsable de fibroses, bronchiolite oblitérante avec organisation pneumonique, alvéolites lymphocytaires infra-cliniques) doivent être recherchés [27,28]. Les connectivites doivent être également recherchées, et la PIDC peut survenir dans ce cas au cours de la surveillance de la maladie.

Dans notre série, les connectivites sont présents chez 10 cas, et un antécédent de cancer est retrouvé chez 3 patients: cancer de prostate (1 cas), cancer du sein (2cas).

5. Prédisposition génétique :

Le terrain génétique pourrait jouer un rôle majeur surtout dans la FPI.

Plusieurs prédispositions génétiques ont été identifiés: mutations des télomérases, du surfactants et sur le promoteur de MUC5B. (mieux détaillé dans le chapitre physiopathologie des PID).

Une forme familiale est retrouvée chez 0,5 à 3% des patients atteints de FPI [29].

Un patient avec une prédisposition génétique limitant ces capacités de réparation pulmonaire développera une FPI à un âge plus jeune que celui moins prédisposé.

Dans notre série, aucun cas familial de PID n'a été rapporté.

III. Profil clinique:

A. Signes fonctionnels thoraciques:

La présentation clinique est variable en fonction de l'étiologie. On distingue :

1. La dyspnée :

La dyspnée est définie selon l'American Thoracic Society (ATS) par « une expérience subjective d'inconfort respiratoire qui se compose de sensations qualitativement distinctes qui varient en intensité » (ATS 1999). C'est le symptôme le plus limitant et le plus reporté chez les patients atteints de PID fibrosante.

Il s'agit habituellement d'une dyspnée d'effort d'aggravation progressive. L'utilisation d'une «quantification » est importante, par exemple en utilisant l'échelle de dyspnée modifiée du Medical Research Council (MMRC).

Plusieurs études ainsi que notre série, avaient soulignées la prédominance de la dyspnée comme étant le principal signe respiratoire révélateur de la maladie.

Dans notre série, la dyspnée était présente chez 91,3% des patients.

2. La toux :

La toux représente un symptôme révélateur principal des PID, initialement l'exclusion de nombreuses pathologies révélant de ce symptôme s'impose retardant de ce fait le diagnostic, d'autant plus que le tabac et l'atopie, les deux fréquemment retrouvés dans la population générale représentent des facteurs confondants [30].

Dans notre série, la toux était présente chez 80,2% des cas ; sèche chez 58% des patients et productives chez 22,2%.

3. La douleur thoracique:

Elle est peu fréquente au cours de la sarcoïdose. Elle est présente dans les connectivites au cours desquelles les atteintes pleurales sont fréquentes (lupus, polyarthrite rhumatoïde), les pneumopathies médicamenteuses avec réaction pleurale (nitrofurantoïne), et dans l'histiocytose Langerhansienne (par atteinte osseuse). Elle peut révéler une complication (pneumothorax) [28].

Elle est présente chez 12 patients de notre série.

4. L'hémoptysie :

Elle est rare dans les PIDC. Elle peut révéler une pathologie surajoutée: Insuffisance cardiaque gauche, embolie pulmonaire, tuberculose, cancer, aspergillisation sur lésions fibreuses [28].

Dans notre série, 7 patients ne présentaient l'hémoptysie.

5. Au total :

Tableau XXXIII: Comparaison des séries de la littérature concernant les PID selon la fréquence des signes fonctionnelles thoraciques:

Auteur	Pays	Année	La fréquence de la symptomatologie clinique			
			Dyspnée	Toux	Douleur thoracique	Hémoptysie
Lakhdar[32]	Casablanca	2013	90%	87%	-	-
Laouar[30]	Algérie	2013	-	86%	-	-
Janah [33]	Rabat	2014	55,6%	74%	22,2%	1,8%
PokaMayap [34]	Cameroun	2015	82,4%	94,1%	-	-
Mejri [35]	Tunisie	2015	23,8%	28,5%	-	-
Jridi[36]	Marrakech	2015	97,8%	93,6%	-	-
Notre série	Marrakech	2019	91,3%	80,2%	14,8%	8,6%

B. Signes fonctionnels extra thoraciques:

Leur présence oriente vers la sarcoïdose, les connectivites et les vascularites. Parfois, l'atteinte pulmonaire est révélatrice de la maladie et peut la précéder de plusieurs mois à plusieurs années. C'est notamment le cas des PID associées aux myopathies inflammatoires au cours desquelles l'atteinte pulmonaire précède le diagnostic dans près de 20% des cas [28,31].

Signes extra-respiratoires connus pour être associés à une PID:

- syndrome sec oralo buccal, Raynaud,
- éruption cutanée, signes oculaires,
- douleurs articulaires, musculaires,
- hypertrophie des parotides,
- signes neurologiques, rhumatologiques.

Tableau XXXIV: comparaison des séries de littérature concernant les PID en fonction de la fréquence et types des signes d'appel extra-thoraciques :

Auteur	Année	Pays	Signes d'appel extra thoracique
Janah [33]	Rabat	2014	Arthralgies 12,9%
Alaoui Yazidi[12]	Marrakech	2010	ADP cervicales 6,3% Syndrome sec 1,6%
Notre série	Marrakech	2019	Syndrome sec 20,1% Signes rhumatologiques 17,3% ADP 8,6%

C. Examen clinique :

1) Signes thoraciques:

Ils ne sont pas spécifiques, sauf la présence du pneumothorax ou les râles crépitants. Ces derniers peuvent s'observer dans de multiples PID, mais ils sont particulièrement fréquents dans la FPI (>90%), dans l'asbestose, dans les fibroses associées aux connectivites, tandis qu'ils sont rarement présents dans l'ascarcoïdose, les PHS (<25%) et l'histiocytose langerhansienne [28].

Dans notre série, les râles crépitants étaient le signe physique le plus fréquent (45,7% des cas), il est constamment retrouvé dans la FPI et leur siège est souvent basal. A noter que l'examen physique peut être normal. Dans notre série l'examen physique a été anormal chez 76 patients soit 93.8% des cas.

Ces chiffres sont comparables aux chiffres retrouvés dans d'autres séries, notamment la série de Lakhder [32], Jridi [36] et la série de Alaoui Yazid [12].

Tableau XXXV: comparaison des séries de littératures concernant les résultats de l'examen physique chez des patients ayant une PID.

Auteur	Pays	Année	Examen physique :Râles Crépitants
Alaoui Yazidi[12]	Maroc	2010	46%
Lakhder[32]	Casablanca	2013	52,5%
Jridi[36]	Marrakech	2015	74,4%
Mejri [35]	Tunisie	2015	42,1%
Notre série	Marrakech	2019	45,7%

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

L'hippocratisme digital dans les PID est retrouvé dans la FPI chez environ 25% des patients et dans l'asbestose pulmonaire chez 40% [28].

Dans notre série il est présent chez 30,8% des patients.

Les signes d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ou de défaillance cardiaque droite ont une valeur d'orientation pour le diagnostic s'ils ne sont pas en rapport avec le degré d'insuffisance respiratoire apprécié par les EFR et les gaz du sang : sclérodermie, sarcoïdose, histiocytose langerhansienne pulmonaire. La FPI et les pneumopathies d'hypersensibilité chroniques très étendues peuvent aussi s'accompagner d'HTAP précapillaire [28].

2) Signes extra thoraciques :

L'examen clinique doit être minutieux à la recherche de signes qui peuvent orienter vers une connectivite, sarcoïdose ou autre, il s'agit surtout de:

- ❖ **Des lésions cutané muqueuses** : Fissures digitales distales (mains de mécaniciens), Ulcérations digitales distales, Télangiectasies palmaires, phénomène de Raynaud, Œdème digital inexpliqué, Rash cutané fixe inexpliqué sur les faces d'extension des doigts (signe de Gottron).
- ❖ **Des adénopathies** : à rechercher systématiquement qui seraient parfois accessibles à une biopsie permettant d'obtenir un diagnostic étiologique.
- ❖ **Des symptômes oculaires** : actuels ou passés (recherche d'une hyposécrétion lacrymale par le test de Schirmer, d'une inflammation des différents segments de l'œil).
- ❖ **Une hématurie et/ou une protéinurie** qui, associée à l'atteinte pulmonaire, oriente vers certaines étiologies (lupus, vascularites, amylose, syndrome de Goodpasture, cancer du rein métastatique).

Dans notre série les signes physiques extra respiratoire étaient dominés par des signes articulaires (déformations, arthrite) dans 16% des cas et des signes cutanées dans 14,2% des cas ce qui a permis d'orienter le diagnostic.

Tableau XXXVI : Principaux signes extra thoraciques au cours des pneumopathies interstitielles diffuses chroniques

Signes extra thoraciques	Maladies associées
Erythème noueux	Sarcoïdose
Macules, papules cutanées	Myopathie idiopathique inflammatoire, médicaments
Télangiectasies	Sclérodermie
Syndrome de Raynaud	Sclérodermie
Uvéite, conjonctivite	sarcoïdose, Gougerot-Sjögren
Hypertrophie des glandes salivaires et Lacrymales	sarcoïdose, Gougerot-Sjögren
Adénopathies périphériques Hépatosplénomégalie	Sarcoïdose, lymphangite carcinomateuse
Myosite	Myopathie idiopathique inflammatoire, sarcoïdose
Arthrite	Connectivite, vascularite, sarcoïdose
Glomérulonéphrite	Vascularite, connectivite
Anomalies neurologiques	Sarcoïdose, lymphangite carcinomateuse, connectivite, vascularite

IV. Profil paraclinique.

A. Études radiologiques:

1) La sémiologie radiologique élémentaire

a) Nodules:

Ils sont de tailles et d'aspects radiologiques différents:

Définition	Diamètre
Miliaire	<3mm
Micronodules	<6mm
Nodules	6-10mm
Macro nodules	10-30mm
Masses	>3cm

b) Lignes et réticulations :

Les lignes correspondent le plus souvent à l'accentuation ou à la visualisation de structures anatomiques normalement non visibles.

➤ Septa inter-lobulaires (SIL):

- Chaque lobule pulmonaire est centré sur une bronchiole terminale accompagnée de son artère centro-lobulaire.
- Les septas séparent les lobules pulmonaires, ils contiennent le retour veineux pulmonaire et le retour lymphatique.
- L'épaississement des SIL se traduit par des lignes nettes dessinant des polygones à la périphérie du poumon, constituant un réseau à grandes mailles souvent régulières, mieux visible aux apex et aux bases.

➤ **Réticulations intra-lobulaires (RIL)**

- Il s'agit d'opacités linéaires entrecroisées agencées en réseau à petites mailles le plus souvent irrégulières, prédominant dans les régions sous-pleurales.
- Elles correspondent à l'épaississement de l'interstitium péri-bronchiolaire intra-lobulaire.

c) **Hyperdensités:**

➤ **Condensations pulmonaires :**

Il s'agit d'hyperdensité effaçant les scissures, les contours des vaisseaux et les parois bronchiques parfois avec broncho gramme aérique

Elles traduisent un comblement alvéolaire par du liquide, des cellules ou une substance amorphe.

➤ **Verre dépoli :**

Il s'agit d'hyperdensités n'effaçant pas les contours des vaisseaux ni les parois bronchiques.

Elles traduisent un comblement alvéolaire ou une redistribution du flux sanguin capillaire

d) **Kystes :**

➤ **à paroi fine**

- Ce sont des espaces aériques de forme arrondie limités par une paroi fine, séparés les uns des autres par du poumon normal
- Leur diamètre est variable de de quelques mm à plusieurs cm.
- Ils posent un problème de diagnostic différentiel avec l'emphysème et les bronchectasies kystiques.

➤ **Kystes en rayon de miel, encore appelées images en nids d'abeilles**

- Ce sont des espaces kystiques aériques limités par des parois épaissies, jointifs, en couches successives.
- Ils sont à disposition sous-pleurale, et traduisent le stade ultime de

la fibrose pulmonaire.

e) **Bronchectasie par traction :**

- Elles ne sont pas de véritables de bronchectasies car leur paroi bronchique est normale ,et elles résultent de la traction exercée sur les parois bronchiques quand l'élasticité du parenchyme diminue .
- Elles ne partagent pas les conséquences des bronchectasies (infection, hémoptysie

2) Radiographie thoracique standard face et profil:

a) **Avantages**

La radiographie standard du thorax est le premier examen d'imagerie effectué en présence d'un point d'appel clinique thoracique. Elle complète la clinique et apporte, le plus souvent, des données essentielles au diagnostic.

b) **Technique**

➤ **Principes:**

C'est une méthode d'imagerie planaire utilisant les rayons X. Elle peut être analogique, résultant de l'impression directe d'un film argentique par le faisceau de rayons X réalisant ainsi une projection de l'ensemble du thorax sur un seul plan. Elle peut être numérique, la radiographie thoracique numérisée est apparue dans les années 1980.

Elle remplace progressivement La radiographie conventionnelle analogique du fait, d'une part, de ses possibilités de post- traitement et d'autre part, de son intégration naturelle à l'évolution vers le « tout-numérique » de l'imagerie médicale.

Si la résolution spatiale qu'elle offre reste inférieure à celle de la radiographie analogique, sa résolution en contraste est supérieure et la reproductibilité de la qualité des images est bien meilleure. Plusieurs technologies sont actuellement disponibles, basées sur l'exposition d'un détecteur spécifique avec numérisation immédiate ou secondaire. L'image peut être visualisée sur station de travail ou reproduite sur un film.

➤ **Incidences :**

• **Face et profil**

Ce sont les incidences de base. Elles sont réalisées en apnée et en inspiration profonde, chez un patient en position debout. Si l'état du malade ne permet pas une telle position, le cliché de face peut être effectué en position couchée ou demi assise, mais au risque d'être moins informatif.

L'incidence de face est toujours réalisée en premier. Elle peut être complétée par une incidence de profil pour préciser une image anormale (topographie, dimensions, nature). L'incidence de profil peut également être indiquée pour étudier certaines régions du thorax mal visibles sur la face, même si celle-ci est normale : Région rétrosternale, rétrocardiaque, sous-hilaire, et les languettes pulmonaires rétrodiaphragmatiques.

• **Autres incidences**

Elles répondent à des indications particulières:

- ❖ **Face en expiration** : recherche de piégeage ou de pneumothorax de faible abondance non détectable sur le cliché en inspiration.
- ❖ **Face en décubitus latéral** : recherche d'un épanchement pleural de faible abondance, par mobilisation de celui-ci.
- ❖ **Profil en décubitus dorsal** : de réalisation technique souvent difficile, il peut être indiqué pour la recherche de pneumothorax de faible abondance chez un patient non mobilisable ou pour l'étude du trajet de drains thoraciques en réanimation.
- ❖ **Cliché de face en hyperlordose**: pour l'étude des apex.

c) **Limites**

L'inconvénient le plus important est la superposition des différents constituants thoraciques. Ainsi, plus de la moitié de la surface pulmonaire se superpose à d'autres structures: côtes, médiastin, régions abdominales immédiatement sous-diaphragmatiques.

Un inconvénient mineur en est la difficulté potentielle à reconnaître le caractère calcifié

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

de nodules pulmonaires, dont la densité est également discrètement diminuée. Le principe même de la radiographie standard entraîne un agrandissement géométrique des structures imagées, d'autant plus important que celles-ci sont éloignées du film.

d) Radio de thorax et PID

Quoique la radiographie standard reste la première approche diagnostique des PIDC, sa sensibilité et sa spécificité limitent son apport.

Dans ce contexte, plusieurs affections restent sous estimées par la radiographie standard, réalisant un aspect réticulo-nodulaire non spécifique [31]. Les répartitions lésionnelles supérieures, inférieures et centrales sont facilement reconnues en radiographie standard, alors que les répartitions antérieures, postérieures et périphériques sont beaucoup plus difficiles à identifier [37].

La radiographie thoracique standard (face et profil) précise l'aspect élémentaire prédominant, la topographie des lésions, la présence d'adénopathies hilaires et/ou médiastinales parfois calcifiées, la présence d'une atteinte pleurale (pneumothorax, pleurésie, épaissement, plaques), le volume pulmonaire (diminué dans les PID fibrosantes, normal ou augmenté dans d'autres comme l'histiocytose Langerhansienne ou la lymphangioléiomyomatose), la présence de lésions lytiques de la cage thoracique (tumeur, histiocytose).

Une discordance entre les signes radiographiques et les signes fonctionnels respiratoires constitue aussi un élément d'orientation (exemple: dans la sarcoïdose il y a des images radiographiques profuses, avec peu de retentissement clinique; contrairement à la lymphangite carcinomateuse où il y a peu d'images radiographiques chez un patient très dyspnéique) [38].

Dans l'étude rapportée par Janah et al [33] La radiographie thoracique standard montrait des anomalies radiologiques dans 96,3% des cas. Dans deux cas (3,7%) la radiographie thoracique était normale et c'est le scanner thoracique qui a objectivé un aspect de PID. Alors que L'analyse de la radiographie thoracique standard chez Alaoui Yazidi [12] objective un aspect prédominant des micronodules dans 43,6%, de distribution bilatérale et diffuse.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

L'aspect réticulaire était prédominant dans 28,2% des cas, par contre Jridi [36] a trouvé dans sa série que la radiographie thoracique avait objectivé des opacités réticulaires diffuses dans 97,8% des cas, des micronodulaires dans 82,9 % des cas.

Dans notre série, la radiographie thoracique était réalisée et jugée anormale chez tous les patients, et l'aspect le plus fréquent était les opacités réticulaires dans 75,3% suivi par des micronodules trouvés dans 50,6 %, puis des images en rayon de miel dans 23,5%.

3) Tomodensitométrie thoracique:

a) Techniques de réalisation

L'examen doit comporter des coupes fines (1-1,5mm) reconstruites en haute résolution, mais également des coupes épaisses (5-10mm) acquises en apnée inspiratoire, sans et avec injection de produit de contraste iodé, reconstruites en fenêtres médiastinales et parenchymateuses. Le scanner doit être réalisé avant la fibroscopie dont il guidera les prélèvements [39]. La réalisation de coupes en expiration est utile pour objectiver un piégeage aérien témoignant d'une atteinte bronchiolaire (exemple PHS).

Cette exploration de base peut être complétée, dans certains cas, par des coupes en procubitus pour apprécier le caractère gravito-dépendant de certaines images. Une exploration hélicoïdale millimétrique est parfois utile pour explorer l'ensemble du thorax et permet également un certain nombre de reconstructions multiplanaires. [40,41].

b) Apport de la TDM dans les PIDC

La TDM joue un rôle important à toutes les étapes de la prise en charge des PID : la détection, le diagnostic, l'évaluation lésionnelle, le pronostic, la surveillance évolutive et le dépistage des complications. Elle est également utile pour décision thérapeutique.[42]

- **Dans le diagnostic positif :**

La TDM- HR est plus sensible que la radiographie standard dans la détection des lésions parenchymateuses minimales. Cette grande sensibilité permet de dépister des anomalies dans une proportion importante des PIDC à radiographie normale. Cette situation a été rapportée dans de nombreuses étiologies de PIDC [43]. La TDM a

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

également une spécificité supérieure à la radiographie thoracique et peut donc être utile pour affirmer la réalité des anomalies en présence d'une radiographie thoracique dont le caractère anormal est discutable [44].

- **Dans l'évaluation lésionnelle:**

La TDM permet une bonne analyse de la sémiologie pulmonaire [40] et une meilleure appréciation de la nature des lésions, de leur distribution et de la sévérité des anomalies pulmonaires que la radiographie thoracique. La TDM est très performante dans le dépistage des kystes et cavitations. Elle donne une meilleure estimation de l'étendue de la maladie. La TDM distingue aussi relativement bien les lésions inflammatoires actives des lésions de fibrose [44]. Les lésions de fibrose irréversibles sont les signes de distorsion architecturale, les bronchectasies par traction et les destructions «en rayon de miel». Quant aux autres lésions, les épaissements péri-broncho-vasculaires et sous-pleuraux, les hyperdensités «en verre dépoli» et les opacités linéaires, elles ont une évolution variable et peuvent correspondre à des aspects anatomo-pathologiques divers [40].

- **Dans le diagnostic étiologique:**

La TDM thoracique est devenue un élément important de la discussion étiologique en raison du caractère discriminant de nombreux signes. Elle permet soit d'évoquer d'emblée la maladie en cause, éventuellement d'orienter les prélèvements: lavage broncho-alvéolaire; biopsie bronchique ou trans-bronchique lorsque les lésions ont tendance à engainer les axes péri-broncho-vasculaires proximaux, comme dans la sarcoïdose et la lymphangite carcinomateuse. Elle permet aussi d'orienter la biopsie pulmonaire sous vidéo-thoroscopie si les lésions sont périphériques; éventuellement, la biopsie ganglionnaire sous médiastinoscopie, écho-endoscopie bronchique ou thoroscopie en fonction de la topographie des adénopathies.

Dans les maladies fréquentes, les mieux connues, les données sémiologiques scannographiques (lésions élémentaires et leur distribution lésionnelle) sont souvent évocatrices du diagnostic, même lorsque la radiographie est atypique [43].

- **Dans la surveillance évolutive et le dépistage des complications:**

La TDM- HR permet mieux que la radiographie standard d'évaluer la réversibilité des lésions et l'efficacité du traitement. Elle est aussi dotée d'une grande sensibilité et d'une grande spécificité dans le dépistage des complications. L'apparition ou la progression des signes de fibrose pulmonaire est la principale complication évolutive. Cette fibrose est identifiée sur l'apparition de signes de distorsion architecturale mineurs, comme la distorsion scissurale, ou majeurs comme la destruction «en rayon de miel» ou les masses de fibrose [42].

Le pneumothorax complique surtout les maladies kystiques telles l'histiocytose Langerhansienne et la lymphangiomyomatose [43]. L'apparition d'une cavitation a des significations variées : Il peut s'agir de bulles para- cicatricielles, de bronchectasies kystiques, de nécrose ischémique ou d'une complication infectieuse. Les complications broncho-vasculaires sont rares, Il peut s'agir de bronchectasies, d'un trouble ventilatoire obstructif dont les mécanismes sont variés, d'une hypertension artérielle pulmonaire pouvant nécessiter un examen avec injection de produit de contraste. Le cancer broncho- pulmonaire peut compliquer diverses PIDC, mais tout particulièrement la fibrose pulmonaire idiopathique. La TDM- HR peut permettre un diagnostic précoce et une résection limitée [43].

- **Dans un intérêt pronostique:**

Il est moins bien documenté dans la littérature, mais quelques travaux récents montrent que la TDM a une certaine valeur prédictive. En effet, il est souvent possible d'estimer les composantes inflammatoires et fibreuses, aidant ainsi à prévoir le devenir d'une lésion pulmonaire.

Pour certaines maladies, l'aspect TDM permet de prévoir, dans une certaine mesure, l'évolution et le bénéfice à attendre d'un traitement. Ceci a un intérêt certain pour la décision thérapeutique et l'appréciation de la réponse au traitement [42].

- **Discussion des aspects tomodensitométriques:**

La TDM thoracique a été réalisée chez la totalité des patients dans notre série, alors que ce taux n'est que de 86% dans la série de Berri [16] et de 76,2% dans la série d'Alaoui Yazidi [12]. La TDM thoracique dans la série de Benjelloun [14] avait montré des réticulations et épaississement des septas dans 84,6 % des cas, un aspect en verre dépoli dans 53,7 % des cas, un aspect en rayon de miel de siège basal dans 27 % des cas, des images kystiques diffuses dans 19 % des cas et une atteinte alvéolo-interstitielle dans 15 % des cas. Les adénopathies médiastinales ont été retrouvées dans 57 % des cas. Les chiffres de cette dernière sont comparables à ceux de la série de Jridi [36] dans laquelle La TDM thoracique avait montré des réticulations et un épaississement des septas dans 85,1 % des cas, l'aspect en verre dépoli dans 29,7 % des cas, un aspect en rayon de miel de siège basal dans 38,3 % des cas, une atteinte alvéolo-interstitielle dans 34 % des cas. Les adénopathies médiastinales étaient retrouvées dans 42,5 % des cas; Par contre dans la série d'El Khattabi [13] la TDM thoracique a montré des signes de fibrose dans 40% des cas. Dans une autre étude rapporté par Ben Salem et al [15], le scanner thoracique a révélé principalement des images de verre dépoli (67,5%), de rayon de miel (30%), micronodules (46,25%), épaississement des septas (45%) et des kystes (7,5%). Niang [45] a mentionné dans son travail que la TDM thoracique a montré des micronodules, des opacités linéaires et l'aspect en verre dépoli dans 59,4% (19 cas), et un aspect de fibrose évoluée en nid d'abeille et des bronchectasies dans 40,6% (13 cas).

Dans notre série, Le scanner thoracique a été réalisé chez tous les patients et on a trouvé les résultats suivants:

- ❖ Réticulations étaient retrouvées chez 80,2%.
- ❖ Micronodules étaient retrouvés chez 59,2% des cas.
- ❖ Verre dépolie était retrouvé chez 50,6%.
- ❖ Rayon de miel était retrouvé chez 39,5%.
- ❖ ADP médiastinales chez 21%

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

- ❖ Epaissement des septa interlobulaires et/ou intralobulaires était retrouvé chez 33,3% des cas.

Tableau XXXVII : comparaison des séries de littératures concernant les résultats de TDM chez des patients ayant une PID.

Série	Réticulations	Micronodules	Nodules	Rayon De miel	Verre dépolie	ADP médiastinales
Benjelloun[14]	84,6 %	-	-	27 %	53,7 %	57 %
Jridi[36]	85,1 %	-	-	38,3 %	29,7 %	42,5 %
Ben Salem[15]	45%	46,25%	-	30%	67,5%	-
Niang[45]	-	59,4%		40,6%	59,4%	-
Notre série	80,2%	59,2%	16%	39,5%	50,6%	21%

4) La confrontation radioclinique

L'intégration des données cliniques à celles de l'imagerie améliore l'approche étiologique des PIDC. Dans cette perspective, une étude menée par Grenier et al a évalué la valeur de la corrélation radioclinique, dans l'exploration des PID [46]. C'est une étude cas témoin avec un groupe A (n=208): groupe des patients atteints de PID et un groupe B (n=100): groupe témoin, pour validation.

Les données cliniques, de la radiographie standard et scannographiques ont été analysées en se basant sur la spécificité et la sensibilité de chaque donnée, d'une manière isolée et puis par une étude à multivariées. La possibilité d'avoir un diagnostic étiologique correct fonction de chaque donnée est représentée dans le tableau XXXVIII.

Tableau XXXVIII: Apport des données cliniques, radiologiques et scannographiques dans le diagnostic des PIDC [46]

Les données analysées	Possibilité d'avoir un diagnostic étiologique
Les données cliniques seules	29%
la radiologie standard seule	9%
TDM thoracique seule	36%
Les données cliniques+ radiographie standard	54%
Les données cliniques+ radiographie standard+ TDM-HR	80%

Cette étude montre l'importance de la concertation entre pneumologue et radiologue pour mieux étiqueter les PIDC.

5) principales lésions radiologiques retrouvés selon l' étiologie

N.B : les lésions sont classés par ordre de fréquence décroissant

Sarcoïdose Micro- nodules lymphatiques Épaississement péri-broncho- vasculaire Hyperdensité «en verre dépoli» Masse de fibrose Nodules Condensations alvéolaires ou pseudo-alvéolaires
Fibrose pulmonaire idiopathique Prédominance topographique périphérique et basale Lésion «en rayon de miel» Réticulations intra-lobulaires Hyperdensité «en verre dépoli»
Pneumopathies d'hypersensibilité subaiguës Micro- nodules centro-lobulaires «bronchiolaires» Hyperdensités «en verre dépoli», «en carte de géographie», respectant quelques lobules pulmonaires piégés en expiration
Pneumopathies d'hypersensibilité chroniques Opacités linéaires Signes de distorsion pulmonaire Cavités «en rayon de miel» Pas de prédominance topographique particulière
pneumoconiose Micro- nodules et nodules denses Masses de fibrose Bulles paracatricielles autour des nodules et des masses
Granulomatose à cellules de Langerhans Associations diverses de nodules, nodules excavés, kystes à paroi épaisse et kystes à paroi fine Lésions centro lobulaires «bronchiolaires»
Lymphangite carcinomateuse Épaississement péri-broncho-vasculaire et septal irrégulier et nodulaire

B. L'histologie :

1) Bronchoscopie:

La bronchoscopie est un examen fondamental dans la démarche diagnostique des PIDC. Une hypoxémie sévère non corrigée par l'oxygène contre-indique la réalisation de la fibroscopie: Une PaO₂ <60 mm Hg sous 6 L/ min d'oxygène est une limite raisonnable. Dans des situations limites, la bronchoscopie peut être réalisée en unité de soins intensifs sous oxygène à haut débit à l'aide d'un masque facial [47].

❖ **elle comporte différentes étapes:**

- Examen soigneux de l'ensemble de l'arbre bronchique (recherchant des sarcoïdes, un épaissement anormal de la muqueuse bronchique, des sténoses localisées...).
- Aspiration bronchique à visée microbiologique (recherche de mycobactéries, agents fongiques...).
- Lavage broncho-alvéolaire dans le lobe moyen et la lingula lorsque les anomalies radiologiques sont diffuses ou dans le territoire pathologique repéré au mieux par le scanner lorsque la maladie est localisée ou multifocale.
- Biopsies étagées des éperons bronchiques et des zones anormales sont systématiques en dehors des troubles de l'hémostase. Les antiagrégants sont interrompus au moins 5 jours avant la réalisation de la fibroscopie si l'urgence le permet.
- Biopsies trans-bronchiques (BTB) [48].

1.1) Aspect macroscopique :

L'aspect macroscopique dans la sarcoïdose est souvent normal ou révèle une muqueuse dite « en fond d'œil » avec épaissement des éperons, plus rarement des

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

granulations blanchâtres des bronches proximales et exceptionnellement des sténoses [49]. L'endoscopie permet la réalisation de prélèvements histologiques à visée diagnostique. En première intention sont réalisées des biopsies étagées d'éperons bronchiques proximaux avec un rendement diagnostique d'environ 60%. Même en présence d'une muqueuse macroscopiquement normale, les biopsies peuvent s'avérer positives dans 30 % des cas [50].

L'aspect macroscopique est le plus souvent non spécifique, mais peut visualiser parfois des granulations dans la sarcoïdose, ou un épaissement muqueux dans la lymphangite carcinomateuse [28].

Dans notre série, la bronchoscopie était réalisée chez 72 patients (88,8%), l'aspect macroscopique était sans valeur étiologique dans la majorité des cas (inflammation diffuse dans 77,7%).

1.2) Lavage broncho alvéolaire:

Le lavage broncho-alvéolaire (LBA) a une valeur d'orientation diagnostique. Un LBA montrant une alvéolite (entre 150 et 500 000 cellules/ml) lymphocytaire modérée (20-50 %) à lymphocytes CD4+, avec un ratio CD4/CD8 supérieur à 3,5 évoque une sarcoïdose mais il ne suffit pas à affirmer le diagnostic (spécificité de 93-95 %) [51]. Ce ratio est moins élevé chez les fumeurs et lorsque la maladie est peu active [52]. Une augmentation des polynucléaires neutrophiles se rencontre en cas de fibrose pulmonaire.

Il permet parfois d'apporter le diagnostic étiologique dans le cadre de protéinose alvéolaire, lipidoses exogènes, PID secondaires à l'allergène, pneumopathies chroniques à éosinophiles et la lymphangite carcinomateuse (présence de cellules tumorales). Le plus souvent il n'a qu'une valeur d'orientation et sert de «numération formule alvéolaire» [53].

Le LBA permet parfois le diagnostic de certitude de certaines PID:

- Dans la lipoprotéinose alvéolaire, le liquide de LBA a un aspect laiteux avec présence d'une substance

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

lipoprotéïnacée PAS(+).

- Dans la lymphangite carcinomateuse avec présence de cellules tumorales.
- Dans la pneumonie lipidique: les colorations spéciales (oilredO) mettent en évidence les vacuoles lipidiques intramacrophagiques [54].

Le plus souvent, le LBA ne permet qu'une orientation étiologique en fonction de ses caractéristiques cytologiques (Tableau XXXIX).

Tableau XXXIX: Orientation étiologique fonction des caractéristiques cytologiques de liquide du LBA [53].

Alvéolite lymphocytaire	Sarcoïdose (CD4) Pneumopathies d'hypersensibilité(CD8) Pneumopathies d'irradiation Fibroses interstitielles diffuses primitives à la phase initiale Silicose, Pneumoconiose d'évolution accélérée, syndrome de Sjögren Lymphangites carcinomateuses, manifestations pulmonaires des lymphomes Pneumopathies iatrogènes, pneumopathies lymphoïdes, SIDA
Alvéolite à polynucléaires neutrophiles	Fibrose interstitielle diffuse primitive Localisations pulmonaires des maladies de système (Sclérodémie,PR, syndrome deSharp...) Sarcoïdose pulmonaire évoluée au stade de fibrose Asbestose, sidérose, pneumopathies iatrogènes
Alvéolite à polynucléaires éosinophiles	Pneumonie chronique éosinophile de Carrington Angéite de Churg et Strauss Poumon éosinophile (quelle qu'en soit l'étiologie) Pneumopathies iatrogènes
Alvéolite Panachée	Tuberculose Histiocytose langerhansienne
Alvéolite Macrophagique	Pneumoconioses Pneumopathie Interstitielle desquamative

Dans notre série le LBA était réalisé avec la bronchoscopie souple chez 69 patients
Objectivait une alvéolite lymphocytaire chez 56,5%.

1.3) Biopsies bronchiques étagées:

Les biopsies bronchiques étagées permettent l'étude des structures lymphatiques de la muqueuse et sous- muqueuse bronchique. Les biopsies de muqueuse bronchique sont surtout rentables dans les PID avec atteinte bronchique associée, comme la sarcoïdose ou la lymphangite carcinomateuse ou leur rentabilité est supérieure à 50% [55,56].

Dans notre étude elle a été réalisée chez 68 patients ; normale chez 5 patients ; non concluante chez 27 patients et montrant :

- Remaniement inflammatoire subaiguë ou chronique non spécifique chez 21 patients.
- Inflammation granulomateuse (GEGC) sans nécrose caséuse chez 12 patients.
- Lymphangite carcinomateuse d'aspect glandulaire chez 5 patients.

2. Médiastinoscopie

Elle est proposée devant des adénopathies médiastinales clairement visibles en TDM.

La médiastinoscopie est très rentable en cas de sarcoïdose [58] avec un rendement proche de 100%, elle n'est proposée qu'en cas de doute sur son diagnostic radioclinique et si les prélèvements moins invasifs sont négatifs. En dehors de ce contexte, elle n'a aucun intérêt dans le diagnostic de fibrose pulmonaire d'allure idiopathique [59].

Dans notre étude elle a été réalisée chez 2 patients.

3. Echo-endoscopie bronchique (EBUS)

L'écho-endoscopie bronchique (EBUS) permet la ponction à l'aiguille sous contrôle visuel d'adénopathies (ADP) médiastinales ou de masses tumorales péribronchiques ou péri-trachéales. La technique est au début de son développement au Maroc, elle a été mise en place pour la première fois au service de pneumologie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

D'où une étude prospective entre août et octobre 2014 a été faite incluant 13 patients hospitalisés au service pour bilan étiologique d'ADP médiastinales isolées ou associées à un processus tumoral dont l'exploration endoscopique de patients qui présentent des ADP médiastinales ou hilaires avec ou sans masses tumorales dont l'exploration endoscopique bronchique souple était non contributive.

Les résultats montraient qu'il s'agit de 3 femmes et 10 hommes avec une moyenne d'âge de 60,4 ans (des extrêmes d'âges entre 26 et 75 ans). Tous les patients avaient des ADP médiastinales : elles étaient isolées dans 6 cas, associées à une opacité lobaire supérieure droite dans 4 cas, associées à une opacité lobaire supérieure gauche dans 2 cas, associées à une nodule pulmonaire droit isolée dans un cas et associées à un syndrome cave supérieur dans un cas. Les aires ganglionnaires ponctionnées étaient : aire 4R chez 8 patients, aire 4L chez 3 patients, aire 7 chez 5 patients, l'aire 11L chez 2 patients et l'aire 11R chez un patient. Les EBUS étaient concluantes chez 10 patients sur 13 (77 %). Les résultats anatomopathologiques étaient les suivants :

- 7 cas de carcinomes bronchiques (3 cas de carcinome épidermoïde, et 4 cas d'adénocarcinome).
- 2 cas de sarcoïdose.
- 1 cas de lymphome B à petites cellules.

Le geste a été bien toléré par tous les patients sans complications notables [61].

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Dans notre série l'EBUS a été réalisé chez 4 patients et avait montré les résultats suivants :

- 3 cas de sarcoïdose.
- 1 cas de lymphome.

4. La biopsie pulmonaire :

4.1) Place des biopsies chirurgicales

Une confrontation anatomo- radioclinique suffit à poser un diagnostic de haute probabilité dans 2/3 des cas. La place de la biopsie pulmonaire chirurgicale reste à discuter dans le tiers restant en fonction du rapport bénéfice/ risque, des modifications thérapeutiques escomptées et du gain en survie espéré. Elle permet de poser un diagnostic dans 90 à 95% des cas lorsque les autres méthodes diagnostiques ont échoué [57].

En fait, si les biopsies peuvent permettre de porter un diagnostic formel non envisagé par les cliniciens, comme une pathologie infectieuse ou tumorale, ou d'orienter vers un groupe de pathologie type pneumonie organisée chronique (POC) ou un dommage alvéolaire diffus, elles restent de peu d'aide dans les pathologies fibrosantes [57], dans les pneumopathies interstitielles desquamatives (DIP) et dans les pneumopathies interstitielles lymphoïdes (LIP). Dans ce contexte, et en cas de discordance entre les constatations cliniques, scannographiques, et la sévérité des symptômes, une biopsie pulmonaire chirurgicale pourrait donc être envisagée. Ce type de biopsie n'étant effectuée qu'une seule fois, il convient que le maximum de précautions soit prise pour sa prise en charge et son exploitation [57].

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Dans une étude de Crognier et al portant sur une série de 110 patients ayant bénéficié la biopsie pulmonaire chirurgicale [55]. Celle-ci était positive dans 98% des cas et a permis un diagnostic dans 75% des cas, et que des complications sont survenues dans 14% des cas avec 4% de décès. Dans 82% de cas la biopsie a permis une modification thérapeutique.

Dans notre série, 11 cas de PIDC restent sans orientation étiologique, sans réalisation d'une exploration chirurgicale.

4.2) Recommandations techniques

Les territoires à biopsier doivent être clairement définis en préopératoire avec les cliniciens, en s'appuyant sur les aspects scannographiques. Le plus souvent les biopsies pulmonaires sont effectuées par vidéothoroscopie [55]. Certains auteurs recommandent d'éviter de biopsier la pointe de la lingula ou du lobe moyen, au motif que ces territoires mal ventilés sont le siège de remaniements inflammatoires chroniques non spécifiques. Il semble, en réalité, que ces segments pulmonaires, dont l'abord est simple pour les chirurgiens, soient aussi représentatifs des lésions diffuses que d'autres sites [55,56].

Dans notre série la biopsie pulmonaire n'a été réalisée chez aucun patient.

C. Le bilan biologique:

Le bilan biologique minimal est destiné à détecter une atteinte extra-respiratoire et à repérer des éléments spécifiques. Il comporte: numération formule sanguine, ionogramme sanguin, créatininémie, bilan hépatique, créatine phosphokinases (CPK), et auto- anticorps: facteur rhumatoïde, facteurs antinucléaires, anticorps anti- DNA, et autres fonction de l'orientation étiologique (Tableau) [61].

L'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) a une valeur diagnostique modeste. Une valeur supérieure à $2 \times$ à la normale a une spécificité de 90 % mais une faible sensibilité autour de 55 % [62]. Elle peut être élevée dans d'autres situations

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

pathologiques telles les granulomatoses «sarcoid-like», les granulomatoses infectieuses ou encore les pneumoconioses, les hépatopathies, le diabète ou l'hyperthyroïdie [62].

La biologie peut permettre de conforter le diagnostic de sarcoïdose, d'éliminer un diagnostic alternatif (électrophorèse des protéines plasmatiques, sérologie VIH) et d'évaluer les atteintes d'organe (créatininémie, phosphatases alcalines) ainsi que l'activité de la maladie (lymphopénie, ECA). La protéine C-réactive peut être élevée dans le syndrome de Löfgren. L'hypercalciurie est présente chez 40 % des patients (surtout l'été), quand l'hypercalcémie concerne 10 % des patients. [63]

Chaque examen biologique demandé correspond à une étiologie recherchée selon le tableau XXXX et La valeur contributive du bilan biologique est donnée dans le tableau XXXXI.

Tableau XXXX : Les examens biologiques et les maladies à recherchés.

Examens biologiques	Signes ou maladies arechercher
NFS, CRP	Syndrome inflammatoire biologique
BNP	Insuffisance cardiaque
Créatininémie	Insuffisance rénale
Dosage des précipitines sériques	Pneumopathies d'hypersensibilité
ECA*, calcémie, calciurie	Sarcoïdose
Facteurs rhumatoïdes, Ac anti-nucléaires, anticorps anti-ADN, Ac anti-antigène soluble de noyau (notamment anti-SSA et anti-SSB), Acantisynthétases	Connectivites
ANCA	Vascularites

Tableau XXXXI : Apport du bilan biologique dans le diagnostic étiologique [38].

Anémie hémolytique	Lupus, lymphome, LIP, sarcoïdose, FPI, pneumopathie Médicamenteuse
Anémie normochromenormocytaire	Connectivites, histiocytose langerhansienne
Anémie par carence martiale	Hémorragie intra alvéolaire
Leucopénie	Sarcoïdose, lymphome, connectivites, pneumopathies Médicamenteuse
Éosinophilie	Pneumonies éosinophiles, sarcoïdose, vascularites, lymphome, lymphangite carcinomateuse, pneumopathies médicamenteuse
Thrombopénie	Connectivites, sarcoïdose, FPI, lymphome,
Protéinurie ou hematuria	Lupus, Wegener, polyangéite microscopique, maladie de Churg et Strauss, amylose
Hypergammaglobulinémie	Sarcoïdose, sd de Gougerot-Sjögren, connectivites, lymphome, LIP, FPI, silicose
Hypogammaglobulinémie	LIP, lymphome, pneumonie organisée
Hypercalcémie	Sarcoïdose, lymphome, lymphangite Carcinomateuse
Hépatite cytolytique et/ou cholestatique	Sarcoïdose, lymphome, lymphangite carcinomateuse, hépatite C avec cryoglobulinémie, insuffisance cardiaque gauche, fibrose associée à hépatite auto-immune ou cirrhose biliaire primitive
Élévation des CPK	Polymyosite, lupus, sclérodermie, Sharp, pneumopathies Médicamenteuses

D. Le bilan de retentissement:

1. Exploration fonctionnelle respiratoire

Elle a un intérêt étiologique limité et doivent tenir compte du tabagisme des patients. Toutefois, la constatation d'un trouble ventilatoire obstructif oriente vers une PID qui peut comprendre une atteinte des voies aériennes (comme dans la lymphangioléiomyomatose et l'histiocytose X). Une fonction respiratoire de base normale contrastant avec l'importance des anomalies radiographiques est aussi un élément d'orientation (exemple: sarcoïdose). Certaines PID s'accompagnent plus souvent d'une altération de l'hématose y compris au repos (exemple: PHS) [58].

Il a été montré que le volume résiduel est augmenté dans les pneumoconioses et les PHS (du fait de l'atteinte des petites voies aériennes qui d'observe au cours de ces maladies), tandis qu'il est diminué dans la FPI. Les patients atteints de FPI ont des altérations des échanges gazeux plus importantes que les patients atteints de sarcoïdose [64].

Malgré l'existence de particularités fonctionnelles, le chevauchement entre les différentes pathologies rend impossible l'utilisation pratique de ces différences.

Dans notre série, la spirométrie a été réalisé chez 67 patients (82,7%), et avait objectivée : un trouble ventilatoire restrictif pur dans 43,2%, trouble ventilatoire obstructif pur dans 16,4%, trouble mixte dans 25,3% et normale dans 14,9%.

Par contre dans la série de Mzabi[64] les explorations fonctionnelles respiratoires étaient normales chez 4 patients (22%) montraient un déficit ventilatoire mixte dans 2 cas (11%), un syndrome restrictif (4 cas) soit 22% et un syndrome obstructif modéré (3 cas) 16%.

2. Gazométrie artérielle

La gazométrie artérielle permet de juger de l'efficacité de la respiration dont la finalité est d'apporter de l'O₂ aux tissus afin de permettre le métabolisme cellulaire aérobie. Il suffit de prélever des échantillons de sang par ponction d'une artère, le plus souvent humérale ou radiale, pour mesurer la pression partielle artérielle en O₂ (PaO₂), en CO₂ (PaCO₂), le pH sanguin, la saturation artérielle en O₂ (SaO₂), et le taux d'hémoglobine.

L'étude des gaz du sang représente le meilleur moyen d'approche du syndrome bloc alvéolo-capillaire : au début d'une PID, la PaO₂ de repos est souvent normale mais elle chute à l'exercice en raison de l'épaississement de la membrane alvéolocapillaire. Quand la maladie progresse, on observe une hypoxémie de repos qui s'aggrave à l'effort avec hypocapnie. L'hypercapnie est tardive et constitue un critère de mauvais pronostic.

Dans notre série, la gazométrie a été réalisée chez 13 et avait objectivé une alcalose respiratoire non compensée chez 11 patients.

V. Aspects étiologiques.

1) Sarcoïdose:

C'est une granulomatose systémique de cause inconnue et représente la cause la plus fréquente de PID avant 40 ans. Son Incidence de 10 à 20 pour 100 000. Une localisation médiastino-pulmonaire est observée dans plus de trois quarts des cas.

Il n'existe aucun test spécifique de la sarcoïdose. Le diagnostic repose sur 3 éléments: une présentation clinico-radiographique évocatrice, la mise en évidence de lésions granulomateuses sans nécrose caséuse, et l'élimination des autres causes de granulomatoses.

L'endoscopie bronchique est le plus souvent indiquée sauf si le diagnostic a pu être obtenu par le prélèvement histologique d'un site superficiel (peau, adénopathies, conjonctive). Elle permet la réalisation de prélèvements histologiques à visée diagnostique. En première intention sont réalisées des biopsies étagées d'éperons bronchiques proximaux avec un rendement diagnostique d'environ 60%. Même en présence d'une muqueuse macroscopiquement normale, les biopsies peuvent s'avérer positives dans 30% des cas.

Le tableau clinique s'étend de la forme asymptomatique aux formes graves (urgence thérapeutique) voire mortelles. Les autres causes de granulomatoses doivent être éliminées, au premier rang desquelles la tuberculose. La corticothérapie n'est initiée qu'en présence d'une atteinte des organes nobles ou une menace du pronostic vital [47,49].

Dans notre série la sarcoïdose représentait 38,2% des étiologies retenues.

2) Fibrose pulmonaire idiopathique :

La fibrose pulmonaire idiopathique est une forme spécifique de pneumopathie fibrosante pulmonaire caractérisée histologiquement par la présence d'une pneumopathie interstitielle commune, mais sans cause identifiée et limitée au poumon. Après la sarcoïdose, la FPI est la plus fréquente des pneumopathies infiltrantes diffuses mais surtout la plus grave.

La FPI est la plus fréquente des PID idiopathiques (60–70%). Elle touche préférentiellement des hommes, fumeurs, âgés de 60 ans ou plus. Son incidence annuelle dans la population est estimée à 5 cas/100 000. La toux et la dyspnée d'effort précèdent le diagnostic de 1 à 2 ans en moyenne. Les râles crépitants sont pratiquement constants. L'hippocratisme digital affecte environ un patient sur deux. Par définition, il n'y a pas de signe extra-respiratoire. La maladie est progressive et conduit à une insuffisance respiratoire chronique puis au décès. La médiane de survie est estimée à 3 ans. Il existe un sous-groupe de patients rapidement progresseurs chez qui la maladie évolue sur quelques mois. L'évolution de la maladie est émaillée de la survenue d'exacerbations [66].

Le diagnostic de FPI comporte l'association de plusieurs critères [66]:

- l'absence d'autres causes de PID (connectivites, expositions environnementales ou professionnelles et médicamenteuses).
- soit un aspect scannographique considéré comme une PIC.
- soit la combinaison d'aspect scannographie et histologique.

Dans notre série la FPI représentait 22,2% des étiologies retenues.

3) Pneumopathies associées aux Connectivites :

Les PID constituent une manifestation fréquente des connectivites. Elles peuvent être révélatrices de la maladie ou survenir au cours du suivi marquant un tournant évolutif sur le pronostic fonctionnel et vital.

Les PID sont particulièrement fréquentes au cours de la sclérodermie, de la polyarthrite rhumatoïde, des myopathies inflammatoires (polymyosite, dermatomyosite) et du syndrome de Gougerot-Sjögren.

Le diagnostic étiologique des PID comporte la recherche systématique d'anomalies cliniques ou biologiques associées aux connectivites, notamment lorsqu'il s'agit d'une femme et/ou d'un sujet âgé de moins de 50 ans [66].

➤ Polyarthrite rhumatoïde [54]:

La polyarthrite rhumatoïde est une maladie auto-immune caractérisée par une atteinte articulaire inflammatoire. Cependant, les patients peuvent présenter des manifestations extra-articulaires témoignant du caractère systémique de la maladie.

L'atteinte pulmonaire est la manifestation extra-articulaire la plus fréquemment retrouvée au cours la polyarthrite rhumatoïde (PR).

La PR présente des caractéristiques distinctes des atteintes pulmonaires associées à d'autres connectivites (aspect volontiers fibrosant, pronostic sévère, mauvaise réponse aux immunosuppresseurs).

➤ **Sclérodermie:**

Les PID sont fréquentes au cours de la sclérodermie systémique et sont le plus souvent à évolution lente. Limitée aux bases (80 %), et plus rarement diffuse et extensive (15%), de mauvais pronostic, altérant la qualité et l'espérance de vie [66].

L'atteinte pulmonaire peut être présente au moment du diagnostic, parfois d'emblée très sévère, ou peut se développer dans les années qui suivent le diagnostic, D'où l'intérêt d'un dépistage précoce dès le diagnostic positif de sclérodermie systémique et au cours du suivi doit être systématique.

4) Pneumoconiose

Les pneumoconioses appartiennent au groupe très hétérogène des « pneumonies interstitielles diffuses » (PID). Sur le plan physiopathologique, les PID témoignent d'une atteinte de la membrane alvéolocapillaire et/ou du tissu conjonctif de soutien (fibrose pulmonaire). Les pneumoconioses sont les atteintes pulmonaires secondaires à l'inhalation de microparticules minérales dont le diamètre est inférieur à 5µm.

Le diagnostic des pneumoconioses repose sur la notion d'une exposition chronique, une imagerie thoracique évocatrice, la mise en évidence des particules dans le LBA voire sur la biopsie pulmonaire chirurgicale (rarement nécessaire).

Exemple de pneumoconioses :

- **Silicose** : l'imagerie est généralement évocatrice avec micronodules de contours nets, prédominance lobaire supérieure, confluence des micronodules en masse, adénopathies médiastinales éventuellement calcifiées.

- **Asbestose**: l'imagerie se rapproche de celle de la fibrose pulmonaire idiopathique avec opacités linéaires réticulées sous-pleurale. La présence de plaques pleurales calcifiées et l'isolement de fibres d'amiante dans le LBA renforcent le diagnostic.

5) Pneumopathies d'hypersensibilités (PHS)

Encore appelées alvéolites allergiques ou alvéolites extrinsèques, les pneumopathies d'hypersensibilités sont des pathologies aiguës ou subaiguës pouvant évoluer vers une insuffisance respiratoire chronique, de mécanisme immunologique en médiation humorale et cellulaire liées à l'inhalation chronique de particules organiques. Elles réalisent une infiltration inflammatoire et granulomateuse de l'interstitium et des espaces aériens terminaux.

Dans l'immense majorité des cas, elles surviennent suite à l'exposition aux substances antigéniques provenant de microorganismes notamment bactériens et fongiques, mais aussi des substances protéines animales, des agents chimiques ou physiques, peuvent être en cause.

On décrit une forme aiguë qui réalise un syndrome pseudo grippal apparaissant 4 à 10 heures après exposition antigénique, une forme subaiguë faite de toux, des expectorations, une dyspnée et une forme chronique (forme évoluée) avec fibrose interstitielle diffuse.

Le diagnostic de la PHS repose, devant une symptomatologie compatible, sur la notion d'une exposition à des antigènes connus pour être pathogènes, l'existence d'images interstitielles et bronchiolaires au scanner thoracique, d'une lymphocytose au lavage alvéolaire et de précipitines. Les formes chroniques, en cas d'exposition insidieuse, notamment aviaires, peuvent évoluer vers une fibrose pulmonaire de mauvais pronostic. L'éviction antigénique est le seul traitement efficace. Exceptionnellement, dans les formes

fibreuses, la maladie peut évoluer pour son propre compte.

6) Pneumopathies médicamenteuses

Les médicaments sont fréquemment incriminés à l'origine de pneumopathies infiltrantes diffuses (PID). Ils sont à l'origine de PID par deux grands mécanismes qui peuvent s'associer avec le même médicament : toxicité directe et mécanisme immunoallergique.

La symptomatologie s'est constituée habituellement sur plusieurs mois, mais il existe plus fréquemment des signes d'évolution fibrosante se traduisant en tomodensitométrie par une distorsion architecturale, des opacités linéaires irrégulières, des aspects « en rayons de miel » aux bases et en périphérie, et des bronchectasies par traction.

Exemples les plus fréquents: Amiodarone, Bléomycine, Cyclophosphamide, Hydralazine, Méthotrexate, Nitrofurantoïne, Procaïnamide, Pénicillamine, Sels d'or...

Dans notre série 3 patients présentaient un PID médicamenteuse suite au Méthotrexate.

7) Lymphangite carcinomateuse :

Il s'agit de dissémination lymphatique d'un carcinome surtout (bronche, sein, estomac, côlon) rarement de la dissémination de lymphome. C'est une cause fréquente de PID qui se présente souvent de façon subaiguë. Elle se traduit par une toux sèche rebelle et une polypnée d'apparition progressive. Le diagnostic est évoqué sur la base des antécédents ou l'existence d'une tumeur extra-thoracique, sur la radiographie thoracique qui peut montrer des opacités linéaires aux bases et un épanchement pleurale surtout sur le scanner qui montre typiquement un épaissement irrégulier et nodulaire des séptas interlobulaires, et parfois des adénopathies médiastinales.

Les biopsies d'éperons de division bronchique par bronchoscopie confirment le diagnostic [68].

VI. Traitement :

1. But :

- ❖ Limiter l'inflammation et la fibrose.
- ❖ Ralentir la progression vers la fibrose.
- ❖ Améliorer l'espérance de vie, la fonction respiratoire et la qualité de vie.
- ❖ Prévenir le risque d'exacerbation aiguë.
- ❖ Obtenir une stabilisation ou une détérioration moindre de l'atteinte Pulmonaire

2. Moyens :

2.1) Traitements médicaux :

a) Corticoïde:

Il n'y a pas d'étude randomisée contre placebo évaluant l'efficacité des corticoïdes dans les PID, La réponse aux corticoïdes était associée à quatre facteurs:

- Un âge plus jeune.
- Une fonction respiratoire plus altérée.
- Un score anatomopathologique de cellularité plus élevée.
- Un score tomodensitométrique d'aspect « en verre dépoli » plus élevé [69].

Dans le cadre de FPI des études (non contrôlées, anciennes et de faible effectif) n'ont pas montré d'amélioration de la survie des patients traités par corticothérapie

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

[69]. Il n'y a donc pas d'indication à une corticothérapie systémique. Dans de rare cas, les corticoïdes peuvent être utilisés en tenant compte des bénéfices/risques pour la prise en charge de la toux, des exacerbations de FPI ou dans le cadre de soins palliatifs. Lors des exacerbations de FPI, les corticoïdes en bolus de fortes doses pourraient être efficaces [49].

Des études ayant évalué l'effet de la corticothérapie associée à un traitement immunomodulateur (par exemple, azathioprine ou cyclophosphamide) sur la survie des patients ne permettent pas de recommander cette association dans le traitement de la FPI.

Une corticothérapie orale ne dépassant pas 10mg/j de prednisone est parfois proposée pour son effet sur la toux lorsqu'elle est invalidante [70]. La corticothérapie à posologie élevée est proposée en cas d'exacerbation aiguë.

- **Pour la sarcoïdose** le traitement fait régresser les lésions granulomateuses et leurs conséquences. Il pourrait réduire ou empêcher la progression vers la fibrose. Il est inefficace sur la fibrose une fois installée, le traitement de choix est la corticothérapie systémique orale avec une posologie de 0,5-1 mg/kg/j de prednisone. La décroissance se fait par paliers de 6 semaines à 3 mois selon la réponse et la tolérance. La décroissance doit être particulièrement attentive autour de la posologie de 10 mg/j.
- **Dans le cadre de PINS** le traitement repose sur la corticothérapie orale et les immunosuppresseurs. Son indication et ses modalités dépendent du contexte étiologique et de la sévérité de la maladie. Il est parfois possible d'opter pour une seule surveillance en cas de forme peu sévère et stable d'autant que les molécules employées exposent à des effets indésirables (Bradley 2008). Des études rétrospectives et des avis d'experts sont les seules données disponibles car à ce jour aucun essai randomisé dédié à la PINS n'est venu valider la stratégie thérapeutique. Le taux de réponse rapporté dans la littérature se situe autour de 30% pour

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

la PINS idiopathique et pourrait être meilleur en cas PINS avec auto-immunité (Nunes 2015).

La posologie et la durée optimales de la corticothérapie systémique ne sont pas connues. Le risque de rechute pourrait être associé à une posologie initiale faible en corticoïdes et une durée de traitement trop brève (Lee 2012). Aussi, il est généralement suggéré une dose initiale de corticoïdes entre 0,5 et 1 mg/kg/j pendant 4 à 6 semaines, suivie d'une décroissance progressive jusqu'à sevrage après 6 à 18 mois de traitement, à adapter à la réponse (Park 2009, Lee 2012). Des bolus intraveineux de 1 g par jour pendant 3 jours sont parfois proposés pour les formes sévères (Flaherty2001).

Dans la PHS Le traitement repose sur l'éviction ou la réduction de l'exposition antigénique et accessoirement sur la corticothérapie par voie systémique qui est considérée comme le traitement de référence malgré que celle-ci ne semble pas modifier significativement l'évolution de la maladie [71].

A l'heure actuelle, pour la majorité des auteurs, les corticoïdes par voie générale sont indiqués uniquement dans les formes récentes sévères, hypoxémiantes, à une posologie initiale de 40–60mg/jour. Mais ils ne sont pas une alternative à l'éviction antigénique.

- Concernant **les connectivites** :
- le traitement de la **polyarthrite rhumatoïde** n'a pas bénéficié d'essai randomisé contrôlé, permettant d'émettre des recommandations quant à un traitement spécifique ou encore une stratégie thérapeutique optimale de la PR-PID. Actuellement, une corticothérapie générale associée à un agent immunosuppresseur reste l'un des traitements de référence. un profil de type PINS, plutôt inflammatoire, sera plus susceptible de répondre à une association corticostéroïde – immunosuppresseurs qu'un profil de type PIC qui correspond à un processus fibrotique non réversible et progressif [72].

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

- La place des corticoïdes reste non codifié dans la sclérodermie–PID, Les fortes doses de corticoïdes sont non recommandées par crainte du développement d'une crise rénale. Il n'est pas recommandé d'administrer des doses de corticoïdes supérieures à 10 mg/j chez les patients présentant une pneumopathie interstitielle fibrosante dans la sclérodermie, sauf cas particulier (hémorragie intra-alvéolaire menaçante par exemple) [66].

b) Immunosuppresseur :

Les traitements immunosuppresseurs (cyclophosphamide, azathioprine) sont révélés peu efficaces, mais les essais thérapeutiques ont porté sur des effectifs faibles, avec une puissance statistique insuffisante, et n'ont pas reposé sur les critères diagnostiques histopathologiques actuels.

- **Azathioprine:**

Le traitement conventionnel par les corticoïdes éventuellement associés à Azathioprine recommande naguère, est peu ou pas efficace.

- L'étude PANTHER conduite par le NIH (National Institutes of Health) a comparé la triple association corticoïdes, azathioprine et N acétylcystéine, à la N-acétylcystéine seule, et à un placebo.
- L'étude a été interrompue de façon précoce devant la mise en évidence d'une sur mortalité dans le groupe traité par la triple association par rapport au groupe placebo.
- Ce résultat a conduit à l'arrêt de l'utilisation de la triple association [73].

- **Cyclophosphamide:**

Le traitement immunosuppresseur par cyclophosphamide n'apporte pas de bénéfice de survie.

c) Les antifibrosants:

- **La pirfénidone [49]:**

La pirfénidone est un médicament qui a la propriété d'inhiber in-vitro la prolifération des fibroblastes et leur production de TGF- β 1 et de PDGF (deux facteurs pro-fibrosants) mais aussi avec des propriétés anti-inflammatoires et anti-oxydantes.

La pirfénidone ralentit le déclin de la fonction respiratoire, évalué par la mesure de la capacité vitale forcée, et améliore la survie sans progression.

Les effets indésirables digestifs (nausées, vomissements) et cutanés (photosensibilité, rash) sont fréquents et entraînent rarement l'arrêt du médicament d'autant qu'il est possible de moduler la dose du médicament en fonction de la tolérance

- **Nintédanib:**

Le nintédanib, est un inhibiteur de tyrosine kinase inhibant notamment les récepteurs du PDGF (PDGFR)- α et - β , du fibroblast growth factor (FGFR)-1, -2 and -3, du VEGF (VEGFR)-1, -2 and -3.

L'efficacité antifibrosante du nintédanib dans la FPI a été démontrée dans les études INPULSIS 1 et INPULSIS 2, deux études internationales de phase III comparant le nintédanib 150 mg 2 fois par jour au placebo pendant 52 semaines, Le nintédanib diminuait de 50% environ le déclin annuel de la CVF par rapport au groupe placebo, diminuait la probabilité de survenue d'une exacerbation aiguë dans une des deux études.

d) Agents limitants l'agression pulmonaire:

- **Les Anti-oxydants:**

La N-acétyl-cystéine (NAC) agent mucolytique et un précurseur du glutathion, (L-gamma-glutamyl-L-cystéinyglycine).

L'essai Panthern'a pas montré de différence significative entre NAC et placebo en

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

termes d'évolution de la CVF à la 60e semaine de traitement (critère principal) [74].

Il n'est pas recommandé de débiter une monothérapie par N-acétylcystéine chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI [75].

Il n'est pas recommandé d'associer N-acétylcystéine et pirfénidone [75].

- **Anti RGO:**

Les études rétrospectives sur les patients semblent montrer un bénéfice en termes de survie lors de la prise de traitement par IPP ou lors de cure chirurgicale de hernie hiatale. Par contre, les études réalisées à partir des bras placebo des études prospectives (CAPACITY, ASCEND et INPULSIS1 et 2) ne rapportent pas de différence de déclin de la CVF ou de mortalité en fonction du traitement. En revanche, les taux d'hospitalisation et d'infection pulmonaire étaient plus élevés dans le groupe traité par anti-sécrétoire gastrique [76].

- **Anticoagulants :**

Une étude récente de phase 3, a été arrêtée précocement en raison d'une surmortalité dans le bras des patients traités par warfarine par rapport au bras placebo. Il est recommandé de ne pas traiter la fibrose des patients PID par des anti vitamines K. Par contre, les patients ayant une indication à des AVK pour une cause cardio-vasculaire et présentant une PID, ne doivent pas l'arrêter. Il n'y a pas de données interprétables avec les nouveaux antithrombotiques oraux ou avec les HBPM [76].

2.2) Traitements non médicaux

a) Transplantation pulmonaire :

La transplantation pulmonaire est une option de traitement proposée à certains patients selon divers critères incluant l'âge, la sévérité, les comorbidités, les antécédents chirurgicaux, le contexte psycho-social et les dépendances [77].

La transplantation pulmonaire fait partie intégrante de l'arsenal thérapeutique à

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

déployer pour tout patient présentant une FPI sévère et/ou s'aggravant rapidement (DLCO <39 % ou CVF perdant plus de 10 % de sa valeur en 6 mois) pourvu qu'il soit âgé de moins de 65 ans [78,79]. Il faut précocement avertir le patient et sa famille d'une telle éventualité, réaliser un bilan pré-greffe et l'adresser en consultation spécialisée dans un centre de greffe pulmonaire. Il faut cependant savoir que les résultats de cette procédure semblent moins bons que ceux de la greffe réalisée « à froid » dans les conditions standard [80].

De nos jours, la greffe est le seul traitement permettant une augmentation significative de la survie des patients atteints de FPI avec une médiane de survie post-transplantation pulmonaire de 4,5 ans (Kistler et al. 2014).

Il n'est pas clair qu'il existe un bénéfice entre la transplantation uni-pulmonaire et bi-pulmonaire. Il semble que les patients FPI transplanté en uni-pulmonaire décèdent plus de cancer broncho-pulmonaire sous médicament anti-rejet que les transplantés bi-pulmonaires [76].

b) Oxygénothérapie au long cours à domicile (OLD) :

Il est courant que dans une population de PID fibrosante, le syndrome restrictif associé aux troubles de diffusion des gaz induise une hypoxémie. L'hypoxémie est tout d'abord visible à l'effort lorsque la consommation d'O₂ est augmentée, puis au repos dans les cas plus sévères. L'hypoxémie prolongée peut avoir des répercussions néfastes pour les patients; elle favorise l'apparition d'une HTP, d'une inflammation systémique et de dysfonctions musculaires (Kent et al. 2011). Pour pallier à ces hypoxémies, une oxygénothérapie de déambulation (ou oxygénothérapie à l'effort) et/ou de longue durée (au repos et à l'effort) peut être prescrite.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

La Haute Autorité de Santé (HAS) recommande la prescription d'une oxygénothérapie de longue durée chez les patients atteints de

Pneumopathies interstitielles lorsque la PaO₂ au repos est inférieure à 60mmHg (Haute Autorité de Santé 2012a, 2012b). En cas de désaturation à l'effort isolé, l'oxygénothérapie de déambulation est recommandée si la PaO₂ est inférieure à 60mmHg et/ou la SpO₂ est inférieure à 90% lors d'un test d'effort.

c) Réhabilitation respiratoire :

La réhabilitation respiratoire (RR) est une intervention multidisciplinaire qui comprend du réentraînement à l'effort et de l'éducation thérapeutique visant à réduire les symptômes, améliorer les capacités fonctionnelles et améliorer la qualité de vie des patients, dans le but de les aider à mieux gérer la maladie chronique (Nici et al.2006).

La prescription d'une RR est recommandé pour la majorité des patients atteints de PID fibrosante et notamment de FPI, présentant une limitation de leur capacité à l'exercice (Cottin et al. 2013; Raghu et al. 2011; Nici et al. 2006; Spruit et al. 2013).

A court terme, la RR permet une diminution de l'essoufflement, une amélioration de la TDM et de la qualité de vie. La faible quantité d'études et la diversité des résultats ne permettent pas encore de statuer sur les bénéfices à long terme de la RR des patients PID (Dowman et al. 2014).

d) Mesure non spécifique :

➤ Arrêt du tabac:

- Constitue un véritable traitement dans certaines formes (bronchiolite pulmonaire- pneumopathie interstitielle; histiocytose langerhansienne).
- Sa persistance constitue un facteur de cortico-résistance.

➤ Mesures préventives:

- Vaccination antigrippale.
- Vaccination anti pneumococcique.

- Diminuer l'exposition aux facteurs d'agression respiratoire: nuisances industrielles et environnementales.

IV. Evolution :

L'évolution et le pronostic des différents PID diffèrent selon l'étiologie.

Des facteurs de mauvais pronostic ont été identifiés :

- l'âge avancé.
- le genre masculin.
- Le tabagisme
- la dégradation rapide des EFR (diminution de 10% de la valeur absolue ou relative de la CV forcée en 6 mois, de 15% de la DLCO de la valeur absolue ou relative en 6 mois, une désaturation au test de marche de 6 min ou une diminution de 50 m de la distance parcourue).
- la présence de polynucléaires au LBA.

Il est donc recommandé d'évaluer le pronostic d'un patient PID lors du diagnostic en fonction de l'importance de la dyspnée, de l'EFR (CVF, DLCO), de la SpO₂ en fin de test de marche de 6 minutes, de l'étendue de l'aspect en rayon de miel sur TDM, de ePAPs, et à l'aide d'un score (type score GAP index associant le sexe, l'âge, la CV et la DLCO), et au cours du suivi, en fonction de l'évolution des symptômes, de la CVF, de la DLCO, et ePAPs ou fibrose sur le TDM [75].

Une exacerbation aigüe (EA) de la FPI peut survenir à n'importe quelle phase de la maladie, elle se caractérise par une aggravation de la fonction respiratoire en quelques jours à quelques semaines aboutissant à une insuffisance respiratoire aigüe de pronostic très sombre ; Des critères diagnostiques d'une exacerbation aigüe réunissent les points suivants :

- Diagnostic antérieur ou actuel de PID.
- Aggravation inexpliquée de la dyspnée depuis moins d'un mois,
- Infiltrats pulmonaires de novo sur une TDM thoracique (verre dépoli bilatéral de novo ou consolidations surajoutés à des images préexistantes de réticulations ou de rayon de miel compatible avec un aspect de pneumopathie interstitielle commune(PIC),
- Aggravation non totalement expliquée par une insuffisance cardiaque ou une surcharge hydro sodé.



CONCLUSION



Au terme de cette étude, nous constatons que la sarcoïdose est la principale cause de pneumopathies infiltrantes diffuses chroniques dans notre contexte, suivie par la FPI et les PID dans le cadre d'une connectivite. Le diagnostic étiologique nécessite l'élaboration d'une bonne stratégie avec la hiérarchisation des examens para-cliniques.

D'après les résultats de ce travail qui a étudié 81 cas de PIDC et en les confrontant avec les données de littérature, il nous semble que la stratégie diagnostique et thérapeutique devant les PIDC devrait commencer par l'interrogatoire et l'examen clinique qui jouent un rôle capital dans l'élaboration des hypothèses diagnostiques étiologique des PIDC. Ils doivent être minutieux, méthodiques et répétés.

En matière d'imagerie, la radiographie thoracique est l'examen para-clinique le plus demandé en première intention. Elle doit être bien interprétée. La TDM thoracique est supérieure à la radiographie standard en matière de PIDC. Elle permet d'orienter le diagnostic étiologique en se basant sur l'aspect, la localisation et la distribution des différentes lésions retrouvées. La technique de sa réalisation doit répondre aux recommandations actuelles, qui comportent des coupes millimétriques, des coupes en inspiration et en expiration forcées, des coupes après injection du produit de contraste et des coupes en pro-cubitus.

La bronchoscopie est un examen para-clinique incontournable en matière de PIDC. Le diagnostic anatomopathologique a une plus grande rentabilité quand : les biopsies bronchiques, trans-bronchiques et le LBA sont réalisés en utilisant les techniques recommandées et sont orientés par la TDM thoracique.

La médiastinoscopie est très rentable en cas de sarcoïdose avec un rendement proche de 100%, elle n'est proposée qu'en cas de doute sur diagnostic radioclinique et si les prélèvements moins invasifs sont négatifs.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Devant la suspicion d'une PID idiopathique la concertation entre cliniciens, radiologues et anatomopathologistes permet mieux l'approche diagnostique et thérapeutique de ces entités.

En fin, un diagnostic étiologique précis et précoce, ainsi qu'un traitement adapté permet de retarder l'installation de la fibrose et la survenue de complications améliorant ainsi le pronostic, la qualité de vie et la survie.



RESUME



Résumé :

Les pneumopathies infiltrantes diffuses (PID) sont des affections caractérisées par une augmentation du tissu pulmonaire, le plus souvent au niveau de l'interstitium, plus rarement des espaces aériens distaux. Elles forment un groupe hétérogène de maladies et représentent environ 15% des maladies broncho-pulmonaires. Leurs manifestations cliniques à la fois thoracique et extra-thoracique les rendent parmi les maladies les plus invalidantes.

Nous avons analysés rétrospectivement 81 dossiers de patients hospitalisés pour PID chronique colligés au service de pneumologie du CHU Mohamed VI de Marrakech entre Janvier 2016 et janvier 2019. Il s'agissait de 61 femmes et 20 hommes avec un sexe ratio de 0,32. La moyenne d'âge était de 52,9 ans avec des extrêmes de 23 à 82 ans. Les symptômes cliniques étaient dominés par la dyspnée (91,1%) principalement stade III de l'échelle de Sadoul et la toux (80,2%). Les signes physiques sont dominés par les râles crépitants, présents chez 45,7% des patients. Au scanner thoracique, un syndrome interstitiel fait d'infiltrats réticulo-micronodulaires diffus et bilatéraux a été notés dans 65 cas soit 80,2%. L'épaississement des septas interlobulaires et/ou intralobulaires a été retrouvé dans 27 cas soit 33,3% et le verre dépoli dans 41 cas soit 50,6%. Un rayon de miel a été retrouvé dans 32 cas soit 39,5%, une atteinte alvéolo-interstitielle dans 36 cas soit 26% et les adénopathies médiastinales dans 17 cas soit 21% contenant des calcifications dans 3 cas. 88,8 % des patients ont fait une bronchoscopie souple avec LBA. L'aspect endoscopique montrait un état inflammatoire diffus dans 77,7 % des cas, des éperons épaissis dans 20,9 % des cas, alors qu'il était normal dans 18,5 % des cas. Les autres bilans contributifs aux étiologies confirmées sont: l'EBUS dans 4 cas et la médiastinoscopie dans 2 cas, la biopsie des glandes salivaires accessoires (19 cas), et le bilan immunologique. Le diagnostic étiologique a été dominé par la sarcoïdose dans 31 cas soit 38,2%, la FPI chez 22,2 % et une PID dans le cadre d'une connectivite dans 14,8%. Un traitement étiologique a été indiqué chez 43 patients, satisfaisants chez 24 patients.

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Le diagnostic étiologique des PIDC constitue l'étape clé dans leur prise en charge, qui exige une concertation entre clinicien, radiologue et anatomopathologiste. Une approche clinique et scannographique, basées notamment sur l'analyse des signes prédominants, guide le clinicien dans la prise en charge des PID.

SUMMARY

Interstitial lung disease (ILD) is a condition characterized by an increase in lung tissue, most often in the interstitium, more rarely in the peripheral lung spaces. They form a heterogeneous group of diseases and represent around 15% of pulmonary diseases. Both their thoracic and extra-thoracic clinical signs make them among the most disabling diseases.

We analyzed retrospectively 81 files of patients with chronic ILD who have been hospitalized at the pulmonology department of the Mohamed VI university hospital of Marrakech between January 2016 and January 2019. There were 61 women and 20 men with a sex ratio of 0.32. The mean age was 52.9 years old with extremes going from 23 to 82 years old. Clinical symptoms were dominated by dyspnea (91.1%), mainly stage III on the Sadoul scale, and cough (80.2%). The physical signs were dominated by crackling, present in 45.7% of cases. On the thoracic CT scan, an interstitial pattern made of diffuse reticulo-micronodular opacities was noted in 65 patients (80.2%). The thickening of the interlobular and / or intralobular septas was noted in 27 cases or 33.3% and the ground glass was found in 41 cases (50.6%). Honeycombing was found in 32 cases (39.5%), an alveolar and interstitial involvement was found in 36 cases (26%) and mediastinal lymphadenopathy were present in 17 cases (21%) containing calcifications in 3 cases. 88.8% of patients underwent flexible bronchoscopy with a Lavage. The endoscopic aspect showed diffuse inflammation in 77.7% of the cases, thickened spurs in 20.9% of the cases, while it was normal in 18.5% of the cases. The other tests contributing to the confirmed etiologies were: the EBUS in 4 cases and the mediastinoscopy in 2 cases, the biopsy of the accessory salivary glands (19 cases), and the immunological tests. The etiological diagnosis was dominated by sarcoidosis in 31 cases (38.2%), IPF in 22.2% and ILD associated to connectivitis in 14.8%. Etiological treatment was indicated for 43 patients and the follow up was satisfactory for 24 patients.

The etiological diagnosis of chronic ILD is the main step in their optimal management. It requires a concertation between clinicians, radiologists and anatomopathologists. A clinical

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

and CT approach, based in particular on the analysis of the predominant signs, guides the clinician in the management of ILD.

ملخص

الاعتلال الرئوي الارتشاحي التسلسلي المزمن هو حالة تتميز بزيادة في أنسجة الرئة . وهي تشكل مجموعة غير متجانسة من الأمراض وتمثل حوالي 15 ٪ من أمراض القصبات الهوائية. إن تعبيرهم السريري الغني ، سواء الصدري أو خارج الصدر ، يجعلهم من أكثر الأمراض الموهنة.

في دراستنا هذه تم تحليل 81 ملف تم إدخالها إلى المستشفى في خدمة أمراض الرئة بمستشفى الرازي في المستشفى الجامعي مراكش بين يناير 2016 ويناير 2019.

وأظهرت الدراسة ان أعمار المرضى الذين يعانون من الاعتلال الرئوي الارتشاحي التسلسلي المزمن تتراوح بين 23 عامًا و 82 عامًا بمتوسط 52.9 عامًا. لوحظ ضيق التنفس في 91.3 ٪ ، مع غلبة الدرجة الثالثة. يهيمن على العلامات الجسدية الخشخشه و موجودة بنسبة 45.7 ٪ من المرضى.

تهيمن على الصور الإشعاعية عتامة شبكية بنسبة 75.3 ٪ و العقيدات الدقيقة بنسبة 50.6 ٪. و الجانب العياني السائد في تنظير القصبات هو الالتهاب المنتشر.

فيما يتعلق بالتشخيص السائد نجد الغرناوية بنسبة 38.2 ٪ ، يليه التشمع الرئوي اللاسببي بنسبة 22.2 ٪ .

في معظم الحالات ، كان أساس العلاج الستيرويد. وكانت متابعة المرضى ممكنة لدى 58 ٪ من المرضى وتميز تطورهم بتحسن سريري وإشعاعي ووظيفي في 52.1 ٪ بينما توفي 4.3 ٪ من الحالات.

الخصائص العامة في الدراسة لدينا تتفق على نطاق واسع مع النتائج التي توصلت إليها دراسات وطنية.

إن التشخيص الدقيق والمبكر للمرض ، بالإضافة إلى العلاج يجعل من الممكن تأخير تثبيت التشمع الرئوي وظهور المضاعفات ، الأمر الذي يتطلب وجود تعاون بين الطبيب أخصائي الرئة والأخصائي بالأشعة وعلم تشريح الأمراض



ANNEXES



Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

FICHE D'EXPLOITATION

N°Dossier :.....

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

1. Age :.....ans

2. Sexe : M F

3. Tabagisme :

Jamais fumeur Fumeur actuel Ayant arrêté depuis plus de 3 mois (Ex fumeur)

Si fumeur : Nombre de paquets /années :..... Age de début :.....

Tabagisme passif si oui en enfance actuel

4. Toxicomanie : Oui Non Si oui précisez :.....

5. Profession :

Actuelle :..... De..... Au.....

Antérieure :..... De..... Au.....

6. Origine : Rural Urbain Non précisez

7. Animaux domestique : Oui Non Si oui précisez :.....

8. Consommation médicamenteuse : Oui Non

Si oui précisez : Médicament1 :..... Durant :.....

Médicament2 :..... Durant :.....

Médicament3 :..... Durant :.....

9. Antécédents personnels :

• Pneumothorax : Oui Non tuberculose Oui Non

• Cardiopathie : Oui Non Si oui, laquelle :.....

• Maladie de système : Oui Non Si oui, laquelle :.....

• Néoplasie : Oui Non Si oui, laquelle :.....

• Autres :.....

10. Antécédents familiaux :.....

11. Motif d'hospitalisation :.....

12. Symptomatologie : Toux sèche Oui Non Non précisé

Toux productive Oui Non Non précisé

Dyspnée d'effort Oui Non Non précisé

Douleur thoracique Oui Non Non précisé

Date de début de la dyspnée d'effort :..... Mois

Asthénie Oui Non Non précisé

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

Fièvre Oui Non Non précisé

Amaigrissement Oui Non Non précisé

Hémoptysie : Oui Non Non précisé

Si hémoptysie, précisez : Minime Moyenne abondance Grande abondance

Signes extra thoraciques : Oui Non Si oui précisez :

Cutanés : Oui Non Si oui précisez:.....

Musculaires : Oui Non Si oui précisez :.....

Oculaires : Oui Non Si oui précisez :.....

Rhumatologiques : Oui Non Si oui précisez :.....

Autres

13. Découverte Fortuite : Oui Non si oui précisez circonstances :.....

14. Examen physique :

Hippocratisme digital Oui Non Non précisé

Cyanose Oui Non Non précisé

Râles crépitants Oui Non Non précisé

Si oui précisez : Velcro humide autres non précisé

Sd d'épanchement liquidien Oui Non Non précisé

Sd d'épanchement aérique Oui Non Non précisé

15. Signes extra thoraciques :

Signes cutanéophanériens : Oui Non si oui précisez :.....

Signes ostéoarticulaires : Oui Non si oui précisez :.....

Signes neurologiques : Oui Non si oui précisez :.....

Signes digestifs : Oui Non si oui précisez :.....

Autres :.....

16. Radiographie thoracique face et profil : Normale Oui Non si anormale, précisez :

Opacités réticulaires Lignes de Kerly Opacités nodulaires

Images en verre dépoli Images en rayon de miel

Autres.....

Aspect radiologique prédominant présent : Oui Non si présent, précisez

.....

Images lytiques de la cage thoracique

Aspect de la silhouette cardiaque normal : Oui Non si Non,

précisez.....

Autres

.....

17. TDM thoracique haute résolution (TDM initiale) faite non faite si faite, précisez :

• Image pulmonaire : Rayon de miel Réticulations Bronchectasies Verre dépoli

Condensation Kyste à paroi fine Micronodule Nodule Masse Emphysème

Autres :.....

• Image médiastinale : Oui Non si oui précisez :.....

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

- Image pleurale : Oui Non si oui précisez :.....
- Image osseuse : Oui Non si oui précisez :.....
- Dilatation oesophagienne : Oui Non

Autres :

Prédominance : zone supérieure moyenne basale périphérique Pas de prédominance

18. Examens anatomopathologiques :

Bronchoscopie : Faite Non faite Si faite, résultat :

i. Bronche : Normale granulomes épaissement des éperons

Autres :

Biopsies bronchiques étagées : Faites Non faites LBA : Oui Non

Si faites, précisez :

Nombres :

Sièges :

Résultat anatomopathologique

:.....

.....

.....

ii. Biopsie pulmonaire transbronchique : Faite Non faite

Si faite, résultat :.....

iii. Biopsie des glandes salivaires accessoires : Faite Non faite Si faite, résultat :.....

iv. Biopsie d'autres localisations extra-thoraciques : Faite Non faite Si faite, précisez :

Le type :..... Le siège..... Résultat :.....

v. Biopsie pulmonaire : Faite Non faite

Si faite, précisez :

Transpariétale Chirurgicale thoroscopie Résultat :

19. Biologie et immunologie

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

<p>Bilan sanguin : NFS+Pq fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Bilan inflammatoire fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Bilan rénal fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Ionogramme sanguin fait <input type="checkbox"/> Non fait <input type="checkbox"/> Bilan urinaire : Calciurie fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Protéinurie des 24h fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Compte d'Addis fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Bilan hépatique fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> IDR à la tuberculine fait <input type="checkbox"/> Non fait <input type="checkbox"/> Sérologie : Auto AC antinucléaire : Anti DNA natifs fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Anti Sm fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Anti-SSA fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Anti-SSB fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Facteur rhumatoïde fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Enzyme de conversion fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Précipitines sériques spécifique fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Sérologie VIH fait <input type="checkbox"/> non fait <input type="checkbox"/> Autres </p>	<p>Résultat..... VS..... CRP..... Fibrinogène..... Urée créatinémie..... K+..... Na+ Cl-..... Ca² +..... phosphore..... Valeur..... Valeur..... Valeur..... ALAT ASAT..... PAL..... Bilirubine totale..... GGT..... TP..... Autres</p> <p>Résultat:..... Valeur..... Valeur..... Valeur..... Valeur..... Valeur..... Type..... Valeur..... </p> <p>Résultat..... </p> <p>Résultat..... </p>
---	---

20. Examen ophtalmologique :

Test de Shirmer fait : Oui Non si oui précisez :.....

Fond d'oeil fait : Oui Non si oui précisez :..... Autre :.....

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

21. Epreuves fonctionnelles respiratoires : faite non faite si faite précisez :

Avant β 2 mimétiques

%	Valeur théorique	Mesurée
VEMS		
CV		
VEMS/CV		
CPT		
DLCO		
DEM2		
DEM 75		
DEM 25/75		

Après β 2 mimétiques

%	Valeur théorique	Mesurée
VEMS		
CV		
VEMS/CV		
CPT		
DLCO		
DEM2		
DEM 75		
DEM 25/75		

Au total : Trouble ventilatoire restrictif pur Trouble ventilatoire obstructif pur

Trouble ventilatoire mixte Normale

Gaz du sang : Fait Non fait si fait, préciser : PaO₂ : PaCO₂ :

Test de marche à 6 min fait : Oui Non si oui précisez :

22. Examen cardiologique :

ECG fait: Oui Non si oui précisez :

Echo coeur fait : Oui Non si oui précisez :

Autres :

23. Radiographie des mains et des pieds :

Faite Non faite Si faite, résultat :

24. Diagnostic étiologique: Oui Non Si oui, lequel

Confirmé : Oui Non si Non, retenu sur les arguments suivants :

-
-
-

25. Traitement :

1) Spécifique :

Corticoïdes : Oui Non Si oui, précisez la durée.....

Dose.....mg/kg

Immunosuppresseurs : Oui Non Si oui précisez la molécule :

Hydroxychloroquine : Oui Non

Profils clinique, radiologique et étiologique des pneumopathies infiltratives diffuses au service de pneumologie

N-acétyl-cystéine : Oui Non

Cyclophosphamide : Oui Non

2) Symptomatique :

Oxygénothérapie : Oui Non RSS Oui Non Supplémentassions potassique : Oui

Non Antibiothérapie : Oui Non

Anticoagulant : Oui Non Diurétique : Oui Non Bronchodilatateur : Oui

Non Corticoïdes inhalés : Oui Non

Théophyllines : Oui Non

3) Hospitalisation : Durée Nombre

4) Autres :

26. Évolution :

Patient revu après la sortie Oui Non Si oui, durée du suivi :

Délai de la première consultation..... Deuxième consultation

Troisième consultation.....

	Délai	Stabilization	Amélioration	Aggravation	Imprécise
Clinique	à 3mois				
	6mois				
	9mois				
	1an				
Scannographique	à 3mois				
	6mois				
	9mois				
	1an				
sPRIométrie	à 3mois				
	6mois				
	9mois				
	1an				

Décès connu : Oui Non

Si Oui : en milieu hospitalier en dehors du milieu hospitalier

Durée d'évolution avant décès connue Oui Non

si oui, précisez.....

Cause connue Oui Non Si Oui, précisez :



BIBLIOGRAPHIE



1. **Weibel ER.**
Looking into the lung: What can it tell us? *AJR* 1979; 133: 1021–3.
2. **Fehrenbach H.**
Alveolar epithelial type II cell: defender of the alveolus revisited. *Respir Res.* 2001;2(1):33– 46.
3. **Guillot L, Nathan N, Tabary O, Thouvenin G, Le Rouzic P, Corvol H, et al.**
Alveolar epithelial cells: master regulators of lung homeostasis. *Int J Biochem Cell Biol.* 2013 Nov;45(11):2568–73.
4. **Pérez-Gil J.**
Molecular interactions in pulmonary surfactant films. *Biol Neonate.* 2002;81 Suppl 1:6–15.
5. **Wong MH, Johnson MD.**
Differential response of primary alveolar type I and type II cells to LPS stimulation. *PLoS One.* 2013;8(1):e55545.
6. **Steele MP, Schwartz DA.**
Molecular mechanisms in progressive idiopathic pulmonary fibrosis. *Annu Rev Med.* 2013; 64:265–76.
7. **Camelo A, Dunmore R, Sleeman MA, Clarke DL.**
The epithelium in idiopathic pulmonary fibrosis: breaking the barrier. *Front Pharmacol.* 2014 Jan 10;4:173.
8. **Borie R, Tabezel L, Thabut G, et al.**
Prevalence and characteristics of *TERT* and *TERC* mutations in unsuspected genetic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J* 2016;48:1721—31.
9. **Diaz de Leon A, Cronkhite JT, Katzenstein AL, et al.**
Telomere lengths, pulmonary fibrosis and telomerase (*TERT*) mutations. *PLoS One* 2010;5:e10680.
10. **Uhal BD.**
Cell cycle kinetics in the alveolar epithelium. *Am J Physiol.* 1997 Jun;272(6Pt1):L1031–45.
11. **Raghu G, Amatto VC, Behr J, Stowasser S.**
Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a systematic literature review. *Eur Respir J.* 2015 Oct;46(4):1113–30.
12. **Houari C, Alaoui-Yazidi. A.**
Profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique Et évolutif des pneumopathies infiltratives diffuses chroniques .
These de doctorat en medecine N 66 -2011
13. **El Khattabi W, Jabri H, Afif H, Aichane A Bouayad Z .** *Les pneumopathies infiltrantes diffuses chroniques. Revue des maladies respiratoires* 2011,10 :311.
14. **Benjelloun H, Maiouak S, Zaghba N, Bahlaoui A .**
Les aspects scannographiques des pneumopathies infiltratives diffuses . Revue des maladies respiratoires 2014,10:225.

15. **T. Ben Salem, N.H. Guediche , Z. Teyeb , I. Ben Ghorbel , F. Said ,M. Khanfir , et al .**
Pneumopathies interstitielles diffuses associées aux connectivites 73e Congrès français de médecine interne, Lille, 29, 30, 1er juillet 2016 la revue de médecine interne 375 (2016) A89- A200.
16. **Berri K , Harrak L , Ouazzani H , Achachi L , M. Elftouh M, El Fassy Fihri MT.**
Profil clinique et étiologique des PID : à propos de 73 patients. Revue des maladies respiratoires 2011,10 :311.
17. **Djebi I, Achi V.**
Profil étiologique et évolutif des atteintes pulmonaires interstitielles dans le service de pneumologie du CHU de Bouaké : à propos de 98 cas recensés de 2013-2014.
18. **Nová M, Hornychová H, Matěj R .**
Interstitial lung diseases associated with smoking . Cesk Patol 2016;52(2):100-5.
19. **Madan R, Matalon S, Vivero M.**
Spectrum of Smoking-related Lung Diseases: imaging Review and Update. Journal of thoracic Imaging 2016,2:11-3.
20. **Ouassou S, Fala M, Marc K , et al.**
Profil épidémiologique, clinico-radiologique et fonctionnel des pneumoconioses : à propos de 44 cas.
Revue des maladies respiratoires 2015,10 :484
21. **Valeyre D , Cottin V , Crestani B ,et al .**
Actualités dans la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique. Revue de maladies respiratoires Actualités.2013,5 :70-84
22. **Katzenstein AL, Mukhopadhyay S, Zanardi C, Dexter E.**
Clinicaly occult interstitial fibrosis in smokers: classification and significance of a surprisingly Common finding in lobectomy specimens. Human pathology 2009,9:3.
23. **Gaddar W , Zaghba N , Benjelloun H , Yassine N, Bakhatar A , Bahlaoui A.**
Les pneumopathies infiltrantes diffuses et exposition environnementale dans CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc .
revue des maladies respiratoires 2014,10:11
24. **Ouassou S, Fala M, Marc K , et al.**
Profil épidémiologique, clinico-radiologique et fonctionnel des pneumoconioses : à propos de 44 cas.
Revue des maladies respiratoires 2015,10 :484
25. **Ebongue SA , Marc K , Benamor J, Bourkadi JE , Iraqi Gh.**
La silicose pseudo-tumorale : à propos de 32 cas à l'Hôpital Moulay Youssef, Rabat, Maroc 2010.
26. **Fagundes MN, Caleiro MTC, Rodrigues TN, Kawakama J, Salge JM, Kairalla RA et al.** Interstitial lung disease and oesophageal dysfunction in patients with mixed connective tissue disease (MCTD).
Proc Am Thorac Soc 2005; 2: 242.

27. Pralong M, Martins-Favre N, Howarth X, Montet T.
Pneumopathies interstitielles diffuses: corrélation clinico-radiologique. *Rev Med Suisse* 2003; 3226: 222-9.
28. Crestani B.
Diagnostic des pneumopathies infiltrantes diffuses chroniques. *Encycl Méd Chir Pneumologie* 2003, 6-039-K-60, 11.
29. Marshall RP, Puddicombe A, Cookson WO, Laurent GJ.
Adult familial cryptogenic fibrosing alveolitis in the United Kingdom. *Thorax*. févr 2000;55(2):143-6.
30. L. Laouar M.T. Makhoulfi ,S. Nafti
Toux et diagnostic des pneumopathies infiltrantes diffuses (PID), étude descriptive de 50 cas *Revue des Maladies Respiratoires* Volume 32, numéro 5 pages A191-A192 janvier 2015.
31. Picard A, Chabrol J, Naccache JM.
Les maladies interstitielles pulmonaires. Rev Mal Respir 2011; 3, 17-24.
32. Lakhdar N , El Khattabi W , Afif H, Aichane A, Bouayad Z.
Prise en charge des pneumopathies infiltrantes diffuses chronique Hôpital 20 Août 1953, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc. Revue des maladies respiratoires 2013,10 :283.
33. Janah H , Souhi H , El Ouazzani H , Rhorfi I, Abid A.
L'apport des biopsies pulmonaires transbronchiques (BTB) dans la prise en charge des pneumopathies infiltratives diffuses journal Franco-vienamien de Pneumologie 2014;05(15):16-19.
34. Poka Mayap V, Adamou Dodo B, Olinga Medjo U, Kuate A Kuate, Pefura-Yone
Caractéristiques des patients atteints de pneumopathies interstitielles diffuses à Yaoundé, Cameroun . Revue des maladies respiratoires 2015, 10 :222.
35. Mejri I , Loukil M, Khalfallah I , Chalbi E , et al,
Profil clinique, radiologique, étiologique et évolutif des pneumopathies infiltrantes diffuses . Revue des maladies respiratoires 2015,10 :224.
36. Jridi S, Ait Batahar S , Sajjai H , Serhane H , Amro L .
Le profil étiologique des exacerbations des pneumopathies infiltratives diffuses : à propos de 47 cas. Revue des maladies respiratoires 2015,10:211.
37. Cottin V, Capron F, Grenier P, Cordier JF.
Pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques. Rev Mal Respir 2004; 21: 299-318.
38. Arzhaeva Y, Prokop M, Murphy K, van Rikxoort EM, de Jong PA, et al. *Automated estimation of progression of interstitial lung disease in CT images. Med Phys* 2010 Jan; 37: 63-73.
39. Nicholson AG, Padley SP, Pointon KS, Reynolds JH, Robertson RJ, Rubens ME. *HRCT diagnosis of diffuse parenchymal lung disease: inter observer variation. Thorax* 2004; 59: 506-11

40. Brauner W, Brillet M, Valeyre D.
Les données de l'imagerie dans les pneumopathies infiltrantes diffuses. Rev Pneumol Clin 2005, 61, 164-70.
41. Brauner M, Romdhane HB, Brillet PY, Freynet P, Dion G, Valeyre D.
Imagerie des pneumopathies infiltrantes diffuses. Presse Med 2010, 39; 73-84.
42. Brauner MW, Grenier P, Mouelhi MM, Mompoin D, Lenoir S
Pulmonary histiocytosis X: evaluation with high resolution CT. Radiology 1989; 172: 255-8.
43. Mouthon L, Berezne A, Brauner M, Valeyre D, Guillemin L.
Pneumopathies infiltrantes diffuses des connectivites. Rev Pneumol Clin 2005, 61, 211-9.
44. Nishimura K, Kitaichi M, Izumi T, Nagai S, Kanaoka M, Itoh H.
Usual interstitial pneumonia: histologic correlation with high resolution CT. Radiology 1992; 182: 337-42.
45. Niang A , B. Ndiaye B, Diallo I ,et al.
Les pneumopathies infiltrantes diffuses chroniques (PID) à Dakar . Revue des maladies respiratoires 2011,10:310.
46. Grenier P, Chevret S, Beigelman C, Brauner MW, Chastang C, Valeyre D.
Chronic diffuse infiltrative lung disease: determination of the diagnosis value of clinical data, chest radiography, and CT and Bayesian analysis. Radiology 1994; 192: 383-90
47. Curley FJ, Johal JS, Burke ME, Fraire AE.
Transbronchial lung biopsy: can specimen quality be predicted at the time of biopsy? Chest 1998; 113: 1037-4
48. Fraire AE, Cooper SP, Greenberg S, Rowland LP, Langston C.
Transbronchial lung biopsy histopathologic and morphometric assessment of diagnostic utility. Chest 1992; 102: 748-52.
49. Polychronopoulos VS, Prakash UBS.
Airway involvement in sarcoidosis. Chest 2009;136:1371-80.
50. Shorr AF, Torrington KG, Hnatiuk OW.
Endobronchial biopsy for sarcoidosis: a prospective study. Chest 2001;120:109-14.
51. Costabel U, Bonella F, Ohshimo S, Guzman J.
Diagnostic modalities in sarcoidosis: BAL, EBUS, and PET Semin Respir Crit Care Med 2010;31:404-8.
52. Valeyre D, Soler P, Battesti JP, Georges R, et al.
Smoking and pulmonary sarcoidosis: effect of cigarette smoking on prevalence ,clinical manifestations, alveolitis , and evolution of the disease. Thorax 1988;43:516-24.
53. Israel-biet D, Danel C.
Contribution du lavage bronchoalvéolaire à la prise en charge des pneumopathies interstitielles diffuses. Rev Pneumol Clin 2005; 61: 141-8.

54. Travis WB, Colby TV, Koss MN, Muller NL, King TE.
Handling and analysis of bronchoalveolar lavage and lung biopsy specimens with approach to patterns of lung injury. Non-neoplastic disorders of the lower respiratory tract. Atlas of non-tumor pathology 2003; 11: 17-4
55. Crognier L, Pontier S, Rouquette I, M Dahanet al.
Place des biopsies pulmonaires chirurgicales dans la prise en charge des pneumopathies infiltratives diffuses au CHU de Toulouse de 1993 à 2004. Rev Mal Respir 2006, 23: 120.
56. DANEL C.
Intérêt des biopsies transbronchiques et chirurgicales dans la prise en charge des pneumopathies interstitielles diffuses. Rev Pneumol Clin 2005; 61: 149-157
57. Poletti V, Chilosi M, Olivieri D.
Diagnostic invasive procedures in infiltrative lung disease. Respiration 2004; 71: 107-19
58. Tazi A.
Pneumopathies Infiltrantes Diffuses. Respir Septembre 2009; N 26: 217-24
59. Popper HH .
Which biopsies in diffuse infiltrative lung diseases and when are they necessary? Monaldi Arch Chest Dis 2001; 56: 446-52.
60. A .Alaoui Yazidi , S. Samkaoui, H. Raiss, L. Amro, H. Sajia
L'écho-endoscopie bronchique : expérience du service de pneumologie du CHU mohammed VI DE Marrakech
61. Takahashi H, Shiratori M.
Diffuse lung diseases and biological markers in serum. Nippon Naika Gakkai Zasshi 2006; 95: 986-92
62. Valeyre D, Bernaudin J-F, Uzunhan Y, Kambouchner M, Brillet P Y, Soussan M, et al.
Clinical presentation of sarcoidosis and diagnostic work-up. Semin Respir Crit Care Med 2014;35:336-51.
63. Bargagli E, Bennett D, Maggiorelli C, Di Sipio P, Margollicci M, Bianchi N, et al.
Human chitotriosidase: a sensitive biomarker of sarcoidosis. J Clin Immuno 2013;33:264-70
64. Fernando J, Martinez and Kevin Flaherty.
Pulmonary Function Testing in Idiopathic Interstitial Pneumonias. Proc Am Thorac Soc 2006; 3: 315-21.
65. Mzabi A , Daada S, Karmani M, Rezgui A, Laouani Kechrid C .
Atteinte pulmonaire au cours de la sclérodermie systémique Médecine interne, hôpital Sousse, Tunisie 2014,10 :241.

66. Bruno Crestani.

La classification des Pneumopathies interstitielles Service de Pneumologie A, Site constitutif du Centre de Référence des maladies pulmonaires rares, Hôpital Bichat, Université Paris Diderot.

67. Bouros D, Wells AU, Nicholson AG, Colby TV, Polychronopoulos V, et al .

Histopathologic subsets of fibrosing alveolitis in patients with systemic sclerosis and their relationship to outcome. American journal of respiratory and critical care medicine 2002;165:1581–1586.

68. Crestani, Cottin, Israel Biet, Reynaud–Gauberd , Marquette.

Pneumopathies interstitielles diffuses.

Collège des enseignants de pneumologie . Juin 2010

69. Hope GillBD, HilldrupS, DaviesC,et al .

A study of the cough reflex in idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med 2003;168:995—1002.

70. DeGracia J, Morell F, Bofill JM, Curull V, Orriols R.

Time of exposure as a prognostic factor in avian hypersensitivity pneumonitis. Respir Med 1989;83:139–43.

71. Flaherty KR, Toews GB, Lynch JP, Kazerooni EA, Gross BH, Strawderman RL, et al.

Steroids in idiopathic pulmonary fibrosis: a prospective assessment of adverse reactions, response to therapy, and survival. Am J Med 2001;110:278–82.

72. Juge P–A, Dieudé P.

Pneumopathies interstitielles diffuses au cours de la polyarthrite rhumatoïde. Revue du rhumatisme monographies (2017).

73. RaghuG, AnstromKJ, KingJrTE, et al .

Prednisone, azathioprine, and N-acetylcysteine for pulmonary fibrosis. N Engl J Med 2012; 366:1968—77.

74. Brown et al 2015 hartert et all 2014 PICARD ET ALL 2014.

75. Cottin,B. Crestani,J .Cadranel, J.F.Cordier,S .Marchand Adam, G Prévot et al

Recommandations pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique Actualisation 2017. Revue des Maladies Respiratoires, Elsevier Masson, 2017, 30 (10), pp.879–902.

76. Sylvain Marchand–Adam

La fibrose pulmonaire idiopathique Centre d'Etude des Pathologies Respiratoires, UMR 1100/EA6305, F-37032 Tours, France.

77. Ryerson CJ, Cottin V, Brown KK, Collard HR.

Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: shifting the paradigm. Eur Respir J. 2015 Aug;46(2):512–20.

78. Thabut G, Christie JD, Ravaud P, Castier Y, Dauriat G, Jebrak G, et al.

Survival after bilateral versus single-lung transplantation for idiopathic pulmonary fibrosis. Ann Intern Med 2009;151:767—74.

79. Keating D, Levvey B, Kotsimbos T, Whitford H, Westall.G, Williams T, et al.
Lung transplantation in pulmonary fibrosis: challenging early outcomes counterbalanced by surprisingly good outcomes beyond 15 years. Transplant Proc 2009;41:289–91.
80. Boussaud V, Mal H, Trinquart L, Thabut G, Danner-Boucher I, Dromer C, et al.
One-year experience with high emergency lung transplantation in France. Transplantation 2012;93:1058–63.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلة وسعي في ارتقادها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للسالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أختا لكل زميل في المهنة

الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سرّي وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا.

أطروحة رقم 29

سنة 2020

المظاهر السريرية والإشعاعية المسببة للإعتلال الرئوي الإرتشاحي التسلسلي المزمن في قسم أمراض الرئة

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2020/07/02

من طرف

السيدة : خديجة أيت عبد العلي

المزداة في 1989/10/01 بأيت أورير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الاعتلال الرئوي الارتشاحي التسلسلي المزمن - علم الأوبئة - التشخيص - العلاج.

اللجنة

الرئيس

ل. عمرو

السيدة

أستاذة مبرزة في الأمراض التنفسية

س. أيت بطاهر

السيدة

المشرف

أستاذة مبرزة في الأمراض التنفسية

ن. الشريف الادريسي الكنوني

السيدة

أستاذة في طب التصوير الإشعاعي

ريوشنتوف

السيد

الحكام

أستاذ مبرز في الأمراض التنفسية

أ.بن جلون حارزمي

السيد

أستاذ مبرز في الأمراض التنفسية