



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Syndrome emphysème – fibrose pulmonaire : histoire naturelle de la maladie. Évolution chronologique clinique, fonctionnelle respiratoire et scanographique

Combined pulmonary fibrosis and emphysema: The natural history of the disease. The chronological evolution of clinical features, respiratory function and the CT scan

**R. Ponçot-Mongars^{a,*}, M. Zysman^a, D. Regent^b,
E. Gomez^a, A. Chaouat^a, F. Chabot^a**

^a Service des maladies respiratoires et réanimation respiratoire, CHU de Nancy-Brabois, 10, rue du Morvan, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy, France

^b Département de radiologie, CHU de Nancy-Brabois, 10, rue du Morvan, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy, France

Reçu le 30 janvier 2012 ; accepté le 30 mars 2012

Disponible sur Internet le 23 juillet 2012

MOTS CLÉS

Syndrome
emphysème des
sommets et fibrose
pulmonaire des bases
combinés ;
Syndrome
emphysème –
fibrose ;
Explorations
fonctionnelles
respiratoires ;

Résumé

Introduction. – Le syndrome emphysème des sommets et fibrose pulmonaire des bases combinés (SEF) se caractérise par une dyspnée sévère non expliquée par les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) révélant des volumes pulmonaires et des débits expiratoires subnormaux alors qu'au scanner s'associent à des degrés variables atteinte interstitielle et emphysème.

Observation. – Il est rapporté le cas d'un homme présentant une bronchopneumopathie chronique obstructive associée à des lésions d'emphysème sévères. On observe alors un trouble ventilatoire obstructif et une distension thoracique débutante. Cinq ans après ce diagnostic se développe une atteinte interstitielle fibrosante dont le pattern scanographique évoque une pneumopathie interstitielle non spécifique. Parallèlement, les débits expiratoires et les volumes pulmonaires tendent à se normaliser.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : rponcot-mongars@voila.fr (R. Ponçot-Mongars).

Scanner thoracique ;
Évolution
chronologique

KEYWORDS

Combined pulmonary
fibrosis and
emphysema
syndrome;
Pulmonary function
tests;
CT imaging;
Chronological
evolution

Conclusion. – Lors de l'installation du SEF, on peut observer une correction de la baisse des débits expiratoires et de la distension thoracique liés à l'emphysème. Cette normalisation s'explique par le développement secondaire d'une fibrose qui s'oppose aux conséquences fonctionnelles de l'emphysème par l'augmentation de la force élastique et la perte de volume engendrées. Ce profil évolutif fonctionnel respiratoire est décrit pour la première fois chez un même patient et renforce l'hypothèse physiopathologique déjà décrite expliquant la quasi normalité des volumes pulmonaires et débit expiratoires au cours du SEF.

© 2012 Publié par Elsevier Masson SAS pour la SPLF.

Summary

Introduction. – The syndrome of combined basal pulmonary fibrosis and apical emphysema (CPFE) is characterised by severe dyspnoea not fully explained by pulmonary function tests that show subnormal lung volumes and expiratory flows while CT imaging reveals varying degrees of emphysema and interstitial fibrosis.

Case report. – A man presented with chronic obstructive pulmonary disease associated with severe emphysema. Airflow obstruction was associated with early over-inflation. Five years later he developed interstitial fibrosis with CT appearances compatible with non-specific interstitial pneumonitis. Simultaneously, the decreased expiratory flows due to emphysema had become normal and the pulmonary distension had resolved.

Conclusion. – When CPFE develops, the reduced expiratory flows and thoracic distension due to emphysema can resolve. These changes may be explained by the late development of interstitial changes, which balance the functional consequences of emphysema by an increase in elastic recoil and reduction in volume. This is the first case report that describes the evolutionary profile in a single patient. It reinforces the pathophysiological hypothesis that explains the normal pulmonary volumes and expiratory flows in CPFE.

© 2012 Published by Elsevier Masson SAS on behalf of SPLF.

Introduction

Le syndrome emphysème des sommets et fibrose pulmonaire des bases combinés (SEF) est une entité clinique, fonctionnelle et scanographique. Il se rencontre chez l'homme présentant un tabagisme important et associe une dyspnée sévère, des volumes pulmonaires et des débits expiratoires relativement conservés contrastant avec une altération sévère de la diffusion du monoxyde de carbone (CO) [1]. Trois présentations scanographiques sont décrites associant variablement atteinte interstitielle et emphysème. La forme « transition progressive » est le siège d'une zone intermédiaire où emphysème et rayons de miel à large maille sont difficiles à différencier. La seconde est celle d'un emphysème paraseptal prédominant. Dans la dernière présentation, il n'y a pas de relation topographique évidente entre fibrose et emphysème [2]. L'observation rapporte l'évolution chronologique du profil fonctionnel respiratoire parallèlement à celle des lésions scanographiques.

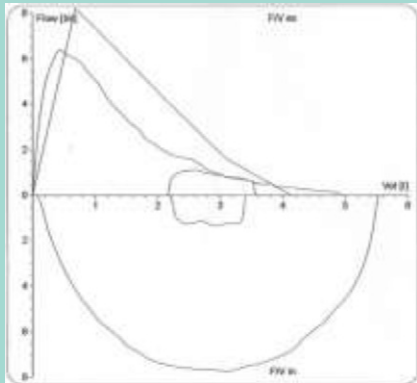
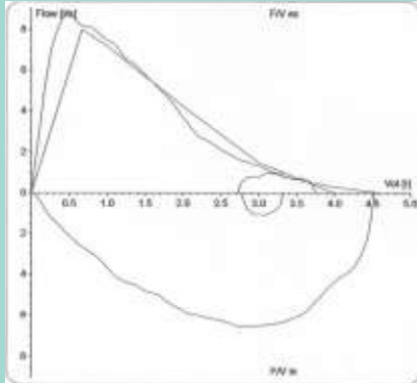
Observation

M. H., 70 ans, était hospitalisé en février 2006 pour le bilan d'une insuffisance respiratoire chronique (IRC) sévère (Tableau 1). Il présentait une athéromatose diffuse dans un contexte d'obésité et de tabagisme sévère, quantifié à 40 paquets-années. Il avait été maçon puis verrier pendant 27 ans. Il n'avait pas de traitement à toxicité pulmonaire ou vasculaire reconnue.

La dyspnée s'était installée insidieusement à partir de 1976 jusqu'au grade III de la classification de Sadoul et s'associait à une bronchite chronique. L'index de masse corporelle était de 32 kg/m² et l'examen clinique était sans particularité en dehors d'une diminution du murmure vésiculaire. Il n'existait pas de râles crépitants. Aux explorations fonctionnelles respiratoires (EFR), le trouble ventilatoire obstructif était léger et il existait une altération sévère de la diffusion du CO. La gazométrie artérielle rapportait une hypoxémie et le test d'hyperoxie était en faveur d'un shunt droit-gauche (Tableau 1). À l'angioscanner thoracique, un emphysème centrolobulaire diffus prédominait aux apex et s'associait à de volumineuses bulles. Une composante paraseptale était observée (Fig. 1 a et b). En échocardiographie, la pression artérielle pulmonaire systolique était estimée à 45 mmHg et s'associait à des cavités cardiaques droites de taille normale. L'épreuve de contraste par injection de microbulles à la recherche d'un shunt droit-gauche était négative. La scintigraphie pulmonaire avec balayage corporel total ne notait pas de fixation rénale ou cérébrale en faveur d'un shunt droit-gauche. Au cathétérisme cardiaque droit, il existait une hypertension pulmonaire (HTP) légère : pression de l'artère pulmonaire moyenne = 28 mmHg ; pression artérielle pulmonaire d'occlusion = 5 mmHg ; pression de l'oreillette droite = 9 mmHg ; index cardiaque = 2,5 L/min/m² ; résistances vasculaires pulmonaires = 291 dyn s cm⁻⁵. En biologie, le taux d'anticorps antinucléaire (AAN) était élevé à 1/2048 sans spécificité. Le diagnostic d'HTP compliquant une IRC liée à une bronchopneumopathie chronique obstructive était retenu. La profondeur de l'hypoxémie et le test

Tableau 1 Données comparatives de l'hématose et des épreuves fonctionnelles respiratoires (valeur et courbe débit-volume) en 2006 et de 2011.

Date	2006	2011
PaO ₂ (mmHg)	43	28
PaCO ₂ (mmHg)	39	37
PaO ₂ (mmHg) sous FiO ₂ 100 %	66	59
CVF (L) (% théorique)	4,9 (119)	4,52 (113)
VEMS (L) (% théorique)	2,9 (88)	3,26 (106)
VEMS/CVF	52	72
CPT (L) (%théorique)	7,95 (114)	6,56 (94)
VR/CPT (% théorique)	32	31
DLCO (% théorique)	42	25
DLCO/VA (% théorique)	46	33

La sévérité de l'hypoxémie est expliquée en 2011 par la présence d'un foramen ovale perméable peut-être présent dès 2006 et/ou par un shunt droit-gauche lié à l'emphysème. Le profil de la courbe débit-volume varie selon l'atteinte parenchymateuse.

d'hyperoxie faisaient suspecter un shunt droit-gauche non localisé.

En février 2011, le patient était hospitalisé pour majoration de la dyspnée au grade V de la classification de Sadoul. La toux matinale était devenue sèche et fréquente. L'apparition d'un hippocratisme digital s'associait à des râles crépitants bi-basaux. Il existait des arthralgies des ceintures, d'horaire mécanique, des céphalées temporales bilatérales et une induration des artères temporales. À l'EFR, on notait une correction du trouble ventilatoire obstructif et des volumes pulmonaires, une majoration de l'altération de la diffusion du CO avec une aggravation de l'hypoxémie (Tableau 1). À l'angiogramme thoracique était apparu un syndrome interstitiel compatible avec le diagnostic histopathologique de PINS fibrosante (Fig. 2 a et b). Ainsi, on notait un épaississement des septum interlobulaires aux apex, un aspect de verre dépoli diffus et des réticulations aux bases à type de rayons de miel associé à quelques condensations alvéolaires. Le rayon de miel avait un aspect particulier, à maillage serré associé à de rares bronchectasies. Il existait une distorsion des veines pulmonaires et les volumes pulmonaires avaient diminué. En raison de la sévérité de l'hypoxémie corrigée que partiellement par l'oxygénothérapie à fort débit, le lavage bronchoalvéolaire n'était pas réalisé. L'enquête étiologique ne retrouvait pas de pathologie environnementale ou médicamenteuse évidente et l'étude immunologique n'apportait pas d'orientation diagnostique : le taux d'AAN était stable

d'aspect réticulé mais la recherche des autres anticorps était négative. Devant les arguments cliniques en faveur d'une maladie de Horton, une biopsie de l'artère temporale était réalisée dont l'examen ne révélait pas de lésion d'artérite. En échographie cardiaque, la pression artérielle pulmonaire systolique était non mesurable et un foramen ovale perméable était visualisé. Le diagnostic de SEF idiopathique était retenu alors. Une corticothérapie systémique était proposée mais refusée par le patient. Une stabilité respiratoire était observée jusqu'à la survenue d'une pneumopathie infectieuse en octobre 2011 d'évolution favorable sous antibiothérapie. Le patient présentait alors des malaises hypoxiques à répétition malgré une stabilité de l'hypoxémie. Le décès survenait le 12 décembre 2011 au décours d'une insuffisance respiratoire aiguë d'étiologie non précisée de prise en charge palliative en accord avec le patient et la famille.

Discussion

L'histoire naturelle du SEF est documentée à partir de l'observation d'un patient présentant une BPCO associée à d'importantes lésions emphysemateuses qui développe le syndrome en cinq ans. Au stade d'emphysème isolé, l'hypoxémie est d'emblée sévère et un shunt droit-gauche est suspecté. Sa nature est initialement mal précisée car s'il est objectivé sous forme d'un foramen ovale perméable

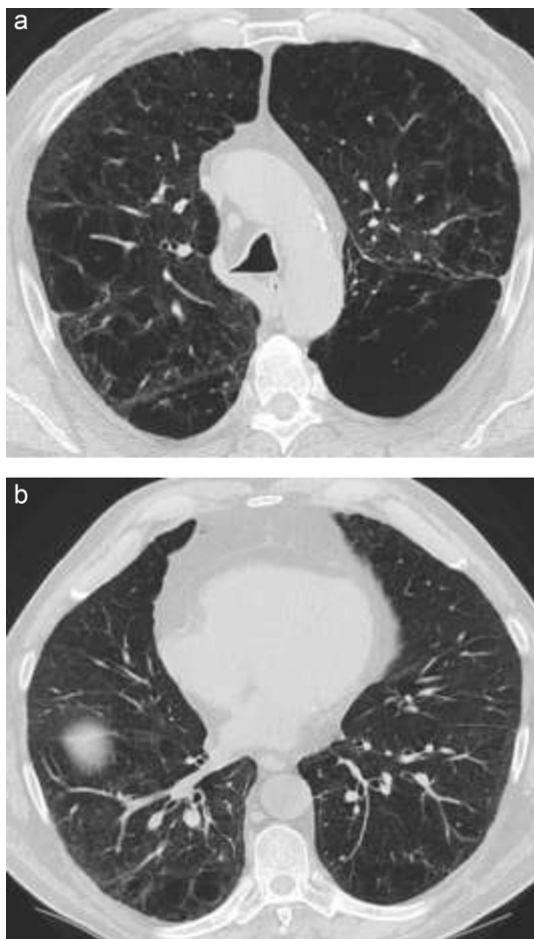


Figure 1. Tomodensitométrie thoracique en coupes axiales (a : apex et b : bases) en 2006 : emphysème centrolobulaire et paraseptal étendu.

au stade de SEF, l'absence de mise en évidence de shunt intracardiaque au stade d'emphysème isolé fait suspecter l'existence d'un shunt droit–gauche lié l'emphysème. Parallèlement à l'installation de la pneumopathie interstitielle, on assiste à une correction du trouble ventilatoire obstructif, une diminution des volumes pulmonaires et à une aggravation de l'altération de la diffusion du CO avec une majoration de l'hypoxémie. Le délai de survenue du SEF par rapport à l'emphysème est ici comparable aux données publiées : cinq versus 4,7 ans (délai moyen entre zéro et 10,7 ans). Cependant, la découverte concomitante des deux types de lésions est la situation la plus fréquente au stade symptomatique de la maladie [1]. Sur le plan clinique, la bronchite chronique de l'ancien fumeur a laissé place à une toux sèche et un hippocratisme digital est apparu. La symptomatologie respiratoire a donc évolué vers celle d'une pneumopathie infiltrante diffuse. Sur le plan scanographique, le tableau d'emphysème isolé s'est complété par l'installation d'un syndrome interstitiel évoquant le diagnostic histopathologique de PINS fibrosante. Parallèlement, sur le plan fonctionnel, la diminution des débits expiratoires liée à l'emphysème préalablement existant est corrigée par l'augmentation de la rétraction élastique des zones de parenchyme atteintes par la fibrose. L'installation de cette pneumopathie infiltrante corrige également la distension

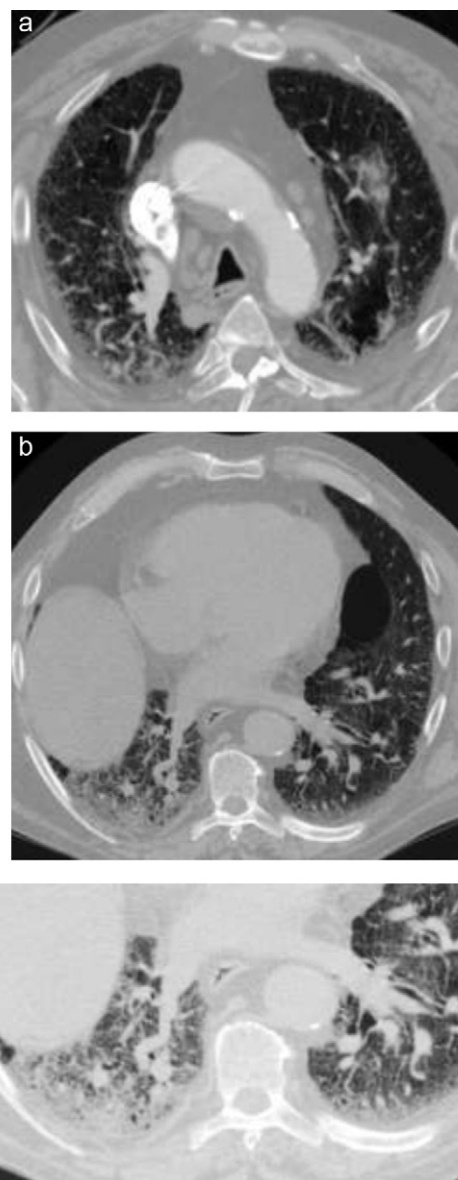


Figure 2. Tomodensitométrie thoracique en coupes axiales en 2011 (a : apex ; b : bases ; c : agrandissement des bases) : apparition d'une atteinte interstitielle marquée par un verre dépoli prédominant et une fibrose avec un rayon de miel à maillage serré. Noter la diminution des volumes pulmonaires avec une distorsion des veines pulmonaires et l'ascension de la coupole diaphragmatique droite.

thoracique en diminuant les volumes pulmonaires [1,2]. La présence de rayons de miel, d'opacités réticulaires intra-lobulaires, de bronchectasies de traction et de verre dépoli est rapportée dans respectivement 95, 87, 73 et 66 % des cas de SEF [1]. Dans notre observation, le rayon de miel a un aspect scanographique différent de celui évoquant une PINS fibrosante classique : il est à maillage serré et s'associe à de rares bronchectasies. Par ailleurs, l'aspect en verre dépoli est fréquent au cours du SEF car l'association à des lésions de pneumopathie desquamative ou de bronchiolite du fumeur est courante en raison du tabagisme important, terrain de survenue du SEF [1,2]. Dans cette observation, l'intoxication est interrompue depuis de nombreuses années. L'aspect en verre dépoli est donc rattaché au SEF et non à des lésions

induites par le tabagisme. Enfin, l'étude biologique montre un taux élevé d'AAN au titre de 1/2048. Une dysimmunité est courante au cours du SEF idiopathique mais à des taux faibles d'AAN entre 1/64 et 1/1280 [1]. Dans notre observation, une vascularite a été suspectée cliniquement mais non confirmée par l'histologie. Un SEF secondaire n'est pourtant pas exclu car le taux d'AAN est très élevé. Cependant, seule l'association d'un SEF à une connectivite a été décrite jusqu'alors et non à une vascularite [3]. Enfin, une HTP modérée a été diagnostiquée au stade d'emphysème isolé alors qu'elle est diagnostiquée classiquement après l'installation des deux types de lésions parenchymateuses [4,5].

Conclusion

Le SEF se caractérise ici par un emphysème diffus sévère qui s'associe secondairement à une pneumopathie interstitielle évoquant une PINS. Parallèlement à l'installation de la pneumopathie infiltrante, les débits expiratoires diminués par l'emphysème se normalisent en raison de l'augmentation de la force élastique et les volumes pulmonaires diminuent effaçant la distension thoracique initiale. Il s'agit de la première observation rapportée chez un même patient qui souligne ce profil évolutif fonctionnel et scanographique. Ce cas renforce ainsi l'hypothèse selon laquelle fibrose et

emphysème ont un effet fonctionnel opposé qui explique la quasi normalité des volumes pulmonaires et des débits expiratoires au cours du SEF.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Cottin V, Nunes H, Brillet PY, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema: a distinct underrecognised entity. *Eur Respir J* 2005;26:586–93.
- [2] Brillet PY, Cottin V, Letoumelin P, et al. Syndrome emphysème des sommets et fibrose pulmonaire des bases combinés: aspects tomodensitométriques et fonctionnels. *J Radiol* 2009;90:43–51.
- [3] Cottin V, Nunes H, Mouthon L, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema syndrome in connective tissue disease. *Arthritis Rheum* 2011;63:295–304.
- [4] Mejia M, Carrillo G, Rojas-Serrano J, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis and emphysema: decreased survival associated with severe pulmonary arterial hypertension. *Chest* 2009;136:10–5.
- [5] Cottin V, Le Pavec J, Prévot G, et al. Pulmonary hypertension in patients with combined pulmonary fibrosis and emphysema syndrome. *Eur Respir J* 2010;35:105–11.