

Elastofibrose pleuro-parenchymateuse

El Hanafy S., El Khattabi W., Bamha H., Bouggeb N., Arfaoui H., Jabri H., Afif MH.

Service des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc



INTRODUCTION

L'élasto-fibrose pleuro-parenchymateuse (EFPP) est une pneumopathie infiltrante diffuse (PID) rare d'étiologie inconnue qui concerne principalement les lobes supérieurs des poumons, son incidence et sa prévalence réelles ne sont pas connues en raison de diagnostics erronés et de l'absence de critères reconnus pour son identification. Nous rapportons le cas de deux frères hospitalisés au service ayant comme antécédent une consanguinité parentale du 1er degré dont le diagnostic de l'EFPP a été posé sur les signes scannographiques selon le consensus de l'ATS / ERS de 2013.

OBSERVATION 1

Mme R.T. âgée de 32 ans, dyspnéique chronique depuis 1an, admise pour l'aggravation de sa dyspnée devenant à moindre effort associé à une toux sèche, chez qui l'examen clinique a trouvé un IMC à 11,86 Kg/m² et le reste de l'examen somatique était normal.

La radiographie thoracique de face a montré un épaissement pleural apical bilatéral, une attraction vers le haut des structures hilaires. La TDM thoracique en haute résolution a objectivé un plastythorax,

un épaissement pleural apical bilatéral, des réticulations sous pleurales diffuses avec des bronchiectasies de traction lobaires supérieures bilatérales et une ascension des hiles pulmonaires. Le diagnostic a été retenu devant les signes scannographiques compatibles et après avoir éliminé les principaux diagnostics différentiels. Patient décédée 6 mois après sa sortie de service.



Figure 1: radiographie thoracique

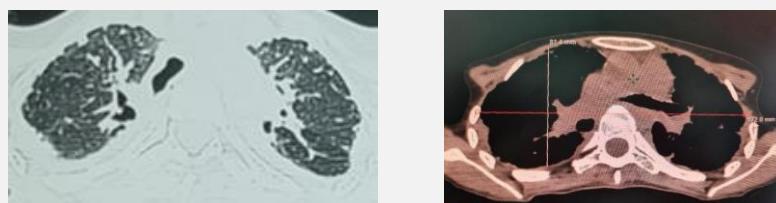


Figure 2: TDM thoracique

OBSERVATION 2

Mr S.T âgé de 37 ans, tabagique chronique sevré, admis pour une dyspnée d'aggravation progressive et une toux sèche depuis 1 mois. L'examen clinique a

trouvé un IMC à 17,33 kg/m² et l'examen clinique était sensiblement normal, la radiographie thoracique de face a montré une coiffe pleurale bilatérale et une ascension des hiles. La TDM thoracique en haute résolution a objectivé un plastythorax, un épaissement pleural apical bilatéral, des réticulations sous pleurales diffuses avec des bronchiectasies de traction lobaires supérieures bilatérales et une ascension des hiles pulmonaires. Le diagnostic a été retenu après avoir éliminé les principaux diagnostics différentiels à savoir la sarcoïdose, la tuberculose et la spondylarthropathie ankylosante. Patient décédé 3 mois après sa sortie du service.

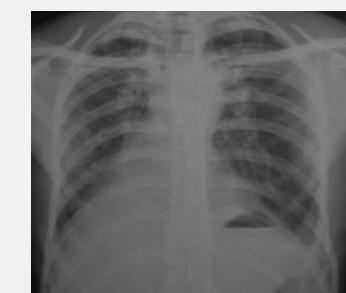


Figure 3: radiographie thoracique



Figure 4: TDM thoracique

DISCUSSION

L'EFPP est une PID rare qui concerne principalement les lobes supérieurs des poumons, son étiologie est inconnue (infection pulmonaire récidivante? mécanismes génétiques et auto-immuns?). Diagnostic suspecté : patient dyspnéique, avec amaigrissement constant, plastythorax et présentation radiologique compatible. Le Diagnostic de certitude repose sur le marquage des fibres d'élastine par l'orcéine ou l'Elastic Van Gieson (EVG) montrant un épaissement de la plèvre riche en élastine et des limites très nettes avec le parenchyme sain cependant elle reste non conseillée en raison du non retour du poumon à la paroi. L'EFR trouve le plus souvent un trouble ventilatoire restrictif, la capacité de diffusion du monoxyde de carbone est basse et la gazométrie trouve une insuffisance respiratoire le plus souvent hypercapnique. L'évolution est marqué par la survenue de pneumothorax, pneumo médiastin, insuffisance respiratoire chronique et le décès.

CONCLUSION

En l'absence de traitement médicamenteux efficace connu en dehors de la transplantation pulmonaire, le pronostic reste sombre dû à l'insuffisance respiratoire irréversible et la mort précoce.

REFERENCES

- Goyard, C.; Bonniaud, P. (2016). Fibroélastose pleuro- parenchymateuse. Revue des Maladies Respiratoires Actualités, 8(2), 108–110..
- H. von der Thesen (2013). Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Pathological Characteristics. Current Respiratory Medicine Reviews, 9(4), 238-247(10)