



RÉFÉRENTIEL EDN

# PNEUMOLOGIE

---

Référentiel pour la préparation de l'EDN  
Collège des Enseignants de Pneumologie

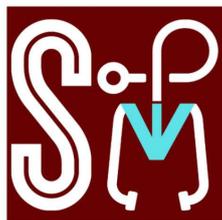
8<sup>e</sup> édition



S-ÉDITIONS

# Référentiel Collège de Pneumologie (CEP) EDN (8ème édition) 2023

[forum sba-medecine.com](http://forum.sba-medecine.com)



## sommaire cliquable

<a href="#">édition sba-médecine.com</a>	2
<a href="#">ITEM_75_TABAC_2023</a>	3
<a href="#">ITEM_110_TROUBLES-DU-SOMMEIL_2023</a>	16
<a href="#">ITEM_154_INFECTIIONS_RESPIRATOIRES_2023</a>	28
<a href="#">ITEM_159_TUBERCULOSE_2023</a>	48
<a href="#">ITEM_186_HYPERSENSIBILITE_2023</a>	68
<a href="#">ITEM_188_ASTHME_RHINITE_2023</a>	83
<a href="#">ITEM_203_DYSPNEE_2023</a>	102
<a href="#">ITEM_204_TOUX_2023</a>	112
<a href="#">ITEM_205_HEMOPTYSIE-2023</a>	122
<a href="#">ITEM_206_EPANCHT_PLEURAL_2023</a>	133
<a href="#">ITEM_207_OPACITES_MASSES_2023</a>	150
<a href="#">ITEM_208_INSUFFISANCE_RESPIRATOIRE_CHRONIQUE_2023</a>	170
<a href="#">ITEM_209_BRONCHOPNEUMOPATHIE_CHRONIQUE_OBSTRUCTIVE_2023</a>	186
<a href="#">ITEM_210_PNEUMOPATHIES_INTERSTITIELLES_DIFFUSES_2023</a>	209
<a href="#">ITEM_211_SARCOIDOSE-2023</a>	230
<a href="#">ITEM_226_MALADIE_THROMBO-EMBOLIQUE_VEINEUSE_2023</a>	245
<a href="#">ITEM_230_DOULEUR_THORACIQUE_AIGUE_2023</a>	266
<a href="#">ITEM_309_CANCER_2023</a>	279
<a href="#">ITEM_338_ANAPHYLAXIE_2023</a>	301
<a href="#">ITEM_359_DETRESSE_RESPIRATOIRE_2023</a>	315
<a href="#">ITEM_359bis_CORPS_ETRANGER_DES-VOIES-AERIENNES_2023</a>	329
<a href="#">ITEM_360_PNEUMOTHORAX_2023</a>	340



## Item 75 Addiction au tabac.

Rang	Rubrique	Intitulé connaissance
A	Définition	Connaître les principaux risques liés au tabagisme actif, au tabagisme passif, et au tabagisme in utero
A	Définition	Connaître les principaux types de dépendance entraînés par le tabac et la façon d'évaluer cette dépendance
B	Définitions	Connaître la définition de la cigarette électronique
B	Physiopathologie	Connaître la toxicité de la nicotine, des goudrons et de la fumée de tabac
B	Physiopathologie.	Connaître le mécanisme d'atteinte artérielle (thrombogénicité, vasomotricité, inflammation)
A	Epidémiologie	Connaître l'âge de début, le pourcentage de dépendants et la mortalité mondiale et française liée au tabac et les risques
B	Épidémiologie	Connaître les tendances épidémiologiques du tabagisme au cours du temps
A	Épidémiologie	Connaître l'épidémiologie du tabagisme chez les jeunes
A	Épidémiologie	Connaître l'épidémiologie du tabagisme chez les hommes et les femmes
A	Épidémiologie	Connaître l'épidémiologie du tabagisme chez la femme enceinte
A	Épidémiologie	Connaître les modes de consommation du tabac
A	Épidémiologie	Connaître l'ordre de grandeur du nombre de cas de cancer liés au tabac
A	Épidémiologie	Connaître la part du tabac dans la mortalité en France
A	Épidémiologie	Connaître la mortalité liée au tabagisme actif
A	Epidémiologie	Connaître l'impact sur la mortalité cardiovasculaire
A	Epidémiologie	Connaître l'épidémiologie du tabagisme et celles des principales maladies liées au tabac
A	Epidémiologie	Connaître l'épidémiologie du tabagisme passif, les grandes notions de sur-risque
B	Épidémiologie	Connaître les catégories socio-professionnelles (CSP) des fumeurs en France
A	Diagnostic positif	Savoir dépister la consommation de tabac
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités de diagnostic de la dépendance
A	Diagnostic positif	Connaître les signes de sevrage en tabac
A	Diagnostic positif	Connaître les complications médicales non psychiatriques
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic des comorbidités psychiatriques et addictives
A	Prise en charge	Moment du sevrage : connaître la proposition d'aide à l'arrêt à chaque contact avec un professionnel de santé
A	Prise en charge	Connaître les moyens de prévention primaire et secondaire
A	Prise en charge	Connaître les traitements de la dépendance au tabac (pharmacologiques et non pharmacologiques)
A	Prise en charge	Connaître les outils institutionnels (tabac info service)
B	Prise en charge	Connaître les modalités de la prise en charge après un événement aigu : infarctus du myocarde, décompensation respiratoire
B	Prise en charge	Savoir rechercher des comorbidités en fonction du terrain
B	Prise en charge	Connaître les modalités de la prise en charge à long terme : savoir que les rechutes sont la règle d'où la proposition systématique de l'arrêt du tabac
B	Prise en charge	Connaître l'aide médicamenteuse autre que traitements substitutifs nicotiques
B	Prise en charge	Savoir quand adresser un patient en consultation de tabacologie: Premier recours, méthode des 5A (ask, assess, advise, assist and arrange)

**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

Cet item a fait l'objet d'une révision conjointe avec le Collège National des Universitaires en psychiatrie et le Collège Universitaire National des enseignants en addictologie.

## Points clés

1. Le tabagisme est la première cause de mortalité évitable. Le tabac est responsable de plus de 75000 décès par an. Un fumeur sur 2 meurt d'une maladie liée au tabac.
2. En France, en 2021, près d'un adulte sur trois fume et un sur quatre fume de manière quotidienne.
3. Toute consultation avec un professionnel de santé doit être l'occasion d'un dépistage et d'un conseil d'arrêt. Il s'agit pour le professionnel de conseiller à chaque fumeur d'arrêter de fumer, et de proposer les aides et accompagnements disponibles pour y arriver.
4. L'arrêt du tabac doit être organisé quelle que soit la motivation du fumeur, et plus particulièrement, en cas de grossesse ou d'intervention chirurgicale programmée ou de maladies sévères liées au tabac.
5. La nicotine est le principal agent responsable de la dépendance.
6. La dépendance physique liée à la nicotine peut être facilement évaluée par le test de Fagerström dont les deux principales questions sont le délai entre le réveil et la première cigarette et la quantité de cigarettes fumées par jour (test de Fagerström simplifié).
7. Les moyens de prise en charge existants sont les substituts nicotiques, les psychothérapies, et les aides médicamenteuses, seuls ou combinés.
8. Il n'existe aucune contre-indication aux substituts nicotiques.
9. La cigarette électronique peut être considérée comme une aide au sevrage tabagique.
10. La prise en charge à long terme permet un maintien de l'arrêt de l'usage, une adaptation du traitement de substitution et une surveillance régulière du patient.

## I. INTRODUCTION :

### 1. La dépendance au tabagisme

Tout usage du tabac est considéré comme un mésusage (conduite de consommation caractérisée par l'existence de risque et/ou de dommage et/ou de dépendance).

De manière générale, le diagnostic de certitude d'une dépendance à une substance, selon la CIM-10, est définie par la présence concomitante d'au moins trois des manifestations suivantes, au cours de la dernière année :

- Désir puissant ou compulsif d'utiliser la substance ;
- Difficulté à contrôler l'usage de la substance ;
- Syndrome de sevrage physiologique lorsque le sujet diminue ou arrête la consommation de la substance ;
- Mise en évidence d'une tolérance aux effets de la substance (le sujet a besoin d'une quantité plus importante de la substance pour obtenir l'effet désiré) ;
- Abandon progressif des autres sources de plaisir et d'intérêt au profit de la substance ; et augmentation du temps passé à se procurer la substance, la consommer ou récupérer de ses effets ;
- Poursuite de la consommation de la substance malgré la survenue de conséquences manifestement nocives.

L'addiction au tabac est un phénomène complexe qui fait intervenir plusieurs types de mécanismes de dépendance, dont le repérage est essentiel pour faciliter l'arrêt.

- La dépendance physique ou pharmacologique est directement liée à la nicotine et à son passage très rapide, lorsqu'elle est fumée, vers le cerveau (responsable de « l'effet shoot »). Elle se fixe alors sur les récepteurs cholinergiques nicotiniques et stimule les systèmes de récompense, en modulant la libération de nombreux neurotransmetteurs (en particulier la dopamine).
- La dépendance psychologique est liée aux « effets positifs » que le fumeur associe à la cigarette, utilisée pour « se relaxer », « réfléchir », « l'effet coupe-faim ».
- La dépendance comportementale (ou sociale) est liée aux situations répétées associées à la cigarette et qui peuvent déclencher l'envie « réflexe » de fumer (moments de convivialité, association avec la prise d'autres substances addictives comme le café, l'alcool, le cannabis, etc).

### 2. Les produits de la fumée :

*La fumée de tabac est un aérosol, c'est-à-dire un mélange de gaz et de particules. Ces particules ont un diamètre médian de 0,3 microns qui leur permet de pénétrer l'arbre respiratoire et les alvéoles pulmonaires, puis de passer dans la circulation et provoquer des phénomènes inflammatoires.*

*Ce mélange se forme à une température pouvant atteindre 1 000° à 1 500 °C. La cendre apparaît, tandis que la fumée se forme. C'est à ce moment que les 2 500 composés chimiques contenus dans le tabac non brûlés passent à plus de 4 000 à 7 000 substances dont au moins 70 sont cancérogènes.*

*Sa composition n'est pas constante et sa nature varie en fonction du type de tabac, de son mode de séchage, des traitements appliqués, des additifs, etc. On y retrouve toujours :*

- *la nicotine, qui est le principal agent responsable de la dépendance mais qui n'est pas cancérogène en tant que tel. Lorsque le patient fume, il existe un pic rapide de la concentration plasmatique de nicotine, vraisemblablement responsable de l'effet particulièrement addictogène de la cigarette. En effet, il s'agit d'un des produits les plus addictifs connu. La dépendance peut apparaître dès les premières semaines d'exposition et pour une faible consommation de tabac.*
- *les goudrons (qui sont la principale substance responsable des cancers), et qui sont responsables des modifications des cellules épithéliales bronchiques.*
- *les agents de saveur ;*

- les radicaux libres de la fumée stimulent la dégradation de la paroi alvéolaire et inhibe les enzymes responsables de sa protection.
- des gaz toxiques dont le monoxyde de carbone, qui se fixe sur l'hémoglobine, créant une hypoxie qui participe aux lésions endothéliales et donc aux complications cardiovasculaires. Sa mesure dans l'air expiré est un bon marqueur du tabagisme des dernières heures précédant la mesure et peut être utilisé en tabacologie.
- des métaux lourds (cadmium, plomb, chrome, mercure) ;
- ...

### 3. Les statuts tabagiques

Pour définir le statut fumeur d'un individu, il est conseillé de suivre les définitions suivantes :

- Un non(jamais)-fumeur est une personne ayant fumé moins de 100 cigarettes au cours de sa vie.
- Un ex-fumeur (ou fumeur sevré) a stoppé totalement et définitivement son tabagisme depuis plusieurs mois. Le délai le plus communément admis est 12 mois.
- Un fumeur actif est un fumeur non sevré depuis 12 mois.

### 4. Les différents modes de consommation de la nicotine

Il existe plusieurs moyens de consommer de la nicotine :

- De manière inhalée, après combustion à haute température :
  - Cigarettes manufacturées, cigarettes roulées, cigarillos, cigare et pipe.
  - Chicha (pipe à eau).
- De manière inhalée, après combustion incomplète : les produits de tabac chauffé. Ces derniers ne doivent pas être confondus avec la cigarette électronique. Les produits du tabac chauffé doivent être considérés comme des cigarettes et ne peuvent être conseillés.
- De manière inhalée, sans combustion :
  - La cigarette électronique (ou vaporisateur personnel ou systèmes électroniques de délivrance de la nicotine). Les *puffs* correspondent à des cigarettes électroniques jetables.
  - On soulignera le fait qu'il existe également des modes inhalés pour la délivrance du traitement substitutif nicotinique.
  - Le *snuff* ou tabac à priser qui est sniffé.
- De manière ingérée :
  - Le *snus*, est un tabac humide en sachet qui est disposé entre la gencive et la lèvre supérieure. Sa vente est interdite en Europe (sauf en Suède).
  - Le tabac à chiquer.

## II. EPIDEMIOLOGIE :

Il y a 1,3 milliard de fumeurs dans le monde, dont plus de 80 % vivent dans des pays à revenu faible ou intermédiaire. Ainsi, en 2020, 22,3 % de la population mondiale consommait du tabac (36,7 % des hommes et 7,8 % des femmes).

En 2021, parmi les personnes âgées de 18 à 75 ans, la France comptait 15 millions de fumeurs (34,7% des hommes et 29,2% des femmes) dont 12 millions de fumeurs quotidiens (27,8% des hommes et 23% des femmes).

Evolution récente du tabagisme : Après une baisse importante (Figure 1) à partir de 2017 (attribuée à plusieurs facteurs dont l'augmentation du prix, le paquet-neutre et l'opération *Moi(s) Sans Tabac*), on constate une ré-augmentation depuis 2020, possiblement attribuable à la pandémie de SARS-CoV-2. Cette augmentation est particulièrement liée au tabagisme des femmes (de 20.7% en 2019 à 23% en 2021) ainsi qu'aux personnes n'ayant aucun diplôme ou un diplôme inférieur au baccalauréat (de 29% en 2019 à 32% en 2021). Le tabac reste en effet un puissant « marqueur » social : en 2021, la prévalence du tabagisme restait fortement associée au

diplôme (nettement plus élevée lorsque le niveau de diplôme était plus faible : elle variait de 35,8% parmi les personnes n'ayant aucun diplôme à 17,3% parmi les titulaires d'un diplôme supérieur au baccalauréat), au revenu mensuel ou encore à la situation professionnelle

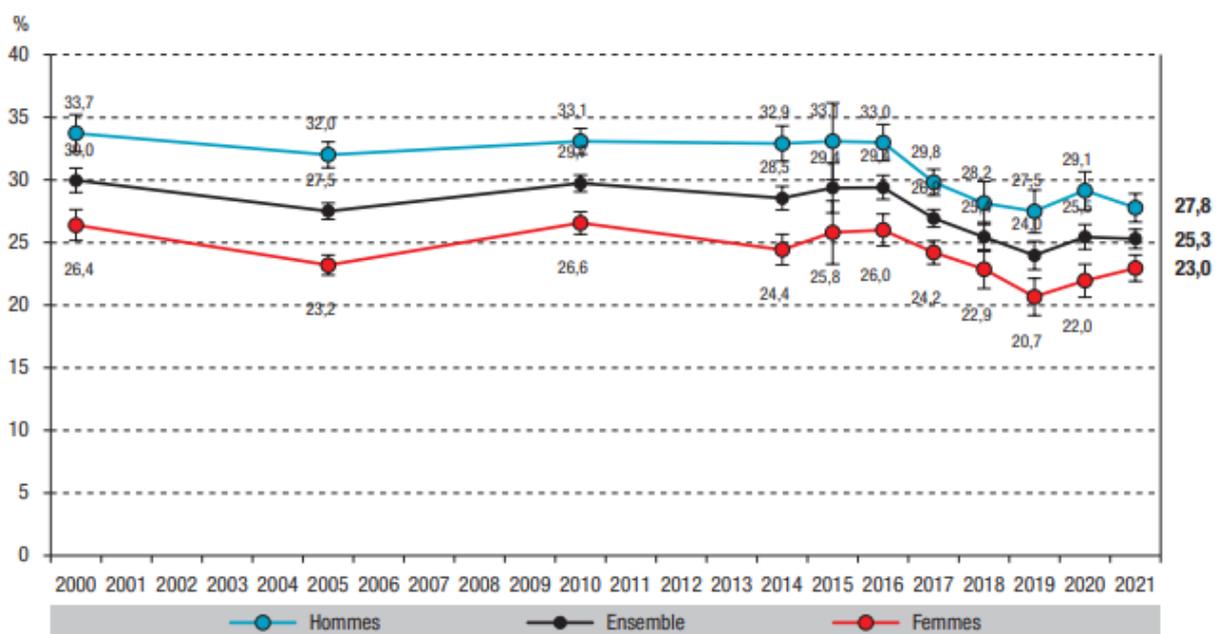
**Tabagisme des jeunes :** En 2021, on notait une baisse importante de la consommation de tabac chez les jeunes de la classe de 3<sup>ème</sup>. Ainsi, l'expérimentation est passée de 51,8% des adolescents de 3<sup>ème</sup> en 2010 à 29,1% en 2021. En outre, l'usage quotidien est passé de 15,6% en 2010 à 3,7% en 2021. En 2017, l'expérimentation du tabac est réalisée en moyenne à 14,4 ans et la consommation quotidienne à 15,1 ans. Le tabagisme à l'âge de 17 ans est également en diminution importante ces dernières années. Ainsi, l'expérimentation est passée de 43,8% en 2014 à 34,1% en 2017. De même, l'usage quotidien est passé de 32,4% à 25,1% entre 2014 et 2017, avec une légère prédominance masculine (23,8 % parmi les filles, 26,3 % parmi les garçons).

**Cigarette électronique :** En 2021, la part d'élèves de 3<sup>ème</sup> expérimentateurs de cigarette électronique était de 34,2% (dont 8% d'expérimentateurs exclusifs ; en faible progression par rapport aux 5,1% de 2018), proche de la part d'expérimentateur de produit du tabac (35,1%) bien que la majorité (26,3%) ait expérimenté les deux. La part d'usager quotidien est de 2,8%. Chez les adultes de 18 à 75 ans, en 2021, 38,7% déclarait avoir déjà expérimenté la cigarette électronique et l'usage quotidien était déclaré par 5% (en hausse de 0,7 point par rapport à 2020).

**Chicha :** Chez les jeunes de 3<sup>ème</sup>, l'usage de la chicha est en net recul. L'expérimentation passe de 26,2% en 2018 à 20% en 2021. Son usage dans le mois diminue également de 8,3% à 5,5% au cours de la même période. L'usage est plus élevé chez les garçons (23%) par rapport aux filles (16.9%). La grande majorité des usagers de la chicha sont également expérimentateurs de cigarette.

**Femmes enceintes :** En 2017, parmi les mères d'enfants de cinq ans ou moins, 27,9 % déclaraient qu'elles fumaient lorsqu'elles ont appris être enceintes. Parmi elles, 30 % ont déclaré avoir arrêté dès qu'elles l'ont appris, 20 % ont arrêté au cours de leur grossesse, 44 % ont diminué la quantité de tabac fumé et 6 % n'ont pas diminué. Ce sont les femmes les plus âgées (35 ans ou plus) et celles ayant un niveau de diplôme au moins égal au bac qui étaient plus à risque de fumer au cours de leur grossesse.

Figure 1 : Prévalence du tabagisme quotidien selon le sexe en France parmi les 18-75 ans, de 2000 à 2022 (Source : Baromètres santé de Santé Publique France).



Sources : Baromètres de Santé publique France 2000, 2005, 2010, 2014, 2016, 2017, 2018, 2019, 2020, 2021.

### III. PATHOLOGIES LIEES AU TABAC :

Dans le monde, selon l'OMS, plus de 8 millions de morts sont attribuables au tabac chaque année dont 1.2 million sont liés au tabagisme passif.

Le tabac est la 1<sup>ère</sup> cause de mortalité évitable en France et dans le monde. Un fumeur sur deux mourra prématurément d'une maladie due au tabac.

En France, en 2015, sur les 580 000 décès enregistrés en France métropolitaine la même année, environ 75 000 décès étaient imputables au tabac (hommes : environ 55 000 soit 19% de l'ensemble des décès ; femmes : environ 20 000 soit 7% de l'ensemble des décès).

Causes de décès attribuables au tabac en France en 2015 - Sources Bulletin épidémiologique hebdomadaire

CAUSES DE DECES	Total
Cancers	46 000
Cancer du Poumon	32 000
Autres cancers	14 000
Maladies cardiovasculaires	17 000
Maladies respiratoires	12 000
TOTAL	75 000

#### 1. Pathologies cancéreuses :

- Un cancer sur quatre est dû au tabac
- Cancers du poumon (CP)
  - 80 % sont liés au tabac
  - Un fumeur a 10 à 15 fois plus de risque de développer un cancer du poumon qu'un non-fumeur.
  - Il n'y a pas de seuil en-dessous duquel fumer ne représente aucun risque, mais le risque dépend du nombre de cigarettes / jour et surtout de la durée du tabagisme.
  - Tabagisme passif : ↗ du risque relatif de cancer du poumon de 26 %.
- De nombreux autres cancers sont liés au tabac, notamment :
  - Voies aéro-digestives supérieures (ORL, œsophage)
  - Vessie, reins, uretères,
  - Autres : Estomac, côlon, rectum, foie, pancréas, col utérin, ovaire, leucémie myéloïde.

#### 2. Maladies cardio-vasculaires :

- Le tabac multiplie par 20 le risque de développer une maladie cardio-vasculaire
  - Cardiopathies ischémiques, coronaropathies
  - Artériopathie
  - Hypertension artérielle (HTA)
  - Accidents vasculaires cérébraux
  - Anévrysmes de l'aorte
- *Le CO se fixe sur l'hémoglobine, créant l'hypoxie*
  - *Entraine des lésions endothéliales.*
- *La fumée de tabac*
  - *Entraine une dysfonction endothéliale,*
  - *Favorise l'agrégation plaquettaire : ↗ thromboses artérielles*
- Tabagisme passif : ↗ du risque relatif de décès par maladie cardio-vasculaire de 20 à 30 %

#### 3. Pathologies respiratoires :

- La bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) :
  - 3,5 millions de personnes sont touchées en France dont 2/3 l'ignorent.
  - Peut évoluer vers l'insuffisance respiratoire en l'absence de sevrage
  - Le risque de développer un cancer du poumon est multiplié par 3 chez le BPCO
- Asthme :
  - Le tabagisme actif et passif favorise les exacerbations

- Le tabagisme est un facteur de mauvais contrôle de l'asthme.
- Tabagisme passif :
  - ➤ risque d'infections ORL et pulmonaires chez l'enfant et le nourrisson
  - ➤ risque de mort subite du nourrisson.

#### 4. Grossesse

- ➤ fausses couches
- ➤ retards de croissance intra-utérin
- ➤ grossesses extra-utérines
- ➤ accouchements prématurés

#### 5. Pathologies bucco-dentaires

- Coloration des dents
- Parodontopathies
- Déchaussement dentaire

#### 6. Pathologies dermatologiques et esthétiques

- Augmente la sévérité de l'acné
- Accélère le vieillissement cutané, sécheresse cutanée
- Coloration des ongles

#### 7. Maladies psychiatriques

- *Beaucoup de patients atteints de troubles psychiatriques fument. Ainsi, 82% des patients atteints de schizophrénie fument et 56% des patients atteints de troubles de l'humeur.*
- *Le tabac pourrait favoriser le trouble panique (effet stimulant).*
- *Les fumeurs qui ont du mal à arrêter sont susceptibles de présenter une humeur dépressive.*
- *Les manifestations anxio-dépressives induites par le sevrage durent environ quelques semaines et ne nécessitent habituellement pas de prise en charge spécifique (en dehors d'un soutien au cours du suivi) sauf si elles persistent*

#### 8. Troubles sexuels et de la fécondité

- Diminution de la fécondité
- Risque cardiovasculaire accru chez les femmes en association avec certaines contraceptions orales.
- Troubles érectiles

#### 9. Autres :

- Polyglobulie
- Polynucléose neutrophile

### IV. PRISE EN CHARGE DIAGNOSTIQUE DU PATIENT TABAGIQUE :

#### 1. Le repérage précoce (et conseil minimal d'arrêt) :

TOUS les professionnels de santé DOIVENT SYSTEMATIQUEMENT envisager un repérage précoce (ou conseil minimal) qui se déroule en deux temps :

- L'évaluation de la consommation déclarée par la question « fumez-vous du tabac ? ».
  - Si OUI : Evaluation du risque / conseil d'arrêt :
    - « Voulez-vous un dépliant/brochure/adresse de site à propos des risques liés à la consommation du tabac, les bénéfices à l'arrêt et sur les méthodes de sevrage ? »
    - « Avez-vous déjà envisagé d'arrêter ? »
    - « Voulez-vous que nous prenions le temps d'en parler lors d'une prochaine consultation ? »
  - Si NON : « Avez-vous déjà fumé » ?

- OUI : « pendant combien de temps » et « depuis quand avez-vous arrêté ? ».
- Il est ensuite possible de mettre en place une intervention brève puis un accompagnement. L'intervention brève peut prendre plusieurs aspects (source HAS, 2021) :
  - Restituer les résultats des questionnaires de consommation.
  - Informer sur les risques concernant la consommation de tabac.
  - Évaluer avec le consommateur ses risques personnels et situationnels.
  - Identifier les représentations et les attentes du consommateur.
  - Échanger sur l'intérêt personnel de l'arrêt ou de la réduction de la consommation.
  - Expliquer les méthodes utilisables pour réduire ou arrêter sa consommation.
  - Proposer des objectifs et laisser le choix.
  - Évaluer la motivation, le bon moment et la confiance dans la réussite de la réduction ou de l'arrêt de la consommation.
  - Donner la possibilité de réévaluer dans une autre consultation.
  - Remettre une brochure ou orienter vers un site, une application, une association, un forum...

L'ensemble constitue la démarche RPIB (Repérage Précoce et Intervention Brève), habituellement utilisée pour l'usage des autres substances psychoactives (alcool, cannabis...) et qu'il est donc possible d'utiliser pour le tabac.

- *Il est également possible de suivre la méthode des « 5A » :*
  - *Interroger sur la consommation de tabac. (Ask)*
  - *Évaluer la motivation à l'arrêt du tabagisme (Assess)*
  - *Conseiller l'arrêt du tabagisme (Advise)*
  - *Aider la tentative d'arrêt du tabagisme (Assist)*
  - *Organiser le suivi de l'aide au sevrage tabagique (Arrange)*
- Le conseil minimal permet d'augmenter le taux de sevrage.
- Ne pas hésiter à orienter les patients vers les sites <http://www.tabac-info-service.fr> et la ligne téléphonique gratuite 3989 qui proposent des accompagnements personnalisés (*coaching*).

Les situations suivantes impliquent une attention toute particulière pour envisager un sevrage tabagique rapide :

- La grossesse ;
- Une chirurgie programmée (l'arrêt préalable 6 à 8 semaines avant diminue la morbi-mortalité opératoire) ;
- La découverte d'une maladie liée au tabac ;
- *La prise en charge n'est toutefois pas spécifique.*

## 2. Evaluation de la consommation :

- Mode de consommation : cigarette (1 cigarette = 1 gramme), tabac roulé, chicha...
- Quantité consommée en moyenne au cours de la durée de l'utilisation.  
On peut utiliser les équivalences suivantes :
  - 1 cigarette roulée = 2 cigarettes manufacturées
  - 1 cigarillo = 4 cigarettes manufacturées
  - 1 joint de cannabis = 4 cigarettes manufacturées
  - 1 chicha = 40 cigarettes manufacturées
- Age de début.
- Durée en années.
- Quantité en **paquets-années** = nombre de paquets (20 cigarettes) consommés par jour multiplié par le nombre d'années pendant lesquelles la personne a fumé cette quantité.  
**ATTENTION** : la notion de paquet-année n'est pas un très bon évaluateur du facteur de risque tabagique :

- la quantité de tabac augmente le risque de développer un cancer avec un facteur à la puissance 2,
  - alors que la durée de l'exposition le multiplie avec un facteur à la puissance 4. Il n'est donc pas du tout équivalent de fumer 10 cigarettes /j pendant 20 ans (10 PA) que 20 cigarettes /j pendant 10 ans (10 PA)
- *L'évaluation de la consommation récente (moins de 24h), peut également se faire par la mesure du CO dans l'air expiré. Cette mesure simple à l'avantage de ne pas être déclarative.*

### 3. Evaluation de la dépendance :

L'évaluation de la dépendance pharmacologique (ou physique) se fait par l'intermédiaire du test de Fagerström qui comprend 6 questions bien que ses qualités psychométriques soient mauvaises. Il existe une version simplifiée, plus utile en pratique, qui repose sur deux questions :

#### Test de dépendance à la nicotine de Fagerström simplifié en 2 questions

QS 1 : Combien de cigarettes fumez-vous par jour ?

- |             |                            |
|-------------|----------------------------|
| 10 ou moins | 0 <input type="checkbox"/> |
| 11 à 20     | 1 <input type="checkbox"/> |
| 21 à 30     | 2 <input type="checkbox"/> |
| 31 ou plus  | 3 <input type="checkbox"/> |

QS 2 : Dans quel délai après le réveil fumez-vous votre première cigarette ?

- |                              |                            |
|------------------------------|----------------------------|
| Dans les 5 premières minutes | 3 <input type="checkbox"/> |
| Entre 6 et 30 minutes        | 2 <input type="checkbox"/> |
| Entre 31 et 60 minutes       | 1 <input type="checkbox"/> |
| Après 60 minutes             | 0 <input type="checkbox"/> |

*Interprétation du test :*

- |       |                                  |
|-------|----------------------------------|
| 0 – 1 | Non dépendant à la nicotine      |
| 2 – 3 | Dépendance modérée à la nicotine |
| 4 – 6 | Dépendance forte à la nicotine   |

#### Test de Fagerström complet :

Q1 : Combien de temps après votre réveil fumez-vous votre première cigarette ?

- |                              |                            |
|------------------------------|----------------------------|
| Dans les 5 premières minutes | 3 <input type="checkbox"/> |
| Entre 6 et 30 minutes        | 2 <input type="checkbox"/> |
| Entre 31 et 60 minutes       | 1 <input type="checkbox"/> |
| Après 60 minutes             | 0 <input type="checkbox"/> |

Q2 : Trouvez-vous difficile de vous abstenir de fumer dans les endroits où c'est interdit ?

- |     |                            |
|-----|----------------------------|
| OUI | 1 <input type="checkbox"/> |
| NON | 0 <input type="checkbox"/> |

Q3 : À quelle cigarette de la journée renoncerez-vous le plus difficilement ?

- |                        |                            |
|------------------------|----------------------------|
| La première le matin   | 1 <input type="checkbox"/> |
| N'importe quelle autre | 0 <input type="checkbox"/> |

Q4 : Combien de cigarettes fumez-vous par jour en moyenne ?

- |             |                            |
|-------------|----------------------------|
| 10 ou moins | 0 <input type="checkbox"/> |
| 11 à 20     | 1 <input type="checkbox"/> |
| 21 à 30     | 2 <input type="checkbox"/> |
| 31 ou plus  | 3 <input type="checkbox"/> |

Q5 : Fumez-vous à un rythme plus soutenu le matin que l'après-midi ?

OUI 1   
NON 0

Q6 : Fumez-vous lorsque vous êtes malade, au point de devoir rester au lit presque toute la journée ?

OUI 1   
NON 0

*Interprétation du test :*

Score de 0 à 2 : Pas de dépendance à la nicotine  
Score de 3 à 4 : Dépendance faible à la nicotine  
Score de 5 à 6 : Dépendance moyenne à la nicotine  
Score de 7 à 10 : Dépendance forte ou très forte à la nicotine.

Les signes de sevrage :

Ils surviennent dès l'arrêt du tabac, et ils constituent le facteur de rechute principal. Ils font suite à la chute de la nicotémie (et peuvent donc être corrigés par le traitement substitutif).

- trouble de l'humeur,
- céphalée,
- insomnie, irritabilité, cauchemars,
- frustration, colère,
- anxiété, nervosité,
- difficultés de concentration,
- augmentation de l'appétit et/ou prise de poids.

Le *craving* est la pulsion à consommer du tabac ; c'est le reflet de la dépendance psychologique et comportementale.

Les facteurs prédictifs du succès de l'arrêt du tabac sont : un bon niveau socio-économique, une faible consommation de tabac, l'absence d'entourage fumeur, une faible consommation d'alcool, un âge de début tardif, une durée d'usage brève, un long délai entre l'éveil et la première cigarette, une forte motivation à l'arrêt.

#### **4. Recherche d'une consommation d'autres produits psychoactifs :**

*Elle doit être systématique :*

- *Alcool : la consommation d'alcool est un facteur de risque de rechute du tabagisme. La prise d'alcool est un stimulus déclencheur de l'envie de fumer.*
- *Cannabis : peut gêner l'arrêt du tabac.*
- *Les autres substances nécessitent une prise en charge spécialisée.*

#### **5. Recherche de comorbidités**

*Il est nécessaire de rechercher à ce moment :*

- *Des comorbidités liées au tabac*
- *Des comorbidités psychiatriques, notamment des troubles anxio-dépressifs.*

## **V. TRAITEMENT DE LA DEPENDANCE**

### **1. Les traitements de substitution nicotinique**

- Ils sont d'indication large – quasi-systématique dès lors qu'il existe une dépendance à la nicotine – dans le sevrage – n'ont globalement aucune contre-indication y compris après un événement cardio-vasculaire aigu ou chez la femme enceinte.
- Ils doublent les chances de succès du sevrage comparé à des placebos.
- Ils peuvent être prescrits par tout professionnel de santé disposant d'un numéro RPPS (y compris les infirmier(e)s et les kinésithérapeutes).

- Ils ne sont efficaces que si prescrit à la bonne dose, et suffisamment longtemps.
- La prescription comprend :
  - Un traitement à libération prolongé sous forme de dispositif transdermique (« patch »)
    - avec des formes 24h/24h et des formes 16h/24h (à retirer la nuit en cas de signes de surdosage) ;
    - dont il existe plusieurs dosages (formes 24h : 21mg, 14mg, 7mg / formes 16h : 15mg, 10mg, 5mg) ;
    - 1 cigarette manufacturée apporte globalement 1mg de nicotine. Il n'y a pas de dose maximale sous réserve qu'elle soit adaptée à la consommation réelle du patient (EX : 3 paquets / j = 3 patchs à 21mg/24h par jour).
    - En cas d'intolérance à la colle (érythème et prurit au point d'application), il est possible de changer de dispositif ou de coller les patchs sur des zones moins sensibles (plante du pied, abdomen...).
    - La prescription se fait à doses décroissante sur plusieurs mois.
  - Un traitement à libération immédiate :
    - Inhalateur, spray buccal.
    - Gomme à mâcher, pastilles à sucer, comprimé à croquer (gouts et dosage variés selon les marques) ;
    - A utiliser en cas d'envie impérieuse de fumer (jusque 15 à 30 fois par jour selon les dosages).
- Remboursement depuis 2018 par l'Assurance Maladie à 65% (à l'exception de l'inhalateur et du spray) et à 100% en cas d'ALD
- Les signes de sous-dosage sont ceux du manque.
- Les signes de surdosage (effets indésirables) régressent rapidement après le retrait du dispositif : céphalées, palpitations, dysgueusie, hoquet, nausées, dyspepsie, stomatite, hypersécrétion salivaire, sécheresse buccale, cauchemars.

## 2. Substituts nicotiques AVAC ou SANS cigarette ?

Allumer une cigarette alors qu'on a mis un patch ou pris une pastille de nicotine

- ne doit pas faire enlever le patch
- ne met pas le patient en danger (le patient ressentira éventuellement des signes de surdosage nicotinique)
- ne signe pas l'échec du sevrage, mais indique plutôt un sous dosage en substituts nicotiques
- doit conduire à la prise d'un substitut nicotinique à libération immédiate à chaque fois que survient l'envie d'allumer une nouvelle cigarette

## 3. Les traitements non pharmacologiques

Un accompagnement psychologique est systématiquement recommandé. Il peut prendre différents aspects dont la plupart ne sont pas spécifiques.

- a) Le renforcement de la motivation : l'entretien motivationnel
  - Approche relationnelle centrée sur le patient, dont le but est de susciter ou renforcer la motivation au changement, pour l'aider à changer son comportement.



## Exemple de méthode d'entretien motivationnel

Évaluer les souhaits, les croyances et les attentes du patient par rapport à son tabagisme et aux traitements

- « Qu'est-ce que vous apporte le fait de fumer ? »
- « Pour quelles raisons souhaiteriez-vous cesser de fumer ? »
- « Avez-vous peur d'arrêter de fumer ? Si oui, pour quelles raisons ? »
- « Si vous décidez d'arrêter de fumer, quelle confiance auriez-vous dans votre capacité à y parvenir ? »
- **Utiliser l'échelle analogique d'évaluation du sentiment d'efficacité.**

Connaitre et présenter les bénéfices à l'arrêt du tabac est important pour le fumeur et s'intègre dans le cadre de l'entretien motivationnel.

- En 20 minutes : le rythme cardiaque et la tension artérielle s'améliorent.
- En 8h : le taux de monoxyde de carbone dans le sang diminue de moitié.
- En 2 jours : Il n'y a plus de nicotine dans le corps. Le goût et l'odorat s'améliorent.
- En quelques semaines : la toux diminue, la peau est plus belle. On notera qu'une recrudescence temporaire de la toux à l'arrêt est quasiment systématique en raison de la ré-épithélialisation bronchique et la reconstitution des cellules ciliées.
- En quelques mois : Amélioration des performances sportives et du souffle.
- A 1 an : le risque d'accident vasculaire cérébral a sensiblement baissé. Le risque d'événement d'infarctus du myocarde diminue de moitié.
- A 10 ans : le risque d'être atteint d'un cancer diminue et l'espérance de vie augmente.

b) La psychothérapie de soutien

c) La thérapie cognitivo-comportementale

Elles permettent de modifier les comportements vis-à-vis de la consommation tabagique. Elles augmentent les chances de réussite par rapport à une médication seule.

d) L'accompagnement, y compris téléphonique via la ligne Tabac-Info Service (3989).

## VI. **Le vaporisateur personnel (cigarette électronique ou système électronique personnel de délivrance de nicotine) :**

*Il s'agit d'un dispositif composé d'une batterie, d'une cartouche contenant un liquide et d'une résistance. Lors de l'inspiration, le liquide chauffé, mélangé à l'air inspiré, est diffusé sous forme de vapeur, inhalée par l'utilisateur. En raison de l'absence de combustion, la cigarette électronique ne dégage pas de CO ni de goudrons.*

*Le liquide contient :*

- des substances aromatiques variées (tabac, menthe, pomme, etc.)
- du propylène glycol
- de la glycérine végétale
- des additifs
- La plupart des liquides existent avec des concentrations variées de nicotine (Haut / Moyen / Bas) voire sans nicotine.

*Les données actuelles suggèrent que l'utilisation d'une cigarette électronique avec nicotine peut être utile comme outil de sevrage, le cas échéant associé à d'autres solutions (dispositifs transdermiques, psychothérapie...). Les patients doivent utiliser des dispositifs et liquides normés et vendus en France (proscrire les achats à l'étranger sur internet). La nicotine doit ensuite être progressivement sevrée, tout comme le dispositif électronique, sur plusieurs mois ou années.*

*Il est déconseillé à un non-fumeur de débiter l'usage de la cigarette électronique, a fortiori avec nicotine.*

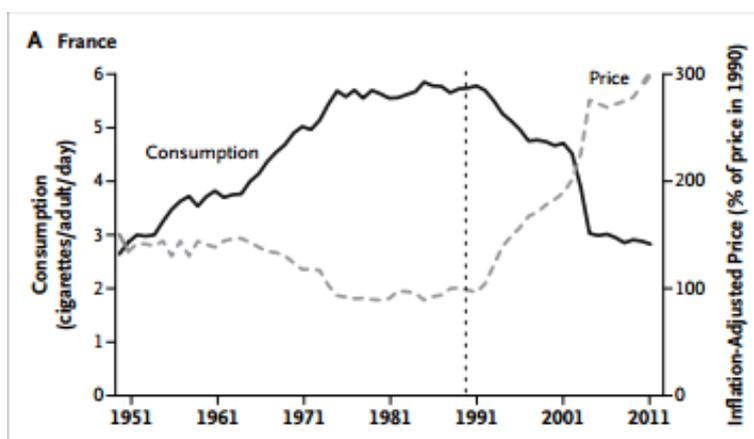
## VII. **PREVENTION :**

En France, la loi Veil de 1976, la loi Evin de 1991 et le décret Bertrand de 2006 ont mis un frein à l'expansion du tabagisme.

Les principales mesures recommandées sont :

- Interdiction de toute publicité, directe ou indirecte.
- Augmentation dissuasive et répétée des prix :
  - de tous les produits du tabac (y compris le tabac à rouler)
  - le prix est l'un des facteurs les plus importants en termes d'efficacité sur la réduction du nombre de fumeurs (cf. figure 2)
- Protection contre l'exposition au tabagisme passif (lieux publics et de travail).
- Dénormalisation du tabagisme :
  - Paquet neutre
  - Campagne d'information, lutte dans les médias...
- Éducation et information : les avertissements sanitaires sous forme d'images sur les paquets et le paquet neutre, l'opération de santé publique Moi(s) sans tabac (depuis 2017).

Figure 2 : Evolution de la consommation de tabac en fonction de l'évolution du prix des cigarettes en France (Prabhat J, NEJM 2014).



Le Programme National de Lutte contre le Tabagisme 2018-2022 prévoyait:

1. Protéger nos enfants et éviter l'entrée dans le tabagisme
2. Encourager et accompagner les fumeurs pour aller vers le sevrage
3. Agir sur l'économie du tabac pour protéger la santé publique
4. Surveiller, évaluer, chercher et diffuser les connaissances relatives au tabac

Il ambitionne notamment que, d'ici 2032, les enfants nés depuis 2014 deviennent la première génération d'adultes non-fumeurs (<5% de fumeurs).

Enfin, à l'échelle globale, la convention cadre de l'OMS pour la lutte anti-tabac a été ratifiée par de nombreux pays membres.



## Item 110

### Troubles du sommeil de l'enfant et de l'adulte

Rang	Rubrique	Intitulé
<b>A</b>	Contenu multimédia	Photographies d'un exemple typique d'hypertrophie amygdalienne obstructive
<b>A</b>	Définition	Connaître l'architecture du sommeil normal de l'adulte et le rythme veille-sommeil
<b>A</b>	Définition	Connaître la définition du sommeil normal et les spécificités pédiatriques
<b>A</b>	Définition	Identifier et définir un trouble du sommeil chez l'enfant et chez l'adulte
<b>A</b>	Définition	Connaître la définition d'un syndrome d'apnée du sommeil (SAS)
<b>B</b>	Diagnostic positif	Savoir évaluer une hypersomnolence
<b>B</b>	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques du syndrome des jambes sans repos et des mouvements périodiques du sommeil
<b>B</b>	Diagnostic positif	Connaître le principal diagnostic différentiel de l'insomnie chronique
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques évocateurs de syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) de l'adulte
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques révélant une hypertrophie obstructive des végétations adénoïdes de l'enfant
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques révélant une hypertrophie amygdalienne obstructive de l'enfant
<b>B</b>	Etiologies	Connaître les signes évocateurs d'un syndrome d'apnées obstructives du sommeil de l'enfant
<b>A</b>	Etiologies	Connaître les principales étiologies de troubles du sommeil
<b>A</b>	Etiologies	Connaître les facteurs de risque de SAS et les comorbidités / complications associées
<b>A</b>	Examens complémentaires	Connaître le bilan et la conduite à tenir devant une insomnie
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître les modalités d'évaluation du SAS
<b>B</b>	Epidémiologie	Connaître l'importance du SAS sur le plan épidémiologique
<b>B</b>	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des troubles du sommeil chez l'adulte et l'enfant
<b>A</b>	Définition	Connaître les conseils d'hygiène du sommeil
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître la prévention des troubles du sommeil chez l'adulte et l'enfant
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les principales règles d'hygiène pour lutter contre l'insomnie
<b>B</b>	Prise en charge	Connaître les conséquences du SAS dans l'activité professionnelle et leurs implications pour la vie professionnelle
<b>B</b>	Prise en charge	Connaître les principes du traitement du SAS

**ATTENTION, les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

## Points clés

1. Le syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) se caractérise par des occlusions répétées des voies aériennes supérieures (VAS) au cours du sommeil.
2. Il s'agit d'une affection fréquente dont les principaux facteurs de risques sont le sexe masculin, l'âge et le surpoids.
3. Le SAHOS est responsable d'un sommeil non réparateur avec des perturbations dans la journée (sommolence, asthénie, troubles de concentrations, troubles de l'humeur).
4. Le diagnostic, suspecté devant des signes cliniques évocateurs, est confirmé par un enregistrement nocturne permettant de détecter apnées et hypopnées, de les quantifier et d'en préciser le mécanisme (obstructif ou central) et conséquences immédiates.
5. Risques associés : comorbidités cardiovasculaires, accidents de travail et de la circulation
6. La prise en charge du SAHOS repose sur des mesures générales hygiéno-diététiques (limitation de la prise d'alcool, de médicaments hypnotiques et ou myorelaxants, perte de poids) et des mesures visant à améliorer la qualité du sommeil (mesures d'hygiène du sommeil) combinées dans les formes modérées à sévères à la mise en place de traitements spécifiques instrumentaux ou chirurgicaux s'opposant à la fermeture des VAS durant le sommeil.
7. Le traitement instrumental du SAHOS repose essentiellement sur la pression positive continue (PPC) et l'orthèse d'avancée mandibulaire (OAM). Le choix de l'un ou l'autre de ces traitements dépend de la fréquence des apnées-hypopnées (Index d'Apnées-Hypopnées), de l'importance des symptômes diurnes (sommolence) et de la présence de comorbidités cardiovasculaires et respiratoires.
8. Le syndrome d'apnées hypopnées centrales du sommeil (SAHCS), en rapport avec des diminutions ou abolitions répétées de la commande ventilatoire est beaucoup moins fréquent (environ 10% des SAS), nécessite un bilan étiologique (cardiologique, neurologique, médicaments) et un traitement spécifique.

## INTRODUCTION

Le sommeil est un état neurophysiologique fondamental partagé par tout le règne du vivant. La durée totale de sommeil normale chez l'homme est comprise entre 6 et 10 heures par jour.

### Organisation

- Trois stades : léger, profond et paradoxal.
- Ces trois stades alternent pour former un cycle qui dure en général entre 90 et 110 minutes.
- On compte 4 à 6 cycles de sommeil au cours d'un sommeil normal.

### De l'enfant à l'adulte

- Le sommeil de l'adulte est généralement plus court que celui des enfants qui de leur naissance à l'adolescence vont passer d'une durée de sommeil de 16h/j à 9h/j.
- Les cycles du sommeil alternent également plus rapidement.

### Les pathologies du sommeil perturbent l'architecture du sommeil

- en réduisant la durée de sommeil lent profond (durée normale 90 à 120 minutes) ou
- en réduisant la durée de sommeil paradoxal (normale entre 20 et 25% du temps total de sommeil).
- en fragmentant le sommeil

Le passage de l'état de veille au sommeil s'accompagne de nombreuses modifications physiologiques neurologiques et respiratoires. Il est constaté une perte du contrôle cortical de la respiration avec pour conséquences une réduction de la ventilation, une diminution de la tonicité et de la contractilité des muscles respiratoires (en particulier des muscles respiratoires accessoires mais également des muscles dilatateurs du pharynx). De ce fait, le sommeil constitue une période de fragilité pour le système respiratoire.

### On distingue trois grands types de troubles respiratoires au cours du sommeil :

- Le syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) qui se caractérise par la survenue répétée d'occlusions des voies aériennes supérieures au cours du sommeil.
- Le syndrome d'apnées hypopnées centrales du sommeil (SAHCS) qui se caractérise par des diminutions ou abolitions répétées de la commande ventilatoire centrale durant le sommeil.
- L'hypoventilation alvéolaire nocturne qui se caractérise par une ventilation insuffisante au cours du sommeil se traduisant par une augmentation du taux de gaz carbonique et une hypoxémie nocturne. L'hypoventilation alvéolaire nocturne complique les pathologies respiratoires sévères obstructives (BPCO) ou restrictives (obésité, maladies neuromusculaires). L'hypoventilation alvéolaire nocturne peut évoluer vers une hypoventilation alvéolaire diurne.

Étant donné sa prévalence élevée et les nombreuses comorbidités auxquelles il est associé, le SAHOS fera seul l'objet d'un exposé détaillé.

## I. PHYSIOPATHOLOGIE

*Le SAHOS est lié à une obstruction intermittente et répétée des voies aériennes supérieures (VAS) au cours du sommeil. Ces obstructions sont qualifiées d'apnées lorsqu'elles sont complètes et d'hypopnées lorsqu'elles sont incomplètes. Le siège de l'obstruction est principalement situé au niveau du pharynx (voile du palais et/ou en arrière de la base de langue).*

*A l'état de veille comme pendant le sommeil, chaque cycle respiratoire s'accompagne d'une contraction des muscles pharyngés (appelés muscles dilatateurs du pharynx) qui rigidifie les parois du pharynx et s'oppose à la pression négative inspiratoire qui s'applique sur celles-ci. Chez les patients atteints de SAHOS, la contraction des muscles pharyngés est insuffisante pour lutter contre le collapsus des voies aériennes au cours du sommeil. Cette plus grande collapsibilité est également favorisée par une diminution anatomique du calibre des VAS dont les causes sont nombreuses :*

- épaissement des parois pharyngées en rapport avec des dépôts graisseux (obésité),
- rétrognathie mandibulaire qui s'accompagne d'un recul du muscle génioglosse,
- hypertrophie amygdalienne et vélaire (en particulier chez les enfants).

La diminution du calibre des voies aériennes contribue à augmenter les résistances des VAS et entraîne dans un premier temps des ronflements par vibration des structures pharyngées lors du passage de l'air.

Dans le SAHOS, chaque obstruction pharyngée s'accompagne de la persistance voire de l'augmentation des efforts respiratoires. La levée de l'obstruction n'est possible qu'au prix d'un micro-éveil (3 à 15 secondes) qui permettra une rigidification du pharynx et une reprise ventilatoire. Les micro-éveils répétés, souvent non perçus par le patient, entraînent une fragmentation du sommeil, une réduction du temps passé en sommeil lent profond et en sommeil paradoxal au profit du sommeil lent léger.

Ces anomalies se traduisent cliniquement par un sommeil de moins en moins réparateur et des troubles de vigilance diurne.

A la fragmentation de sommeil s'ajoutent une hypoxémie intermittente et une activation répétée du système sympathique qui contribuent à augmenter le risque cardiovasculaire.

## II. DÉFINITION

La définition du SAHOS requiert la présence de signes cliniques évocateurs (éléments détaillés dans le chapitre diagnostic) et d'une quantité anormalement élevée d'événements obstructifs (apnées et hypopnées) au cours du sommeil.

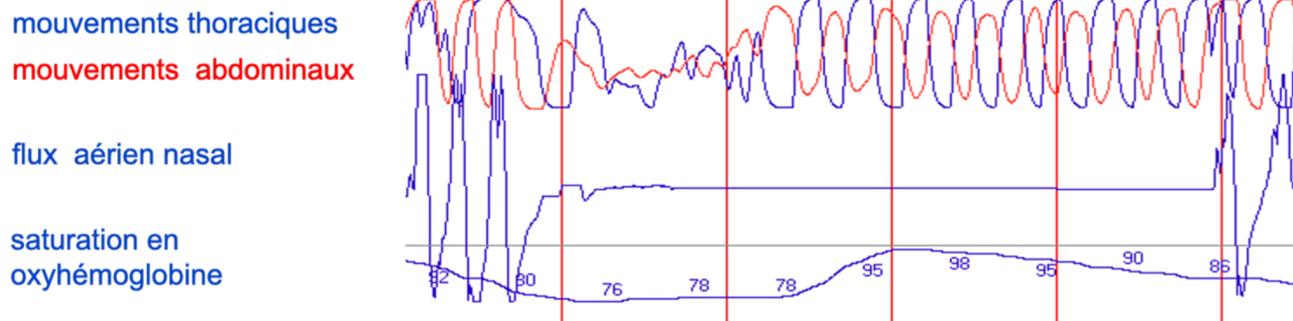
### II.1. Définition des événements respiratoires anormaux

Les apnées et hypopnées sont comptabilisées lors d'un enregistrement nocturne dont les modalités seront détaillées dans le chapitre « diagnostic » (polygraphie ventilatoire ou polysomnographie).

- Une apnée obstructive se définit comme un arrêt du débit aérien naso-buccal pendant au moins 10 secondes avec persistance d'efforts ventilatoires pendant l'apnée.
- Une hypopnée se définit comme une diminution de la ventilation  $\geq 30\%$  pendant au moins 10 secondes associée à une désaturation transcutanée d'au moins 3% et/ou à un micro-éveil (le micro-éveil n'est identifiable qu'avec une polysomnographie).

Le nombre d'apnées et d'hypopnées est rapporté au temps d'enregistrement (polygraphie ventilatoire) ou au temps de sommeil (polysomnographie) permettant de définir l'index d'apnées hypopnées (IAH).

Figure 1 : exemple d'apnée obstructive marquée par un arrêt du flux aérien nasal associé à la persistance de mouvements thoraciques et abdominaux en opposition de phase, responsables d'une désaturation en oxygène. Cette désaturation apparaît retardée par rapport au début de l'apnée



## II.2. Définition du SAHOS

Le SAHOS est défini par la présence des critères A ou B et du critère C

- A. Somnolence diurne excessive non expliquée par d'autres facteurs
- B. Deux au moins des critères suivants non expliqués par d'autres facteurs :
  - ronflement sévère et quotidien
  - sensations d'étouffement ou de suffocation pendant le sommeil
  - éveils répétés pendant le sommeil
  - sommeil non réparateur
  - fatigue diurne
  - difficultés de concentration
  - nycturie (plus d'une miction par nuit)
- C. Critère polysomnographique ou polygraphique : IAH  $\geq$  5

## II.3. Définition de la sévérité du SAHOS

La sévérité du SAHOS est évaluée sur 2 composantes principales :

1- L'IAH

- Légère : entre 5 et 14 événements par heure,
- Modérée : entre 15 et 29 événements par heure,
- Sévère :  $\geq$  30 événements par heure.

2- Le retentissement de la somnolence diurne sur les activités quotidiennes (conduite automobile, activité professionnelle)

La présence de comorbidités cardiovasculaires et/ou respiratoires sévères est également prise en compte dans la décision et le choix du traitement (cf. chapitre « traitement »).

## III. ÉPIDEMIOLOGIE

### III.1. Prévalence

*Le SAHOS est une pathologie fréquente. La prévalence du SAHOS modéré à sévère cliniquement significatif (IAH au moins égal à 15/h et symptômes diurnes) est estimée à 14% chez les hommes et 6% chez les femmes adultes. La prévalence augmente avec l'âge. Plus d'1.5 million de patients sont actuellement traités par pression positive continue (PPC) en France.*

### III.2. Facteurs de risque

- Obésité :
  - facteur de risque principal avec une corrélation entre l'IAH et l'indice de masse corporelle (IMC)
- Sexe
  - prédominance masculine (1/2 à 1/3 en fonction de l'âge)
  - la prévalence du SAHOS chez la femme augmente après la ménopause.
- Age
- Anomalies anatomiques des VAS
  - rétrognathie, micromandibulie
  - hypertrophie amygdalienne
  - macroglossie

### III.3 Conséquences et comorbidités

- Conséquences neuropsychologiques : asthénie, somnolence excessive mais également ralentissement intellectuel global avec altérations de la mémoire et des fonctions exécutives et procédurales. Il s'en suit :

- une altération de la qualité de vie,
- une augmentation du risque d'accident de la voie publique et du travail,
- des troubles de l'humeur, irritabilité.
- Comorbidités cardiovasculaires et métaboliques : du fait des désaturations et des micro-éveils, le SAHOS favorise le développement de :
  - l'hypertension artérielle
  - le diabète
  - les pathologies cardiovasculaires (CV) : coronaropathie, AVC, insuffisance cardiaque, troubles du rythme.

*Conséquence professionnelle et sur la conduite automobile : l'hyper-somnolence, quelle qu'en soit la cause, est une contre-indication à la conduite automobile (arrêté du 18 décembre 2015). Une interruption temporaire du travail doit être envisagée chez les conducteurs professionnels. La reprise de la conduite pourra être envisagée après un mois de traitement bien conduit après évaluation de l'efficacité thérapeutique :*

- par l'examen clinique pour les conducteurs dotés de permis pour véhicule léger,
- par un test EEG de maintien d'éveil pour les conducteurs dotés d'un permis poids lourds.

## IV. DIAGNOSTIC

### IV.1 Suspicion clinique

- Contexte : le SAHOS doit être suspecté devant un contexte clinique évocateur en rapport direct avec les facteurs de risques et les comorbidités de la maladie :
  - sexe, âge, index de masse corporelle,
  - présence de comorbidités cardio-vasculaires et métaboliques (prévalence particulièrement élevée du SAHOS en cas de syndrome métabolique ou d'HTA résistante).
- Symptômes nocturnes
  - ronflements
  - pauses respiratoires au cours du sommeil constatées par l'entourage
  - sensations d'étouffement ou de suffocation pendant le sommeil
  - agitation nocturne ou insomnie
  - nycturie (plus d'une miction par nuit).
- Symptômes diurnes
  - somnolence diurne excessive : elle se traduit par un besoin non désiré et parfois incontrôlable de dormir dans la journée. Ce besoin de sommeil ne se traduit pas nécessairement par une sieste ou des assouplissements brefs. *Elle est évaluée par l'interrogatoire qui pourra être aidé d'auto-questionnaires dédiés. L'échelle de somnolence d'Epworth (ESE) est l'outil le plus utilisé (Figure 2). Un score supérieur ou égal à 11/24 traduit une somnolence diurne excessive. Il faut noter que :*
    - Seulement 50% des patients SHAOS présentent une somnolence excessive (ESE>10) (il faut donc correctement interroger les patients pour prendre en compte la présence d'autres symptômes)
    - La somnolence diurne excessive est un symptôme fréquent dans la population générale, les causes étant nombreuses (cf. diagnostics différentiels)
    - *L'ESE n'est pas un outil de dépistage du SAS mais de quantification de la somnolence.*
  - asthénie : symptôme souvent présent mais encore moins spécifique
  - troubles cognitifs (troubles mnésiques et de la concentration)
  - troubles de la libido
  - céphalées matinales

- **Diagnostiques différentiels** : les plaintes de troubles du maintien du sommeil et de somnolence diurne devront faire également évoquer d'autres troubles du sommeil développés dans d'autres chapitres (référentiel de psychiatrie). On peut citer :
  - la dette chronique de sommeil et plus généralement les problèmes d'hygiène du sommeil,
  - la somnolence iatrogène (traitements psychotropes et antalgiques),
  - l'insomnie chronique : présence plus de 3 nuits par semaine, pendant plus de 3 mois de symptômes nocturnes (latence d'endormissement >45 minutes, difficulté de maintien du sommeil, éveils précoces) avec un retentissement diurne (fatigue, manque d'entrain et d'envie, troubles de la concentration ou de l'humeur, irritabilité...). Le diagnostic d'insomnie chronique est clinique.

La tenue d'un agenda du sommeil sur 15 jours permet d'objectiver la plainte et sa régularité, apprécie la régularité des heures de coucher et des heures de lever, la durée d'endormissement, la durée et la fréquence des éveils nocturnes. Elle constitue un outil pour la prise en charge thérapeutique.

La réalisation d'une polygraphie ventilatoire nocturne n'est jamais indiquée dans la prise en charge de l'insomnie. La polysomnographie pourra être réalisée en cas de somnolence diurne et/ou en cas de suspicion de trouble associé tel que le SAHOS par exemple).

La prise en charge de l'insomnie repose essentiellement sur une thérapie cognitivo-comportementale permettant de restaurer l'efficacité du sommeil.

  - les troubles psychiatriques (syndrome dépressif +++),
  - les hypersomnies centrales (narcolepsie, hypersomnie idiopathique)
  - le syndrome des jambes sans repos : *cette pathologie a une prévalence estimée de 10 à 15% de la population française. Il correspond à un besoin de bouger les membres inférieurs qui peut s'accompagner de sensations désagréables (douleurs, lourdeurs...).*  
*Ce besoin apparaît lors des périodes de repos et d'inactivité et s'améliore à la mobilisation. Il survient principalement en soirée ou la nuit.*  
*Son diagnostic est clinique.*  
*Il doit être pris en charge lorsqu'il entraîne des conséquences sur le sommeil ou la qualité de vie.*

Figure 2 : Questionnaire de somnolence d'Epworth permettant l'identification d'un score par addition des valeurs données à chaque item. Le score est compris entre 0 et 24. Un score supérieur ou égal à 11 est considéré comme pathologique. Ce questionnaire ne remplace pas un interrogatoire correct des troubles de vigilance diurnes.

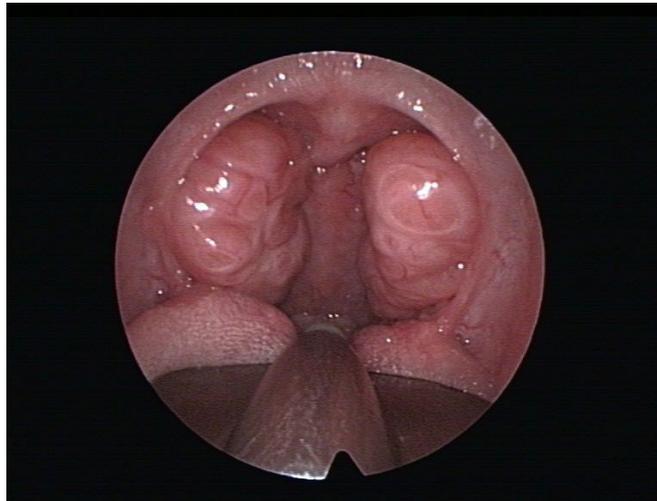
Remplissez le tableau en choisissant dans l'échelle suivante le nombre le plus approprié à chaque situation.

( 0 ) = ne somnolerait jamais                      ( 2 ) = chance moyenne de s'endormir  
 ( 1 ) = faible chance de s'endormir              ( 3 ) = forte chance de s'endormir

Situation	Probabilité de s'endormir			
	Aucune = (0)	Faible = (1)	Moyenne = (2)	Forte = (3)
▪ Assis en train de lire	0	1	2	3
▪ En train de regarder la télévision	0	1	2	3
▪ Assis, inactif dans un endroit public (au théâtre, en réunion...)	0	1	2	3
▪ Comme passager dans une voiture roulant sans arrêt pendant une heure	0	1	2	3
▪ Allongé l'après-midi pour se reposer quand les circonstances le permettent	0	1	2	3
▪ Assis en train de parler à quelqu'un	0	1	2	3
▪ Assis calmement après un repas sans alcool	0	1	2	3
▪ Dans une voiture immobilisée quelques minutes dans un encombrement	0	1	2	3
Votre Score :				

- Examen clinique : celui-ci permet à la fois de rechercher des arguments en faveur d'un SAHOS et d'anticiper la stratégie thérapeutique.
  - Calcul de l'IMC (obésité si  $>30 \text{ kg/m}^2$ ), mesure du périmètre abdominal : obésité abdominale si  $> 94 \text{ cm}$  (homme) ou  $> 80 \text{ cm}$  (femme)
  - Examen ORL : recherche un obstacle ou une réduction de la taille des VAS
    - rétrognatisme, macroglossie
    - hypertrophie du palais mou et des piliers avec hypertrophie de la luette
    - hypertrophie des amygdales (Figure 1). Ces anomalies sont principalement responsables du SAHOS chez les enfants. L'examen des amygdales doit être systématique en cas de ronflement rapporté par les parents, en cas de cassure de la pente de croissance staturo-pondéral ou en cas d'apparition de troubles des acquisitions (hyperactivité, trouble de l'attention)
    - obstruction nasale. L'hypertrophie des végétations adénoïdes peut contribuer au SAHOS chez les enfants. Elle peut se manifester par des signes d'occlusion nasale.

Figure 3 : Hypertrophie obstructive amygdalienne (ici chez un enfant)



## IV.2 Confirmation du diagnostic

### Enregistrements nocturnes :

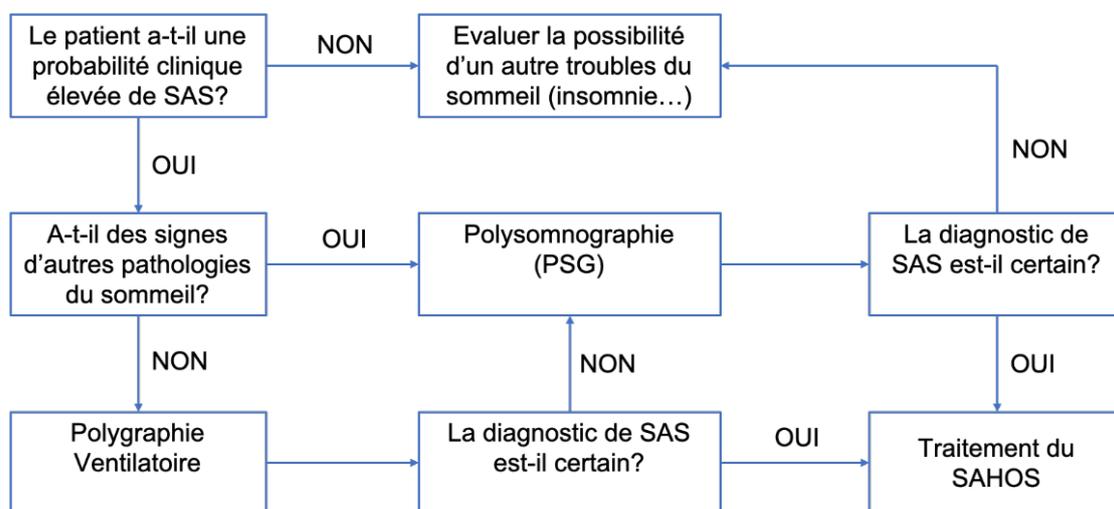
Un enregistrement respiratoire nocturne est nécessaire pour confirmer le diagnostic et guider la prise en charge thérapeutique. Il permettra de définir l'IAH c'est-à-dire le nombre d'événements respiratoires survenant chaque heure. L'enregistrement permet de préciser le caractère obstructif ou central des événements. Celui-ci pourra être réalisé à l'occasion d'une courte hospitalisation ou en ambulatoire. Les deux principaux examens disponibles sont la polygraphie ventilatoire et la polysomnographie. La stratégie diagnostique qui précise la place de ces deux examens est décrite dans la figure 4.

- La **polygraphie ventilatoire** est l'examen de première intention en cas de suspicion de SAHOS. Elle comprend :
  - un enregistrement du flux aérien par des canules de pression nasale (permettant d'identifier les apnées et hypopnées),
  - une analyse des efforts respiratoires permettant de préciser le caractère obstructif ou central des événements (sangles permettant de détecter les mouvements thoraciques et abdominaux),
  - un oxymètre de pouls (permettant de détecter les désaturations associées aux apnées et hypopnées).

- La **polysomnographie (PSG)** est l'examen de référence (« gold standard »). Il s'agit d'un examen plus complet. Il est plus consommateur de temps et plus onéreux. La PSG est donc proposée pour les situations cliniques complexes ou en deuxième intention lorsque la polygraphie ventilatoire n'a pas permis de conclure. La PSG comprend un enregistrement des données de la polygraphie ventilatoire décrites ci-dessus et des capteurs neurophysiologiques permettant l'analyse du sommeil :
  - un électroencéphalogramme,
  - un électro-oculogramme (détectant les mouvements oculaires)
  - un électro-myogramme mentonnier pouvant être couplé à un électro-myogramme jambier.

Ces données permettent d'établir la répartition des différents stades du sommeil (hypnogramme), d'enregistrer les éveils et micro-éveils associés aux apnées et hypopnées.

Figure 4 : stratégie diagnostique chez un patient adulte adressé en consultation pour une suspicion de SAS.



#### Examens complémentaires :

Les examens complémentaires supplémentaires seront proposés en fonction du contexte clinique à la recherche des principales comorbidités :

- **Bilan respiratoire :** une spirométrie est recommandée chez les fumeurs ou ex-fumeurs et/ou chez les sujets obèses ( $IMC > 30 \text{ kg/m}^2$ ) et/ou si présence de symptômes respiratoires ; une gazométrie artérielle est recommandée en cas de BPCO associée et d'une obésité sévère ( $IMC > 35 \text{ kg/m}^2$ ) et/ou en cas de  $SpO_2$  d'éveil  $< 94\%$ .
- **Bilan métabolique :** chez les patients présentant une obésité (en particulier abdominale) un bilan biologique métabolique (glycémie, bilan lipidique) et une surveillance tensionnelle devront être proposés.
- **Bilan stomatologie :** celui-ci devra être proposé si un traitement par orthèse d'avancée mandibulaire (OAM) est envisagé.

## V. TRAITEMENT

Le traitement du SAHOS doit s'inscrire dans le cadre d'une prise en charge pluridisciplinaire. Il repose sur des mesures générales permettant de lutter contre les facteurs favorisants et d'assurer un traitement optimal des autres facteurs de risque cardiovasculaires. En fonction de la sévérité du SAHOS, un traitement spécifique visant à lutter contre le collapsus des VAS devra être proposé.

## V.1 Mesures générales

- Mesures hygiéno-diététiques : Elles favorisent un bon sommeil et sont essentielles à la prise en charge de tout trouble du sommeil. Elles comprennent :
  - un environnement de sommeil adéquat : calme, sans lumière, température fraîche
  - l'éviction des excitants : café, boisson énergisante après 14h
  - le respect de la fatigue et de son propre rythme de sommeil
  - la non exposition aux lumières directes une heure avant le coucher et le retrait des écrans de la chambre à coucher
- Prise en charge du surpoids et de l'obésité
  - les conseils alimentaires et visant à promouvoir l'activité physique doivent être systématiques .
  - en cas d'obésité morbide ( $IMC \geq 40 \text{ kg/m}^2$ ), la présence d'un SAHOS peut constituer un argument supplémentaire pour justifier la réalisation de chirurgie de l'obésité (qui permet parfois une régression complète du SAHOS).
- Évictions des médicaments et des substances aggravant le SAHOS :
  - médicaments : psychotropes (benzodiazépines), antalgiques (morphine et ses dérivés),
  - prise d'alcool le soir.
- Dépistage et prise en charge des facteurs de risques cardiovasculaires : HTA, diabète ou dyslipidémie (le traitement spécifique du SAHOS ne permet pas à lui seul de corriger ces paramètres).

## V.2 Traitements spécifiques

- Pression positive continue (PPC) : il s'agit du traitement le plus efficace à ce jour pour éviter les apnées et hypopnées obstructives du sommeil. La machine pressurise l'air de l'environnement qui est appliqué via un masque (nasal, narinaire ou bucco-nasal) dans les voies aériennes supérieures du patient. Cet air pressurisé agit comme une attelle pneumatique (figure 5).

Figure 5 : Appareil de PPC et masque nasal fixé par des sangles



- La mise en place à domicile de la PPC, la surveillance de l'observance, de la tolérance et de l'efficacité sont réalisées en partenariat avec un prestataire de santé à domicile. L'acceptation de ce traitement est variable et devra être encouragée par l'éducation thérapeutique, la gestion précoce des effets secondaires (inconfort cutané au niveau du masque, sécheresse buccale, inconfort digestif).
- Des outils de télémédecine permettent de recueillir de façon quotidienne les informations délivrées par l'appareil (observance, niveau de fuites, IAH résiduel sous

traitement) et font l'objet de rapport régulier par le prestataire au médecin prescripteur.

- La mise en route de la PPC est conditionnée par une demande d'entente préalable auprès des organismes de Sécurité Sociale et une prescription médicale qui doit être réalisée par certains médecins spécialistes (tels que les pneumologues) ou par tout médecin ayant eu une formation spécifique à la prise en charge des pathologies du sommeil. Au-delà d'un an le renouvellement annuel pourra être par la suite assuré par le médecin traitant si la PPC est efficace et bien tolérée.
  - L'efficacité de la PPC a été démontrée sur les principaux symptômes neuropsychologiques du SHAOS (asthénie, somnolence, qualité de vie, nycturie...), en rapport avec la restructuration des phases de sommeil et la disparition de la fragmentation de celui-ci. La PPC pourrait également réduire le risque cardiovasculaire sous réserve d'une observance journalière régulière et d'une bonne correction des autres facteurs de risque. L'utilisation régulière de la PPC est également associée à une réduction du risque accidentel.
- Orthèse d'avancée mandibulaire (OAM) : Le principe mécanique de l'orthèse d'avancée mandibulaire (OAM) est de dégager le carrefour pharyngé en maintenant une propulsion forcée de la mandibule pendant le sommeil, en prenant appui sur les structures maxillaires (figure 6). Il s'agit d'un appareil orthodontique constitué de deux gouttières. Chaque gouttière est moulée sur l'arcade dentaire correspondante, et ne peut se maintenir en place qu'en présence d'un nombre suffisant de dents saines sur chaque arcade.
    - La mise en place de l'OAM nécessite une collaboration avec un dentiste ou stomatologue spécialisé.
    - Le suivi comprend une surveillance de l'efficacité clinique mais également de l'absence d'effets secondaires (douleurs temporo-maxillaires) et d'impact stomatologique significatif de l'OAM sur le long terme (déplacements dentaires).
    - Son efficacité sur la diminution de l'IAH est moindre par rapport à la PPC mais l'efficacité sur les données cliniques est considérée comme équivalente dans le SAHOS modéré à sévère.

Figure 6 : Orthèse d'avancée mandibulaire avec réglettes d'avancée mandibulaire de taille progressivement croissante



- Traitements alternatifs : la PPC et l'OAM sont les deux principaux traitements dont l'indication et la prise en charge sont codifiées. Les traitements cités ci-dessous sont d'utilisation plus restreinte. Des études sont en cours pour définir leur place dans la stratégie thérapeutique :
  - Traitement chirurgical :
    - chirurgie vélo-amygdalienne : en cas d'hypertrophie amygdalienne majeure. En pratique, cette chirurgie est surtout proposée en pédiatrie, rarement chez les adultes.
    - chirurgie d'avancée maxillo-mandibulaire : proposée uniquement chez des sujets bien sélectionnés (rétro-micrognathie avec répercussion également

*esthétique ou sur la mastication, absence d'obésité) en échec de traitement par PPC et OAM.*

- *Traitement positionnel :*
  - *Certains patients présentent un SAHOS positionnel (survenue des événements majoritairement en décubitus dorsal). Un traitement mécanique (obstacle à type de sphère apposé dans le dos du patient ou système vibrant détectant le décubitus dorsal) peut parfois être efficace.*
- *Neuro-stimulation du nerf hypoglosse*
  - *Traitement de 3<sup>ème</sup> intention récemment approuvé par la Haute Autorité de Santé en cas d'intolérance à la PPC et à l'OAM en l'absence d'obésité importante (IMC<32 kg/m<sup>2</sup>)*
- *Traitement médicamenteux*
  - *Aucun médicament n'est validé actuellement pour le traitement du SAHOS.*

### **V.3 Indication thérapeutiques**

- *La PPC est indiquée en première intention chez les patients symptomatiques présentant :*
  - *IAH  $\geq$  30/h*
  - *15  $\leq$  IAH < 30/h associé une somnolence sévère (et/ou risque accidentel) ou des comorbidités cardiovasculaires ou respiratoires graves.*
- *L'OAM est indiquée en l'absence de contre-indication dentaire et maxillo-faciale :*
  - *en première intention chez les patients symptomatiques présentant 15  $\leq$  IAH < 30/h et une absence de somnolence sévère ou de comorbidités cardiovasculaires ou respiratoires graves,*
  - *en seconde intention en cas de refus ou d'intolérance à la PPC.*



## Item 154

# Infections broncho-pulmonaires communautaires de l'adulte.

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Contenu multimédia	Radiographie de thorax avec PFLA
A	Définition	Connaître la définition et identifier les cadres nosologiques des infections respiratoires basses (IRB) chez l'adulte et chez l'enfant
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic clinique des infections respiratoires basses (pneumonie, bronchiolite, bronchite)
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques des infections respiratoires basses (pneumonie, bronchiolite, bronchite)
A	Ex complément	Connaître les indications à la réalisation d'une radiographie de thorax chez l'adulte et chez l'enfant
B	Ex complément	Connaître les modalités de la documentation microbiologique de l'infection en fonction du tableau clinique et du terrain
B	Ex complément	Connaître la place de l'échographie pleuro-pulmonaire
B	Ex complément.	Connaître l'indication de la tomodensitométrie dans les infections respiratoires basses
A	Identifier une urgence	Savoir rechercher et reconnaître les signes de gravité cliniques et paracliniques
B	Physio-pathologie	Connaître la physiopathologie d'une infection respiratoire basse (pneumonie, bronchiolite, bronchite)
A	Etiologies	Connaître les principaux agents infectieux responsables des infections respiratoires basses et leur fréquence relative, chez l'adulte et chez l'enfant : pneumonies, bronchiolites et bronchites
A	Prévention	Connaître les principaux terrains à risque de pneumonie et les principes de la prévention vaccinale
A	Prévention	Connaître les mesures d'hygiène à adopter en collectivité
A	Prise en charge	Connaître les principes du traitement de première intention des infections respiratoires basses chez l'adulte
A	Prise en charge	Connaître les principes du traitement de la bronchite aiguë (pas d'antibiothérapie, pas d'AINS, pas d'anti-tussifs)
B	Prise en charge	Connaître les modalités de la réévaluation de l'évolution et de l'adaptation de la prise en charge en cas d'évolution défavorable
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principales complications des pneumopathies aiguës communautaires et des bronchiolites

## Points clés

1. Bronchite aiguë du sujet sain : le plus souvent virale → traitement symptomatique, pas d'antibiotique, pas d'AINS ni de corticoïde (oral et/ou inhalé).
2. Exacerbation aiguë de Bronchopneumopathie Chronique Obstructive (BPCO) : virale ou bactérienne (*Haemophilus influenzae*, *Branhamella catarrhalis* = *Moraxella catarrhalis*, *Streptococcus pneumoniae* = pneumocoque) → critères codifiés d'antibiothérapie (selon la gravité de la BPCO sous-jacente et la majoration ou non de la purulence des crachats).
3. Pneumonie aiguë communautaire (PAC) :
  - Comorbidités, gravité et capacité de prise en charge au domicile (ambulatoire, hôpital) déterminent l'orientation.
  - Anomalies auscultatoires en foyer (VPP >> VPN)
  - Radiographie thoracique indispensable
  - Antibiothérapie urgente et probabiliste qui doit toujours au minimum couvrir le germe le plus fréquent et qui « tue » (pneumocoque).
  - Réévaluation systématique après 48-72 heures d'antibiothérapie.
  - Si aggravation ou pas d'amélioration : 1/ rechercher une complication loco-régionale (pleurésie, abcès, obstacle endobronchique) ou un diagnostic différentiel ; 2/ envisager une antibiothérapie de 2<sup>ème</sup> ligne.
4. Cas particuliers
  - PAC du sujet âgé en perte d'autonomie ou présentant un déficit cognitif (nombre croissant) = bronchopneumonie : révélation fréquente par la décompensation d'une comorbidité ou par des troubles du comportement (les signes respiratoires peuvent être absents ou au second plan et la fièvre peut manquer).
  - PAC chez l'immunodéprimé : urgence ++, investigations plus approfondies (scanner thoracique et LBA souvent réalisés), prise en charge spécialisée pluridisciplinaire.
  - PAC chez le sujet VIH : plus fréquente (surtout à pneumocoque). Dépister le VIH lors d'une pneumonie à pneumocoque.
  - PAC chez le sujet ayant un déficit immunitaire humoral : fréquence des pneumonies à germe encapsulé (pneumocoque, *Haemophilus influenzae*). Faire électrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) à la recherche d'une hypogammaglobulinémie dans ce contexte (a fortiori chez un sujet jeune)

Les infections respiratoires comprennent les infections respiratoires hautes (rhinopharyngite, otite, sinusite, angine, laryngite..., qui ne sont pas l'objet de cet item), et basses (**atteinte des voies aériennes sous-glottiques et du parenchyme pulmonaire**).

Les infections respiratoires basses (IRB) communautaires<sup>1</sup> de l'adulte comportent trois entités : bronchite aiguë, exacerbation aiguë de bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) et pneumonie aiguë communautaire (PAC).

Les IRB nosocomiales et de l'immunodéprimé sont particulières quant à leurs mécanismes physiopathologiques et aux agents infectieux impliqués.

## I. BRONCHITE AIGUË DU SUJET SAIN

Inflammation aiguë des **bronches et bronchioles** (voies de conduction), le plus souvent de nature infectieuse, **sans atteinte** du **parenchyme** pulmonaire et notamment des alvéoles (surface d'échange).

### I.1. Epidémiologie

Très fréquente (environ 10 millions de cas/an en France), surtout durant la période hivernale.

De **cause virale** dans 90% des cas (rhinovirus, influenza, para-influenza, adénovirus, virus respiratoire syncytial, métapneumovirus humain...).

### I.2. Diagnostic

Il est **clinique** :

- caractère **épidémique**, période hivernale ;
- l'atteinte de plusieurs muqueuses avec « syndrome viral » oriente le clinicien
- **toux** : initialement **sèche puis productive**, volontiers douloureuse à type de brûlures thoraciques bilatérales et rétro-sternales dessinant l'arbre bronchique (trachée et grosses bronches) ;
- **expectoration** : muqueuse ou purulente ;
- signes généraux inconstants : fièvre et symptômes viraux (céphalées, myalgies, malaise...)
- auscultation : râles bronchiques, voire auscultation normale. **Absence de crépitants en foyer** (signe négatif important).
- discordance entre signes fonctionnels (plaintes) et physiques quasi absents (pas de polypnée, pas de foyer, aucun signe de gravité).

**Aucun examen complémentaire** n'est justifié. Néanmoins, en cas de doute clinique sur une pneumonie, une radiographie thoracique de face doit être réalisée.

### I.3. Traitement

Ambulatoire et **symptomatique** +++ : antipyrétique (paracétamol).

L'**absence d'antibiothérapie** est la règle chez l'adulte sain (≠BPCO).

Ne sont pas recommandés (et potentiellement délétères) : corticoïdes systémiques et/ou inhalés, anti-inflammatoires non stéroïdiens, mucolytiques, expectorants.

L'**évolution** est **spontanément favorable** avec disparition de la fièvre en 3 jours et des signes respiratoires. La toux post-infectieuse peut durer jusqu'à trois semaines. En l'absence d'évolution favorable, reconsidérer le diagnostic.

---

<sup>1</sup> Une infection est dite communautaire si elle est acquise en dehors d'une structure hospitalière ou qu'elle se déclare dans les 48 premières heures suivant l'admission à l'hôpital.

## II. EXACERBATION AIGUE DE BPCO

Voir l'item ECN 209 (BPCO, paragraphe Exacerbation de BPCO).

Pour les exacerbations infectieuses des autres maladies chroniques des voies aériennes, voir item ECN 188 (Asthme de l'adulte) et item ECN 204 (Toux chez l'adulte, paragraphe Bronchiectasies).

## III. PNEUMONIE AIGUË COMMUNAUTAIRE (PAC)

Infection du **parenchyme pulmonaire**, d'acquisition communautaire.

### III.1 Epidémiologie

Elles ne représentent que 10% de l'ensemble des IRB mais constituent un enjeu important de santé publique en France, en raison :

- de leur fréquence : environ 500 000 cas / an en France ;
- de leur gravité potentielle, même chez les sujets sans comorbidité : c'est la 1<sup>ère</sup> cause de décès par infection dans les pays occidentaux (mortalité de 2 à 5%, atteignant 40% chez les patients admis en réanimation) ;
- de leur coût : 10 à 20% des malades nécessitent une hospitalisation, celle-ci représentant 90% des dépenses de santé dues aux PAC.

### III.2 Clinique

La PAC associe le plus souvent des **signes fonctionnels respiratoires** (toux, expectoration purulente, dyspnée, douleur thoracique si réaction pleurale), des **signes généraux** (fièvre, asthénie), et des **signes auscultatoires en foyer** témoins d'un **syndrome de condensation alvéolaire** (**crépitants localisés**, diminution du murmure vésiculaire, souffle tubaire, augmentation de la transmission des vibrations vocales), voire d'un syndrome pleural (abolition du murmure vésiculaire, matité à la percussion).

ATTENTION : l'auscultation peut être normale.

### III.3 Paraclinique

#### III.3.1 Imagerie ++

La **radiographie thoracique de face = le seul examen complémentaire systématique** (diagnostic positif de pneumonie)

Elle montre :

- une condensation alvéolaire systématisée,
- ou des opacités infiltratives uni ou bilatérales non systématisées.

Examen clinique et radiographie thoracique suffisent au diagnostic de PAC dans la majorité des cas. La radiographie peut être prise à défaut du fait d'un retard radiologique ou d'un foyer masqué par les structures anatomiques (cœur)

**La TDM thoracique non injectée n'est pas indiquée en 1<sup>ère</sup> intention. Cependant, elle peut être utile, pour le diagnostic positif (radiographie thoracique difficile d'interprétation chez le sujet âgé ou en cas de pathologie pulmonaire sous-jacente), pour le diagnostic étiologique (terrain particulier, par exemple immunodépression ; recherche de cause obstructive, par exemple tumeur), pour la recherche de complication locorégionale (épanchement pleural liquidien, excavation) ou pour écarter un diagnostic différentiel (embolie pulmonaire, TDM injectée alors).**

**L'échographie thoracique peut identifier une condensation parenchymateuse mais elle est surtout utile pour rechercher un épanchement pleural associé.**

#### III.3.2 Biologie

PAC ambulatoire : pas de biologie

PAC hospitalisée : la NFS, le bilan rénal, hépatique et de coagulation participent à l'évaluation de la gravité et dans certains cas à l'orientation étiologique (hépatites et néphrites accompagnent volontiers les PAC à bactérie intracellulaire). La gazométrie artérielle est aussi utile pour l'évaluation de la gravité (si SpO<sub>2</sub> basse ou mauvaise tolérance) : apprécier la profondeur de l'hypoxémie, rechercher une hypercapnie et une hyperlactatémie.

### III.3.3 Microbiologie

La documentation microbiologique des PAC est rare, même lorsque les prélèvements sont réalisés avant toute antibiothérapie.

Les examens microbiologiques sont recommandés en hospitalisation afin d'assoir le diagnostic et en vue d'une désescalade thérapeutique.

- **Hémocultures aéro/anaérobies (HC)**
- **Antigénuries légionelle et pneumocoque**
- **Examen Cyto-Bactériologique des Crachats (ECBC)** : interprétable si critères cytologiques de qualité respectés (PNN > 25/champ, cellules épithéliales < 10/champ) ;
- **PCR multiplex** : réalisables sur écouvillon nasopharyngé (et/ou sur prélèvement respiratoire profond type crachat, aspiration bronchique, lavage broncho-alvéolaire) pour rechercher les principaux virus respiratoires (influenza, rhinovirus, virus respiratoire syncytial, métagonovirus humain, parainfluenza, adénovirus, SARS-CoV-2...), voire certaines bactéries atypiques ;
- **PCR pour bactéries atypiques** (*Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Legionella pneumophila*) qui peuvent être intégrées dans les PCR multiplex
- **Analyse du liquide pleural**

**Tableau 1.** Indication des principaux examens paracliniques au cours de la PAC

	ambulatoire	hospitalisation conventionnelle	soins intensifs réanimation
hémocultures	-	+	+
ECBC	-	+	+ (ou aspiration bronchique)
PCR multiplex	-	± (période épidémique automne-hiver)	± (période épidémique automne-hiver)
antigénurie pneumocoque	-	±	+
antigénurie légionelle	-	± (suspicion diagnostique, contexte épidémique, terrain à risque)	+
PCR bactéries atypiques	-	±	± (contexte épidémique, terrain à risque)
liquide pleural		si épanchement	si épanchement

L'indication de ces examens microbiologiques dépend de la gravité de la PAC (cf Tableau 1)

Ils sont à **réaliser** de préférence **avant** d'initier l'**antibiothérapie**. La recherche d'antigènes solubles urinaires (légionelle & pneumocoque) n'est en revanche pas décapitée par une antibiothérapie préalable. Si une documentation microbienne éventuelle permet d'adapter secondairement le traitement, **les investigations microbiologiques ne doivent pas retarder l'antibiothérapie** (on ne s'acharne pas à attendre, pour débiter l'antibiothérapie, un ECBC chez un malade qui ne crache pas !)

### III.4 Diagnostic de gravité et orientation du patient

L'évaluation initiale de la gravité est fondamentale car elle détermine :

- l'**orientation** du patient (ambulatoire ou hospitalière ? hospitalisation conventionnelle ou soins intensifs/réanimation ?) ;
- la réalisation de certains **examens paracliniques** ;
- les modalités de l'**antibiothérapie**.

Le score CRB 65 ne prend en compte que des critères cliniques.

**Tableau 2** : Score CRB 65

Critères du score CRB 65	Conduite à tenir
<b>C</b> : Confusion <b>R</b> : Fréquence respiratoire $\geq 30$ / mn <b>B</b> : Pression artérielle systolique $< 90$ mmHg ou Pression artérielle diastolique $\leq 60$ mmHg <b>65</b> : Age* $\geq 65$ ans	0 critère : traitement ambulatoire possible  $\geq 1$ critère : évaluation à l'hôpital
<b>C</b> pour confusion, <b>R</b> pour respiratoire, <b>B</b> pour blood pressure et <b>65</b> pour 65 ans.	
* Plus que l'âge civil, l'âge physiologique - notamment chez les patients sans comorbidité - est à prendre en compte	

L'évaluation de la gravité d'une PAC repose sur la recherche

- de signes de gravité respiratoires (signes de détresse respiratoire – item ECN 359)
- de signes de gravité du sepsis (défaillance hémodynamique ou retentissement sur d'autres organes : rein et système nerveux central notamment – item ECN 332)
- de l'extension radiologique et de sa rapidité d'extension

**Tableau 3** : Critères devant faire envisager l'orientation en soins intensifs ou réanimation

Conséquences respiratoires de la PAC	Conséquences systémiques de la PAC
- Nécessité d'une ventilation assistée (défaillance respiratoire, acidose respiratoire) - Fréquence respiratoire $>30$ /min - Cyanose ou SpO <sub>2</sub> $< 90$ % sous O <sub>2</sub> - Atteinte bilatérale ou multilobaire ou extension radiographique rapide de la pneumonie	- Choc septique - Oligurie - Autres défaillances organiques sévères
Anomalies métaboliques ou hématologiques	
- Insuffisance rénale ou hépatique aiguë - Acidose sévère - Thrombopénie ( $<100\ 000$ / mm <sup>3</sup> )	- CIVD - Leucopénie ( $< 4000$ /mm <sup>3</sup> ) - Hyperlactatémie

**La gravité à l'admission est certes le 1<sup>er</sup> critère qui guide l'orientation du patient, mais cette situation n'est pas la plus fréquente.**

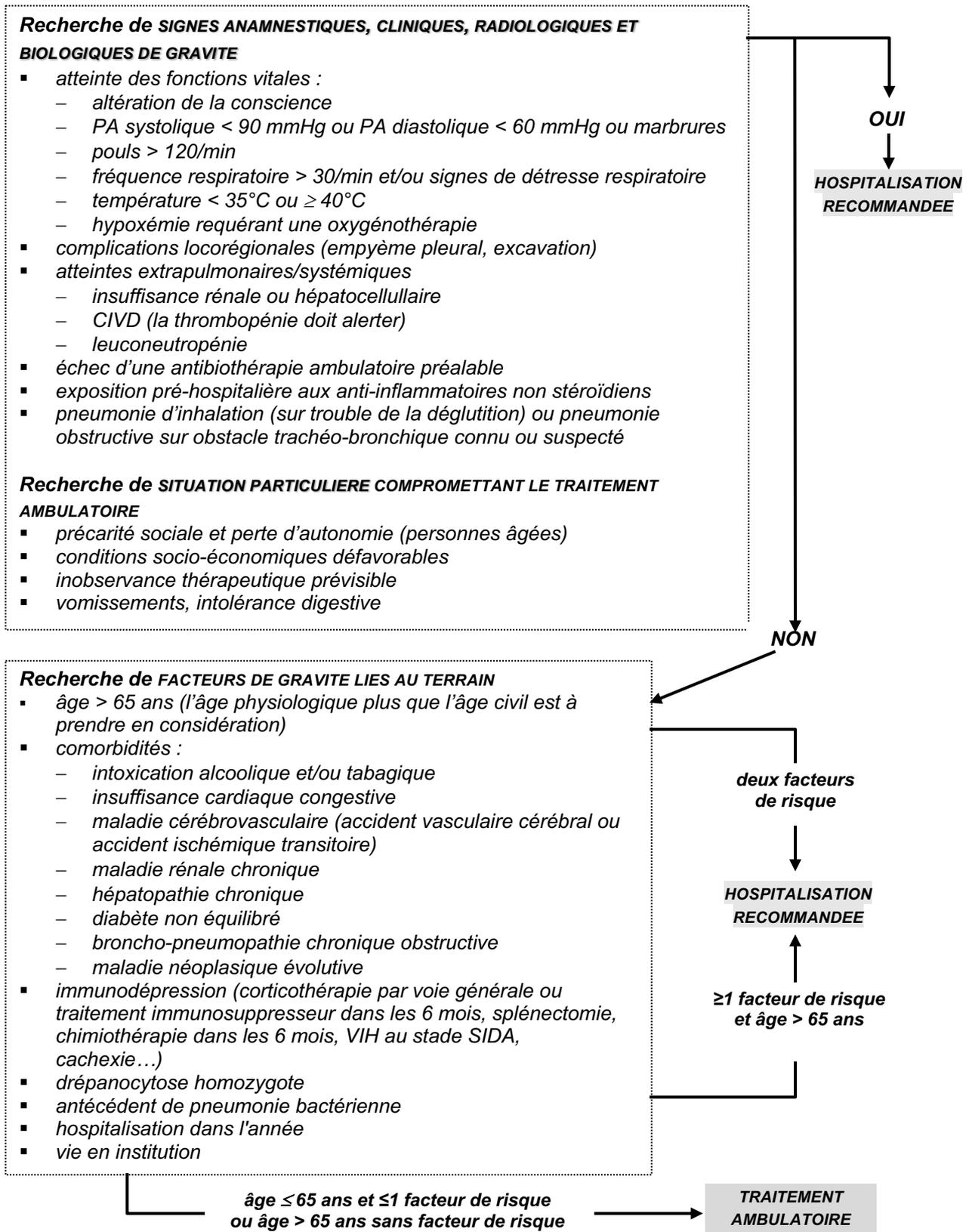
En pratique, on hospitalise un patient :

- qui présente des signes de gravité ou
- chez qui il existe une incertitude diagnostique ou
- en échec de prise en charge au domicile ou
- qui risque de décompenser une pathologie chronique préexistante (comorbidité) ou
- en cas de difficulté prévisible dans la prise orale des antibiotiques (inobservance thérapeutique prévisible, isolement et perte d'autonomie, intolérance digestive...)

Dans les cas douteux ou litigieux, une hospitalisation, même courte, dans un service d'urgence disposant d'un plateau technique adapté ou dans un service d'hospitalisation de courte durée doit

être proposée, ce qui permettra une surveillance rapprochée de l'évolution et de la réponse au traitement antibiotique au cours des premières 48-72h de prise en charge.

Figure 1. Critères d'hospitalisation des PAC (adaptée des recommandations AFSSAPS 2010)



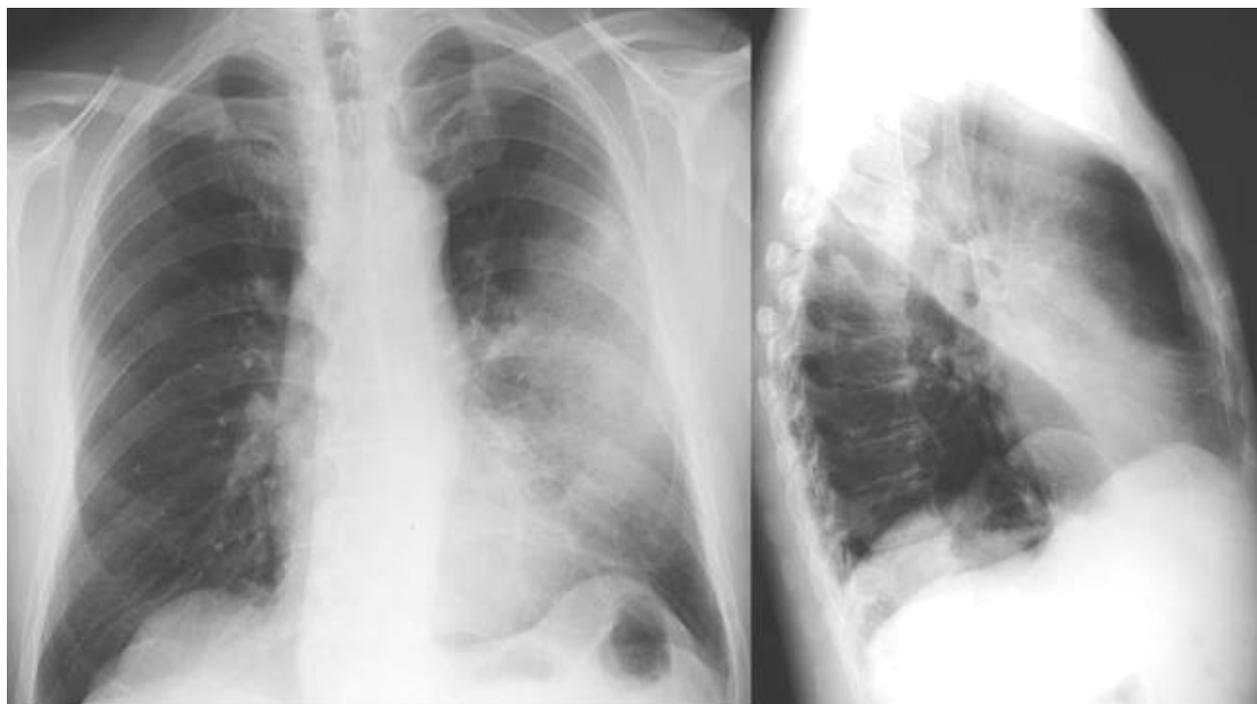
### III.5. FORMES CLINIQUES des PAC

#### III.5.1 Epidémiologie des germes responsables de PAC

- *Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque)
  - c'est l'agent pathogène le plus fréquemment isolé dans les PAC chez les patients hospitalisés : responsable de 50% des PAC hospitalisées.
- *Streptococcus pneumoniae* et *Legionella pneumophila*
  - sont les 2 agents les plus fréquemment responsables de PAC graves en réanimation.
- Les bactéries dites « atypiques » (*Mycoplasma pneumoniae* surtout, *Chlamydophila pneumoniae* et *Chlamydophila psittaci* beaucoup plus rarement) sont les pathogènes les plus fréquemment responsables de PAC non sévères prises en charge en ambulatoire chez le sujet jeune.
- Les virus respiratoires
  - L'utilisation récente en routine clinique des PCR multiplex a révélé la place importante des virus respiratoires. Ils sont identifiés dans les voies aériennes chez 25 à 50% des cas de PAC hospitalisées.
  - Les virus influenza et les paramyxovirus (virus respiratoire syncytial, métapneumovirus humain et parainfluenza) sont prédominants. Il existe de fréquentes co-infections virales et bactériennes. L'implication directe du virus dans la survenue de la pneumonie n'est pas toujours établie.
  - SARS-CoV-2 est aussi responsable de pneumopathies qui peuvent être sévères.

Figure 2. Pneumonie à pneumocoque.

H 56 ans, cirrhotique. T 39°C à début brutal, teint grisâtre, polypnée, SpO<sub>2</sub> 89%, opacité alvéolaire systématisée de la lingula. Hémocultures positives à *S. pneumoniae*.



### III.5.2 Pneumonie à pneumocoque

#### Microbiologie :

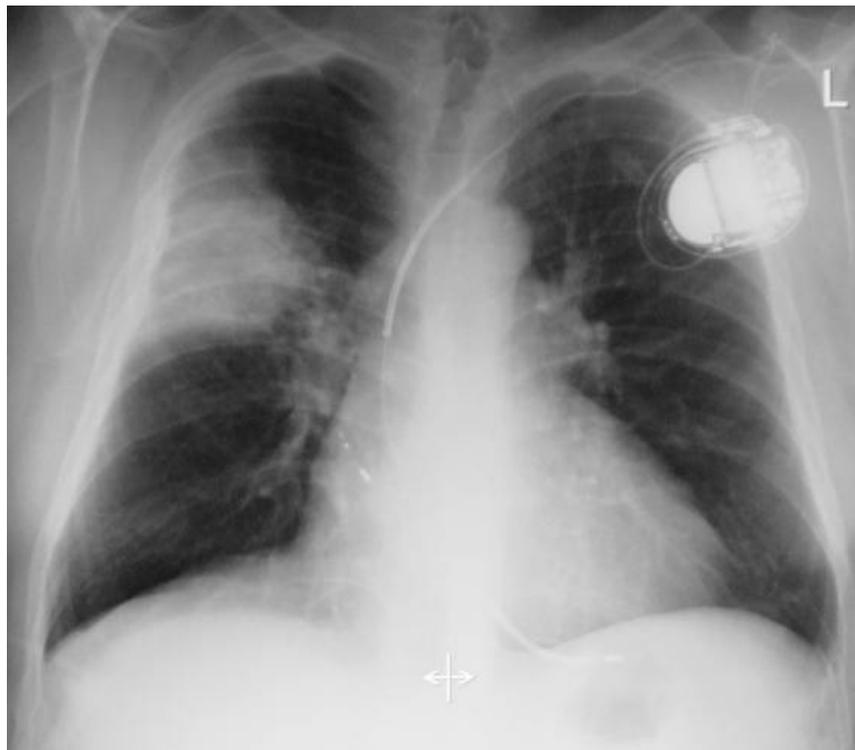
- due à la colonisation de l'oropharynx : pas de contamination inter-humaine, donc pas de caractère épidémique.

#### Évolution et traitement

- potentiellement rapidement sévère  $\Rightarrow$  doit toujours être prise en compte dans les PAC graves.
- parfois compliquée par un épanchement pleural.
- un quart des souches de pneumocoques sont de sensibilité diminuée à la pénicilline (PSDP) mais elles restent sensibles à de fortes doses d'amoxicilline ( $\geq 50$  mg/Kg soit 3g/j en 3 prises). Le PSDP dépend d'un mécanisme de résistance par modification des protéines liant les pénicillines (PLP) et non d'un mécanisme de résistance enzymatique, ainsi l'usage d'un inhibiteur de bêta-lactamase (comme l'acide clavulanique) est inutile.

#### Figure 3 : Pneumonie à pneumocoque

Homme 62 ans, antécédent de trouble de la conduction auriculo-ventriculaire. T 39,5°C à début brutal, douleur thoracique droite, opacité alvéolaire systématisée segmentaire lobaire supérieure droite. Traitement par Amoxicilline 3g/j. Apyrexie en 72 heures.



### III.5.3 *M. pneumoniae* et à un moindre degré *C. pneumoniae* et *C. psittaci* = pneumonies atypiques (tableau 4)

#### Microbiologie :

- Bactéries à développement intracellulaire, à transmission inter-humaine par inhalation de particules respiratoires. Ils sont fréquemment en cause chez le sujet de moins de 40 ans, principalement *M. pneumoniae*. A évoquer en contexte épidémique, notamment en collectivité ++ (famille, classe, bureau...).

- *Le diagnostic microbiologique repose aujourd'hui principalement sur la biologie moléculaire (PCR sur sécrétion respiratoire). La sérologie est peu utile (diagnostic rétrospectif, apparition d'anticorps sur deux prélèvements sanguins à 2 semaines d'intervalle).*

#### Évolution et traitement

- Rarement responsable de formes graves ou compliquées d'une pleurésie
- L'antibiotique de référence est le macrolide (alternative, pas en première intention = fluoroquinolones).

Figure 4 : Pneumonie à *M. pneumoniae*.

Homme 22 ans, militaire. T 38,2°C ayant débuté progressivement depuis 3 jours. Otagies, dysphagie et myalgies. Syndrome grippal chez 6 de ses collègues au cours de la dernière semaine. Infiltrats bilatéraux.



#### III.5.4 Pneumonies à *Legionella* spp (légionellose)

*Population à risque : âge avancé, tabagisme, immunodépression acquise ou congénitale.*

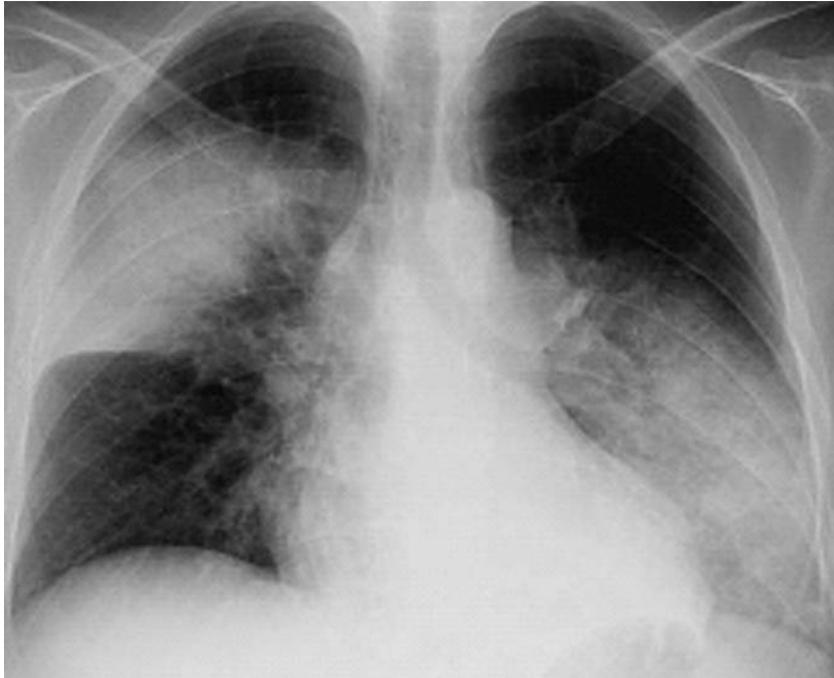
*Microbiologie :*

- *Bacille Gram négatif présent dans le milieu naturel (eau, terre) et artificiel (réseaux d'eau chaude, tours aérorefrigérantes) ;*
- *contamination par voie respiratoire, par inhalation d'aérosol d'eau contaminée (réseaux d'eau chaude collectifs mal entretenus, climatisations tours aérorefrigérantes, système de traitement d'air... ) ;*
- *pas de contamination interhumaine ⇒ **isolement non nécessaire.***

#### Déclaration obligatoire à l'ARS

- cas nosocomiaux et cas sporadiques
- pour enquête autour du cas index (circuit de distribution d'eau).

Figure 5. Légionellose grave. Homme 67 ans, BPCO GOLD III. Fièvre à 39,2°C de début brutal la veille. FR à 30/min, confusion, douleurs abdominales, TA 90/50, pouls 130/min, SpO2 86%. Opacités alvéolaires systématisées bilatérales (lobes supérieur droit et inférieur gauche). Antigénurie légionelle positive.



*Diagnostic microbiologique :*

- *l'antigénurie légionnelle :*
  - *détecte uniquement Legionella pneumophila de sérotype 1 (responsable de 90 à 95% des légionelloses) ;*
  - *se positive 2 à 3 jours après l'apparition des signes cliniques → 2 tests négatifs à 72h d'intervalle excluent le diagnostic avec 90% de certitude ;*
  - *sa positivité n'est pas modifiée par le traitement antibiotique préalable ;*
  - *sa positivité persiste en moyenne 2 mois après l'exposition ;*
- *la culture :*
  - *seule la culture de Legionella à partir des prélèvements respiratoires (y compris expectorations) permet l'identification de la souche (pour le diagnostic et l'enquête épidémiologique) ;*
  - *si la suspicion de légionellose est forte, sa réalisation est fortement recommandée en cas d'hospitalisation, que l'antigénurie soit positive ou négative (le laboratoire doit être averti de la suspicion clinique afin d'utiliser un milieu enrichi adapté) ;*
- *autres techniques : biologie moléculaire (PCR sur prélèvement respiratoire), sérologie (peu utilisée, diagnostic rétrospectif), notamment pour le diagnostic des infections à L. pneumophila d'autres sérotypes.*

**Traitement**

- **monothérapie par macrolides en l'absence de signe de gravité (durée 8 jours)**
- **monothérapie par fluoroquinolones ou bithérapie par fluoroquinolone + macrolide ou rifampicine dans les formes sévères (durée 8 à 21 jours)**
- **les modalités varient selon la gravité clinique et le terrain immunodéprimé ou non.**

### **III.5.5 Pneumonies virales**

Tableau associant **signes respiratoires et syndrome grippal** [fièvre, asthénie, myalgies, céphalées, signes ORL (rhinite, conjonctivite), signes digestifs (diarrhées, douleurs abdominales), éruption cutanée...];

Principaux virus incriminés :

- *virus influenza (grippe), virus respiratoire syncytial, métapneumovirus humain, para-influenza et adénovirus.*
- *distribution saisonnière (épidémie) pour les principaux virus respiratoires.*
- *transmission interhumaine.*

### Cas particulier de la COVID-19

Infection au coronavirus SARS-CoV-2 à transmission interhumaine évoluant sur un mode pandémique depuis début 2020. Elle est caractérisée par :

- un tableau d'allure grippale (fièvre, toux sèche, asthénie, courbatures, maux de tête, dyspnée et douleurs thoraciques).
- des symptômes extra-respiratoires incluant des signes ORL (anosmie, dysgueusie) ; digestifs (douleurs abdominales, nausées, diarrhées) ; cutanés (pseudo-engelures) et oculaires (conjonctivite).

Sévérité du tableau clinique éminemment variable :

- allant de l'absence de symptômes à la pneumonie sévère hypoxémiante avec SDRA (cf item 359), notamment en cas d'âge avancé, d'obésité, de diabète et d'hypertension.

Présentation radiologique

- Plages de verre dépoli non systématisées à prédominance sous-pleurale, et à un stade plus tardif, condensations alvéolaires (fig 6).

Diagnostic

- Comme pour les autres virus à tropisme respiratoire il repose sur la PCR pratiquée sur écouvillon nasopharyngé (intégré dans des PCR multiplex).

Figure 6 : présentation radiologique évocatrice de COVID-19 dans un contexte épidémique, chez un homme de 68 ans qui consulte pour syndrome grippal et douleurs thoraciques.



**Tableau 4.** Eléments d'orientation étiologique face à une PAC

	<b>Pneumocoque (PFLA)</b>	<b>Mycoplasme (atypique)</b>	<b>Légionellose</b>	<b>Virus</b>
<b>fréquence</b>	+++++	++	+	++
<b>contexte</b>	rarement de contexte particulier, mais plus fréquent si cirrhose, âge > 65 ans ou immunodéprimé (VIH++)	contexte <b>épidémique</b> adulte jeune	contexte <b>épidémique</b> situation à risque : voyage, thermes, exposition à l' <b>eau</b> ou aux aérosols contaminés sujets âgés, <b>comorbidités et immunodépression</b>	contexte <b>épidémique</b>
<b>début</b>	<b>brutal</b>	<b>progressif</b> (2-3 jours)	rapidement progressif	<b>progressif</b>
<b>tableau clinique</b>	bryant : T° élevée, malaise général	peu bryant, non grave	bryant, gravité, dissociation pouls-température	Variable selon le virus et le terrain
<b>signes thoraciques</b>	OUI ++ : dlr. thoracique expecto. saumonées	Modérés (examen fréquemment normal, toux sèche)	modérés	Modérés (toux)
<b>signes extra-thoraciques</b>	<b>RARES</b> récurrence possible d'herpès labial (en faveur d'une pneumococcie)	<b>OUI +</b> ORL (rhinopharyngite) Polyarthralgies, myalgies, diarrhées éruption cutanée/ muqueuses	<b>OUI +++</b> (1/3 des cas) pas de signes ORL myalgies ++ digestifs ++ : diarrhées, douleurs abdominales, vomissements neurologiques + : confusion, hallucinations, bradycardie	<b>Oui +++</b> fièvre, asthénie, myalgies, céphalées, signes ORL, signes digestifs, éruption cutanée...
<b>biologie (si réalisée)</b>	aspécifique (hyperleucocytose à PNN, procalcitonine élevée...)	cytolyse hépatique <b>anémie hémolytique</b> (agglutinines froides)	cytolyse hépatique insuffisance rénale <b>hyponatrémie rhabdomyolyse</b> (CPK élevées)	Aspécifique, peu modifiée
<b>microbiologie (si réalisée)</b>	ECBC : <b>CG+ en chaînettes (diplocoques)</b> au direct <b>antigénurie pneumocoque +</b> HC surtout si forme grave	PCR sur prélèvement respiratoire - (virage sérologique)	<b>antigénurie légionelle +</b> culture de sécrétion respiratoire sur milieu spécifique (à visée épidémiologique) PCR sur prélèvement respiratoire	<b>PCR sur prélèvement respiratoire</b>
<b>RXT</b>	Condensation systématisée	opacités multifocales	Condensation systématisée ou opacités multifocales, bilatérales	Opacités alvéolo-interstitielles ou verre dépoli non systématisé
<b>Réponse aux bêtalactamines</b>	OUI	NON	NON	NON

**ATTENTION**, si certains éléments épidémiologiques, cliniques et radiologiques peuvent suggérer la responsabilité d'un pathogène, **aucun d'entre eux n'est véritablement discriminant.**

### III.6III.7 Traitement des PAC

#### III.7.1 Antibiothérapie

Choix basé sur l'épidémiologie des PAC, le terrain du patient et la gravité de la pneumonie.

La **voie orale** est privilégiée quand elle est possible **dès l'initiation** du traitement, sauf pour les C3G qui sont administrées par voie parentérale.

La **durée** du traitement antibiotique des PAC est de **7 jours** pour les PAC « tout venant ».

**Tableau 5** : principes et modalités de l'antibiothérapie des PAC communautaires

#### ⇔ **URGENTE**

Administration précoce<sup>2</sup>, si possible après les *prélèvements microbiologiques* (sauf en ambulatoire)

#### ⇔ **PROBABILISTE<sup>3</sup>**

Ciblant les bactéries les plus fréquemment responsables de PAC

**doit donc toujours couvrir le pneumocoque** (sauf les rares cas très évocateurs de pneumonie à bactérie atypique du sujet jeune traitée en ambulatoire)

- si grave : doit aussi couvrir la légionelle
- si inhalation : doit couvrir également streptocoques, anaérobies, *Staphylococcus aureus*, entérobactéries
- si pneumonie en période grippale : doit couvrir également *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* et les streptocoques du groupe A

#### ⇔ **SECONDAIREMENT REEVALUEE à 48-72h**

Clinique : efficacité ? élargissement du spectre antibiotique si évolution clinique défavorable

Microbiologique : examen direct et culture du prélèvement microbiologique si réalisé (réduction du spectre antibiotique sur la base de l'antibiogramme : « désescalade antibiotique »)

#### ⇔ **avec un souci d'ÉCOLOGIE BACTERIENNE**

Limitier le risque d'émergence de mutants résistants, favorisée par la pression antibiotique : réduire la durée d'antibiothérapie (7 jours pour une PAC tout venant) et réduire le spectre antibiotique (si et seulement si évolution favorable). Éviter les fluoroquinolones en 1<sup>ère</sup> intention en dehors de situations spécifiques (légionellose, allergies aux autres antibiotiques)

**Antibiotiques à ne pas utiliser** dans le traitement des PAC en raison d'une activité insuffisante vis-à-vis des pneumocoques en France :

- **céphalosporines orales** de 1<sup>ère</sup>, 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> génération
- cyclines,
- triméthoprim-sulfaméthoxazole

<sup>2</sup> La règle des « 4 heures au maximum entre l'entrée à l'hôpital et l'instauration de l'antibiothérapie » n'a plus cours depuis 2012. En pratique l'antibiothérapie est à instaurer dès le diagnostic de PAC porté.

<sup>3</sup> En pratique il est exceptionnel qu'on ait le résultat d'un prélèvement quand on débute l'ATB. On fait donc un pari qu'il faut réévaluer à 48-72 h

**Tableau 6. Sensibilité aux antibiotiques des principaux germes responsables de PAC (en gras l'antibiotique de référence du germe en question)**

	<b>S. pneumoniae</b>	<b>C. pneumoniae, M. pneumoniae, L. pneumophila</b>	<b>H. influenzae Entéro- bactéries</b>	<b>anaérobies</b>	<b>S. aureus</b>
<b>amoxicilline PO</b>	<b>+++</b>	–	+ / –	–	–
<b>amox–ac clavulanique PO</b>	<b>+++</b>	–	<b>++</b>	<b>++</b>	<b>++</b> si oxa-S <sup>4</sup>
<b>C3G IV = céphalosporines de 3<sup>ème</sup> génération<sup>5</sup> (cefotaxime, ceftriaxone)</b>	<b>+++</b>	–	<b>++</b>	+ / –	<b>+</b> si oxa-S
<b>macrolides PO<sup>6</sup></b>	+ / –	<b>++</b>	–	–	+ / –
<b>apparentés macrolides PO (pristinamycine)</b>	<b>++</b>	<b>++</b>	+ / –	+ / –	<b>+</b>
<b>FQAP PO (lévofloxacine à préférer à moxifloxacine)<sup>7</sup></b>	<b>++</b>	<b>++</b>	<b>++</b>	+ / –	+ / –
<b>imidazolés PO (métronidazole)</b>	–	–	–	<b>++</b>	–

**Tableau 7 : Antibiothérapie probabiliste des PAC en ambulatoire**

<b>Sujet sain sans signe de gravité</b>	<b>AMOXICILLINE</b> Pristinamycine (alternative)	<b>ou</b>	<b>MACROLIDE</b> Pristinamycine (alternative)
si échec à 48-72 heures	switch		

<b>Sujet avec comorbidité ou Sujet âgé ambulatoire (hors institution)</b>	Amoxicilline/acide clavulanique	<b>ou</b>	ceftriaxone ... (ou FQAP)
si échec à 48-72 heures	hospitalisation		

<sup>4</sup> 95% des souches de *Staphylococcus aureus* sécrètent une pénicillinase qui confère la résistance à l'amoxicilline ; mais la méticilline (oxacilline) reste active, ainsi que l'association amoxicilline/ac.clavulanique ou les C3G (moindre activité)

<sup>5</sup> ceftazidime a une activité insuffisante sur les cocci Gram positif (pneumocoque, S. aureus)

<sup>6</sup> attention aux risques d'interaction médicamenteuse avec les macrolides

<sup>7</sup> les fluoroquinolones anti-pneumococciques (FQAP) sont à utiliser avec prudence, et seulement en l'absence d'alternative, du fait de la progression des résistances aux fluoroquinolones et de l'impact écologique de cette classe. Les FQAP ne doivent pas être prescrites si le malade a reçu une fluoroquinolone, quelle qu'en soit l'indication, dans les 3 derniers mois. Si la lévofloxacine a fait la preuve de son efficacité clinique dans les légionelloses graves en réanimation, les macrolides doivent être préférés dans les légionelloses non graves. Attention aux précautions lors de l'utilisation des fluoroquinolones [prudence chez les sujets âgés sous corticothérapie par voie générale car risque accru de tendinopathie, pas d'exposition au soleil, prévenir le patient du risque de tendinopathie (nécessité de stopper le traitement et consulter si douleur tendineuse)].

**Tableau 8 : Antibiothérapie probabiliste des PAC en hospitalisation conventionnelle**

Pneumocoque suspecté ou documenté <sup>8</sup>	Tous âges	1 <sup>ère</sup> choix	si échec à 48-72 h
		Amoxicilline	Réévaluation
Pas d'argument en faveur du pneumocoque	Sujet jeune	Amoxicilline	Association à un macrolide ou switch par Pristinamycine
	Sujet âgé (y compris en institution) ou avec comorbidité(s)	Pristinamycine (alternative)	Réévaluation
		Amoxicilline/acide clavulanique ou ceftriaxone ou FQAP	Réévaluation

**Tableau 9 : Antibiothérapie probabiliste des PAC en soins intensifs / réanimation**

<b>Cas général</b>	C3G (céfotaxime IV ou ceftriaxone IV) + macrolide IV ou FQAP <sup>o</sup>
<b>Facteurs de risque de <i>Pseudomonas aeruginosa</i> *</b>	<i>pipéracilline/tazobactam</i> ou C4G (céfépime) ou carbapénème <sup>#</sup> (méro-pénème, imipénème/cilastine) + amikacine ou tobramycine (max 3 jours) + macrolide IV ou FQAP IV (lévofloxacine)

\* bronchectasies, antécédents d'exacerbations de BPCO dues à *Pseudomonas aeruginosa*

<sup>o</sup> lévofloxacine

<sup>#</sup> Si documentation antérieure d'une souche résistante à *pipéracilline/tazobactam* et C4G

### **Cas particuliers**

- Co-infection bactérienne au cours de la pneumonie grippale : le spectre de l'ATB doit nécessairement inclure *Streptococcus pneumoniae* et *Staphylococcus aureus* oxa-S  
⇒ amoxicilline/acide clavulanique ;  
⇒ alternative : pristinamycine (ou FQAP).
- Pneumonies abcédées : le spectre de l'ATB doit inclure les pathogènes anaérobies  
⇒ amoxicilline/acide clavulanique;  
⇒ alternative : C3G (ceftriaxone ou céfotaxime) + métronidazole.

### **III.7.2 Traitements associés**

Un traitement antigrippal probabiliste doit être associé en cas de suspicion clinique d'infection grippale chez le patient hospitalisé en période épidémique (oseltamivir PO durant 5 jours). L'initiation d'un traitement antigrippal n'exonère bien sûr pas du traitement antibiotique.

Le bénéfice de la corticothérapie systémique au cours de la PAC n'est pas démontré.

La **kinésithérapie respiratoire** de drainage bronchique doit être systématique.

<sup>8</sup> cocci à Gram positif à l'examen direct de l'ECBC et/ou antigénurie du pneumocoque positive et antigénurie de la *Legionella* négative.

### III.7.3 Réévaluation systématique

Quel que soit le lieu de prise en charge (ambulatoire ou hospitalière), le patient doit être **obligatoirement réévalué cliniquement à 48-72h<sup>9</sup> du début de l'antibiothérapie** (efficacité et tolérance du traitement) et capable de contacter un médecin si dégradation dans ce délai.

**L'évolution est alors dite défavorable en cas de persistance ou d'aggravation des symptômes.**

Evolution favorable

- en ambulatoire : pas de désescalade antibiotique (pas de microbiologie)
- en hospitalisation : une désescalade thérapeutique doit être envisagée si on dispose de résultats microbiologiques fiables<sup>10</sup>

Absence d'évolution favorable à 48-72h chez un patient ambulatoire (cf tableau 7)

- Si l'antibiothérapie prescrite en 1<sup>ère</sup> intention ne couvrait pas *S. pneumoniae* (macrolide) on doit le considérer et modifier l'antibiothérapie dans ce sens.
- si l'antibiothérapie prescrite en 1<sup>ère</sup> intention était active sur *S. pneumoniae*, *H. influenzae* et les germes intracellulaires (pristinamycine, ou FQAP) une hospitalisation est indiquée.

Absence d'évolution favorable à 48-72h chez un patient hospitalisé (cf tableau 8)

## IV. CAUSE DE L'ECHEC DE L'ANTIBIOTHERAPIE AU COURS D'UNE PAC

### IV.1. la pneumonie est compliquée

*Epanchement pleural (item 206)*

- *l'examen clinique + l'imagerie (radiographie et/ou échographie thoracique) orienteront vers ce diagnostic*
- *La ponction pleurale (thoracocentèse) doit être envisagée lorsque l'abondance du liquide le permet (sous contrôle échographique).*

*Abcès pulmonaire*

- *la radiographie (figure 7) ± TDM, orientera vers ce diagnostic*

*Obstacle endo-bronchique (pneumonie de rétention = pneumonie obstructive) :*

- *en fonction de l'âge et du contexte : corps étranger chez le jeune adulte ou le sujet âgé (appareil dentaire), cancer bronchique chez le fumeur*
- *à évoquer si trouble de ventilation radiologique et/ou pneumonies récidivantes dans le même territoire (confirmation: endoscopie bronchique).*

### IV.2. Problèmes relatifs au traitement anti-infectieux

*Mauvaise observance thérapeutique*

*Problème de pharmacocinétique (patient obèse, 3<sup>ème</sup> secteur en réa obligeant à doser les ATB), troubles de l'absorption.*

<sup>9</sup> Une amélioration clinique est attendue à 72h mais ne signifie pas forcément apyrexie stricte (fièvre parfois prolongée 5 jours avec bactéries intracellulaires)

<sup>10</sup> La problématique se pose essentiellement en réanimation où l'antibiothérapie probabiliste couvre un large spectre de bactéries.

*Le germe responsable de la PAC sort clairement du spectre de l'antibiothérapie probabiliste conventionnelle*

- *entérobactéries, staphylocoque résistant à la méticilline*
- *Pseudomonas aeruginosa chez les patients porteurs de maladies bronchiques chroniques (BPCO GOLD IV, broncheectasies)*
- *anaérobies (terrain favorisant les troubles de déglutition)*
- *Bacille de Koch (figure 7) → ne jamais utiliser de fluoroquinolone en 1<sup>ère</sup> intention dans une PAC lorsqu'il y a suspicion de tuberculose (négativité de l'examen direct)*
- *immunodépression ignorée : penser à une pneumocystose révélatrice d'une infection par le VIH → sérologie VIH au moindre doute avec accord du patient.*

Figure 7 : Tuberculose pulmonaire (forme pneumonique).

F 62 ans, alcoolique, altération sévère de l'état général, fièvre persistante malgré une antibiothérapie de 10 jours par Amoxicilline / acide clavulanique, opacités alvéolaires bilatérales, probable excavation de l'opacité lobaire supérieure gauche. Bacilles acido-alcoolo résistants à l'examen direct de l'expectoration.



### **IV.3. Erreur diagnostique**

*Le tableau simule une PAC mais il ne s'agit pas, ou pas uniquement, d'une infection du parenchyme pulmonaire :*

*Les diagnostics différentiels varient selon le type de pneumopathie :*

- *Pneumopathie focalisée : embolie pulmonaire*
  - *sémiologie clinique (douleurs, fièvre, début brutal) non discriminative*
  - *radiologiquement, aspect parfois évocateur d'infarctus pulmonaire : opacité périphérique, sous pleurale et triangulaire associée à des zones d'atélectasie aux bases.*
- *Pneumopathie interstitielle diffuse (voir item ECN 210):*

- les causes de pneumopathies interstitielles diffuses aiguës sont nombreuses mais on doit systématiquement évoquer dans l'ordre une PAC à germes conventionnels (légionelle et pneumocoque), un œdème aigu pulmonaire fébrile qui doit faire évoquer une endocardite infectieuse, une tuberculose (miliaire notamment), une pneumocystose; une lymphangite carcinomateuse, une pneumopathie d'hypersensibilité, une pneumopathie éosinophile, une atteinte pulmonaire satellite d'une connectivite ou d'une vascularite en poussée.
- intérêt de l'interrogatoire (prises médicamenteuses), de l'examen clinique systémique et des prélèvements endo-bronchiques à visée microbiologique (lavage alvéolaire).
- 
- **Pneumopathie excavée :**
  - cancer bronchique : chez le fumeur, caractère irrégulier de l'opacité
  - tuberculose pulmonaire : se situe principalement dans les lobes supérieurs, et sera alors en général bacillifère.
  - infarctus pulmonaire : diagnostic par l'angioscanner thoracique.
  - vascularite : orientation diagnostique par les manifestations extra pulmonaires et le bilan immunologique.
  - aspergillose pulmonaire, histoplasmosse

Enfin, d'une manière générale, la persistance ou réapparition de la fièvre chez un patient sous antibiothérapie pour une PAC doit faire éliminer une fièvre d'une autre étiologie (veinite, infection de sonde urinaire, thrombose veineuse profonde, néoplasie, allergie médicamenteuse, colite post antibiothérapie).

**Tableau 10.** Indications et modalités du vaccin anti-pneumococcique chez l'adulte à risque élevé de contracter une infection pneumococcique

<p> <b>Réflexe</b>  : Vaccination anti-pneumococcique (<i>recommandation calendrier vaccinal 2022</i>)</p> <p><b>VPC 13 : vaccin pneumococcique conjugué 13-valent.</b></p> <p><b>VPP 23 : vaccin pneumococcique non conjugué 23-valent.</b></p> <p>La vaccination anti-pneumococcique peut être faite en même temps que la vaccination anti-grippale.</p>	
<p><u>Immunodéprimés :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- asplénie organique/fonctionnelle (drépanocytose homozygote)</li> <li>- déficits immunitaires héréditaires</li> <li>- VIH</li> <li>- tumeur solide ou hémopathie maligne</li> <li>- patients greffés (organe solide ou cellules souches hématopoïétiques)</li> <li>- patients traités par immunosuppresseur</li> <li>- syndrome néphrotique</li> </ul> <p><u>A risque du fait d'une maladie sous-jacente prédisposant à la survenue d'infections invasives à pneumocoque</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- cardiopathie congénitale cyanogène, insuffisance cardiaque;</li> <li>- insuffisance respiratoire chronique, BPCO, emphysème</li> <li>- asthme sévère sous traitement continu;</li> <li>- insuffisance rénale;</li> <li>- hépatopathie chronique d'origine alcoolique ou non;</li> <li>- diabète non équilibré par le simple régime;</li> <li>- patients présentant une brèche ostéoméningée, un implant cochléaire ou candidats à une implantation cochléaire</li> </ul>	<p><u>Non vaccinés antérieurement</u></p> <p>1 dose VPC 13 puis 1 dose VPP 23 2 mois plus tard</p> <p><u>Vaccinés antérieurement :</u></p> <p><b>Avec la séquence VPC 13-VPP23 :</b> 1 dose de VPP23 (avec un délai ≥ 5 ans après le dernier VPP23)</p> <p><b>Avec le VPP 23 (&gt; 1an) :</b> Faire VPC 13 Puis revaccination par VPP 23 avec un délai ≥ 5 ans après le dernier VPP 23</p>

## **V PREVENTION DES PAC**

Elle repose sur les vaccinations anti-grippale et anti-pneumococcique et SARS-CoV2 : non systématiques dans la population adulte ; recommandées chez certaines populations à risque.

Les recommandations relatives à la vaccination anti-pneumococcique sont détaillées dans le tableau 10.

## Item 159

### Tuberculose de l'adulte

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Prévalence, épidémiologie	Connaître les caractéristiques épidémiologiques de la tuberculose
A	Définition	Connaître la définition de la tuberculose et les caractéristiques microbiologiques des mycobactéries
A	Étiologies	Connaître les facteurs de risque de la tuberculose
A	Éléments physiopathologiques	Connaître les différentes modalités évolutives de la tuberculose
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Connaître l'indication d'une IDR à la tuberculine, d'un test IGRA
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Connaître la présentation clinique d'une primo infection tuberculeuse
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Connaître la présentation clinique de la tuberculose pulmonaire
A	Diagnostic positif	Connaître la présentation clinique de la tuberculose extra-pulmonaire
A	Examens complémentaires	Connaître les examens complémentaires à réaliser au cours d'une tuberculose pulmonaire
A	Contenu multimédia	Radiographie thoracique au cours d'une tuberculose pulmonaire
<i>B</i>	Contenu multimédia	TDM thoracique au cours d'une tuberculose pulmonaire
A	Prise en charge	Connaître les principes généraux du traitement de la tuberculose
<i>B</i>	Prise en charge	Connaître les modalités d'administration des anti tuberculeux
A	Prise en charge	Connaître les principales caractéristiques des anti tuberculeux (toxicité, interactions médicamenteuses, contre-indications, surveillance, précautions d'emploi)
A	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des sujets contacts et d'isolement du patient
A	Prise en charge	Savoir que la tuberculose est une maladie à déclaration obligatoire
A	Prise en charge	Connaître les modalités de prévention vaccinale de la tuberculose

**N.B. : les aspects pédiatriques de cet item ne sont pas traités dans ce chapitre**

**Les objectifs de rang B apparaissent en *italique* dans le texte**

## Points-clés

1. La tuberculose est une maladie infectieuse transmissible liée à *Mycobacterium tuberculosis* ou BK
2. France = pays à faible incidence de tuberculose, sauf Ile de France et grandes villes
3. Transmission aérienne responsable du 1<sup>er</sup> contact avec le BK → primo-infection tuberculeuse (PIT) avec passage à la latence = l'infection tuberculeuse latente (ITL)
4. Passage possible à n'importe quel moment de l'ITL à la tuberculose maladie, principalement dans les 2 ans qui suivent la PIT. Ce risque est accru aux âges extrêmes et en cas d'immunodépression.
5. La principale localisation de la tuberculose maladie est pulmonaire.
6. Tuberculose pulmonaire :
  - a. symptômes aspécifiques évoluant de manière subaiguë : altération de l'état général (AEG), fièvre au long cours, sueurs nocturnes, toux, expectorations, hémoptysie
  - b. radiographie thoracique évocatrice de tuberculose pulmonaire = lésions des lobes supérieurs à type d'infiltrats, de nodules et de lésions excavées (cavernes)
7. Tuberculoses extra-pulmonaires : adénites (pédiatrie++); pleurésie; méningite; atteintes ostéo-articulaires ou génito-urinaires
8. Formes systémiques plus fréquentes chez l'immunodéprimé et l'enfant. Diagnostic plus difficile.
9. Diagnostic de certitude de tuberculose = mise en évidence du BK → prélèvements MULTIPLES
10. Examen direct d'un prélèvement respiratoire : mise en évidence de bacilles acido-alcoolo résistants (BAAR); un examen direct négatif n'élimine pas le diagnostic
11. Traitement de la tuberculose pulmonaire (6 mois) : quadrithérapie (INH+RMP+EMB+PZA) pendant 2 mois, puis bithérapie pendant 4 mois (INH+RMP)
12. Maladie à déclaration obligatoire
13. Signalement rapide également nécessaire auprès du Centre de Lutte Anti-Tuberculeuse (CLAT) pour rechercher et dépister les sujets contacts
14. Vaccination par le BCG : plus obligatoire en France mais fortement recommandée aux enfants à risque ou dans les régions à forte incidence (Ile de France)

# I. INTRODUCTION ET HISTOIRE NATURELLE

## I.1. Définition

Maladie infectieuse transmissible, due à *Mycobacterium tuberculosis hominis*, appelée bacille de Koch (BK). Il s'agit d'un bacille acido-alcool-résistant (BAAR), à multiplication intra- et extracellulaire, à croissance lente et dont le métabolisme est aérobic strict. La principale localisation de la tuberculose maladie (TM) est pulmonaire mais elle peut concerner n'importe quel organe (ganglions, plèvre, etc...).

## I.2. Épidémiologie

On compte 10,6 millions de nouveaux cas de tuberculoses par an dans le monde, avec une incidence variant de moins de 10 cas/100 000 habitants (Europe occidentale et Amérique du Nord) à plus de 1000 cas/100 000 habitants (Afrique subsaharienne).

En 2021, 1,6 million de personnes sont décédées de tuberculose dans le monde, dont 187 000 co-infectées par le VIH.

En France, 4606 cas de tuberculose ont été déclarés en 2020, soit une incidence de 6,8 cas/100 000 habitants (faible incidence). L'incidence de la tuberculose maladie en France a diminué de 10% en 2020. Cette baisse observée en France a également été décrite en Europe et ailleurs dans un contexte mondial de pandémie de COVID-19.

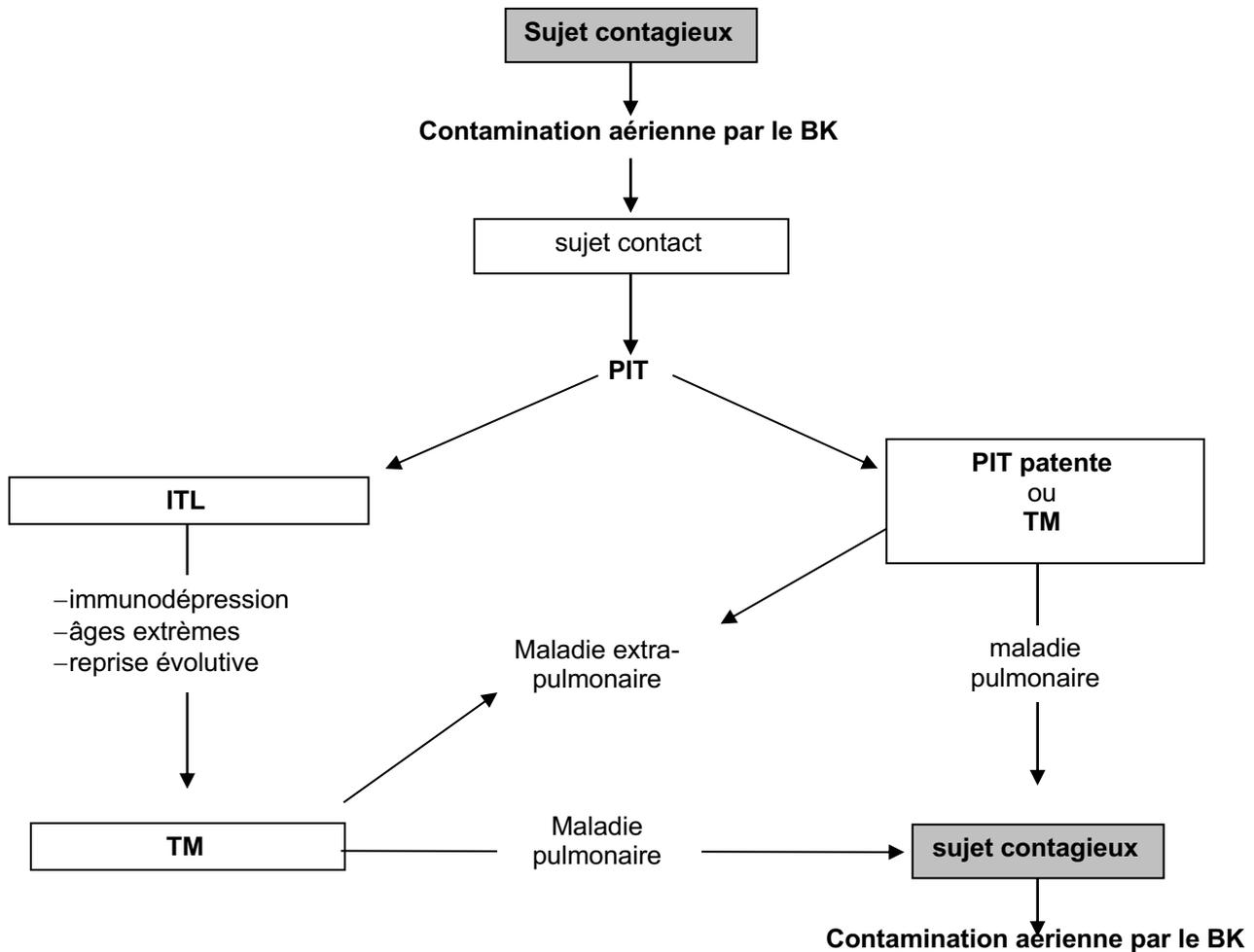
## I.3. Histoire naturelle

Trois étapes (figure 1) :

- Etape 1 : Contamination du sujet par transmission aérienne à partir d'une personne présentant une tuberculose bacillifère :
  - La contamination est due à l'inhalation d'« aérosols » de gouttelettes infectantes (contenant du BK) émises lors de la toux. Les gouttelettes, et donc quelques bacilles, atteignent les territoires alvéolaires (c'est le « foyer primaire »), entraînant la primo-infection tuberculeuse (PIT).
  - Le risque de contamination à l'origine d'une PIT est ainsi proportionnel à l'intensité de la toux, à la contagiosité du cas (BAAR à l'examen direct, cavernes) et à la durée d'exposition.
- Etape 2 : Le sujet développe une PIT le plus souvent asymptomatique, responsable d'une infection tuberculeuse latente (ITL)
  - *Au niveau du « foyer primaire » : les bacilles sont phagocytés par les macrophages alvéolaires et se multiplient dans les macrophages*
  - *Les bacilles gagnent le ganglion hilair satellite du foyer primaire*
  - Dans les semaines suivant la PIT, une réponse immunitaire à médiation cellulaire se développe au niveau du foyer primaire et des foyers secondaires :
    - permettant le plus souvent de limiter la multiplication du BK
    - responsable au niveau du foyer primaire et des foyers secondaires d'un afflux de cellules monocytaires d'allure épithélioïde avec au centre une nécrose dite « caséuse » ; ces lésions sont appelées granulomes **giganto-cellulaires avec nécrose caséuse** et contiennent quelques **bacilles quiescents**
  - L'ITL est par définition une PIT asymptomatique.
  - *Parfois, la PIT est « patente ». Elle s'accompagne d'une altération de l'état général (AEG), d'un érythème noueux, d'une kérato-conjonctivite phlycténulaire, d'adénopathies cervicales. La radiographie du thorax peut alors montrer des adénopathies médiastinales avec ou sans lésion parenchymateuse correspondant au foyer primaire (chancre d'inoculation).*
- Etape 3 : développement de la TM
  - A n'importe quel moment, pendant la primo-infection ou après la primo-, la multiplication des bacilles quiescents peut survenir → le patient devient symptomatique
  - 10% des patients qui font une PIT développent une TM le plus souvent au cours des 2 premières années suivant la contamination
  - Le développement d'une TM est favorisé par :

- l'immunodépression (infection VIH +++, tumeurs et hémopathies, traitements immunosuppresseurs ou anti-TNF)
- les âges extrêmes
- le diabète, l'insuffisance rénale, la malnutrition, l'alcoolisme/tabagisme
- la précarité, la toxicomanie

Figure 1 : Histoire naturelle.



## II. TUBERCULOSE-MALADIE (TM)

### II.1. Formes avec atteinte pulmonaire (75% des cas) ou intrathoracique

#### II.1.1. Tuberculose pulmonaire commune = la forme la plus « CLASSIQUE » de TM

Physiopathologie :

- Lésions formées à partir de(s) foyer(s) secondaire(s) et/ou primaire(s) avec fonte du caséum et formation d'une caverne fistulisée dans l'arbre bronchique
- Dissémination **bronchogène** au reste du poumon

Présentation clinique :

- Pas de symptôme spécifique
- Évolution progressive sur plusieurs semaines à plusieurs mois, avec début insidieux
- Signes généraux :
  - AEG : asthénie, anorexie, amaigrissement
  - fébricule à prédominance nocturne
  - sueurs nocturnes

- Signes fonctionnels
  - toux chronique ± expectorations
  - hémoptysie : du simple crachat hémoptoïque à l'hémoptysie grave
  - dyspnée, généralement tardive
- Signes physiques :
  - généralement absents
  - possible syndrome pleural (en cas de pleurésie tuberculeuse associée)

Présentation radiologique :

- 3 types de lésions (figures 2, 3, 4) :

1. nodules
2. infiltrats
3. caverne (lésion excavée)



- peuvent être associées
- généralement situées dans les segments supérieurs et postérieurs

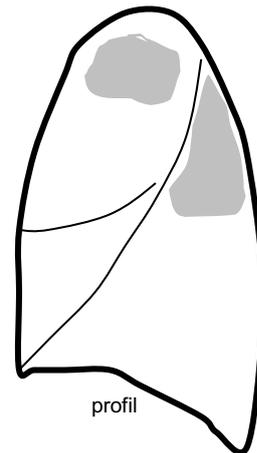


Figure 2 : Tuberculose pulmonaire commune : infiltrats lobaires supérieurs + caverne lobaire supérieure gauche + micronodules bronchogènes (flèches)

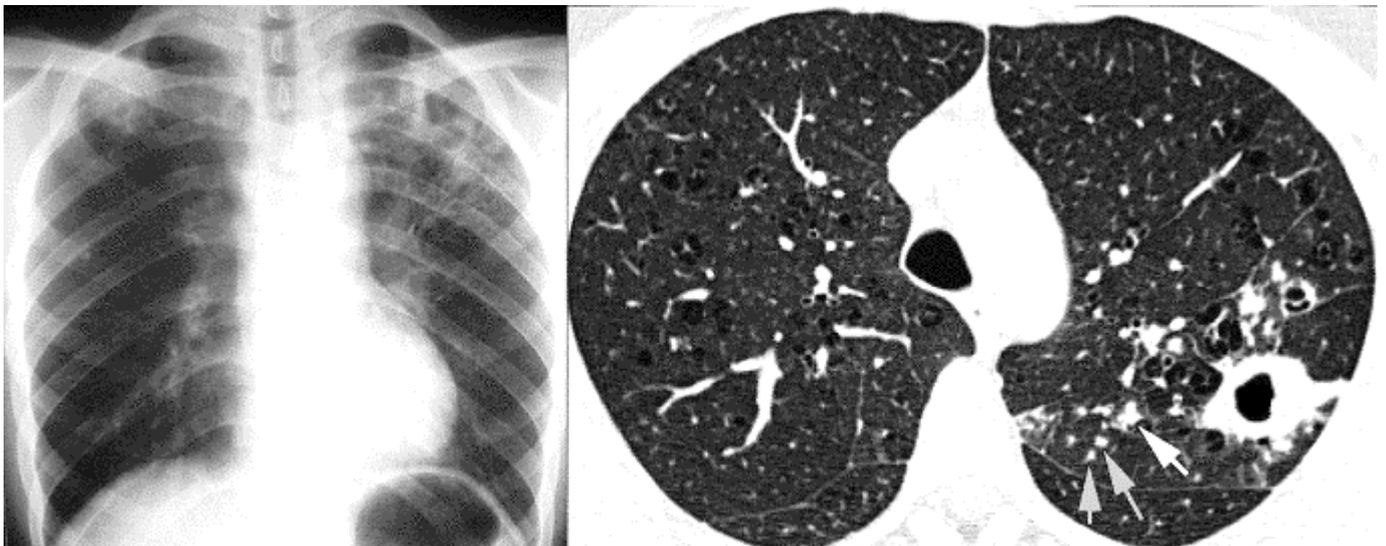
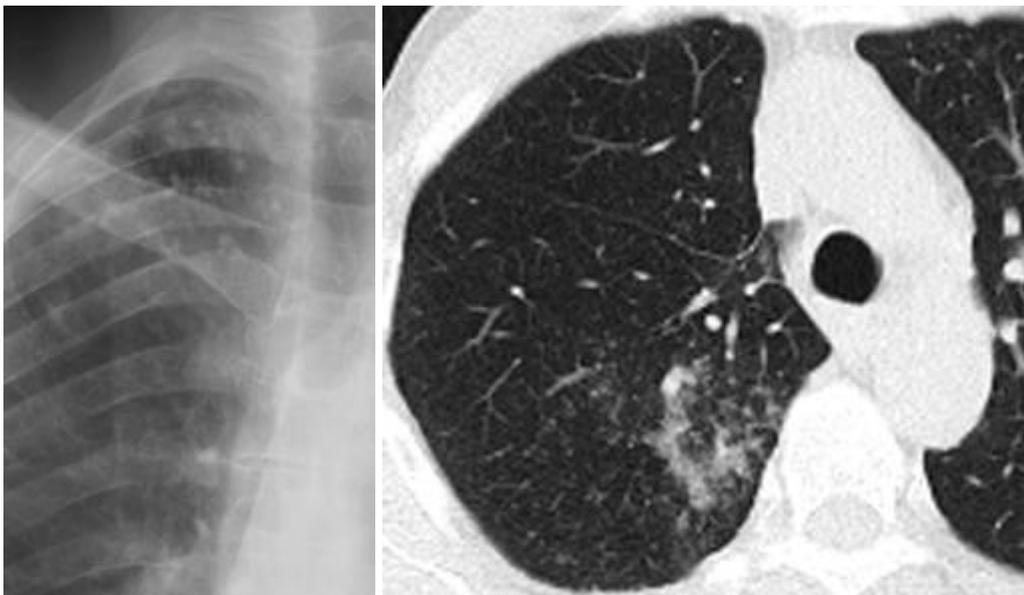


Figure 3 : Tuberculose pulmonaire commune : nodules, infiltrats et caverne (flèche) lobaires supérieurs droits.



Figure 4 : Tuberculose pulmonaire commune : nodules de l'apex droit (rx) ; infiltrat lobaire supérieur droit (scanner).



### II.1.2. Miliaire tuberculeuse

Il ne s'agit pas à proprement parler d'une forme pulmonaire de la TM mais bien d'une forme disséminée, généralisée, mise en évidence sur l'imagerie thoracique. Le poumon ainsi que beaucoup d'autres organes peuvent être atteints, d'où la sévérité de cette forme de TM.

Physiopathologie :

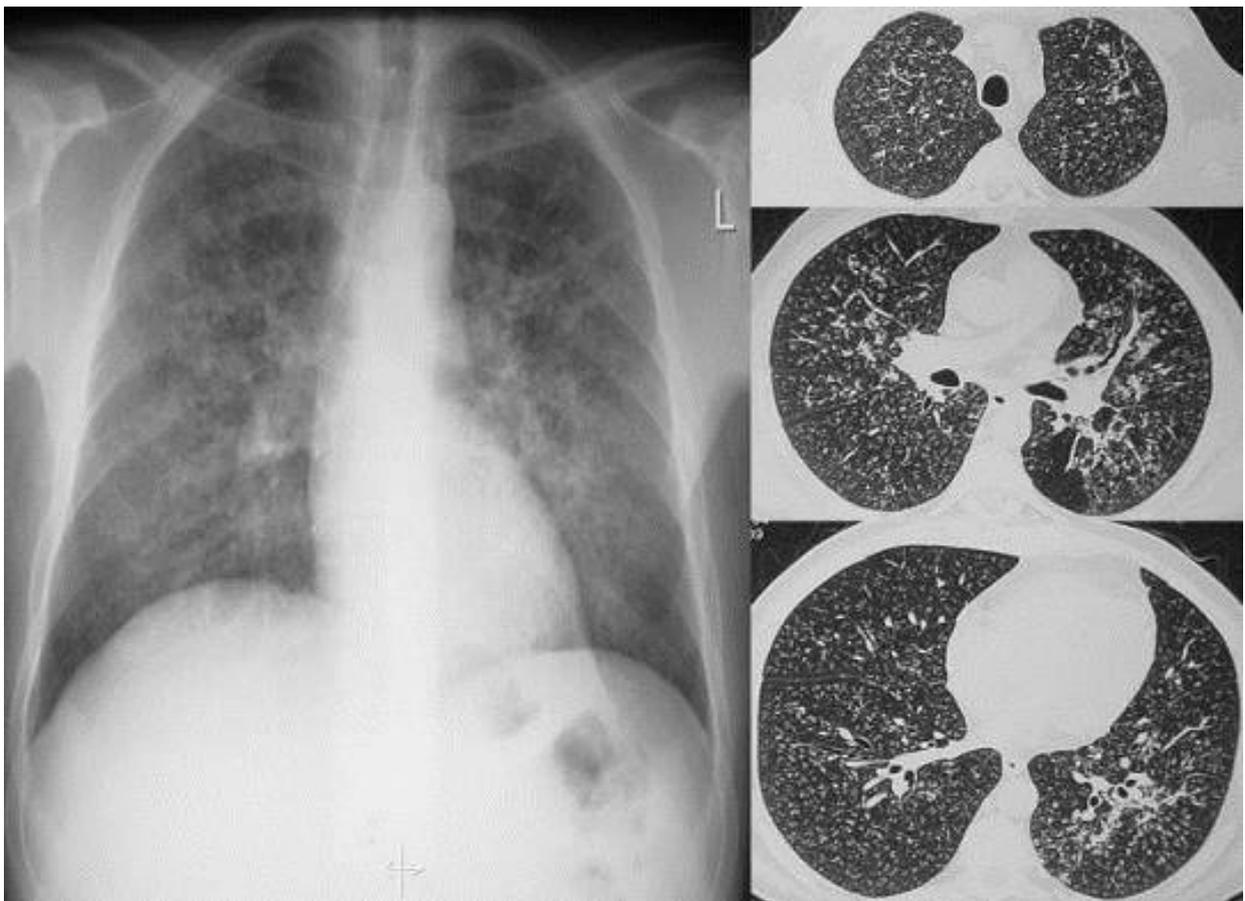
- Dissémination **hématogène**
- Lors de la phase de bacillémie initiale, ou par érosion vasculaire à partir d'un foyer de nécrose caséuse

Clinique : altération de l'état général marquée, souvent fébrile, chez un patient parfois dyspnéique

*Radiographie thoracique : pneumopathie interstitielle diffuse micronodulaire (petits « grains de mil ») touchant l'ensemble des deux poumons (figure 5).*

Penser à envoyer tout prélèvement réalisé au laboratoire de mycobactériologie (incluant urines, selles, LCR, biopsie d'organe...).

Figure 5 : Miliaire tuberculeuse.



### II.1.3. Pleurésie tuberculeuse

*Secondaire à l'effraction d'un foyer parenchymateux sous pleural souvent infra-radiologique. Exsudat lymphocytaire à liquide clair.*

Diagnostic :

- Bactériologie : examen direct, culture positive du liquide pleural ou surtout d'une biopsie pleurale, PCR rarement positive
- Anatomopathologie des biopsies pleurales : granulomes avec nécrose caséuse
- *Fréquence des atteintes pulmonaires associées, donc bonne rentabilité des recherches de bacilles dans les expectorations*

#### II.1.4. **Séquelles des formes pulmonaires de la TM**

Possibilité de lésions séquellaires à type de :

- *Nodules calcifiés*
- *Lésions fibreuses rétractiles*
- *Dilatations des bronches*
- *Aspergillome : greffe d'Aspergillus au sein d'une caverne résiduelle*

#### II.2. **Formes extra-pulmonaires de la TM**

*Moins fréquentes, isolées dans 30% des cas.*

*Pauci-bacillaires, diagnostic souvent anatomopathologique.*

*Peuvent toucher tous les organes : ganglions, os, péricarde, appareil génito-urinaire, méninges*

#### II.3. **Diagnostic de la TM**

##### II.3.1. *Les circonstances*

Toujours penser à la tuberculose devant :

- Des signes cliniques évoluant depuis plusieurs semaines à plusieurs mois
- Des infiltrats, nodules et/ou cavernes au niveau des lobes supérieurs
- Un contexte évocateur : notion de contagé, contexte socio-économique, immigration, vie en communauté, immunosuppression et infection VIH...

La tuberculose est la grande trompeuse :

- Elle peut simuler de multiples pathologies pulmonaires

**Diagnostic de tuberculose = mise en évidence de BK**

##### II.3.2. *Prélèvements*

**Les prélèvements respiratoires sont systématiques. Toujours MULTIPLES et répétés.**

**S'il est hospitalisé, le patient est placé en chambre seule et en isolement respiratoire avant de débiter les prélèvements. Ces prélèvements sont adressés au laboratoire de mycobactériologie.**

Tuberculose pulmonaire :

- Si le patient crache :
  - Demander spécifiquement la recherche de BAAR dans l'expectoration ; attention +++ : sur un ECBC "standard", on ne fait pas de recherche de BAAR !
- Si le patient ne crache pas :
  - Tubage gastrique le matin à jeun avant tout lever
    - durant la nuit, les sécrétions sont avalées, les BAAR résistent à l'acidité de l'estomac car ils sont acido-résistants.
    - le prélèvement doit donc être réalisé avant la vidange gastrique, le matin à jeun avant le lever.

- En cas d'échec (3 prélèvements négatifs à l'examen direct) ou en cas de suspicion de miliaire tuberculeuse :
  - Fibroscopie bronchique avec aspiration dans un territoire atteint d'après l'imagerie.

Miliaire tuberculeuse :

- Nécessité, en plus des prélèvements respiratoires, d'hémocultures sur milieu spécifique des mycobactéries, d'ECBU adressé en mycobactériologie et éventuellement d'une myéloculture en cas de leuco-neutropénie.

*Tuberculose extra-pulmonaire :*

- *Pleurale : biopsie pour histologie et mise en culture*
- *Ganglionnaire : ponction ou biopsie-exérèse d'une adénopathie accessible*
- *Neuro-méningée : ponction lombaire*
- *Génito-urinaire : prélèvements des urines 3 jours de suite*

### II.3.3. Mycobactériologie

1<sup>ère</sup> étape : examen direct

- Recherche de BAAR par la coloration de Ziehl-Neelsen (résultat en quelques heures).
- Cette recherche n'est positive que pour des concentrations bacillaires supérieures à  $10^3$  bacilles/ml.  
→ la négativité de l'examen direct n'élimine pas le diagnostic de TM.

2<sup>ème</sup> étape : culture sur milieux enrichis, systématique +++ (même si examen direct négatif)

- Sur milieu solide (milieu de Löwenstein-Jensen), généralement positive à partir de 3 à 4 semaines
- Sur milieu liquide, positive dès 10 à 15 jours environ

En parallèle des 2 étapes précédentes :

- Tout examen direct positif (de même que toute culture positive) doit être complété par la réalisation rapide d'un test génotypique pour :
  - confirmer qu'il s'agit bien d'une mycobactérie du complexe *tuberculosis* (pathogène certain) et non d'une mycobactérie non tuberculeuse
  - rechercher la présence de mutations du gène *rpoB* conférant la résistance à la rifampicine. *Cette recherche peut être utilement couplée à la recherche de mutations conférant la résistance à l'isoniazide.* Le résultat de ces tests doit être disponible dans un délai maximal de 72 heures (habituellement, 24 heures).
- Ces tests génotypiques reposant sur l'amplification et la détection des acides nucléiques (ADN ou ARN) permettent de ne pas attendre le résultat de la culture et donc de raccourcir les délais de diagnostic de la TM : si un test de biologie moléculaire s'avère positif pour *M. tuberculosis* (ex : Xpert<sup>®</sup> MTB/RIF), il s'agit bien d'une tuberculose, qui sera ensuite confirmée par le résultat de la culture.

3<sup>ème</sup> étape : **antibiogramme (obligatoire)**

- Consiste à mettre en culture les bacilles isolés sur des milieux contenant différentes concentrations d'antibiotiques (méthode de référence)
- Systématique en cas de culture positive
- *Si argument pour une résistance : souche transmise au Centre National de Référence des mycobactéries pour tester les antibiotiques de deuxième ligne*

Figure 6 : Examen direct avec coloration de Ziehl-Neelsen : mise en évidence de BAAR.

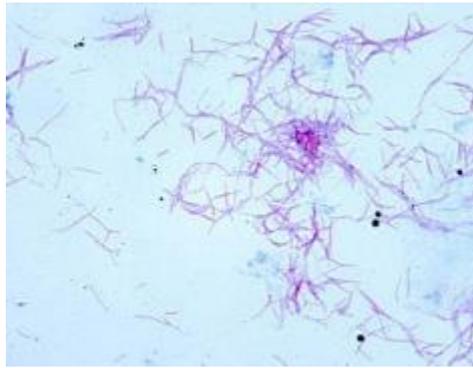


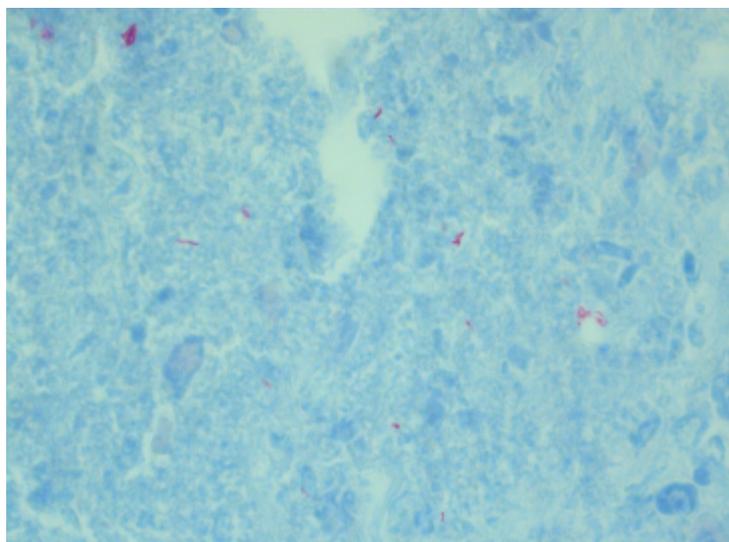
Figure 7 : Culture sur milieu de Löwenstein-Jensen : colonies de mycobactéries, identification par biologie moléculaire et caractères biochimiques et culturaux.



#### II.3.4. Anatomopathologie

Mise en évidence de granulomes épithélioïdes giganto-cellulaires avec nécrose caséuse (fortement évocateur mais non pathognomonique de la tuberculose), colorations spécifiques pour rechercher les BAAR dans le tissu.

Figure 8 : Nodule pulmonaire périphérique hyper-métabolique en tomographie par émission de positons chez une patiente sous anti-TNF. La biopsie transthoracique met en évidence des nombreux BAAR.



### III. TRAITEMENT DE LA TUBERCULOSE MALADIE

#### III.1 Trois populations de bacilles selon leur sensibilité aux antibiotiques.

Les bacilles extracellulaires (95% des bacilles)

- responsables de la contagiosité et de la symptomatologie → activité de l'isoniazide et de la rifampicine

Les bacilles intracellulaires quiescents

- dans les macrophages → activité du pyrazinamide et de la rifampicine

Les bacilles extracellulaires au sein du caséum

- responsables du risque de rechute à distance → activité de la rifampicine

#### III.2. Les antituberculeux

##### III.2.1. Molécules de 1<sup>ère</sup> ligne

Isoniazide, abréviation INH

- Principaux effets secondaires :
  - troubles digestifs (nausées)
  - hépatite (de la simple élévation des transaminases à l'hépatite médicamenteuse sévère pouvant nécessiter l'arrêt du traitement) → surveillance des transaminases
  - polynévrites sensitivo-motrices en cas de carence en vitamine B6

Rifampicine, abréviation RMP

- Puissant inducteur enzymatique : attention aux interactions médicamenteuses, en particulier avec les AVK (→ surveillance INR) et les anticoagulants directs oraux, la pilule œstro-progestative (→ changer de mode de contraception), certains antirétroviraux (inhibiteurs de protéases), la méthadone (risque de syndrome de sevrage), les corticoïdes, les digitaliques, ...
- Principaux effets secondaires :
  - réactions immuno-allergiques
- attention : coloration en orange des larmes, du sperme, des urines... (→ prévenir le patient : il ne s'agit pas d'un effet secondaire mais d'un phénomène normal)

Ethambutol, abréviation EMB

- Principal effet secondaire :
  - névrite optique rétrobulbaire, surtout en cas de posologie élevée administrée longtemps, d'éthylisme chronique ou d'insuffisance rénale

Pyrazinamide, abréviation PZA

- Contre-indiqué en cas d'insuffisance hépatocellulaire et d'insuffisance rénale
- Principaux effets secondaires :
  - cytolysse hépatique (plus tardif que l'INH → surveillance des transaminases)
  - hyperuricémie par effondrement de l'uraturie (généralement asymptomatique, crise de goutte, pas de risque de colique néphrétique)

##### III.2.2. Associations fixes d'antituberculeux de première ligne

- Rifater® : associe INH, RMP et PZA
- Rifinah® : associe INH et RMP

##### III.2.3 Autres antibiotiques actifs sur le BK

- Fluoroquinolones :

- éviter de traiter une infection pulmonaire avec des fluoroquinolones en cas de suspicion de tuberculose (risque de négativer les prélèvements)
  - à n'utiliser qu'en cas de tuberculose résistante documentée
- Autres antituberculeux à n'utiliser que sur avis d'expert.

### III.3. Mise en place du traitement

#### III.3.1 Principes :

Temps de doublement long (20 h) → prise unique quotidienne

Bacilles persistants dans les foyers tuberculeux → traitement prolongé

Absorption RMP diminuée par repas → à jeun (30 min à 1 h avant le repas ou au moins 2 h après)

Poly-antibiothérapie obligatoire

- car risque d'émergence de mutants résistants en cas de « monothérapie »
- car nécessité d'assurer une action sur les 3 populations de BK

Penser à prescrire de la pyridoxine (vitamine B6) notamment en cas de grossesse, d'alcoolisme chronique ou de dénutrition pour prévenir la survenue de polyneuropathie sous isoniazide (favorisée par la carence en vit. B6).

L'observance est capitale pour limiter le risque de rechute et le développement de souches résistantes.

- rôle fondamental des Centres de Lutte Anti-Tuberculeuse (CLAT) dans la prise en charge, en plus de l'enquête autour du cas index.

#### III.3.2. Associations classiques

Schéma classique :

- quadrithérapie par INH+RMP+EMB+PZA pendant 2 mois (souvent, Rifater®+EMB ou Rifinah®+EMB+PZA)
- suivie par une bithérapie INH+RMP pendant 4 mois (souvent, Rifinah®)

Schéma alternatif (moins utilisé, mais qui peut être proposé en cas de contre-indication au PZA ou de survenue d'effet indésirable grave rendant impossible la poursuite du PZA) :

- trithérapie par INH+RMP+EMB pendant 2 mois
- suivie d'une bithérapie par INH+RMP pendant 7 mois

Adapté aux résultats de l'antibiogramme dès réception (présence ou non de résistances avérées).

La durée de traitement recommandée, avec le schéma classique, est de 6 mois pour toutes les formes de tuberculose multi-sensible. **Seule la tuberculose neuro-méningée doit être traitée systématiquement de manière plus prolongée (9-12 mois).**

#### III.3.3. Règles pratiques

Examens ou actes à effectuer avant l'instauration d'un traitement antituberculeux.

- Créatininémie, estimation du débit de filtration glomérulaire (DFG)
- Uricémie
- Transaminases
- Hémogramme
- Sérologie de dépistage VIH, à proposer systématiquement
- Antigène HBs, Ac anti HBs et Ac anti HBc et anti VHC à proposer systématiquement

- Examen ophtalmologique avec vision des couleurs et champ visuel : lors de la mise en route du traitement par EMB (mais peut être réalisé en différé car la mise en route du traitement est une urgence)

Surveillance : efficacité, tolérance, observance

- Clinique (J15, M1, M2, M4, M6, M9, M12), radiologique (M1, M2, M6, M12, M18 et 2 ans après la fin de traitement selon l'OMS ; souvent, plutôt M6, M12 et M24 si évolution cliniquement satisfaisante) et bactériologique (J15, M1 et jusqu'à négativation)
- Biologique : bilan hépatique hebdomadaire le premier mois, puis rythme de surveillance dépendant du terrain
  - sensibiliser les patients aux signes fonctionnels d'insuffisance hépatocellulaire
  - en cas de transaminases élevées mais < 3N : surveillance rapprochée jusqu'à normalisation
  - en cas de transaminases élevées entre 3 et 5N : arrêt du PZA et poursuite d'une trithérapie INH+RMP+EMB (2 mois de trithérapie + 7 mois de bithérapie)
  - en cas de transaminases élevées supérieures à 5N : arrêt INH et PZA, possible essai de réintroduction de l'INH à demi dose avec réalisation de dosages sériques après normalisation des paramètres biologiques. Si signe de gravité ou cytolysse majeure, arrêt de tous les antituberculeux, déclaration pharmacovigilance, avis spécialisé pour ajout d'antituberculeux de 2<sup>ème</sup> ligne
- Ophtalmologique : si traitement prolongé par EMB, vision des couleurs tous les mois les premiers mois

Information du patient :

- Importance d'une bonne observance
- Possibilité d'une adaptation thérapeutique en cas de troubles digestifs importants
- Coloration rouge orangée des différentes sécrétions
- Inefficacité de la pilule œstro-progestative et donc nécessité d'un autre moyen de contraception efficace (contraception mécanique seule possible)

### III.3.4. Isolement respiratoire pendant la période de contagiosité

Durée de l'isolement respiratoire :

- Quand un patient est contagieux au moment du diagnostic d'une tuberculose, il est en général déjà contagieux depuis 3 mois et a donc potentiellement déjà contaminé son entourage proche.
- Au cas où les ED sont négatifs au départ, on considère en général qu'après 15 jours de traitement plein, on peut lever l'isolement respiratoire.
- Toutefois, la durée d'isolement respiratoire peut être prolongée, notamment en cas de tuberculose pulmonaire initialement très bacillifère, ou si présence d'enfants ou de personnes âgées ou immunodéprimées au domicile.

### III.3.5. Demander la prise en charge à 100 %

Au titre de l'affection longue durée n°29.

## IV. INFECTION TUBERCULEUSE LATENTE (ITL)

### IV.1. Dépistage des ITL

IV.1.1 Objectif : diagnostiquer et traiter les ITL à haut risque d'évolution vers une TM

IV.1.2. Qui est concerné par la recherche d'une ITL ?

Les ITL à qui un traitement sera proposé :

- ITL récente (< 2 ans) : en pratique = contacts identifiés par le CLAT lors de l'enquête autour d'un cas

- ITL chez un migrant de moins de 18 ans en provenance récente (< 5 ans) d'un pays avec une incidence élevée de tuberculose
- ITL avant mise en place d'un traitement immunosuppresseurs (anti-TNF $\alpha$ , greffe...)
- ITL diagnostiquée lors de la découverte d'une séropositivité pour le VIH

L'enquête autour d'un cas : les sujets contacts

- Toute personne (adultes, enfants) ayant des contacts répétés et rapprochés (même pièce ou ayant séjourné dans un même espace défini par la distance d'une conversation) avec le cas index
- Le risque d'infection après cette exposition dépend :
  - de la contagiosité du cas index
    - forte contagiosité : bacillifère (examen direct positif), cavités sur la radio
  - de la période de contagiosité : les 3 mois avant le diagnostic
  - du degré de proximité, de confinement et de durée.
    - contact étroit : partageant le même lieu fermé plusieurs heures par jour (famille, classe, bureau, cellule, etc.) ;
    - contact régulier : partageant régulièrement le même lieu fermé (domicile, cantine, atelier, club de sport, etc.) ;
    - contact occasionnel : partageant occasionnellement le même lieu fermé (dîner, etc.).
- Le dépistage systématique ne concerne que les contacts étroits ou réguliers.

#### IV.1.3. Diagnostic de l'ITL = tests immunologiques

Un examen clinique et une radiographie thoracique élimineront d'abord la TM. Puis on réalisera une intradermoréaction à la tuberculine (IDR) ou un test *in vitro* de détection de la production de l'interféron  $\gamma$ . Aucun de ces deux tests ne distingue ITL de TM.

**Intradermoréaction à la tuberculine (IDR)** encore appelée réaction cutanée tuberculitique :

- Mise en évidence d'une réaction cutanée après injection locale d'antigènes mycobactériens, témoin de l'acquisition d'une immunité à médiation cellulaire
- Non spécifique de *M. tuberculosis hominis*, réaction également avec les antigènes de *M. bovis* (donc avec le BCG) et avec les antigènes de certaines mycobactéries atypiques
- Peut être négative (= anergie tuberculitique) notamment en cas d'immunodépression
- Modalités de réalisation :
  - injection en intradermique
  - de 0,1 ml de tuberculine (Tubertest<sup>®</sup>)
- Modalités de lecture :
  - 72 heures après
  - mesure de l'induration autour du point de ponction
  - ne pas prendre en compte les dimensions de la réaction érythémateuse

#### **Interprétation de l'IDR à la tuberculine :**

- En fonction des antécédents (tuberculose, PIT, immunodépression, pathologie grave évolutive...)
- et de son statut vaccinal (BCG et résultats d'anciennes IDR)
- Interprétation difficile dans les 10 ans qui suivent la vaccination par le BCG
- IDR négative = diamètre < 5 mm
- IDR positive = diamètre  $\geq$  5 mm
- suspicion d'ITL
  - lorsque le diamètre est > 10 mm en l'absence de vaccination antérieure par le BCG et > 15 mm si vacciné
  - ou lorsque le diamètre de l'induration a augmenté de plus de 10 mm entre deux IDR à 3 mois d'intervalle (= virage tuberculitique)

**Tests *in vitro* de détection de la production de l'interféron  $\gamma$  (IFN $\gamma$ ) = IGRA (Interferon Gamma Release Assay) :**

- Production d'interféron gamma (IFN $\gamma$ ) par les lymphocytes du sujet en présence d'antigènes spécifiques de *M. tuberculosis*.
- Réalisation facile (prise de sang), non opérateur dépendant, interprétation rapide, une seule visite, moins de faux positifs qu'avec l>IDR car ne croise pas avec le BCG.
- 2 principaux tests disponibles : QuantiFERON-TB Gold IT<sup>®</sup> et T-SPOT.TB<sup>®</sup>
- Les tests IGRA sont pris en charge par l'Assurance Maladie pour :
  - Migrants de moins de 15 ans provenant d'une zone de forte endémie tuberculeuse
  - Patients infectés par le VIH (dépistage systématique inclus dans le bilan initial d'un patient VIH)
  - Avant la mise en route d'un traitement par anti-TNF
  - Les sujets contacts dépistés dans le cadre de l'enquête autour d'un cas, à partir de l'âge de 15 ans
  - *Dans un contexte de prise en charge pluridisciplinaire, aide au diagnostic de tuberculose paucibacillaire en cas de diagnostic difficile chez l'enfant ou de tuberculose extra-pulmonaire. La discussion clinico-biologique est indispensable chez les enfants de moins de 5 ans.*
- *D'autres indications sont médicalement justifiées mais ne sont pas prises en charge par l'Assurance Maladie :*
  - *Personnel professionnellement exposé : à l'embauche.*
- Le résultat des tests IGRA est disponible dans les jours qui suivent le prélèvement. Le test peut être rendu indéterminé, positif ou négatif. En pratique, ces tests **ne sont pas utilisés pour diagnostiquer ou éliminer une tuberculose active** mais, tout comme l>IDR uniquement pour diagnostiquer une ITL.

## IV.2. Traitement des ITL

Objectif : limiter le risque de passage d'une ITL à une TM

Chimioprophylaxie primaire

- Enfant < 2 ans ou tout sujet ayant une immunodépression sévère ayant été exposé à un sujet porteur d'une tuberculose pulmonaire, avant même le résultat des tests immunologiques
  - en pratique, on élimine une TM et on traite sans attendre la preuve de l'ITL

Chimioprophylaxie secondaire (chez les patients les plus à risque de passer d'une ITL à une TM) :

- ITL chez les sujets de moins de 18 ans
- ITL chez les sujets  $\geq 18$  ans
  - En cas de facteur de risque d'évolution rapide vers la TM.
    - immunodépression
  - ITL récente (< 2 ans), en pratique il s'agit des ITL dépistées lors de l'enquête autour d'un cas

Modalités de la chimioprophylaxie

- INH en monothérapie pendant 6 mois (5 mg/kg/j)
- INH 4 à 5 mg/kg/j + RMP 10 mg/kg/j pendant 3 à 4 mois
- Mêmes précautions et surveillance que lors du traitement d'une TM
- Ne pas oublier la déclaration obligatoire de toute ITL d'un enfant/jeune de moins de 18 ans

## V. VACCINATION

Objectifs :

- Limiter le risque de tuberculose neuro-méningée, de miliaire tuberculeuse ou de tuberculose pulmonaire
- L'immunité conférée par la vaccination s'atténue en 10 à 15 ans

Indications :

- N'est plus obligatoire pour les enfants et les adolescents
- Fortement recommandée pour les enfants âgés de moins de 15 ans (dès 1 mois) qui présentent un facteur de risque lié à leur environnement ou leurs proches/ entourage (vivant en Guyane, à Mayotte, ou en Ile de France), en lien étroit avec une zone de forte endémie (nés dans un pays de forte endémie, ou ayant au moins un des parents originaires d'un de ces pays, ou devant y séjourner de façon prolongée...), antécédents familiaux de tuberculose ou vivant dans des conditions sociales très défavorisées)

Modalités :

- Le plus tôt possible (si possible à la naissance)
- Pas de test tuberculinique préalable
- Peut être réalisée jusqu'à l'âge de 15 ans après contrôle du test tuberculinique
- Administration intradermique dans le deltoïde

Complications possibles :

- Réaction inflammatoire locale
- Adénomégalies axillaires inflammatoires associées
- BCGite disséminée (exceptionnelle)

Contre-indications :

- Infection VIH : enfant infecté par le VIH ou né d'une mère infectée par le VIH
- Déficits immunitaires congénitaux ou acquis
- Traitements immunosuppresseurs
- Dermatoses étendues évolutives

## VI. CAS PARTICULIERS

### VI.1 Grossesse

*Pas de tératogénicité connue pour INH, RMP, EMB et PZA. **Pour le Centre de Référence sur les Agents Tératogènes (CRAT), chez la femme enceinte, le traitement de la tuberculose doit être identique au schéma thérapeutique hors grossesse.***

*INH : Supplémenter la mère en vitamine B6.*

*RMP : Risque d'hémorragie maternelle et néonatale précoce en cas de prescription au dernier trimestre, justifiant la prescription de vitamine K1.*

*EMB et PZA : Allaitement non conseillé, à discuter au cas par cas.*

### VI.2 Insuffisance rénale

*L'INH sera donné à des doses tenant compte des résultats du test d'acétylation.*

*En fonction de la clairance de la créatinine :*

- > 30 mL/min : traitement standard
- à adapter au-delà pour l'EMB et le PZA

### VI.3 Insuffisance hépatique

*Le traitement standard peut être débuté jusqu'à un taux de transaminases < 3N*

#### VI.4 Immunodéprimé

- La tuberculose est
  - extra-pulmonaire dans plus de la moitié des cas
  - disséminée dans près d'un quart des cas
  - diagnostiquée tardivement
  - parfois associée à d'autres infections
- Plus l'immunodépression est profonde, moins les symptômes sont prononcés : penser à la tuberculose devant une fièvre prolongée

#### VI.5 VIH

- Risque de développer une tuberculose : multiplié par 7 chez le patient VIH+
- La tuberculose classe le patient VIH en stade SIDA
- Selon le nombre de lymphocytes CD4+ :
  - $> 350 \text{ CD4/mm}^3$  : symptômes classiques de tuberculose pulmonaire
  - $< 200 \text{ CD4/mm}^3$  :
    - Haut risque de passage d'une ITL à une TM
    - Pas d'immunité cellulaire = pas de processus granulomateux
    - Souvent seule la fièvre est présente. **Y PENSER ++**
    - Atteintes extra-respiratoires à rechercher systématiquement
    - Radiographie thoracique : parfois quasi normale si CD4 très bas

#### VI.6 Traitement par anti TNF

- ↗ de l'incidence de la tuberculose +++
- Avant toute instauration de traitement par anti TNF $\alpha$ 
  - interrogatoire, examen clinique et radiographie
  - test IGRA préféré à l'IDR à la tuberculine
- En cas de tuberculose active : pas de mise en route des anti TNF $\alpha$  avant la fin de la phase d'attaque (2 mois de quadrithérapie)
- En cas d'ITL (quel que soit le délai), chimio-prophylaxie (INH+RMP 3 mois) à débiter au moins 3 semaines avant l'anti TNF $\alpha$

#### VI.7 Tuberculoses multi résistantes

L'homme en est le responsable par le biais de traitements mal suivis ou inadéquats.

Problématique menaçante dans le monde car en forte augmentation.

Les facteurs de risque sont :

- L'origine géographique : les trois zones les plus touchées sont les pays de l'ex-Union soviétique, la Chine et l'Inde.
- Les antécédents personnels de tuberculose – surtout si le traitement a été interrompu
- Les contacts antérieurs avec des personnes atteintes de tuberculose résistante

Tuberculose MDR (*multi drug resistant*)

- Souche résistante à la fois à l'INH et à la RMP
- Représente environ 2% des cas de tuberculoses en France (moins d'une centaine de cas par an)
- Son traitement repose sur les associations d'antituberculeux de 2<sup>ème</sup> ligne (incluant les fluoroquinolones, la bédaquiline et le linézolide) lors d'une prise en charge spécialisée

Tuberculose pré-XDR (*pré-extensively drug resistant*)

- Souche résistante à la fois à l'INH, à la RMP et à toutes les fluoroquinolones.
- Définition s'appliquant depuis janvier 2021

### *Tuberculose XDR (extensively drug resistant)*

- Souche résistante à la fois à l'INH, à la RMP, à toutes les fluoroquinolones et à au moins 1 des 2 molécules suivantes : bédaquiline et/ou linézolide
- Définition s'appliquant depuis janvier 2021
- Risque de mortalité ++
- Exceptionnelle en France (moins de 10-20 cas par an).

## VII. DECLARATION OBLIGATOIRE (DO)

On distingue la notification anonyme à visée épidémiologique et le signalement nominatif permettant les enquêtes autour d'un cas.

La notification anonyme (« déclaration obligatoire ») s'effectue auprès de l'ARS :

- Sur formulaire type en ligne (cf annexe I), anonyme
- Puis l'information est relayée vers l'InVS (Santé Publique France), dans un but épidémiologique

Cas à déclarer :

- TM confirmée ou suspectée
  - dans le but d'identifier les sujets contaminés
  - à partir du moment où un traitement a été débuté, même sans preuve bactériologique
- ITL chez un enfant/jeune de moins de 18 ans (depuis 2021 ; auparavant, 15 ans)
  - dans le but d'identifier le sujet contaminant

Le signalement nominatif s'effectue auprès du CLAT (en même temps que la DO à l'ARS)

- Par tout moyen (tel, fax, etc...), pas de formulaire type
- Ce signalement non anonyme déclenche « **l'enquête autour du cas** »
- Modalités :
  - dès que possible dans le but de dépister une éventuelle TM : examen clinique, évaluation des risques, radiographie de thorax,
  - à 8 semaines du dernier contact avec le cas index pour le diagnostic de l'ITL : test IGRA ou IDR
- Permet la chimio-prophylaxie des ITL et le traitement précoce des TM dépistées.

Il existe aussi une déclaration des « **issues de traitement** » à 12 mois auprès de l'ARS

- Sur formulaire type en ligne (cf annexe II) anonyme
- 12 mois après avoir instauré le traitement antituberculeux
- L'objectif est de connaître la proportion de patients ayant achevé leur traitement dans les 12 mois suivant sa mise en œuvre et, sinon, les raisons pour lesquelles le traitement n'a pas été achevé.

Annexe I : formulaire de déclaration à l'ARS d'un cas de tuberculose.

**Fiche de déclaration initiale de la tuberculose**

<p><b>Médecin ou biologiste déclarant (tampon)</b></p> <p>Nom/Prénom :          Téléphone :          Télécopie :          Courriel :          Lieu d'exercice :          Fonction :          Cadre d'exercice :          Service (si hôpital):          Nom/prénom du médecin référent du patient :          Lieu d'exercice :          Service :          Signature/tampon:</p>	<p><b>Si notification par un biologiste</b></p> <p>Nom/prénom du médecin prescripteur :          Courriel :          Lieu d'exercice :          Fonction :          Cadre d'exercice :          Service (si hôpital):</p>
--	---

<p><b>Maladie à déclaration obligatoire</b></p>  <p><b>TUBERCULOSE</b></p> <p>N°13351*03</p>
<p><b>Important</b> : cette maladie justifie une intervention urgente locale, nationale ou internationale. <b>Vous devez la signaler immédiatement via e-DO ou par tout autre moyen</b> à l'ARS de votre région.</p> <p><b>Critères de notification : cochez une des cases</b></p> <p><input type="checkbox"/> <b>Tuberculose maladie</b></p> <p><b>Cas confirmé</b> : Maladie soit 1) avec une culture positive à une mycobactérie du complexe tuberculosis, soit 2) avec une microscopie positive pour les bacilles acido-alcoolo résistants ET la détection d'acide nucléique du complexe Mycobacterium tuberculosis.</p> <p><b>Cas probable</b> : 1) signes cliniques et/ou radiologiques compatibles avec une tuberculose, et 2) décision de traiter le patient avec un traitement antituberculeux standard.</p> <p><input type="checkbox"/> <b>Infection tuberculeuse latente chez un enfant/jeune de moins de 18 ans</b> :</p> <p>Absence de signes cliniques ou paracliniques de tuberculose ET</p> <p>IDR à 5U positive (induration &gt;15 mm si BCG ou &gt;10 mm sans BCG ou augmentation de 10 mm par rapport à une IDR datant de moins de 2 ans)</p> <p>ou</p> <p>Résultat positif du test de détection de la production d'interféron gamma (Test IGRA)</p>

Initiale du Nom :  Prénom : .....  
 Sexe :  M  F Date de naissance (JJ/MM/AAAA) : / /  
 Date de la notification (JJ/MM/AAAA) : / /  
 Code postal du domicile du patient : / / Si inconnu : département : .....

Nationalité : ..... Pays de naissance : .....  
 Si né(e) à l'étranger, année d'arrivée en France (AAAA) : / / /

Si enfant/jeune de moins de 18 ans :

Pays de naissance Du père..... De la mère .....

Antécédent familial (parents, fratrie) de tuberculose maladie :  Oui  Non  Inconnu

Profession de caractère sanitaire ou social :  Oui  Non  Inconnu

Si oui, préciser :  Etablissement de santé  En contacts avec enfants de < 15 ans (crèche, maternelle...)  Autres

Résidence en collectivité :  Oui  Non  Inconnu

Si oui, laquelle :  Etablissement d'hébergement pour personnes âgées  Etablissement pénitentiaire

Centre d'hébergement collectif (foyer social, de travailleur...)  Autre, préciser .....

Sans domicile fixe :  Oui  Non  Inconnu

Contexte du diagnostic  Recours spontané au système de soins  Enquête autour d'un cas  Dépistage (ciblé)

Autre, précisez : .....

**Date de mise en route du traitement** (JJ/MM/AAAA) : / / à remplir également pour ITL

Si traitement non démarré au moment de la déclaration : Date de diagnostic ou de décès (JJ/MM/AAAA) / / /

Diagnostic post mortem  Oui  Non

Refus de traitement  Oui  Non

Autre  Oui  Non Si oui, précisez : .....

**Antécédents**

Antécédents de tuberculose maladie traitée par antituberculeux :  Oui  Non  Inconnu

Si oui, année du dernier traitement (AAAA) : / / /

**Si enfant/jeune de moins de 18 ans :**

Vaccination BCG  Oui  Non  Inconnu

Année de la dernière vaccination (AAAA) : / / /

Présence d'une cicatrice vaccinale :  Oui  Non

En cas d'infection tuberculeuse latente : Résultat de l'IDR :  Positif  Négatif  Non fait (voir ci-dessus pour la définition d'une IDR positive)

Résultat du test IGRA :  Positif  Négatif  Non fait

**Localisation(s) de la tuberculose** (si plusieurs localisations, cocher toutes les cases correspondantes)

Pulmonaire  Neuroméningée  Génito-urinaire

Pleurale  Ganglionnaire extrathoracique  Miliaire (micronodules radiographiques diffus pulmonaires)

Ganglionnaire intra thoracique  Ostéo-articulaire  Autre, précisez : .....

**Immunodépression**

Pas d'immunodépression

Traitement immunosuppresseur : corticoïde  anti-TNF  Autre

Autre cause d'immunodépression : greffe d'organe  Insuffisance rénale chronique  Diabète  Silicose  Cancer  Autre

**Bactériologie** (ne pas attendre les résultats de culture et d'antibiogramme pour envoyer la fiche de déclaration à l'ARS)

**Prélèvement respiratoire** (expectoration, tubage gastrique, lavage broncho-alvéolaire, aspiration)

Examen microscopique (BAAR) :  Positif  Négatif  Inconnu  Non fait

Culture :  Positive  Négative  Inconnue  En cours  Non faite

PCR :  Positive  Négative  Non faite

**Prélèvement non respiratoire**

Examen microscopique (Baar) ou histologique : Positif  Négatif  Inconnu  Non fait

Culture :  Positive  Négative  Inconnue  En cours  Non faite

PCR :  Positive  Négative  Non faite

**Détection de résistance aux antibiotiques en début de traitement**

Test génotypique : Résistance à la rifampicine :  Oui  Non  Inconnue Résistance à l'isoniazide :  Oui  Non  Inconnue

Antibiogramme phénotypique : Résistance à la rifampicine :  Oui  Non  Inconnue Résistance à l'isoniazide :  Oui  Non  Inconnue

**Une fiche sur l'issue du traitement sera envoyée par l'ARS et sera à remplir dans les 12 mois qui suivent le début du traitement ou la date de diagnostic pour les patients ayant refusé le traitement**

Maladie à déclaration obligatoire (Art L 3113-1, R11-1, R11-2, R11-4, D11-1 du Code de la santé publique)  
 Droit d'accès et de rectification par l'intermédiaire du médecin déclarant (loi du 6 janvier 1978) - Centralisation des informations à Santé Publique France

Annexe II : formulaire de déclaration à l'ARS des issues de traitement antituberculeux à 12 mois.

<b>Fiche de déclaration des issues de traitement anti tuberculeux (Tuberculose maladie uniquement)</b> <i>Ce questionnaire est à compléter dans les 12 mois qui suivent le début du traitement ou le diagnostic, pour tous les cas déclarés de tuberculose</i>		
<b>Médecin ou biologiste ayant déclaré le cas</b> Nom/Prénom : _____ Téléphone : _____ Télécopie : _____ Courriel : _____  Lieu d'exercice : _____ Fonction : _____ Cadre d'exercice : _____ Service (si hôpital) : _____ Nom/prénom du médecin référent du patient : _____  Lieu d'exercice : _____ Service : _____  <b>Signature/tampon:</b> _____	<b>Médecin déclarant l'issue du traitement</b> Médecin déclarant : <input type="checkbox"/> Médecin référent : <input type="checkbox"/> Lieu d'exercice : _____ Service : _____ Autre médecin : <input type="checkbox"/> Dans ce cas indiquer : Nom/Prénom : _____ Téléphone : _____ Télécopie : _____ Courriel : _____  Lieu d'exercice : _____ Fonction : _____  <b>Signature/tampon:</b> _____	<b>Maladie à déclaration obligatoire</b> <div style="text-align: center;">                       N°13351*03   <b>TUBERCULOSE</b> </div> <p><i>La tuberculose est une maladie à déclaration obligatoire</i>  <b>Critères de notification de la tuberculose maladie</b>  <u>Cas confirmé</u> : Maladie soit 1) avec une culture positive à une mycobactérie du complexe tuberculosis, soit 2) avec une microscopie positive pour les bacilles acido-alcoolo résistants ET la détection d'acide nucléique du complexe Mycobacterium tuberculosis.  <u>Cas probable</u> : 1) signes cliniques et/ou radiologiques compatibles avec une tuberculose, et 2) décision de traiter le patient avec un traitement antituberculeux standard.</p>
Initiale du Nom : <input type="checkbox"/> _____ Prénom : ..... Sexe : <input type="checkbox"/> M <input type="checkbox"/> F Date de naissance (JJ/MM/AAAA) : /___/___/_____ Date de la notification initiale (JJ/MM/AAAA) : /___/___/_____ Code postal du domicile du patient : /___/___/___/___ <b>Si inconnu : département : .....</b>		
<b>Traitement</b> Traitement démarré : <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non Date de mise en route du traitement (JJ/MM/AAAA) : /___/___/_____ Si traitement non démarré : Date du diagnostic (JJ/MM/AAAA) : /___/___/_____ Cause de non traitement : <input type="checkbox"/> Diagnostic post mortem <input type="checkbox"/> Refus de traitement <input type="checkbox"/> Autre Si autre, précisez : .....		
<b>Indiquez si ces informations n'ont pas été complétées lors de la déclaration initiale :</b> Résultat de la culture sur prélèvement respiratoire : <input type="checkbox"/> Positive <input type="checkbox"/> Négative <input type="checkbox"/> Inconnue <input type="checkbox"/> Non faite Résultat de la culture sur prélèvement NON respiratoire : <input type="checkbox"/> Positive <input type="checkbox"/> Négative <input type="checkbox"/> Inconnue <input type="checkbox"/> Non faite Résistance à la rifampicine sur antibiogramme phénotypique : <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Inconnue Résistance à l'isoniazide sur antibiogramme phénotypique : <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Inconnue		
1 <input type="checkbox"/> <b>Traitement achevé dans les 12 mois suivant le début du traitement</b> Date de fin de traitement (JJ/MM/AAAA) : /___/___/_____ 	<b>Traitement achevé</b> : le patient est considéré comme guéri par le médecin et a pris au moins 80% de la dose totale prescrite du traitement antituberculeux	
<b>Traitement non achevé dans les 12 mois suivant le début du traitement car (cocher la case 2, 3, ou 4) :</b> 2 <input type="checkbox"/> Le patient est décédé pendant le traitement ou <input type="checkbox"/> avant le début du traitement <input type="checkbox"/> Décès directement lié à la tuberculose <input type="checkbox"/> Décès non directement lié à la tuberculose <input type="checkbox"/> Lien inconnu entre décès et tuberculose 3 <input type="checkbox"/> Le traitement a été arrêté et non repris car <input type="checkbox"/> diagnostic de tuberculose non retenu <input type="checkbox"/> autre raison, précisez : ..... 4 <input type="checkbox"/> Le patient est toujours en traitement à 12 mois car <input type="checkbox"/> traitement initialement prévu pour une durée supérieure à 12 mois <input type="checkbox"/> traitement interrompu plus de deux mois <input type="checkbox"/> traitement modifié car (cocher la ou les cases correspondantes) <input type="checkbox"/> Résistance initiale ou acquise au cours du traitement <input type="checkbox"/> Effets secondaires ou intolérance au traitement <input type="checkbox"/> Echec du traitement initial (réponse clinique insuffisante ou non négativation des examens bactériologiques)		
<b>L'issue du traitement n'est pas connue car (cocher la case correspondante : 5, 6, ou 7) :</b> 5 <input type="checkbox"/> Le patient a été transféré (autre médecin, autre établissement ou structure de soins, autre pays) <u>Dans ce cas, indiquer les coordonnées:</u> - de la structure, éventuellement du pays, du transfert : _____ - du médecin : _____ 6 <input type="checkbox"/> Le patient a été perdu de vue pendant le traitement (et l'est toujours 12 mois après le début du traitement) 7 <input type="checkbox"/> Sans information		
Maladie à déclaration obligatoire (Art L 3113-1, R11-1, R11-2, R11-4, D11-1 du Code de la santé publique) Droit d'accès et de rectification par l'intermédiaire du médecin déclarant (loi du 6 janvier 1978) - Centralisation des informations à Santé publique France		



## Item 186

### Hypersensibilités et Allergies Respiratoires

Rang	Rubrique	Intitulé
		<b>Adultes et enfant</b>
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie des réactions d'hypersensibilité : allergiques et non allergiques.
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître les grandes tendances épidémiologiques des allergies aux venins d'hyménoptères : prévalence, mortalité
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître les grandes tendances épidémiologiques de l'allergie alimentaire : prévalence, mortalité, allergènes
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître les grandes tendances épidémiologiques des hypersensibilités allergiques et non allergiques médicamenteuses : prévalence, morbidité, mortalité
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les éléments physiopathologiques des allergies aux venins d'hyménoptères : prévalence, mortalité
A	Diagnostic positif	Connaître et hiérarchiser les différentes étapes du diagnostic des allergies respiratoires
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux allergènes de l'allergie alimentaire IgE-dépendante
B	Diagnostic positif	Connaître l'algorithme de prise en charge diagnostique et thérapeutique de l'allergie alimentaire IgE-dépendante à l'arachide et aux fruits à coque
B	Diagnostic positif	Connaître l'algorithme de prise en charge diagnostique et thérapeutique de l'allergie alimentaire aux allergènes croisant avec les pneumallergènes
B	Diagnostic positif	Connaître et hiérarchiser les différentes étapes du diagnostic des allergies aux venins d'hyménoptères
A	Étiologies	Connaître le rôle de l'environnement extérieur, domestique et professionnel dans l'allergie
B	Examens complémentaires	Savoir poser l'indication de la réalisation d'un test de dépistage IgE multi allergénique (pneumallergènes et trophallergènes)
B	Prise en charge	Connaître les modalités de réalisation et de prescription des tests cutanés en allergologie
A	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principes de l'éducation thérapeutique dans l'allergie alimentaire (PAI, indication de l'adrénaline auto-injectable...)
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une conjonctivite allergique
A	Prise en charge	Connaître les principes du traitement d'une conjonctivite allergique
		<b>Spécificités pédiatriques</b>
A	Prévalence, épidémiologie	Connaître les grandes tendances épidémiologiques de l'allergie respiratoire : prévalence, mortalité, morbidité, allergènes
A	Examens complémentaires	Savoir poser l'indication de la réalisation d'un test de dépistage IgE multi-allergénique (aéroallergènes et trophallergènes)

**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte.**

## Les points clés

### 1. Définitions à connaître :

- hypersensibilité - symptômes objectifs, reproductibles, initiés par une exposition à un stimulus défini, à des doses tolérées par des individus sains. On distingue les hypersensibilités allergiques (mécanisme immunologique prouvé) des hypersensibilités non allergiques
- atopie – aptitude épi-génétiquement déterminée à fabriquer des anticorps d'isotype IgE, contre les allergènes de l'environnement (acariens, pollens,...).
- sensibilisation – avoir un test cutané positif et/ou une IgE spécifique positive à un allergène connu sans préjuger de l'existence d'une réaction clinique allergique.
- allergie – manifestation clinique à l'exposition à un allergène auquel le sujet est sensibilisé.

### 2. Les deux manifestations cliniques respiratoires principales sont la rhinite (ou rhino-conjonctivite) et l'asthme.

### 3. La physiopathologie de l'allergie respiratoire fait intervenir un allergène, une réaction immunitaire médiée par les IgE, une inflammation rhino-sinusienne et/ou bronchique, et des manifestations cliniques en rapport avec cette inflammation.

### 4. La suspicion du diagnostic est clinique devant des symptômes de rhinite ou d'asthme, d'apparition très rapide (quelques minutes à quelques heures) après le contact avec l'allergène.

### 5. La confirmation de l'allergie passe par la présence d'une clinique évocatrice, la constatation d'une sensibilisation immunologique IgE médiée aux pneumallergènes et la mise en évidence d'une relation de cause à effet entre l'exposition au pneumallergène sensibilisant et la réaction clinique.

### 6. La prévention de l'allergie est une étape fondamentale du traitement, même si elle n'est pas toujours réalisable. Elle repose sur l'éviction allergénique et sur l'éducation thérapeutique.

### 7. Le traitement symptomatique de la rhinite repose sur les corticoïdes nasaux et les antihistaminiques H<sub>1</sub>.

### 8. Le traitement de l'asthme est fondé sur les corticoïdes inhalés et les bronchodilatateurs (cf. chapitre Asthme) ; cependant l'asthme n'est pas toujours d'origine allergique.

### 9. La désensibilisation ou immunothérapie allergénique (ITA) a fait la preuve de son efficacité en ce qui concerne l'allergie respiratoire liée aux acariens et à certains pollens (graminées, bouleau, oliviers, cyprès, ambrosie, pariétaire). La rhinite allergique en est une excellente indication. Son indication dans l'asthme est démontrée pour l'asthme allergique aux acariens et peut être discutée pour les autres allergènes respiratoires, notamment pour les graminées.

### 10. Le suivi d'un patient avec rhinite est centré sur les symptômes ORL et oculaires mais aussi sur la possibilité d'apparition ou d'aggravation d'un asthme.

### 11. L'allergie respiratoire professionnelle peut faire l'objet d'une déclaration de maladie professionnelle et d'une réparation.

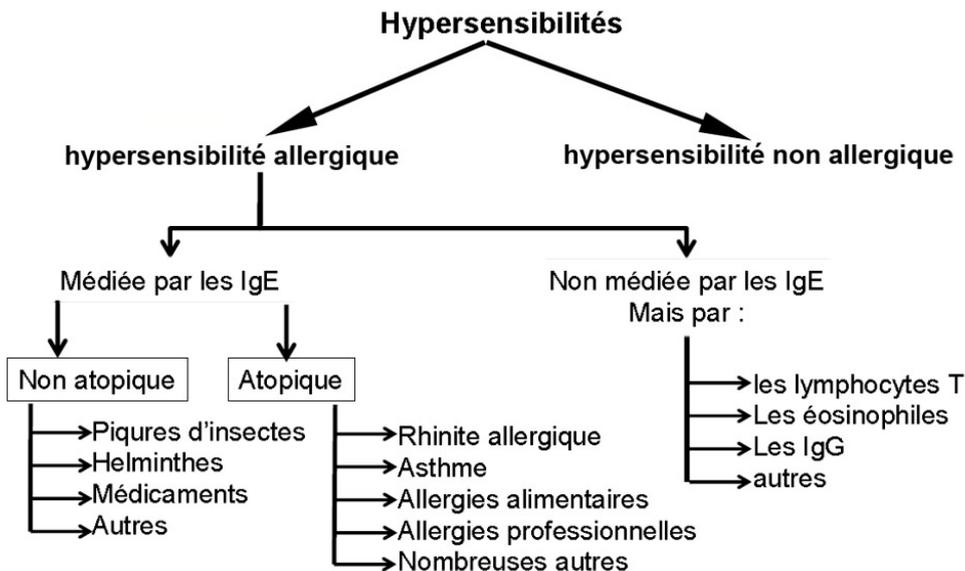
## I. DEFINITIONS ET GENERALITES :

### I.1 Hypersensibilité

Symptômes objectifs, reproductibles, initiés par une exposition à un stimulus défini, à des doses tolérées par des individus sains. On distingue les :

- hypersensibilités allergiques (mécanisme immunologique prouvé) ;
- hypersensibilités non allergiques.

Figure1 : Classification des hypersensibilités.



### I.2 Atopie

Prédisposition héréditaire à produire des IgE en réponse à des faibles doses d'allergènes. L'atopie a une origine génétique mais aussi liée à l'environnement, et est considérée comme un facteur de risque de développer des manifestations d'hypersensibilité immédiate (asthme, rhino-conjonctivite, dermatite)

### I.3 Allergie

Réaction clinique d'hypersensibilité chez un individu préalablement sensibilisé sur le plan immunologique.

- Médiée par des anticorps ou par des cellules.
- Hypothèse selon laquelle des lésions de la barrière épithéliale des maladies inflammatoires de type 2 causées par différents agents nocifs liés à l'industrialisation, à l'urbanisation et à la vie moderne, contribueraient à l'augmentation des maladies allergiques, auto-immunes et autres affections chroniques.

### I.4 Sensibilisation

Se définit par la présence d'un test cutané positif et/ou une IgE spécifique positive à un allergène, sans préjuger d'une réaction clinique quelconque de type allergique. Cela signifie aussi que l'organisme a développé des IgE spécifiques vis-à-vis de l'allergène en question. Il est donc possible d'être sensibilisé mais non allergique.

### I.5 Allergènes

Allergènes :

- antigènes capables d'induire une réaction d'hypersensibilité allergique.

Pneumallergènes :

- allergènes aéroportés et donc inhalés (nez, bronches) ou en contact avec les yeux.

Trophallergènes :

- allergènes alimentaires impliqués dans des réactions d'allergie alimentaire.

Allergènes professionnels :

- allergènes présents sur les lieux de travail.

## **II. HYPERSENSIBILITES FAISANT INTERVENIR UN MECANISME IMMUNOLOGIQUE**

### **II.1 Hypersensibilité de type 1 ou hypersensibilité immédiate**

- Réaction la plus souvent en cause dans l'allergie,
- médiée par les IgE spécifiques d'un (ou plusieurs) allergènes,
- qui se fixent sur des récepteurs à la surface des mastocytes et des polynucléaires basophiles, puis activent ces cellules après l'introduction des allergènes dans l'organisme.
- Exemple : rhinite allergique, anaphylaxie alimentaire.

### **II.2 Hypersensibilité de type 2 ou réaction de cytotoxicité liée aux anticorps**

- Réaction médiée par des IgG ou des IgM,
- qui reconnaissent un allergène et se fixent ensuite sur une cellule cible.
- L'activation du complément et une phagocytose conduisent ensuite à la destruction de la cellule cible.
- Exemple : cytopénie médicamenteuse.

### **II.3 Hypersensibilité de type 3 ou réaction à complexes immuns**

- Formation de complexes antigènes/anticorps solubles circulants,
- qui se déposent dans certains tissus et y provoquent des lésions liées à l'inflammation et l'activation du système du complément qu'ils génèrent.
- Exemple : pneumopathies d'hypersensibilité, maladie sérique.

### **II.4 Hypersensibilité de type 4 ou hypersensibilité retardée**

- Réaction médiée par les lymphocytes T qui reconnaissent un allergène,
- et qui contribuent ensuite à une réaction de type cytotoxique 48-72 heures après ;
- La lésion anatomique est en général un granulome épithélioïde et géantocellulaire (ex : les granulomatoses pulmonaires).
- Exemple : eczéma de contact, certaines allergies médicamenteuses, ou certaines pneumopathies d'hypersensibilité.

## **III PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ASTHME ET DE LA RHINITE ALLERGIQUE**

### **III.1 Interaction gènes-environnement**

#### **Génétique de l'asthme**

- Maladie hétérogène polygénique (aucun gène n'est responsable à lui seul de la maladie).
- Risque pour un enfant de développer un asthme :
  - 10% en l'absence d'antécédent d'asthme chez les parents
  - 25 % lorsque l'un des deux parents est asthmatique
  - plus de 50 % si les deux parents sont asthmatiques

#### **Facteurs environnementaux**

- Deux principaux facteurs favorisants :
  - infections virales ;
  - sensibilisation aux pneumallergènes.
- Deux autres facteurs clairement identifiés :
  - exposition au tabac dès la conception ;
  - pollution de l'air intérieur.
- L'altération du microbiote du nouveau-né pourrait augmenter le risque de développer des pathologies allergiques.
- Interaction gène-environnement :

- L'exposition à certains facteurs environnementaux chez un individu ayant une susceptibilité génétique conduit à des anomalies nasales et bronchiques associant de l'inflammation locale et des modifications structurales des voies aériennes.

### III.2 Les anomalies des voies aériennes dans l'asthme allergique

La réaction inflammatoire au niveau des voies aériennes (figure 2) :

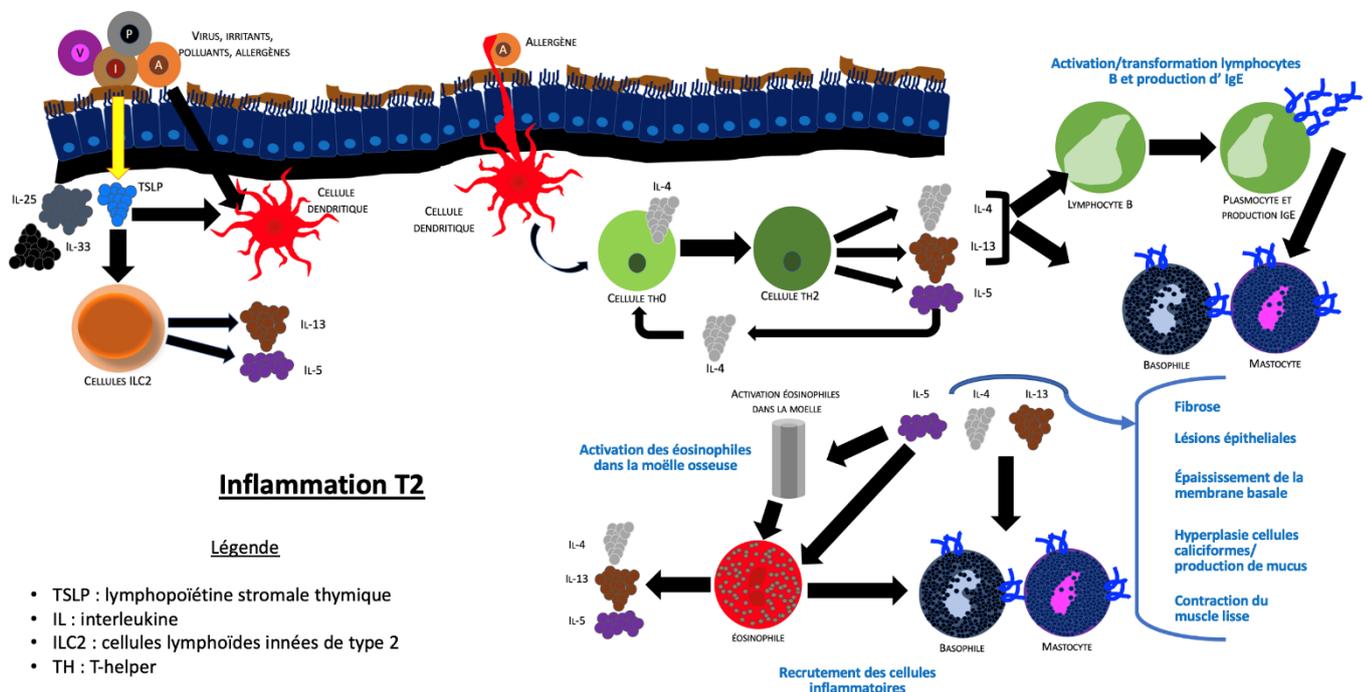
- est souvent caractérisée par un profil T2 qui est défini par la production de cytokines Th2 (IL-4, IL-5 et IL-13) par les lymphocytes T helper et les cellules lymphocytaires innées de type 2,
- sous l'influence des interleukines 4 (IL-4 et IL-13) qui stimulent spécifiquement la commutation isotypique des lymphocytes B vers la production d'IgE.

Anomalies des éléments structuraux des voies aériennes (épithélium et muqueuse) :

- anomalies de l'épithélium bronchique,
- épaissement de la membrane basale ;
- hyperperméabilité vasculaire, avec œdème bronchique ;
- hyperplasie et hypertrophie des cellules musculaires lisses.

Ces remaniements structuraux (« remodelage bronchique ») participent à l'obstruction bronchique par épaissement de sa paroi et par obstruction de sa lumière liée à une hypersécrétion de mucus. Ces anomalies sont associées à la chronicité de l'asthme et ne sont pas spécifiques du caractère allergique de l'asthme.

Figure 2 : Physiopathologie de l'asthme.



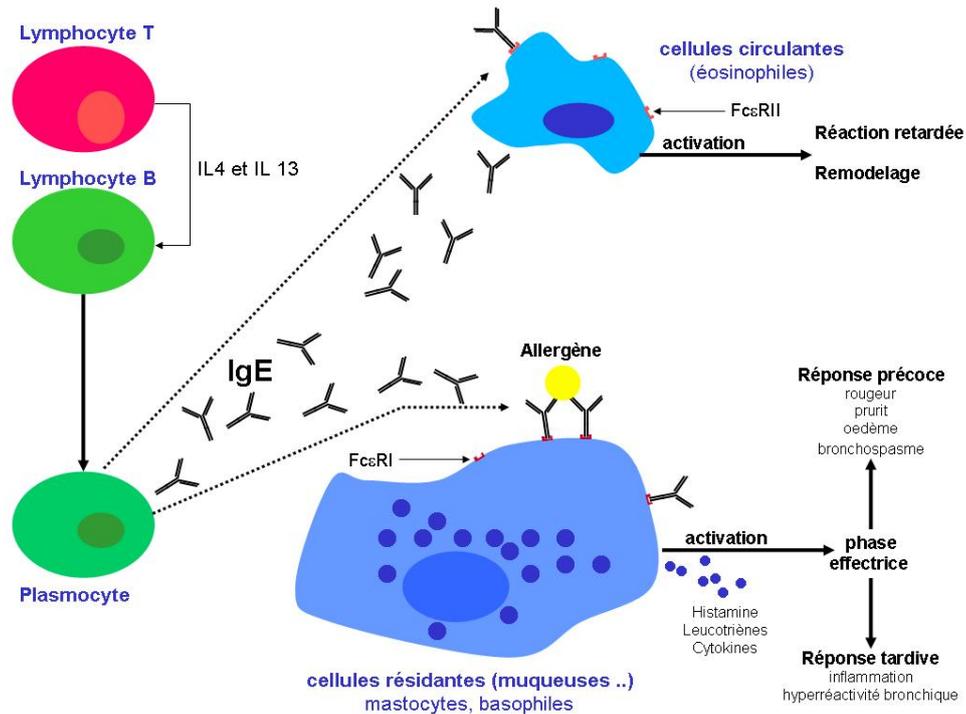
### III.3 La réaction à IgE

La réaction à IgE-médiée représente le modèle de réaction allergique immédiate et comprend deux phases :

- Phase de **sensibilisation** (asymptomatique), qui conduit à la synthèse d'IgE spécifiques d'un allergène (premier contact avec l'allergène) :
- Phase **effectrice**, qui conduit à l'activation des cellules lors d'un nouveau contact avec l'allergène (figure 3) :
  - l'allergène se lie aux IgE fixées à la surface des cellules (mastocytes et basophiles).
  - ce qui va activer la cellule et entraîner :

- la libération de médiateurs pré-stockés (histamine, protéases) ;
  - la synthèse d'autres médiateurs inflammatoires (prostaglandines, leucotriènes) ;
  - la production de chimiokines, qui attirent et activent des cellules inflammatoires, et de cytokines qui entretiennent ces réactions.
- Ces médiateurs induisent bronchoconstriction, vasodilatation, extravasation, œdème, responsables des symptômes cliniques.
- L'activation de cette cascade inflammatoire explique la persistance de ces anomalies alors que le contact allergénique a cessé.

Figure 3 : Phase effectrice de la réaction à IgE



### III.4 Physiopathologie de la rhinite allergique

Grandes similitudes avec celle de l'asthme allergique.

## IV. EPIDEMIOLOGIE

### IV.1 Prévalence

Atopie

- Variable selon les pays
- En France, 30 à 40 % de la population est sensibilisé à au moins un allergène.

Asthme et rhinite allergique (cf. item 188).

### **Allergies aux venins d'hyménoptères**

Les venins d'hyménoptères (abeilles, guêpes, frelons) contiennent

- des substances vasoactives capables de déclencher des réactions toxiques et d'hypersensibilités non allergiques ;
- des enzymes et d'autres protéines (responsables de manifestations allergiques).
  
- Prévalence :
  - 10 à 40 % de la population est sensibilisée ;
  - 0,3 à 7,5 % de la population générale présente des réactions systémiques ;
- Potentiellement responsable d'anaphylaxie sévère.
- Mortalité faible (0,03 à 0,45/million d'habitants/an).

### **Allergies alimentaires**

- Prévalence :
  - 4% entre l'âge de 2 et 5 ans ; 6,8% entre 6 et 10 ans ; 3,4% entre 11 et 14 ans ; 2% chez l'adulte.
- 10 à 41% des chocs anaphylactiques sont dus à une allergie alimentaire.
- Les allergènes les plus fréquents sont :
  - Avant l'âge de 6 mois : lait
  - De 5 mois à 15 ans : œuf (plus fréquent), arachide, lait de vache, moutarde, morue
  - Après 3 ans : arachide
  - Chez l'adulte : fruits à coque, légumineuses, certains fruits, crustacés, et selon les habitudes alimentaires...

### **Hypersensibilité médicamenteuse**

- Environ 7% de la population générale ;
- Potentiellement responsable d'anaphylaxie sévère.
- En France, la plupart des décès dus à une anaphylaxie chez l'adulte sont d'étiologie médicamenteuse.

## **IV.2 Facteurs de risque :**

Composante génétique et environnementale (cf. III.1)

En Europe, la prévalence des allergies respiratoires a doublé au cours des 20 dernières années.

- L'évolution des expositions environnementales en est la cause.

Les facteurs environnementaux évoqués sont :

- La modification des habitudes alimentaires ;
- Le tabagisme passif (pré- et post-natal) ;
- L'environnement allergénique ;
- La pollution atmosphérique ;
- Théorie hygiéniste et augmentation des allergies : il existe une relation épidémiologique entre la baisse des contacts infectieux et l'augmentation des maladies allergiques et auto-immunes ; on incrimine actuellement plutôt la baisse de la biodiversité ;

La fréquence de l'atopie est moindre :

- chez les plus jeunes enfants d'une fratrie (plus souvent infectés par les aînés) ;
- chez les enfants ayant été en crèche (contage infectieux) ;
- conçus, nés et élevés en milieu rural et dans les milieux riches en endotoxines bactériennes.

## **IV.3 Morbidité – Mortalité**

La rhinite et l'asthme ont un retentissement important sur la qualité de vie.

L'asthme coûte en France 1,5 milliards d'euros dont 65 % de coûts directs (hôpital, traitements, consultations) et 35 % de coûts indirects (absentéisme scolaire ou professionnel).

L'asthme est responsable d'une mortalité en baisse constante, mais encore trop importante :

- Environ 1000 décès/an par asthme en France.
- La mortalité est plus importante dans les niveaux socio-économiques les plus défavorisés.
- De nombreux décès par asthme sont évitables, en particulier chez le sujet jeune. Ces décès semblent liés :
  - à l'absence de traitement de fond ou à sa mauvaise observance ;
  - à la mauvaise gestion de la crise d'asthme et au recours trop tardif au médecin ou à la structure d'urgence.

## V DIAGNOSTIC

**Les allergies respiratoires** se manifestent cliniquement essentiellement par un asthme et/ou une rhinite.

### V.1 Signes cliniques (cf. item 188)

### V.2 Diagnostic d'allergie

Le diagnostic d'allergie repose sur la mise en évidence d'une **relation** forte entre l'**exposition** à un allergène et la survenue des **symptômes, avec une unité de temps et de lieu**.

- Les pneumallergènes per-annuels (responsables de symptômes per-annuels) sont le plus souvent des allergènes d'intérieur :
  - acariens et blattes ;
  - phanères d'animaux : chien, chat, rongeurs ;
  - moisissures.
- Les pneumallergènes saisonniers sont le plus souvent des allergènes d'extérieur :
  - pollens d'arbres ;
  - pollens de graminées, les plus ubiquitaires ;
  - pollens d'herbacées.
  - certaines moisissures atmosphériques comme *Alternaria alternata* sont aussi impliquées dans les phénomènes allergiques et dans l'asthme, avec un cycle saisonnier en période estivale.

ET l'objectivation d'une sensibilisation immunologique vis-à-vis de l'allergène (test cutané positif et/ou présence d'IgE spécifiques).

**L'enquête allergologique dans l'asthme doit être systématique (SPLF 2021).**

#### V.2.1 Tests cutanés prick-tests à lecture immédiate

- *Méthode de référence recommandée en première intention pour étudier la sensibilisation IgE-dépendante (SPLF 2021) ;*
- *But : détecter la sensibilisation IgE-médiée, vis-à-vis d'un ou plusieurs allergènes. Les allergènes en se fixant sur les IgE présents à la surface des mastocytes cutanés entraînent la dégranulation mastocytaire, avec apparition d'une petite plaque d'urticaire.*

*Technique :*

- *en zone de peau saine (face antérieure de l'avant-bras, du bras, voire du tiers supérieur du dos à l'aide d'une lancette ou d'une aiguille ;*
- *introduction épidermique d'une très faible quantité d'allergène purifié et standardisé ;*
- *lecture de la réaction à 15-20 minutes : le test est positif si apparaissent une papule, un érythème et un prurit (urticaire).*

*Résultats : test positif si le diamètre de la papule est supérieur de 3 mm par rapport au témoin négatif (habituellement diamètre nul).*

Résultats à interpréter en fonction du témoin positif (histamine) afin de vérifier la réactivité cutanée, et du témoin négatif (sérum physiologique) qui lui peut être positif en cas de dermatographisme.

Précautions : arrêt des anti-histaminiques 5 jours, idéalement 7 jours, avant les tests cutanés, de l'omalizumab 6 semaines avant, et des dermo-corticoïdes 3 semaines avant. Par contre, les cures courtes de corticoïdes oraux ne diminuent pas la réactivité cutanée (prednisone 30 mg/j pendant 7 jours).

Effets secondaires :

- très rarement réaction locale étendue, urticaire généralisée, réaction syndromique (rhinite, asthme) ;
- exceptionnellement réactions anaphylactiques (surtout avec médicaments).

Les tests cutanés doivent donc toujours être effectués sous surveillance médicale.

Figure 4 : Prick tests.



#### V.2.2 Dosage des IgE spécifiques (sang) :

- IgE spécifiques d'une source allergénique entière (extrait complet) ou d'une protéine allergénique précise (allergène moléculaire).
- Méthode immuno-enzymatique (ELISA), en immuno-fluorescence ou en immuno-chimioluminescence.

Les IgE spécifiques positifs témoignent de la sensibilisation aux allergènes, et ont une bonne corrélation avec les tests cutanés, dont ils peuvent être complémentaires.

Ils sont dosés secondairement, en cas de discordance entre la clinique et les tests cutanés, et si les tests cutanés ne sont pas réalisables ou interprétables (SPLF 2021).

### V.2.3 Tests multi-allergéniques d'orientation (sang) :

Détection d'IgE spécifiques d'un panel d'allergènes le plus souvent rencontrés dans l'allergie de type immédiat (Phadiatop®, Al atop®, Allergyscreen®). Peu d'indications. Ils sont indiqués en première intention pour le non allergologue en cas de suspicion clinique d'allergie respiratoire.

La réponse est qualitative (positif ou négatif) :

- leur positivité démontre la sensibilisation à un des allergènes du panel testé ;
- ils permettent de dépister une atopie avec une très bonne sensibilité (> 90 %) et une bonne VPN et VPP.

### **V.3 Allergies respiratoires professionnelles**

- Une allergie professionnelle doit être systématiquement recherchée chez les asthmatiques. Les métiers les plus concernés sont :
  - Boulanger, pâtissier (allergène = blé, acarien de farine)
  - Professionnels de santé (latex, aldéhydes, ammoniums)
  - Coiffeurs (persulfates)
  - Peintres (isocyanates)
  - Agents d'entretien (ammoniums...)
  - Travailleurs du bois (poussières, moisissures...)
- Le diagnostic d'asthme professionnel repose sur la mise évidence d'un lien entre la survenue des manifestations d'asthme et l'exposition professionnelle.

### **V.4 Test de provocation (diagnostic de certitude)**

Ils comportent des risques et ont des indications très précises et spécialisées :

- ils ne sont pratiqués que dans certaines circonstances cliniques où le doute diagnostique persiste après le bilan de première intention, et où le résultat conditionne et modifie l'attitude thérapeutique (+++).

Indications :

- les indications principales sont les allergies alimentaires, médicamenteuses, et certaines allergies professionnelles (en particulier la rhinite et/ou l'asthme, avec test de provocation nasal et/ou bronchique, chez des patients ayant un asthme contrôlé et un VEMS > 70 %).

Technique :

- en milieu hospitalier spécialisé, sous surveillance étroite, avec chariot d'urgence à proximité ;
- administration de doses croissantes d'un allergène ou d'un médicament.

Résultats :

- la survenue de symptômes évocateurs au cours du test permet le diagnostic.

Contre-indications :

- prise d'anti-histaminiques ;
- prise de bêta-bloquants (bloque l'effet de l'adrénaline en cas de besoin) ;
- grossesse ;
- maladie cardio-vasculaire et asthme non contrôlés ;

### **V.5 Autres éléments biologiques**

Aucun des tests suivants n'est indiqué pour le diagnostic d'allergie ou d'hypersensibilité :

- dosage des IgE sériques totales ;
- dosage des IgG spécifiques ;
- dosage des éosinophiles périphériques ;
- dosage de la tryptase sérique (voir item 338) : son dosage permet de confirmer la **dégranulation mastocytaire caractéristique de l'anaphylaxie.**

### **V.6 Diagnostic de la conjonctivite allergique**

Les conjonctivites allergiques sont une des plus fréquentes affections oculaires. Des symptômes oculaires sont présents dans 80% des rhinites allergiques, et sont bilatéraux. Signes cliniques :

- larmoiement,
- rougeur,
- démangeaisons,

- caractère indolore (cf. item 83).

Le diagnostic repose sur :

- les signes cliniques ; Ils apparaissent immédiatement après le contact avec l'allergène.
- la présence d'une sensibilisation (tests cutanés positifs ou IgE spécifiques);
- le test de provocation conjonctival est réservé à la recherche.

### V.7 Diagnostic de l'allergie alimentaire

Le diagnostic d'allergie alimentaire IgE-dépendante se base sur :

- l'anamnèse (histoire clinique compatible avec une réaction immédiate, IgE médiée)
- l'enquête catégorielle alimentaire ;
- les tests cutanés (pricks-tests) avec des extraits standardisés ou, plus souvent, avec l'aliment natif. Un test négatif exclut généralement une allergie ;
- le dosage des IgE spécifiques en deuxième intention, d'extraits complets et d'allergènes moléculaires;
- un test de provocation pour apporter si nécessaire la preuve de la responsabilité de l'aliment suspecté (gold standard).

L'arachide (qui est une légumineuse) est l'aliment le plus fréquemment impliqué dans les réactions anaphylactiques sévères et responsable de décès.

- Prévalence de l'allergie à l'arachide dans la population générale : 1% ;
- Allergie généralement persistante au cours de la vie du patient ;
- Parfois associé à une allergie aux **légumineuses** ;
- Fréquemment associé à une allergie à des **fruits à coque**, (noix, pistache, noix de Cajou, noisette, amande...).

Les **allergies croisées** entre allergènes respiratoires et alimentaires s'expliquent par la reconnaissance par les IgE spécifiques d'un patient, d'allergènes similaires ou de forte homologie, présents dans des sources allergéniques distinctes. Le **tableau clinique** le plus fréquent est celui d'un syndrome oral (œdème labial ou lingual prurit buccal ou pharyngé, érythème labial, lingual ou palatin) après consommation d'un fruit cru chez un patient ayant une allergie respiratoire pollinique. Par exemple :

- pollens de bouleau, pomme et autres fruits et légumes crus ;
- pollens de cyprès, pêche et agrumes.
- acariens et crustacés (survenue d'une allergie à la crevette après sensibilisation préalable aux acariens par voie respiratoire)
- syndrome œuf-oiseau (induction d'une allergie à l'œuf après sensibilisation préalable par voie respiratoire par les plumes ou les déjections d'oiseaux) ;

### V.8 Diagnostic de l'allergie au venin d'hyménoptères

Le diagnostic d'une réaction allergique après une piqûre d'hyménoptère repose sur :

- l'anamnèse et l'identification de l'insecte par le sujet ;
- le type de réaction et la chronologie des symptômes ;
- les tests cutanés : tests intradermiques (IDR) ;
- les tests biologiques : dosage des IgE spécifiques (extraits complets et allergènes moléculaires).

## VI TRAITEMENT

### VI.1 Les objectifs

La prévention primaire des allergies consiste à limiter le plus possible l'apparition d'une sensibilisation aux allergènes. Elle est encore expérimentale.

La prévention secondaire consiste à limiter le plus possible l'apparition des symptômes de maladie allergique. Elle combine l'éviction des allergènes en cause après les avoir identifiés et le traitement symptomatique.

## VI.2 Les moyens thérapeutiques

### VI.2.1. Eviction allergénique

Elle suppose d'avoir fait un bilan allergologique précis du ou des allergènes en cause, mais l'éviction n'est pas toujours possible en fonction de leur nature. Un conseiller médical en environnement intérieur (CMEI) peut visiter le domicile du patient, faire des prélèvements (moisissures,...), puis donner des conseils adaptés pour diminuer la charge allergénique au domicile.

**Acariens** – les mesures sont d'autant plus efficaces qu'elles sont combinées :

- réduction de l'humidité relative intérieure (<50%) ;
- aspiration, si possible avec filtre HEPA (Haute Efficacité pour les Particules Aériennes) ;
- changement de la literie si infestation importante ;
- retrait des « ramasse-poussière », et peluches ;
- lavage des draps régulier à température élevée (au moins 60°C – les acariens meurent à une température > à 56°C) ;
- housses anti-acariens pour le matelas (+++), les couettes et oreillers ;
- privilégier un sommier à lattes ;
- privilégier une température ambiante inférieure à 20°C, aérer largement les chambres.

**Animaux domestiques :**

- les animaux doivent rester à l'extérieur et ne pas accéder à la chambre à coucher ; il faut privilégier l'éviction de l'animal du domicile, souvent difficile à réaliser (contexte affectif).
- les allergènes de chat peuvent persister pendant plusieurs mois dans l'habitat après le départ de l'animal.

Autres :

- les moisissures font l'objet d'un nettoyage à l'eau de javel et doivent être évitées, entre autre, par une ventilation et une exposition solaire suffisante de l'habitat ;
- l'inhalation des pollens est difficilement évitable en période printanière, on conseillera de ne pas sécher le linge en extérieur, d'aérer le matin avant le lever du soleil et le soir après son coucher, de limiter les sorties en périodes de pics polliniques et lors des orages (risque d'exacerbation d'asthme), et l'adaptation du poste de travail.

### VI.2.2 Les traitements symptomatiques

**Les antihistaminiques H<sub>1</sub>**

- Ce sont des bloqueurs du récepteur H<sub>1</sub> à l'histamine :
  - actifs sur la plupart des symptômes de rhinite (en dehors de l'obstruction nasale), de conjonctivite, et sur le prurit ;
- Antihistaminiques de 2<sup>ème</sup> génération :
  - bonne tolérance ;
  - effets secondaires : somnolence rare, stimulation de l'appétit parfois.
- Voie orale et/ou locale (spray nasal, collyre).

**Les corticoïdes**

- Propriétés anti-inflammatoires permettant de contrôler les symptômes inflammatoires liés à l'allergie ;
- Corticoïdes par voie locale (nasale ou inhalée) :
  - Action sur l'inflammation nasale ou bronchique au long cours (cf. item 188 - Asthme) et **constituent le traitement de choix de l'asthme lorsqu'un traitement de fond est indiqué.**
  - n'ont aucune place dans le traitement symptomatique de l'urgence pour l'asthme ;
- Corticoïdes par voie systémique :
  - Traitement de l'urgence (cf. item 188 - Asthme) ; leur utilisation au long cours doit en revanche être évitée en raison des effets secondaires (leur toxicité est cumulative) ;

- molécules le plus souvent utilisées : prednisone, prednisolone, méthylprednisolone, bétaméthasone, dexaméthasone.

**Adrénaline IM** : Traitement de l'anaphylaxie (cf. item 338 - Anaphylaxie)

VI.2.3 Les anticorps-monoclonaux dans l'asthme (cf. item 188 – Asthme)

### **VI.3 Traitement de la conjonctivite allergique**

En plus de l'éviction et du traitement systémique par anti H<sub>1</sub> de 2<sup>ème</sup> génération, le traitement de la conjonctivite allergique comporte

Traitement local

- lavages oculaires fréquents au sérum physiologique et applications de compresses humides froides ;
- antihistaminiques H<sub>1</sub> en collyre ;
- inhibiteurs de la dégranulation des mastocytes en collyre (cromoglicite de sodium).

### **VI.3 Traitement de l'allergie alimentaire**

Le traitement de l'allergie alimentaire repose sur l'éviction du ou des aliments identifiés et comporte :

- le régime d'éviction ;
- la trousse d'urgence, contenant :
  - antihistaminiques H<sub>1</sub>, et éventuellement bronchodilatateurs si d'antécédents de bronchospasme ; l'adrénaline auto-injectable par voie IM, à inclure si histoire ou risque d'anaphylaxie.
- l'éducation thérapeutique :
  - utilisation de la trousse d'urgence, évaluation des symptômes, lecture des étiquettes, identification des aliments à risque, définition des conduites à tenir ...
- le plan d'action individualisé (s'il s'agit d'un enfant) :
  - établi à la demande des parents, le PAI est une dérogation au secret professionnel du médecin et permet d'établir un protocole de soins en cas de réaction allergique accidentelle ;
- les protocoles de tolérance orale :
  - en l'absence de guérison spontanée, des approches thérapeutiques peuvent être discutées pour favoriser l'acquisition de la tolérance à l'aliment en cause. Les protocoles varient d'un centre à l'autre. Un seul médicament a une AMM en France, pour le traitement de l'allergie à l'arachide.

### **VI.4 Traitement de l'allergie au venin d'hyménoptères**

Mesures prophylactiques :

- consignes de prudence simples lorsque le sujet est à l'extérieur ;
- carte d'identité de l'allergique, avec fiche conseil, détaillant la conduite à tenir en cas de réaction anaphylactique ;
- trousse d'urgence contenant de l'adrénaline auto-injectable par voie IM si antécédent d'anaphylaxie et éducation à son utilisation.

Traitement de l'accident allergique :

- en cas de piqûre d'abeille, retirer le dard le plus tôt possible ;
- en cas de réactions locales bénignes : refroidir localement avec une vessie de glace ; prendre éventuellement un antihistaminique oral en cas de prurit marqué ;
- en cas de réactions locales étendues : antihistaminique H<sub>1</sub> oral associé à des corticoïdes oraux durant 3 à 4 jours ;
- en cas de réactions systémiques d'anaphylaxie: adrénaline IM puis surveillance hospitalière (voir item 333).

*Immunothérapie allergénique :*

- *pour les réactions systémiques anaphylactiques sévères et de mécanisme allergique IgE-médié démontré. Elle est très efficace pour la prévention des récurrences en cas de repiquure par l'hyménoptère.*

## **VII L'IMMUNOTHERAPIE ALLERGENIQUE (ITA)**

### **VII.1 Principe**

Induction d'une tolérance immunitaire par l'administration de doses croissantes d'allergène.

Réorientation de la réponse lymphocytaire d'une réponse initiale Th2 vers une réponse Th1, diminution de la réponse Th2 (diminution des IgE et augmentation des IgG<sub>4</sub> bloquantes), induction de Lymphocytes T régulateurs.

### **VII.2 Modalités pratiques :**

L'ITA est indiquée, à partir de l'âge de 5 ans, dans la rhinite allergique et dans la conjonctivite allergique ; elle a aussi une indication dans l'asthme non sévère et contrôlé, chez le patient allergique aux acariens. Pour les patients adultes avec rhinite allergique sensibilisés aux acariens, et avec des symptômes d'asthme persistants malgré des doses faibles à moyennes de corticoïdes inhalés, et un VEMS > 70 %, l'ajout d'une ITA par voie sublinguale peut être considérée (GINA 2022).

Le traitement a une durée d'au moins 3 ans (ou 3 saisons polliniques consécutives). Elle est le seul traitement curatif de la rhino-conjonctivite allergique, alors que les autres médicaments sont seulement symptomatiques.

- Voie sublinguale (liquide):
  - *habituellement pas d'effets secondaires systémiques ;*
  - *possibles effets secondaires locaux (œdème des lèvres, de la langue, prurit oral).*
- Voie sublinguale (comprimés) :
  - *moins de contraintes pour le patient car se conserve à température ambiante ;*
  - *mêmes effets secondaires que la forme sublinguale liquide ;*
  - *première prise sous surveillance médicale (30 minutes) ;*
  - *disponible à ce jour en France pour les acariens, les graminées, et le bouleau.*
- Voie injectable (sous cutanée) :
  - *n'est plus remboursée à ce jour en France, sauf pour les venins d'hyménoptères.*

### **VII.3 Contre-indications**

- **Absolues :**
  - *Grossesse (l'ITA ne doit pas être initiée pendant la grossesse mais peut être poursuivie si débutée avant une grossesse, sous réserve d'une bonne tolérance) ;*
  - *Immunodépressions sévères ;*
  - *Affections auto-immunes systémiques ;*
  - *Néoplasies ;*
  - *Troubles psychiatriques sévères ;*
  - *Infection des voies respiratoires chez l'asthmatique (attendre la guérison complète pour débuter le traitement) ;*
  - *L'asthme non contrôlé est une contre-indication transitoire : le patient pourra être traité par ITA après contrôle des symptômes d'asthme.*
  - *L'asthme sévère non contrôlé ou exacerbation sévère d'asthme au cours des 3 derniers mois ;*
- **Relatives :** *asthme sévère contrôlé ; bêtabloquants ; risque de faible observance thérapeutique ; eczéma atopique sévère ; maladies cardiovasculaires graves ; maladies auto-immunes systémiques en rémission ou spécifiques à un organe ; immunodéficiences primaires et secondaires en rémission.*
- *La polysensibilisation n'est pas une contre-indication à un traitement par ITA.*

#### **VII.4 Efficacité – Surveillance :**

L'ITA doit faire la preuve de son efficacité dans la première année (diminution des symptômes et/ou baisse de la consommation médicamenteuse) ; sinon, son arrêt doit être discuté.

L'objectif d'un traitement par ITA est de :

- réduire les symptômes de rhinite allergique et la prise de médicaments symptomatiques ;
- prévenir le risque d'apparition d'une nouvelle sensibilisation/allergie ;
- prévenir l'apparition d'un asthme, notamment chez l'enfant avec une rhinite allergique ;
- réduire la sévérité de l'asthme et la prise de médicaments pour l'asthme ;
- améliorer la qualité de vie du patient.

### **VIII LES AUTRES DIMENSIONS DU TRAITEMENT :**

#### **VIII.1 Education thérapeutique**

Elle est indispensable à la mise en place des mesures d'éviction et à l'utilisation des différents traitements (traitements inhalés, ITA, trousse d'urgence).

#### **VIII.2 Dimension psychologique**

Comme toute maladie chronique, la maladie allergique nécessite l'évaluation de son retentissement psychologique.



## Item 188

# ASTHME, RHINITE

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Définition	Connaître la définition de l'asthme et de la rhinite allergique (chez l'adulte et l'enfant, selon l'âge chez l'enfant)
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic positif et du diagnostic différentiel d'une rhinite allergique chez l'enfant et l'adulte
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic positif et du diagnostic différentiel d'un asthme chez l'enfant et l'adulte
B	Diagnostic positif	Identifier le caractère professionnel d'une allergie respiratoire : démarche diagnostique étiologique
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités d'évaluation du contrôle de l'asthme
B	Physiopathologie	Connaître la physiopathologie et immunopathologie de l'asthme et de la rhinite allergique
B	Etiologies	Connaître les principaux métiers à risque d'asthme professionnel
A	Etiologies	Connaître les grandes étiologies professionnelles
B	Etiologies	Connaître les principaux facteurs de non contrôle de l'asthme et savoir rechercher les facteurs précipitants d'un asthme aigu grave
A	Ex. complémentaires	Connaître la sémiologie RP d'un pneumomédiastin
B	Ex. complémentaires	Connaître les grandes caractéristiques du syndrome obstructif en EFR et savoir interpréter un DEP
B	Ex. complémentaires	Connaître les indications des tests immuno-allergiques
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités d'évaluation du contrôle de l'asthme
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'exacerbation d'asthme chez l'enfant et l'adulte
A	Identifier une urgence	Connaître les signes de gravité d'une exacerbation d'asthme chez l'enfant et l'adulte
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître la fréquence et les facteurs de risque de l'asthme et de la rhinite allergique dans la population adulte et pédiatrique
A	Prise en charge	Connaître les principes thérapeutiques de la rhinite allergique
A	Prise en charge	Connaître les grands principes thérapeutiques de fond de la maladie asthmatique avec les principales classes thérapeutiques utilisables
A	Contenu multimédia	Connaître la sémiologie RP d'une distension thoracique
A	Contenu multimédia	Exemple RP asthme avec pneumomédiastin et emphysème sous cutané
A	Prise en charge	Connaître les objectifs et les modalités de surveillance du traitement de fond de l'asthme
A	Prise en charge	Connaître les modalités d'initiation du traitement d'urgence d'une crise d'asthme chez l'enfant et l'adulte
AB	Prise en charge	Connaître les principes de l'éducation thérapeutique de l'asthme et les plans d'action pour améliorer l'observance dans l'asthme
A	Prise en charge	Connaître les principales mesures d'éviction allergénique dans l'asthme et la rhinite allergique, y compris professionnels
A	Prise en charge	Connaître la place des antihistaminiques et des corticoïdes dans la rhinite allergique
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les complications de l'asthme

**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

## Points clés

### *Asthme*

1. L'asthme est une maladie inflammatoire chronique des voies aériennes définie par la présence de symptômes respiratoires (dyspnée, sifflements, oppression thoracique et/ou toux) variables dans le temps et en intensité ET d'une obstruction des voies aériennes variable dans le temps également.
2. L'obstruction des voies aériennes est objectivée par l'existence d'un trouble ventilatoire obstructif (TVO) réversible totalement ou partiellement, à l'état basal ou après un test de provocation bronchique.
3. Les principaux facteurs environnementaux favorisant et entretenant ces anomalies sont les infections virales, l'exposition allergénique et les irritants bronchiques.
4. L'évolution est marquée par la survenue d'épisodes aigus appelés *exacerbations* qui sont des évènements importants et potentiellement graves, sources de décès.
5. La prise en charge au long cours a pour objectif de contrôler l'asthme, c'est-à-dire diminuer les symptômes et les exacerbations et améliorer la fonction respiratoire. Elle comprend un traitement au long cours à base de corticoïdes inhalés (traitement de fond), un traitement de secours à base de bronchodilatateurs d'action rapide en cas de symptômes, la prévention et la prise en charge des facteurs favorisants.
6. La prise en charge est optimisée par une éducation thérapeutique en particulier sur l'utilisation d'un système d'inhalation.
7. Le traitement de fond repose sur une corticothérapie inhalée. L'augmentation du traitement de fond se fait par paliers jusqu'à ce que l'asthme soit contrôlé.
8. L'observance thérapeutique (technique de prise des dispositifs d'inhalation), la recherche d'un contrôle optimal (incluant le maintien de la meilleure fonction respiratoire), la prévention et le traitement des facteurs favorisants sont les éléments principaux du suivi.
9. Le suivi comprend toujours une évaluation de l'observance thérapeutique, des symptômes, de la fonction respiratoire et une adaptation du traitement au niveau de contrôle de la pathologie.

### *Rhinite*

1. La rhinite chronique est une maladie inflammatoire chronique des voies aériennes supérieures définie par la présence de symptômes « PAREO » (Prurit, Anosmie, Rhinorrhée, Eternuements, Obstruction nasale). La rhinite allergique (RA) est l'expression clinique d'une rhinite avec des stigmates d'allergie respiratoire (inflammation IgE-dépendante que l'on peut rattacher à une exposition allergénique aux pneumallergènes).
2. Le diagnostic de RA repose sur la présence de symptômes typiques, l'examen du nez et la recherche de sensibilisations allergéniques (le patient est souvent polysensibilisé, l'interrogatoire devra établir les allergènes réellement responsables).
3. La sévérité de la RA est liée à son retentissement sur la qualité de vie, les activités quotidiennes, le sommeil.
4. La RA s'associe souvent à un asthme ou à une conjonctivite.
5. L'évolution est également marquée par la survenue d'exacerbations souvent saisonnières en fonction des pneumallergènes en cause.
6. Les principaux traitements de la RA sont les antihistaminiques H1 de seconde génération et les corticoïdes locaux. Les interventions permettant de changer l'histoire naturelle de la maladie sont les mesures d'éviction et l'immunothérapie allergénique.

## I. INTRODUCTION

### I.1. EPIDEMIOLOGIE

- *En France, la prévalence de l'asthme chez l'adulte est de 6% et celle de la rhinite allergique de 24%. La prévalence de la rhinite allergique est de 80% chez les asthmatiques et de 25% dans la population générale.*

### I.2. DEFINITIONS

#### **Asthme**

- Maladie inflammatoire chronique associée à des modifications de la structure des voies aériennes inférieures (VAI) associant :
  - des symptômes respiratoires variables et réversibles dans le temps et en intensité (dyspnée, sifflements, oppression thoracique et/ou toux)
  - ET une obstruction des voies aériennes variable dans le temps et/ou réversible totalement ou partiellement après bronchodilatateurs.

#### **Hyper-réactivité bronchique**

- Bronchoconstriction exagérée lors de l'exposition à divers stimuli
  - physiques : ex : air froid et sec ;
  - pharmacologiques : ex : méthacholine ;
  - professionnels ;
  - pneumallergéniques.

#### **Atopie, allergies, sensibilisation (voir item 186)**

#### **L'asthme est caractérisé par la survenue d'épisodes aigus, définis comme :**

- **Symptômes d'asthme** de brève durée (terme à préférer à celui de crise d'asthme)
  - gêne respiratoire, dyspnée, sifflements, oppression thoracique et/ou toux
  - de brève durée (de l'ordre de plusieurs minutes ; cèdent en général en moins de 20 minutes), variables et réversibles spontanément ou sous traitement par bronchodilatateur d'action rapide
- **Exacerbations**
  - augmentation progressive des symptômes durant **au moins deux jours** et nécessitant une modification du traitement et souvent un recours inopiné aux soins
  - non calmée par les bronchodilatateurs d'action rapide utilisés de façon répétée et en quantité importante
  - sans retour à l'état habituel

#### **La prise en charge de l'asthme se fait donc :**

- **soit dans le cadre d'une consultation programmée (asthme maladie chronique) : le patient décrit ses symptômes antérieurs à la consultation**
- **soit dans le cadre de l'urgence (exacerbations) : le patient présente alors des symptômes à l'examen**

## II. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ASTHME (voir aussi l'item 186)

Elle repose sur :

- une inflammation bronchique chronique (le plus souvent à éosinophiles)
- des modifications de la structure des voies aériennes (épithélium, muscle lisse, matrice extracellulaire)
- une hyperréactivité bronchique

Ces mécanismes sont responsables des symptômes aigus et chroniques de l'asthme.

On décrit 2 principaux phénotypes (tableaux clinico-biologiques) d'asthme en fonction du type d'inflammation des voies aériennes (cf figure 2 – item 186) :

- Asthme T2 : inflammation des voies aériennes faisant intervenir notamment les lymphocytes Th2 et les éosinophiles. Ce mécanisme est observé dans les asthmes allergiques et les asthmes à éosinophiles non allergiques
- Asthme non-T2 : inflammation ne dépendant pas complètement de lymphocytes Th2 ou des éosinophiles.

## III. ASTHME : CONSULTATION PROGRAMMEE

### III.1. DIAGNOSTIC DE L'ASTHME

Le diagnostic d'asthme repose sur l'existence de **symptômes caractéristiques ET la mise en évidence d'une obstruction des voies aériennes réversible.**

#### Histoire clinique caractéristique

- Face à des symptômes d'asthme (gêne respiratoire, dyspnée, sifflements, oppression thoracique, toux), les arguments cliniques pour un asthme sont :
  - Association de **plusieurs** symptômes respiratoires
  - Variables au cours du temps et réversibles
  - Déclenchement des symptômes par les infections virales, l'exercice, l'exposition aux allergènes et/ou aux irritants (tabac, cannabis, produits ménagers, pollution...), les émotions, le rire, les pleurs (enfants)...
  - Aggravation des symptômes la nuit ou au petit matin

#### Obstruction bronchique variable et réversible, documentée par :

- Sibilants à l'auscultation au présent ou dans le passé
- Trouble ventilatoire obstructif (TVO) réversible sous bronchodilatateurs
- *Hyper-réactivité bronchique (HRB) lors d'un test de provocation bronchique à la méthacholine ou lors d'un test d'effort (uniquement en cas de spirométrie normale)*

#### Interprétation spirométrie

- Le TVO est défini chez l'adulte par un rapport VEMS/CVF < 0,7 (figure 1)

#### Réversibilité du TVO (figure 1)

Augmentation du VEMS après inhalation d'un broncho-dilatateur à courte durée d'action (BDCA) :

- de plus de 200 ml par rapport à la valeur initiale
- **ET** de plus de 12% par rapport à la valeur initiale :  $(VEMS\ post - VEMS\ pré) / VEMS\ pré > 0,12$

La réversibilité est dite complète quand :

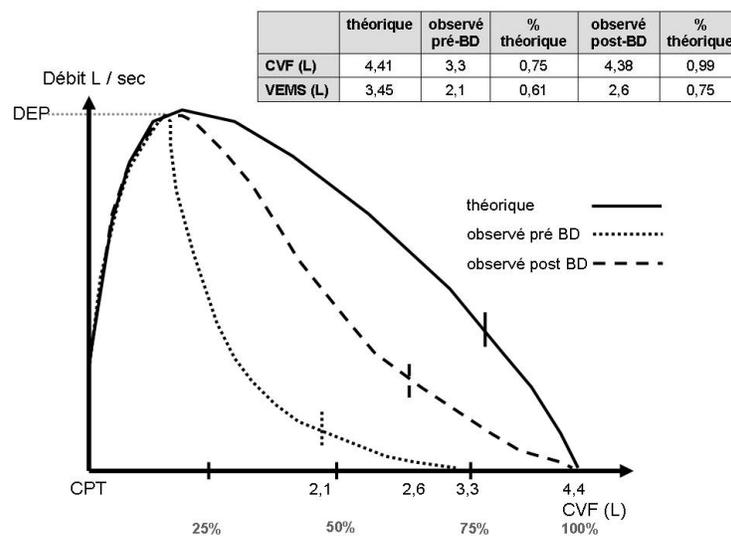
- normalisation du rapport VEMS/CVF ( $> 0,7$ )  
ET
- normalisation du VEMS ( $VEMS > 80\%$  de la valeur prédite)

La réversibilité du VEMS, si elle est évocatrice d'asthme, n'est pas pathognomonique de l'asthme et peut être observée dans d'autres circonstances. C'est l'association de symptômes évocateurs et de la réversibilité qui conduit au diagnostic.

### Débit expiratoire de pointe (DEP)

- Débit maximal instantané mesuré lors d'une expiration forcée (vidéo disponible sur : [www.cep-pneumo.org](http://www.cep-pneumo.org))
- Mesure moins fiable que le VEMS
- Ne remplace pas la réalisation d'une courbe débits-volumes pour le suivi de la fonction respiratoire
- Utile pour :
  - apprécier l'évolution sous traitement d'une exacerbation grave aux urgences
  - vérifier l'efficacité d'un traitement de fond mis en place
  - diagnostiquer un asthme professionnel (journal de DEP avec variabilité sur et hors du lieu de travail)
  - auto-surveillance par le patient surtout s'il ne ressent pas ses symptômes (éducation thérapeutique)S

Figure 1 : Courbe débit-volume : TVO ( $VEMS/CVF = 0,63$  donc  $< 0,7$ ) réversible (après bronchodilatateurs le VEMS augmente de 500 ml ( $\geq 200$  mL) et de plus de 24% ( $\geq 12\%$ ) par rapport à sa valeur pré-BD :  $(2,6 - 2,1) / 2,1 = 0,24$ )



En résumé, le diagnostic d'asthme est

- suspecté à partir des données anamnestiques : caractère variable et réversible des manifestations cliniques
- ET confirmé par les données fonctionnelles respiratoires

**Une spirométrie normale en consultation programmée n'élimine pas le diagnostic d'asthme.** Il faudra alors renouveler l'examen avec le test de réversibilité ou un test de provocation lors d'une consultation ultérieure.

### ***Imagerie thoracique***

- radiographie thoracique
  - indispensable lors de la 1<sup>ère</sup> consultation d'un asthmatique, essentielle pour le diagnostic différentiel (obstacle bronchique et trachéal)
  - indiquée lors des exacerbations graves pour vérifier l'absence de pneumothorax, ou de pneumonie
  - n'est pas recommandée dans le suivi
- tomодensitométrie thoracique
  - n'est pas nécessaire,
  - ne sera envisagé que dans des asthmes dont le contrôle est difficile, notamment pour la recherche de pathologies associées (aspergillose bronchopulmonaire allergique, pneumonie éosinophile, granulomatose éosinophile avec polyangéite)

## **III.2. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS**

### **III.2.1. Diagnostics différentiels cliniques (mais il n'y a pas de TVO ni d'HRB)**

- Dysfonction des cordes vocales (diagnostic ORL difficile)
- Syndrome d'hyperventilation (évoqué à partir de questionnaires spécifiques validés)

### **III.2.2. Diagnostic différentiel clinique et fonctionnel (mais le TVO n'est pas complètement réversible) :**

- maladies chroniques des voies aériennes
  - Bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO)
  - Bronchectasies (le diagnostic est morphologique, établi par la TDM thoracique)
  - Mucoviscidose
  - Bronchiolites constrictives (primitives, maladies de système, post-greffe, etc ...)
- autres
  - Corps étranger
  - Tumeurs trachéo-bronchiques
  - Insuffisance cardiaque

## **III.3. LE BILAN D'UN ASTHME EN CONSULTATION PROGRAMMEE**

Le bilan initial comprendra les étapes suivantes :

- Examen physique avec auscultation pulmonaire

- Recherche des facteurs favorisants (cf III.4.1.5. et item 186)
- Bilan allergologique (interrogatoire et prick-tests) lors du diagnostic
- Radiographie thoracique (diagnostic différentiel) lors du diagnostic
- EFR : spirométrie avec test de réversibilité +/- test à la méthacholine (si spirométrie normale)
  - lors du suivi : spirométrie ± test de réversibilité (si non documenté antérieurement)
- Évaluation du contrôle, à chaque consultation (voir ci-dessous)
- Évaluation de l'observance du traitement, des effets secondaires des traitements et de la technique d'inhalation, à chaque consultation

### **Le cas particulier des asthmes professionnels (AP) :**

Six métiers se partagent 50% des AP

- Boulangers-pâtisseries.
  - agents incriminés : farines de céréales (blé, seigle), enzymes de types améliorants de la farine (alpha-amylase, cellulase), contaminants de la farine (acariens de stockage, blatte)
- Les métiers de la santé.
  - agents incriminés : latex (gants), aldéhydes (paraformaldéhyde, glutaraldéhyde) utilisés dans la désinfection ou la fixation des prélèvements tissulaires, ammoniums quaternaires (désinfectants et détergents), autres (oxyde d'éthylène...)
- Les coiffeurs.
  - agents incriminés : persulfates alcalins ++ (produit de décoloration capillaire), teintures capillaires, produits de permanente
- Les peintres au pistolet dans l'industrie automobile.
  - agents incriminés: isocyanates (composant des peintures polyuréthanes). Les solvants de peintures ne font qu'aggraver ces asthmes aux isocyanates par leur propriété irritante
- Les travailleurs du bois.
  - agents incriminés: bois exotiques, colles (colophane, formaldéhyde), vernis (isocyanates)
- Les métiers de nettoyage.
  - agents incriminés multiples : acariens, latex (gants), ammoniums quaternaires des détergents, amines aliphatiques. L'utilisation de produits sous forme de sprays facilite leur pénétration dans les voies respiratoires.

*Les arguments en faveur de l'origine professionnelle d'un asthme sont*

- *L'apparition de novo d'un asthme sur le lieu de travail*
- *La pratique d'une profession à risque reconnu*
- *La mise en évidence d'un rythme professionnel entre la survenue de l'asthme et le travail (déclenchement des symptômes sur le poste de travail et amélioration des symptômes le week end, disparition lors des périodes de congés)*
- *La mise en évidence d'une relation objective entre les symptômes et le travail (variations du débit expiratoire de pointe ou du VEMS).*
- *Mise en évidence d'une sensibilisation immunologique en cas de mécanisme IgE dépendant : test cutanés, dosage sérique des IgE spécifiques (par la technique des RAST).*
- *Dans certains cas exceptionnels, la preuve peut être apportée par des tests de provocation nasale ou bronchique spécifiques en cabine (ex asthme du boulanger).*

### III.4. TRAITEMENT DE L'ASTHME EN CONSULTATION PROGRAMMEE

Les objectifs du traitement sont :

- Un contrôle optimal des symptômes et
- Une réduction
  - du risque d'exacerbations (tendre vers l'absence de toute exacerbation)
  - de la dégradation de la fonction respiratoire
  - des effets secondaires du traitement

#### III.4.1. PRISE EN CHARGE AU LONG COURS

##### III.4.1.1. Traitement médicamenteux

##### III.4.1.1.1. Traitement de fond

Un traitement de fond, à prendre TOUS LES JOURS, doit être instauré dès que le diagnostic d'asthme est évoqué. **Il repose sur la corticothérapie inhalée (seule ou associée avec des bronchodilatateurs)** en débutant par un palier 2 ou 3 en fonction du niveau de contrôle de l'asthme.

En pratique on considère que des symptômes survenant plus de 2 fois par mois nécessitent la mise en route du traitement de fond.

**L'asthme est défini comme une maladie inflammatoire, sa prise en charge pharmacologique repose sur un traitement par corticostéroïdes inhalés (seuls ou associés avec des bronchodilatateurs), il ne doit jamais être traité par bronchodilatateur de longue durée d'action seul (BDLA).**

Tableau 1 : Paliers thérapeutiques du traitement de fond de l'asthme

	palier 1	palier 2	palier 3	palier 4	palier 5
	Pas de traitement de fond	CSI faible dose	CSI faible dose + BDLA	CSI dose modérée + BDLA	CSI dose forte + BDLA <b>Adresser à un pneumologue</b> Ajout Tiotropium, discuter biothérapie
<b>autres options</b>	<i>envisager CSI faible dose</i>	<i>anti-leucotriènes (ALT) ou CSI-formotérol à la demande</i>	<i>CSI dose modérée à forte ou CSI faible dose + ALT</i>	<i>CSI dose forte + ALT</i>	<i>CSO faible dose</i>
<b>traitement de secours</b>	BDCA à la demande	BDCA à la demande	BDCA à la demande	BDCA à la demande	BDCA à la demande
<b>Autre traitement de secours</b>		CSI/Formotérol	CSI/Formotérol	CSI/Formotérol	

BDCA :  $\beta$ 2-mimétique inhalé de courte durée d'action  
 BDLA :  $\beta$ 2-mimétique inhalé de longue durée d'action  
 CSI : corticostéroïde inhalé ; CSO : corticostéroïde oral ;  
*Tiotropium* : anti-muscarinique (anticholinergique) inhalé de longue durée d'action

*Note : La ligne « autres options » correspond à des stratégies de traitement validées, mais considérées comme moins efficaces que celles de la 1ere ligne, qui est celle qui doit être privilégiée. Ces autres options sont utiles notamment dans les pays où les associations de CSI/BDLA ou les biothérapies ne sont pas disponibles ou trop coûteuses*

**Toute prescription de traitement inhalé doit s'accompagner d'une éducation à la manipulation du dispositif d'inhalation. La technique de prise doit être vérifiée à chaque consultation. Un site dédié comprenant les vidéos démonstratives des traitements disponibles est accessible en accès libre pour les patients et les soignants : <https://splf.fr/videos-zephyr/>**

Si le tableau initial est celui d'une exacerbation (cf infra), celle-ci doit être traitée en tant que telle en plus de la mise en place du traitement de fond de palier 3.

La sévérité de l'asthme est évaluée rétrospectivement en fonction de la pression thérapeutique nécessaire pour contrôler l'asthme. Un asthme sévère est défini par la nécessité de traiter le patient par un palier 5.

### III.4.1.1.2. Traitement des symptômes

Il repose sur un traitement de secours :

- **$\beta$ 2-mimétique inhalé de courte durée d'action (BDCA)** (terbutaline ou salbutamol)
- **ou CSI/formotérol** : en alternative au BDCA, les recommandations internationales (GINA) et nationales (SPLF) proposent un traitement inhalé de secours associant CSI et formotérol dans le même dispositif. Le formotérol est le seul BDLA ayant une action rapide permettant de soulager rapidement les symptômes d'asthme et donc d'être utilisé à la fois en traitement de fond et en traitement des symptômes brefs.



### III.4.1.2. Plan d'action

- Un plan d'action écrit doit être remis et expliqué au patient pour déterminer sa conduite à tenir en cas d'exacerbation (des modèles sont en accès libre sur le site de la SPLF)
- Le plan d'action comprend :
  - L'identification de la gravité de l'exacerbation par le patient à partir des symptômes et du DEP,
  - Le traitement à utiliser en cas de symptômes (cf ci-dessous),
  - Les modalités d'accès à des soins médicaux en cas de signes de gravité ou d'échec du traitement.

### III.4.1.3. Prise en charge des facteurs associés

L'asthme ne pourra être contrôlé si ces facteurs favorisants ne sont pas pris en charge

- Rhinite (cf ci-dessous)
- Allergies (cf item 186)
- Sevrage tabagique (encouragement fort et répété)

Eviction des irritants respiratoires domestiques et professionnels (produits ménagers, parfums d'intérieur, moisissures...)

- Médicaments
  - Les  $\beta$ -bloquants (y compris collyre) peuvent aggraver un asthme. Leur prescription nécessite l'avis du pneumologue chez des asthmatiques non contrôlés.
  - Contre-indication à l'aspirine et aux AINS chez les sujets ayant des antécédents d'hypersensibilité à ces molécules.
- Prise en charge des comorbidités fréquentes : obésité, maladies psychiatriques, reflux gastro œsophagien, SAOS, problèmes cardiovasculaires et comorbidités liées à la corticothérapie systémique (ostéoporose, diabète...)
- Prévention des infections respiratoires
  - Vaccination anti-COVID à jour
  - Vaccination anti-grippale chez tous les asthmatiques
  - Vaccination anti-pneumococcique en cas d'asthme sévère.
- Encouragement systématique à une activité physique régulière

### III.4.2. Suivi du patient

L'efficacité du traitement (contrôle de l'asthme) doit être évaluée 1 à 3 mois après l'initiation et/ou la modification du traitement de fond en fonction de la sévérité et du contrôle de l'asthme.

Son évaluation doit être systématique à chaque consultation.

L'asthme est contrôlé si :

- les symptômes d'asthme sont contrôlés (évaluation par l'interrogatoire sur les 4 dernières semaines par le questionnaire ACT (*asthma control test*) ;
- les exacerbations sont rares et idéalement absentes : < 2 cures de corticothérapie systémique l'année précédente, chaque cure de corticothérapie systémique doit conduire à une réévaluation du traitement de fond ;
- il n'y a pas d'obstruction bronchique : VEMS/CVF > 0.7 et VEMS  $\geq$  80%

Questionnaire ACT : (Test de Contrôle de l'Asthme – Asthma Control Test)

Il évalue le contrôle sur 5 questions chacune étant cotée de 1 à 5 sur les symptômes ressentis par le patient sur les 4 semaines précédentes.

Au cours des 4 dernières semaines, votre asthme vous a-t-il gêné(e) dans vos activités au travail, à l'école/université ou chez vous ?					
Tout le temps	La plupart du temps	Quelquefois	Rarement	Jamais	Points
<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	
Au cours des 4 dernières semaines, avez-vous été essoufflé(e) ?					
Plus d'une fois par jour	Une fois par jour	3 à 6 fois par semaine	1 ou 2 fois par semaine	Jamais	Points
<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	
Au cours des 4 dernières semaines, les symptômes de l'asthme (sifflements dans la poitrine, toux, essoufflement, oppression ou douleur dans la poitrine) vous ont-ils réveillé(e) la nuit ou plus tôt que d'habitude le matin ?					
4 nuits ou + par semaine	2 à 3 nuits par semaine	Une nuit par semaine	1 ou 2 fois en tout	Jamais	Points
<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	
Au cours des 4 dernières semaines, avez-vous utilisé votre inhalateur de secours ou pris un traitement par nébulisation (par exemple salbutamol, terbutaline) ?					
3 fois par jour ou plus	1 ou 2 fois par jour	2 ou 3 fois par semaine	1 fois par sem. ou moins	Jamais	Points
<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	
Comment évalueriez-vous votre asthme au cours des 4 dernières semaines ?					
Pas contrôlé du tout	Très peu contrôlé	Un peu contrôlé	Bien contrôlé	Totalement contrôlé	Points
<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	
					Score total

Le score total est évalué sur 25 : l'asthme est bien contrôlé lorsque le score atteint au moins 20/25. Il est insuffisamment contrôlé quand le score est inférieur à 20/25

**III.4.2.2. Ajustement du traitement de l'asthme**

**Si l'asthme est contrôlé**, le même traitement de fond est poursuivi à la même dose ou diminué.

Rechercher la dose minimale efficace permettant de maintenir le contrôle de l'asthme, en maintenant au minimum un CSI faible dose chez l'adulte et l'adolescent.

**Si l'asthme n'est pas contrôlé** le traitement de fond doit être majoré en passant au palier supérieur (tableau 1) après avoir vérifié l'absence de cause de non contrôle de l'asthme (observance, technique de prise des traitements inhalés, facteurs favorisants). En cas de persistance du non contrôle un recours au spécialiste et /ou à un centre expert pour l'asthme sévère.

### III.4.2.3. Détail du suivi

La planification du suivi clinique et fonctionnel comporte :

- Un suivi périodique dont le rythme est adapté à la sévérité de l'asthme, au minimum une fois par an
- Une consultation 3 mois après chaque modification de traitement
- Un suivi mensuel pendant la grossesse
- La planification d'un programme d'éducation thérapeutique avec une **vérification de la technique d'inhalation à chaque contact** avec un patient asthmatique

Le suivi périodique comporte :

- Une évaluation du contrôle de l'asthme (questionnaire ACT)
- ± évaluation de la fonction respiratoire
- Une réévaluation du traitement
  - Vérification de l'observance (discussion empathique)
  - Vérification de la technique de prise des dispositifs d'inhalation
  - Recherche d'effets secondaires
  - Vérification de la compréhension du plan d'action
- Une prise en charge des facteurs favorisants et déclenchants

### III.4.2.4. Education thérapeutique dans l'asthme

L'éducation thérapeutique a pour objectif de permettre au patient de comprendre sa maladie et son traitement. Elle permet d'améliorer l'observance et le contrôle de l'asthme et de diminuer la survenue d'exacerbations.

L'objectif est d'acquérir les compétences suivantes :

- Comprendre les mécanismes de la maladie
- Connaître les signes de la perte de contrôle et de l'exacerbation
- Mesurer et interpréter son DEP
- Connaître les mécanismes d'action et indications des traitements
- Maîtriser l'utilisation des dispositifs d'inhalation
- Mettre en place le plan d'action
- Contrôler l'environnement en évitant les facteurs favorisants

### III.4.2.5. Quand adresser le patient au pneumologue ?

Dans une grande proportion de cas, l'asthme est une affection dont la prise en charge est réalisée par le médecin traitant. Le recours à une consultation avec un pneumologue est nécessaire :

- si un diagnostic différentiel ou associé est évoqué notamment une autre maladie chronique des bronches
- pour mesurer la fonction respiratoire (spirométrie) si non disponible
- en cas d'obstruction bronchique avec VEMS < 80%
- si recours à un traitement de fond par corticothérapie inhalée à dose moyenne ou forte.
- si utilisation de plus de 500 mg de corticothérapie orale/an et /ou 3 flacons de BDCA /an
- lorsque le contrôle de l'asthme n'est pas obtenu malgré une prise en charge optimale
- en cas d'asthme sévère (corticothérapie inhalée à dose forte + BDLA), pour ne pas retarder l'introduction d'une biothérapie si elle est nécessaire.

## IV PRISE EN CHARGE DES SITUATIONS D'URGENCE

### IV.1. Reconnaître une exacerbation

Les exacerbations ont été définies dans l'introduction

- surviennent en général
  - en réponse à un agent extérieur (infection virale des voies aériennes, exposition allergénique, pollution...)
  - dans un contexte d'absence ou d'insuffisance du traitement de fond par CSI
- peuvent survenir chez un patient avec un asthme léger bien contrôlé

#### IV.1.2. Evaluer la gravité d'une exacerbation (tableau 3)

La gravité de l'exacerbation repose sur la présentation clinique de l'exacerbation (tableau 3) et sur la présence de facteurs de risque de décès par asthme (tableau 4)

- On classera les exacerbations en :
  - modérée : nécessite une modification thérapeutique qui peut être effectuée en ambulatoire
  - sévère : met en jeu le pronostic vital et nécessite une prise en charge en milieu hospitalier (asthme aigu grave)
  - exacerbation quasi-mortelle (near fatal asthma) : insuffisance respiratoire d'évolution suraigüe

Tableau 3 : Critères de gravité des exacerbations

signes de lutte	signes de défaillance
<ul style="list-style-type: none"><li>■ Parle avec des phrases</li><li>■ Préfère la position assise qu'allongée</li><li>■ Non agité</li><li>■ Augmentation de la FR</li><li>■ FC &gt; 100/min</li><li>■ SpO<sub>2</sub> &lt; 95% en AA</li><li>■ DEP &gt; 50% de la meilleure valeur (ou théorique si inconnue)</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>■ Parle avec des mots</li><li>■ Assis penché en avant</li><li>■ Agité</li><li>■ FR &gt; 30/min</li><li>■ Utilisation des muscles respiratoires accessoires</li><li>■ FC &gt; 120/min</li><li>■ SpO<sub>2</sub> &lt; 90% en air</li><li>■ DEP ≤ 50% de la meilleure valeur (ou théorique si inconnue) ou impossible à réaliser</li><li>■ Silence auscultatoire</li><li>■ Respiration paradoxale</li><li>■ Troubles de la conscience, bradycardie, collapsus</li></ul>

Tableau 4 : Facteurs de risque de décès par asthme

- ATCD d'exacerbation sévère ayant nécessité un passage en réanimation ou ayant nécessité une intubation et ventilation mécanique
- Hospitalisation ou visite aux urgences pour asthme dans l'année précédente
- Prise actuelle ou arrêt récent d'une corticothérapie orale
- Mauvaise observance thérapeutique :
  - arrêt ou absence de CSI
  - utilisation inadéquate de bronchodilatateurs à courte durée d'action (BDCA) (>3 flacon/an)
  - absence de suivi codifié pour l'asthme
- maladie psychiatrique ou problèmes psycho-sociaux
- allergie alimentaire
- hypersensibilité à l'aspirine et aux AINS (association asthme, polypose naso-sinusienne et intolérance aux AINS et à l'aspirine : syndrome de Widal)
- tabagisme actif et toxicomanie (Cannabis+++)

#### IV.1.3. Bilan de l'exacerbation

##### **Les examens complémentaires ne doivent pas retarder la prise en charge**

Dans le cadre de l'urgence, sont réalisés en parallèle au traitement :

- Une radiographie de thorax à la recherche d'un diagnostic différentiel, d'une complication (ex : pneumothorax, pneumomédiastin, emphysème sous-cutané).
- Une gazométrie artérielle en présence de critères de sévérité (tableau 3) à la recherche d'une hypercapnie. *Une acidose lactique peut être observée en cas d'utilisation de BDCA à fortes doses, elle ne nécessite pas de traitement spécifique et régressera avec la diminution du traitement.*

#### IV.2.1. Traitement de l'exacerbation modérée

- Urgence thérapeutique
- Traitement bronchodilatateur par BDCA (salbutamol ou terbutaline) par voie inhalée
  - Doivent toujours être utilisés : supériorité et sécurité de la voie inhalée par rapport à toutes les autres (SC, IV)
  - En cas d'utilisation en dehors d'un milieu médicalisé :
    - Administration avec un dispositif d'inhalation (avec une chambre d'inhalation si disponible, pour faciliter la prise)
    - 4 à 10 bouffées à renouveler toutes les 20 minutes jusqu'à amélioration clinique pendant une heure
  - En milieu médicalisé (SAMU ou hôpital) :
    - Administration par nébulisation (aérosol)
    - **5 mg** sur une durée de 10 à 15 min répétés toutes les 20 min durant la 1<sup>ère</sup> heure
    - le gaz vecteur pour la nébulisation est l'oxygène au débit de 6 L/min
- Corticoïdes par voie systémique (orale) à débiter sans retard
  - Prednisolone ou prednisone 0,5 à 1 mg/kg/jour chez l'adulte sans dépasser 60 mg/j
  - pour une durée de 5 à 7 jours puis arrêt sans décroissance
- Oxygénothérapie si hypoxémie : objectif : SpO<sub>2</sub> = 94-98%

- Recherche et traitement d'un facteur favorisant (infection, médicament, exposition allergénique)
- Réévaluation clinique **très rapprochée**
- Anticiper le devenir du patient :
  - retour à domicile, hospitalisation en unité de soins intensifs (USI) ou en hospitalisation conventionnelle
  - souvent c'est l'absence d'accompagnant à domicile, l'âge ou les comorbidités qui conditionnent ce devenir
- En cas d'aggravation ou de non amélioration après une heure, transfert en soins intensifs (si un transport est nécessaire, il doit être médicalisé) et majoration des thérapeutiques (cf traitement exacerbation sévère)

#### IV.2.2. Traitement de l'exacerbation sévère

- Transfert médicalisé dans une USI à organiser d'emblée (ne pas retarder la mise en place immédiate du traitement)
- Oxygène
  - Objectif : SpO<sub>2</sub> = 93-95%
- Le traitement bronchodilatateur fait appel aux β2-mimétiques (salbutamol ou terbutaline) et anticholinergique par voie nébulisée à forte dose
  - salbutamol ou terbutaline : 5 mg sur une durée de 10 à 15 min répétés toutes les 20 min durant la 1<sup>ère</sup> heure
  - le gaz vecteur pour la nébulisation est l'oxygène
  - auquel on peut associer un anticholinergique (ipratropium) : administration par nébulisation 0.5 mg sur une durée de 10 à 15 min répétée toutes les 8 heures.
- En cas d'échec, possibilité d'utiliser les β2-mimétiques par voie injectable :
  - à la seringue électrique à posologie progressivement croissante, en débutant à 0,25-0,5 mg/h (salbutamol) ; scope obligatoire (car effet adrénergique, et risque d'hypokaliémie majoré par la corticothérapie)
- Corticoïdes par voie systémique
  - Prednisolone ou prednisonne 0,5 à 1 mg/kg/jour chez l'adulte sans dépasser 60 mg/j
  - La corticothérapie des exacerbations sévères ne doit pas être retardée et ne présente aucune contre-indication (même en cas de suspicion d'infection associée, y compris de COVID-19).
- Ventilation mécanique en cas de signe de gravité extrême
- Recherche et traitement d'un facteur favorisant (infection, allergène, médicament)
- Réévaluation clinique très rapprochée
- Surveillance des complications des traitements : hyperglycémie (corticoïdes), hypokaliémie (BDCA et corticoïdes), acidose lactique (BDCA), tachycardie et troubles du rythme (BDCA et hypokaliémie).

#### IV.2.3. Réévaluation clinique

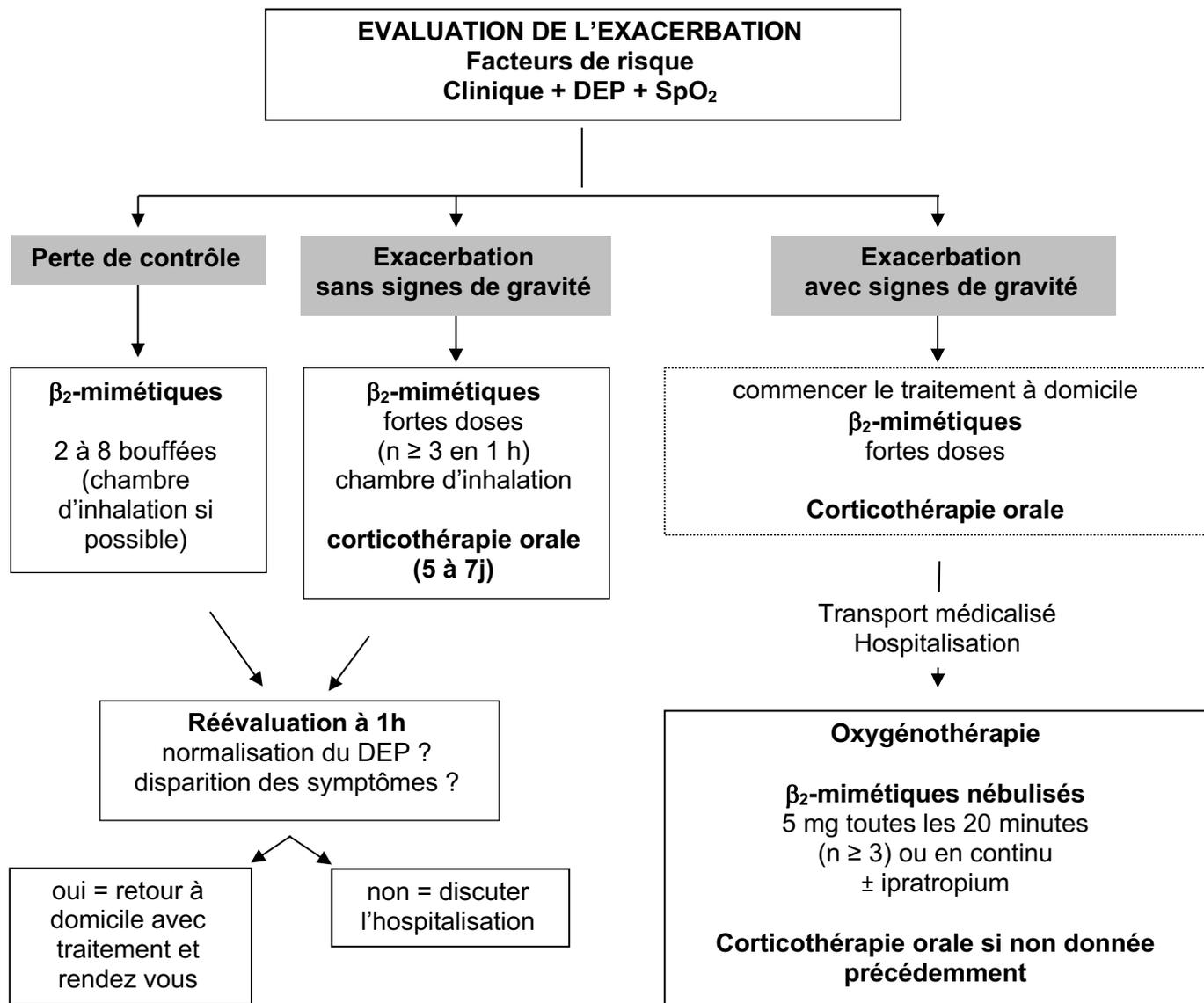
*La surveillance d'un patient après mise en route du traitement d'une exacerbation est avant tout clinique (tableau 3).*

- *réévaluation de la dyspnée, fréquence respiratoire, auscultation, pouls, pression artérielle et SpO<sub>2</sub>*
- *mesure répétée du débit expiratoire de pointe*

Les formes sévères d'emblée nécessitent une hospitalisation rapide.

Un traitement de fond doit être initié ou majoré à l'occasion d'une exacerbation

Algorithme de la prise en charge initiale d'une exacerbation d'asthme à domicile ou aux urgences



## V. GLOSSAIRE DES TRAITEMENTS DE L'ASTHME

Médicament	- Galénique	Mécanisme d'action / Indications
<b>Traitement de fond</b>		
<b>Corticoïdes inhalés (CSI)</b> - bécloéthasone - budésonide - fluticasone - ciclesonide	- Aérosol doseur - Inhalateur de poudre sèche	Traitement anti-inflammatoire le plus efficace de l'asthme ( <i>nb : dose : µg/j</i> ).
<b>Bronchodilatateurs β2-mimétiques à longue durée d'action (BDLA)</b> - salmétérol - formotérol En association avec CSI - formotérol-budésonide - salmétérol-fluticasone - formotérol-bécloéthasone.	- Aérosol doseur - Inhalateur de poudre sèche	<b>TOUJOURS EN ASSOCIATION</b> avec un CSI. idéalement les deux médicaments dans le même dispositif L'utilisation d'un BDLA seul augmente le risque de décès par asthme
<b>Anti-leucotriène</b> - montelukast	Voie orale	Alternative à l'utilisation des BDLA en association avec les CSI. Moins efficace que les BDLA
<b>Traitement de l'urgence</b>		
<b>Corticoïdes systémiques</b> - prednisone - prednisolone	Voie orale toujours préférée à la voie IM et IV en absence de trouble de la conscience	Traitement précoce dans les exacerbations Efficace en 4-6h Durée : 5 à 7 jours ( <i>nb : dose : mg/j</i> ) Corticothérapie au long cours dans certains cas d'asthme sévère (suivi en coordination avec pneumologue) si une biothérapie n'est pas disponible.
<b>Bronchodilatateurs β2-mimétiques à courte durée d'action (BDCA)</b> - salbutamol, - terbutaline	- Aérosol doseur + chambre d'inhalation - Inhalateur de poudre sèche - Nébulisation - Rarement par voie IM ou IV	Traitement de choix pour les symptômes et prévention de l'asthme d'effort mais une association BDCA et CSI est licite <i>Nb : une nébulisation est l'équivalent de 50 bouffées d'un aérosol doseur</i>
<b>Anticholinergiques</b> - ipratropium	- Nébulisation	En association avec un BDCA en cas d'AAG

## VI. RHINITE ALLERGIQUE (RA)

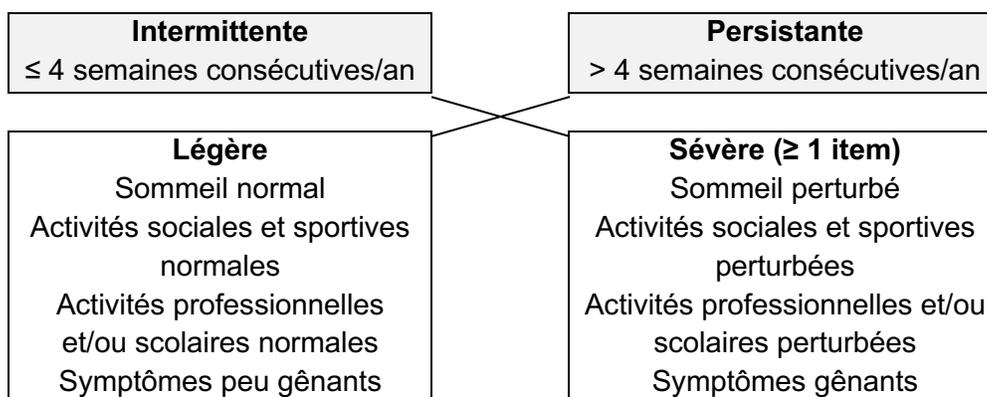
### VI.1. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA RHINITE CHRONIQUE ALLERGIQUE (cf item 186)

### VI.2. DIAGNOSTIC DE RHINITE ALLERGIQUE

Il est clinique.

- Repose sur les symptômes regroupés sous l'acronyme PAREO (prurit, anosmie, rhinorrhée, éternuements, obstruction nasale) ou APERO (anosmie, prurit, éternuement, rhinite, obstruction),
- Peut être accompagnée de symptômes oculaires (conjonctivite) associant larmoiements, rougeur, sensations de brûlures, sensibilité à la lumière, prurit oculaire.
- L'examen des fosses nasales au speculum nasal (ou à défaut à l'otoscope) retrouve une muqueuse inflammatoire et recherchera d'éventuels polypes.
- Le caractère allergique doit être argumenté (cf item 186).
- La classification de la rhinite allergique dépend de la durée et la sévérité des symptômes (tableau 5) :

Tableau 5 : Classification de la rhinite allergique



### VI.3. PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS DE LA RHINITE CHRONIQUE ALLERGIQUE

Il est indispensable d'argumenter le caractère allergique d'une rhinite car il existe un grand nombre de rhinites chroniques non allergiques.

### VI.4. BILAN RADIOLOGIQUE

- Pas de bilan radiologique sauf si recherche de diagnostic différentiel ou associé.

### VI.5. TRAITEMENT DE LA RHINITE CHRONIQUE ALLERGIQUE

- Prise en charge du facteur allergique (cf item 186)
- Lavage nasal au sérum physiologique
- Traitement médicamenteux
  - Antihistaminiques par voie orale et/ou locale
  - Corticoïdes nasaux
- Les recommandations ne font pas de préférence pour l'un ou l'autre des traitements en première intention. Ils peuvent être associés en cas d'inefficacité.
- L'éducation à la technique de lavage des fosses nasale et à l'utilisation des gouttes nasales est indispensable.
- Traitement non médicamenteux

- Sevrage tabagique
- Prise en charge du stress et anxiété car retentissement sur le sommeil fréquent
- Les vasoconstricteurs nasaux sont déconseillés au long cours du fait du risque de rhinite iatrogène et notamment chez les patients coronariens (risque de coronarospasme).

## Item 203 Dyspnée aiguë et chronique

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Définition	Connaître la définition de la dyspnée en général et plus particulièrement la dyspnée inspiratoire / expiratoire
A	Diagnostic positif	Dyspnée aiguë : connaître les éléments d'orientation étiologiques
A	Diagnostic positif	Connaître l'examen clinique d'un patient présentant une dyspnée
A	Diagnostic positif	Connaître les signes de gravité accompagnant la dyspnée aiguë
A	Diagnostic positif	Connaître les éléments d'orientation diagnostique face à une dyspnée chronique
A	Etiologies	Connaître les principales étiologies d'une dyspnée aiguë et leurs signes cliniques
A	Etiologies	Connaître les signes d'orientation étiologique
B	Etiologies	Connaître les étiologies plus rares d'une dyspnée aiguë
A	Etiologies	Connaître les principales étiologies cardiaques et pulmonaires d'une dyspnée chronique
A	Pronostic	Identifier les signes de gravité imposant des décisions thérapeutiques immédiates
A	Examens complémentaires	Connaître les examens complémentaires de première intention en fonction du caractère aigu ou chronique
A	Examens complémentaires	Connaître les examens complémentaires de seconde intention en fonction du caractère aigu ou chronique
A	Prise en charge	Connaître les indications des examens radiologiques devant une dyspnée aiguë et chronique
A	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration en imagerie devant une dyspnée aiguë de l'enfant
B	Examens complémentaires	Connaître les signes indirects sur une radiographie d'un corps étranger bronchique
A	Contenu multimédia	Radiographie de face dans un contexte de corps étranger

NB : les objectifs concernant les corps étrangers trachéo-bronchiques sont traités dans l'item 359bis (corps étrangers trachéo-bronchiques)

**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

## Points clés :

1. dyspnée aiguë = URGENCE jusqu'à preuve du contraire = apprécier le pronostic vital
2. dyspnée avec bruits inspiratoires = recherche systématique d'une atteinte/obstruction des voies aériennes supérieures (larynx et trachée extra-thoracique)
3. orthopnée : première hypothèse = insuffisance cardiaque mais atteinte diaphragmatique possible
4. dyspnée sifflante : l'asthme avant tout mais BPCO et cœur gauche (« pseudo-asthme cardiaque ») chez le sujet âgé
5. dyspnée inexplicite : penser à un syndrome d'hyperventilation (dysfunctional breathing)  
Le terme « dyspnée » est peu connu, d'origine grecque, formé du préfixe « dys » exprimant la notion de « difficulté » et de « pnée » signifiant « respirer ». La dyspnée s'exprime donc de façon très variable notamment selon l'origine culturelle.
6. Orientation diagnostique devant une dyspnée. Six questions clés à se poser dans l'ordre
  - aiguë ou chronique ?
  - chez qui ? - terrain : âge, tabagisme, allergie, les antécédents (pneumologique, cardio-vasculaire, neuro-psychiatrique), les traitements usuels ;
  - facteurs favorisants ? - exposition allergénique, sevrage médicamenteux, syndrome infectieux, voyage aérien, chirurgie, iatrogénie ;
  - quand : rythmicité : intermittente ou permanente, exacerbation, horaire (diurne ou nocturne) ;
  - comment ? - circonstances de survenue : effet positionnel, effort ;
  - quels signes respiratoires associés ? - bruits associés (cornage, sifflements) ; symptômes respiratoires associés (toux, expectorations, douleur thoracique) ; signes physiques respiratoires associés (crépitations, sibilants, syndrome pleural) ;
  - avec quels signes extra respiratoires ? - atteinte pariétale thoracique, atteinte neuromusculaire, atteinte rhumatologique, anomalies cardiaques.

## I. DEFINITION DE LA DYSPNEE

Perception d'une respiration inconfortable ou pénible ressentie au cours de situations diverses (repos ou exercice) n'entraînant habituellement aucune gêne.

**Il s'agit d'une sensation** qui comporte comme la douleur une composante sensorielle véhiculée par des afférences périphériques jusqu'au cerveau (perçue comme une oppression thoracique ou une inspiration incomplète) et une composante (ou décharge) affective et émotionnelle (perçue comme un désagrément, une anxiété ou une frayeur).

Il ne s'agit pas simplement d'une modification du rythme respiratoire telle que la tachypnée. On peut être tachypnéique sans être dyspnéique ou, à l'inverse, dyspnéique sans être tachypnéique.

## II. DEUX SITUATIONS CONDITIONNEES PAR LE MODE D'APPARITION

Dyspnée **aiguë** versus dyspnée **chronique**.

- posent des problématiques différentes
- correspondent à des causes souvent distinctes.

La dyspnée aiguë (voir item 359).

La dyspnée chronique recouvre de multiples diagnostics et nécessitera souvent un bilan plus complexe.

## III. MECANISMES DE LA DYSPNEE (figure 1)

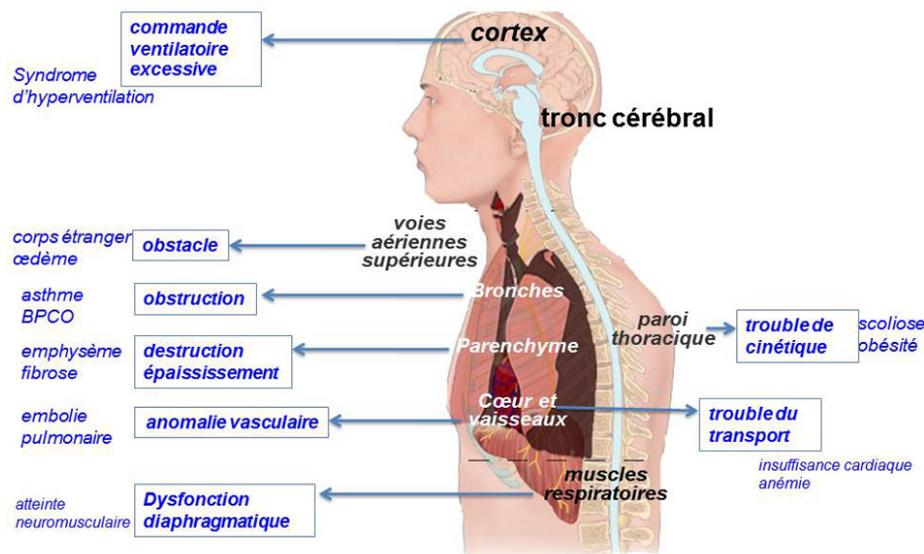
*Rappelons en préambule que la finalité de la respiration est d'approvisionner en oxygène le sang au prorata de la consommation d'oxygène par les tissus. Cet approvisionnement nécessite l'intervention du système cardio circulatoire (débit sanguin central du ventricule gauche et débits sanguins périphériques) et une fonctionnalité normale de l'hémoglobine. Dans le même temps, le gaz carbonique dont la pression sanguine est supérieure à celle du gaz alvéolaire va être transféré du sang au gaz alvéolaire et sera donc rejeté lors de l'expiration. Pour assurer ces besoins en oxygène, la ventilation externe (et donc alvéolaire) doit s'adapter en mobilisant le système respiratoire (muscles respiratoires > thorax > poumon).*

*Cette mobilisation est conduite par l'INSPIRATION, sous le contrôle du système nerveux. La commande respiratoire est à la fois automatique (au niveau du tronc cérébral) et volontaire (au niveau du cortex moteur). Cette commande respiratoire va en premier lieu activer les muscles dilatateurs du pharynx (afin d'ouvrir les voies aériennes supérieures) puis les muscles inspiratoires de la partie supérieure du thorax (qui vont stabiliser la paroi thoracique) afin que les muscles inspiratoires intercostaux et surtout le diaphragme se mettent en jeu.*

En se contractant les muscles inspiratoires vont créer une dépression intra thoracique et donc une baisse de la pression alvéolaire en dessous de la pression atmosphérique. Ce gradient de pression va faire pénétrer l'air atmosphérique dans le poumon. L'air ainsi inspiré, va atteindre la surface alvéolo-capillaire, permettant le transfert de l'oxygène contenu dans l'air vers le sang capillaire sous la forme d'oxyhémoglobine et oxygène dissous.

La ventilation est un acte mécanique confortable (on l'appelle parfois « la félicité respiratoire » qui ne génère aucun désagrément). On considère que la dyspnée est la conséquence d'un déséquilibre (une inadéquation) entre la demande ventilatoire (donc la commande centrale) et l'efficacité du système respiratoire à répondre à cette demande. Il s'agit donc d'un désordre qui peut venir soit de la commande, soit de l'effecteur, et souvent des 2 à la fois.

Figure 1 : mécanismes de la dyspnée



#### IV. ANALYSE SEMIOLOGIQUE DE LA DYSPNEE :

La sémiologie de la dyspnée est indispensable dans l'enquête étiologique en précisant les circonstances de survenue, les mots choisis pour en parler car ils peuvent orienter sur l'origine du désordre. Elle repose donc et d'abord principalement sur l'interrogatoire.

##### IV.1 Circonstances de survenue:

###### IV.1.1 Chronologie :

Elle conditionne la démarche diagnostique car la dyspnée aiguë et chronique ne relèvent pas des mêmes étiologies.

- Dyspnée aiguë: installation brutale en quelques heures à quelques jours, on peut dater le début des symptômes
- Dyspnée chronique : persistante depuis plusieurs semaines ( $\geq 8$ ) à plusieurs mois ou années. Le début est le souvent progressif mais il faut toujours rechercher par un

interrogatoire orienté un facteur déclenchant et/ou une date de début de la dyspnée. Préciser aussi si la dyspnée s'est aggravée récemment ou non.

#### IV.1.2 Cycle respiratoire

- Il faut déterminer si la dyspnée est ressentie principalement au temps inspiratoire et s'accompagne de bruits particuliers perçus par le patient.
- Dyspnée inspiratoire avec cornage (cf référentiel sémiologie pneumologique) = pathologie des voies aériennes supérieures (larynx et trachée extra-thoracique)
- Dyspnée avec sifflements (sibilants) expiratoires (cf référentiel sémiologie pneumologique) = pathologie des bronches

#### IV.1.3 Position

La dyspnée peut survenir dans une position particulière et évoquer un mécanisme/une étiologie particulier.

- Orthopnée = dyspnée en décubitus dorsal
  - ➔ insuffisance cardiaque, dysfonction diaphragmatique, obésité
- Antépnée : dyspnée en antéflexion (position penchée en avant)
  - ➔ dysfonction diaphragmatique, obésité
- Platypnée : dyspnée en position debout
  - ➔ shunt anatomique intracardiaque (foramen ovale perméable) ou intrapulmonaire (malformation ou fistule artério-veineuse, syndrome hépato-pulmonaire).

#### IV.1.4 Horaire et périodicité

La dyspnée peut être diurne, nocturne ou sans horaire particulier. Elle peut en outre présenter une périodicité avec des facteurs favorisants.

Une dyspnée nocturne évoque avant tout deux diagnostics : œdème aigu pulmonaire, asthme.

## IV.2 Signes cliniques associés

### IV.2.1 Hyperventilation Excessive et « dysfunctional breathing »

L'hyperventilation excessive (HVE) est *stricto sensu* une réponse ventilatoire supérieure aux besoins physiologiques. Elle respecte une augmentation concomitante et harmonieuse de la fréquence respiratoire et du volume courant. Lorsque l'HVE s'accompagne d'une augmentation non harmonieuse entre la fréquence respiratoire et le volume courant, on parle alors de « dysfunctional breathing » qui correspond à un désordre du contrôle physiologique de la ventilation. Il s'agit donc d'observer (ou de mesurer) ces 2 composants : volume courant et fréquence respiratoire.

Volume courant :

- hyperpnée : augmentation de l'amplitude du volume courant
- hypopnée : diminution de l'amplitude du volume courant

Fréquence respiratoire

- tachypnée (ou polypnée) : augmentation excessive de la fréquence respiratoire
- bradypnée : réduction franche de la fréquence respiratoire

#### IV.2.2 Symptômes associés

Les symptômes associés à rechercher sont :

- douleur thoracique, palpitations
- toux
- expectorations
- bruits respiratoires associés : stridor / cornage (= bruits inspiratoires) et sibilants / sifflements (= bruits expiratoires).

#### IV.2.3 Signes physiques associés :

- anomalies auscultatoires (crépitations, sibilants, râles bronchiques, abolition localisée du murmure vésiculaire)
- anomalies de percussion : matité ou tympanisme
- anomalies de palpation : augmentation ou réduction des vibrations vocales
- mise en jeu inspiratoire des muscles du cou ++
- respiration abdominale paradoxale ++
- signes d'insuffisance cardiaque gauche (cf sémiologie cardiaque)
- signes d'insuffisance cardiaque droite (cf sémiologie cardiaque)

#### IV.2.4 Signes généraux associés :

- fièvre
- altération de l'état général
- sueurs

### V. LA DYSPNEE AIGUE (voir item 359)

### VI. LA DYSPNEE CHRONIQUE

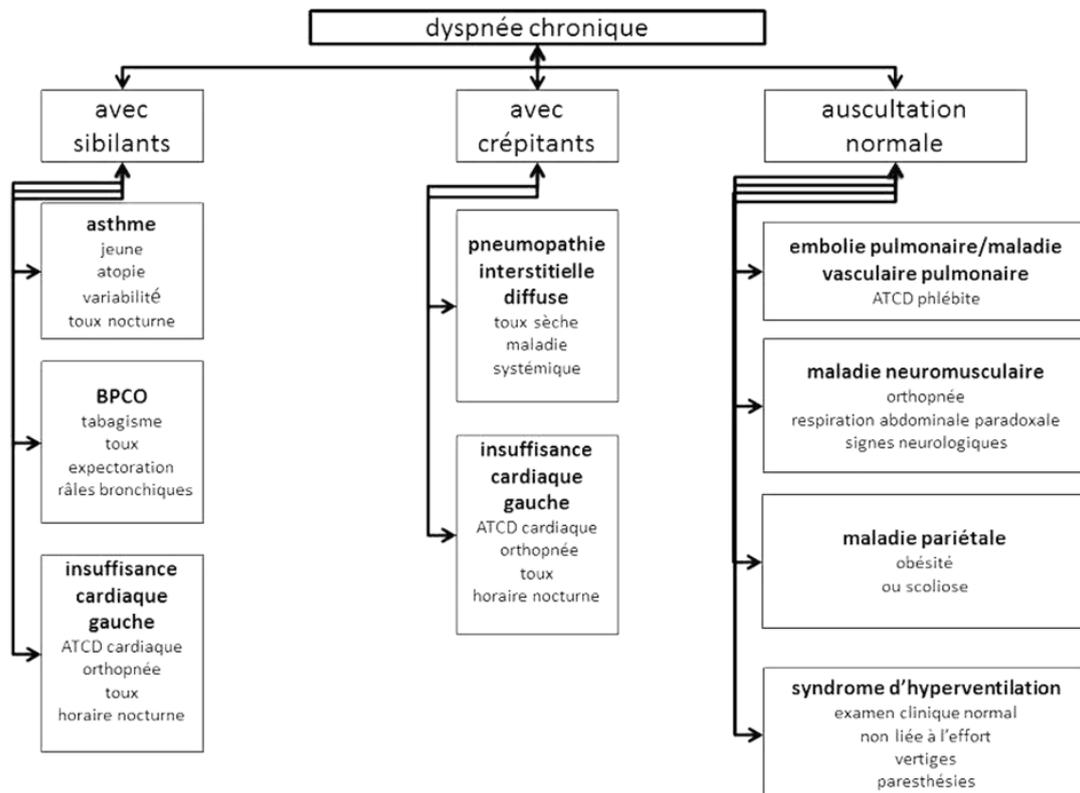
L'orientation étiologique dépend :

- Du contexte/Antécédents : âge, tabagisme, facteurs de risque cardio-vasculaires, allergie;
- Des circonstances de survenue :
  - horaire : nocturne ou diurne, caractère saisonnier, variabilité
  - position : orthopnée, antépnée, platypnée
  - facteurs déclenchants : effort, exposition allergène, froid, infection, écart de régime hyposodé, arrêt d'un traitement de fond
- Des signes cliniques associés :
  - anomalies pariétales : obésité, scoliose
  - signes d'insuffisance respiratoire chronique : hypertrophie des muscles sterno-cléido-mastoïdiens, respiration à lèvres pincées, signes de Hoover
  - signes de dysfonction diaphragmatique : antépnée, asynchronisme thoraco-abdominal chronique (respiration abdominale paradoxale)
  - autres symptômes respiratoires : toux, expectorations, douleur thoracique
  - anomalies auscultatoires : crépitations, sibilants, râles bronchiques

- anomalies cardiaques : douleur angineuse, palpitations, signes d'insuffisance cardiaque droite, souffle cardiaque
- signes extra-respiratoires : anomalies cutanées, anomalies articulaires, anomalies neurologiques (amyotrophie, myalgies, fasciculations, déficit musculaire)

Si l'interrogatoire permet d'émettre des hypothèses, l'examen clinique, en particulier l'auscultation pulmonaire, constitue l'élément principal d'orientation étiologique.

Figure 2 : Orientation étiologique d'une dyspnée chronique selon l'auscultation pulmonaire



Les examens complémentaires (figure 3) sont orientés par l'interrogatoire.

### **En première intention :**

**Radiographie thoracique** d'orientation étiologique (distension, syndrome interstitiel, cardiomégalie).

**NFS**, afin d'éliminer une anémie,

**BNP** en cas de suspicion de cardiopathie

**ECG** à la recherche de signes de cardiopathie dysrythmique ou ischémique

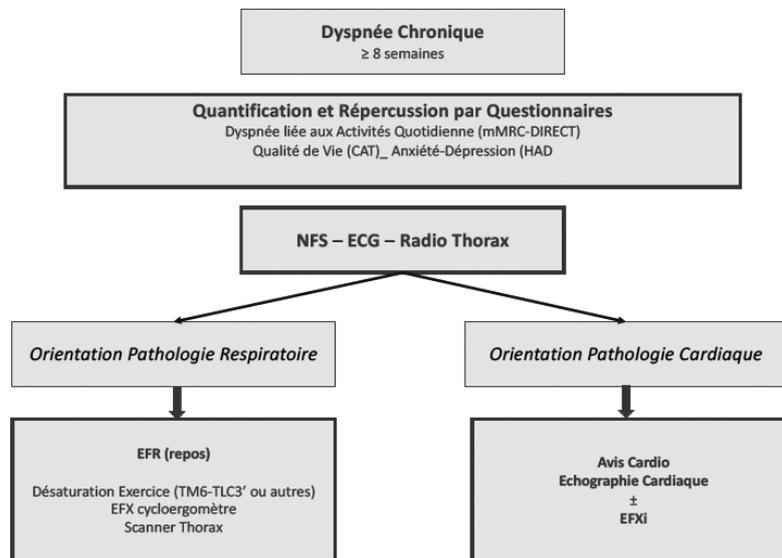
**Les examens de seconde intention** sont orientés par les examens de première intention et la suspicion clinique.

En cas d'orientation vers une pathologie respiratoire :

- Des explorations fonctionnelles respiratoires de repos associant spirométrie lente et forcée (courbe débit-volume), détermination des volumes pulmonaires statiques (pléthysmographie) et mesure de la DLCO

- Une gazométrie artérielle de repos en position assise pour rechercher une hypoxémie ou une hypoventilation alvéolaire chronique
- Des explorations fonctionnelles d'exercice. Idéalement une Exploration Fonctionnelle d'eXercice incrémentale (EFXi) sur cycloergomètre avec mesures concomitantes des symptômes et des réponses fonctionnelles (métaboliques, ventilatoires, échanges gazeux pulmonaires, cardio-circulatoires). Plus simplement pour détecter une désaturation d'exercice un test de marche de 6 minutes ou un test de lever de chaise de 3 minutes ou tout autre modalité d'exercice suffisamment longue et standardisée pour détecter une baisse significative ( $\Delta$  3%) de SpO<sub>2</sub>.
- Le scanner thoracique est à réaliser sans injection si l'on est orienté vers une bronchopathie chronique ou une pathologie interstitielle chronique. Au contraire avec injection en cas d'orientation vers une cause vasculaire (EP - HTP-Shunt droit-gauche)

Figure 3 : examens complémentaires devant une dyspnée chronique



En cas d'orientation vers une cardiopathie, un avis cardiologique avec échographie cardiaque sera indiquée.

## VII. QUANTIFICATION ET REPERCUSSION DE LA DYSPNEE CHRONIQUE

En situation chronique il est indispensable de quantifier la dyspnée. Ceci afin d'assurer le suivi de la pathologie en cause, d'apprécier l'efficacité des thérapeutiques introduites et enfin de mesurer l'impact de la dyspnée sur la qualité de vie des patients. Pour cela il faut utiliser des auto-questionnaires courts et validés, pour apprécier des « différences minimales cliniquement pertinentes » .

### VI.1 Quantification

L'échelle la plus utilisée pour la dyspnée chronique est l'échelle mMRC (Echelle modifiée du Medical Research Council). C'est une échelle opérationnelle qui évalue l'impact de la

dyspnée sur des activités physiques classées en 5 catégories (de 0 à 5). Cette cotation globale est très proche de la NYHA (New York Heart Association) utilisée en cardiologie. Elle permet de catégoriser l'impact de la dyspnée mais elle est peu sensible au changement donc peu utile pour juger d'une dégradation ou d'une amélioration. *Cette échelle est utilement complétée par le score DIRECT en 10 questions (ci-dessous). Plusieurs autres questionnaires sont disponibles avec des caractéristiques proches.*

---

**Echelle de dyspnée modifiée du Medical Research Council (mMRC) :**

---

- Stade 0 : je suis essoufflé uniquement pour un effort important
- Stade 1 : je suis essoufflé quand je me dépêche à plat ou quand je monte une pente légère
- Stade 2 : je marche moins vite que les gens de mon âge à plat ou je dois m'arrêter quand je marche à mon rythme à plat
- Stade 3 : je m'arrête pour respirer après 90 mètres ou après quelques minutes à plat
- Stade 4 : je suis trop essoufflé pour quitter ma maison ou je suis essoufflé rien qu'à m'habiller
- 

**Echelle de la New York Heart Association (NYHA)**

---

- Stade 1 : pas de symptôme aux efforts – pas de limitation de l'activité physique
- Stade 2 : symptômes pour des efforts importants (course, montée de plusieurs étages...) – réduction modérée de l'activité physique
- Stade 3 : symptômes aux efforts modérés (ménage, toilette) – réduction marquée de l'activité physique
- Stade 4 : symptôme de repos – limitation sévère de l'activité physique
-

## Score DIRECT d'impact de la dyspnée sur les activités de la vie quotidienne

### DIRECT

En raison de votre essoufflement :

	Points
1. Vous arrive-t-il d'être gêné(e) pour parler, discuter ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps	
2. Vous arrive-t-il d'être gêné(e) pour faire votre toilette, vous habiller ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps	
3. Vous arrive-t-il d'être gêné(e) pour faire vos courses dans votre quartier ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps 4 - Je ne peux plus les faire    Ce n'est pas moi qui m'occupe des courses	
4. Vous arrive-t-il d'être gêné(e) pour faire le ménage ou du bricolage dans la maison ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps 4 - Je ne peux plus les faire    Je ne fais ni ménage ni bricolage	
5. Vous arrive-t-il d'être gêné(e) au cours de vos déplacements à pied ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps    4 - Je ne peux plus les faire	
6. Vous arrive-t-il d'être gêné(e) pour monter les escaliers ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps    4 - Je ne peux plus les faire	
7. Vos difficultés respiratoires vous limitent-elles dans ce que vous aimez faire dans votre vie de tous les jours ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps	
8. Vos difficultés respiratoires vous limitent-elles dans vos relations avec les autres (dans votre vie de tous les jours ou votre vie professionnelle) ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps	
9. Vos difficultés respiratoires vous obligent-elles à compter sur les autres pour faire certaines tâches ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps	
10. Vos difficultés respiratoires vous obligent-elles à vous reposer pendant la journée ? 0 - Jamais    1 - Parfois    2 - Souvent    3 - Tout le temps	
<b>Total</b>	

Les questions 11 et 12 ne sont pas incluses dans le calcul du score total mais pourraient être utiles pour la discussion entre le patient et le médecin :

11. Vos difficultés respiratoires vous limitent-elles dans vos relations intimes, votre vie sexuelle ? Jamais    Parfois    Souvent    Tout le temps    Je ne peux plus en avoir    Je n'ai pas de relations sexuelles
12. Vos difficultés respiratoires sont-elles un handicap pour vous au quotidien ? Jamais    Parfois    Souvent    Tout le temps

## VI.2 Répercussion

La chronicité de la dyspnée quelle que soit sa cause a un impact délétère sur la qualité de vie. De nombreux questionnaires plus ou moins longs, supervisés ou en auto-questionnaires sont disponibles. Parmi ceux-ci, le plus répandu est le questionnaire CAT pour la qualité de vie liée à la santé respiratoire et le questionnaire Anxiété-Dépression ubiquitaire. Ci-dessous à titre d'exemple le CAT

### CAT Questionnaire de qualité de vie

	Points
Je ne tousse jamais    (0) (1) (2) (3) (4) (5)    Je tousse tout le temps	
Je n'ai pas du tout de glaires (mucus) dans les poumons    (0) (1) (2) (3) (4) (5)    J'ai les poumons entièrement encombrés de glaires (mucus)	
Je n'ai pas du tout la poitrine oppressée    (0) (1) (2) (3) (4) (5)    J'ai la poitrine très oppressée	
Quand je monte une côte ou une volée de marches, je ne suis pas essoufflé(e)    (0) (1) (2) (3) (4) (5)    Quand je monte une côte ou une volée de marches, je suis très essoufflé(e)	
Je ne suis pas limité(e) dans mes activités chez moi    (0) (1) (2) (3) (4) (5)    Je suis très limité(e) dans mes activités chez moi	
Je ne suis pas inquiet(e) quand je quitte la maison, en dépit de mes problèmes pulmonaires    (0) (1) (2) (3) (4) (5)    Je suis très inquiet(e) quand je quitte la maison, en raison de mes problèmes pulmonaires	
Je dors bien    (0) (1) (2) (3) (4) (5)    Je dors mal à cause de mes problèmes pulmonaires	
Je suis plein(e) d'énergie    (0) (1) (2) (3) (4) (5)    Je n'ai pas d'énergie du tout	
<b>Total</b>	

## ITEM 204

### TOUX CHEZ L'ADULTE

Rang	Rubrique	Intitulé
<b>A</b>	Contenu multimédia	Exemples caractéristiques de radiographie thoracique
<b>A</b>	Définition	Définition de la toux aigüe et chronique chez l'adulte
<b>A</b>	Diagnostic positif	Toux aigüe de l'adulte : principales hypothèses diagnostiques
<b>A</b>	Diagnostic positif	Toux chronique de l'adulte : principales hypothèses diagnostiques
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître la sémiologie d'une toux et les signes associés à la toux
<b>B</b>	Éléments physiopathologiques	Mécanisme du réflexe de toux
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître l'indication des examens d'imagerie devant une toux de l'adulte
<b>A</b>	Identifier une urgence	Rechercher les signes de gravité devant une toux aigüe ou chronique
<b>A</b>	Prise en charge	Traitement symptomatique de la toux
<b>B</b>	Prise en charge	Éléments de prise en charge étiologique

**Les objectifs de rang B apparaissent en *italique* dans le texte**

-----

## Points clés

1. La toux aiguë est définie par une durée < 3 semaines.  
La toux chronique est définie par une durée >8 semaines.
2. La toux aiguë isolée est dans la très grande majorité des cas secondaire à des infections respiratoires hautes d'origine virale et ne nécessite pas d'exploration.
3. La toux chronique, même isolée, même chez un fumeur actif nécessite une prise en charge progressive
4. Dans la toux chronique, avant tout examen complémentaire, une évaluation des caractéristiques de la toux et du profil du patient sont nécessaires pour orienter la conduite à tenir
5. En présence de signes de gravité, une prise en charge spécifique de la cause est nécessaire. L'apparition ou la modification de la toux chez un fumeur doit faire évoquer un cancer bronchique.
6. Une radiographie de thorax et une spirométrie sont systématiques dans le bilan de toux chronique.
7. Les principales causes de toux chronique à radiographie de thorax normale chez le non-fumeur sont :
  - Le syndrome de toux d'origine des voies aériennes supérieures (écoulement ou rhinorrhée postérieurs chroniques dûs à une rhino-sinusite chronique)
  - Le reflux gastro-œsophagien
  - L'asthme
  - Les médicaments
8. En 1<sup>ère</sup> intention, en cas de radiographie de thorax normale, il est nécessaire de rechercher les causes fréquentes de toux. En présence d'arguments (à l'interrogatoire ou aux examens) en faveur d'une de ces causes, un traitement d'épreuve est mis en place
9. Le traitement d'une toux chronique doit être avant tout étiologique
10. Le tabagisme doit être arrêté et une aide au sevrage définitif doit être apportée dans tous les cas

-----

## **I DEFINITION**

### **I.1 Définition de la toux**

Expulsion brusque et sonore de l'air contenu dans les poumons.

C'est un réflexe mis en jeu pour aider à l'extériorisation des sécrétions bronchiques, trachéales et laryngées ou pour répondre à toute irritation des voies aériennes.

Il s'agit d'un mécanisme non spécifique de défense des voies aériennes

Le diagnostic de toux ne pose pas de problème même s'il existe parfois une confusion avec le hémhage (raclement de gorge).

### **I.2 Définition de la toux aiguë et chronique chez l'adulte**

- Toux aiguë = toux dont la durée est < 3 semaines
- Toux chronique = toux dont la durée est > 8 semaines
- La toux subaiguë est > 3 semaines et < 8 semaines.

Toux aiguë : le plus souvent accompagnant les infections respiratoires hautes d'origine virale et s'améliorant spontanément en l'espace de 3 semaines.

Toux chronique : toux qui va nécessiter une prise en charge spécifique car elle ne s'améliorera pas spontanément. Les durées définies ont pour but de séparer ces 2 entités.

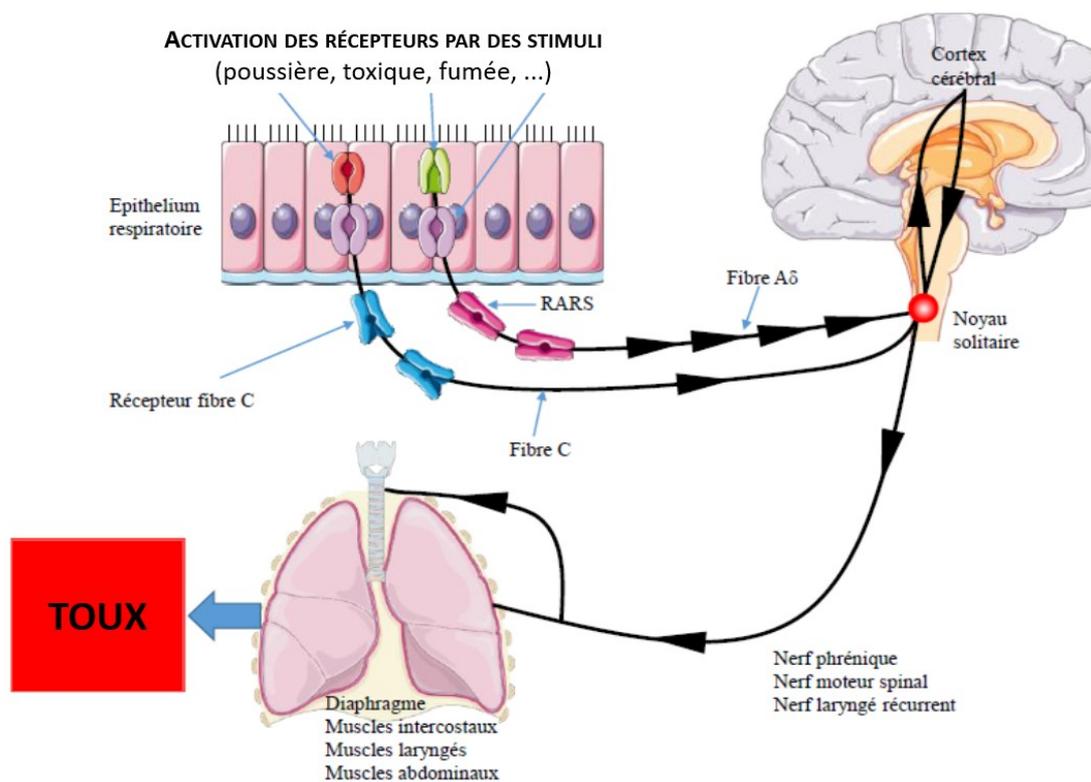
## **II. PHYSIOPATHOLOGIE**

*Il existe 2 types de neurorécepteurs sensoriels à la toux dans les voies respiratoires hautes et basses (figure 1) :*

- *les nocicepteurs qui détectent les irritants chimiques. Les nocicepteurs tels que les récepteurs des fibres C sont retrouvés dans le larynx, la trachée, les bronches et les parois alvéolaires et sont associés aux fibres C non myélinisées conduisant lentement l'influx nerveux*
- *les mécanorécepteurs sont sensibles aux stimuli mécaniques. Certains, tels que les récepteurs d'adaptation rapide (RARs) se trouvent dans le larynx (richesse au niveau de la sphère ORL), la trachée et les bronches proximales et transmettent des signaux conduits le long des fibres myélinisées (A $\delta$ ) à vitesse rapide*

*Les voies afférentes des récepteurs des voies aériennes convergent via le nerf vague jusqu'au noyau solitaire (nucleus tractus solitari) situé dans le tronc cérébral. Le noyau solitaire est connecté aux neurones respiratoires situés dans les centres respiratoires qui coordonnent la réponse efférente de la toux jusqu'aux muscles respiratoires, au larynx et aux bronches.*

*La toux peut également être contrôlée par le cortex cérébral et il existe une commande volontaire (centres de la toux) pour inhiber ou activer la toux (efficacité de la codéine).*



**Figure 1 : Mécanisme physiopathologique de la toux**

### III. TOUX AIGUE (TOUX < 3 SEMAINES)

#### III.1. Adulte

##### III.1.1 Etiologies

Lorsqu'elle est isolée, la toux est très majoritairement secondaire à des infections respiratoires hautes d'origine virale et s'améliore spontanément. Quand elle s'accompagne d'autres symptômes, la toux peut s'intégrer dans différents tableaux cliniques (Tableau 1).

Tableau 1 : causes principales de toux aiguës chez l'adulte
Infections respiratoires hautes+++ (rhinopharyngite aiguë)
Infections respiratoires basses (bronchite aiguë, plus rarement pneumonie)
Asthme (exacerbation)
BPCO (exacerbation)
Rhino-sinusite aiguë
RGO
Insuffisance cardiaque gauche (rare)
Embolie pulmonaire (rare)
Pneumothorax et pleurésies (rare)

### III.1.2 Diagnostic

Interrogatoire sur les caractéristiques de la toux (symptômes associés, notamment expectoration et son aspect, horaires, circonstances déclenchantes...) et le profil du patient (mode de vie, antécédents personnels et familiaux, traitements, toxiques ...)

Examen clinique minutieux avec :

- Inspection des fosses nasales, des conduits auditifs et de la cavité buccale impérative à la recherche de toute anomalie
- Auscultation cardio-pulmonaire obligatoire

Dans la très grande majorité des cas, la toux aigüe ne nécessite pas d'exploration complémentaire.

Une radiographie de thorax est à réaliser en cas d'examen physique anormal notamment de bruits anormaux à l'auscultation (crépitants...).

D'autres examens peuvent se discuter en cas de suspicion de pathologie sous-jacente autre qu'une infection respiratoire haute ou qu'une bronchite virale. Ces examens sont réalisés en fonction de la pathologie suspectée.

### III.1.3 Traitement

En dehors d'infections bactériennes avérées, une antibiothérapie n'apporte aucun bénéfice pour le traitement de la toux aigüe.

Il n'y a pas lieu de prescrire un traitement anti-tussif.

Les traitements anti-tussifs ou les expectorants ont un rapport bénéfice/risque faible. Les preuves scientifiques de leur efficacité restent à démontrer et les effets secondaires sont parfois importants (les antitussifs contenant de la pholcodine ont été retirés du marché en raison du risque d'allergie grave aux curares qu'ils sont susceptibles de provoquer).

Si le patient est fumeur, c'est toujours une occasion de rappeler la nocivité de la cigarette et de conseiller l'arrêt définitif du tabac.

Il est, quoi qu'il en soit, important d'organiser un suivi à 4-6 semaines afin de s'assurer de la disparition de la toux.

## **IV. TOUX CHRONIQUE (TOUX > 8 SEMAINES)**

### IV.1 Examen clinique et bilan initial

L'interrogatoire est primordial pour bien caractériser la toux et le profil du patient. Les éléments sont :

- **Durée** pour s'assurer qu'il s'agisse bien d'une toux chronique
- Recherche d'une intoxication tabagique
- **Sèche ou productive**. Une toux productive oriente vers une BPCO ou une dilatation des bronches, une toux sèche vers un asthme ou une fibrose.
- **Diurne ou nocturne**. Une toux nocturne oriente vers un asthme ou un RGO, une toux uniquement diurne oriente vers une toux par excès de sensibilité (cf infra)
- **Facteurs déclenchants** (odeurs, position, parfum, spray, changement de température, rire, parole, primodecubitus)

- **Signes associés** : pyrosis orientant vers un RGO, jetage / écoulement / rhinorrhée postérieurs orientant vers une rhinosinusite chronique, aussi appelé syndrome de toux d'origine des voies aériennes supérieures (STOVAS)
- **Traitements** entrepris dans le passé et leur efficacité
- **Complications** (Tableau 2) : dominées par le handicap social important lié au fait que les patients ne peuvent plus se rendre dans des lieux publics ou chez des proches à cause de ce symptôme bruyant. Un retentissement psychologique est également fréquent et la toux ne doit jamais être négligée par le médecin, même en l'absence de pathologies graves

Tableau 2 : complications de la toux chronique	
Physiques :	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Troubles du sommeil (toux nocturne)</li> <li>• Fatigue</li> <li>• Céphalées</li> <li>• Fractures de côtes</li> <li>• Douleurs thoraciques</li> <li>• Hernie inguinale</li> <li>• Reflux gastro-œsophagien</li> <li>• Vomissements</li> <li>• Hémorragie sous-conjonctivale</li> <li>• Incontinence urinaire+++ (2/3 des femmes)</li> </ul>
Sociales+++	
Psychologiques+++ :	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dépression</li> <li>• Anxiété</li> </ul>

Un examen physique minutieux avec une auscultation cardio-pulmonaire est indispensable notamment à la recherche de crépitations secs pouvant orienter vers un pneumonie interstitielle diffuse, ou de ronchi ou sibilants pouvant orienter vers une pathologie bronchique.

***Une radiographie de thorax et une spirométrie sont systématiques dans un contexte de toux chronique.***

*Pas d'indication à faire de scanner thoracique dans un contexte d'examen clinique normal, de radiographie de thorax normale et d'absence de facteurs de risque de cancer bronchique.*

## IV.2 Etiologies

Les étiologies de la toux chronique de l'adulte se décomposent en causes fréquentes à rechercher en 1<sup>ère</sup> intention et en causes plus rares à rechercher en 2<sup>e</sup> intention en fonction des signes associés et du terrain (Tableau 3).

Tableau 3 : Etiologies des toux chroniques de l'adulte	
Toux primitives	Syndrome de toux par excès de sensibilité
Toux secondaires	<p>Etiologies fréquentes :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome de toux des voies aériennes supérieures (atteintes rhino-sinusiennes)</li> <li>- Asthme</li> <li>- Reflux gastro-oesophagien acide ou non-acide</li> <li>- Médicaments (inhibiteurs de l'enzyme de conversion, gliptine)</li> <li>- Broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO)</li> </ul> <p>Etiologies moins fréquentes :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pneumonies interstitielles diffuses dont Fibrose pulmonaire idiopathique et Sarcoidose</li> <li>- Cancer bronchique</li> <li>- Epanchement pleural</li> <li>- Dilatation des bronches</li> <li>- Syndrome d'apnées obstructives du sommeil</li> <li>- Causes cardiaques (insuffisance cardiaque gauche)</li> <li>- Causes neurologiques, troubles de la déglutition</li> <li>- Toux psychogène (contexte psychiatrique souvent associé)</li> </ul>

#### IV.3 Stratégie de prise en charge (Figures 2 et 3)

1. Rechercher les éléments **d'orientation diagnostique** ou des signes de **gravité** (Tableau 4). En cas de suspicion de cancer bronchique, un scanner thoracique doit être pratiqué.

Tableau 4 : signes de gravité de la toux
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Altération de l'état général,</li> <li>- Dyspnée d'effort,</li> <li>- Hémoptysie,</li> <li>- Syndrome infectieux,</li> <li>- Apparition ou modification de la toux chez un fumeur,</li> <li>- Dysphonie, dysphagie, fausses routes,</li> <li>- Adénopathie(s) cervicale(s) suspecte(s),</li> <li>- Anomalies de l'examen clinique cardiopulmonaire.</li> </ul>

En présence de signes de gravité de la toux, des examens complémentaires s'imposent d'emblée en plus des EFR et de la radiographie du thorax.

Toute suspicion de cancer bronchique doit conduire à la réalisation d'un scanner thoracique.

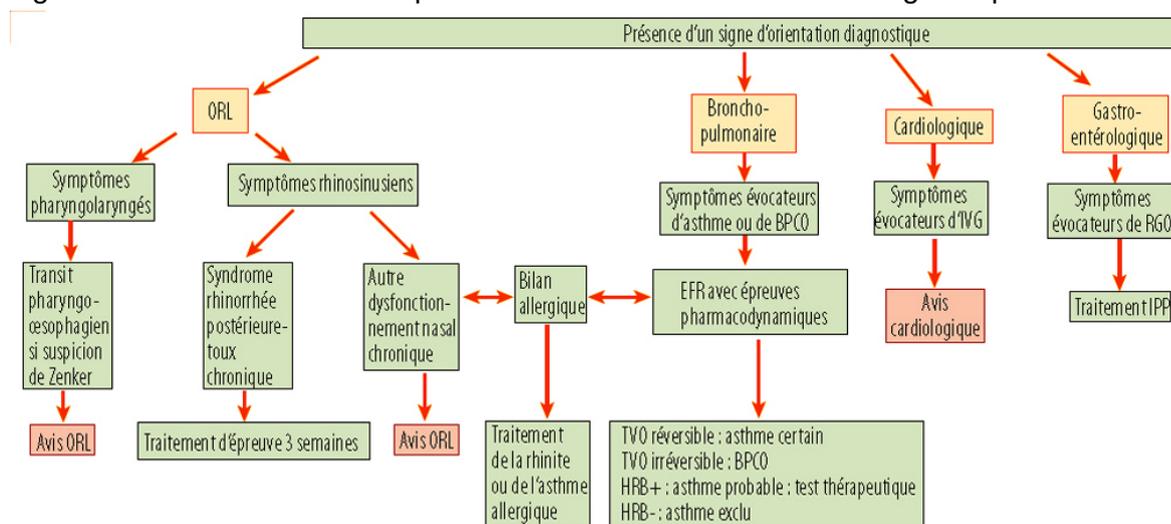
2. Rechercher et traiter les complications
3. Evaluer objectivement la sévérité de la toux avec une échelle visuelle analogique (EVA) comme dans la douleur.
4. Faire arrêter les traitements tussigènes (IEC, sartans, gliptines) ainsi que le tabac également pendant 4 semaines. On prévient le fumeur qu'il existe une période réfractaire variable selon les individus, avec possibilité de majoration paradoxale transitoire de la toux à l'arrêt du tabac.

- Définir les caractéristiques cliniques de la toux et rechercher une cause fréquente de toux (Asthme, RGO, STOVAS). En présence d'arguments pour une pathologie fréquente et compatible, un traitement spécifique est mis en place.
- Si persistance de la toux malgré une prise en charge adaptée ou absence de causes évidentes de toux, des explorations complémentaires de la radiographie thoracique et de la spirométrie sont alors nécessaires en fonction du profil de la toux. Aucun examen n'est systématique et leur réalisation dépend du contexte clinique et des caractéristiques de la toux. Il est difficile ici de détailler l'ensemble de la prise en charge. Le tableau 5 présente des situations fréquentes de toux chronique.

Tableau 5 : Exemple de situations de toux chronique avec bilan étiologique à discuter (liste non exhaustive)	
Toux post-prandiale	Avis gastro-entérologique, pHmétrie des 24h, manométrie oesophagienne
Toux en présence de signes de RGO sans efficacité des IPP	Avis gastro-entérologique, pHmétrie des 24h, manométrie oesophagienne, fibroscopie oeso-gastro-duodénale
Toux productive sans efficacité des traitements inhalés	Avis pneumologique, TDM thoracique, ECBC, endoscopie bronchique, bilan fonctionnel respiratoire incluant test de provocation bronchique
Toux avec symptômes rhino-sinusiens sans efficacité des traitements topiques	Avis ORL avec nasofibroscopie, tomodensitométrie des sinus

- Si à l'issue de cette prise en charge, aucune cause n'est retrouvée ou aucun traitement n'a amélioré les causes potentielles de toux, on parle alors de toux chronique réfractaire ou inexpliquée (TOCRI).

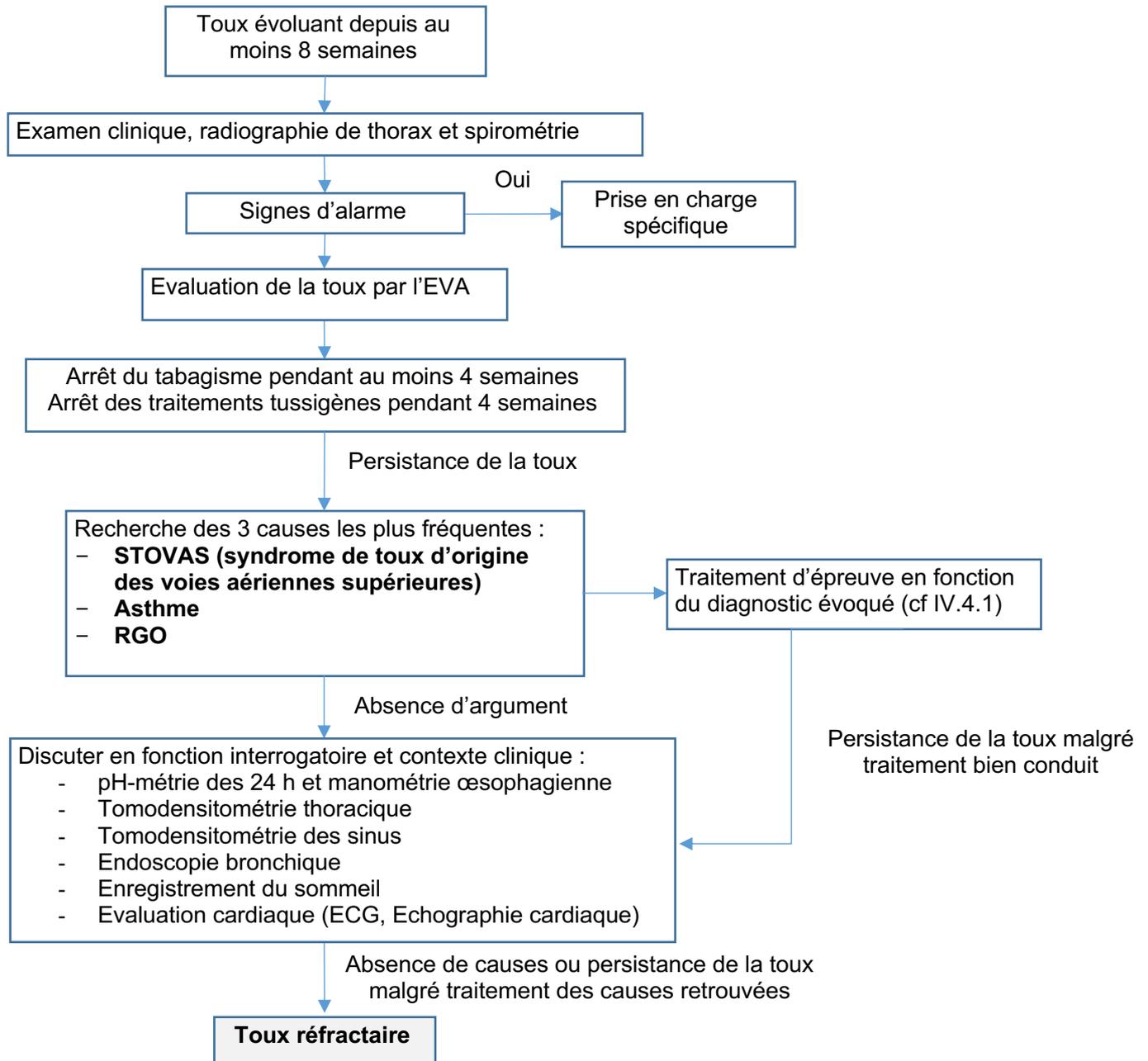
Figure 2 : arbre décisionnel en présence d'éléments d'orientation diagnostique



TVO : trouble ventilatoire obstructif ; HRB : hyperréactivité bronchique ; IVG : insuffisance ventriculaire gauche ; RGO : reflux gastro-oesophagien ; BPCO : bronchopneumopathie chronique obstructive.

NB : le diagnostic d'asthme n'est certain que si la réversibilité est complète (disparition de l'obstruction bronchique) ; une réversibilité significative mais incomplète ne permet pas de trancher à elle-seule entre asthme et BPCO (cf item 209). Une réversibilité absente n'écarte pas à elle-seule un diagnostic d'asthme, au cours duquel l'obstruction peut être fixée.

Figure 3 : arbre décisionnel en l'absence d'éléments d'orientation diagnostique



#### IV.4 Traitements

Le traitement symptomatique de la toux chronique a peu de place en pratique et on privilégie la recherche du ou des facteur(s) étiologique(s).

Les traitements anti-tussifs (tableau 2) ne doivent pas être utilisés et ne sont pas recommandés ni par la société européenne de pneumologie ni par la société de pneumologie de langue française.

#### IV.4.1 Prise en charge thérapeutique des étiologies fréquentes (tableau 7)

<b>Tableau 7 : prise en charge thérapeutique des étiologies fréquentes de toux</b>	
<i>Rhinosinusite chronique ou STOVAS</i>	<i>Lavage du nez, corticothérapie nasale, éviction facteurs favorisants, éducation thérapeutique</i>
<i>Asthme</i>	<i>CSI ± BDLA, éviction facteurs favorisants, éducation thérapeutique</i>
<i>RGO</i>	<i>IPP pour au moins 8 semaines, règles hygiéno-diététiques+++.</i> <b>Dans la toux chronique, les IPP ne se justifient que s'il existe des signes de RGO (pyrosis et/ou régurgitation acide)</b>

\*CSI : corticostéroïdes inhalés, BDLA : bronchodilatateur de longue durée d'action, IPP : inhibiteur de pompe à protons

#### IV.4.2 Prise en charge thérapeutique des TOCRI

*Les TOCRI posent de réels problèmes diagnostiques et thérapeutiques et sont source d'impasse pour les patients et les médecins.*

*Afin d'expliquer les TOCRI, le concept du syndrome de toux par excès de sensibilité a été introduit récemment. Il existerait une activation du réflexe de toux liée à une sensibilité augmentée des voies neurologiques de la toux. La toux est alors déclenchée pour des stimuli peu tussigènes (hypertussie) ou un déclenchement de la toux pour des stimuli non-tussigènes (allotussie). La physiopathologie serait similaire à celle de la douleur neuropathique. Sur le plan clinique, le diagnostic est fait sur l'interrogatoire (Tableau 8).*

<b>Tableau 8 : Caractéristiques de la toux par excès de sensibilité</b>
<i>1. Irritation des voies aériennes supérieures (larynx, pharynx), paresthésies voies aériennes supérieures</i>
<i>2. Toux déclenchée par des stimuli non tussigène (allotussie) : parole, rire</i>
<i>3. Augmentation de la sensibilité de la toux à des stimuli inhalés (hypertussie)</i>
<i>4. Toux paroxystique difficile à contrôler</i>
<i>5. Éléments déclencheurs :</i> <ul style="list-style-type: none"><li><i>- Chant, parole, rire, respiration profonde : activation mécanique</i></li><li><i>- Changement de température, air froid : thermoactivation</i></li><li><i>- Aérosols, parfum, odeurs : chimioactivation</i></li><li><i>- Décubitus dorsal</i></li><li><i>- Repas</i></li><li><i>- Exercice</i></li></ul>

*Les traitements reposent sur les anti-épileptiques (prégabaline ou gabapentine) et la morphine à faible dose.*



## Item 205 Hémoptysie

Rang	Rubrique	Intitulé
<b>A</b>	Diagnostic positif	Définir une hémoptysie
<b>A</b>	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic d'hémoptysie et argumenter le diagnostic différentiel
<b>B</b>	Étiologies	Connaître les éléments du diagnostic étiologique d'une hémoptysie
<b>B</b>	Examens complémentaires	Savoir demander un bilan initial
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie en imagerie d'une hémoptysie
<b>A</b>	Identifier une urgence	Savoir rechercher des signes de gravité
<b>A</b>	Prise en charge	Savoir initier le traitement symptomatique en urgence
<b>B</b>	Prise en charge	Connaître les principes généraux de prise en charge d'une hémoptysie et leur hiérarchisation en fonction de sa gravité

***Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte***

## Points Clés

1. L'hémoptysie est à distinguer de l'hématémèse et de l'épistaxis, sur la base de la clinique. La notion de sang rejeté au cours d'un effort de toux est le point crucial à rechercher.
2. C'est un symptôme à ne pas négliger car une hémoptysie de faible abondance peut récidiver sous forme massive. Une hémoptysie doit toujours être considérée comme une urgence.
3. En cas d'hémoptysie grave, c'est l'asphyxie qui engage le pronostic vital et non le choc hémorragique.
4. La gravité est fonction du volume du saignement, du terrain sous-jacent (insuffisance respiratoire préexistante) et de la tolérance respiratoire.
5. La grande majorité des hémoptysies a pour origine une hypervascularisation issue de la circulation artérielle bronchique. Les bronchectasies, le cancer broncho-pulmonaire, la tuberculose, l'aspergillose pulmonaire chronique/aspergillome sont les principales causes d'hémoptysies.
6. La prise en charge des hémoptysies graves est multidisciplinaire, impliquant des pneumologues, des réanimateurs, des radiologues interventionnels et parfois des chirurgiens thoraciques.
7. Bilan de 1<sup>ère</sup> intention face à une hémoptysie = angioscanner thoracique
8. Principes thérapeutiques : Eviter l'asphyxie et tarir le saignement. L'embolisation des artères bronchiques occupe une place centrale dans la prise en charge des hémoptysies graves.

## I. INTRODUCTION

L'hémoptysie, symptôme fréquemment rencontré en pratique pneumologique, correspond à un saignement, extériorisé ou non, des voies respiratoires sous glottiques. Il traduit l'existence d'une anomalie pouvant siéger à tous les étages de l'appareil respiratoire.

La quantité de sang émise peut aller du simple crachat strié de sang jusqu'à l'hémoptysie massive conduisant au décès du patient.

Même en cas d'hémoptysie de faible abondance, ce symptôme doit toujours être considéré comme une **urgence**, car une hémoptysie minime peut récidiver sous forme massive et une hémoptysie même de faible abondance témoigne le plus souvent d'une pathologie pulmonaire justifiant d'une prise en charge spécifique (cf causes).

Quelle que soit son abondance, l'hémoptysie doit donc conduire à une démarche diagnostique à la recherche de l'étiologie.

En cas d'hémoptysie menaçante, la démarche diagnostique est menée en parallèle avec la prise en charge thérapeutique.

Malgré la fréquence des hémoptysies, il persiste beaucoup d'incertitudes dans les modalités de prise en charge diagnostique et thérapeutique, qui sont largement fondées sur des bases empiriques et des organisations locales.

## II. LES TROIS QUESTIONS ESSENTIELLES

### II.1 S'agit-il bien d'une hémoptysie ?

Le plus souvent le sang rouge vif est extériorisé par la bouche **au cours d'efforts de toux**.

Prodromes ou signes d'accompagnement évocateurs : sensation de chaleur rétrosternale, angoisse, gêne ou chatouillement laryngé ou goût métallique dans la bouche.

Le diagnostic positif est

- aisé si l'on assiste à l'épisode ou en cas de forme massive.
- parfois plus difficile, les deux diagnostics qui peuvent alors se discuter sont:
  - une hématomèse
    - valeur des antécédents digestifs, de la notion d'une émission au cours d'un effort de vomissement, de débris alimentaires associés.
    - en sachant que le sang trouvé dans l'estomac peut parfois correspondre à une hémoptysie déglutie
  - un saignement d'origine ORL (épistaxis postérieure ou saignement pharyngolaryngé)

En cas de doute sur la réalité d'une hémoptysie

- on recherche la notion d'un effort de toux conduisant à l'expectoration de sang
- l'endoscopie (bronchique, oeso-gastrique, ORL) tranchera en identifiant l'origine du saignement
- l'angioTDM thoracique peut aussi orienter vers une hémoptysie si elle montre des signes indirects de saignement en fenêtre parenchymateuse : plages de verre dépoli, condensations alvéolaires.

### II.2 Quelle est la gravité de l'hémoptysie ?

La gravité de l'hémoptysie

- est liée :
  - à l'abondance du saignement :  $\geq 200$  ml chez un sujet sain (figure 1),
  - au terrain sous-jacent (un saignement modéré sera grave chez un insuffisant respiratoire)
  - à sa persistance (le fait que le saignement n'a pas tendance à se tarir, notamment sous traitement vasoconstricteur, est un critère de gravité)

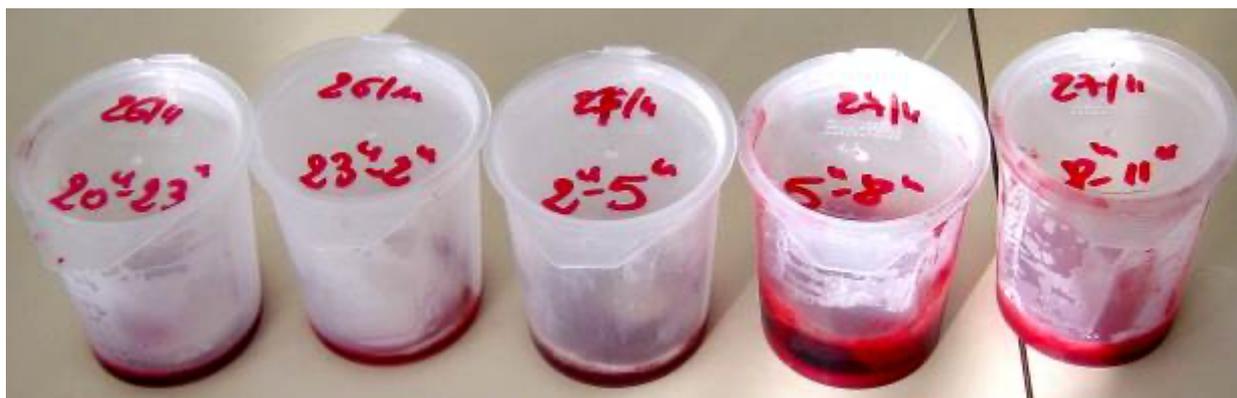
L'appréciation de l'abondance de l'hémoptyisie est un élément essentiel à préciser.

- en dehors de l'hôpital, on tente d'estimer le volume du saignement en interrogeant le patient ou l'entourage en prenant des exemples simples de contenants (figure 1).
- à l'hôpital, on l'apprécie en recueillant les expectorations dans des récipients gradués (figure 2).

Figure 1 : exemples simples de contenants permettant d'estimer le volume d'une hémoptyisie (une cuillère à soupe pleine au  $\frac{3}{4}$  représente environ 10 ml ; un verre ou un crachoir plein au  $\frac{3}{4}$  représente environ 100 ml ; un haricot (ou un bol) plein au  $\frac{3}{4}$  représente environ 500 ml)



Figure 2 : surveillance du saignement par recueil de toutes les expectorations par tranches de 3 heures



Gravité immédiate d'une hémoptyisie :

- Elle ne vient pas du risque de spoliation sanguine mais du retentissement sur l'hématose et du risque asphyxique (le volume des voies aériennes de conduction étant approximativement de 200 ml).

- Toute hémoptysie même minime doit être considérée comme une urgence. Il n'est pas rare en effet qu'après un épisode minime, l'hémoptysie récidive sous une forme beaucoup plus sévère.

## II.3 Mécanismes et causes des hémoptysies

### II.3.1 Origine du saignement

- le plus souvent issu de la **circulation systémique** bronchique par le biais du développement d'une hypervascularisation artérielle systémique (HVS)<sup>1</sup> dans le cadre d'une pathologie respiratoire sous-jacente
- beaucoup plus rarement de la circulation pulmonaire (artérielle ou veineuse)

Figure 3: à gauche angiographie aortique montrant la circulation artérielle bronchique droite et gauche naissant de l'aorte (circulation systémique ou grande circulation); à droite angiographie de l'artère pulmonaire montrant les branches de division de l'artère pulmonaire droite (circulation pulmonaire ou petite circulation).



<sup>1</sup> Il existe au niveau du poumon une circulation pulmonaire fonctionnelle à basse pression (petite circulation) et une circulation nourricière bronchique (grande circulation) à haute pression. Cette circulation nourricière se distribue à la trachée et aux bronches ainsi qu'à l'œsophage, la plèvre viscérale diaphragmatique et médiastinale, les parois des artères et veines pulmonaires, la paroi aortique. Il existe de nombreuses anastomoses entre les 2 systèmes : anastomoses artérielles au niveau des bronches de 1.5 à 3.5 mm de diamètre, au niveau précapillaire et aussi anastomoses veineuses (capillaires veineux bronchiques- veines pulmonaires). Le lit capillaire bronchique proximal se draine vers le système azygos et la veine cave supérieure alors que le lit capillaire pleural et bronchique distal (70% du débit) se draine vers le versant veineux de la circulation pulmonaire contribuant ainsi au shunt artério-veineux pulmonaire physiologique.

Le principal mécanisme de développement de l'HVS est la survenue d'une destruction du lit capillaire quelle qu'en soit l'origine (tuberculose, cancer, processus fibrosant). Il existe aussi potentiellement un rôle surajouté de l'hyperhémie liée à l'infection (ex: bronchectasies, abcès). Par ailleurs, toute altération de la circulation artérielle pulmonaire entraîne la sécrétion de facteurs de croissance néo-angiogéniques conduisant à une HVS des artères bronchiques.

La circulation bronchique est la circulation systémique à partir de laquelle se développe l'HVS mais cette dernière peut aussi trouver son origine dans le système des artères systémiques non bronchiques (artères mammaires internes, intercostales, sous clavières, tronc thyro-bicervico-scapulaire ...). Le pré-requis pour l'implication de ce système est l'existence de zones de symphyse pleurale à travers lesquelles cette circulation peut atteindre le poumon.

### II.3.2 Principales étiologies des hémoptysies

Les causes d'hémoptysie sont nombreuses (tableau 1) mais sont dominées par « **ABCDE** » :

- **A** : l'aspergillome (prolifération mycélienne à *A. fumigatus* au sein d'une cavité pulmonaire séquellaire)
- **B** : BK - tuberculose active ou séquellaire
- **C** : les cancers broncho-pulmonaires
- **D** : DDB - dilatations bronchiques (bronchectasies)
- **E** : Embolie pulmonaire

**Tableau 1 :** Principales étiologies des hémoptysies (les plus fréquentes sont marquées d'une \*)

#### Infectieuse

- Dilatations des bronches (bronchectasies) localisées ou diffuses\*
- Tuberculose\*
  - évolutive : érosion vasculaire par une caverne
  - séquelles : dilatations des bronches secondaires, aspergillome sur une caverne détergée
- Infection fongique (aspergillomes\*, aspergillose invasive ou aspergillose pulmonaire chronique)
- Pneumopathies infectieuses nécrosantes

#### Tumorale (tumeurs bronchopulmonaires primitives)

#### Vasculaire

- embolie pulmonaire (l'hémoptysie est de faible abondance)
- malformations artério-veineuses (isolées ou dans le cadre d'une maladie de Rendu-Osler)

#### Hémorragies alvéolaires

- insuffisance cardiaque gauche et rétrécissement mitral
- médicaments ou toxiques (pénicillamine, isocyanates, crack)
- vascularites (syndrome de Goodpasture) & collagénoses (lupus)

#### Hémoptysie idiopathique\*

- La forme idiopathique (encore appelée hémoptysie cryptogénique) n'est retenue que lorsque des examens de référence (scanner thoracique et endoscopie bronchique) ne permettent pas d'identifier l'étiologie de l'hémoptysie. Cette forme représente plus d'un tiers des cas selon les séries).

## III. STRATEGIE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE HEMOPTYSIE

### III.1 Objectifs

Confirmer la réalité de l'hémoptysie dans les cas où le diagnostic n'est pas évident

Apprécier la gravité de l'hémoptysie

Aboutir au diagnostic étiologique

Préciser le site ou au moins le côté du saignement.

- objectif fondamental puisqu'il va, dans les formes graves, permettre de guider la thérapeutique (embolisation artérielle bronchique, chirurgie, voire manœuvres endobronchiques d'hémostase).

### III.2 Place de l'interrogatoire et de l'examen clinique

L'interrogatoire précise

- les antécédents respiratoires (bronchectasies, tuberculose, cancer) et cardiaques
- l'histoire médicale récente : alitement, chirurgie, prise médicamenteuse ou exposition à des agents toxiques (pénicillamine, crack) et l'aspect du sang (rouge foncé / noirâtre +/- caillots ou rouge vif).

L'examen clinique

- prise des constantes vitales (SpO<sub>2</sub>, pression artérielle, pouls).
- recherche des signes de mauvaise tolérance respiratoire (et plus rarement hémodynamique) – cf item 359 (détresse respiratoire)
- recherche d'une gêne latéralisée qui peut parfois orienter vers le côté qui saigne

- peut parfois orienter vers la cause de l'hémoptysie :
  - hippocratisme digital (dilatations des bronches, cancer, cardiopathie congénitale)
  - signes cliniques associés au cancer
  - pathologie valvulaire cardiaque (rétrécissement mitral)
  - signes de vascularite systémique.

*La BPCO n'est pas une cause d'hémoptysie. La survenue d'une hémoptysie chez un patient atteint de BPCO impose de rechercher une maladie sous-jacente, notamment un cancer bronchopulmonaire. La pratique systématique d'une endoscopie bronchique et d'une tomodensitométrie thoracique ainsi qu'une surveillance prolongée sont donc nécessaires.*

### **III.3 Tomodensitométrie thoracique (scanner) injectée avec temps aortique = examen clé**

*Beaucoup plus précise que la radiographie elle a un triple intérêt :*

- elle oriente sur la nature de la lésion qui saigne
- elle oriente sur la localisation du saignement
- elle oriente l'embolisation des artères bronchiques si besoin en établissant une cartographie vasculaire très précise

### **III.5 Place de l'endoscopie bronchique**

*Elle ne doit pas retarder le scanner thoracique qui demeure l'examen-clef devant une hémoptysie.*

*Elle peut dans certains cas*

- confirmer le diagnostic d'hémoptysie (si doute sur hématurie notamment)
- localiser la topographie du saignement quand le scanner retrouve des lésions bilatérales
- identifier la cause du saignement notamment quand il s'agit d'une tumeur bronchique proximale

Figure 4: hémoptysie de moyenne abondance, râles crépitants en base gauche, doute sur des infiltrats en arrière de la silhouette cardiaque sur la radiographie. Le scanner montre un syndrome alvéolaire du lobe inférieur gauche.

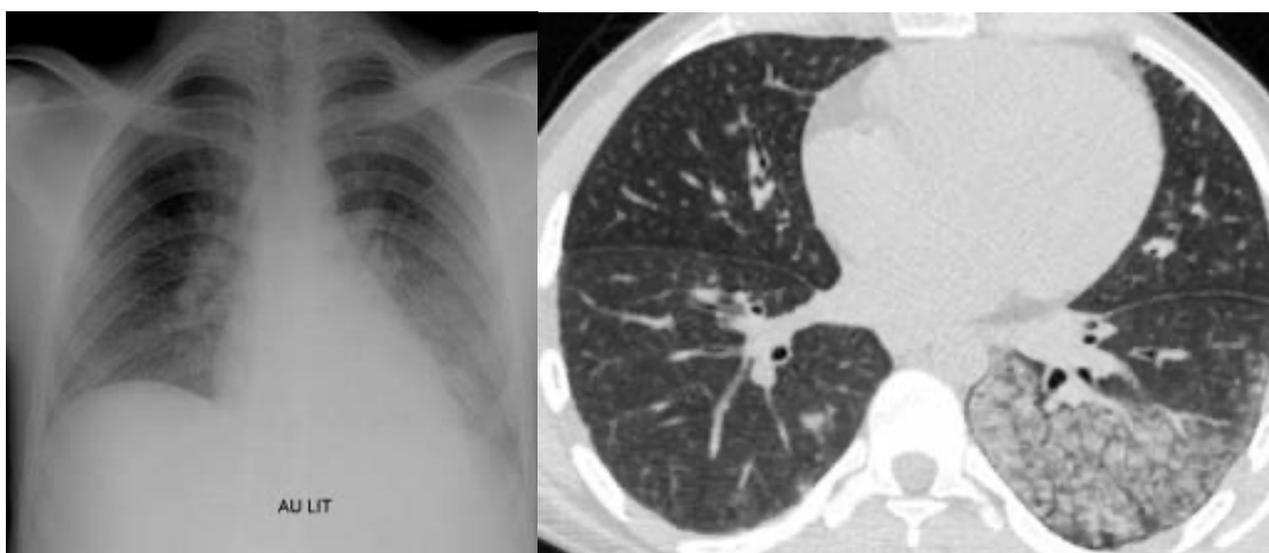
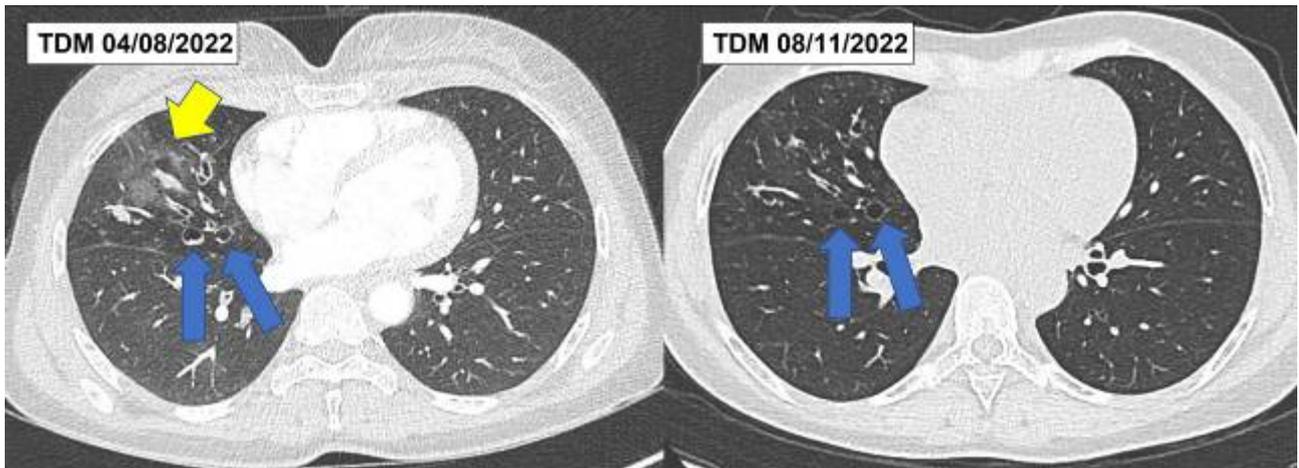


Figure 5 : dilatations des bronches lobaires moyennes connues chez une patiente de 62 ans (flèches bleues). Hémoptysie de moyenne abondance en aout 2022, originaire du lobe moyen comme le montre la plage en verre dépoli dans ce lobe (flèche jaune), qui a disparu sur le scanner thoracique de contrôle en novembre 2022.



### III.6 Place de l'artériographie bronchique

Ne se conçoit que dans la perspective d'un traitement de l'hémoptysie par embolisation. L'artériographie n'a pas de place dans la démarche purement diagnostique (cf infra).

### III.7 Place des autres investigations dans la prise en charge des hémoptysies

Destinées à évaluer la gravité et à guider la prise en charge ;

SpO<sub>2</sub> ± gaz du sang

- éléments de sévérité (hypoxémie, hypercapnie) en cas d'hémoptysie grave

NFS (hémoglobine), plaquettes

Bilan de coagulation : TP, INR, TCA, activité antiXa, dosage spécifique en cas d'anticoagulant oral direct

- à la recherche d'un trouble de la coagulation (ou d'un surdosage en anticoagulant) qui en soi ne peut être l'unique cause d'une hémoptysie
- à visée pré-interventionnelle en cas de geste d'hémostase

Groupe sanguin, même si la survenue d'une hémoptysie ne conduit qu'exceptionnellement à indiquer une transfusion

Destinées au diagnostic étiologique de l'hémoptysie

Recherche de BAAR dans l'expectoration chaque fois que le diagnostic de tuberculose peut être évoqué (aspect radiologique/antécédents).

Sérologie et dans certains cas antigénémie aspergillaire.

ECG indispensable avant toute prescription de traitement vasoconstricteur (éliminer une coronaropathie méconnue).

ECG et échocardiographie : élément du diagnostic en cas de suspicion d'OAP à forme hémorragique (recherche des signes de nécrose myocardique ou de troubles du rythme),

#### **IV. PRINCIPES THERAPEUTIQUES**

*Selon la sévérité de l'hémoptyisie, et l'organisation locale, plusieurs options peuvent être discutées : traitement médical, traitement topique (local), embolisation, traitement chirurgical. Ces stratégies thérapeutiques ne sont pas mutuellement exclusives. Elles sont souvent mises en œuvre en association, conjointement ou successivement après discussion multidisciplinaire.*

##### **IV.1 Traitement médical**

Hospitalisation en unité de soins intensifs respiratoires ou en réanimation

Oxygénothérapie

- souvent nécessaire en raison du retentissement potentiel de l'hémoptyisie sur l'hématose
- en particulier lorsqu'il existe une pathologie respiratoire sous-jacente ou que le volume de l'hémoptyisie est abondant.
- Guidée par l'oxymétrie transcutanée, avec pour objectif le maintien d'une SpO<sub>2</sub> ≥ 90%

Protection des voies aériennes (nécessaire uniquement en cas d'hémoptyisie massive)

- mise en décubitus latéral du côté du saignement lorsque celui-ci est connu
- intubation avec ventilation mécanique, parfois nécessaire dans les formes les plus sévères
- *intubation idéalement par sonde à double lumière pour protéger le poumon qui ne saigne pas*
- *à défaut intubation sélective du côté qui ne saigne pas ou mise en place d'une sonde à ballonnet occlusif dans la bronche souche du poumon qui saigne*

*Agents vasoconstricteurs par voie intraveineuse type terlipressine*

- *utilisés dans le cas d'hémoptyisies graves, en respectant les contre-indications (en particulier l'athéromatose : risque d'infarctus du myocarde ou d'accident vasculaire cérébral) quand l'embolisation artérielle bronchique n'est pas disponible ou réalisable rapidement ou en cas de menace vitale immédiate. En effet, l'administration d'agents vasoconstricteurs empêche la réalisation d'une embolisation artérielle bronchique dans les 6 heures qui suivent (à cause de la vasoconstriction induite).*

*Traitement étiologique*

- *débuté selon les cas (ex : antituberculeux).*
- *arrêt et antagonisation des anticoagulants curatifs (voire préventifs) et/ou des anti-agrégants si besoin*

*Agents antifibrinolytiques, type acide tranexamique :*

- *non systématique (pas de consensus), par voie IV ou inhalée*

## **IV.2 Radiologie interventionnelle : embolisation artérielle bronchique**

*La radiologie interventionnelle a révolutionné l'approche des hémoptysies menaçantes et constitue maintenant le traitement de référence.*

*L'embolisation artérielle bronchique consiste à réaliser un abord vasculaire artériel systémique (en général par ponction de l'artère fémorale) afin de :*

- *repérer la ou les artères bronchiques en cause dans le saignement, en s'aidant aussi des données de l'angioscanner thoracique*
- *identifier leur caractère anormal éventuel (élargissement, hypervascularisation, shunt systémo-pulmonaire, flaque de produit de contraste témoignant d'un saignement actif)*
- *injecter des particules ou des spirales pour obstruer le vaisseau qui saigne.*

*Elle requiert une expertise en radiologie vasculaire qui n'est pas disponible dans tous les centres. Le risque principal est l'embolisation paradoxale d'autres artères systémiques dont la plus grave est l'embolisation de l'artère spinale antérieure (artère d'Adamkiewicz).*

*Dans les rares cas de saignement d'origine vasculaire pulmonaire, une vaso-occlusion artérielle pulmonaire peut s'envisager (nécessite alors un abord veineux).*

## **IV.3 Traitement topique**

*L'instillation locale de sérum physiologique à 4°C ou d'une solution adrénalinée, en cas d'hémoptysie non grave, reste d'indication anecdotique.*

*Une toilette bronchique peut éventuellement être réalisée mais la mobilisation du caillot en rapport avec le saignement est à proscrire.*

## **IV.4 Traitement chirurgical**

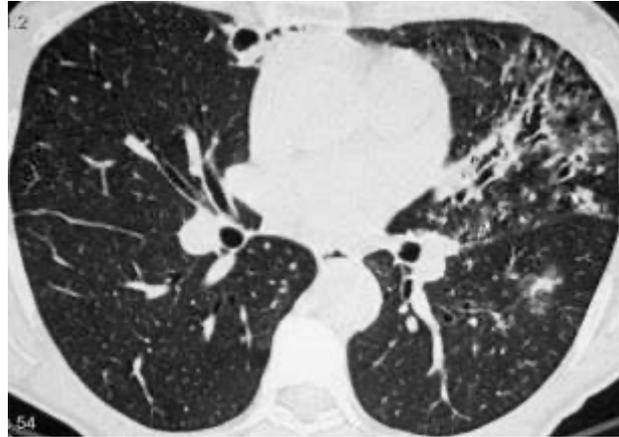
*Traitement radical de la lésion responsable de l'hémoptysie, arrête le saignement et prévient la récurrence. Ne peut s'envisager que :*

- *si la zone pathologique est limitée et en tout cas unilatérale, autorisant une lobectomie ou plus rarement pneumonectomie*
- *si la fonction respiratoire le permet*

*Elle est associée à une mortalité importante si elle est réalisée « à chaud ». On peut l'envisager :*

- *à froid, à distance de l'hémoptysie*
- *ou à chaud en cas d'échec de l'embolisation*

Figure 6 : Hémoptysie de moyenne abondance chez une femme de 29 ans, qui tousse et qui crache depuis près de 15 ans. Cliché de thorax : doute sur un infiltrat interstitiel paracardiaque gauche. Le scanner thoracique montre des bronchectasies étendues de la lingula, mais aussi, en controlatéral, au niveau du lobe moyen. L'artériographie bronchique (en bas à gauche) montre une nette hypervascularisation de la lingula qui disparaît après embolisation (en bas à droite)





## ITEM 206

### ÉPANCHEMENT PLEURAL LIQUIDIEN

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'épanchement pleural liquidien
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités de recherche des signes de gravité cliniques et radiologiques
A	Diagnostic positif	Connaître les éléments devant faire suspecter une pleurésie au cours d'une infection respiratoire basse
B	Diagnostic positif	Connaître les éléments du diagnostic d'une pleurésie purulente
A	Étiologies	Connaître les modalités de recherche étiologique devant un épanchement pleural
B	Examens complémentaires	Connaître les principaux types d'anomalies du liquide pleural en cas de pleurésie
A	Contenu multimédia	Radiographie thoracique de face d'un épanchement pleural liquidien

**Les objectifs de rang B apparaissent en *italique* dans le texte**

-----

#### Points clés

1. Le diagnostic d'épanchement pleural liquidien (pleurésie) est suspecté lors de l'examen clinique (syndrome d'épanchement pleural liquidien), confirmé par la radiographie et/ou la réalisation d'une échographie
2. Tout épanchement pleural liquidien doit être ponctionné, sauf si sa cause est connue et la pleurésie bien tolérée, si une insuffisance cardiaque est suspectée ou si l'épanchement est minime
3. Tout épanchement pleural liquidien fébrile doit être ponctionné en urgence
4. Les deux questions face à une pleurésie sont dans l'ordre : s'agit-il d'un exsudat ou d'un transsudat ? quelle est l'étiologie ?
5. L'orientation étiologique repose sur les données biologiques recueillies lors de la ponction.
6. On distingue les transsudats (pleurésie « symptôme ») (plèvre saine, liquide clair, taux de protides bas, LDH bas) et les exsudats (« pleurésie maladie ») (plèvre pathologique, liquide d'aspect variable, taux de protides élevé, LDH élevé)
7. Tout exsudat qui ne fait pas sa preuve doit faire l'objet d'une biopsie pleurale
8. On évacue le plus tôt possible les épanchements parapneumoniques compliqués : abondants, purulents, localisés (plèvre 'cloisonnée'), contenant des germes à l'examen direct ou en culture

-----

## I RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE

A l'état physiologique, le liquide pleural (production de 5-20 cc/j) permet le glissement des deux feuillets pleuraux l'un contre l'autre (figures 1 & 2). Il est en permanence résorbé par les pores (« stomas ») lymphatiques de la plèvre pariétale et médiastinale. C'est le déséquilibre sécrétion/absorption du liquide qui donne naissance aux pleurésies.

**Une pleurésie est toujours pathologique** et les mécanismes peuvent être :

- |   |   |   |
|---|---|---|
| <p>1. une anomalie « mécanique »</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- déséquilibre entre les pressions hydrostatiques élevées (insuffisance cardiaque, hypertension portale) et oncotiques diminuées (hypoalbuminémie par syndrome néphrotique, par insuffisance hépato-cellulaire ou par dénutrition sévère)</li> <li>- augmentation de la dépression pleurale (atélectasie pulmonaire)</li> <li>- passage de liquide d'ascite vers la cavité pleurale par les puits de Ranvier</li> </ul> | } | <p><b>liquide pauvre en protéines</b><br/>=<br/><b>transsudat</b></p> |
| <p>2. une atteinte de la plèvre par agression inflammatoire, infectieuse ou néoplasique</p>   | } | <p><b>liquide riche en protéines</b><br/>=<br/><b>exsudat</b></p>     |

Tableau 1 : la **biochimie** du liquide pleural permet de faire la **distinction** entre **transsudat** et **exsudat** (protides et LDH)

Biochimie pleurale	Transsudat	Exsudat
Protides (g/L)	< 25	> 35
LDH pleuraux (UI/L)	< 200	> 200

*Près de 20% des liquides transsudatifs sont classés exsudatifs. C'est le cas par exemple des patients insuffisants cardiaques qui reçoivent des diurétiques. En cas de doute, il est intéressant de compléter ces critères par le gradient d'albumine entre plèvre et sang. Une différence entre albumine sérique et pleurale  $\geq 12$  g/l indique un exsudat.*

Figure 1 : Schéma représentant le cul de sac pleural de profil, en l'absence (gauche) ou présence (à droite) de liquide pleural.

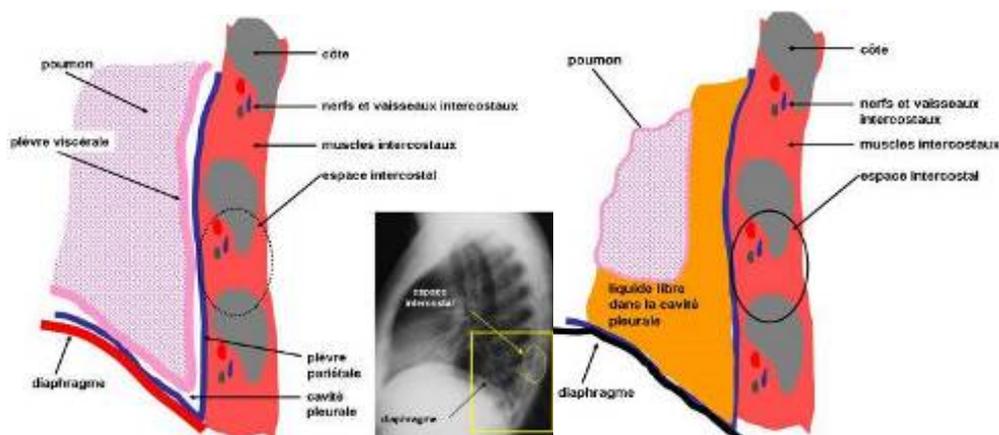
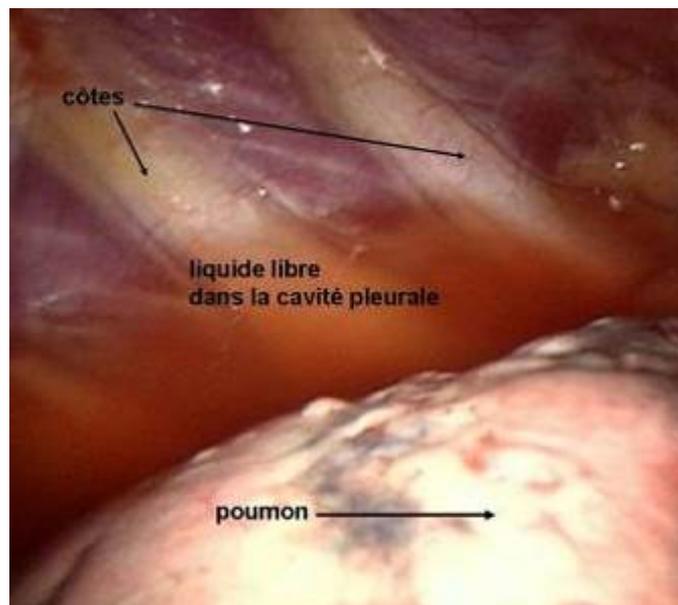
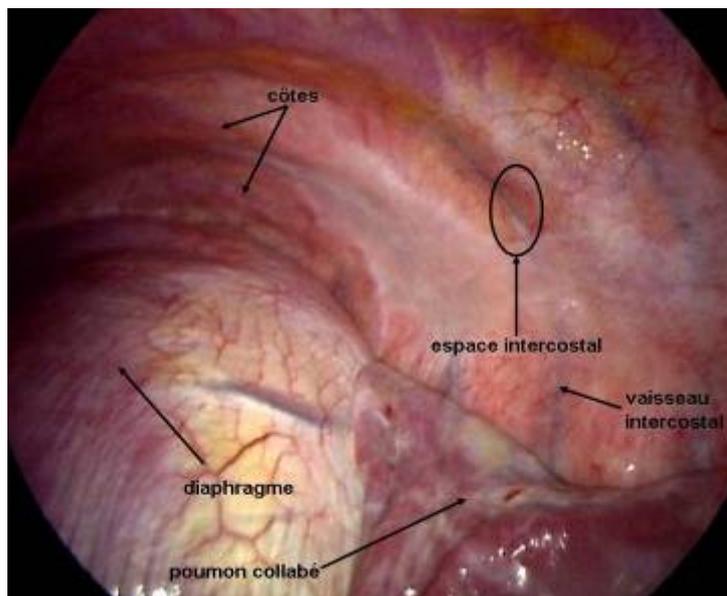


Figure 2 : cavité pleurale telle que l'on peut l'observer lors d'une pleuroscopie, en l'absence (gauche) ou présence (à droite) de liquide pleural.



## II. DIAGNOSTIC POSITIF D'UN EPANCHEMENT PLEURAL

### II.1. Quand suspecte-t-on un épanchement pleural ?

#### II.1.1 Signes d'appel cliniques

Douleur thoracique (principalement en cas d'exsudat)

- latéro-thoracique, pouvant irradier dans l'épaule ou dans le dos, d'intensité variable, **dépendante de la respiration** = majorée par l'inspiration profonde ou la toux, non reproduite à la palpation

Dyspnée

- son intensité dépend de l'abondance de l'épanchement, de la rapidité d'accumulation du liquide et du terrain sur lequel survient l'épanchement (un adulte sain tolère sans dyspnée un épanchement occupant plus d'un hémithorax)

Toux sèche, aux changements de position

Hyperthermie :

- dans les formes aiguës, le plus souvent en rapport avec une pneumonie sous-jacente (voir épanchements para-pneumoniques)

**Syndrome pleural liquidien :**

- silence auscultatoire
- matité à la percussion
- abolition des vibrations vocales
- un souffle pleurétique (expiratoire) peut être retrouvé à la partie haute d'épanchements abondants

Ces signes sont évocateurs mais non spécifiques

- Dans les pleurésies de faible abondance (moins de 500 ml) : examen physique souvent normal ou se résume à un frottement pleural.

#### II.1.2 Signes d'appel radiographiques

Plus rarement, l'épanchement pleural est une découverte radiographique thoracique.

## II.2 Diagnostic de certitude

### II.2.1 Imagerie thoracique

#### Cas simples

- opacité dense, homogène, non systématisée, effaçant les contours des éléments de voisinage, non rétractile, limitée par une ligne bordante concave en haut et en dedans (figures 3 à 6) ; au minimum, comblement du cul de sac pleural
- opacité totale d'un hémithorax si épanchement de grande abondance avec déplacement médiastinal controlatéral (figure 7)
- Le diagnostic différentiel avec une atélectasie pulmonaire se fait sur les signes de déviation médiastinale : vers l'opacité en cas d'atélectasie, vers le côté sain en cas de pleurésie (figure 8)

Figure 3 : comblement du cul de sac pleural gauche

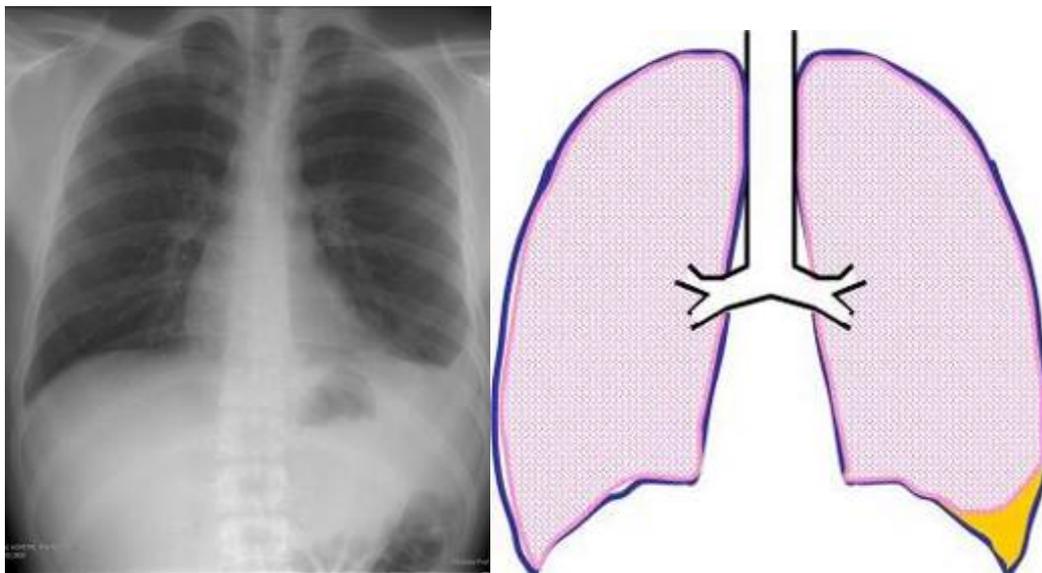


Figure 4 : épanchement pleural gauche de faible abondance

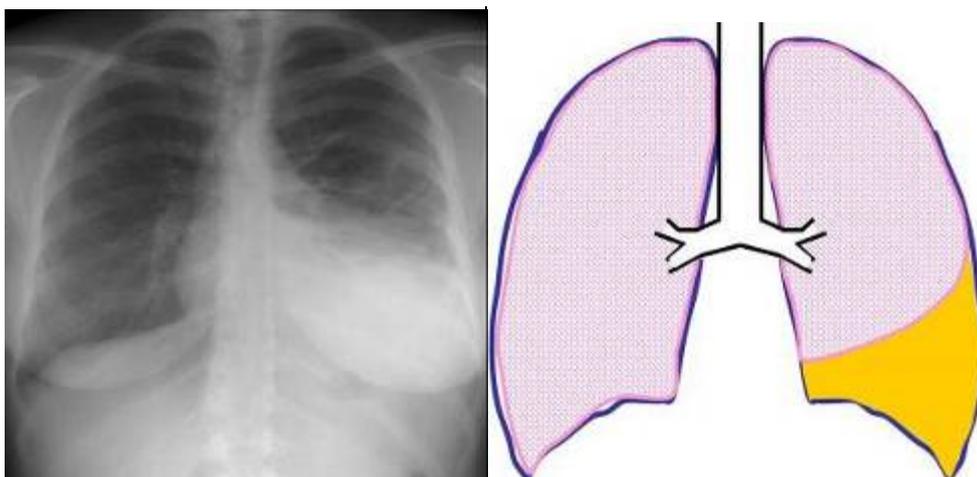


Figure 5 : épanchement pleural gauche de faible abondance (vue TDM)

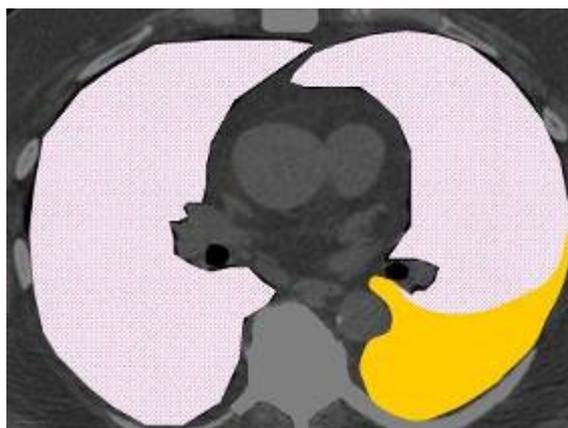


Figure 6 : épanchement pleural gauche de moyenne abondance (flèche : ligne de Damoiseau)

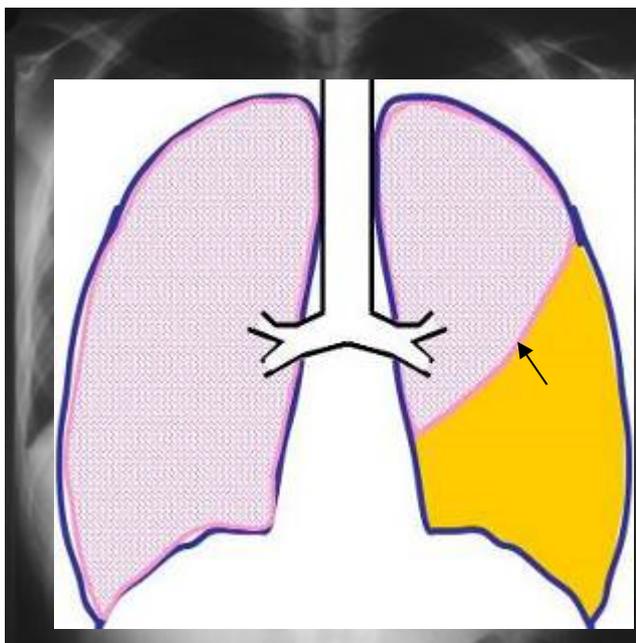


Figure 7 : épanchement pleural gauche complet compressif avec déplacement médiastinal (noter sur le cliché TDM du milieu les nodules tumoraux en situation sous pleurale (\*) et l'épaississement pleural (flèches) fortement suspects de maladie néoplasique).

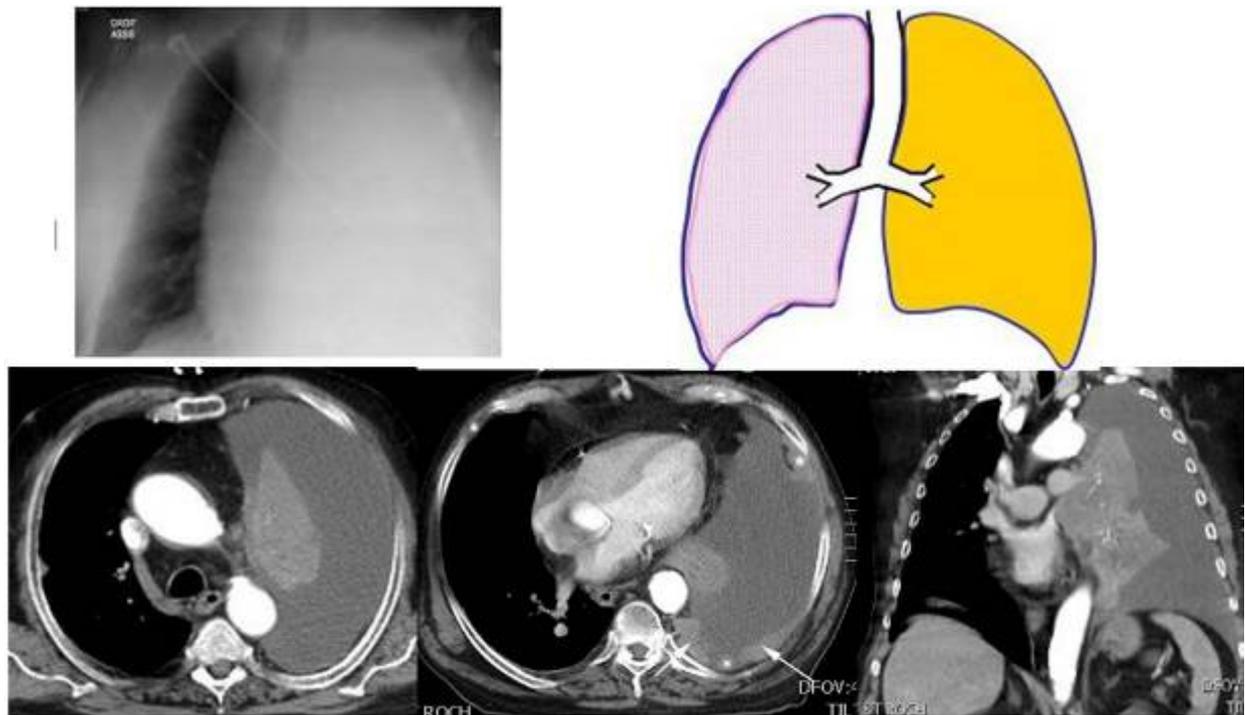
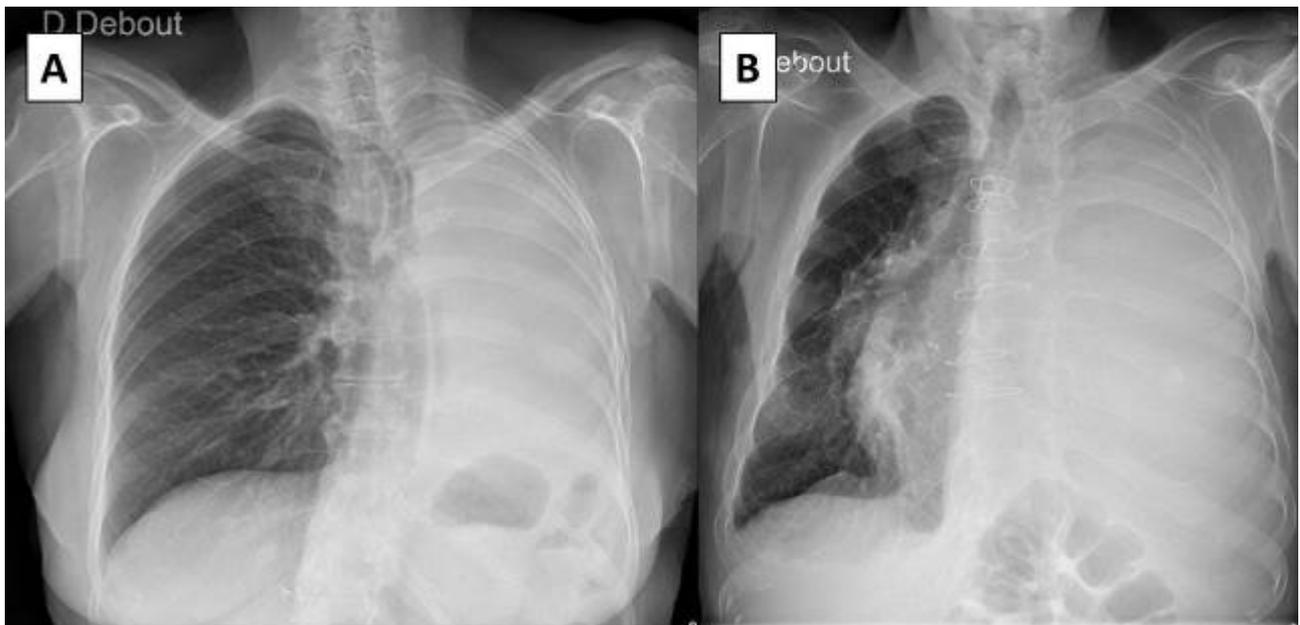


Figure 8 : A : atélectasie pulmonaire gauche ; B : épanchement pleural gauche massif avec opacité dense et homogène qui repousse le médiastin du côté sain.



## Orientation diagnostique devant un « poumon blanc »

	<b>Atélectasie</b>	<b>Syndrome alvéolaire</b>	<b>Pleurésie</b>
Médiastin	Attiré du côté pathologique		Repoussée du côté sain
Systématisation	Oui	Oui	Non
Homogénéité	Homogène	Présence de bronchogramme aérique	Homogène
Autre			Ligne bordante concave et haut et en dedans

### II.2.3 Echographie pleurale

- Permet d'affirmer l'existence d'un épanchement liquidien : image anéchogène (figure 9)
- Permet le repérage précis de l'épanchement
- Doit systématiquement guider la ponction

Figure 9 : échographie montrant l'épanchement (1), la coupole diaphragmatique (flèche), le foie (2) et le poumon tassé (3)



### II.2.4 Tomodensitométrie

N'est pas indispensable en urgence pour affirmer le diagnostic

Intérêt pour le repérage des poches cloisonnées, quoique non supérieure à l'échographie

Intérêt majeur (le cas échéant après ponction évacuatrice – 'plèvre 'vide') pour l'orientation étiologique : analyse du parenchyme sous jacent

Recherche de lésions associées orientant le diagnostic étiologique des exsudats

- plaques pleurales
- nodule(s) ou masse(s) du parenchyme pulmonaire
- anomalies pulmonaires

### III CAUSES DES PRINCIPAUX EPANCHEMENTS PLEURAUX LIQUIDIENS (OU PLEURESIES) (TABLEAU 2)

#### III.1 Transsudats

##### III.1.1 Insuffisance Cardiaque Gauche

Clinique : celle de l'insuffisance cardiaque gauche

Radio : cardiomégalie, surcharge vasculaire pulmonaire, comblement alvéolaire, épanchement bilatéral et symétrique, rarement abondant

##### III.1.2 Cirrhose

Epanchement typiquement indolore, bien toléré (sauf si abondant), unilatéral droit ou prédominance droite

Si douloureux, fébrile ou bilatéral (en l'absence de syndrome œdémato-ascitique) nécessité d'un bilan plus poussé

##### III.1.3 Syndrome néphrotique

Lié à la diminution de la pression oncotique capillaire

- bilatéral et symétrique

#### III.2 Principaux exsudats

##### III.2.1 exsudats néoplasiques

Pleurésies métastatiques (les plus fréquentes)

- primitif le plus fréquent = poumon, sein
- épanchement souvent abondant et récidivant
- après évacuation du liquide, intérêt du scanner pour rechercher :
  - une masse suspecte sous-jacente
  - un épaississement irrégulier ou des bourgeons pleuraux (figures 10 & 11)
  - un aspect de lâcher de ballons parenchymateux
  - un syndrome interstitiel (lymphangite carcinomateuse)
  - des adénomégalies médiastinales
- liquide : séro-hématique, rosé, ou citrin
- cytodiagnostics (présence de cellules tumorales dans 2/3 des épanchements malins )
  - peut suffire à poser le diagnostic si elles sont nombreuses et que le matériel permet une analyse exhaustive (morphologie, immuno-histo-chimie et biologie moléculaire) ;
  - un résultat négatif n'écarte pas le diagnostic, souvent lymphocytaire aseptique ;
  - il sera alors nécessaire de disposer d'une preuve histologique.
  - la présence de cellules mésothéliales (y compris atypiques) n'est PAS une preuve de cancer (ni a fortiori de mésothéliome) mais doit être interprétée comme normale.
- biopsies pleurales si seul site présent ou aisément accessible :
  - percutanées non guidées : faible rentabilité..
  - percutanées échoguidées ou radioguidées (scanner) : meilleure rentabilité en cas d'épaississement ou de nodules pleuraux
  - sous contrôle de la vue (biopsies sous thoracoscopie) : excellente rentabilité

-

### Mésothéliome = tumeur primitive de la plèvre

- argument en faveur :
  - exposition professionnelle à l'amiante, même pour de faibles niveaux d'exposition
  - exposition à l'amiante non retrouvée dans 20 à 40 % des cas (femmes ++)
- asymptomatique au début, souvent douloureux à un stade avancé
- imagerie thoracique
  - festonnement pleural, épaissement pleural diffus (figure 11), évocateur si circonférentiel +/- atteinte de la plèvre médiastinale, du péricarde
  - rétraction de l'hémithorax
  - signes d'exposition à l'amiante parfois associés (plaques pleurales calcifiées, cf figure 12)
- liquide : citrin ou séro-hématique
- biopsies
  - indispensables pour affirmer le diagnostic de mésothéliome
  - plus rentables sous thoracoscopie +++

Figure 10 : épaissement pleural circonférentiel (flèches) avec rétraction de l'hémithorax, chez un patient exposé à l'amiante suggérant fortement un mésothéliome.

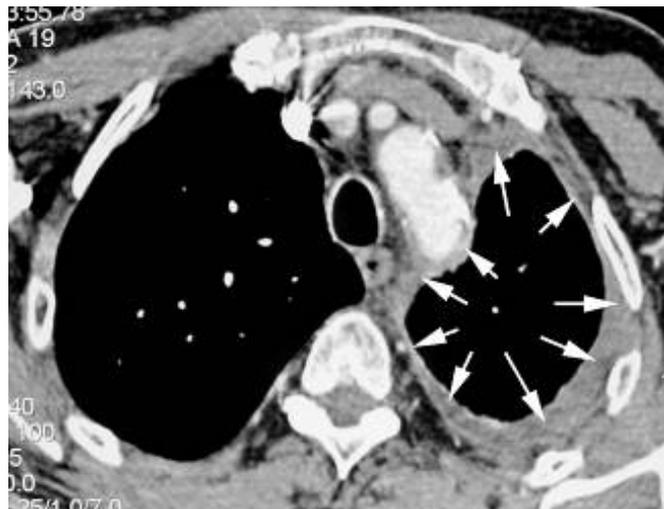
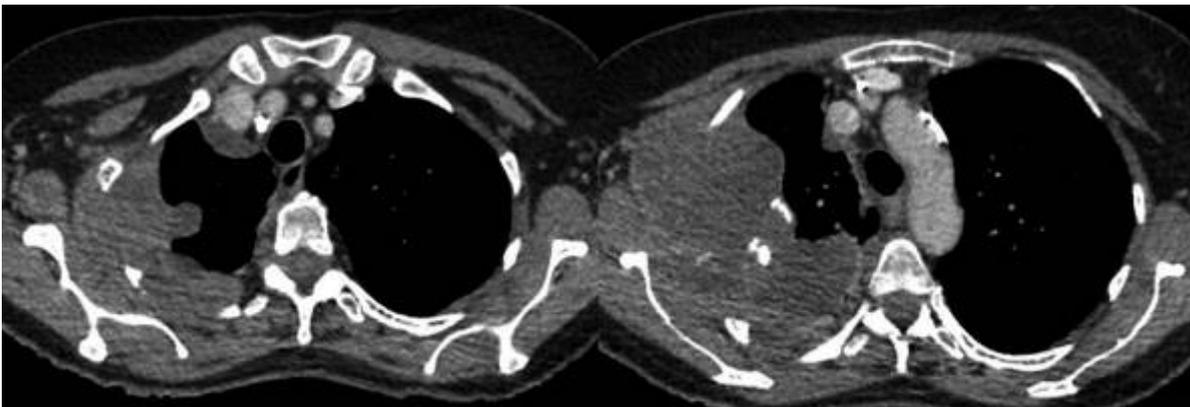


Figure 11 : épaissement pleural mamelonné, avec lyse costale et envahissement de la paroi thoracique chez un patient exposé à l'amiante suggérant fortement un mésothéliome



### III.2.2 exsudats infectieux

Exsudats associés le plus souvent aux pneumonies bactériennes (épanchements parapneumoniques)

- tableau de pneumopathie bactérienne aiguë avec douleur intense de type pleurale
- exsudat riche en polynucléaires neutrophiles
  - s'assurer de l'absence d'empyème pleural (pleurésie purulente) et orienter le traitement local (abstention vs drainage ± lavage pleural);
  - éventuellement, identifier le germe pour orienter l'antibiothérapie.
  
- *On distingue :*
  - *les épanchements para-pneumoniques dits "non compliqués"*
    - *épanchement de faible abondance*
    - *liquide clair riche en polynucléaires neutrophiles non altérés*
    - *absence de germe à l'examen direct et en culture*
      - ➔ *le traitement est celui de la pneumopathie (antibiothérapie)*
  
  - *les épanchements parapneumoniques "compliqués" (encore appelés empyèmes ou pleurésies purulentes)*
    - *épanchement abondant (dépassé le niveau du hile) ou*
    - *épanchement cloisonné ou*
    - *liquide purulent ou*
    - *germes présents à l'examen direct ou*
    - *culture bactériologique positive*
    - ➔ *ttt anti-infectieux associée à l'évacuation du liquide pleural en urgence par la mise en place d'un drain ± lavage ou fibrinolyse pleurale*

Pleurésie infectieuse virale

- contemporain d'une pneumopathie d'allure virale, parfois associée à une péricardite (pleuro-péricardite virale)
- épanchement peu abondant

Pleurésie tuberculeuse

- pleurésie sérofibrineuse qui procède de deux mécanismes :
  - soit au décours immédiat d'une primo-infection tuberculeuse
  - soit secondaire, après réactivation à partir d'un foyer tuberculeux ancien
- cliniquement aspécifique :
  - fièvre modérée, amaigrissement
  - la recherche de BK dans l'expectoration est exceptionnellement positive (10%)
- radiologie : lésions parenchymateuses peu étendues, voir non visibles
- diagnostic
  - liquide pleural: citrin, lymphocytaire, examen direct (BAAR) exceptionnellement positif, la culture sur milieux spéciaux et la PCR sont positifs dans moins de la moitié des cas, adénosine désaminase pleurale > 50 U/L a une excellente sensibilité
  - biopsies pleurales percutanées « à l'aveugle » ou sous thoracoscopie (excellent rendement)

### III.2.3 exsudats non tumoraux et non infectieux

Accompagnant une embolie pulmonaire (EP)

- les présentations clinique et paraclinique sont celles de l'embolie pulmonaire:
- il faut savoir penser à l'EP !
- 20 % des embolies pulmonaires s'accompagnent d'un épanchement pleural peu abondant, citrin ou séro-hématique

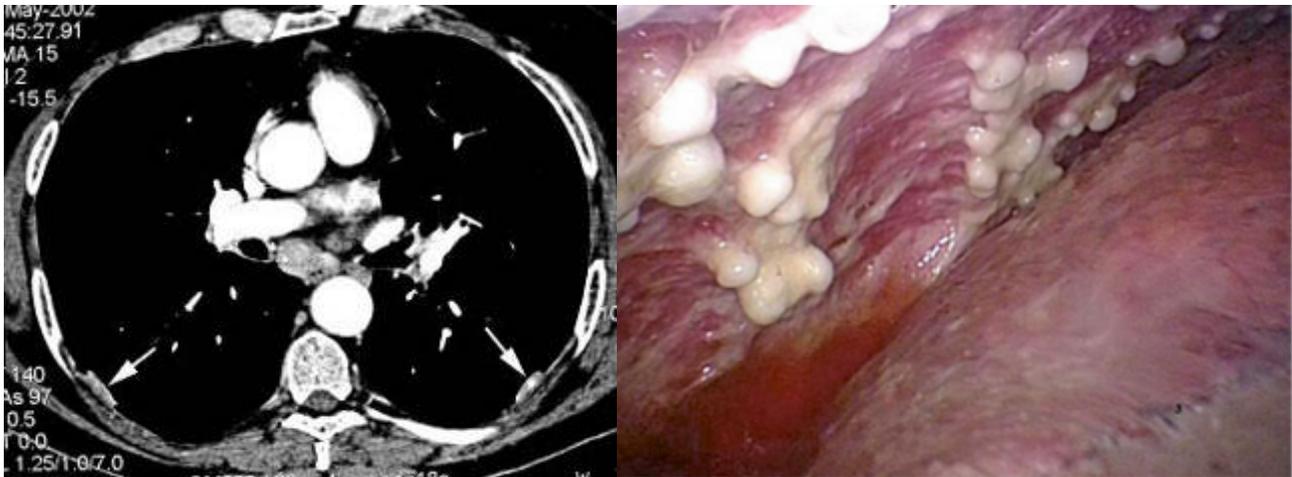
Pleurésie bénigne liée à l'amiante (pleurésie 'asbestosique')

- diagnostic d'exclusion ++
- rechercher une exposition à l'amiante
- suspectée quand la radiographie ou le scanner thoraciques montrent des plaques pleurales ± calcifiées (figure 12)
- l'arrière-pensée est toujours le mésothéliome => intérêt de la biopsie pleurale sous thoracoscopie

Pleurésies associées à une maladie de système :

- Notamment le lupus érythémateux disséminé et la polyarthrite rhumatoïde

Figure 12 : plaques pleurales fibro-hyalines vues en TDM (flèches) et en thoracoscopie (au niveau de la plèvre pariétale) chez un patient exposé à l'amiante



## IV. LA PONCTION PLEURALE

### IV.1 Qui ponctionner et qui ne pas ponctionner ?

La majorité des épanchements pleuraux doit faire l'objet d'une ponction à visée diagnostique  
Deux situations conduisent cependant à ne pas recommander la ponction en 1<sup>ère</sup> intention :

Épanchement pleural de faible abondance

- le rapport bénéfice/risque est alors trop défavorable (le guidage échographique permet toutefois désormais la ponction, en toute sécurité, de nombreux épanchements).

Insuffisance cardiaque gauche connue, la ponction n'est à envisager que si :

- épanchement unilatéral ou asymétrique
- douleur ou fièvre
- absence de modification après diurétiques
- mauvaise tolérance (dyspnée)

### IV.2 Quand ponctionner ?

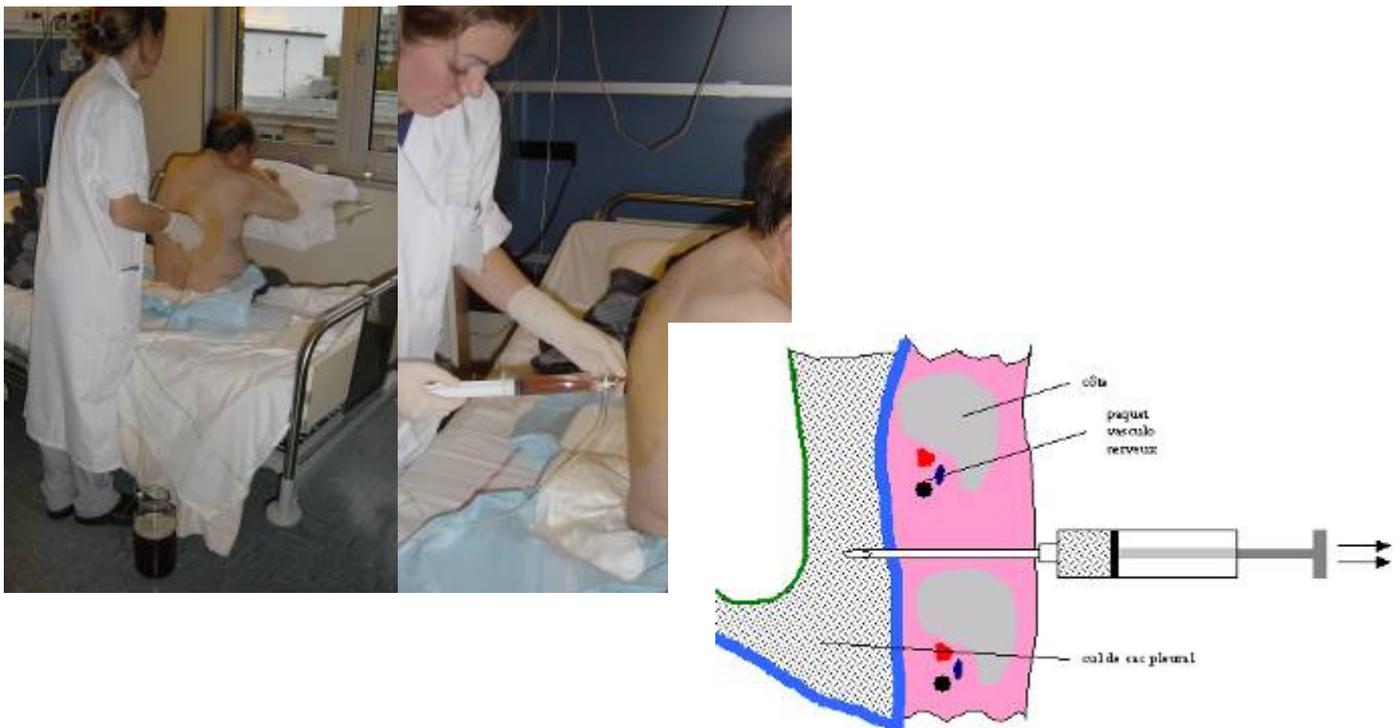
En urgence si :

- épanchement fébrile → la ponction est à visée étiologique et parfois évacuatrice si épanchement parapneumonique
- mauvaise tolérance clinique → la ponction est à visée évacuatrice

Rapidement dans les autres cas

### IV.3 Comment ponctionner ?

Figure 13 : ponction pleurale



## Ponction

- orientée par l'examen clinique **ET le repérage échographique**
- patient, non à jeun, confortablement installé en position assise (figure 13)
- en pleine matité, au bord supérieur de la côte inférieure de l'espace intercostal
- trajet perpendiculaire à la paroi thoracique
- progression le « vide à la main » afin de repérer immédiatement l'entrée dans la cavité pleurale et d'arrêter la progression de l'aiguille

La complication la plus fréquente de la ponction pleurale est le pneumothorax post ponction dont la fréquence est toutefois très faible en cas de procédure échoguidée (<1%). En cas de suspicion clinique, une imagerie de confirmation (radiographie ou échographie) doit être réalisée dans les suites de la procédure.

Les autres complications possibles sont :

- l'hémithorax (par traumatisme vasculaire)
- l'œdème aigu de réexpansion (œdème ad vacuo) en cas de drainage trop rapide d'un épanchement abondant

Idéalement, les ponctions pleurales doivent être réalisées (autant que l'urgence le permet) après arrêt des antiagrégants plaquettaires (hors aspirine faible dose) et relais anticoagulant (INR < 1.5).

## IV.4 Faut-il évacuer le liquide quand on ponctionne ?

Non si

- épanchement bien toléré : pas d'indication à tout évacuer

Oui si

- épanchement mal toléré : évacuer 1 à 2L suffit le plus souvent à améliorer la tolérance
- l'évacuation de l'épanchement a aussi un intérêt pour l'enquête étiologique :
  - pour l'étude tomodynamométrique (scanner) du parenchyme pulmonaire sous-jacent (après vidange).

## IV.5 Quelle(s) analyse(s) sur le liquide pleural ?

L'analyse du liquide pleural sert avant tout à l'enquête étiologique 1) aspect macroscopique du liquide ; 2/ distinction **transsudats** vs **exsudats**

#### IV.5.1 examen macroscopique du liquide pleural (figure 14)

C'est la 1<sup>ère</sup> étape de l'enquête étiologique

Figure 14 : liquide citrin, séro-hématique, chyleux (de gauche à droite)



On distingue les liquides :

Citrins, les plus fréquents (figure 14)

Hémorragiques

- ne signe pas toujours un hémothorax car une quantité de sang relativement faible suffit à donner un aspect hémorragique
- dans un contexte post-traumatique : impose la mesure de l'hématocrite pleural
- en dehors d'un contexte post-traumatique : évoque en 1<sup>ère</sup> hypothèse un épanchement néoplasique

Purulents

Lactescent

- orientant vers un chylothorax (présence de chyle dans la plèvre)

Tout épanchement qui n'est pas franchement citrin et clair est a priori exsudatif (mais un épanchement citrin peut également être exsudatif).

#### IV.5.2 Quels examens biologiques de 1<sup>ère</sup> intention doivent être réalisés sur le liquide ponctionné

**Biochimie** pour dosage des protides pleuraux (protidopleurie), des LDH et de l'albumine (tableau 1)

**Cytologie** pleurale

- la formule cellulaire oriente parfois l'étiologie mais ne fait pas le diagnostic
- les cellules tumorales sont toujours à rechercher si exsudat

**Analyse bactériologique.**

- germes pyogènes habituels (ex. direct + cultures sur milieux aérobie et anaérobie)
- mycobactéries (ex. direct + culture sur milieux spéciaux),

#### IV.5.3 Quels examens biologiques de 2<sup>ème</sup> intention doivent être réalisés sur le liquide ponctionné en fonction de l'orientation clinique et de l'aspect macroscopique du liquide

Amylase pleurale (amylopleurie)

- en cas de suspicion de pathologie pancréatique et sous-phrénique

Hématocrite pleurale si liquide hémorragique

Triglycérides si liquide lactescent

- un taux supérieur à 1,1 g/l (1,2 mmol/l) affirme le diagnostic de chylothorax.

PCR BK et adénosine désaminase en fonction du contexte

## **V L'ENQUETE ETIOLOGIQUE FACE A UN EPANCHEMENT PLEURAL**

### **V.1 En présence d'une orientation clinique**

#### V.1.1 situations typiques

Epanchement associé à une pneumonie → ponction immédiate pour distinguer les épanchements parapneumoniques "compliqués" des épanchements parapneumoniques "non compliqués"

Epanchement dans un contexte traumatique → ponction immédiate pour poser le diagnostic d'hémothorax

Epanchement chez un patient porteur d'un cancer connu → recherche de cellules tumorales dans le liquide pleural pour documenter la localisation secondaire

#### V.1.2 situation moins typique

Tableau compatible avec une embolie pulmonaire → toujours garder à l'esprit cette hypothèse et mener les investigations afin de l'éliminer

### **V.2 En l'absence d'orientation clinique**

#### V.2.1 distinguer les transsudats des exsudats

La 1<sup>ère</sup> étape est donc l'analyse du liquide pleural

#### V.2.2 si transsudat

Évaluer la fonction cardiaque (échographie, NT-proBNP), hépatique, rénale.

#### V.2.3 si exsudat LA question est « s'agit-il d'un cancer ? »

On rappelle que la première cause d'épanchement pleural néoplasique est le cancer du poumon

cf III.2.1

Figure 15 : thoracoscopie avec prélèvements sous contrôle de la vue, atteinte pleurale métastatique discontinue de la plèvre pariétale (haut gauche) et viscérale (bas gauche)

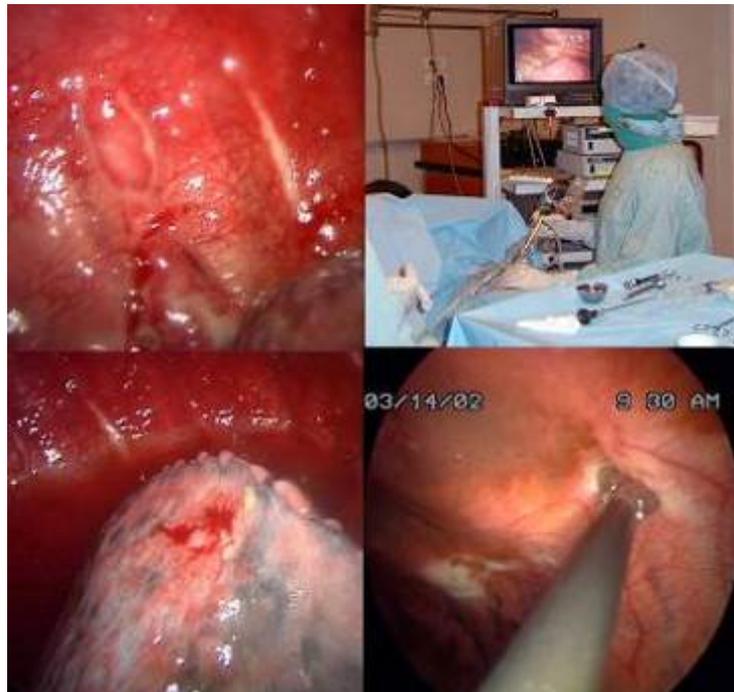


Figure 16 : Biopsie pleurale à l'aveugle : vue interne du trocart à biopsies. La flèche montre le fragment de plèvre pariétale enlevé par le trocart à biopsies



V.2.4 si exsudat à enquête étiologique négative malgré les biopsies pleurales

- la surveillance prolongée nécessaire car l'arrière-pensée est toujours celle d'un cancer

Tableau 2 : principales étiologies des épanchements pleuraux

TRANSSUDATS	EXSUDATS			
	CELLULES TUMORALES	NEUTROPHILES	LYMPHOCYTES	EOSINOPHILES
<b>PLUTÔT BILATERAL</b> Insuffisance cardiaque Syndrome néphrotique  <b>PLUTÔT UNILATERAL</b> Cirrhose Embolie pulmonaire	Pleurésie métastatique  Mésothéliome	Épanchement para pneumonique	Tuberculose  Cancer  Pleurésie des collagénoses (PR, lupus)	Embolie pulmonaire  ATCD d'hémithorax  Parasitaire  Cancer

On rappelle que la valeur d'orientation diagnostique de la formule cytologique est très faible

## Item 207

# Opacités et masses intra-thoraciques

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités de prescription d'une radiographie thoracique en urgence
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'une opacité pulmonaire
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'un épanchement pleural liquidien
A	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'un épanchement pleural gazeux
B	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'un syndrome alvéolaire
B	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'un syndrome interstitiel
B	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'une anomalie médiastinale
B	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'une atélectasie
B	Étiologies	Connaître les principales hypothèses diagnostiques devant une anomalie médiastinale selon la topographie

NB :

Le collège des enseignants de pneumologie n'adhère pas à la dimension purement radiologique des objectifs tels que présentés dans l'item 207 et a choisi de traiter une partie de ces objectifs dans leurs items respectifs : syndrome alvéolaire (item 210) ; syndrome interstitiel (item 210) et épanchement pleural (item 206).

Les aspects pédiatriques de cet item ne sont pas traités ici mais dans les documents pédagogiques rédigés par le collège de pédiatrie.

Le collège des enseignants de pneumologie considère comme des objectifs de rang A

- Les arguments pour la nature maligne ou bénigne d'un nodule pulmonaire
- La base de l'orientation étiologique face à une masse du médiastin (localisation précise de la lésion dans le médiastin).

Le collège des enseignants de pneumologie précise que la formulation de l'item « Connaître les principales hypothèses diagnostiques devant une anomalie médiastinale selon la topographie chez l'enfant » est erronée, il faut lire « chez l'adulte ».

**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

### Points clés : Nodules et masses intrathoraciques

1. Un nodule pulmonaire est une opacité intra-parenchymateuse pulmonaire de moins de 3 cm de diamètre. Un micronodule a une taille inférieure à 3 mm, une masse a une taille supérieure à 3 cm.
2. L'examen d'imagerie clé est le scanner thoracique
3. La présomption de malignité repose sur : le terrain, les facteurs de risque (tabagisme notamment), la taille, la morphologie, la fixation en TEP-TDM au 18FDG et l'évolution (en diamètre ou en volume).
4. La nature cancéreuse d'un nodule est affirmée par l'examen anatomopathologique.

### Points clés : Masses médiastinales

1. L'orientation étiologique s'appuie sur la localisation de la lésion dans l'une des 9 loges médiastinales.
2. L'examen tomodensitométrique est l'examen clé pour les masses du médiastin antérieur et moyen. Il doit être complété par une IRM pour les masses du médiastin postérieur.
3. Les lésions typiques (goitres et kystes) ne nécessitent pas de confirmation histologique.

# I. NODULES ET MASSES INTRAPARENCHYMEUX THORACIQUES

## I.1. Définitions

Les opacités intra-parenchymateuses peuvent être :

- uniques ou multiples.
- de densité solide, en verre dépoli pur ou mixte (Figure 1)
- définies en fonction de leur taille appréciée au scanner on parle de

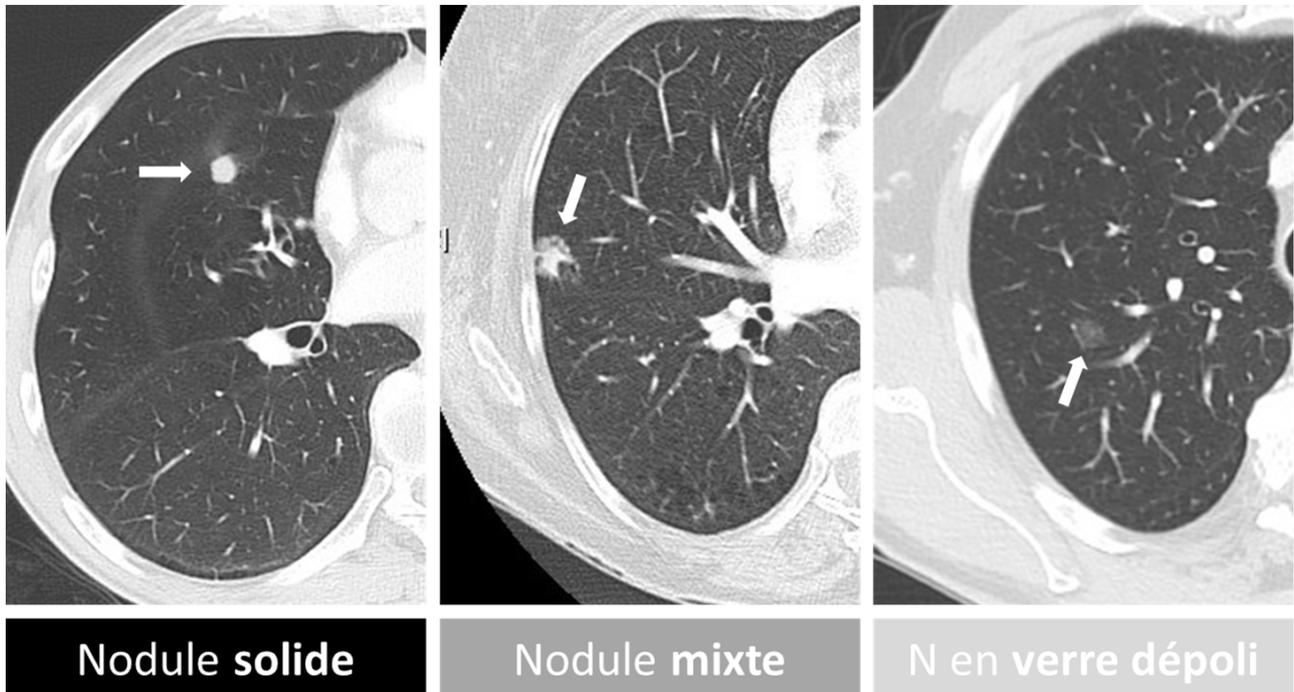
	∅
Micronodule	< 3 mm
Nodule	3 – 30 mm
Masse	> 3 cm

*Pour les nodules ≤ 10mm, la taille du nodule est la moyenne du grand axe et du petit axe perpendiculaire. Pour les nodules > 10 mm ou les nodules de forme ronde, la mesure du plus grand diamètre suffit.*

De plus en plus, les nodules solides sont appréciés par leur volume (déterminés par mesure assistée par ordinateur par le radiologue), exprimé en mm<sup>3</sup>.

Elles sont à distinguer des opacités rondes extra-parenchymateuses développées à partir de la paroi thoracique ou de la plèvre.

Figure 1 : les 3 types de lésions nodulaires élémentaires



## I.2. Circonstances de découverte

Les circonstances de découvertes sont variables :

### 1. La découverte au cours d'un bilan médical :

- Soit lors du bilan d'une maladie respiratoire (suite d'une pneumopathie, bilan de BPCO, bilan de toux, bilan d'exposition à l'amiante). Dans ce cas, l'opacité survient donc chez un individu à risque de cancer et/ou symptomatique ;

- Soit dans le cadre du bilan d'une autre maladie, comme par exemple certains bilans d'extension de cancer, ou de certaines maladies de système. Dans ce cas aussi, la découverte d'opacité doit être interprétée à l'aune du terrain.

2. La découverte fortuite ou dans le cadre d'un dépistage chez un sujet asymptomatique :

- Au décours d'un examen pratiqué pour une autre raison : angioscanner des Troncs Supra-Aortique, Scanner abdominal...
- Au décours d'un examen de dépistage opportuniste pratiqué chez un sujet éligible.

On notera ici que la radiographie thoracique n'est pas adaptée pour la découverte et la description des nodules et micronodules.

De même, la radiographie thoracique n'a aucune place dans le dépistage des cancers pulmonaires.

*Dépistage du cancer du poumon (CP) :*

*Il n'y a pas encore de recommandation pour le dépistage organisé du CP en France par scanner faiblement irradiant (HAS 2016). Il est toutefois désormais largement démontré qu'un scanner faiblement dosé, sans injection de produit de contraste, à intervalle régulier (tous les 1 à 2 ans selon les cas) diminue la mortalité par cancer de 20 à 25% et diminue la mortalité globale de 7%, dans une population éligible de 50 à 75 ans, fumeurs (plus de 15 cigarettes par jour pendant plus de 25 ans ou plus de 10 cigarettes par jour pendant plus de 30 ans ; fumant ou ayant fumé (sevrage  $\leq 10$  ans). Des programmes pilotes de dépistage sont actuellement en cours en France.*

### **I.3. Diagnostic étiologique**

La démarche diagnostique dépend essentiellement du terrain, des facteurs de risque (notamment le tabagisme), de la taille de la lésion, de sa morphologie TDM, de son évolution et de son activité métabolique à l'imagerie en tomographie à émission de positons (TEP-TDM au 18FDG) (item 309).

L'imagerie TEP-FDG a profondément modifié l'arbre décisionnel devant un nodule pulmonaire, avec, en cas de positivité, un rapport de vraisemblance en faveur du cancer de l'ordre de 4 (rapport entre vrais et faux positifs).

*Des faux négatifs sont possibles lorsque la taille du nodule est inférieure à 1 cm, et lorsqu'il s'agit d'un nodule en verre dépoli pur.*

*Inversement, des faux positifs sont rencontrés en rapport avec des processus inflammatoires granulomateux, ou infectieux.*

*En France, outre les foyers infectieux chroniques (actinomyose, nocardiose), les mycobactérioses, les aspergilloses et la sarcoïdose sont générateurs de faux positifs.*

### I.3.1 Orientation radio-clinique en faveur de la b nignit  ou de la malignit 

Tableau 1 : Crit res de risque de malignit  (adapt  des recommandations de la Fleischner Society).

	<b>Faible Risque</b>	<b>Haut Risque</b>
Clinique*	Jeune �ge Non/faiblement fumeur	Plus �g� Fumeur ATCD de cancer
Nodule* (scanner)	Petite taille Contours r�guliers Hors lobes sup�rieurs	Taille plus �lev�e Contours irr�guliers, spicul�s, attirant les structures de voisinage Localisation lobaire sup�rieure
TEP	Fixation faible ou nulle	Fixation �lev�e
Evolutivit� (scanner)	(quasi) disparition Diminution en taille Absence d'�volution � 2 ans (solides) ou 3-5 ans (verre d�polis)	Progression en taille ou en volume

\* Pas de valeur seuil (jugement clinique).

Aucun argument ne peut  tre formel. Seule l'histologie permet d'avoir un diagnostic de certitude.

Figure 2 : ad nocarcinome primitif pulmonaire lobaire inf rieur droit. Nodule solide, dense,   contour irr gulier, spicul  (fines striations se prolongeant dans le parenchyme pulmonaire de fa on radiaire), avec prolongement lin aire vers la pl vre.

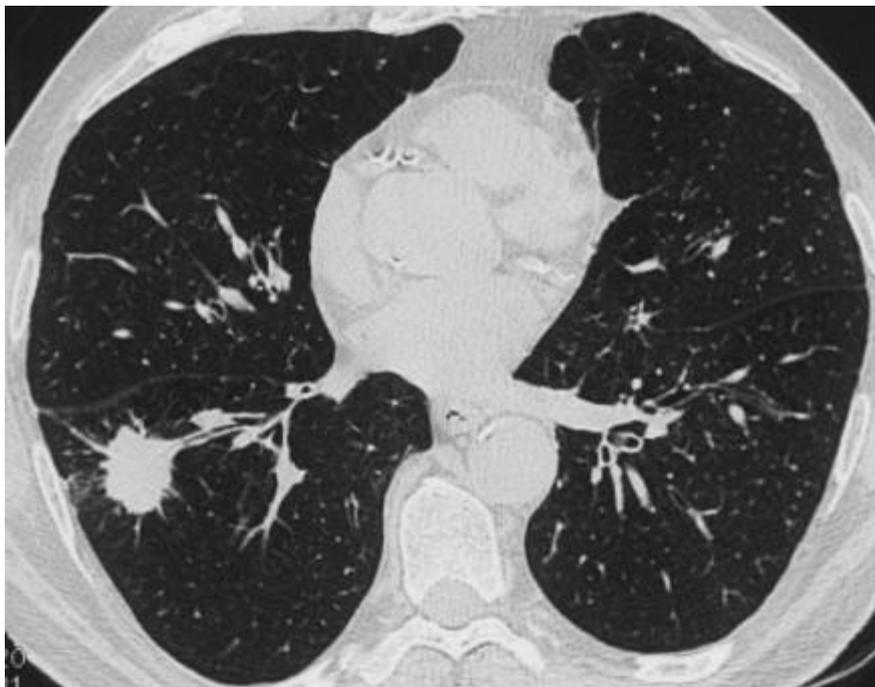
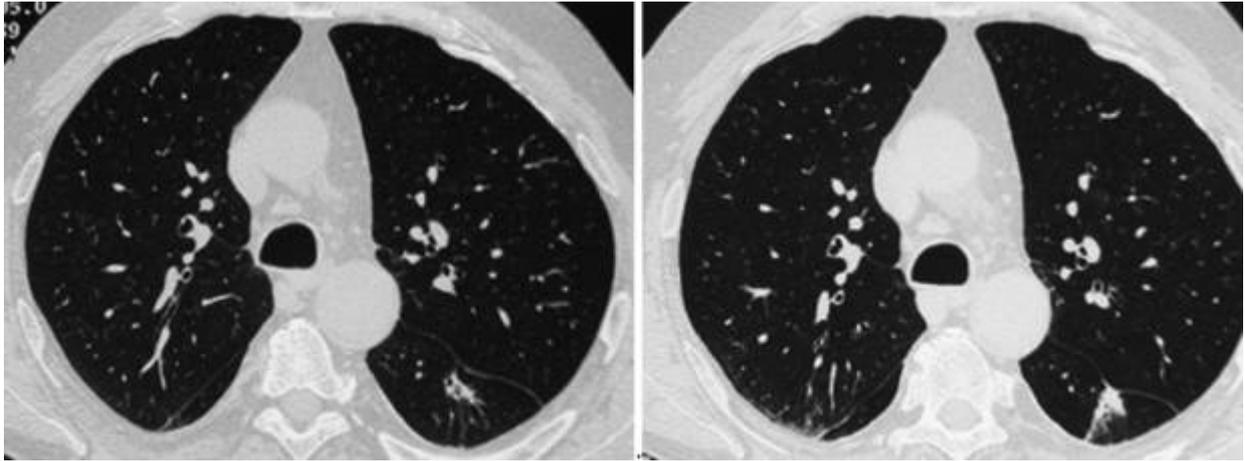


Figure 3 : nodule solide carcinomateux lobaire inf rieur gauche. Notez la modification au cours d'une surveillance TDM   6 mois : extension de l'opacit , attraction de la scissure, contours spicul s.



### I.3.2 Etiologies (tableau 2)

#### I.3.2.1. Causes néoplasiques

##### Cancers bronchopulmonaires primitifs

- adénocarcinomes pulmonaires, type histologique le plus fréquent
- surtout chez les plus de 50 ans, fumeur (figure 2, 3, et 4).
- apparaissent le plus souvent comme un **nodule pulmonaire solitaire**

Tumeurs carcinoïdes bronchiques : tumeurs neuroendocrines de bas grade.

##### Cancers secondaires (métastases) pulmonaires :

- opacités rondes, uniques ou multiples, souvent périphériques et bilatérales.
- de contours réguliers (figure 5)

Figure 4 : opacité lobaire inférieure droite mixte avec une composante en verre dépoli et une composante solide avec attraction de la scissure (adénocarcinome pulmonaire primitif d'architecture lépidique)

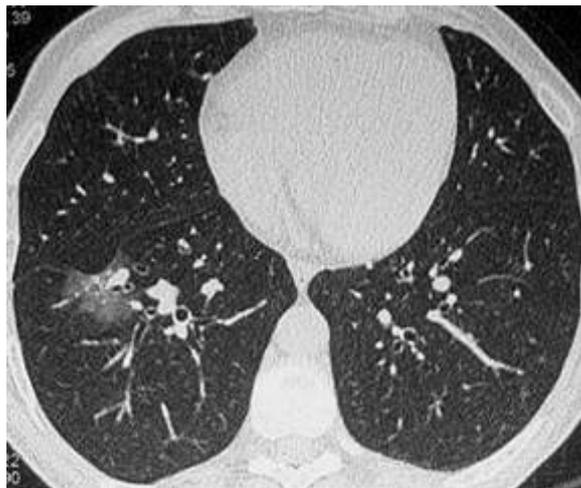
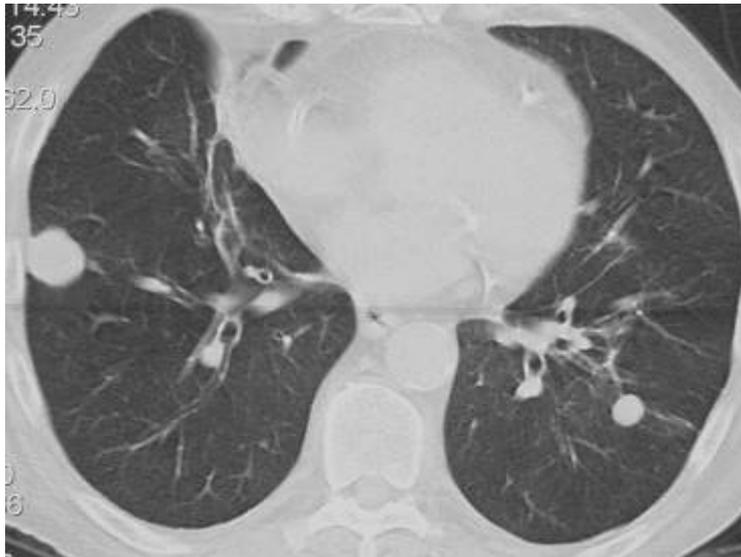


Figure 5 : nodules solides à contours réguliers, métastases d'un cancer colique



### I.3.2.2. Les causes non néoplasiques

*Tumeurs bénignes :*

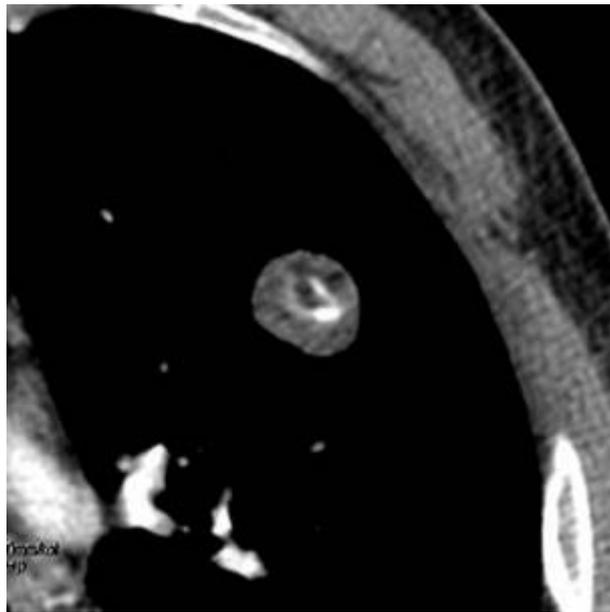
*Représentent 1/10<sup>ème</sup> des nodules thoraciques*

*Se présentent sous forme d'une opacité unique, sphérique et de contour régulier.*

*Certains critères radiologiques, sont en faveur du **caractère bénin** d'un nodule thoracique :*

- *Nodule entièrement calcifié ou nodule avec calcification centrale sur deux reconstructions orthogonales, quelle que soit sa taille ; ou nodule avec calcification périphérique ou lamellaire. Il s'agit le plus souvent d'une évolution cicatricielle d'une lésion post-infectieuse.*
- *Caractéristiques suggestives d'un ganglion intra-pulmonaire : nodule tissulaire homogène de moins de 10mm, de forme triangulaire ou ovale, située à une distance de moins de 15mm de la plèvre (volontiers péri-scissural) et en dessous du niveau de la carène.*
- *Hamartochondrome : tumeur bénigne la plus fréquente. Diagnostic souvent facile sur des données TDM pathognomoniques d'aspect en « pop-corn », associant calcifications et densités graisseuses (figure 6).*

Figure 6 : hamartochondrome (le grossissement permet de distinguer des zones de densités graisseuses au sein du nodule ainsi que des calcifications)



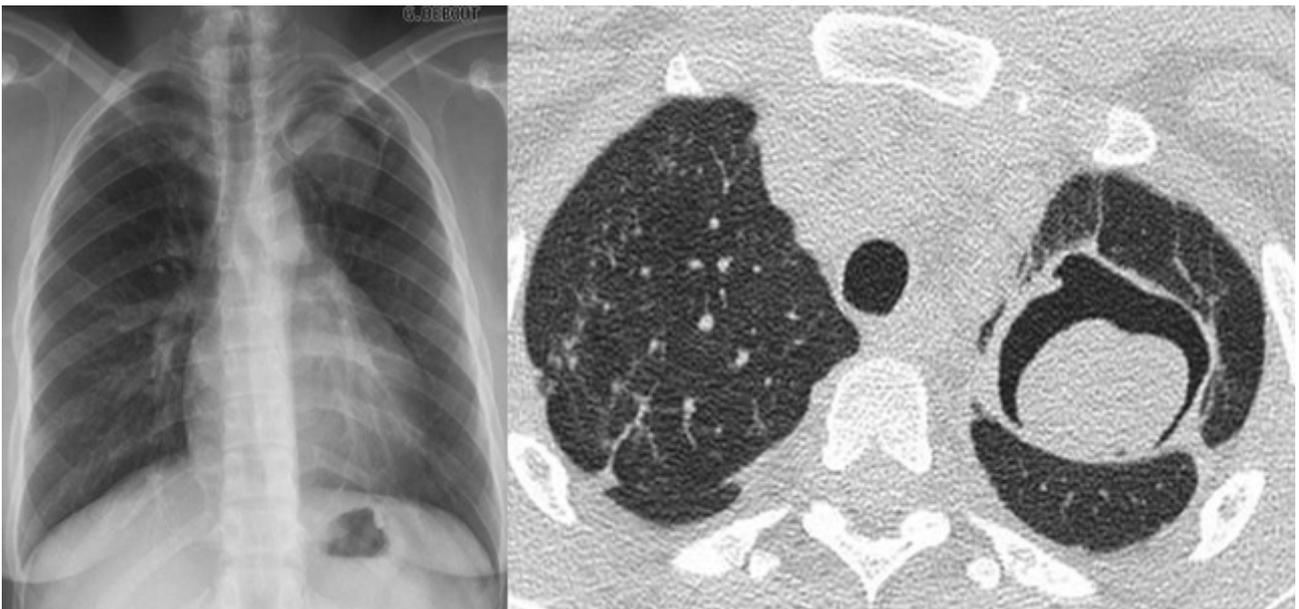
*Nodules de nature infectieuse :*

- *Abcès du poumon à pyogène : facilement différencié d'une affection tumorale, par sa survenue dans un contexte aigu fébrile, s'excavant rapidement en concomitance d'une vomique*
- *Infections à bactérie filamenteuse de croissance lente comme Actinomyces (porte d'entrée dentaire) ou Nocardia, de diagnostic beaucoup plus difficile. L'opacité pulmonaire peut alors être difficile à différencier d'un cancer par l'imagerie (TDM, TEP-FDG)*
- *Tuberculomes*
  - *foyers tuberculeux avec calcifications d'allure concentrique en TDM*
  - *peuvent être quiescents, cicatriciels ou représenter un foyer tuberculeux encore actif*
  - *justifient donc de prélèvements mycobactériologiques dirigés lorsque la tuberculose n'était pas antérieurement connue et traitée*
- *Kyste hydatique (Afrique du Nord, Amérique Latine, Europe de l'Est, Chine)*
  - *contenu liquidien avec parfois un décollement du kyste se traduisant par un aspect de « membrane flottante » surmontée d'un croissant gazeux (figure 7)*
- *Aspergillome*
  - *conséquence d'une prolifération mycélienne dans une cavité aérienne préexistante*
  - *aspect TDM caractéristique « en grelot » au sein d'une cavité pré-existante*
  - *diagnostic réalisé par la TDM et confirmé par la sérologie aspergillaire montrant un ou plusieurs arcs de précipitation spécifiques (figure 8)*

Figure 7 : kyste hydatique rompu.



Figure 8 : aspergillome.



#### *Connectivites vascularites*

- *Granulomatose avec polyangéite (item 193)*
- *Nodules rhumatoïdes (item 192)*

#### *Opacités rondes d'origine vasculaire*

- *Malformations artérioveineuses (fistules artérioveineuses) s'intégrant le plus souvent dans le cadre d'une maladie familiale de Rendu Osler (figure 9), souvent multiples*

Figure 9 : nodule lobaire inférieur droit sur le scanner = malformation artérioveineuse confirmée par l'artériographie



Tableau 2 : étiologies principales des nodules pulmonaires

<b>Tumeurs malignes</b>	<b>Tumeurs bénignes</b>	<b>Opacités non tumorales</b>
<p><i>Cancers broncho-pulmonaires primitifs (dont carcinoïdes bronchiques)</i></p> <p><i>Tumeurs secondaires (métastases) :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- broncho-pulmonaire</li> <li>- colon</li> <li>- rein</li> <li>- thyroïde</li> <li>- ORL</li> <li>- mélanome</li> <li>- testicule</li> <li>- sein, prostate</li> <li>- primitif osseux</li> </ul>	<p><i>Hamartochondrome</i></p>	<p><i>Ganglion intra-pulmonaire</i></p> <p><i>Granulomatose avec polyangéite (GPA)</i></p> <p><i>Nodules rhumatoïdes</i></p> <p><i>Kyste hydatique</i></p> <p><i>Aspergillome</i></p> <p><i>Abcès</i></p> <p><i>Tuberculome</i></p> <p><i>Atélectasie ronde</i></p> <p><i>Masses silicotiques</i></p> <p><i>Vasculaires</i></p>

### I.3.3. Examens complémentaires nécessaires au diagnostic étiologique.

#### Examens morphologiques

- La TDM avec produit de contraste, examen essentiel d'orientation :
  - permet d'identifier des facteurs associés importants dans la discussion diagnostique comme : plaques pleurales asbestosiques, adénopathies médiastinales
  - permet enfin de décider les modalités du prélèvement : ponction ou biopsie transpariétale à l'aiguille, *ou prélèvement endoscopique distal (échographie radiale par minisonde, endoscopie dite de navigation)*, ou abord chirurgical.
  - La répétition des TDM est parfois requise pour évaluer l'évolutivité des lésions.
- La TEP-TDM au 18FDG est un examen important de la démarche diagnostique des nodules et des masses

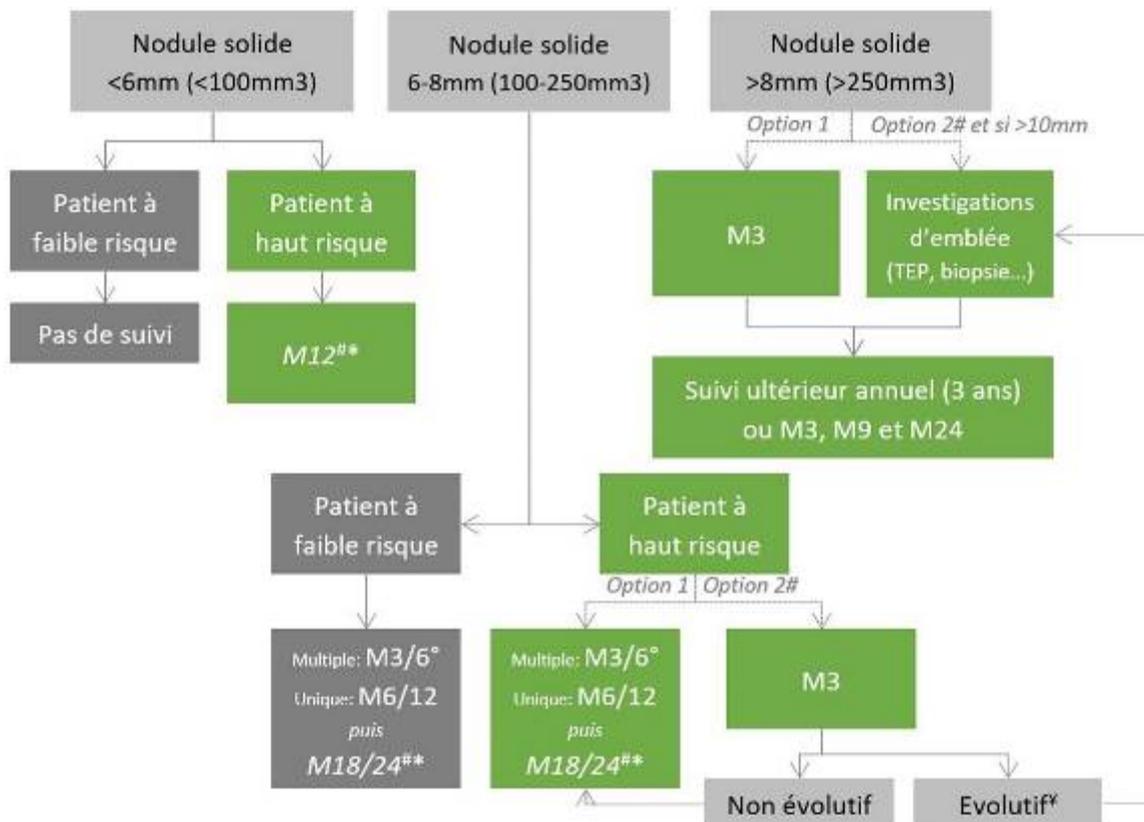
#### Examens permettant le diagnostic histo-pathologique (détail dans item 309)

- *Examen clinique attentif pour s'assurer de l'absence de lésion accessible à un prélèvement histologique peu invasif (une adénopathie périphérique ou sus claviculaire par exemple). Le principe est de prioriser les examens diagnostiques les moins invasifs et les moins à risque.*
- *Endoscopie bronchique*
  - *ne permet d'explorer que les bronches centrales et n'accède pas aux lésions distales sauf en utilisant des instruments spécifiques. Elle reste d'indication large à la recherche d'une autre lésion plus proximale. Un prélèvement endoscopique en s'aidant d'une technique d'échographie radiale (qui consiste à introduire une petite sonde d'échographie poussée et un cathéter pour prélèvements en distalité au travers du conduit opérateur de l'endoscope) est possible dans certains cas.*
- *Ponction transpariétale sous contrôle TDM voire échographique*
  - *se complique d'un pneumothorax dans 10 à 20% des cas notamment, lorsque le nodule est situé à distance de la plèvre ou lorsque le nodule se situe dans un lobe emphysémateux. Cette complication peut être mal tolérée en cas d'insuffisance respiratoire et il est donc raisonnable de disposer préalablement d'une évaluation spirométrique.*
  - *La biopsie sous échographie n'est possible que pour les lésions au contact de la plèvre et dans des centres spécialisés.*
- *Autres techniques*
  - *Si adénopathies médiastinales fixant en TEP-TDM au 18FDG: écho-endoscopie transbronchique voire médiastinoscopie selon la localisation de la cible (item 309).*
  - *Exérèse chirurgicale du nodule avec analyse extemporanée. Si l'anatomopathologiste confirme le diagnostic de cancer primitif du poumon, cette exérèse est insuffisante et doit donc être complétée par une résection anatomique (lobectomie le plus souvent) associée à un curage ganglionnaire.*

### 1.3.4. Stratégie diagnostique devant un nodule.

Les examens réalisés pour aboutir au diagnostic dépendent du risque lié au terrain du patient, de la taille de la lésion, de son aspect TDM, de son aspect à la TEP-TDM, de son évolutivité et de la fonction respiratoire.

Figure 10 : proposition d'algorithme décisionnel face à un nodule pulmonaire solide (objectif de rang C)



# option à considérer en cas de risque élevé, notamment en lien avec les caractéristiques morphologiques (spiculations, lobes supérieurs)

\* puis pas de suivi si pas d'évolution. En cas d'évolution, un suivi rapproché est nécessaire. Le temps de doublement volumique doit être calculé.

¥ un temps de doublement volumique court, (< 400 jours) est un argument pour déclencher les investigations complémentaires devant la haute probabilité de cancer. Un temps de doublement > 600 jours n'élimine pas complètement le risque de cancer car il y a des tumeurs très lentement évolutives mais une surveillance peut être instaurée dans ce cas

° en cas de nodules multiples, considérer le plus volumineux

## II. LES MASSES ET TUMEURS DU MEDIASTIN

Sont exclues de ce chapitre la pathologie cardiovasculaire (ex : anévrisme de l'aorte) et œsophagienne (ex : hernie hiatale).

La pathologie des organes intramédiastinaux, qu'elle soit de nature tumorale, inflammatoire ou infectieuse entraîne un ensemble de signes regroupés sous le terme de syndrome médiastinal. Les signes cliniques et radiographiques dépendent de la situation de l'organe atteint dans le médiastin et de la taille de la masse.

### II.1. Rappel de l'anatomie du médiastin

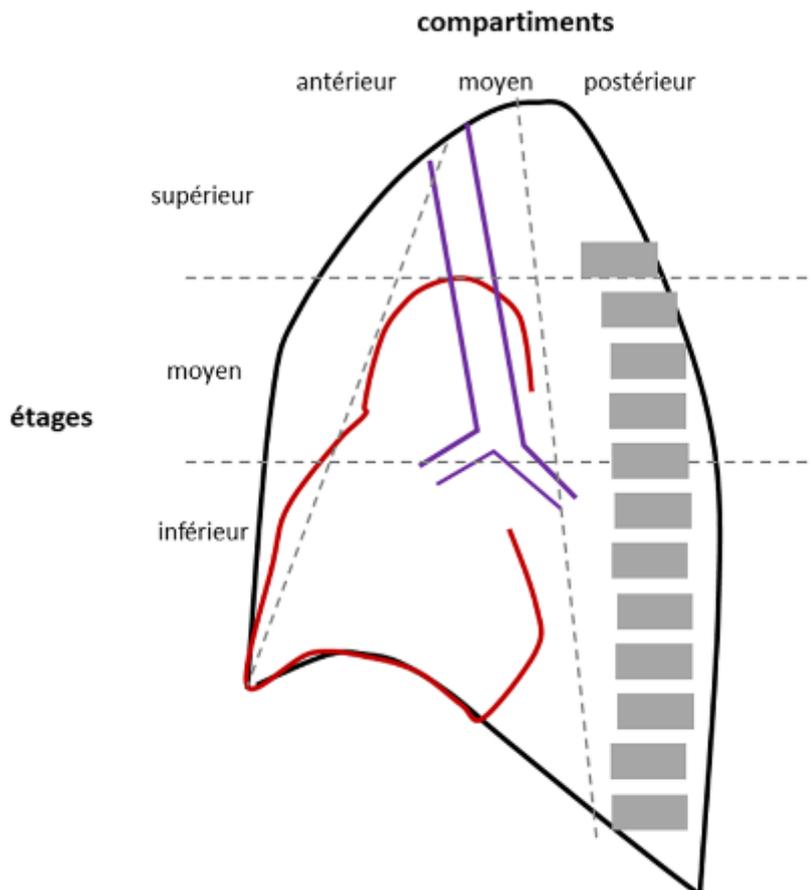
#### II.1.1. Limites anatomiques du médiastin :

- en haut le défilé cervico-thoracique,
- en bas le diaphragme,
- en avant la paroi thoracique (sternum)
- en arrière les vertèbres,
- latéralement les plevres médiastinales droite et gauche.

#### II.1.1. Les loges du médiastin :

Le médiastin est artificiellement séparé en 9 loges (figure 11) :

Figure 11 : loges médiastinales et localisations des principales tumeurs médiastinales sur un cliché de profil (Baréty et Coury 1958)



Trois étages de haut en bas :

- étage supérieur, au-dessus de la portion horizontale de la crosse aortique
- étage moyen, entre l'aorte et la carène
- étage inférieur, en dessous de la carène

Trois compartiments d'avant en arrière :

- Compartiment antérieur : en avant de l'axe trachéal puis des vaisseaux et du péricarde
- Compartiment moyen : au niveau de l'axe trachéo-bronchique.
- Compartiment postérieur ; en arrière de l'axe trachéobronchique.

## **II.2. Aspect radiographique d'une masse médiastinale**

*Diagnostic positif de localisation médiastinale sur la radiographie de thorax*

*Les masses médiastinales se présentent sous forme d'opacités :*

- *de limite externe nette convexe vers le poumon*
- *se raccordant en pente douce avec le médiastin*
- *à limite interne non visible car non discernable des éléments du médiastin*
- *de tonalité hydrique comme le reste du médiastin*
- *peuvent déformer ou déplacer une ligne médiastinale, ce signe ayant une valeur localisatrice majeure (signe de la silhouette : si la masse est en avant du médiastin elle efface les bords et vice versa)*

*La TDM est l'examen essentiel au diagnostic*

- *analysée sur les fenêtres dites médiastinales, permettant la détermination des densités tissulaires, graisseuses ou liquidiennes*
- *injection de produit de contraste pour identifier les structures vasculaires normales du médiastin, les différencier d'une structure tissulaire, apprécier la perméabilité d'un gros tronc vasculaire et les distinguer d'une pathologie vasculaire (anévrisme)*

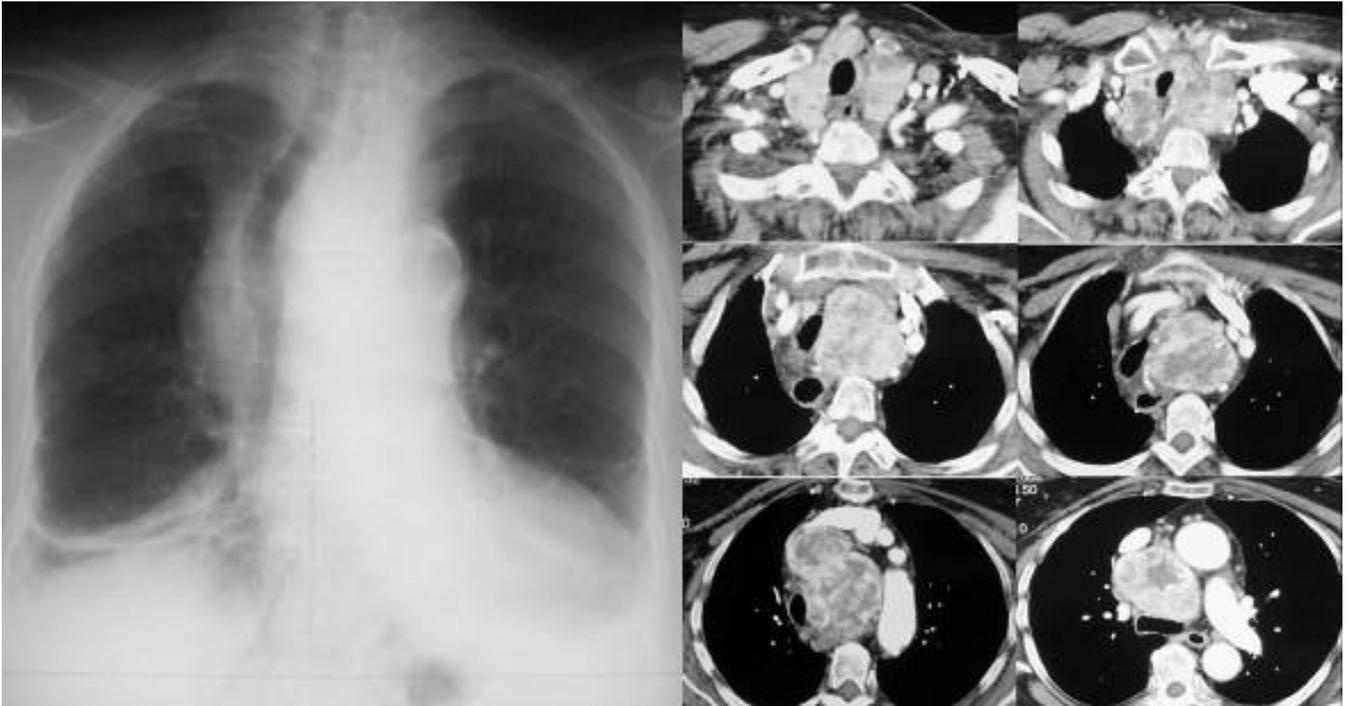
## **II.3 Etiologies des masses du médiastin**

### **II.3.1. Opacité du médiastin antérieur**

*Médiastin antérieur et supérieur.*

- *Ce sont essentiellement les **goîtres plongeants** de découverte fortuite (figure 12) :*
  - *tumeur en général bénigne, développée à partir d'un des lobes thyroïdiens et plongeant au travers du défilé cervico thoracique.*
  - *peut entraîner un refoulement et plus rarement une compression trachéale*
  - *le diagnostic est affirmé par la TDM qui montre que la lésion est en continuité avec la glande thyroïde et souvent calcifiée*

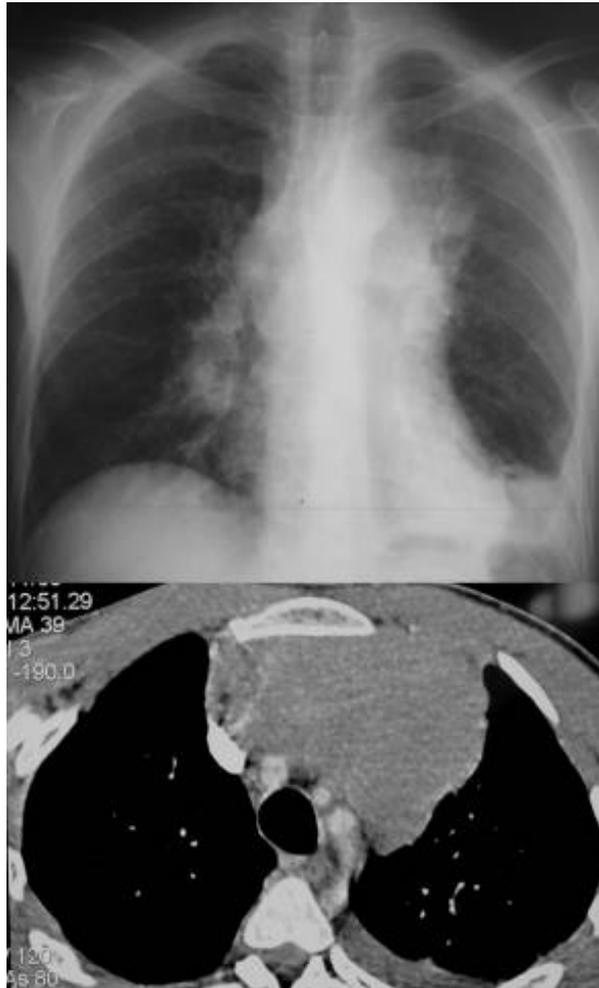
Figure 12 : goitre plongeant intrathoracique. Notez la continuité de la masse avec les lobes thyroïdiens



#### *Médiastin antérieur et moyen*

- *Tumeurs thymiques (figure 13),*
  - *Le thymus subit au cours de la vie une involution adipeuse. La glande disparaît à l'âge adulte pour laisser place à un reliquat graisseux rétrosternal.*
  - *Une augmentation de la taille de la glande thymique est considérée comme pathologique après l'âge de 40 ans*
  - *Les tumeurs thymiques sont classées en 3 catégories :*
    - *Tumeurs épithéliales du thymus qui peuvent être découvertes à l'occasion d'une myasthénie liée à la production par la tumeur d'anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine*
    - *Lymphomes thymiques.*
    - *Kystes et tumeurs bénignes thymiques.*

Figure 13 : lymphome thymique, notez le débordement latéral habituel pour les masses du médiastin antérieur (cliché de face) et l'envahissement tissulaire rétro-sternal (TDM).



▪ *Tératomes et tumeurs germinales (figure 14).*

*Les tumeurs germinales malignes sont des tumeurs issues de la transformation de cellules primitives, précurseur des ovules, chez la femme, ou des spermatozoïdes chez les hommes mais dont la migration pendant la vie embryonnaire s'est arrêtée au niveau du médiastin. Elles peuvent donner le même spectre de tumeurs que celles observées dans les cancers des gonades.*

- Tératomes = tumeurs germinales bénignes (60 à 70 % des tumeurs des cellules germinales médiastinales).*
- Tumeur germinale séminomateuse (séminome) : tumeur maligne survenant chez l'homme jeune.*
- Tumeurs germinales « non séminomateuses » (TGNS)*

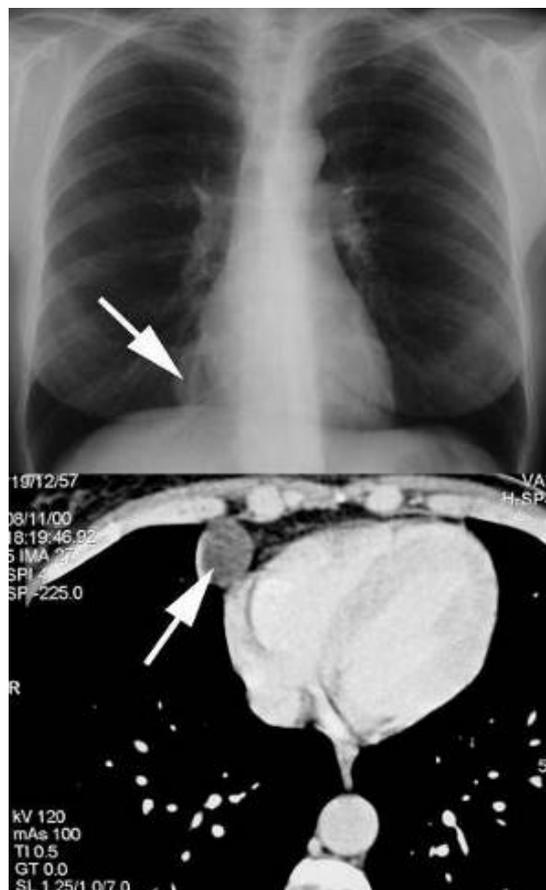
Figure 14 : tumeur germinale du médiastin. Notez le comblement de l'espace clair retrosternal.



*Médiastin antérieur et inférieur :*

- kystes pleuro-péricardiques essentiellement
  - Tumeurs liquidiennes situées dans l'angle cardio-phrénique (figure 15)
  - le plus souvent asymptomatiques.

Figure 15 : kyste pleuro-péricardique de l'angle cardiophrénique droit



*II.3. 2 Masses et opacités du médiastin moyen.*

Adénopathies médiastinales (étiologie la plus fréquente des opacités du médiastin moyen) (tableau 3)

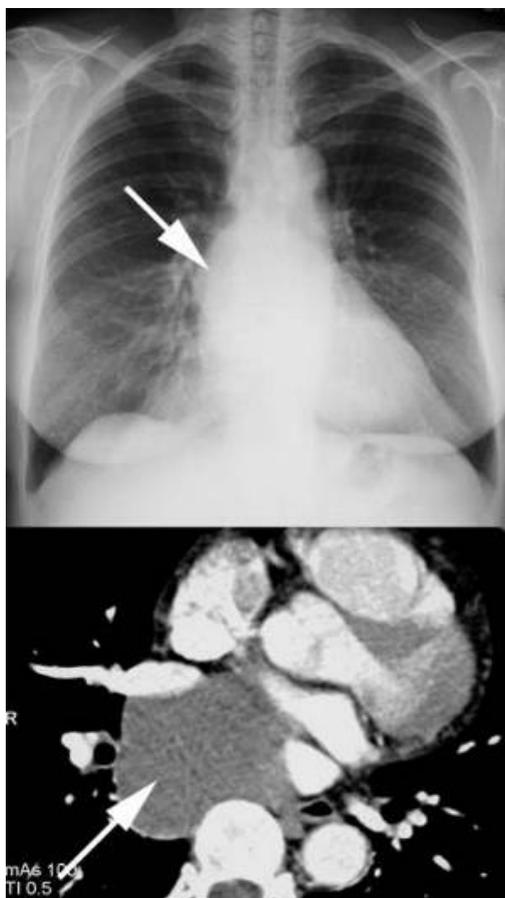
Tableau 3 : étiologies les plus fréquentes des adénopathies médiastinales

<b>Adénopathies tumorales</b>	<b>Adénopathies non tumorales</b>	<b>Adénopathies diffuses non spécifiques et de taille modérée</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>- Cancers broncho-pulmonaires</li><li>- Lymphome (Hodgkin ou non), Leucémie lymphoïde chronique</li><li>- Métastases ganglionnaires des cancers extrathoraciques</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Sarcoidose</li><li>- Tuberculose</li><li>- Silicose</li><li>- Infections parenchymateuses chroniques</li><li>- Histoplasmosse (Amérique du nord)</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Insuffisance cardiaque gauche</li></ul>

Kystes bronchogéniques (figure 16) :

- masses régulières, arrondies, de contenu liquidien au contact de l'arbre bronchique

Figure 16 : kyste bronchogénique sous carinaire (la tonalité hydrique de la masse ne laisse pas planer le doute sur sa nature kystique)

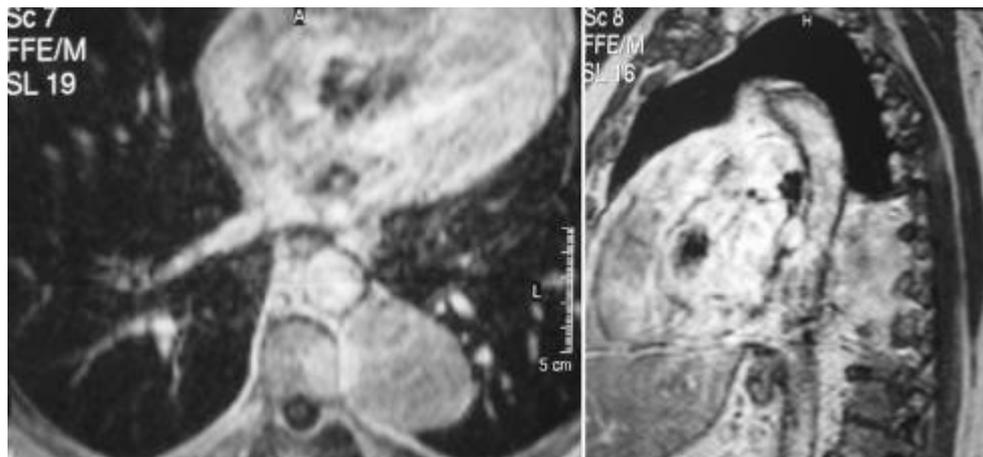


### II.3.3. Masses et opacités du médiastin postérieur.

Tumeurs dites « neurogènes » Le plus souvent d'origine tumorale :

- représentent 1/3 des tumeurs du médiastin
- le plus souvent bénignes chez l'adulte, essentiellement le Schwannome, et malignes chez l'enfant
- → L'IRM est l'examen essentiel du bilan lésionnel des tumeurs du médiastin postérieur permettant de reconnaître les lésions infiltrantes (figure 17).

Figure 17 : IRM d'une tumeur du médiastin postérieur, paravertébrale (neurinome de la gouttière costovertébrale gauche )



## II.4. Quelle approche diagnostique en pratique ?

### II.4.1. les moyens de la preuve histologique

Pour les tumeurs du médiastin antérieur

- dosage de l' $\alpha$ -fœto-protéine et de l'HCG
- ponction transpariétale à l'aiguille
- courte médiastinotomie antérieure, dans le 2<sup>ème</sup> espace intercostal antérieur
- chirurgie à visée diagnostique et en même temps d'exérèse
  - n'est envisageable que si elle peut être complète et peu mutilante (si la tumeur semble parfaitement limitée sur le scanner)

Pour les tumeurs du médiastin moyen

- médiastinoscopie
  - l'examen de référence pour le diagnostic des adénopathies médiastinales est la médiastinoscopie dont la sensibilité et la spécificité sont de l'ordre de 100%. Cependant, la médiastinoscopie n'est performante que pour les adénopathies axiales (autour de la trachée) et de topographie haute (pas plus bas que la région précarinaire).
  - tend aujourd'hui à être remplacé en 1<sup>ère</sup> intention par la ponction transbronchique à l'aiguille per endoscopique échoguidée (EBUS).

Pour les tumeurs du médiastin postérieur

- ponction transpariétale à l'aiguille
- ponction trans-oesophagienne à l'aiguille per endoscopique échoguidée.
- chirurgie à visée diagnostique et en même temps d'exérèse
  - n'est envisageable que si elle peut être complète et peu mutilante (si la tumeur semble parfaitement limitée sur l'imagerie)

#### II.4.2. Orientation diagnostique en pratique

La base de l'orientation étiologique repose sur la localisation précise de la lésion dans le médiastin

Tableau 4 : étiologies des anomalies médiastinales en fonction de leur localisation

Compartiment	Antérieur	Moyen	Postérieur
Etage			
Supérieur	Goitre thyroïdien Lésions parathyroïdiennes	Adénopathies	Tumeurs neurogènes
Moyen	Lésions thymiques - Thymomes - Carcinomes thymiques - Lymphomes Tératomes Tumeurs germinales	Adénopathies Kystes bronchogéniques Paragangliomes	– Schwannomes – Neuroblastomes – Neurofibromes
Inférieur	Kystes pleuro-péricardiques	Kystes bronchogéniques	– Paragangliomes

#### Les cas simples

- l'aspect TDM est typique d'une lésion bénigne (topographie dans le médiastin et morphologie)
  - Goitre plongeant
  - Kystes bronchogéniques ou pleuro-péricardiques
  - Tumeur thymique bien limitée apparaissant résécable d'emblée au scanner
  - Tumeurs neurogènes de l'adulte
- la preuve histologique n'est pas nécessaire pour la prise de décision thérapeutique

#### Les cas moins simples

- l'aspect TDM oriente vers une tumeur potentiellement maligne
  - Lésions thymiques mal limitées
  - Tératomes
  - Tumeurs germinales
  - Adénopathies
  - Tumeurs neurogènes de l'enfant
  - Tumeurs mal limitées en général
- la preuve histologique est nécessaire
  - abord à visée diagnostique selon la localisation

#### Les cas difficiles

- Urgence vitale (compression médiastinale aigue par une masse volumineuse) chez un homme jeune suspect de TGNS

- Le diagnostic de TGNS peut être porté sur la seule élévation franche de l' $\alpha$ -fœto-protéine ou de l'HCG
- si négatif, abord histologique



## Item 208

### INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Diagnostic positif	Connaître la définition d'une insuffisance respiratoire chronique (IRC)
A	Diagnostic positif	Connaître les données cliniques permettant d'orienter vers une IRC obstructive et vers une IRC restrictive
A	Définition	Connaître la définition de l'hypertension pulmonaire (HTP) de l'adulte
B	Diagnostic positif	Connaître les symptômes qui peuvent faire évoquer le diagnostic d'HTP
A	Examens complémentaires	Connaître les explorations fonctionnelles permettant d'orienter vers une IRC obstructive et vers une IRC restrictive
B	Examens complémentaires	Connaître les modalités d'interprétation des explorations fonctionnelles permettant d'orienter vers une IRC obstructive et vers une IRC restrictive
B	Examens complémentaires	Connaître les indications des examens d'imagerie devant une insuffisance respiratoire chronique
A	Identifier une urgence	Identifier une décompensation d'IRC et en apprécier la gravité
B	Physiopathologie/étiologies	Savoir différencier les IRC selon leur mécanisme physiopathologique (liées à l'échangeur vs pompe ventilatoire ou commande centrale vs vascularisation pulmonaire)
B	Physiopathologie/étiologies	Connaître les principaux mécanismes responsables d'une hypoxémie et ceux responsables d'une hypercapnie
B	Prise en charge	Connaître les indications et les modalités de l'oxygénothérapie de longue durée
B	Prise en charge	Connaître les implications médico-sociales de l'IRC (Affection de Longue Durée)
B	Prise en charge	Savoir prescrire et surveiller une oxygénothérapie chez un malade hypercapnique
A	Suivi et/ou pronostic	Connaître les conséquences de l'IRC : insuffisance respiratoire aiguë, polyglobulie, hypertension pulmonaire, rétention hydro-sodée

#### **Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

#### Points clés

1. L'insuffisance respiratoire chronique est définie par l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer l'hématose. Le seuil de 70 mmHg de PaO<sub>2</sub> (9,3 kPa), mesurée en air ambiant au repos et à l'état stable est retenu pour parler d'insuffisance respiratoire chronique.
2. Les principaux signes cliniques de l'insuffisance respiratoire chronique sont la dyspnée et les signes d'hypoventilation alvéolaire mais le diagnostic d'une insuffisance respiratoire chronique est exclusivement basé sur une gazométrie artérielle.
3. Les trois causes les plus fréquentes d'insuffisance respiratoire chronique sont la BPCO, le syndrome obésité-hypoventilation et les maladies neuromusculaires. Son pronostic est sévère.
4. L'orientation étiologique repose sur l'histoire clinique, les explorations fonctionnelles respiratoires et l'imagerie thoracique, permettant de distinguer les insuffisances respiratoires chroniques obstructives, restrictives et mixtes.
5. Le traitement de l'insuffisance respiratoire chronique est essentiellement symptomatique et repose sur des techniques d'assistance respiratoire à domicile : oxygénothérapie et/ou ventilation assistée non invasive ou invasive.
6. La prise en charge d'une insuffisance respiratoire chronique implique l'optimisation des traitements pharmacologiques et non pharmacologiques de la maladie respiratoire sous-jacente.
7. Les patients atteints d'insuffisance respiratoire chronique sont exposés au risque d'insuffisance respiratoire aiguë, dont la morbidité et la mortalité sont élevées.
8. La confirmation à l'état stable d'une hypertension pulmonaire a une signification pronostique péjorative de l'insuffisance respiratoire chronique.

## I. DÉFINITION ET ÉPIDÉMIOLOGIE

L'insuffisance respiratoire est une insuffisance d'organe qui se traduit par l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer les échanges gazeux, c'est-à-dire oxygéner le sang pour satisfaire aux besoins métaboliques de l'organisme et éliminer le gaz carbonique produit par ce métabolisme.

L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) est définie par la présence d'une hypoxémie avec une  $\text{PaO}_2 < 70 \text{ mmHg}$  (9,3 kPa) mesurée en air ambiant, au repos, à l'état stable et à deux reprises à au moins 2 semaines d'intervalle (de façon à confirmer l'état stable).

Une hypercapnie peut être associée ou non à l'hypoxémie, définissant l'IRC hypoxémique ( $\text{PaO}_2$  abaissée avec  $\text{PaCO}_2$  normale ou diminuée) et l'IRC hypercapnique (abaissement de la  $\text{PaO}_2$  et élévation de la  $\text{PaCO}_2$ ).

*On parle d'IRC grave en présence d'une  $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$  (8,0 kPa) mesurée en air ambiant, au repos et à l'état stable. L'IRC grave est reconnue par la Haute Autorité de Santé (HAS) comme un des critères de prescription de l'oxygénothérapie de longue durée et donne droit à une exonération du ticket modérateur au titre de l'ALD 14.*

Il existe de nombreuses causes d'IRC. Les trois plus fréquentes sont la BPCO, le syndrome obésité-hypoventilation et les maladies neuromusculaires.

*En France, près de 300 000 patients souffrent d'IRC grave.*

## II. MÉCANISMES DES ANOMALIES GAZOMÉTRIQUES

*Trois principaux mécanismes physiopathologiques peuvent être à l'origine de l'hypoxémie chronique. Ces mécanismes peuvent être associés chez un même patient.*

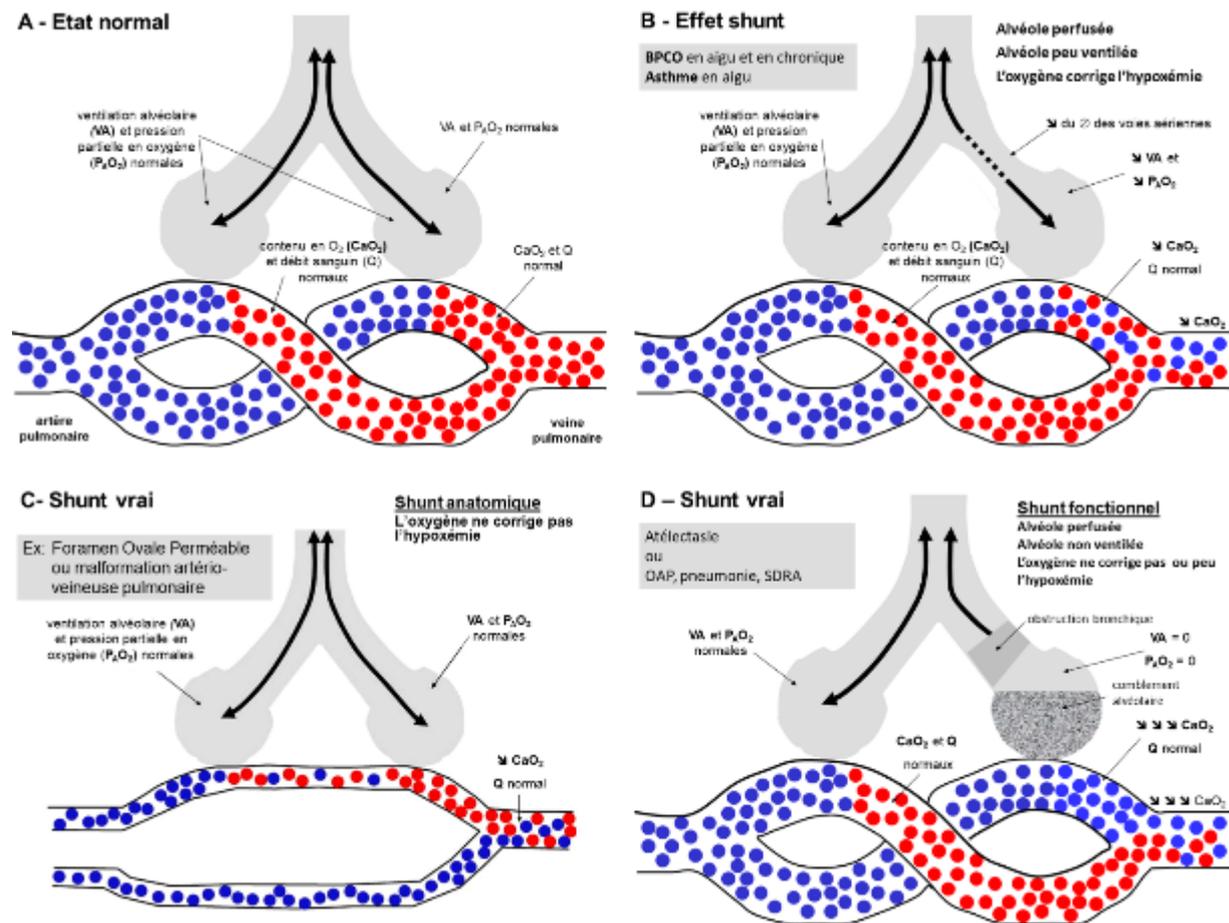
### II.1. Anomalies des rapports ventilation perfusion ( $V_A/Q$ )

#### II.1.1 Effet shunt

*On parle d'effet shunt lorsque certaines alvéoles sont mal ventilées mais normalement perfusées (Figure 1B).*

- *L'effet shunt survient dans les pathologies responsables d'anomalies des voies aériennes distales (par exemple la BPCO) et se traduit par une hypoxie alvéolaire puis une hypoxémie.*
- *L'hypoxie alvéolaire induit une vasoconstriction des artérioles adjacentes afin de rééquilibrer les rapports entre la ventilation et la perfusion et corriger l'hypoxémie. Cette régulation peut avoir des effets délétères à long terme : hypertension pulmonaire, insuffisance ventriculaire droite.*
- *Dans l'effet shunt, l'hypoxémie est associée à une hypocapnie car les centres respiratoires tendent de corriger l'hypoxémie par une augmentation de la ventilation alvéolaire. Ce n'est qu'à un stade avancé de la maladie respiratoire, quand le travail ventilatoire dépasse les capacités maximales de compensation du patient, que l'on voit apparaître une hypercapnie.*
- *En présence d'un effet shunt, de faibles débits d'oxygène suffisent en général à corriger l'hypoxémie.*

Figure 1 : Les principaux mécanismes de l'hypoxémie



### II.1.2 Shunt vrai

On parle de shunt vrai

- lorsqu'il existe une communication anatomique entre la circulation droite et gauche (shunt vrai **anatomique**) (Figure 1C), par exemple :
  - foramen ovale perméable,
  - malformation artério-veineuse pulmonaire,
  - cardiopathie cyanogène.
- lorsque certaines unités pulmonaires sont perfusées normalement mais non ventilées (shunt vrai **fonctionnel**) (Figure 1D)
  - en raison d'un obstacle bronchique : atelectasie lobaire ou pulmonaire,
  - en raison d'un comblement alvéolaire : œdème pulmonaire aigu, pneumonie, syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA)
- A l'inverse de l'effet shunt, l'oxygénothérapie (y compris à haut débit) ne parvient pas ou mal à corriger l'hypoxémie au cours d'un shunt vrai.

## **II.2. Hypoventilation alvéolaire**

La diminution du renouvellement de l'air alvéolaire entraîne une hypoxémie et une hypercapnie ( $\text{PaCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$  soit  $6,0 \text{ kPa}$ ).

### **II.2.1 Hypoventilation alvéolaire pure**

- Elle survient au cours des maladies affectant la commande centrale de la pompe ventilatoire (par exemple le surdosage en opiacés) ou affectant la pompe ventilatoire elle-même (insuffisance diaphragmatique et des autres muscles inspiratoires, déformation anatomique thoracique et/ou diminution de compliance thoraco-pulmonaire).
- Dans l'hypoventilation alvéolaire pure, la baisse de la  $\text{PaO}_2$  est proportionnelle à l'élévation de la  $\text{PaCO}_2$ .
  - la différence alvéolo-artérielle reste normale :  $\text{PaO}_2 + \text{PaCO}_2 > 120 \text{ mmHg}$  ( $16 \text{ kPa}$ )
  - ATTENTION cette approximation n'est juste que si le patient ne reçoit pas d' $\text{O}_2$  et que son parenchyme pulmonaire est sain.

### **II.2.2 Effet espace mort**

- L'espace mort ( $V_D$ ) correspond à la proportion du volume courant ( $V_t$ ) qui ne participe pas aux échanges gazeux. C'est la somme de l'**espace mort anatomique** (voies aériennes de conduction, de l'ordre de  $150 \text{ mL}$  chez l'adulte) et de l'**espace mort alvéolaire** (négligeable chez le sujet sain).
- L'espace mort alvéolaire correspond aux unités pulmonaires normalement ventilées mais mal perfusées :
  - obstruction vasculaire (embolie pulmonaire),
  - territoire emphysémateux avec destruction capillaire > destruction alvéolaire,
- L'augmentation de l'espace mort et du rapport  $V_D/V_t$  est à l'origine d'une hypoxémie et d'une hypercapnie, est appelée effet espace mort
- C'est le principal mécanisme de l'hypercapnie dans la BPCO.

## **II.3. Atteinte de la diffusion alvéolo-capillaire des gaz respiratoires**

La diffusion alvéolo-capillaire des gaz respiratoires dépend de l'intégrité de la membrane et de la surface disponible pour les échanges.

La diminution de la diffusion des gaz peut être liée à :

- une altération de la membrane alvéolocapillaire (pneumopathies interstitielles diffuses)
- une réduction de la surface d'échange sur le versant alvéolaire (emphysème) ou sur le versant vasculaire pulmonaire (hypertension artérielle pulmonaire)

L'atteinte de la diffusion alvéolo-capillaire se traduit par une hypoxémie à l'effort, lorsque le temps de contact sang-air alvéolaire est réduit, et une hypo ou une normocapnie (la diffusibilité du  $\text{CO}_2$  étant 20 fois plus importante que celle de l' $\text{O}_2$ ).

### III. CONSEQUENCES DE L'IRC

#### III.1. Polyglobulie

Elle a pour objectif le maintien d'un contenu artériel en oxygène normal

- phénomène adaptatif, inconstant
- due à la production par le rein d'érythropoïétine, en réponse à l'hypoxémie chronique
- entraîne une hyperviscosité sanguine et un risque accru de thromboses artérielles ou veineuses.

#### III.2. Rétention hydro-sodée

La présence d'œdèmes déclives est fréquente.

Elle est attribuée à des anomalies de régulation du facteur natriurétique.

Elle peut aussi être la conséquence d'une hypertension pulmonaire secondaire (voir infra).

#### III.3. Hypertension pulmonaire

L'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires est due à la vasoconstriction pulmonaire hypoxique qui entraîne à long terme un remodelage vasculaire et une hypertension pulmonaire (HTP).

L'HTP est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne  $>20$  mmHg et résistances  $> 3$  UW mesurée lors d'un cathétérisme cardiaque droit. Lorsqu'elle est secondaire à une IRC, elle est classée dans le groupe 3 des HTP.

Elle est suspectée à l'échographie cardiaque par l'évaluation de la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS  $>35$ mmHg). La confirmation par un cathétérisme cardiaque droit est rarement indiquée en cas d'IRC documentée.

L'HTP au cours de l'IRC est responsable d'une aggravation des symptômes et du pronostic.

*Le développement d'un cœur pulmonaire chronique résulte de :*

- *l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires*
- *l'augmentation de la viscosité sanguine*
- *la rétention hydrosodée*

La dysfonction ventriculaire droite se manifeste particulièrement lors des épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë.

#### III.4. Insuffisance respiratoire aiguë

L'évolution de l'IRC est émaillée d'épisodes de décompensation entraînant une insuffisance respiratoire aiguë qui met en jeu le pronostic vital.

Les facteurs de décompensation sont multiples (infection, traumatisme, chirurgie, iatrogénie médicamenteuse,...)

L'aggravation de l'hypoxémie est commune à toutes les causes d'insuffisance respiratoire aiguë au cours de l'IRC et l'oxygène est le traitement-clef.

Lors des décompensations, l'apparition ou l'aggravation rapide (quelques heures ou jours) d'une hypercapnie peut entraîner une acidose respiratoire décompensée, ce qui engage le pronostic vital. La prise en charge repose alors sur la ventilation mécanique, soit non invasive au masque soit invasive par voie endotrachéale.

#### **IV. CLASSIFICATION ETIOLOGIQUE DE L'IRC**

Les étiologies de l'IRC peuvent être classées de deux manières différentes :

##### **IV.1. Selon leur mécanisme physiopathologique**

*IRC par atteinte de l'échangeur pulmonaire : pathologies qui concernent les voies de conduction aériennes et le parenchyme pulmonaire. Par exemple : BPCO, bronchiolites, fibrose pulmonaire.*

*IRC par atteinte de la pompe ventilatoire : pathologies qui concernent : 1) les muscles inspiratoires comme le diaphragme et les inspiratoires accessoires (par exemple : myopathies congénitales), 2) les voies de conduction nerveuses destinées aux voies aériennes supérieures et aux muscles inspiratoires (par exemple : maladies neuromusculaires), 3) la commande centrale de ces muscles (centres respiratoires bulbo-protubérantiels et centres corticaux de la commande volontaire), 4) les anomalies de la cage thoracique qui entraînent une hypoventilation alvéolaire (par exemple : syndrome obésité-hypoventilation, cyphoscoliose idiopathique).*

*Insuffisance respiratoire chronique par atteinte de la vascularisation pulmonaire (par exemple : hypertension pulmonaire).*

*Plusieurs des mécanismes physiopathologiques pré-cités peuvent être associés, notamment au stade avancé de certaines maladies respiratoires.*

##### **IV.2. Selon le profil ventilatoire obtenu par les EFR (cf Tableau 1)**

###### **IV.2.1. IRC obstructives**

Elles sont principalement représentées par la BPCO (item 209).

Les EFR mettent en évidence un trouble ventilatoire obstructif (TVO) défini par un rapport VEMS/CVF < 70%. *En cas d'emphysème étendu, la destruction alvéolaire et la réduction du lit capillaire altèrent le transfert de l'oxyde de carbone (TLCO).*

*Le mécanisme principal de l'hypoxémie est une inadéquation des rapports ventilation/perfusion. Elle est efficacement corrigée par l'oxygénothérapie de longue durée (OLD) à faibles débits.*

*Au cours de la BPCO, la PaCO<sub>2</sub> reste longtemps normale ou même diminuée du fait d'une hyperventilation réflexe, la pompe ventilatoire n'étant pas atteinte. La survenue d'une hypercapnie traduit une faillite des mécanismes de compensation de la pompe ventilatoire et/ou l'effet espace mort. Elle survient à un stade avancé de la maladie en cas de distension et/ou de destruction parenchymateuse importante.*

## IV.2.2 IRC restrictive

Les EFR mettent en évidence un trouble ventilatoire restrictif (TVR) défini par une capacité pulmonaire totale (CPT) < 80% des valeurs théoriques. Il existe aussi une diminution de la capacité vitale.

### Syndrome obésité-hypoventilation

- Le syndrome obésité-hypoventilation (SOH) est défini par la présence d'une hypercapnie diurne ( $\text{PaCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$ ,  $6,0 \text{ kPa}$ ) chez un individu avec un indice de masse corporelle (IMC)  $\geq 30 \text{ kg/m}^2$ , en l'absence d'autre cause d'hypercapnie.
- Il s'agit d'une des causes les plus fréquentes d'IRC restrictive. *La production de  $\text{CO}_2$  augmente en rapport avec la masse grasseuse mais seulement certains obèses développent une hypercapnie. Trois raisons principales, qui peuvent être associées, sont généralement retenues :*
  - *les conséquences mécaniques de l'obésité sur le système respiratoire : coût excessif du travail respiratoire secondaire à la réduction de la compliance du système respiratoire, qui conduit l'individu à « accepter » une petite hypercapnie*
  - *la répétition d'apnées obstructives longues responsables d'épisodes répétés de désaturations profondes et d'hypercapnie au cours du sommeil (cf item 110)*
  - *un dysfonctionnement des centres respiratoires caractérisé par un effondrement de la réponse ventilatoire au  $\text{CO}_2$ . Le rôle possible de la leptine, hormone sécrétée par les adipocytes, est souvent évoqué*

### Maladies neuromusculaires

- Le fonctionnement de la pompe ventilatoire peut être altéré à différents niveaux : commande ventilatoire (ex : accident vasculaire cérébral), lésions spinales (tétraplégie post-traumatique), maladies dégénératives de la corne antérieure (ex : sclérose latérale amyotrophique), myopathies (ex : dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne ou dystonie musculaire de Steinert), voir fig 2.
- Ces maladies engendrent une réduction de la ventilation alvéolaire (hypoventilation), à l'origine d'une hypoxémie et d'une hypercapnie.

### Cyphoscoliose idiopathique

- La cyphoscoliose peut se compliquer d'IRC. L'augmentation de la charge imposée par la paroi thoracique altère le fonctionnement de la pompe ventilatoire.
- *Plusieurs facteurs de risque ont été identifiés : 1) âge de survenue de la déformation, avant 5 ans, 2) longueur de la déformation, 3) siège de la déformation, plus haut situé et 4) importance de l'angulation.*
- *L'IRC apparaît en général vers l'âge de 40-50 ans, soit dans les suites d'une insuffisance respiratoire aiguë, soit de façon progressive.*

### Atteintes pleurales

- *Elles correspondent aux séquelles étendues d'hémithorax ou de pleurésies infectieuses. L'épaississement et la rigidité de la plèvre (pachypleurite) entraînent une gêne à l'expansion pulmonaire.*

### Atteintes parenchymateuses pulmonaires

- Elles sont représentées par les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) fibrosantes de cause non connue (fibrose pulmonaire idiopathique) ou de cause connue (exposition professionnelle, origine iatrogène, maladies de système).
- L'altération de la membrane alvéolo-capillaire entraîne une baisse du TLCO.
- *Dans les PID, la principale anomalie est l'atteinte de la diffusion alvéolo-capillaire des gaz, entraînant une hypoxémie à l'effort puis une hypoxémie au repos. L'hypoventilation est rare, témoignant d'une atteinte pulmonaire terminale ou de l'association à une autre atteinte qui favorise l'hypoventilation (par exemple une obésité ou une atrophie musculaire associée)*

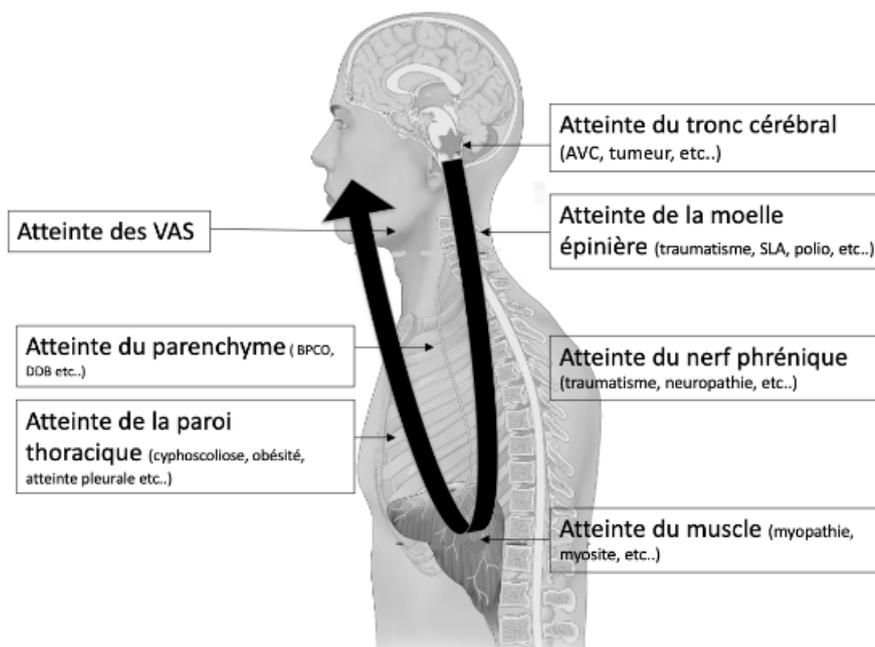
### IV.2.3 IRC mixte (restrictive et obstructive)

Les critères fonctionnels d'un trouble ventilatoire obstructif (TVO) ou restrictif (TVR) coexistent. Les étiologies sont dominées par les dilatations des bronches étendues, la mucoviscidose et certaines pneumoconioses

Tableau 1 : Liste non exhaustive des insuffisances respiratoires chroniques classées selon le profil aux explorations fonctionnelles respiratoires

<b>Obstructives</b>	<b>Restrictives</b>	<b>Mixtes</b>
BPCO Asthme vieilli Bronchiolite	Cyphoscoliose Syndrome obésité-hypoventilation Maladies neuromusculaires Pachypleurite Pneumopathies interstitielles	Bronchectasies Mucoviscidose Séquelles de tuberculose Silicose Autres pneumoconioses

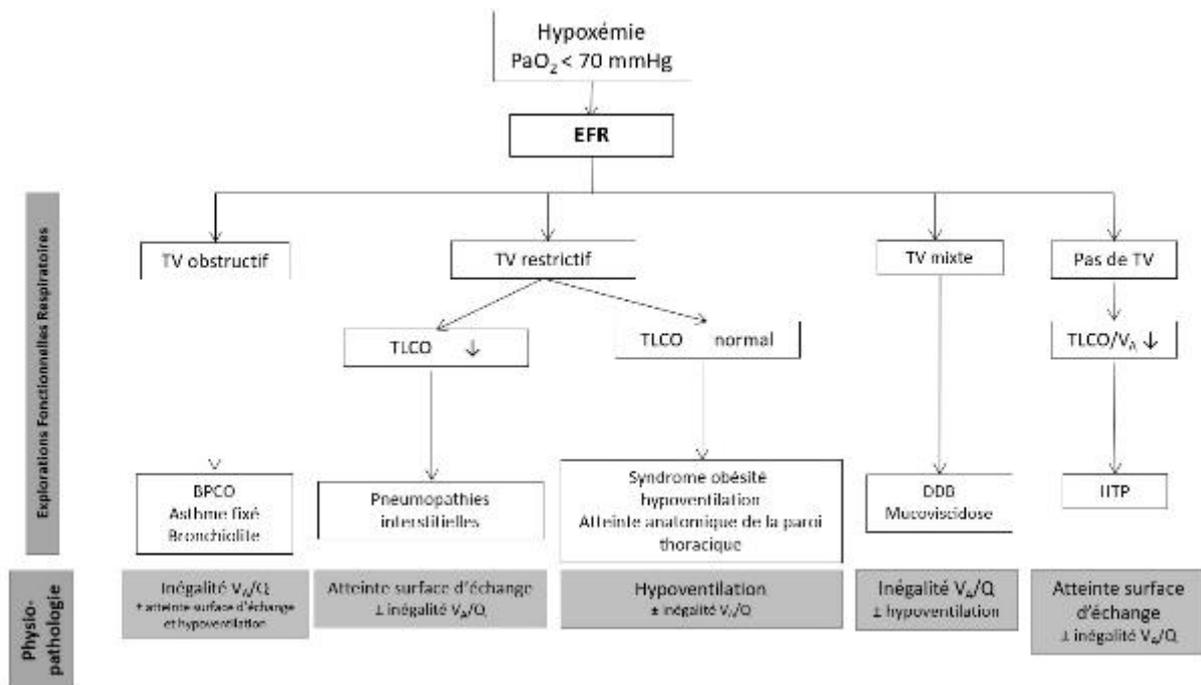
Figure 2 : Anomalies de la pompe ventilatoire (cf. chapitre IV.1). Les anomalies de la pompe ventilatoire peuvent être de causes très différentes. Il est impossible de toutes les citer. La recherche étiologique doit être systématique à chaque étage de fonctionnement de la pompe ventilatoire, du cerveau à la paroi thoracique en passant par les voies aériennes supérieures (VAS).



#### IV. 4. IRC sans anomalies des volumes pulmonaires

Les EFR mettent en évidence une anomalie de la diffusion. Elles sont liées à une maladie vasculaire pulmonaire chronique (ex : hypertension artérielle pulmonaire).

Figure 3 : Démarche diagnostique simplifiée des pathologies les plus fréquemment responsables d'IRC



#### V. DIAGNOSTIC ET EVALUATION

##### V.1. Signes fonctionnels

###### V.1.1 Signes en rapport avec la pathologie initiale

Les signes cliniques au cours de l'IRC sont ceux de la pathologie respiratoire sous-jacente : dyspnée d'effort, voire toux et expectorations en cas de BPCO, toux sèche en cas de fibrose pulmonaire, altération de la qualité du sommeil voire dyspnée d'effort en cas de syndrome obésité-hypoventilation, déficit moteur, toux inefficace et encombrement bronchique itératif en cas de maladie neuromusculaire, etc.

###### V.1.2 Signes en rapport avec l'insuffisance respiratoire chronique

La dyspnée est souvent présente au cours de l'IRC. Cette dyspnée :

- survient initialement à l'effort puis pour des efforts plus modestes, voire au repos.
- est extrêmement variable d'un patient à l'autre pour un même degré d'atteinte respiratoire.
- il est utile et simple en consultation d'apprécier la dyspnée dans le cadre des activités quotidiennes du patient (échelle mMRC, cf item 203)

- lorsque l'activité physique est très diminuée voire nulle, la dyspnée d'effort n'est plus évaluable.

Les autres signes cliniques fréquents au cours de l'IRC sont ceux témoignant d'une altération subjective de la qualité du sommeil secondaire à l'hypoventilation alvéolaire:

- sommeil non réparateur
- réveils matinaux de qualité insuffisante
- céphalées frontales matinales
- somnolence diurne (excessive), troubles de vigilance diurnes
- troubles de la mémoire et de la concentration
- syndrome anxio-dépressif

## V.2. Signes physiques

### V.2.1 Signes cliniques en rapport avec la pathologie initiale

L'examen clinique met en évidence des signes qui sont en rapport avec la maladie respiratoire conduisant à l'IRC.

Ces signes sont rarement à l'origine du diagnostic de l'IRC, ce diagnostic étant en règle établi lors du suivi d'une maladie respiratoire chronique par le pneumologue.

### V.2.2 Signes cliniques en rapport avec l'IRC

La cyanose

- correspond à une coloration bleutée des téguments
- traduit la présence de plus de 5g/dl d'hémoglobine désoxygénée
- signe de gravité inconstamment retrouvé

Les signes témoignant d'une insuffisance cardiaque droite présents à un stade évolué

- turgescence jugulaire
- œdèmes des membres inférieurs avec prise de poids (anasarque)
- hépatomégalie
- reflux hépato jugulaire

## V.3. Examens complémentaires

Les gaz du sang effectués à l'état stable (à distance d'un épisode aigu) et en air ambiant sont indispensables pour établir un diagnostic d'IRC. Les mesures ponctuelles de saturations transcutanées ne sont pas des mesures à visée diagnostique. Aux gaz du sang, on recherchera une hypoxémie et/ou une hypercapnie. Une acidose respiratoire compensée par des bicarbonates élevés suggère la chronicité d'une hypercapnie.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires jouent un rôle pivot dans l'orientation étiologique de l'IRC (voir Fig 3) et son traitement.

*La radiographie thoracique est un élément important dans le diagnostic étiologique de l'IRC. Elle peut suffire au diagnostic dans certaines pathologies comme les déformations thoraciques majeures ou les séquelles de tuberculose par exemple. Elle est complétée le plus souvent par un scanner thoracique pour préciser la topographie et l'étendue des lésions ainsi que leurs caractéristiques séméiologiques.*

La numération formule sanguine recherchera une polyglobulie qui suggère la chronicité de l'hypoxémie. Celle-ci est devenue rare aujourd'hui grâce au diagnostic plus précoce de l'IRC.

L'électrocardiogramme peut montrer des signes d'hypertrophie des cavités cardiaques droites.

Le retentissement de l'IRC sur le ventricule droit est systématiquement évalué par une échocardiographie transthoracique qui :

- évalue le retentissement cardiaque droit par la mesure de la pression artérielle pulmonaire systolique (dépistage d'une hypertension pulmonaire). *Un cathétérisme cardiaque droit permettra le cas échéant de confirmer une HTP et le niveau exact des pressions droites.*
- dépiste une insuffisance cardiaque gauche, en cas de facteurs de risque communs (âge, tabagisme...). Ceci est particulièrement pertinent chez les patients atteints de BPCO.

*Un test d'exercice : test de marche de 6 minutes, test de lever de chaise voire une épreuve fonctionnelle à l'exercice (EFX) permettent une évaluation pronostique des patients insuffisants respiratoires chroniques et orientent l'attitude thérapeutique.*

## **VI. TRAITEMENT DE L'IRC**

### **VI.1 Appareillage respiratoire à domicile**

Les 2 principaux dispositifs médicaux d'assistance respiratoire dans l'IRC sont :

- l'oxygène qui s'adresse en priorité aux IRC normo-hypocapniques par atteinte de l'échangeur
- la ventilation qui s'adresse aux IRC hypercapniques par hypoventilation alvéolaire

#### VI.1.1. Oxygénothérapie de longue durée (OLD)

*L'OLD corrige l'hypoxémie chronique, prévient les complications (notamment l'hypertension pulmonaire) et diminue la mortalité des patients atteints de BPCO.*

*Dans l'IRC obstructive, l'OLD est prise en charge par l'assurance maladie selon les critères suivants :*

- $PaO_2 < 55 \text{ mmHg (7,3 kPa)}$
- *ou  $PaO_2$  comprise entre 55 mmHg (7,3 kPa) et 59 mmHg (8 kPa) avec présence de signes cliniques d'hypoxie tissulaire :*
  - *polyglobulie (hématocrite > 55%)*

- insuffisance ventriculaire droite (clinique ou échocardiographie ou via un cathétérisme cardiaque droit)
- désaturations nocturnes non apnéiques ( $SpO_2$  nocturne moyenne  $\leq 88\%$ )

Dans l'IRC restrictive, OLD est prise en charge si la  $PaO_2$  est  $< 60$  mmHg.

La  $PaO_2$  doit être mesurée à l'occasion de 2 mesures des gaz du sang au repos (en air ambiant et à l'état stable) et à au moins 2 semaines d'intervalle.

La poursuite d'un tabagisme actif peut remettre en cause ce traitement en raison du risque de brûlures graves du visage, voire d'incendie au domicile.

L'hypercapnie, même sévère, n'est pas une contre-indication à l'OLD à condition de vérifier qu'elle n'augmente pas de façon importante sous oxygène et si tel est le cas, prescription associée d'une ventilation mécanique à domicile.

L'oxygénothérapie est administrée :

- à domicile, au moyen de lunettes nasales (les masques permettent de délivrer des quantités d' $O_2$  plus importantes),
- idéalement 24h/24, au minimum 15 h/j pour apporter un bénéfice et en couvrant la nuit et l'activité physique,
- avec un débit nécessaire pour obtenir une  $PaO_2 > 60$  mm Hg ou une  $SpO_2 > 90\%$  au repos et à l'effort.

L'oxygène est un gaz à usage médical qui a le statut de médicament. Plusieurs sources d'oxygène sont disponibles au domicile, schématisées Figure 4.

- Sources électriques

L'oxygène est délivré par un concentrateur d'oxygène qui filtre l'air ambiant pour séparer l'oxygène délivré au patient, de l'azote qui est expulsé dans la pièce.

Les concentrateurs fixes sont alimentés par le courant électrique du domicile.

Les concentrateurs transportables (sur roulettes, 5-8 kg) ou portables (à l'épaule ou sur le dos, 2-4 kg) sont alimentés par des batteries rechargeables. Ils sont utilisés à la déambulation pour les activités physiques en dehors du domicile et permettent d'augmenter l'endurance physique et l'autonomie du patient.

- Sources liquides

L'oxygène liquide est stocké à  $-183^\circ C$  dans un réservoir de 30 ou 40 litres, régulièrement rempli par le prestataire (tous les 8 à 15 jours selon les débits délivrés). Un tel dispositif permet de stocker une très grande quantité d'oxygène sous un faible volume (1 litre de liquide libère 860 litres de gaz).

Un réservoir portable de 0,4 à 0,9 litres peut être rempli à partir du réservoir principal pour permettre au patient de se déplacer en dehors de son domicile.

- Bouteilles en acier

Les bouteilles d'oxygène gazeux comprimé (une bouteille de 0,4 m<sup>3</sup> pèse 3 kg et assure une autonomie de 2 heures environ pour un débit de 3 L/min) ne sont utilisées qu'en appoint.

L'efficacité des différentes sources d'oxygène est équivalente mais les concentrateurs portables nécessitent des réglages différents et donc individualisés. Le choix se fait en fonction de la mobilité du patient, du débit d'oxygène nécessaire et d'autres caractéristiques techniques (facilité d'emploi, bruit...).

La fourniture de l'oxygène au domicile du patient est assurée par des prestataires de soins à domicile.

Figure 4 : Exemple d'un concentrateur fixe (gauche), d'un concentrateur transportable sur roulettes (milieu) et d'un concentrateur portable à l'épaule ou en sac à dos (droite).



Figure 5 : Exemple de sources d'oxygène liquide disponibles au domicile. Cuves (gauche), réservoir portable à l'épaule ou en sac à dos (milieu). Remplissage du réservoir portable directement à partir d'une cuve (droite).



### VI.1.2. Ventilation mécanique à domicile

*La ventilation mécanique à domicile, non invasive ou invasive permet entre autres de diminuer le travail respiratoire en assistant le fonctionnement des muscles inspiratoires. Le principe est de délivrer une pression positive dans les voies aériennes qui augmente le volume courant et la ventilation alvéolaire minute.*

*En assurant partiellement la fonction pompe ventilatoire de l'appareil respiratoire, la ventilation mécanique à domicile a pour objectif de corriger les échanges gazeux, les symptômes d'hypoventilation alvéolaire diurne et nocturne (dyspnée, altérations du sommeil) et d'améliorer la survie et la qualité de vie.*

- *chez les patients ayant une IRC restrictive, la ventilation mécanique à domicile est indiquée dès que les premiers signes d'hypoventilation alvéolaire diurne et/ou nocturne apparaissent.*
- *chez les patients présentant une IRC obstructive comme la BPCO, la ventilation mécanique à domicile est réservée aux patients les plus sévères, notamment en échec de l'OLD.*

*La ventilation à domicile est utilisée la nuit mais parfois de façon prolongée la journée, chez les patients neuromusculaires notamment.*

*La ventilation mécanique à domicile est délivrée par un ventilateur de domicile via un masque nasal ou naso-buccal (ventilation non invasive) et exceptionnellement désormais par une canule de trachéotomie (ventilation invasive).*

*La ventilation mécanique à domicile doit être distinguée de la pression positive continue qui utilise également un masque nasal ou naso-buccal mais qui s'adresse à une autre pathologie (syndrome des apnées du sommeil).*

Figure 6 : Exemple de ventilation non invasive utilisant un masque nasal et un circuit reliant la patiente à un ventilateur de domicile.



## **VI.2. Traitement de la maladie causale**

La prise en charge spécifique de l'IRC ne doit pas faire oublier l'évaluation et le traitement de la maladie respiratoire causale. Ceux-ci varient selon la maladie.

### VI.2.1 Arrêt du tabagisme

L'arrêt du tabagisme est impératif et ce, quelle que soit la cause de l'IRC. L'efficacité et le choix de la technique de sevrage sont similaires à ceux des patients sans IRC (cf item 75).

### VI.2.2 Vaccinations

Elles sont recommandées dans la quasi-totalité des maladies responsables d'IRC, soit sauf contre-indication : la vaccination antigrippale, la vaccination anti-SARS-CoV-2 et la vaccination anti-pneumococcique.

### VI.2.3 Activité physique et réadaptation respiratoire

Une activité physique minimale quotidienne, lorsqu'elle est possible, est recommandée à tous les patients, dans le cadre de leur maladie respiratoire chronique. Dans la BPCO, une marche quotidienne d'au moins 30 min par jour ou au moins 2 heures par semaine a montré un impact sur l'amélioration de la survie.

La réadaptation respiratoire est une approche globale et multidisciplinaire du patient, pouvant être mise en place à tous les stades de la maladie responsable de l'IRC, en l'absence de contre-indications cardiologique, vasculaire ou motrice.

Elle comprend **deux composantes essentielles** :

- le réentraînement à l'exercice avec reprise d'une activité physique adaptée et
- l'éducation thérapeutique (ETP)

Sont associés

- un sevrage tabagique,
- le bilan et suivi nutritionnels,
- une prise en charge psycho-sociale

Ses objectifs sont :

- l'augmentation de la capacité fonctionnelle d'effort du patient ;
- le développement de changements de comportement nécessaires à une amélioration de sa santé et de sa qualité de vie ;
- l'adhésion à long terme à ces comportements.

#### VI.2.4 Kinésithérapie respiratoire

*La kinésithérapie respiratoire peut être manuelle ou instrumentale, employant alors des outils spécifiques d'aide à la toux ou au désencombrement bronchique.*

*Au cours des maladies neuromusculaires ou des syndromes restrictifs sévères, la kinésithérapie respiratoire sera centrée sur des manœuvres de recrutement pulmonaire. En cas de toux inefficace, une kinésithérapie instrumentale d'aide à la toux sera introduite. En cas d'encombrement bronchique aigu, une kinésithérapie de désencombrement sera prescrite dès l'apparition des premiers signes.*

*Une kinésithérapie de drainage bronchique au long cours est rarement nécessaire, en dehors de pathologies comme les dilatations des bronches.*

*Les kinésithérapeutes sont par ailleurs des acteurs clés de la réhabilitation respiratoire.*

#### VI.2.5 Transplantation pulmonaire

*La transplantation pulmonaire est une technique qui ne peut être proposée qu'à un très faible nombre de patients (un peu plus de 400 patients en France par an), rigoureusement sélectionnés (âge, comorbidités, etc.).*

### **VII. PRONOSTIC ET RISQUES EVOLUTIFS DE L'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE**

L'insuffisance respiratoire aiguë est le principal risque évolutif de l'IRC, dont la survenue est diminuée par le traitement de la maladie causale et l'assistance respiratoire au long cours.

En cas d'insuffisance respiratoire aiguë, il faut systématiquement rechercher un facteur déclenchant :

- infection respiratoire basse : bronchite ou pneumonie,
- dysfonction cardiaque gauche (œdème pulmonaire) et troubles du rythme,
- embolie pulmonaire.

Viennent ensuite :

- prise de traitements sédatifs ou myorelaxants (benzodiazépines) ou d'opiacés ;
- chirurgie abdominale sus-mésocolique ;
- traumatisme thoracique ou fracture-tassement vertébral ou chirurgie thoracique ;
- pneumothorax.

Les signes de gravité respiratoires sont cliniques. Ils traduisent l'augmentation du travail respiratoire (signes de lutte) ou la défaillance neuromusculaire du système respiratoire (signes de faillite). La gazométrie fournit également des éléments de gravité : pH < 7,35, PaO<sub>2</sub> < 60 mmHg, PaCO<sub>2</sub> > 45 mmHg et toute élévation des lactates.

Ces épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë imposent en général une escalade thérapeutique allant de l'augmentation des débits d'oxygène administrés (oxygénothérapie à haut débit), jusqu'à la ventilation mécanique en secteur de soins intensifs. Ils doivent être réévalués après retour à l'état stable.



## Item 209

# BRONCHOPNEUMOPATHIE CHRONIQUE OBSTRUCTIVE (BPCO)

Rang	Rubrique	Intitulé
<b>B</b>	Contenu multimédia	Exemple de Radiographie thoracique BPCO
<b>A</b>	Définition	Connaître la définition de la BPCO, de la bronchite chronique et de l'emphysème
<b>A</b>	Définition	Connaître le principal facteur de risque et les comorbidités fréquemment associées à la BPCO
<b>B</b>	Epidémiologie	Connaître l'épidémiologie de la BPCO
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître les éléments du diagnostic positif et du diagnostic différentiel
<b>B</b>	Étiologies	Connaître les facteurs précipitants d'une exacerbation de BPCO
<b>A</b>	Examens complémentaires	Savoir rechercher les signes paracliniques de sévérité (long cours) / gravité (aigu)
<b>B</b>	Examens complémentaires	Savoir monitorer la tolérance du traitement
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître les indications des examens d'imagerie devant une BPCO
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître l'objectif de l'imagerie dans l'exploration d'une bronchopneumopathie chronique obstructive
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie radiologique d'une bronchopneumopathie chronique obstructive
<b>A</b>	Identification de l'urgence	Identifier une exacerbation/décompensation de BPCO, en évaluer les signes de gravité
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les principes de l'initiation du traitement symptomatique en urgence
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge de l'exacerbation et du traitement de fond

**N.B. : les aspects pédiatriques de cet item ne sont pas traités dans ce chapitre.**  
**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

Le Collège des Enseignants de Pneumologie insiste également sur la nécessité de connaître les items suivants :

<b>B</b>	Prise en charge	Savoir monitorer la tolérance du traitement
<b>B</b>	Ex. complémentaires	Connaître l'objectif de l'imagerie dans l'exploration d'une BPCO

## Points clés

1. La BPCO est une maladie fréquente, source de morbidité (handicap ventilatoire, comorbidités extra-respiratoires, exacerbations), de mortalité et de dépenses de santé élevées : c'est la 4<sup>ème</sup> cause de décès dans le monde en 2020.
2. Elle est définie par la présence de symptômes respiratoires chroniques (au moins un parmi toux, expectoration, dyspnée d'effort, infections respiratoires basses répétées ou traînantes) **ET** d'un trouble ventilatoire obstructif non complètement réversible aux EFR réalisés à l'état stable : VEMS/CVF < 70 % après un bronchodilatateur (test de réversibilité).
3. Le principal facteur de risque en France est le tabagisme. Des expositions professionnelles peuvent également être en cause.
4. Le symptôme principal est la dyspnée mais celle-ci est tardive et souvent sous-estimée.
5. La répétition des exacerbations a un impact pronostique important sur la survie.
6. Les principaux diagnostics différentiels de la BPCO sont l'asthme et la dilatation des bronches.
7. Le diagnostic et l'appréciation de la sévérité reposent sur l'évaluation du retentissement fonctionnel par les explorations fonctionnelles respiratoires (classification spirométrique de la sévérité de l'obstruction bronchique, volumes pulmonaires, diffusion du CO), du retentissement clinique (degré de dyspnée d'effort, altération de la qualité de vie, nombre d'exacerbations et leur sévérité) et des comorbidités.
8. L'évaluation spirométrique de la sévérité de l'obstruction bronchique repose sur la mesure du VEMS après inhalation de broncho-dilatateurs.
9. Les comorbidités sont fréquentes et doivent donc être systématiquement recherchées et traitées : cardio-vasculaires, cancer bronchique, anxiété/dépression, dénutrition/obésité, amyotrophie/ostéoporose ; anémie/polyglobulie ...
10. Le traitement repose sur :
  - le sevrage tabagique, l'éviction des risques professionnels le cas échéant
  - le maintien d'une activité physique régulière et d'un équilibre nutritionnel
  - les bronchodilatateurs inhalés (bêta-2-agonistes et anticholinergiques de courte ou de longue durée d'action, seuls ou associés)
  - les associations fixes de bêta-2-agonistes de longue durée d'action et de corticostéroïdes inhalés peuvent être utilisées dans les formes avec exacerbations fréquentes malgré un traitement bronchodilatateur régulier, lorsque la dyspnée d'exercice est peu marquée.
  - les associations fixes triples (bêta-2-agoniste de longue durée d'action + anticholinergique de longue durée d'action + corticostéroïde inhalés) sont indiquées chez les patients restant symptomatiques et/ou ayant des exacerbations malgré un traitement double.
  - la réadaptation respiratoire fait partie intégrante du traitement.
  - les vaccins (grippe, pneumocoque, COVID-19)
11. La prise en charge des exacerbations (majoration des symptômes au-delà des variations quotidiennes habituelles) débute par la recherche de critères d'hospitalisation (signes de gravité clinique et/ou contexte fragile) et de la cause de l'exacerbation (la purulence de l'expectoration évoque une origine infectieuse).
12. Le traitement des exacerbations est celui des symptômes (bronchodilatateurs) et de la cause (antibiotiques devant une expectoration purulente). Il associe des corticostéroïdes oraux (en cas de signes de gravité ou d'amélioration insuffisante après 48h), une oxygénothérapie (pour maintenir une SpO<sub>2</sub> à 88-92%) et/ou une assistance ventilatoire mécanique (en cas d'acidose respiratoire non compensée).

## I. DÉFINITIONS, CLASSIFICATIONS

### I.1. Définitions, nosologie

#### I.1.1. BPCO

- maladie respiratoire chronique fréquente, qui peut être prévenue et traitée
- définie par
  1. **l'existence de symptômes respiratoires chroniques** (au moins un parmi toux, expectoration, dyspnée d'effort, infections respiratoires basses répétées ou traînantes) **ET**
  2. **une obstruction permanente des voies aériennes** = trouble ventilatoire obstructif (TVO) non complètement réversible.

A noter et retenir : le diagnostic de BPCO est fondé sur la mise en évidence d'un TVO persistant après prise de bronchodilatateurs (BD). Il requiert donc obligatoirement une spirométrie réalisée à l'état stable avec mesure du volume expiratoire maximal à la première seconde (VEMS) et de la capacité vitale forcée (CVF) avant et après administration de BD.

#### I.1.2. Exacerbation aiguë de BPCO

Évènement caractérisé par une augmentation de la dyspnée et/ou de la toux et des expectorations qui s'aggravent sur moins de 14 jours, pouvant s'associer à une tachypnée et/ou une tachycardie, et qui est souvent associé avec une augmentation de l'inflammation locale et systémique en lien avec une infection, la pollution ou une autre agression des voies aériennes.

#### I.1.3. Trouble ventilatoire obstructif (TVO)

- Le TVO est défini par un rapport VEMS/CVF  $< 0,7$  (ou  $< 70\%$ ) (figure 1)
  - ATTENTION PIEGE : le pourcentage obtenu correspond au rapport VEMS mesuré/CVF mesurée ( $\times 100$  si exprimé en %). Il ne s'agit pas d'un pourcentage d'une valeur théorique.
- Dans le cadre de la BPCO, le TVO est persistant : le rapport VEMS/CVF reste  $< 0,7$  après administration de BD, indépendamment de la variation du VEMS.

#### Rappels sur la réversibilité du TVO

- Réversibilité significative d'un TVO : le VEMS augmente après inhalation d'un BD de courte durée d'action ou après une corticothérapie systémique pendant 2 semaines :
  - de plus de 200 ml par rapport à la valeur initiale
  - **ET** de plus de 12% par rapport à la valeur initiale :  $(\text{VEMS post} - \text{VEMS pré})/\text{VEMS pré} > 0,12$

Une réversibilité significative est évocatrice d'un asthme, mais peut être observée dans la BPCO

- Réversibilité complète d'un TVO : normalisation du rapport VEMS/CVF ( $> 0,7$ ).  
Une réversibilité complète écarte le diagnostic de BPCO et oriente vers un asthme

#### I.1.4. Entités en lien avec la BPCO

La BPCO comprend deux autres entités (atteintes des voies aériennes et atteintes du poumon) si elles sont associées à un TVO.

#### La bronchite chronique

- sa définition est purement clinique : toux productive (c'est-à-dire avec expectoration) quotidienne ou quasi-quotidienne durant au moins 3 mois par an et au cours d'au moins

2 années consécutives.

- concerne la moitié des fumeurs environ
- peut être associée à la BPCO
- **une bronchite chronique sans TVO n'entre pas dans la définition de la BPCO**

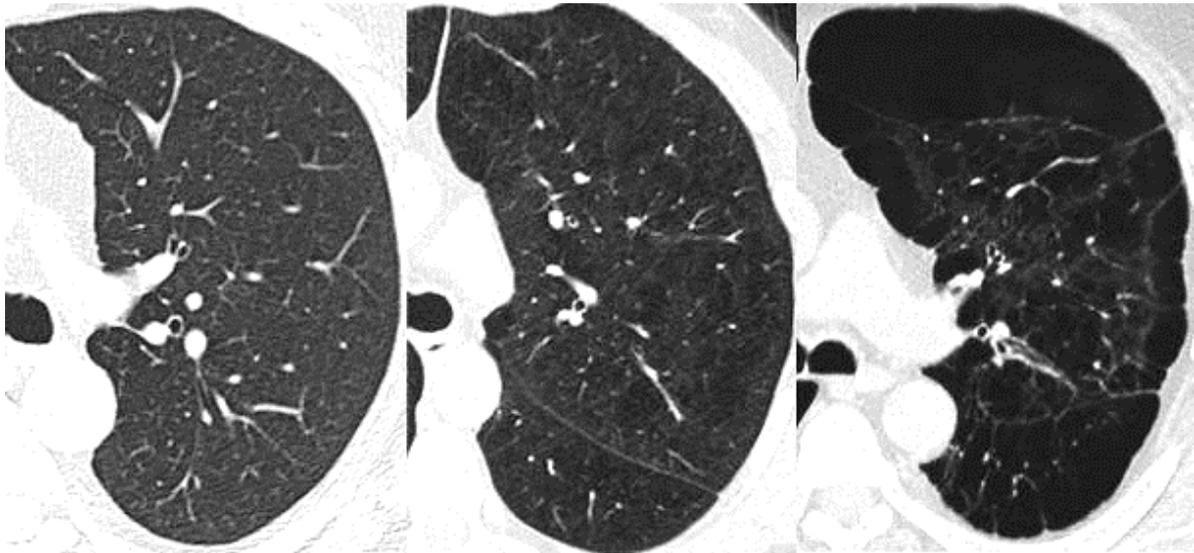
### L'emphysème

- sa définition est anatomopathologique : élargissement anormal et permanent des espaces aériens distaux (au-delà des bronchioles terminales), avec destruction des parois alvéolaires, sans fibrose associée.
- on peut le suspecter sur la radiographie de thorax (voir IV.4.1) et l'affirmer sur le scanner thoracique (figure 2) montrant des zones d'hypodensité traduisant une raréfaction du parenchyme pulmonaire. On peut également le suspecter sur les données fonctionnelles respiratoires (distension, altération de la diffusion alvéolo-capillaire).
- peut être centro-lobulaire (destruction centrée sur la bronchiole avec préservation des capillaires pulmonaires, à l'origine d'une hypoxémie par inégalité des rapports ventilation/perfusion), pan-lobulaire (destruction parallèle des bronchioles et des capillaires sur l'ensemble du lobule, hypoxémie de repos tardive) et/ou paraseptal (également appelé acinaire distal, de topographie sous-pleurale).
- **un emphysème sans TVO n'entre pas dans la définition de la BPCO.**

Figure 1 : homme de 72 ans, tabagisme à 50 paquets-années, le rapport VEMS/CVF pré-BD est mesuré à 42% (< 70%) en pré-BD et à 43% en post-BD. Il y a donc bien un TVO persistant après BD. La réversibilité n'est pas significative : le VEMS gagne 80 mL en valeur absolue et 2% en valeur relative après BD. Le VEMS post-BD est à 54% de la valeur prédite. On peut donc parler de sévérité de grade 2 (modérée) du TVO (tableau 2). On note aussi une altération du transfert du CO et une distension thoracique, compatibles avec la présence d'un emphysème.

Date de naissance :	30/07/1947						
Sexe :	M						
Poids(Kg) :	59						
Taille(cm) :	180						
<b>Spirométrie lente et forcée sans/avec test de réversibilité</b>							
	Meilleur Test avant BD			Meilleur Test après BD			
	Norme	Mes.	%Norme	Mes.	%Norme	Dif. Pré%	Dif. Pré%
CV(L)	4,59	4,72	103	4,93	107	0,21	4
VT(L)	---	1,31	---	1,33	---	0,02	1
VR(L)	---	1,90	---	1,89	---	-0,01	0
VRE(L)	---	1,51	---	1,71	---	0,20	13
CI(L)	---	3,21	---	3,21	---	0,01	0
VEMs/CVF(%)	76	42	55	43	56	1	1
VEMs/CV(%)	76	38	50	38	50	0	0
CVF(L)	4,41	4,28	97	4,41	100	0,13	3
VEMs(L)	3,45	1,80	52	1,88	54	0,08	4
DEP(L/S)	8,53	4,99	58	4,75	56	-0,23	-5
D75(L/S)	7,56	1,49	20	1,64	22	0,15	10
D50(L/S)	4,55	0,81	18	0,75	16	-0,06	-8
D25(L/S)	1,74	0,28	16	0,30	17	0,02	6
DEM(L/S)	3,52	0,66	19	0,68	19	0,01	2
<b>Pléthysmographie avec ou sans résistances des voies aériennes</b>							
	Meilleur test avant BD			Meilleur test après BD			
	Norme	Mes.	%Norme	Mes.	%Norme	Dif. Pré%	Dif. Pré%
CPT(L)	7,30	9,65	132	---	---	---	0
CV (opt)(L)	4,59	4,72	103	---	---	---	0
VGT(L)	3,69	6,51	176	---	---	---	0
VR(L)	2,49	4,93	198	---	---	---	0
VR/CPT(%)	38,16	51,11	134	---	---	---	0
<b>Capacité de diffusion du monoxyde de carbone CO:</b>							
	Norme	Test 1		Test 2		Moyenne	
		Mes.	%Norme	Mes.	%Norme	Mes.	%Norme
Hb(gr/100ml)	14,60	12,90		12,90		12,90	
CRFsb(L)	3,69	3,68	100	3,95	107	3,81	103
VI(L)	4,41	4,92	112	4,70	106	4,81	109
VA(L)	7,30	7,17	98	7,16	98	7,16	98
KCO cor(ml/mmHg/Min)	4,04	1,86	46	1,92	47	1,89	47
DLCO cor(ml/mmHg/Min)	29,52	13,35	45	13,71	46	13,53	46

Figure 2 : de gauche à droite, hémichamp pulmonaire gauche au niveau de la carène d'un poumon normal, d'un emphysème centro-lobulaire, d'un emphysème bulleux



#### I.1.6. Diagnostics différentiels : ASTHME ET DILATATION DES BRONCHES

- BPCO et asthme partagent une susceptibilité environnementale respiratoire exagérée, plutôt vis-à-vis du tabac dans la BPCO. Des mécanismes différents mènent, dans l'asthme à des épisodes d'inflammation et de bronchoconstriction, et dans la BPCO à une obstruction bronchique chronique avec altérations fonctionnelles et structurales de sévérités variables aux niveaux bronchique, bronchiolaire et alvéolaire avec destruction de l'échangeur pouvant évoluer vers l'insuffisance respiratoire chronique.
  - Cependant l'asthme existe chez les fumeurs et de nombreux asthmatiques fument.
  - Les deux maladies (asthme et BPCO) peuvent être associées.
  - Les asthmatiques sévères, même non-fumeurs, ont parfois un trouble ventilatoire obstructif peu/non réversible.
  - L'asthme doit être évoqué lorsqu'existent une réversibilité très importante de l'obstruction bronchique (augmentation du VEMS de plus de 400 ml), ou des éléments évocateurs d'asthme dans l'histoire clinique.
  - Importance du contexte clinique dans le diagnostic d'asthme ou de BPCO +++
  
- Les dilatations des bronches.
  - Des dilatations des bronches modérées peuvent toutefois être observées chez des patients atteints de BPCO.

Tableau 1 – profils comparatifs « caricaturaux » de l’asthme et de la BPCO

	<b>BPCO</b>	<b>Asthme</b>
Définition	Obstruction bronchique non complètement réversible	Obstruction bronchique totalement ou presque totalement réversible
Terrain	Fumeur, âge > 40ans	Adulte jeune, l'exposition allergénique déclenche les symptômes
Rhinosinusite chronique	Inconstante, peu symptomatique	Quasi constante, parfois polypose naso-sinusienne
Histoire naturelle	Survient vers 40 ans et souvent aggravation progressive pouvant mener à l'insuffisance respiratoire, émaillée d'exacerbations	Débute souvent dans l'enfance, symptômes de brève durée variables et réversibles, exacerbations souvent liées à l'absence ou l'arrêt du traitement anti-inflammatoire inhalé
Clinique (forme typique)	Dyspnée d'effort puis de repos ± bronchite chronique	Symptômes variables et réversibles, périodes asymptomatiques fréquentes
Imagerie	Emphysème (inconstant)	Normale le plus souvent
EFR	TVO permanent. La spirométrie n'est jamais normale.	TVO réversible. La spirométrie peut être normale. Hyper-réactivité bronchique

## I.2. Sévérité de la BPCO

La sévérité de la maladie est liée à plusieurs éléments incomplètement associés, justifiant l'utilisation de deux classifications complémentaires dans les recommandations internationales :

- La classification GOLD « 1-2-3-4 » porte sur la sévérité fonctionnelle respiratoire jugée sur la sévérité de l'obstruction bronchique selon les altérations du VEMS après bronchodilatateurs ;
- La classification GOLD « A-B-E » porte sur la sévérité clinique jugée sur l'importance de la dyspnée d'effort (échelle mMRC) et la fréquence des exacerbations.

### I.2.1 Sévérité de l'obstruction bronchique (mesurée après administration de BD).

Tableau 2 : classification de la sévérité de l'obstruction bronchique dans la BPCO en 4 stades. Le rapport VEMS/CVF est exprimé en valeur absolue ; le VEMS est exprimé en % de la valeur prédite (mesure **post BD**).

<b>TVO</b>	<b>sévérité</b>	<b>Définition</b>
<b>VEMS/CVF post BD &lt; 70%</b>	<b>grade GOLD 1</b> Obstruction bronchique légère	VEMS≥80%
	<b>grade GOLD 2</b> Obstruction bronchique modérée	VEMS 50-79%
	<b>grade GOLD 3</b> Obstruction bronchique sévère	VEMS 30-49%
	<b>grade GOLD 4</b> Obstruction bronchique très sévère	VEMS<30%

## I.2.2 Sévérité clinique : dyspnée et exacerbations

Tableau 3 : Échelle mMRC de la dyspnée

---

Stade 0 :	je suis essoufflé uniquement pour un effort important
Stade 1 :	je suis essoufflé quand je me dépêche à plat ou quand je monte une pente légère
Stade 2 :	je marche moins vite que les gens de mon âge à plat ou je dois m'arrêter quand je marche à mon rythme à plat
Stade 3 :	je m'arrête pour respirer après 90 mètres ou après quelques minutes à plat
Stade 4 :	je suis trop essoufflé pour quitter ma maison ou je suis essoufflé rien qu'à m'habiller

---

La fréquence et la gravité des exacerbations :

- La survenue de plus de 2 exacerbations par an, et/ou la survenue d'au moins une exacerbation grave (c'est à dire nécessitant une hospitalisation) définissent le phénotype exacerbateur fréquent
- Ce phénotype est un facteur de mauvais pronostic et fait classer le patient en groupe E.
- L'absence d'hospitalisation avec au maximum une exacerbation par an fait classer le patient en groupe A ou B, selon que la dyspnée est mMRC 0/1 ou  $\geq 2$

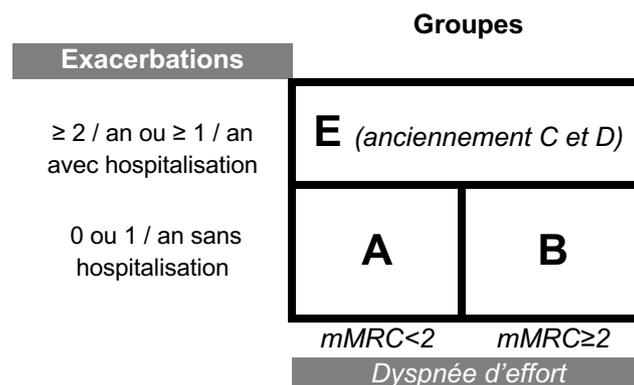
Tableau 4 : classification de la sévérité clinique

A : faible risque d'exacerbations, peu de symptômes

B : faible risque d'exacerbations, symptômes significatifs

E : à risque d'exacerbation

*Les classes C et D ont été abandonnées et réunies en une seule, « E »*



## I.2.3 Les comorbidités (cf IV.4.6)

Elles participent au pronostic.

## **II. ÉPIDÉMIOLOGIE**

### **II.1. Épidémiologie descriptive**

*Problème de santé publique majeur alors que cette maladie est méconnue du grand public et de nombreux professionnels de santé. En France, la BPCO concerne 5-10% de la population des plus de 45 ans soit entre 2,5 et 3,5 millions de sujets. En 2022, plus de 18 000 décès en France étaient liés à la BPCO. Dans le monde, la BPCO est la 4<sup>ème</sup> cause de mortalité. Sa prévalence est en augmentation et devrait être la 3<sup>ème</sup> cause de mortalité d'ici 2030.*

### **II.2. Épidémiologie analytique**

#### II.2.1. Facteurs de risque environnementaux

- *Le tabac est de loin le principal facteur de risque de la BPCO (> 80% des patients atteints de BPCO en France sont fumeurs).*
- *L'exposition à des aérocontaminants d'origine professionnelle est incriminée dans au moins 15% des BPCO (cf. tableaux de reconnaissance des BPCO professionnelles - item 182)*
- *La pollution domestique (fumées de combustion de la biomasse pour le chauffage ou la cuisine dans des locaux mal ventilés) est un facteur de risque dans les pays émergents.*
- *L'usage du cannabis – associé au tabagisme- est également un facteur de risque de BPCO et d'emphysème*
- *Le rôle de la cigarette électronique en tant que facteur de risque de BPCO est suspecté et fait l'objet d'études.*
- *La pollution atmosphérique particulaire joue un rôle dans le déclenchement d'exacerbations.*

#### II.2.2. Facteurs génétiques

- *Déficit en alpha-1 antitrypsine. L'emphysème pan-lobulaire qui résulte du déficit en alpha-1 antitrypsine est d'autant plus fréquent, précoce et grave qu'il existe un tabagisme actif associé.*

#### II.2.3. Evènements du début de la vie altérant du développement broncho-pulmonaire

- *Prématurité, petit poids de naissance*
- *Infections respiratoires de la petite enfance*
- *Tabagisme passif, tabagisme actif débuté très précocement*
- *Asthme non contrôlé.*

#### II.2.4. Infections

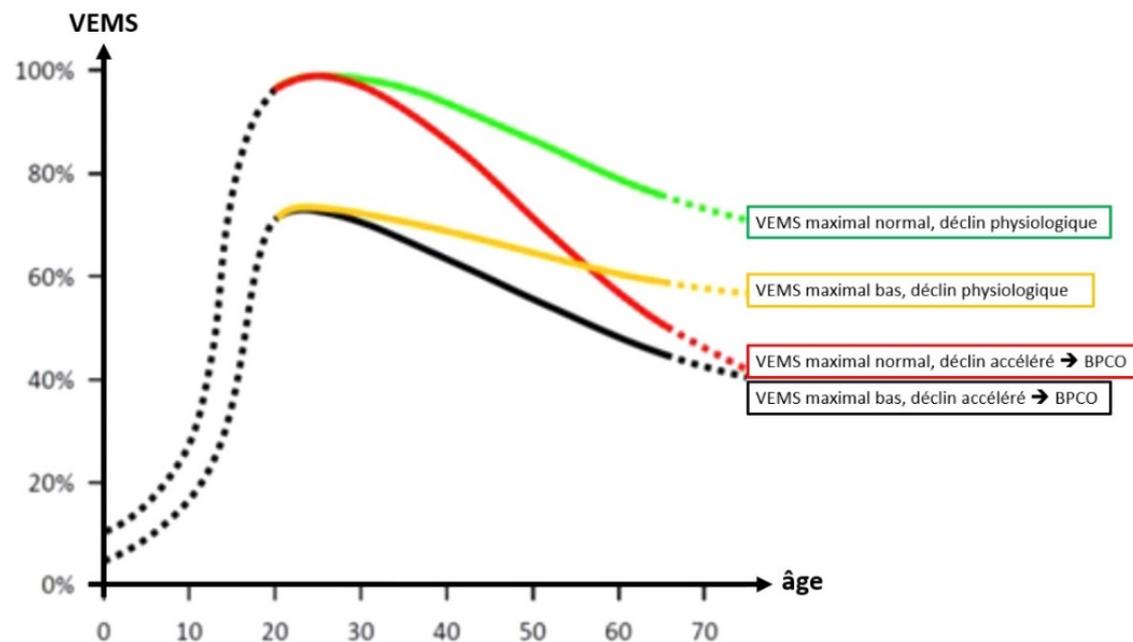
- *Infections respiratoires basses de la petite enfance (cf supra)*
- *Tuberculose*
- *Infections par le VIH (mécanisme incertain).*

### III. HISTOIRE NATURELLE ET PRONOSTIC

La BPCO résulte de différentes trajectoires de la fonction respiratoire :

- *déclin accéléré de la fonction respiratoire (VEMS), que seul l'arrêt de l'exposition aux facteurs de risque (tabac avant tout) peut modifier (ce qui a été perdu n'est pas regagné, mais la vitesse du déclin ralentit pour retrouver son rythme physiologique, ce qui est bénéfique quel que soit le stade de la maladie)*
- *et/ou croissance pulmonaire insuffisante entre 0 et 20 ans (fig 3).*

Figure 3 : évolution de la fonction respiratoire avec l'âge en quatre trajectoires, en fonction de la vitesse de déclin du VEMS à partir de sa valeur maximale atteinte à l'âge de 20 ans environ, et du niveau par rapport à la normale de ce VEMS maximal : un VEMS maximal inférieur à la normale traduit un développement pulmonaire anormal (événements du début de la vie, voir texte) qui prédispose à l'apparition plus précoce d'un TVO à l'âge adulte.



La sévérité du TVO appréciée par le VEMS post BD fait de cette mesure simple un facteur pronostique important. *La distension et l'altération de la diffusion alvéolo-capillaire, liées à un emphysème associé, sont également des facteurs pronostiques.*

*D'autres paramètres sont également fortement prédictifs de la mortalité liée à la BPCO : l'intensité de la dyspnée d'effort, la dénutrition, les comorbidités, les exacerbations et la capacité à l'exercice. L'index BODE qui est un score composite associant Body mass index (IMC), Obstruction (VEMS), Dyspnea (mMRC) et Exercice (test de marche de 6 minutes) permet de préciser le pronostic à moyen terme de la maladie.*

L'évolution de la BPCO est marquée par :

- *Un déclin accéléré de la fonction respiratoire chez un grand nombre de malades. On pourrait parler de vieillissement prématuré (le déclin étant physiologique).*
- *Des exacerbations pouvant mettre en jeu le pronostic vital et majorant le déclin de la fonction respiratoire.*
- *Un handicap respiratoire avec réduction des activités quotidiennes et altération de la*

*qualité de vie.*

- *Un risque d'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique pouvant s'accompagner d'hypertension pulmonaire.*

*Les trois principales causes de mortalités chez les sujets souffrant de BPCO sont*

- *les accidents ischémiques (cardiaques et neurologiques)*
- *le cancer bronchique*
- *l'insuffisance respiratoire aiguë.*

#### **IV. DIAGNOSTIC ET ÉVALUATION**

Le diagnostic de BPCO

- est évoqué sur la présentation clinique (facteurs de risque, symptômes et signes physiques) ;
- est confirmé par la spirométrie avec test de réversibilité ;

La sévérité et le pronostic de la BPCO sont appréciés sur

- les EFR
- les symptômes cliniques (dyspnée, exacerbations)
- les comorbidités et
- l'utilisation de scores composites.

##### **IV.1. Signes fonctionnels**

- Dyspnée d'effort
  - à rechercher chez tout fumeur
  - survient initialement pour des efforts importants puis des efforts de moins en moins importants
  - fréquemment sous-estimée par le patient
  - doit être évaluée au moyen d'échelles comme celle du mMRC (tableau 3)
- Toux ± expectoration

##### **IV.2. Signes physiques**

Le piège : Ils sont absents pendant des années ou limités à des râles bronchiques (ronchi).

Puis (souvent après l'apparition du TVO) :

- Des signes physiques de distension, obstruction et/ou de dysfonction diaphragmatique (voir <https://semiologiepneumologique.com>)
- Et à l'auscultation une diminution du murmure vésiculaire, et/ou des ronchi et/ou des sibilants

Et en cas d'IRC associée (voir item 208), apparaissent les signes d'hypercapnie, d'hypertension pulmonaire, de dysfonction cardiaque droite.

##### **IV.3. Exploration fonctionnelle respiratoire**

La spirométrie – réalisée en dehors d'une exacerbation, c'est à dire en état stable - permet le diagnostic de certitude, aide au diagnostic différentiel avec un asthme, évalue la sévérité, participe aux choix thérapeutiques et à l'appréciation du pronostic.

#### IV.3.1 La spirométrie identifie un TVO persistant après bronchodilatateurs (cf définition):

- la diagnostic d'un TVO est défini par **VEMS/CVF < 0,7 (70%)**  
ATTENTION PIEGE : le pourcentage obtenu correspond au rapport (VEMS mesuré/CVF mesurée) x 100. Il ne s'agit pas d'un pourcentage d'une valeur théorique
- la sévérité du TVO est appréciée en fonction de la valeur du **VEMS** post-BD (cf. score de GOLD et tableau 2).

#### IV.3.2 La pléthysmographie

Elle permet de mesurer les volumes pulmonaires non mobilisables, et donc le volume résiduel (VR) et la capacité pulmonaire totale (CPT). La **distension pulmonaire**, souvent associée au TVO est définie par une augmentation de la CPT (> 120%) avec un rapport VR/CPT > 30 %.

#### IV.3.3. Tests pharmacodynamiques

Ils permettent d'évaluer la réversibilité du TVO (cf § I.1) et de faire le diagnostic différentiel avec un asthme

- Test aux bronchodilatateurs : la réversibilité est étudiée en réalisant une première spirométrie avant l'administration de BD d'action rapide puis une 2<sup>ème</sup> spirométrie 10-15 minutes après. On aura ainsi la valeur du "VEMS pré BD" et celle du "VEMS post BD"
- Test aux corticoïdes : on peut en cas de doute clinique persistant sur le diagnostic d'asthme (absence de réversibilité complète) étudier la réversibilité après une corticothérapie systémique (prednisone = 0,5 mg/kg/j, pendant 15 jours), l'asthme étant avant tout une maladie inflammatoire (cf plus haut) et corticosensible.

#### IV.3.4. Transfert du CO

La mesure de la capacité de transfert du monoxyde de carbone (qui reflète la surface d'échanges gazeux disponible) permet d'évaluer la destruction des capillaires pulmonaires, reflet de la destruction alvéolaire. On considère comme pathologique toute valeur de DLCO (ou TLCO) < 70% de la valeur prédite.

#### IV.3.5. Gaz du sang

La mesure des gaz du sang artériel est indiquée à la recherche d'une insuffisance respiratoire chronique.

#### IV.3.6. Épreuve d'exercice

Il en existe 2 grands types :

- maximale incluant une mesure de la consommation d'O<sub>2</sub> à l'effort (VO<sub>2</sub>max). *Indiquée dans différentes situations : en cas de dyspnée sévère contrastant avec des EFR peu perturbées pour préciser le mécanisme de la dyspnée ou bien avant réadaptation respiratoire pour s'assurer de l'absence de contre-indications cardiaques ou respiratoires et déterminer les modalités du réentraînement à l'effort.*
- sous maximale (test de marche de 6 minutes), utilisée dans le suivi de la BPCO. *Il existe des valeurs normales selon l'âge, le sexe et la taille, mais il est utile de savoir que l'on marche environ 500 m en 6 minutes de marche rapide (5 km/h).*

## IV.4. Imagerie et biologie

### IV.4.1. Radiographie

*La radiographie thoracique n'a pas d'intérêt dans le diagnostic positif de la BPCO ; elle peut montrer :*

- *une distension thoracique :*
  - *aplatissement des coupoles diaphragmatiques (de profil),*
  - *augmentation des espaces clairs rétro-sternal et rétro-cardiaque (de profil),*
  - *augmentation du diamètre thoracique antéro-postérieur = thorax en tonneau (de profil),*
  - *horizontalisation des côtes (de face).*
- *une hyperclarté pulmonaire, qui traduit une diminution de la vascularisation (de face).*

Figure 4 : homme de 68 ans, ancien fumeur (60 paquets-années), BPCO avec TVO sévère, grande distension : diaphragme aplati, augmentation des espaces clairs rétro-sternal et rétro-cardiaque, thorax en tonneau, tassement vertébral avec corps vertébral triangulaire sur le profil.



*La radiographie thoracique peut faire suspecter une cardiopathie associée ou un carcinome bronchique mais elle ne constitue pas un outil pertinent de dépistage du cancer bronchique.*

### IV.4.2. Tomodensitométrie (figure 2)

La tomodensitométrie n'est pas systématique dans le bilan d'une BPCO, mais elle apporte plus d'information que la radiographie de thorax.

*Elle peut être indiquée lors du bilan initial. Elle permet :*

- *une caractérisation morphologique (emphysème centro-lobulaire, paraseptal ou panlobulaire et/ou atteinte bronchique et bronchiolaire),*
- *la recherche de broncheectasies,*

- *le dépistage du cancer broncho-pulmonaire,*
- *d'identifier des calcifications des artères coronaires devant faire rechercher une coronaropathie si non connue antérieurement.*

#### IV.4.3. Évaluation cardiaque

Elle doit être proposée largement, car les comorbidités cardio-vasculaires sont fréquentes. Electrocardiogramme *notamment à la recherche de signes droits (voir cardiologie).*

Échographie cardiaque, recherche chez les sujets hypoxémiques ou très dyspnéiques :

- des signes évoquant une hypertension pulmonaire,
- ou une cardiopathie gauche associée.

#### IV.4.4. La NFS

- recherche une polyglobulie réactionnelle à l'hypoxémie
- ou au contraire anémie (comorbidité fréquente) susceptible d'aggraver la dyspnée.

#### IV.4.5. Le dosage d'alpha-1 antitrypsine

- recommandé chez tout patient atteint de BPCO

#### IV.4.6. Bilan des comorbidités

Les comorbidités sont des affections coexistant fréquemment avec la BPCO sans préjuger d'un lien causal :

1. affections cardio-vasculaires,
2. cancer bronchique,
3. dénutrition/obésité,
4. dysfonction/déconditionnement musculaire squelettique,
5. anémie,
6. anxiété/dépression,
7. ostéoporose.

Elles doivent être recherchées et prises en charge chez tout patient atteint de BPCO.

A l'inverse, la présence de diverses anomalies cardio-vasculaires, d'une dénutrition ou d'un déconditionnement musculaire squelettique chez un fumeur doivent faire rechercher une BPCO.

## **V. TRAITEMENT**

Les objectifs du traitement de la BPCO sont les suivants :

- Diminuer les handicaps : améliorer la dyspnée, la capacité d'exercice et la qualité de vie
- Réduire les risques futurs :
  - d'exacerbations et leur gravité (et d'hospitalisations, notamment en réanimation)
  - de mortalité
  - de déclin de la fonction respiratoire (suivi de la fonction respiratoire)
  - d'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique (item 208)

Le sevrage total et définitif du tabac est la seule mesure qui modifie de façon certaine l'histoire

naturelle de la maladie (cf item 75).

Les indications médicamenteuses sont résumées dans la figure 5. Elles dépendent des symptômes (dyspnée) et de la survenue d'exacerbations, indépendamment de la sévérité de l'obstruction bronchique.

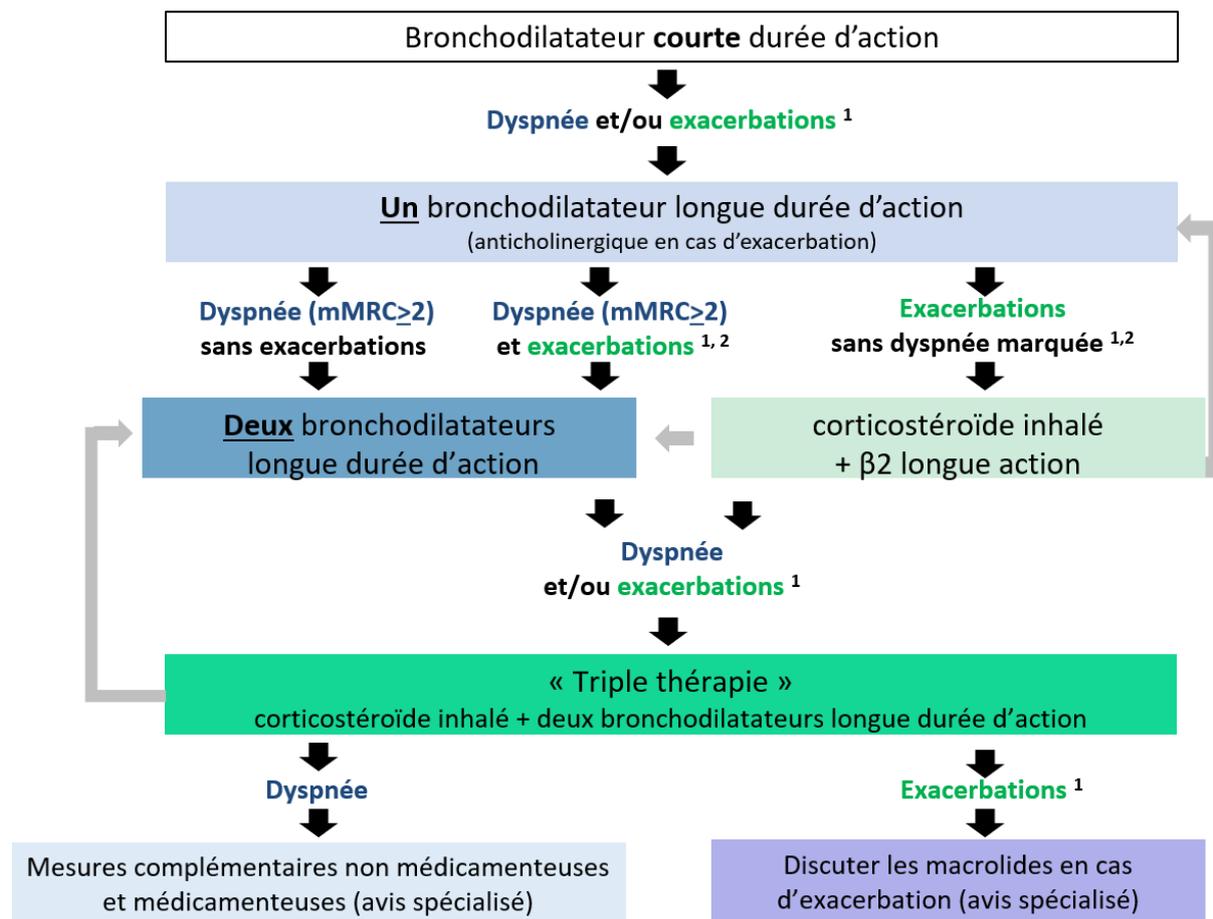
Principe général du traitement médicamenteux dans la BPCO

- le traitement débute par un bronchodilatateur puis
- bi-thérapie
- puis éventuellement tri-thérapie

Figure 5 : indications des différents traitements médicamenteux.

Flèches noires descendantes : majoration thérapeutique en cas d'effet insuffisant

Flèches grises montantes : décroissance / switch thérapeutique en cas d'effets indésirables des corticostéroïdes inhalés (pneumonie), en l'absence d'exacerbation dans l'historique (mauvaise indication initiale), ou en l'absence d'exacerbation dans l'année ET éosinophiles < 300/mm<sup>3</sup>.



<sup>1</sup> ≥2 exacerbations modérées ou ≥ 1 exacerbation sévère (hospitalisation) dans l'année précédente

<sup>2</sup> option : le choix entre une association de deux bronchodilatateurs longue durée d'action et une association corticostéroïde inhalé + β 2 longue action peut tenir compte des

*éosinophiles sanguins (pas de corticostéroïde inhalé si éosinophiles < 300/mm<sup>3</sup>).*

Tableau 5 : mesures d'accompagnement de la prise en charge pharmacologique de la BPCO

Diagnostic de la BPCO	Le diagnostic doit être confirmé par spirométrie, avec mise en évidence d'un VEMS/CVF<0,70 après bronchodilatateur
Dans tous les cas	<ul style="list-style-type: none"><li>• Aide au sevrage tabagique</li><li>• Vaccinations (grippe, pneumocoque, COVID19)</li><li>• Conseils d'activité physique</li><li>• Conseils et suivi nutritionnel (surpoids et dénutrition)</li><li>• Réadaptation respiratoire si dyspnée/handicap persistant</li><li>• Bronchodilatateur(s) courte durée d'action à la demande en cas de dyspnée</li><li>• Tenir compte des capacités du patient dans le choix du dispositif d'inhalation</li><li>• Réévaluer 1-3 mois après chaque changement puis tous les 3-12 mois.</li><li>• EFR annuelle au minimum</li></ul>
Effet insuffisant = Persistance sous traitement d'une dyspnée ou d'exacerbations	Vérifier : <ul style="list-style-type: none"><li>• Diagnostic différentiel (asthme, ...)</li><li>• La réalité du sevrage tabagique</li><li>• Fonction respiratoire</li><li>• Observance / Technique de prise des thérapeutiques inhalées</li><li>• Éducation thérapeutique / réhabilitation</li><li>• Comorbidités (cardiovasculaires +++)</li></ul>

### V.1. Sevrage tabagique (cf. item 75)

L'arrêt du tabagisme est la **principale mesure** susceptible d'interrompre la progression de l'obstruction bronchique et de retarder l'apparition de l'insuffisance respiratoire et le décès.

Le sevrage total et définitif est la base de la prise en charge, quel que soit le stade de la maladie. Une éviction des autres expositions (cannabis, professionnelles...) doit également être recommandée.

### V.2. Bronchodilatateurs

Deux familles : les anticholinergiques (= antimuscariniques) et les bêta-2-agonistes (= beta 2 mimétiques)

- Les broncho-dilatateurs de longue durée d'action (BDLA) sont efficaces sur la dyspnée, la capacité d'exercice, la réduction du nombre d'exacerbations et l'amélioration de la qualité de vie.
- **La voie inhalée**, seule recommandée, **implique une éducation du malade pour utiliser correctement les dispositifs d'inhalation et la vérification régulière de sa maîtrise.**
- Les traitements de courte durée d'action (bêta-2-agonistes seuls ou une combinaison bêta-2-agonistes + anticholinergique) sont à prendre "à la demande", en cas de dyspnée et lors des exacerbations pour en diminuer l'impact.
- Anticholinergiques et bêta-2-agonistes ont une efficacité globalement équivalente sur la fonction respiratoire et la dyspnée dans la BPCO. Ils ont un effet bronchodilatateur additif. Pour la prévention des exacerbations, l'efficacité des anticholinergiques de

longue durée d'action est supérieure à celle des bêta-2-agonistes de longue d'action.

- Il existe des combinaisons bêta-2 agonistes et anticholinergiques de longue durée d'action dans le même dispositif.

### **V.3. Corticostéroïdes**

A la différence de l'asthme, les corticostéroïdes inhalés en monothérapie ne sont pas indiqués dans le traitement de fond de la BPCO.

La corticothérapie inhalée associée aux bêta-2-agonistes de longue durée d'action permet une réduction des symptômes et du nombre d'exacerbations et améliore la qualité de vie des malades qui restent exacerbateurs fréquents ( $\geq 2$  exacerbations /an) malgré l'administration régulière de BDLA, mais expose à un risque accru d'infections respiratoires parenchymateuses.

Une triple thérapie associant bêta-2-agonistes, anticholinergiques et corticothérapie inhalée est considérée en cas de persistance d'exacerbations malgré une bithérapie.

### **V.4. Vaccins**

La vaccination grippale (annuelle) et la vaccination anti-pneumococcique sont recommandées. La primo-vaccination anti-pneumococcique est basée sur le vaccin pneumococcique conjugué 13-valent (**VPC 13**), suivi au moins 8 semaines plus tard du vaccin pneumococcique non conjugué 23-valent (**VPP 23**). Un rappel du VPP 23 est prévu au moins 5 ans plus tard. Il est nécessaire de tracer les prises vaccinales, du fait du risque d'effets secondaires théoriques liés aux ré-administrations précoces répétées du VPP 23 (*diminution de la réponse lymphocytaire B spécifique*).

La vaccination contre la COVID-19 est indiquée chez tous les patients atteints de BPCO

### **V.5. Mucomodificateurs / Antileucotriènes / Antitussifs**

*Ils n'ont aucun intérêt dans la BPCO.*

### **V.6. Précautions en rapport avec les traitements associés**

Bêtabloquants : La BPCO n'est plus une contre-indication formelle à leur utilisation lorsqu'il existe une indication cardiologique forte (choisir un cardio-sélectif).

Les médicaments susceptibles de provoquer une dépression respiratoire (benzodiazépines, neuroleptiques sédatifs, opiacés notamment) sont contre-indiqués en cas d'insuffisance respiratoire chronique mais peuvent être utilisés avec prudence s'ils sont absolument nécessaires (surveillance gazométrique diurne voire nocturne).

### **V.7. Activité physique et réadaptation (réhabilitation) respiratoire**

Comme dans toutes les maladies chroniques, il est recommandé la pratique d'une activité physique régulière, à type d'entretien musculaire et en endurance. Des marches de 30 min chaque jour ou plus de 2 heures par semaine diminuent la mortalité des patients atteints de BPCO.

La « réadaptation respiratoire » désigne une approche globale et multidisciplinaire, des malades respiratoires chroniques dont la BPCO. *Elle comprend :*

- *l'aide à l'arrêt du tabac,*
- *l'optimisation du traitement pharmacologique,*
- *le réentraînement à l'exercice,*
- *la kinésithérapie de drainage bronchique,*
- *la prise en charge psychosociale,*
- *l'éducation thérapeutique du patient,*
- *et la prise en charge nutritionnelle.*

*Son efficacité a été démontrée sur*

- *la dyspnée,*
- *la capacité à l'exercice,*
- *la qualité de vie,*
- *la réduction des exacerbations et des hospitalisations,*
- *et la consommation de soins.*

Elle est recommandée à partir du moment où il existe un handicap (même une dyspnée seule) malgré le traitement pharmacologique.

Son efficacité à long terme repose sur la poursuite des activités physiques initialement mises en place.

Les modes d'organisation sont multiples : à domicile, en ambulatoire ou dans des centres spécialisés.

## **V.8. Oxygénothérapie au long cours et ventilation assistée**

Leurs indications et leurs modalités d'administration sont détaillées dans l'item 208

### V.8.1. L'oxygénothérapie de longue durée (OLD)

Elle réduit la mortalité des patients atteints de BPCO au stade d'insuffisance respiratoire chronique.

### V.8.2. La ventilation non invasive à domicile

Elle améliore la survie, la fréquence des hospitalisations et améliore les symptômes chez les patients sévères.

Elle est indiquée en présence d'une hypercapnie diurne importante sous traitement optimal par ailleurs.

## **V.9. Chirurgie et endoscopie interventionnelle**

### V.9.1. Réduction de volume pulmonaire et prise en charge des bulles

*Elles sont pratiquées dans des centres spécialisés.*

*La réduction de volume pulmonaire a pour objectif de réduire la distension pulmonaire et de soulager la dyspnée. Elle peut être chirurgicale ou endoscopique.*

*Une bullectomie chirurgicale peut être proposée en cas de bulles de grande taille, compliquées (infections, hémorragie, pneumothorax) ou compressives.*

## **VI. EXACERBATIONS DE LA BRONCHOPNEUMOPATHIE CHRONIQUE OBSTRUCTIVE**

### **VI.1. Définitions**

Évènement caractérisé par une augmentation de la dyspnée et/ou de la toux et des expectorations qui s'aggravent sur moins de 14 jours, pouvant s'associer à une tachypnée et/ou une tachycardie, et qui est souvent associé avec une augmentation de l'inflammation locale et systémique en lien avec une infection, la pollution ou une autre agression des voies aériennes.

Les exacerbations sévères sont celles qui nécessitent une hospitalisation. Le pronostic vital peut être engagé en cas d'hypoxémie profonde et/ou d'acidose respiratoire décompensée (pH  $\leq$  7,35). Des mesures d'assistance respiratoire (oxygénothérapie, ventilation assistée) dans ces cas sont souvent nécessaires.

### **VI.2. Diagnostic**

Quand la BPCO est connue, le diagnostic d'exacerbation repose sur la majoration de la dyspnée, de la toux et/ou de l'expectoration. *La proportion de ces différents symptômes est variable.*

*L'exacerbation peut être inaugurale et parfois d'emblée grave. La stratégie diagnostique est alors celle d'une insuffisance respiratoire aiguë (item 359).*

### **VI.3. Signes de gravité immédiate**

Ce sont les signes de détresse respiratoire aiguë (cf item 359) et leur présence conduit à hospitaliser le patient.

Outre les signes de détresse respiratoire, le terrain (âge, comorbidités, contexte social) et la sévérité de la maladie sont des critères influençant la prise en charge (tableau 6).

Tableau 6 : critères d'hospitalisation des exacerbations de BPCO

---

Signes de gravité immédiate (cf item 359)
Aggravation rapide des symptômes
Dyspnée dans les activités quotidiennes (habillage...) à l'état basal
Absence de réponse au traitement médical initial
Incertitude diagnostique
Age avancé, fragilité
Absence de soutien à domicile
Oxygénothérapie au long cours, ventilation assistée à domicile
Antécédent de séjour en réanimation pour exacerbation
Comorbidités : cardiovasculaires, alcoolisme, neurologiques, psychiatriques

---

### **VI.4. Facteurs précipitants des exacerbations**

*La majorité des exacerbations de la BPCO est d'origine infectieuse (virale, bactérienne, ou mixte).*

*Les virus les plus souvent en cause sont grippe, VRS, SARS-CoV-2, rhinovirus, adénovirus.*

*Les bactéries les plus souvent en cause sont Haemophilus influenzae, Streptococcus pneumoniae et Moraxella catarrhalis.*

*Pseudomonas aeruginosa est rarement impliqué, sauf chez les patients sévères (VEMS < 30% de la valeur prédite) et/ou ayant des broncheectasies et/ou ayant déjà séjourné en milieu hospitalier avec exposition à une antibiothérapie à large spectre et/ou traités de façon chronique par une corticothérapie systémique.*

*Le principal argument en faveur d'une infection bactérienne est la purulence des expectorations.*

*Une cause environnementale (pic de pollution, tabagisme massif) est parfois à l'origine de l'exacerbation.*

*La cause exacte de l'exacerbation n'est souvent pas identifiée.*

## **VI.5. Diagnostic différentiel**

La majoration des symptômes respiratoires et notamment de la dyspnée chez un patient porteur de BPCO peut être en rapport avec un certain nombre d'autres pathologies.

Même si elles peuvent survenir de façon concomitante, ces pathologies doivent être distinguées d'une exacerbation de BPCO car elles requièrent un traitement bien spécifique.

- Pneumonie aiguës communautaire (PAC) – item 154.
  - L'auscultation pulmonaire peut identifier un foyer de crépitants, la fièvre est typiquement à 38,5°C ou plus.
  - L'imagerie thoracique objective un syndrome alvéolaire.
  - Le schéma thérapeutique à utiliser est celui des PAC, associé si nécessaire à un renforcement du traitement bronchodilatateur
- Œdème pulmonaire (insuffisance ventriculaire gauche induite par un infarctus du myocarde, un trouble du rythme).
  - clinique, radiographie thoracique, ECG et biologie (dosage du BNP et troponine) permettent d'évoquer cette hypothèse.
- Embolie pulmonaire.
  - diagnostic difficile
  - nécessite la réalisation d'une angio-TDM thoracique
- Pneumothorax.
- Prise de traitement contre-indiqué ou mal encadré : sédatifs, oxygène à haut débit, opiacés.
- Traumatisme thoracique (fractures de côtes...), fracture-tassement vertébral.
- Chirurgie thoracique ou abdominale.

## **VI.6. Explorations au cours des exacerbations**

La majorité des exacerbations de BPCO ne s'accompagne pas de signe de gravité et peuvent être prises en charge en ville (exacerbations légères ou modérées). Dans ce cas, aucune exploration paraclinique n'est justifiée.

Chez le patient hospitalisé (exacerbations sévères) les examens complémentaires ont pour but :

- d'apprécier la gravité de l'exacerbation (recherche d'une acidose respiratoire) ;
- de mettre en évidence un diagnostic différentiel ou une association morbide ;
- de surveiller l'évolution immédiate.

Le choix des examens dépend de la gravité de l'épisode aigu, de la sévérité de la maladie bronchique sous-jacente, et de l'orientation étiologique.

- En systématique :
  - radiographie thoracique
  - électrocardiogramme
  - NFS, CRP, Ionogramme sanguin – créatinine
  - gazométrie artérielle,
- Selon orientation clinique / signes de gravité :
  - (Angio-)TDM
  - BNP, échocardiographie cardiaque, troponine
- ECBC est indiqué en cas
  - *d'échec d'antibiothérapie préalable*
  - *d'antécédent de colonisation / infection à Pseudomonas aeruginosa*
  - *d'obstruction bronchique sévère connue motivant l'hospitalisation*
  - *de gravité de l'épisode motivant l'hospitalisation dans un secteur de réanimation ou de soins intensifs*
  - *d'immunodépression associée.*

## VI.7. Traitement

### VI.7.1 Bronchodilatateurs

Il s'agit du traitement essentiel, administré exclusivement par voie inhalée.

Les posologies des bronchodilatateurs doivent être élevées, administrées précocement par le patient lui-même selon les conseils qui lui ont été fournis au préalable lors des consultations. Les bêta-2 agonistes de courte durée d'action sont administrés en première intention, seuls ou associés aux anticholinergiques de courte durée d'action.

A domicile, l'efficacité des aérosols-doseurs pressurisés peut être augmentée par l'utilisation d'une chambre d'inhalation.

A l'hôpital, la nébulisation est le mode d'administration privilégié.

### VI.7.2 Antibiotiques

Les antibiotiques sont indiqués :

- si l'expectoration est franchement purulente **ou**
- si la BPCO sous-jacente est très sévère (VEMS<30% de la théorique) **ou**
- s'il existe des signes cliniques de gravité.

Les molécules utilisées en première intention sont :

- Amoxicilline +/- acide clavulanique
- Pristinamycine
- Macrolides

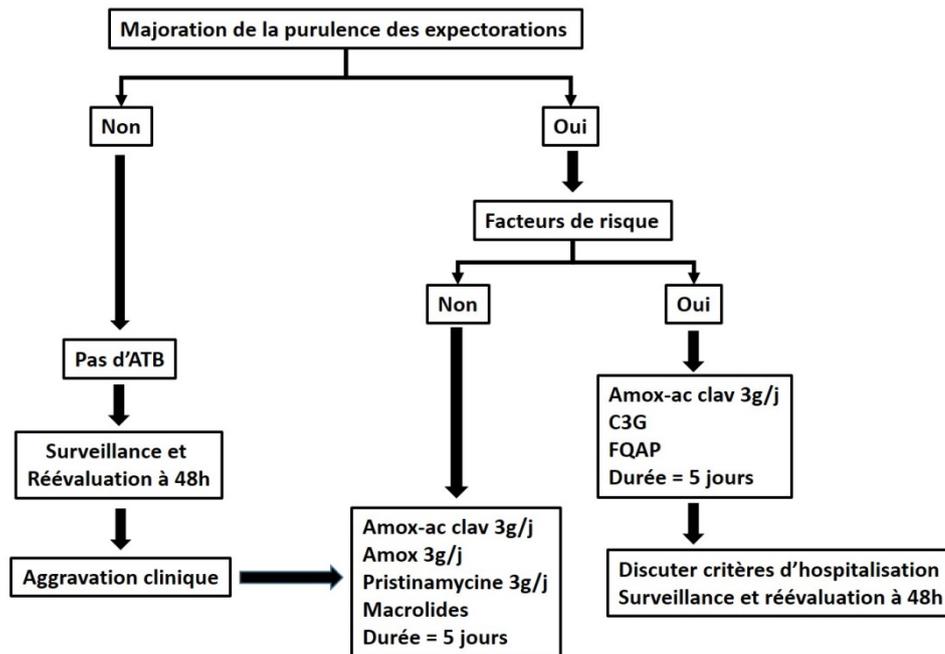
Les quinolones actives sur le pneumocoque (lévofloxacine) et les céphalosporines de 3<sup>ème</sup> génération injectables sont réservées à des cas particuliers (échec d'antibiothérapies antérieures...).

Les autres familles d'antibiotiques ne sont pas recommandées.

Selon l'historique des exacerbations, des germes résistants peuvent être ciblés (Pseudomonas...) avec réévaluation secondaire de l'antibiothérapie en fonction des résultats microbiologiques (ECBC).

Le traitement, réévalué à J2 ou J3, est prescrit pour une durée de 5-7 jours.

Figure 6 : antibiothérapie des exacerbations de BPCO prises en charge en ville (facteurs de risque = VEMS < 50 % de la valeur prédite, plus de deux exacerbations par an, cardiopathie ischémique, oxygénothérapie à domicile, corticothérapie orale chronique)



### VI.7.3. Oxygénothérapie

Le recours à une oxygénothérapie (ou la modification de son débit chez un patient sous OLD) est un motif d'hospitalisation.

Le débit d'oxygène est **titré** afin d'obtenir une saturation pulsée en oxygène (SpO<sub>2</sub>) comprise entre 88 et 92%.

#### ATTENTION :

- L'hypoxémie mal tolérée ou profonde est un signe de gravité majeur et doit toujours être corrigée par des débits d'oxygène adéquats.
- En cas d'hypercapnie, il convient d'effectuer une surveillance gazométrique afin de détecter les patients chez qui l'oxygène aggrave l'acidose respiratoire.

### VI.7.4 Corticothérapie systémique (courte durée)

A domicile, elle n'est envisagée qu'en seconde intention, en l'absence d'amélioration après 48 heures de traitement.

Chez les malades hospitalisés :

- Elle accélère l'amélioration du VEMS, et raccourcit la durée d'hospitalisation.
- Elle est prescrite au cas par cas, à une dose de 30-40 mg/j pendant une durée courte (5 jours), sans décroissance.

### VI.7.5 Autres traitements

- *Kinésithérapie de drainage en cas d'encombrement bronchique*
- *Traitement étiologique du facteur déclenchant de l'exacerbation.*
- *Prévention des complications de décubitus : prophylaxie de la maladie thrombo-embolique chez les malades hospitalisés (HBPM en l'absence d'insuffisance rénale).*
- *Prise en charge du sevrage tabagique*
- *Prise en charge des comorbidités associées*
- *Réévaluation de la technique de prise des traitements inhalés*

### VI.7.6 Ventilation mécanique

Elle est indiquée en cas d'**acidose respiratoire** (pH < 7,35).

En première intention, une ventilation non invasive est proposée par l'intermédiaire d'un masque facial.

Tableau 7 : traitement des exacerbations de BPCO

	Ambulatoire	Hospitalisation
		Oxygène <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ au débit suffisant pour obtenir <math>88\% \leq SpO_2 \leq 92\%</math></li> <li>▪ « lunettes » ou masques à mélangeurs</li> <li>▪ surveillance <math>SpO_2</math> et gaz du sang.</li> </ul>
Bronchodilatateurs	aérosol-doseur pressurisé, chambre d'inhalation, dispositif à poudre ou nébuliseur : <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <math>\beta_2</math> agonistes</li> <li>▪ OU anticholinergiques</li> </ul>	Nébulisation (+++) <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <math>\beta_2</math> mimétiques systématiques (ex Terbutaline 5 mg 4 à 6 fois/j)</li> <li>▪ <math>\pm</math> anticholinergiques (ex ipratropium 0,5 mg 3-4 fois/j)</li> </ul>
Kinésithérapie	Désencombrement en cas de sécrétions bronchiques abondantes	
Antibiothérapie	▪ cf figure 6	
Corticothérapie	Pas de bénéfice prouvé ; à envisager en l'absence d'amélioration avec la prise en charge initiale	Option en dose modérée, et durée courte (30 à 40mg/j prednisolone, 5j)
Assistance ventilatoire mécanique		si acidose respiratoire (pH < 7,35)
Héparinothérapie préventive (HBPM)	Non	Oui
Antitussifs, Neurosédatifs	Contre-indiqués	Contre-indiqués

## VI.8. Suivi

Toute exacerbation est un motif de renforcement du suivi clinique (symptômes, handicap) et fonctionnel respiratoire (spirométrie à distance).

Une consultation du médecin traitant est indispensable dans la semaine suivant une exacerbation.

Une réadaptation respiratoire doit être proposée dans les 90 jours suivant une hospitalisation pour exacerbation pour les patients n'en ayant pas bénéficié récemment en raison des bénéfices important en termes de morbi-mortalité.



## Item 210

# Pneumopathies interstitielles diffuses

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
<b>B</b>	Contenu multimédia	TDM thoracique fibrose pulmonaire idiopathique (PIC)	
<b>B</b>	Contenu multimédia	Exemple de TDM thoracique d'asbestose	
<b>A</b>	Définition	Définition des PID, connaître les grandes catégories de PID	(de cause connue et de cause inconnue)
<b>B</b>	Diagnostic positif	Pneumoconiose : savoir évoquer le diagnostic	
<b>B</b>	Diagnostic positif	Pneumopathie d'hypersensibilité : savoir évoquer le diagnostic	
<b>B</b>	Diagnostic positif	Savoir orienter l'étiologie en fonction du caractère aigu ou chronique, primitif ou secondaire et de l'état immunitaire du patient (immunocompétence versus immunodépression)	
<b>B</b>	Étiologie	Connaître les principales causes de PID secondaires	Médicament, infections, insuffisance cardiaque
<b>B</b>	Étiologies	Connaître le retentissement pulmonaire des principales maladies auto-immunes et infectieuses	
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître l'indication des examens d'imagerie au cours d'une pneumopathie interstitielle diffuse	
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître la stratégie diagnostique initiale devant une pneumopathie interstitielle diffuse	
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie TDM d'une pneumopathie interstitielle diffuse	lésions élémentaires : nodules, images linéaires, hyperdensités, hypodensités
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître l'intérêt des EFR pour le diagnostic et le suivi des PID	
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître les principaux examens biologiques dont les examens immunologiques à effectuer devant une PID	

**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

### Points clés

1. Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) rassemblent de nombreuses entités dont le point commun est de donner des opacités infiltrantes diffuses sur l'imagerie pulmonaire.
2. Ces maladies touchent essentiellement le compartiment interstitiel du poumon.
3. Les PID peuvent être classées en fonction de leur caractère aigu ou chronique et de leur cause, connue ou inconnue.
4. Les PID aiguës sont dominées par les causes infectieuses et cardiogéniques.
5. Le lavage broncho-alvéolaire est l'examen clé au cours des PID aiguës fébriles ou chez l'immunodéprimé.
6. Le bilan cardiologique est indispensable au cours des PID aiguës non fébriles.
7. PID subaiguës ou chroniques sont dominées par la sarcoïdose, la fibrose pulmonaire idiopathique et les PID associées aux connectivites.
8. L'examen physique pulmonaire et les EFR sont rarement discriminantes pour le diagnostic étiologique.
9. L'intégration des données cliniques, biologiques et d'imagerie (scanner thoracique en haute résolution et en coupes fines) au cours de la discussion multi-disciplinaire représente la pierre angulaire de l'orientation diagnostique des PID subaiguës ou chroniques.
10. La prise en charge optimale nécessite la collaboration d'experts spécifiquement formés au diagnostic des pneumopathies interstitielles pulmonaires (cliniciens, radiologues, anatomo-pathologistes, chirurgiens) à toutes les étapes de la démarche diagnostique.

## I. INTRODUCTION - DEFINITIONS

L'interstitium pulmonaire est représenté par le tissu conjonctif de soutien des axes broncho-vasculaires, et des cloisons (septa) inter et intra lobulaires (Fig 1 et 2)

Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) sont aussi appelées **pneumopathies infiltrantes (ou infiltratives) diffuses**.

Elles ont en commun :

Anatomo-pathologie

- atteinte de l'interstitium pulmonaire par infiltrat cellulaire, œdémateux ou fibreux
- *dans certaines PID, une atteinte des bronchioles et de l'espace alvéolaire peut aussi se voir*

Imagerie thoracique (scanner thoracique indispensable)

- opacités parenchymateuses diffuses, non systématisées, bilatérales et habituellement symétriques

Clinique

- signes non spécifiques : dyspnée, toux
- crépitants fréquents
- hypoxémie à l'effort

Fig 1 : Représentation schématique du lobule pulmonaire<sup>1</sup>

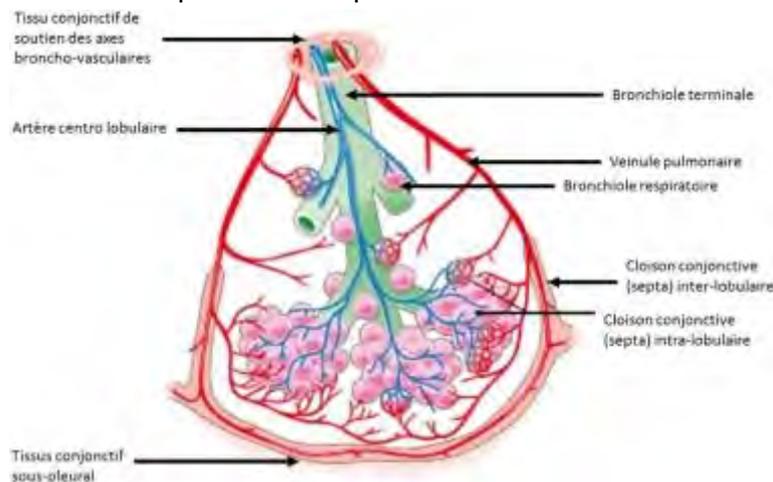


Fig 2 : Cloisons inter-lobulaires vues en thoracoscopie chez un fumeur<sup>2</sup>



<sup>1</sup> unité respiratoire terminale qui a une forme polyédrique de 1 à 2,5 cm de diamètre, à sommet hilare et à base pleurale, séparée des lobules voisins par les septa inter-lobulaires. Chaque lobule pulmonaire est centré sur une bronchiole terminale accompagnée de son artère centro-lobulaire. En périphérie du lobule (dans les septas inter-lobulaires) cheminent le réseau de drainage veineux et lymphatique

<sup>2</sup> les dépôts de poussière (anthracose) dans les vaisseaux lymphatiques (présents dans les septa inter-lobulaires) dessinent les limites des lobules pulmonaires à la périphérie du poumon, sous la plèvre

## II. PID AIGUES versus PID SUB-AIGUES/CHRONIQUES

La démarche diagnostique et la prise en charge sont fondamentalement différentes, selon que l'on se trouve face à une PID aiguë ou une PID subaiguë ou chronique (PID-SC).

- PID aiguës (< 3 semaines), dominées par 4 grandes étiologies (tableau 1) :
  - Infectieuse : pneumonies aiguës communautaires (PAC) graves ou à germes opportunistes
  - Cardiogénique (œdème aigu du poumon)
  - Syndrome de détresse respiratoire aiguë - SDRA (cf item 359)
  - Exacerbation d'une PID-SC préexistante
- *Causes plus rares : pneumopathie médicamenteuse, hémorragie intra-alvéolaire, pneumopathie aiguë éosinophile, pneumopathie associée à certaines connectivites,*
- PID-subaiguës ou chroniques (tableau 2), groupe hétérogène d'affections que l'on peut pour des raisons épidémiologiques et pratiques séparer en :
  - PID de cause connue
  - PID de cause inconnue

## III. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE PID AIGUE

Tableau 1 : Orientation diagnostique devant une PID aiguë

	Œdème pulmonaire hémodynamique	Pneumonies infectieuses	SDRA*	Exacerbation de PID -SC
Fièvre	NON	OUI	±	±
Agent causal / mécanisme	Infarctus du myocarde Valvulopathie mitrale Surcharge hémodynamique	PAC ( <i>S. pneumoniae</i> légionelles, mycoplasme, Chlamydiae, grippe ; COVID-19) Miliaire tuberculeuse Pneumocystose	Agression exogène  Agression endogène	Les plus fréquents : ▪ médicaments ▪ exacerbation de FPI ▪ connectivites
Terrain/ anamnèse/ clinique	HTA Coronaropathie Valvulopathie Expectoration mousseuse Orthopnée	Contage (tuberculose, grippe, COVID-19) Immunodépression (VIH, greffe, cancers)		cf PID-SC
Éléments du diagnostic	ECG BNP ETT Test thérapeutique aux diurétiques	HC, antigénuries (cf item 154), antigénémies écouvillon naso-pharyngé (grippe, COVID-19, mycoplasme) Expectoration (BK) LBA (si immunodéprimé)	GDS Hémocultures ECG BNP ETT	cf PID-SC
Particularités radiologiques	Cardiomégalie Opacités floues péri-hilaire Epanchements pleuraux	Nodules, infiltrats, Micronodules à contours nets (MT)		cf PID-SC rechercher une cause infectieuse ou cardiaque

Légende : PAC = pneumonie aiguë communautaire ; LBA = lavage broncho-alvéolaire ; MT = miliaire tuberculeuse ; ETT = échographie cardiaque trans-thoracique ; FPI = fibrose pulmonaire idiopathique ; HC = Hémocultures ; ECG = électrocardiogramme ; HTA = hypertension artérielle ; BK = bacille de Koch ; BNP = brain natriuretic factor ; SDRA = syndrome de détresse respiratoire aiguë de l'adulte

\* voir en détail dans l'item 359

Analyse du contexte :

- ATCD personnels (cancer, hémopathie maligne, facteurs de risque cardio-vasculaires, connectivite)
- immunodépression (statut VIH, exposition à des médicaments immunosuppresseurs)
- exposition à des agents susceptibles d'entraîner un œdème lésionnel (médicaments pneumotoxiques, gaz toxique, drogues).

En raison de sa fréquence l'**œdème cardiogénique** doit toujours être suspecté.

**Le lavage broncho-alvéolaire (LBA) : s'il est réalisable, et une fois la cause cardiaque éliminée**

- très performant pour le diagnostic des infections
- indiqué devant toute PID de l'immunodéprimé (car infection non fébrile possible)
- permet une orientation diagnostique dans les autres cas

La démarche diagnostique ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique qui associe :

- Transfert en réanimation si détresse respiratoire
- O<sub>2</sub> à haut débit ± assistance ventilatoire
- En présence de **fièvre**, un **traitement anti-infectieux probabiliste** à large spectre, couvrant :
  - le pneumocoque et les agents intracellulaires (type PAC grave)
  - *P. jiroveci* (pneumocystose) si le contexte d'immunosuppression et l'imagerie sont compatibles
  - *M. tuberculosis* si l'imagerie est évocatrice de miliaire et si la sévérité du tableau ne permet pas d'attendre une preuve bactériologique
- Diurétiques si doute sur une insuffisance cardiaque
- **Arrêt immédiat de tout médicament potentiellement pneumotoxique** (cf [www.Pneumotox.com](http://www.Pneumotox.com))

## IV. PID SUB-AIGUES/CHRONIQUES

### IV.1. Epidémiologie

Tableau 2 : les 10 causes principales des PID subaiguës ou chroniques

Cause connue* (35 %)	Cause inconnue* (65 %)
1. <u>PID au cours des connectivites</u> <ul style="list-style-type: none"><li>• Polyarthrite rhumatoïde</li><li>• Sclérodermie</li><li>• Myosites</li></ul>	8. <u>Sarcoïdose</u>
2. <u>Pneumopathies d'hypersensibilité (PHS)</u> <ul style="list-style-type: none"><li>• Poumon d'éleveur d'oiseaux</li><li>• Poumon de fermier</li><li>• PHS domestiques</li></ul>	9. PID idiopathiques (PID-i) <ul style="list-style-type: none"><li>• <u>Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)</u> = 55% des PID-i</li><li>• Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) = 10% des PID-i</li><li>• Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)</li><li>• Autres</li></ul>
3. <u>Pneumopathies médicamenteuses</u>	
4. <u>Proliférations malignes</u> <ul style="list-style-type: none"><li>• <u>Lymphangite carcinomateuse</u></li><li>• Adénocarcinomes lépidiques</li></ul>	
5. Pneumoconioses <ul style="list-style-type: none"><li>• Silicose</li><li>• Asbestose</li></ul>	10. Autres entités bien définies <ul style="list-style-type: none"><li>• Histiocytose langerhansienne</li><li>• Lymphangioliomyomatose</li><li>• Autres</li></ul>
6. Infection <ul style="list-style-type: none"><li>• Tuberculose</li></ul>	
7. <u>Insuffisance cardiaque gauche</u>	

\* les diagnostics les plus fréquents sont soulignés

## IV.2. Circonstances de découverte

- dyspnée d'effort, ± toux sèche, non spécifiques, d'apparition progressive
- plus rarement :
  - crépitants secs, de type Velcro aux bases
  - hippocratismes digitaux : peu spécifique mais évocateur de FPI
  - découverte fortuite sur une imagerie thoracique
  - découverte au cours du bilan d'une autre affection (connectivite en particulier)

## IV.3. Scanner thoracique = pierre angulaire de l'orientation diagnostique

Son analyse nécessite

- une technique adaptée

Il caractérise les lésions élémentaires directes et indirectes (tableau 3)

Tableau 3 : les 5 lésions radiologiques élémentaires de pneumopathie interstitielle en scanner thoracique et les signes associés (figures 3 à 13)

<b>Lésion élémentaire</b>	<b>Description</b>
<i>Nodules</i> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ micronodules (&lt; 3 mm)</li><li>▪ nodules (3 – 30 mm)</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Distribution périlymphatique</li><li>▪ Distribution hématogène (miliaire)</li><li>▪ Distribution centro-lobulaire</li></ul>
<i>Lignes et Réticulations<sup>3</sup></i>	<i>Accentuation ou visualisation de structures anatomiques normalement non visibles (cloisons interlobulaires et intra-lobulaires)</i> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Réticulations inter-lobulaires à larges mailles polyédriques</li><li>▪ Réticulations intra-lobulaires à petites mailles</li></ul>
<i>Épaississements péri-bronchovasculaires</i>	
<i>Hyperdensités</i> ± bronchogramme aérique	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ condensations alvéolaires<ul style="list-style-type: none"><li>- hyperdensité effaçant les contours des vaisseaux et les parois bronchiques</li></ul></li><li>▪ verre dépoli<ul style="list-style-type: none"><li>- hyperdensité n'effaçant pas les contours des vaisseaux et des parois bronchiques</li></ul></li></ul>
<i>Kystes</i>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Rayon de miel<ul style="list-style-type: none"><li>- Espaces kystiques aériques limités par des parois épaissies, jointifs, en couches successives à disposition sous-pleurale</li></ul></li></ul>
<i>Signes associés de fibrose</i>	<i>Bronchectasies de traction<sup>4</sup></i> <i>Distorsion architecturale</i> <i>Perte de volume</i>
<i>Autres signes associés</i>	<i>Adénopathies hilaires bilatérales</i> <i>Epanchements pleuraux</i>

<sup>3</sup> On parle d'opacités réticulaires quand les opacités linéaires s'entrecroisent et donnent un aspect en filet (réseau)

<sup>4</sup> Il ne s'agit pas à proprement de bronchectasies car la paroi bronchique est normale ; elles résultent de la traction exercée sur les parois bronchiques quand la rétraction élastique du parenchyme augmente (fibrose).

#### IV.4. Imagerie des PID – exemples

Fig 3 : Miliaire tuberculeuse : micronodules (< 3 mm) de distribution diffuse dans le parenchyme pulmonaire. De gauche à droite et de haut en bas : radiographie de thorax, même cliché, zoom sur le lobe inférieur droit, scanner thoracique

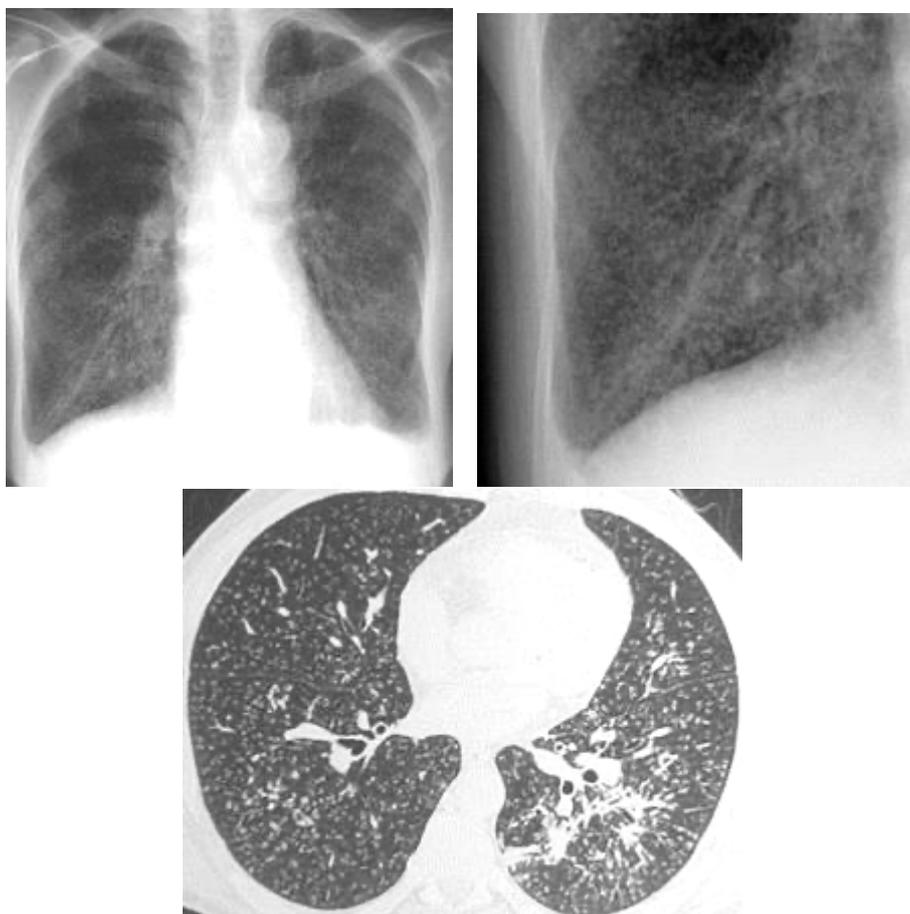


Fig 4 : A gauche, scanner normal. A droite, micronodules à distribution périlymphatique (plèvre et le long des scissures, irrégularité et épaissement des parois bronchiques) dans le cadre d'une sarcoïdose. La grande scissure est marquée par les flèches. On parle ici de scissure « perlée »

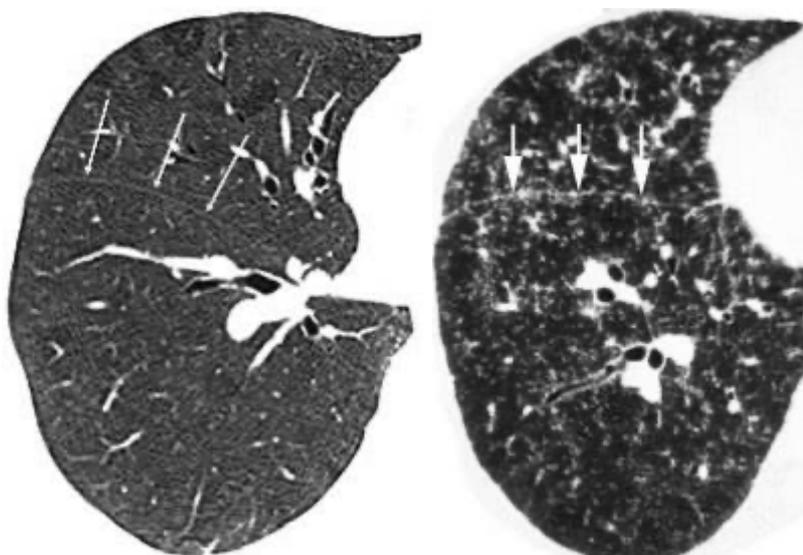


Fig 5 : Epaissements péri-broncho vasculaires (à droite). Aspect normal à peu près au même niveau de coupe (à gauche).

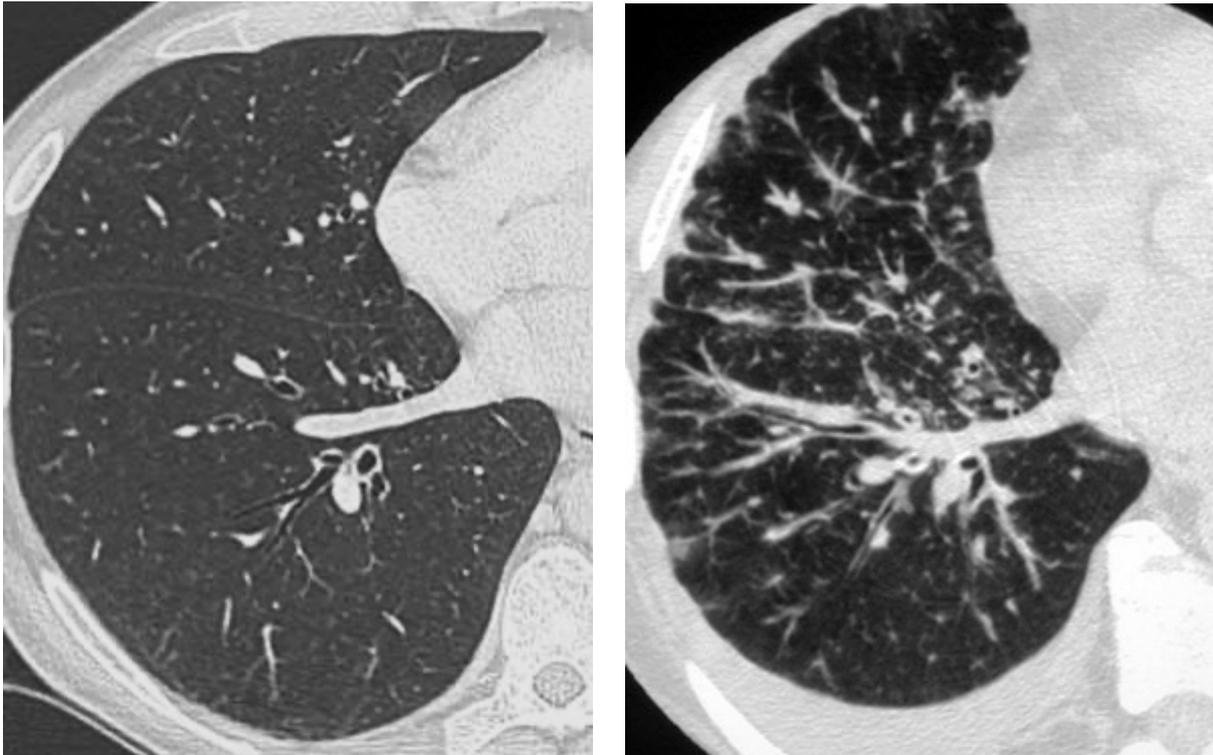


Fig 6 : Plages de verre dépoli (hyperdensité n'effaçant pas les contours des vaisseaux ou scissures).

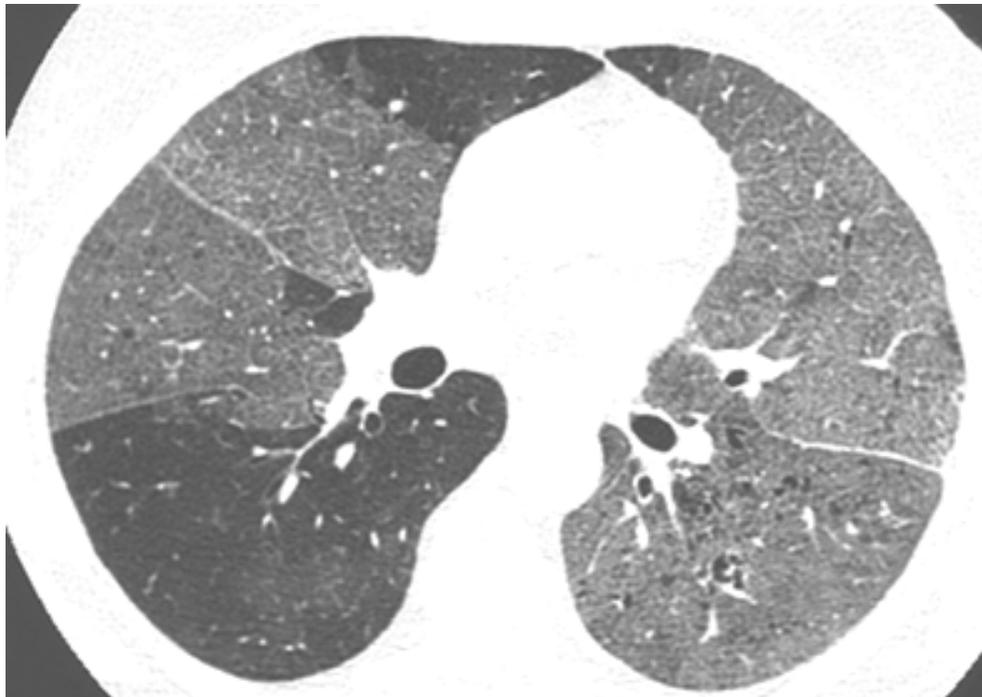


Fig 7 : Par opposition au verre dépoli les condensations alvéolaires effacent les scissures, les contours des vaisseaux et les parois bronchiques. On note aussi la présence d'un bronchogramme aérique

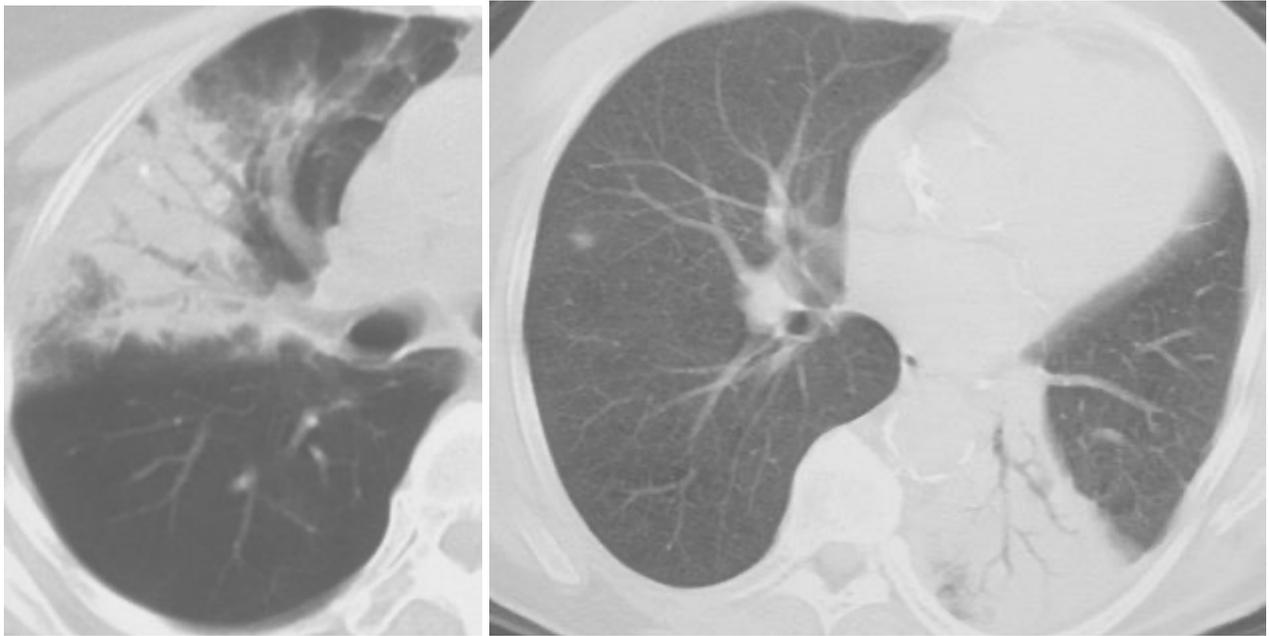


Fig 8 : Schématisation de réticulations à larges mailles correspondant à un épaissement des cloisons inter-lobulaires



Fig 9 : Epaissement des cloisons inter-lobulaires au cours d'une lymphangite carcinomateuse (les flèches désignent des artères centro-lobulaires).

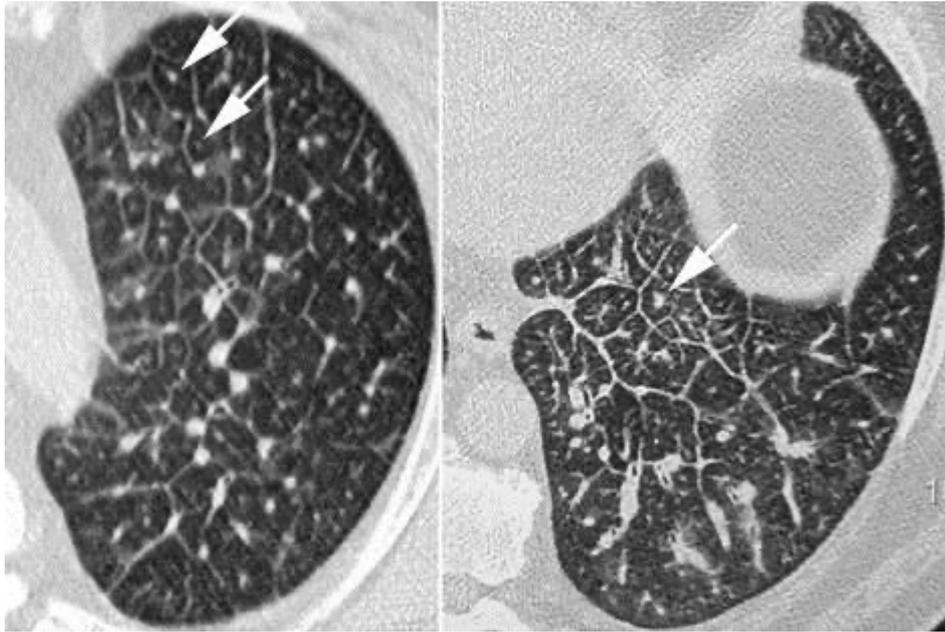


Fig 10 : Réticulations intra-lobulaires à fines mailles dans le cadre d'une PINS. On note également quelques bronchectasies de traction

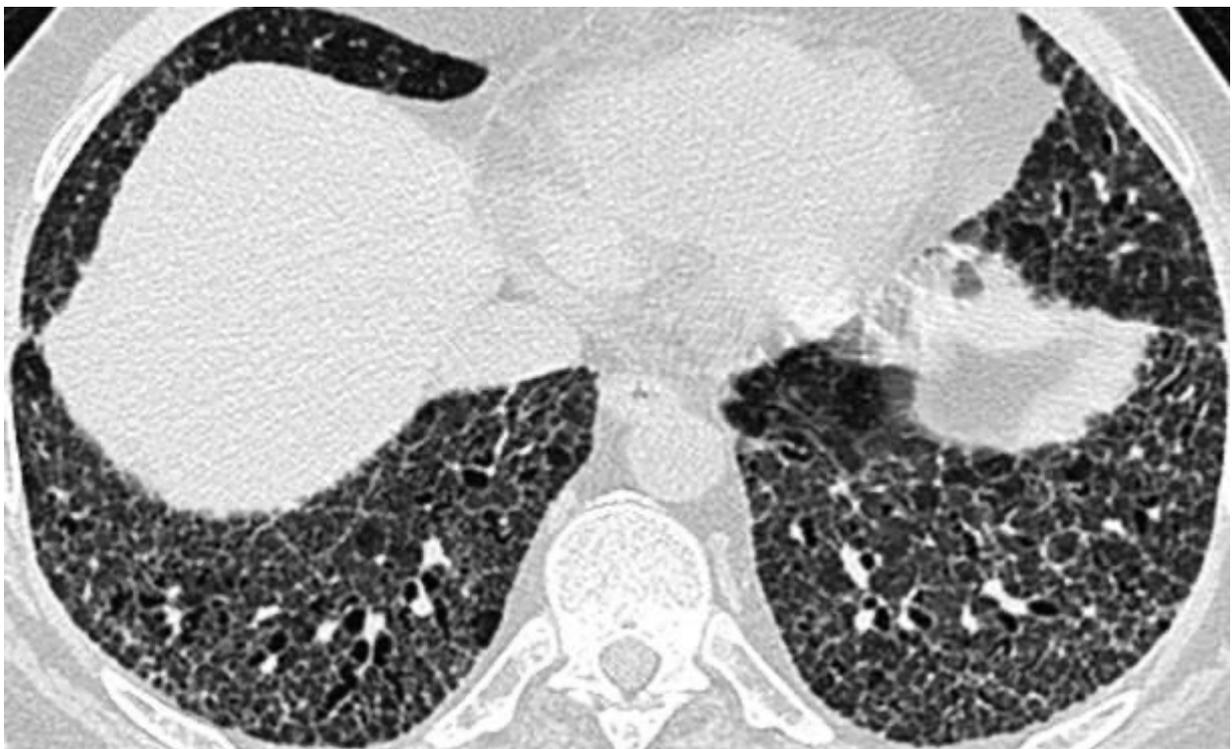


Fig 11 : Schématisation des kystes en rayon de miel correspondant à des espaces kystiques aériques limités par des parois épaissies, jointifs, disposés en couches dans les territoires périphériques sous-pleuraux

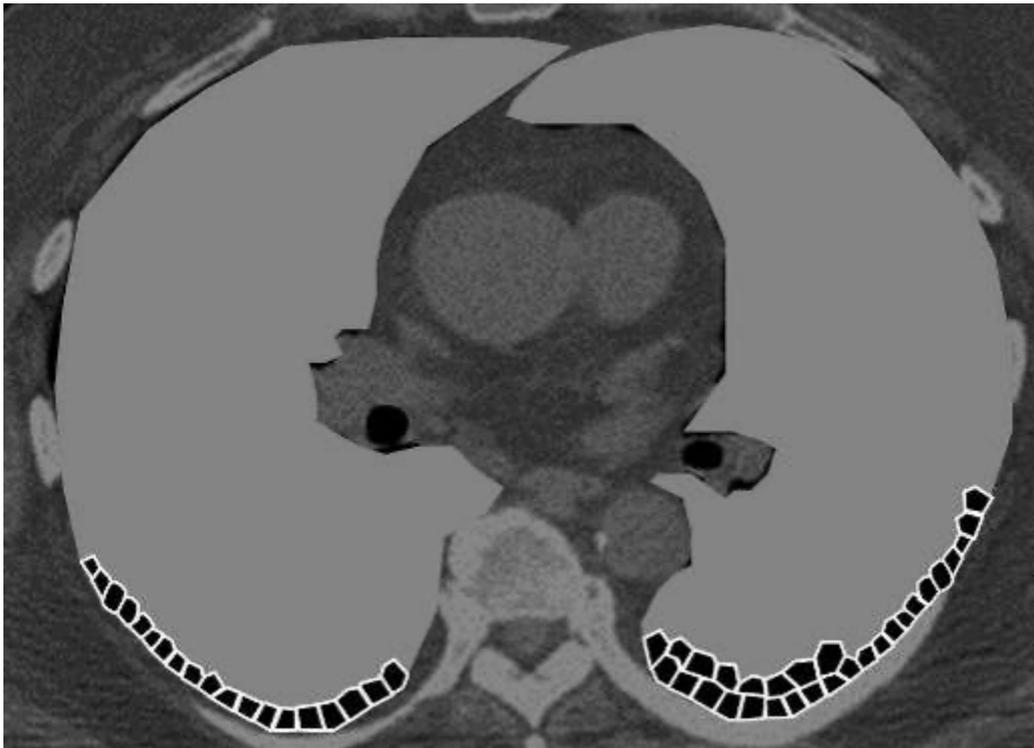


Fig 12 : Lésions kystiques en « rayon de miel » au cours d'une fibrose pulmonaire idiopathique

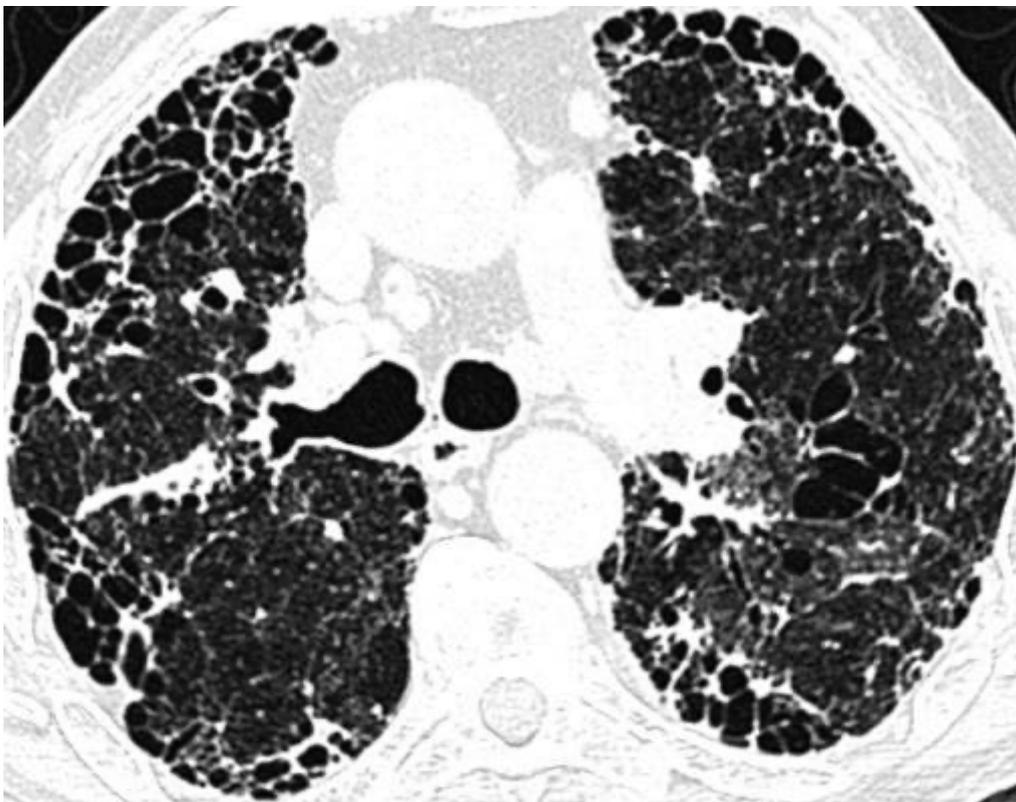
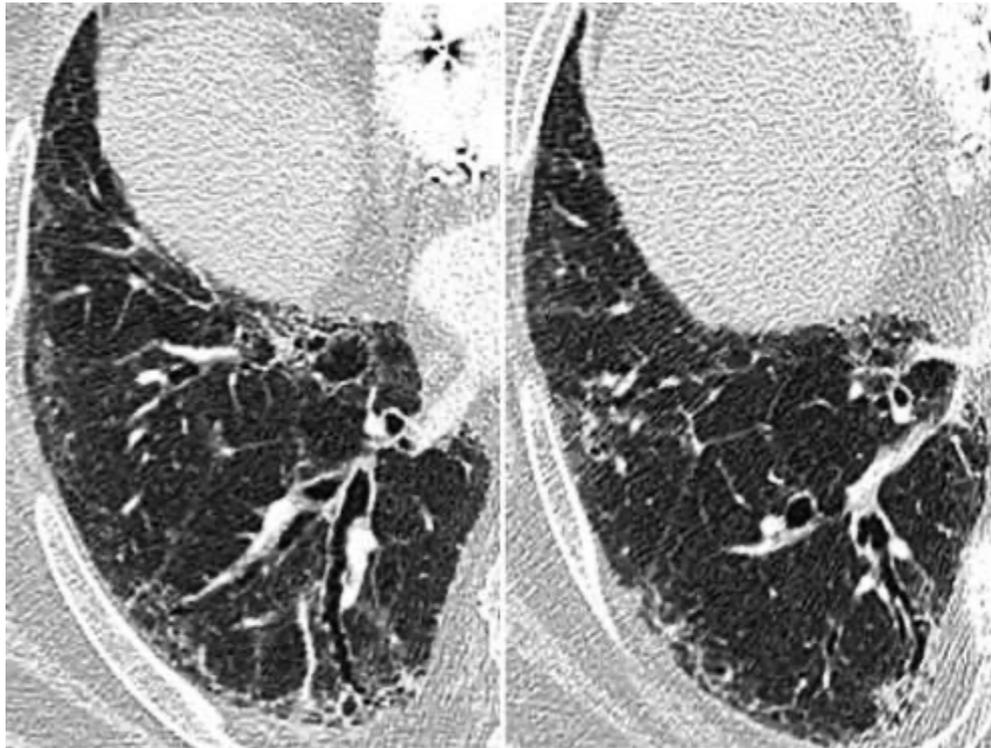


Fig 13 : Bronchectasies « par traction » au cours d'une fibrose pulmonaire idiopathique



#### **IV.5. Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)**

- *un trouble ventilatoire restrictif (TVR) pur caractérisé par*
  - *une diminution de la capacité pulmonaire totale (CPT < 80%)*
  - *une diminution homogène des volumes (capacité vitale) et des débits (VEMS) avec un rapport VEMS/CVF > 70%*
  - *en cas de tabagisme, ou dans certaines connectivites (comme la polyarthrite rhumatoïde) un trouble ventilatoire obstructif peut être associé par atteinte des petites voies aériennes et/ou emphysème.*
  
- *une altération de la fonction « échangeur » du poumon caractérisée par*
  - *une diminution de la diffusion du monoxyde de carbone (DLCO < 70% de la valeur théorique, témoin d'un trouble de la diffusion alvéolo- capillaire)*
  - *hypoxémie, souvent absente au repos : désaturation (▼ SpO<sub>2</sub>) au test de marche de 6 minutes*

#### **IV.6. Démarche diagnostique devant une PID subaiguë ou chronique**

##### **IV.6.1 Interrogatoire (+++)**

- *Terrain (âge, sexe) constitue un élément d'orientation essentiel*
- *Tabagisme : certaines PID s'observent presque exclusivement chez les fumeurs.*
- *Toxicomanie*
  - *Quelle que soit la voie d'administration, les drogues ou leurs produits de coupe peuvent induire des PID aiguës ou chroniques*
- *Médicaments / radiothérapie (l'histoire détaillée des prises médicamenteuses est indispensable)*
  - *Le site [www.pneumotox.com](http://www.pneumotox.com) permet d'accéder aux informations actualisées.*

- Les médicaments dont la prise est ancienne peuvent aussi être incriminés
- Expositions environnementales professionnelles et domestiques
  - Aux principaux agents responsables de pneumoconioses : amiante, silice
  - À des antigènes organiques susceptibles d'entraîner une PHS d'origine
    - Animale (ex. éleveurs d'oiseaux par exemple)
    - Bactérienne (ex. actinomycètes du foin humide dans le poumon de fermier)
    - Fongique (moisissures domestiques...)
- Signes fonctionnel évocateurs de connectivite
  - Arthralgies, myalgies, syndrome sec, syndrome de Raynaud, ...

#### IV.6.2 Examen physique

Signes généraux, non spécifiques et observés dans de nombreuses PID

Signes de connectivites : déformations articulaires, éruptions cutanées, sclérodactylie, télangiectasies, faiblesse musculaire, mains de mécanicien, bandelette urinaire (protéinurie / hématurie notamment)

Signes extra-thoraciques évocateurs de sarcoïdose (cf item 211)

#### IV.6.3 Regroupements syndromiques = définition de profils scanographiques

Le scanner est la pierre angulaire de l'orientation étiologique.

L'analyse des lésions présentes au scanner, la caractérisation des lésions prédominantes, la topographie des lésions et la présence de lésions associées permettent de décrire des profils radiologiques (aspects) qui ont une valeur d'orientation étiologique essentielle.

La présence d'anomalies extra-parenchymateuses peut orienter le diagnostic (ex : adénopathies hilaires bilatérales, pleurésie)

#### IV.6.4 EFR

Le trouble ventilatoire restrictif et l'hypoxémie n'ont aucune valeur d'orientation étiologique

#### IV.6.5 Biologie

Biologie sanguine

<b>Examens biologiques</b>	<b>Signes ou maladies recherchés</b>
NFS, CRP	syndrome inflammatoire biologique
formule sanguine	hyperéosinophilie, lymphopénie
BNP	insuffisance cardiaque
créatininémie	insuffisance rénale
dosage des précipitines sériques <sup>5</sup>	pneumopathies d'hypersensibilité
calcémie, calciurie	sarcoïdose
facteur rhumatoïde, Ac anti-CCP, Ac anti-nucléaires (Ac dirigés contre des antigènes spécifiques de certaines connectivites), Ac anti-ADN, selon l'orientation dot myosites ou dot sclérodermie	connectivites
ANCA	vascularites

<sup>5</sup> anticorps de type IgG dirigés contre l'antigène responsable des PHS (déjections d'oiseaux, notamment de pigeons, moisissures du foin, etc ...).

LBA :

- Réalisé au cours d'une bronchoscopie souple
- Fournit des éléments d'**orientation étiologique** en fonction de la formule cytologique
- Le LBA du sujet sain est composé principalement de macrophages alvéolaires (85-95%) et de lymphocytes (5-15%). Quand le nombre de cellules/ml augmente on parle d'alvéolite. En cas de tabagisme, le nombre et le pourcentage de macrophages augmentent (alvéolite macrophagique).
- Peut donner une **certitude diagnostique** si :
  - cellules malignes
  - agents infectieux pathogènes
  - présence de sidérophages (en faveur d'une hémorragie alvéolaire)

#### IV.6.6 Apport de l'histologie

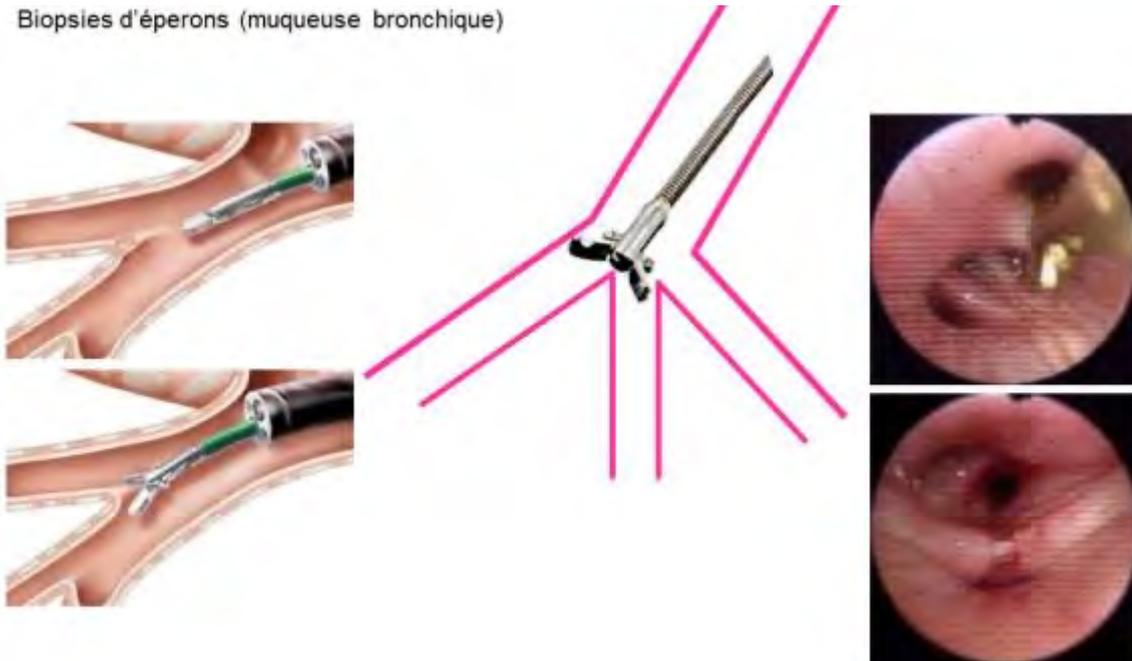
La démarche diagnostique fait appel à l'histologie dans moins de 15% des PID.

##### IV.6.6.1. Biopsies d'éperons de divisions bronchiques, en endoscopie

- Diagnostic des processus lymphophiles diffus atteignant la muqueuse bronchique
  - sarcoïdose
  - lymphangite carcinomateuse

Figure 14 :

Biopsies d'éperons (muqueuse bronchique)

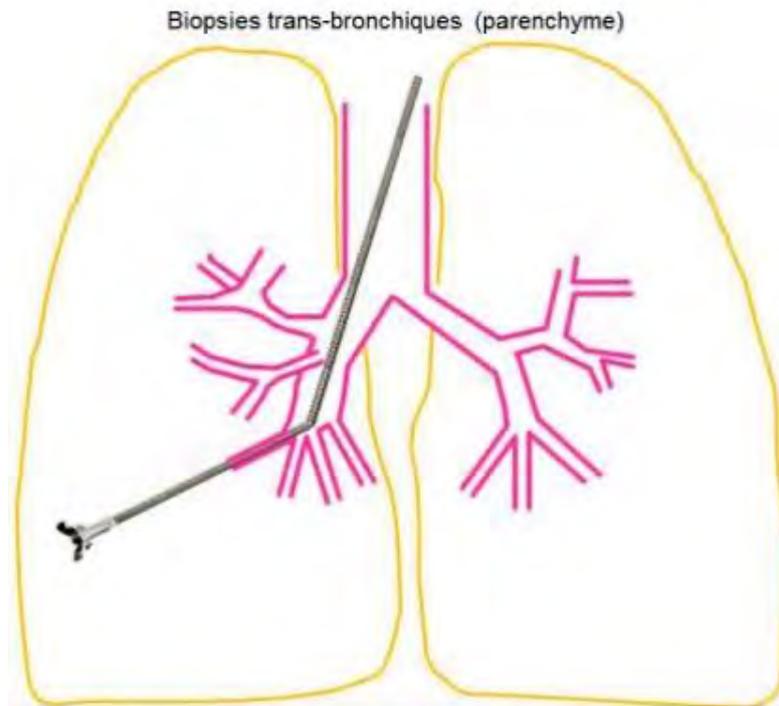


##### IV.6.6.2. Biopsies transbronchiques (BTB) à la pince en endoscopie

- Il s'agit d'une biopsie à l'aveugle ou sous contrôle scopique, permettant une analyse des tissus bronchiolaires et alvéolaires en distalité. A ne pas confondre avec la biopsie transbronchique écho-guidée qui elle est plus proximale dans l'arbre bronchique.
- Diagnostic de certitude de certains processus infiltrants diffus
  - sarcoïdose (stades 2, 3 et 4)
  - pneumopathie organisée
  - lymphangite carcinomateuse
  - miliaire tuberculeuse
- Permettent l'étude d'un faible volume de parenchyme pulmonaire

- *Non contributives et potentiellement dangereuses dans les autres PID (complication à type de pneumothorax ou d'hémoptysie notamment)*

Figure 15 : biopsies transbronchiques



IV.6.6.3. Ponction écho-guidée par voie endoscopique des adénopathies médiastinales et péri-hilaires (EBUS endobronchial ultrasound bronchoscopy)

- *Biopsie à travers la paroi des bronches permettant la documentation des adénopathies médiastinales et hilaires*
- *Indiquée pour :*
  - *sarcoïdose*
  - *lymphangite carcinomateuse*
  - *tuberculose ganglionnaire*
  - *lymphome*

Figure 16

Ponctions d'adénopathies médiastinales transmurales à l'aiguille écho-guidée sous bronchoscopie



#### IV.6.6.4 Biopsies pulmonaires chirurgicales (par vidéo-thoroscopie ou par cryobiopsie transbronchique)

- après discussion multidisciplinaire +++
- pour la caractérisation des lésions histopathologiques au cours de PID non typiques
- si impact attendu sur la prise en charge, et en l'absence de contre-indication
- comme pour l'imagerie il existe des profils histologiques qui ont valeur d'orientation

#### IV.7.5.5. Prélèvements histologiques extra-thoraciques

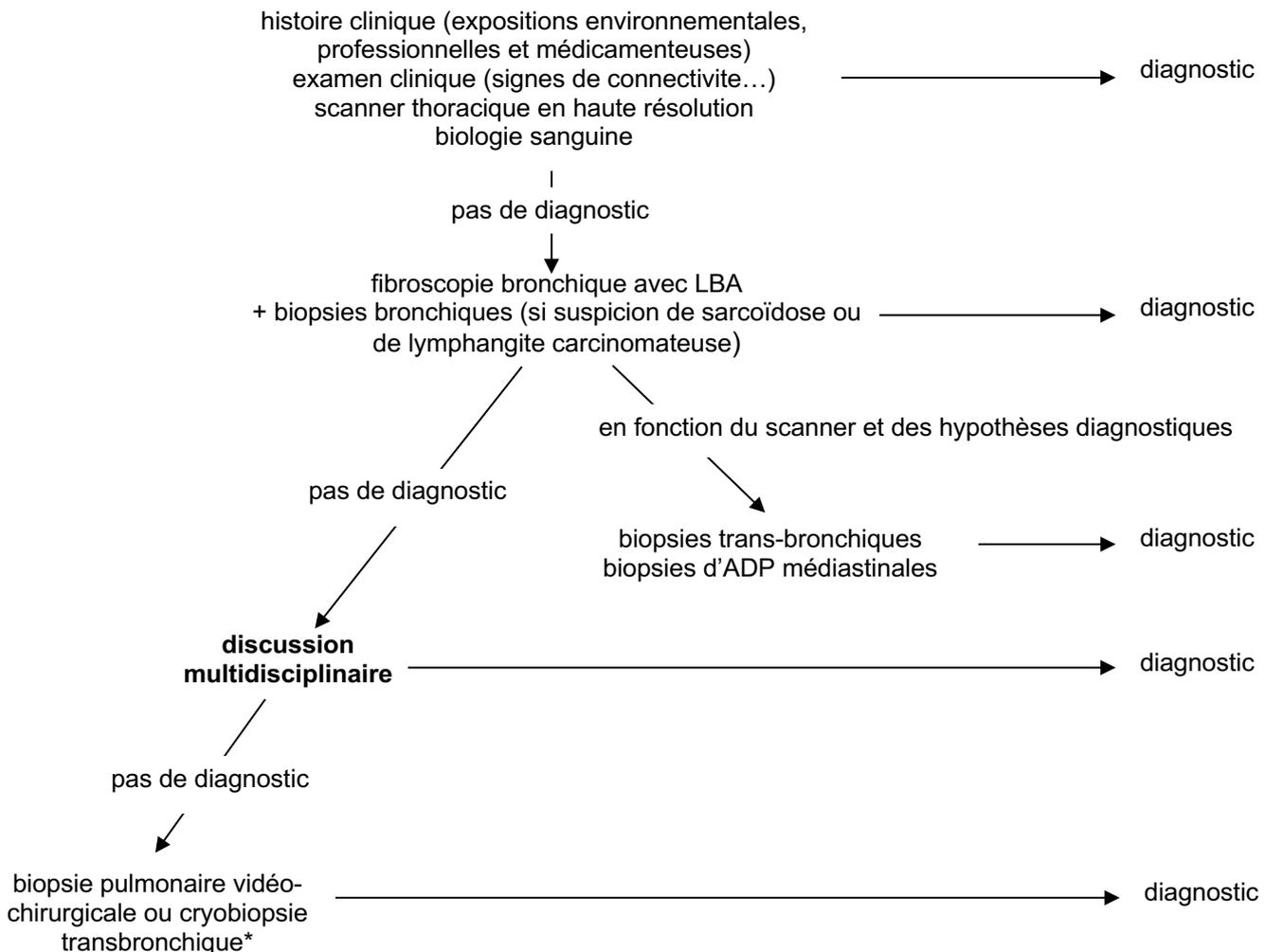
- Biopsies de lésions extra-thoraciques en cas d'affection systémique (sarcoïdose, myopathies inflammatoires, vascularite).
- Biopsies de glandes salivaires accessoires : utiles au diagnostic de sarcoïdose, de syndrome de Gougerot-Sjögren.

### IV.7. Synthèse diagnostique (fig 17)

La démarche diagnostique doit être méthodique et graduelle, en évoquant en premier lieu les PID les plus fréquentes ou tout au moins celles qui nécessitent des mesures rapides (œdème pulmonaire, infections, prolifération tumorale, pneumopathie médicamenteuse, certaines connectivites, sarcoïdose).

La complexité du raisonnement face à une PID justifie que la très grande majorité des cas fasse l'objet d'une **discussion multidisciplinaire (DMD)**.

Figure 17 : schéma diagnostique des PID subaiguës et chroniques



\* si l'on peut en attendre une conséquence thérapeutique et en l'absence de contrindication

## V. V. LES PRINCIPALES PID EN MOTS CLES

### V.1 Fibrose Pulmonaire idiopathique (FPI)

**La plus fréquente des PID** de cause inconnue après la sarcoïdose.

Son incidence est d'environ 10 cas/100 000 habitants.

Son pronostic global est très sombre avec une médiane de survie sans traitement à 3 ans.

L'âge moyen de survenue est de 68 ans avec une légère prédominance masculine. Le tabagisme est observé dans 60% à 80% des cas.

Signes cliniques les plus fréquents :

- dyspnée d'effort d'aggravation progressive
- toux sèche
- râles crépitants secs (velcro) aux bases
- pas d'atteinte extra-respiratoire en dehors d'un hippocratisme digital (40%).

Radiographie thoracique :

- peut être normale au début
- opacités réticulées, prédominant aux bases et dans les régions sous-pleurales (figure 18).
- perte de volume pulmonaire

TDM = pierre angulaire du diagnostic : aspect de pneumopathie interstitielle commune (PIC)

- kystes en rayon de miel
- réticulations intra-lobulaires
- bronchectasies et bronchiolectasies périphériques de traction
- prédominant en sous pleural et aux bases (figures 10 à 13)

EFR :

- trouble ventilatoire restrictif, ▼ DLCO
- l'hypoxémie peut ne se démasquer qu'à l'effort (▼ SpO<sub>2</sub> lors du test de marche de 6 minutes).

Biologie : normale

Bilan immunitaire négatif.

Le LBA ne fournit pas d'élément de diagnostic positif mais peut permettre d'éliminer des diagnostics différentiels lorsque la présentation au scanner thoracique n'est pas typique.

La biopsie pulmonaire (vidéo-chirurgicale ou cryobiopsie transbronchique) doit faire l'objet d'une discussion multidisciplinaire et ne se conçoit que devant un tableau scanographique atypique et si l'impact sur la prise en charge est réel, elle montre alors un aspect de pneumopathie interstitielle commune (PIC), Usual Interstitial Pneumonia (UIP) en anglais

Le diagnostic de FPI est largement optimisé par la pratique de DMD.

Le traitement médicamenteux repose sur les antifibrosants, qui ralentissent le déclin de la fonction respiratoire, réduisent le risque d'exacerbation aiguë et améliorent probablement la survie.



Fig 18 : évolution de la radiographie de thorax, à intervalles de deux ans, de haut en bas, dans une FPI (normal en haut, images réticulaires dans les bases et diminution du volume pulmonaire qui apparaissent progressivement au cours du temps)

-----

## V.2. Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique (PINS)

Le terme de PINS désigne à la fois un aspect histopathologique et une entité anatomo-clinique.

Par extension, on parle de profil tomodensitométrique évocateur de PINS devant certains aspects au scanner : opacités associant verre dépoli et réticulations, avec un degré variable de fibrose, avec une distribution péribronchovasculaire et un certain degré de respect de la zone sous-pleurale.

On distingue :

- La PINS idiopathique. Survient à un âge plus jeune (< 50 ans) que la FPI. Son pronostic est meilleur que celui de la Fibrose pulmonaire idiopathique. Le diagnostic de certitude nécessite une biopsie pulmonaire. Le traitement repose sur les immunosuppresseurs et éventuellement les anti-fibrosants
- Les PINS secondaires, essentiellement au cours des connectivites dont elle constitue l'aspect le plus fréquent des atteintes pulmonaires. Dans ce contexte, un scanner évocateur suffit à parler de PINS. Elle peut aussi être secondaire à la prise de médicaments.

Fig 19 : Patient suivi pour une sclérodémie. Apparition d'une dyspnée d'effort, de crépitations aux bases et d'un trouble ventilatoire restrictif en rapport avec l'installation d'une PINS sur le scanner thoracique ci-dessous.



-----

## V.3. Pneumopathie d'Hypersensibilité (PHS)

Liées à une hypersensibilité retardée aux antigènes organiques inhalés de façon répétée, les PHS peuvent survenir dans un contexte domestique (oiseaux de compagnie, moisissures) ou professionnel (agriculture exposant à l'inhalation de moisissures ou d'actinomyètes se développant dans le foin moisi, ou à des déjections d'oiseaux).

Les PHS sont rares chez le fumeur.

On distingue 2 types de PHS (alors qu'auparavant, la distinction était temporelle : forme aiguë, subaiguë et chronique) :

- PHS non fibrosante : le plus souvent aiguë ou subaiguë, sous forme d'un syndrome pseudo-grippal fébrile survenant quelques heures après l'exposition antigénique délétère. L'évolution peut être spontanément favorable après éviction. Elle peut évoluer en plusieurs semaines ou mois avec toux, dyspnée d'effort et râles crépitants ± râles pialants en fin d'inspiration (squeaks) liés à l'atteinte bronchiolaire). La radiographie montre des opacités infiltrantes diffuses bilatérales et le scanner montre des plages de verre dépoli et/ou des nodules flous, peu denses, de topographie centro-lobulaire.

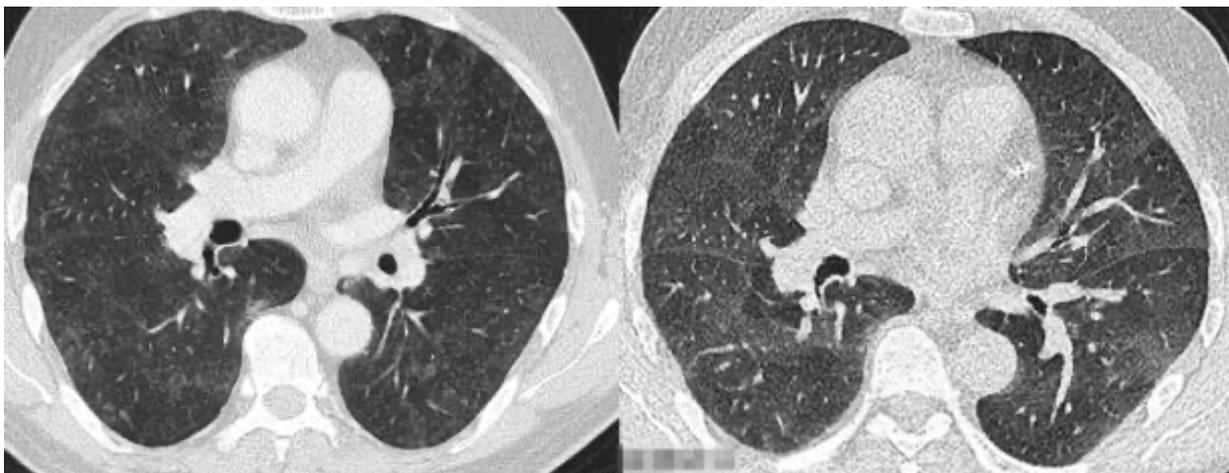
- *PHS fibrosante* : le plus souvent évitable (mais pas toujours) lorsque l'on arrête l'exposition, cette fibrose peut évoluer pour son propre compte et conduire à l'insuffisance respiratoire (cf fibrose pulmonaire progressive). L'aspect de fibrose parfois comparable à celui d'une FPI. L'existence de signes de fibrose au scanner aggrave nettement le pronostic.

*Le LBA en phase aiguë* montre typiquement une alvéolite lymphocytaire.

*La détection de précipitines sériques (IgG) spécifiquement dirigées contre l'antigène suspecté* confirme l'exposition, mais ne permet pas à elle seule d'affirmer la maladie. Inversement, l'absence des précipitines n'exclut pas le diagnostic.

*Le diagnostic* repose sur un contexte clinique, scanographique, fonctionnel et environnemental évocateur d'autant que s'y ajoute une sérologie positive. Une enquête à domicile est parfois possible grâce aux conseillers médicaux d'environnement intérieur afin de confirmer une exposition antigénique notamment aux moisissures. Le recours à la biopsie pulmonaire est exceptionnel et peut retrouver des aspects évocateurs (granulomes mal formés, prédominance bronchocentrique des lésions).

*Fig 20 : Pneumopathie d'hypersensibilité chez un éleveur d'oiseaux. Verre dépoli en mosaïque chez un patient consultant pour toux sèche et dyspnée d'effort évoluant depuis 4 mois. Les deux coupes sont prises au même niveau, à droite en inspiration, à gauche en expiration (remarquez le piégeage expiratoire). La radiographie de thorax était sans particularité. Le LBA montre une lymphocytose à 77%. L'interrogatoire apprend que le patient possède une volière avec 6 tourterelles. Le sérodiagnostic du poumon d'éleveur d'oiseaux montre 3 arcs de précipitation vis-à-vis de l'extrait fécal de tourterelle.*



-----

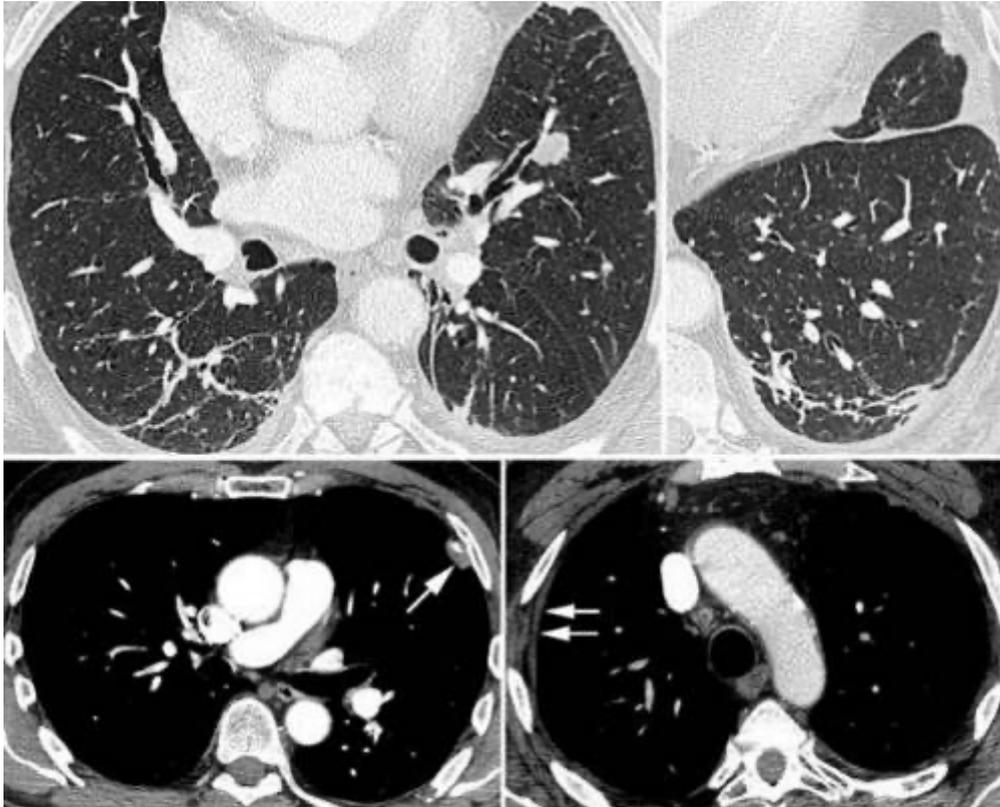
#### **V.4. Pneumoconioses**

*Fibroses pulmonaires secondaires à l'inhalation de particules minérales. Il s'agit la plupart du temps de maladies professionnelles justifiant d'une reconnaissance par la Sécurité Sociale. L'établissement du curriculum laboris est crucial pour le diagnostic.*

##### **Asbestose**

*La plus fréquente des pneumoconioses en France, elle désigne la fibrose pulmonaire secondaire à l'inhalation de fibres d'amiante (cf chapitre Maladies professionnelles).*

Fig 21 : Stade précoce d'une probable asbestose chez un travailleur exposé à l'amiante : opacités linéaires non septales, aux bases, parallèles (haut, droite) ou perpendiculaires (haut, gauche) à la plèvre. Les anomalies pleurales associées : épaissements pleuraux calcifiés (flèche) et non calcifiés (double flèche) ne font pas partie de l'asbestose à proprement parler mais confirment la probable exposition à l'amiante.



Sa présentation clinique est aspécifique (dyspnée d'effort) voire totalement silencieuse. Le diagnostic est alors évoqué devant une imagerie de thorax réalisée pour une autre raison ou dans le cadre de la surveillance systématique d'un sujet exposé à l'amiante.

Le scanner thoracique est caractérisé par un profil proche de celui de la FPI. En fenêtre médiastinale, la présence de plaques pleurales plus ou moins calcifiées est inconstante (figure 21) ; présentes elles confirment l'exposition.

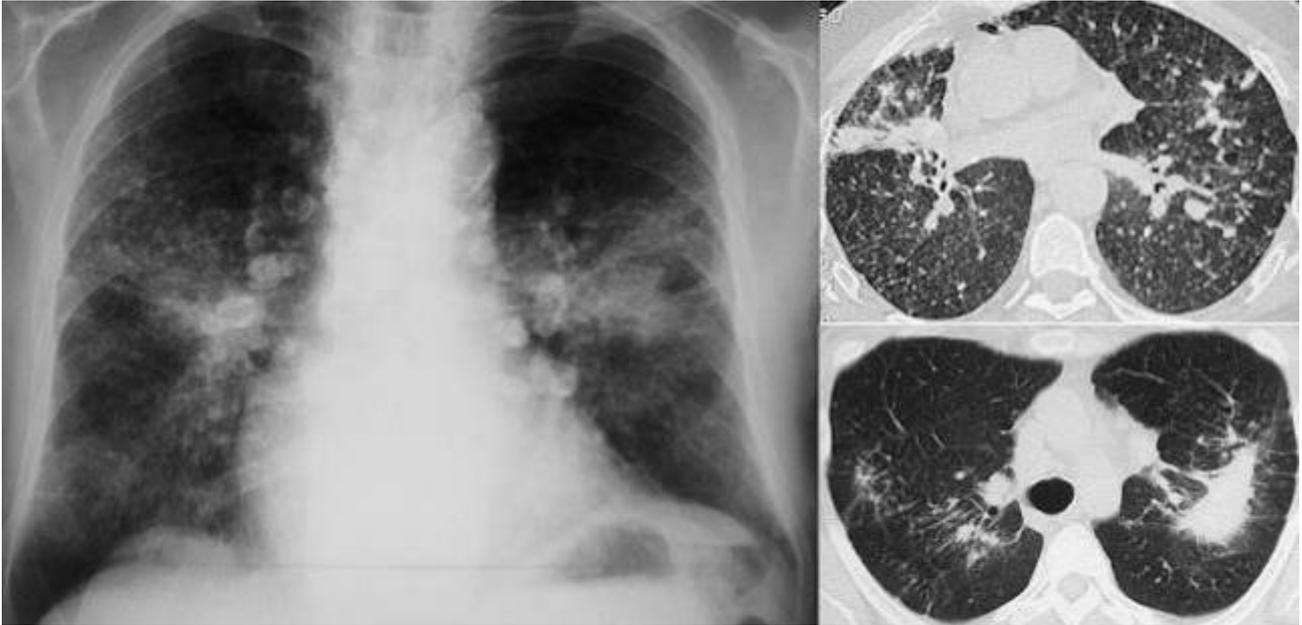
La présence de particules d'amiante dans le LBA ou le tissu pulmonaire (biopsie), sous forme de corps ferrugineux ou de corps asbestosiques, permet d'affirmer l'exposition mais pas la maladie ; elle n'est pas indispensable au diagnostic. Le diagnostic repose sur un contexte clinique, scanographique, fonctionnel et environnemental évocateur. La fibrose tend à s'aggraver progressivement et à évoluer vers l'insuffisance respiratoire chronique.

## Silicose

La silicose est une pneumoconiose secondaire à l'inhalation de silice libre cristalline. Les sujets les plus exposés sont les mineurs de charbon, les tailleurs de pierre ou d'ardoise, les employés au décapage au jet de sable, les ouvriers des fonderies et du bâtiment. La silicose est devenue rare en France avec la fermeture des mines mais reste fréquente dans les pays où cette activité demeure importante. En France, les cas actuels sont retrouvés chez les prothésistes dentaires qui ont travaillé en milieu non protégé avec une exposition souvent complexe. La phase de latence peut être très longue. Plus récemment, des cas ont été observés chez des travailleurs du textile (jeans délavés) et des ouvriers découpant des plans de travail en matériau composite.

L'imagerie thoracique montre des opacités micronodulaires diffuses prédominant dans les lobes supérieurs, pouvant confluer jusqu'à donner des masses pseudo-tumorales caractéristiques (Figure 22). Des adénopathies médiastinales contenant des calcifications « en coquille d'œuf » sont souvent associées.

Fig 22 : Nodules, masses (radiographie et scanner) et calcifications ganglionnaires médiastinales et hilaires (radiographie) dans le cadre d'une silicose chez prothésiste dentaire.



-----

## V.5. Proliférations Tumorales

### Lymphangite carcinomateuse

Elle se traduit par une toux sèche rebelle et une polypnée, d'apparition rapidement progressive. Les cancers primitifs les plus fréquemment en cause sont les cancers bronchique, mammaire, digestif et plus rarement pancréatique ou prostatique.

Le diagnostic est évoqué sur une altération de l'état général et les ATCD de tumeur connue ; la radiographie de thorax peut montrer des opacités linéaires aux bases et le scanner montre typiquement un épaississement irrégulier et nodulaire des septa interlobulaires dessinant un réseau à grandes mailles polyédriques (fig 8) parfois associées à des nodules et micronodules. Les biopsies d'éperons de division bronchiques, voire les biopsies transbronchiques, confirment le plus souvent le diagnostic.

### Adénocarcinome lépidique

Il peut se révéler cliniquement par une dyspnée non fébrile, d'apparition progressive associée à une expectoration abondante et claire mais il est souvent suspecté sur la découverte en imagerie de plages en verre dépoli associées ou non à des plages de condensation. Les biopsies pulmonaires (transbronchiques ou transthoraciques) voire la cytologie de l'expectoration confirment le diagnostic.

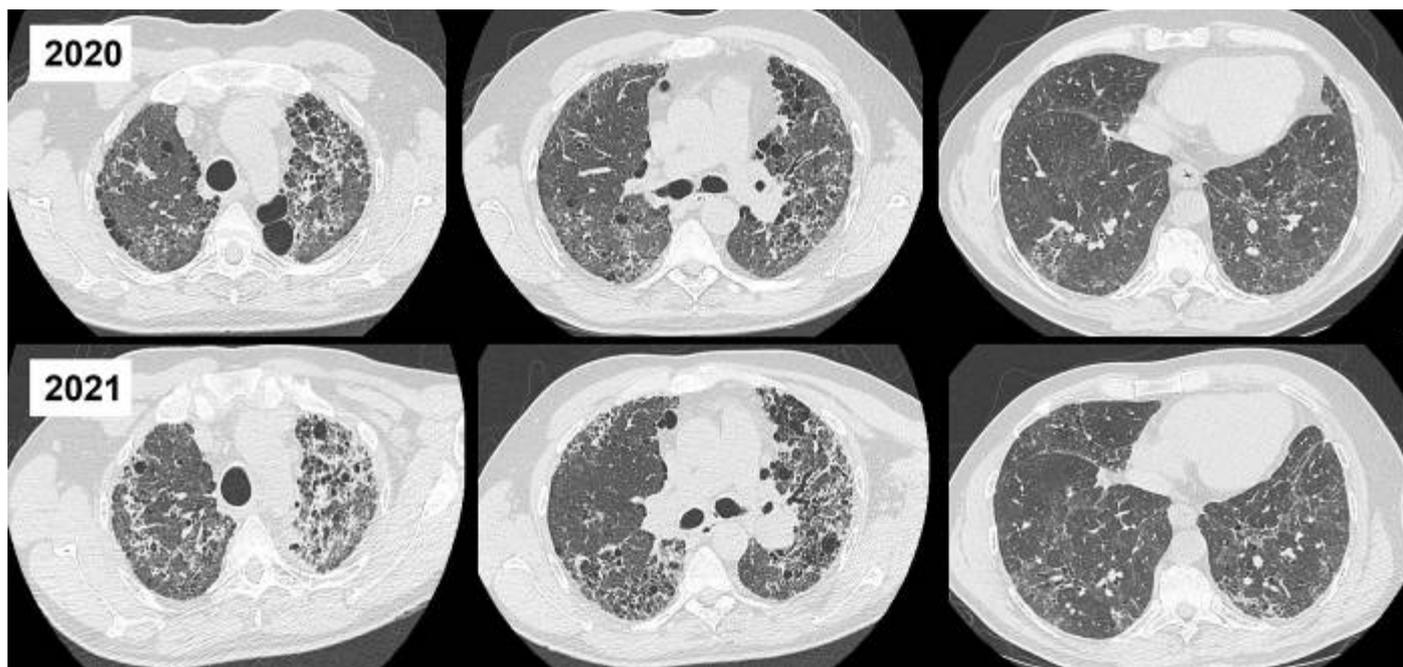
## V.6. Sarcoïdose - voir l'item 211

### V.7 Fibroses pulmonaires progressives (FPP)

Comme c'est le cas dans la FPI, la fibrose pulmonaire peut s'aggraver progressivement, malgré un traitement optimal de la maladie causale, et les patients peuvent alors bénéficier des traitements anti-fibrosants. Les critères diagnostiques correspondent à une évolution défavorable  $\leq 1$  an sur les composantes cliniques, fonctionnelles et radiologiques.

L'archétype de FPP est la FPI, mais toute PID fibrosante peut avoir cette évolution avec autonomisation de la fibrose pulmonaire.

Fig 23 : exemple de fibrose pulmonaire progressive avec aggravation de la fibrose pulmonaire sur scanners thoraciques successifs sur 1 an dans le cadre du suivi d'une PHS aviaire.



# Item 211

## SARCOIDOSE

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Contenu multimédia	Photographie d'un exemple typique d'érythème noueux
A	Définition	Connaître la définition de la sarcoïdose
A	Diagnostic positif	Connaître les critères du diagnostic d'une sarcoïdose
A	Diagnostic positif	Connaître les formes fréquentes de la sarcoïdose : atteintes respiratoires, le syndrome de Löfgren et l'érythème noueux
B	Diagnostic positif	Connaître les principales manifestations extra-respiratoires
B	Diagnostic positif	Connaître les éléments cliniques nécessitant de chercher des diagnostics différentiels
B	Physiopathologie	Connaître les mécanismes de la réaction inflammatoire conduisant au granulome
B	Étiologies	Connaître les principales causes de granulomatoses secondaires
B	Ex. complémentaires	Connaître l'intérêt et les limites des principaux tests biologiques
B	Ex. complémentaires	Connaître les indications des examens d'imagerie devant une sarcoïdose
B	Ex. complémentaires	Connaître la place de l'anatomie pathologique pour le diagnostic et la stratégie des prélèvements
B	Ex. complémentaires	Connaître les anomalies des explorations fonctionnelles respiratoires typiques
B	Epidémiologie	Connaître l'épidémiologie de la sarcoïdose (âge, sexe de survenue, et prévalence variable selon les ethnies)
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître l'évolution souvent bénigne de la sarcoïdose, et la rémission dans 90% des cas de syndrome de Löfgren

**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

Le Collège des Enseignants de Pneumologie insiste également sur la nécessité de connaître les items suivants :

Contenu multimédia	Stades radiographiques	4 images typiques
Contenu multimédia	Exemple typique sarcoïdose scanner thoracique	
Ex. complémentaires	Radiographie thoracique	Décrire les atteintes pulmonaires et les stades radiographiques
Ex. complémentaires	Connaître la sémiologie TDM d'une sarcoïdose	Adénopathies médiastinales et hilaires ; atteinte interstitielle ; fibrose
Identifier une urgence	Diagnostiquer une hypercalcémie, un trouble de conduction, liés à la sarcoïdose	Connaître les 2 situations d'urgence dans la sarcoïdose

### Les points clés

1. La sarcoïdose est une affection systémique, d'étiologie inconnue, hétérogène par son épidémiologie, sa présentation clinique et son devenir évolutif.
2. Elle est caractérisée au plan histologique par des granulomes tuberculoïdes sans nécrose caséuse dans les organes atteints.
3. L'atteinte médiastino-pulmonaire s'observe chez environ 90% des patients et est très utile au diagnostic.
4. Les localisations extra-thoraciques sont polymorphes. Les atteintes oculaires, cutanées, ganglionnaires périphériques et hépatiques sont les plus fréquentes.
5. Le syndrome de Löfgren associe un érythème noueux généralement fébrile ou des arthrites des chevilles et des adénopathies médiastinales et hilaires bilatérales ; son évolution est dans 90% des cas spontanément favorable.
6. Le diagnostic de sarcoïdose repose sur un tableau clinique compatible, la mise en évidence de granulomes à l'histologie, et l'élimination des autres granulomatoses.
7. La moitié des patients atteints de sarcoïdose ont une évolution spontanément favorable de leur maladie dans les 2 ans qui suivent le diagnostic.
8. Certaines atteintes de la sarcoïdose peuvent mettre en jeu le pronostic fonctionnel de l'organe atteint (poumon, œil, foie, rein) ou le pronostic vital (poumon, cœur, système nerveux central).
9. La fibrose pulmonaire est le principal risque évolutif de la sarcoïdose : elle peut entraîner une insuffisance respiratoire chronique, s'associer à une hypertension pulmonaire et se compliquer d'infection aspergillaire chronique.

## I. DEFINITIONS ET GENERALITES :

### I.1 Définition

Maladie systémique, de cause inconnue, caractérisée par l'infiltration des organes atteints par des granulomes immuns épithélioïdes et giganto-cellulaires (appelés aussi granulomes tuberculoïdes) sans nécrose caséuse (annexe 1).

Le diagnostic nécessite d'avoir éliminé les causes connues de granulomes.

#### I.1.A Physiopathologie

*Les mécanismes de formation des granulomes ne sont pas connus et font intervenir probablement une stimulation par des antigènes de l'environnement (mycobactéries ou autres bactéries, particules inertes), sur un terrain génétique prédisposé, conduisant à l'accumulation de cellules épithélioïdes et cellules géantes issues de la lignée monocyto-macrophagique, d'un infiltrat lymphocytaire T avec prédominance de lymphocytes T CD4<sup>+</sup>, et d'une fibrose (inconstante).*

### I.2 Caractéristiques générales

Epidémiologie, présentation clinique et évolution hétérogènes, mais atteinte médiastino-pulmonaire très fréquente :

- présente chez environ 90% des patients,
- isolée dans la moitié des cas

Bien que l'étiologie de la maladie demeure inconnue, *des progrès importants ont été réalisés dans la compréhension des mécanismes pathogéniques de la maladie (annexe 2).*

## II. EPIDEMIOLOGIE :

### II.1 Répartition géographique

*En France la prévalence est de 30/100 000 habitants.*

*Affection ubiquitaire dans le monde dont la prévalence varie :*

- *en fonction notamment de l'ethnie, de l'âge, du sexe et des zones géographiques,*
- *les taux les plus élevés sont rapportés chez les afro-américains/caribéens (trois fois plus fréquente et plus sévère) et dans les pays nordiques de l'Europe, les plus bas dans les pays Est Asiatiques.*

### II.2 Age – sexe

- Début dans 2/3 des cas entre 25 et 45 ans ; *rarement avant 15 ans et après 75 ans*
- *Discrète prépondérance chez la femme (sexe ratio F/M entre 1 et 1,5)*
- *Il existe des formes familiales de sarcoïdose (<10%)*

## III. EXPRESSION DE LA MALADIE

### III.1. Circonstances du diagnostic

- Signes respiratoires (toux sèche, dyspnée, douleur thoracique)
- Localisations extra-pulmonaires fréquentes (oculaires, cutanées, adénopathies périphériques)
- Syndrome de Löfgren, érythème noueux (*cf infra*)
- Asthénie importante

- Anomalie radiographique thoracique de découverte fortuite
- Hypercalcémie
- Manifestations rares

### III.2. Manifestations respiratoires

#### III.2.1. Manifestations cliniques

- La toux est fréquente, le plus souvent non productive
- La dyspnée, rare au début, se rencontre souvent dans les formes avancées.
- Les douleurs thoraciques peuvent être liées à de volumineuses adénopathies intrathoraciques.
- L'auscultation est généralement normale.
- L'hippocratisme digital est exceptionnel et doit faire éliminer un diagnostic alternatif.

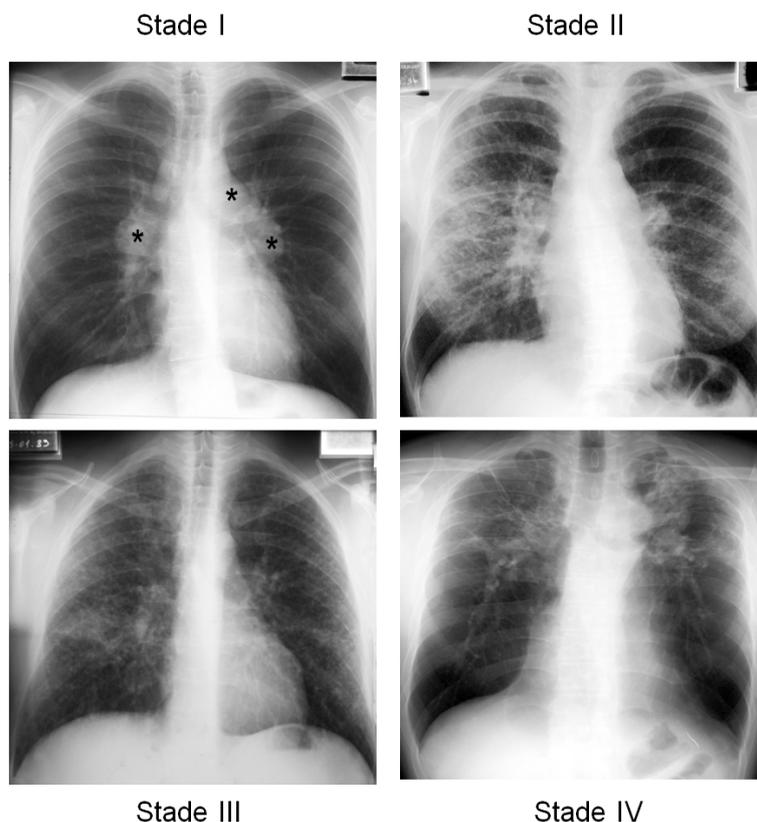
#### III.2.3. Radiographie du thorax

D'une grande valeur pour le diagnostic, le pronostic et le suivi de la maladie, elle est réalisée systématiquement.

Cinq stades radiographiques sont individualisés (Figure 1) et sont corrélés avec la probabilité de guérison spontanée de la sarcoïdose.

Figure 1 : Radiographies thoraciques illustrant 4 stades radiographiques de la sarcoïdose médiastino-pulmonaire

Stade 0:	<i>radiographie de thorax normale (formes extra-thoraciques)</i>
Stade I:	<i>adénopathies hilaires bilatérales et médiastinales (*) sans atteinte parenchymateuse</i>
Stade II:	<i>association d'adénopathies hilaires et médiastinales et d'une atteinte parenchymateuse pulmonaire</i>
Stade III:	<i>atteinte parenchymateuse pulmonaire isolée</i>
Stade IV:	<i>fibrose pulmonaire souvent à prédominance apicale</i>



Les adénopathies intrathoraciques sont :

- *hilaires, bilatérales, symétriques, homogènes et non compressives (dans 95% des cas) (Figure 1),*
- *souvent médiastinales, notamment latéro-trachéales droites (70% des cas),*
- *plus rarement elles peuvent être asymétriques ou compressives et doivent faire éliminer formellement un diagnostic alternatif,*
- *parfois calcifiées dans les formes anciennes.*

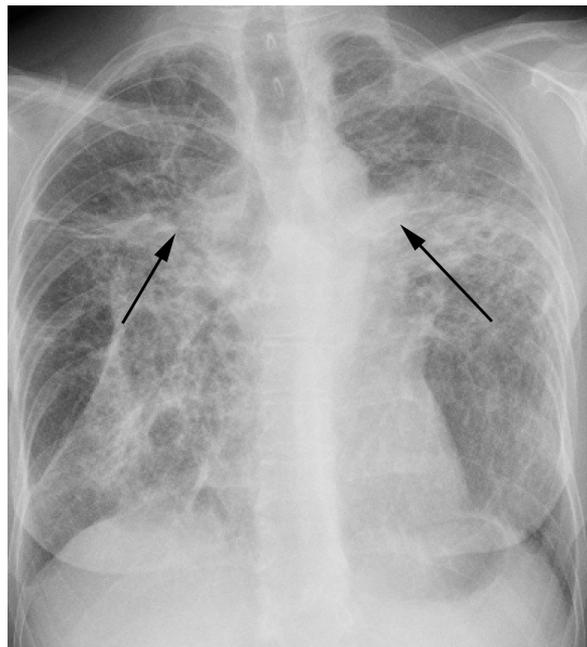
L'atteinte parenchymateuse pulmonaire :

- *réalise un aspect micronodulaire diffus*
  - *prédomine dans les parties moyennes et supérieures des champs pulmonaires (Figure 2).*
- *Le contraste entre l'importance de l'atteinte radiographique pulmonaire, la discrétion de la symptomatologie fonctionnelle respiratoire et la normalité de l'auscultation pulmonaire est habituel et constitue un élément en faveur du diagnostic de sarcoïdose.*

La fibrose, quand elle est présente :

- *prédomine dans les parties supérieures et postérieures des poumons*
- *réalise des opacités parenchymateuses rétractiles avec ascension des hiles pulmonaires, une distorsion broncho-vasculaire, parfois des masses pseudo-tumorales péri-hilaires ou un aspect en rayon de miel apical (Figure 2)*
- *s'accompagne souvent*
  - *de lésions emphysémateuses para-cicatricielles et d'une déformation en «tente» des coupes diaphragmatiques par phénomène de traction,*
  - *de lésions cavitaires dont le risque est la greffe aspergillaire (aspergillome, aspergillose pulmonaire chronique).*

Figure 2 : Radiographie de thorax d'une sarcoïdose de stade IV, avec des opacités parenchymateuses pulmonaires rétractiles, apicales. Noter l'ascension des hiles vers les sommets (flèches).



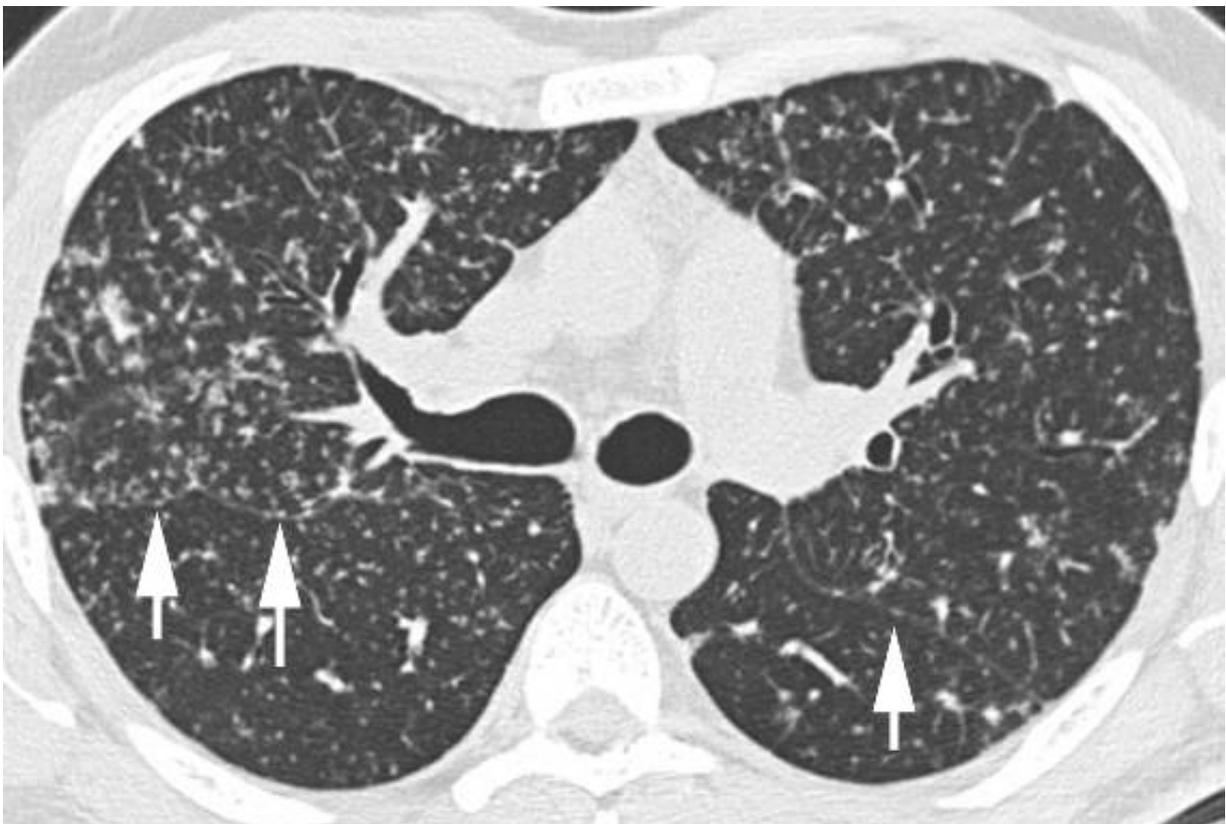
#### III.2.4. Tomodensitométrie en haute résolution (TDM-HR) du thorax :

- Plus sensible que le cliché standard pour analyser les anomalies observées sur la radiographie de thorax.
- Illustre mieux les lésions élémentaires ainsi que leur distribution anatomique et aide à différencier les lésions inflammatoires actives réversibles des lésions fibreuses irréversibles.
- Ne modifie pas la classification en stades qui repose sur la radiographie standard.
- Le scanner thoracique n'est pas indispensable en cas de stade I typique sur la radiographie thoracique (adénopathies sans atteinte pulmonaire) mais s'avère généralement utile dans les autres cas pour orienter le diagnostic, et devient indispensable en cas de présentation non typique ou de suspicion d'une complication évolutive (fibrose, hypertension pulmonaire, aspergillome, néoplasie).

L'atteinte parenchymateuse caractéristique comprend :

- des micronodules, confluents, bilatéraux,
- prédomine dans la moitié supérieure des poumons selon une distribution lymphatique c'est-à-dire le long des axes péribroncho-vasculaires qui sont épaissis et les zones sous-pleurales, y compris le long des scissures (Figure 3),
- à l'échelle du lobule pulmonaire, ils prédominent dans la zone péri-lobulaire et peuvent s'accompagner de réticulations septales.

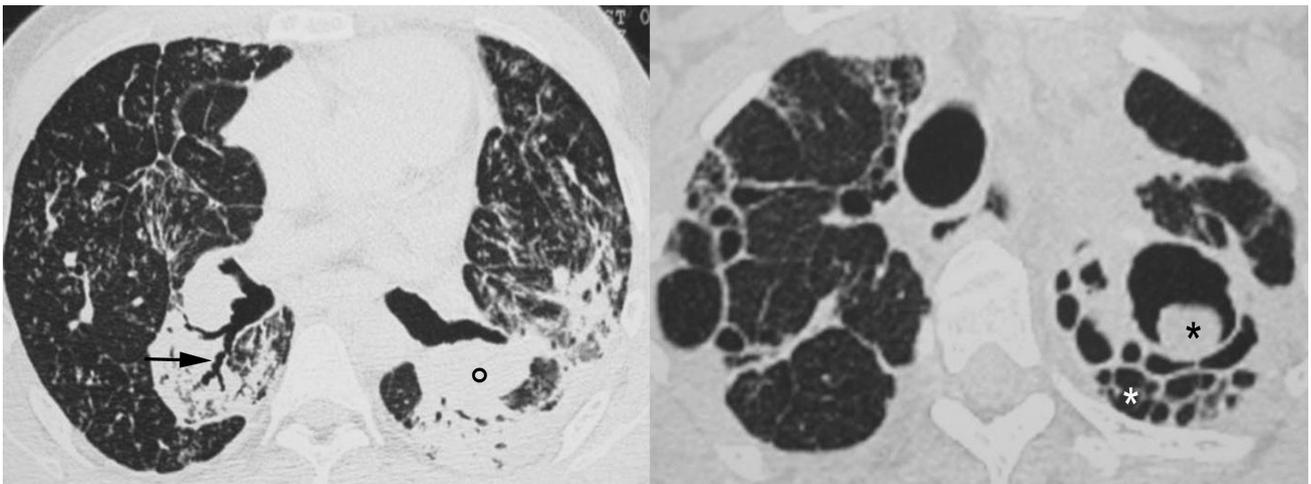
Figure 3 : TDM thoracique d'une atteinte parenchymateuse pulmonaire caractéristique de la sarcoïdose. Micronodules de distribution lymphatique. Noter les micronodules réalisant un aspect « perlé » des scissures (flèche)



La TDM détecte plus précocement :

- Les signes débutants de fibrose (broncheectasies par traction, distorsion des scissures et des axes broncho-vasculaires, rayon de miel apical et postérieur (Figure 4)).
- Les complications, notamment aspergillome (image en grelot décline avec la position du patient, Figure 4).

Figure 4 TDM thoracique d'une sarcoïdose de stade IV radiographique avec deux principales présentations de fibrose. A gauche : distorsions bronchiques (flèche) et masses péri-hilaires (°). A droite : rayon de miel (étoile blanche) ; à noter un aspergillome intracavitaire (étoile noire)



### III.2.5. Epreuves fonctionnelles respiratoires (EFR)

- Doivent être systématiques
- Spirométrie normale ou peu altérée dans les stades I et les atteintes parenchymateuses minimales.
- Syndrome restrictif ou syndrome mixte ou plus rarement syndrome obstructif isolé.
- Une diminution précoce de la diffusion alvéolo-capillaire mesurée par la DLCO.

*Les gaz du sang sont longtemps normaux au repos.*

*Le test de marche de 6 minutes est un test simple pour mettre en évidence une réduction de la distance parcourue et une désaturation en oxygène à l'effort : il peut refléter une insuffisance respiratoire ou une hypertension pulmonaire.*

*En cas de dyspnée inexpliquée, l'épreuve cardio-pulmonaire à l'exercice est utile pour préciser les mécanismes responsables de la dyspnée (atteinte cardio-vasculaire, parenchymateuse ou musculaire).*

### III.2.6. Endoscopie bronchique

- Intérêt essentiellement diagnostique, mais pas systématique (si le diagnostic a pu être obtenu par un prélèvement histologique d'un site plus facilement accessible).

- Aspect macroscopique souvent normal ou révèle une muqueuse dite « en fond d'œil », plus rarement des granulations blanchâtres évocatrices des bronches proximales.
- Permet la réalisation de prélèvements histologiques à visée diagnostique :

*En première intention :*

- Les biopsies étagées d'éperons bronchiques proximaux (sensibilité 50-60% dans la détection de granulomes épithélioïdes et giganto-cellulaires, plus importante en cas d'anomalie macroscopique de la muqueuse bronchique).
- Le lavage bronchoalvéolaire (LBA) a une valeur d'orientation diagnostique :
  - alvéolite lymphocytaire modérée (20-50%) à lymphocytes T CD4+.
  - rapport CD4/CD8 augmenté (notamment > 3,5) évoque la sarcoïdose mais est inconstant et ne suffit pas à affirmer le diagnostic.

*En seconde intention :*

- La ponction à l'aiguille des ganglions médiastinaux, en particulier guidée par écho-endoscopie bronchique (peut se discuter en première intention en cas de stade I),
- Les biopsies pulmonaires trans-bronchiques permettant un prélèvement de parenchyme de petite taille, sont plus sensibles que les biopsies bronchiques, mais exposent à un risque faible d'hémorragie ou de pneumothorax.

### III.2.7 Médiastinoscopie

Est maintenant très rarement réalisée car supplantée par la ponction à l'aiguille des ganglions médiastinaux, guidée par écho-endoscopie bronchique. La réalisation d'une médiastinoscopie sous anesthésie générale permet dans près de 100 % des cas de faire le diagnostic histopathologique.

### III.2.8. TEP-scanner au 18-FDG

La tomographie par émission de positrons au 18-Fluorodesoxyglucose (TEP-FDG) peut être indiquée pour :

- la recherche d'un site superficiel occulte à biopsier en l'absence de confirmation histologique sur les sites usuels,
- la confirmation d'une atteinte cardiaque active (protocole dédié TEP-cœur),
- la recherche du mécanisme d'une fatigue importante inexpliquée,
- l'évaluation de l'activité de la maladie dans les stades IV radiographiques

Elle **n'a pas de place en routine** et son caractère irradiant et son coût doivent être pris en considération.

### **III.3. Manifestations extra-respiratoires (tableau 2)**

- Très polymorphes.
- Les plus fréquentes : atteintes cutanées, oculaires (parfois totalement asymptomatiques), ganglionnaires périphériques et hépatiques.
- D'un apport diagnostique important lorsqu'elles sont associées à une atteinte médiastino-pulmonaire, affirmant le caractère systémique de la maladie.
- Peuvent avoir un impact pronostique.

**Tableau 2 : Principales manifestations extra-respiratoires de sarcoïdose**

Localisations	Fréquence	Manifestations cliniques et biologiques	Exploration
<b>Œil</b>	15-30%	<b>Uvéite</b> , atteinte lacrymale, névrite optique, nodule conjonctival	Examen à la lampe à fente Angiographie rétinienne Biopsie nodule conjonctival
<b>Peau</b>	15-25%	<b>Sarcoïdes</b> à petits ou gros nodules ou en plaques ; nodules sur cicatrice ; nodules sous cutanés ; lupus pernio	Consultation dermatologique Biopsie cutanée
<b>Adénopathies</b>	15%	<b>Superficielles</b> (cervicales, sus-claviculaires, axillaires, épi-trochléennes et inguinales) <b>Profondes</b> (abdominales)	Examen clinique, échographie Biopsie ganglionnaire
<b>Foie</b>	15%	<b>Cholestase non ictérique</b> , hépatomégalie	Enzymes hépatiques, TP, Echographie Biopsie hépatique
<b>Système nerveux</b>	5-10%	<b>Atteinte méningée</b> ; atteinte neuro-endocrine (diabète insipide, insuffisance anté-hypophysaire) ; atteinte fonctions cognitives ; épilepsie ; hydrocéphalie ; troubles psychiatriques ; atteinte médullaire ; atteinte des <b>nerfs crâniens, notamment du VII</b> , ou périphériques ; atteinte des petites fibres nerveuses	IRM ; dosages hormonaux ; PL ; EMG
<b>ORL</b>	2-4%	<b>Obstruction nasale</b> , croutes, épistaxis, anosmie ; <b>parotidite</b> ;	Examen ORL ; TDM sinus ; biopsie nasale
<b>Ostéo-articulaire</b>	<5%	<b>Arthralgies</b> (notamment poignets, chevilles) Ostéites chroniques	Radiographies, Scintigraphie osseuse Biopsie
<b>Cœur</b>	< 5%	<b>BAV ; bloc de branche droit</b> ; tachycardie ventriculaire ; insuffisance cardiaque ; mort subite	ECG ; écho cœur ; Holter ECG ; IRM cœur ; TEP-scanner ;
<b>Rein</b>	2%	<b>Élévation de la créatininémie ; hypercalciurie, hypercalcémie</b>	Sédiment urinaire, calciurie Echo rénale, Biopsie rénale

### III.3.1 Atteinte oculaire

**L'uvéite antérieure aiguë** est évoquée devant :

- Un œil rouge et/ou une baisse d'acuité visuelle
- Le diagnostic repose sur l'examen à la lampe à fente.
- Les formes chroniques (iridocyclite chronique) peuvent menacer l'acuité visuelle par apparition de synéchies irido-cristalliniennes, de cataracte, de glaucome.

Une uvéite postérieure est à rechercher une consultation ophtalmologique systématique car parfois latente, elle menace le pronostic visuel et est souvent associée à une atteinte neurologique centrale.

### III.3.2 Atteinte cutanée

Nodules cutanés (figures 5 et 6)

Figure 5 : Sarcoïdose cutanée à gros nodules



Figure 6 : Sarcoïdose cutanée en plaques



*Lupus pernio*

- *Plaque violacée et infiltrée préférentiellement sur le nez et les joues, prenant un aspect en aile de papillon, parfois les oreilles, les mains et les doigts.*
- *S'observe surtout dans les formes chroniques de sarcoïdose et doit faire rechercher une atteinte ORL.*

Figure 7 : Lupus pernio avec lésion de l'aile gauche du nez



Erythème noueux (figure 8)

- Dermo-hypodermite aiguë inflammatoire prédominant sur les faces d'extension des membres, notamment les jambes (à distinguer des lésions spécifiques):
- Lésion aspécifique : la biopsie est inutile ne montrant pas de granulome.
- La sarcoïdose est la cause la plus fréquente d'érythème noueux en France.
- Son association à des adénopathies hilaires et médiastinales définit **le syndrome de Löfgren**, forme aiguë de sarcoïdose, souvent fébrile, touchant préférentiellement la femme originaire d'Europe du Nord. Des arthralgies ou arthrites des chevilles sont souvent associées ou

peuvent remplacer l'érythème noueux, notamment chez l'homme. *Le syndrome de Löfgren est d'évolution spontanément résolutive dans plus de 90% des cas dans les 12 à 24 mois.*

Figure 8 : Erythème noueux des membres inférieurs



### III.3.3 Atteinte ORL

- *Syndrome de Heerfordt : uvéo-parotidite bilatérale fébrile + paralysie faciale (ou atteinte d'un autre nerf crânien) + méningite lymphocytaire aseptique.*
- *Syndrome de Mikulicz : hypertrophie des glandes lacrymales et salivaires*

### III.3.4 Atteinte cardiaque

*La sarcoïdose cardiaque représente la deuxième cause de mortalité de sarcoïdose, principalement en raison d'une insuffisance cardiaque ou d'une mort subite en raison d'un trouble de conduction de haut grade ou d'un trouble du rythme ventriculaire. L'ECG est indispensable au diagnostic de n'importe quelle forme de sarcoïdose et à renouveler périodiquement.*

*Les signes cliniques sont non spécifiques : palpitations soutenues, malaises, syncope, signes d'insuffisance cardiaque.*

- *ECG : l'atteinte cardiaque peut se révéler par des troubles de la conduction (notamment bloc auriculo ventriculaire de divers degrés et bloc de branches surtout droit), des troubles du rythme ventriculaire (tachycardie ventriculaire, fibrillation ventriculaire).*

### III.3.4 Signes généraux

Une asthénie importante très fréquente peut être au premier plan y compris dans les formes limitées de la maladie.

La fièvre est rare en dehors du syndrome de Löfgren, d'une uvéo-parotidite fébrile avec ou sans paralysie faciale, d'une atteinte hépatique ou rénale.

En dehors de ce contexte, la fièvre doit faire éliminer une infection, notamment une tuberculose, ou un autre diagnostic, notamment un lymphome.

Un amaigrissement peut s'observer dans le syndrome de Löfgren, ou dans les formes multiviscérales, mais comme la fièvre, une altération marquée de l'état général doit faire éliminer un diagnostic alternatif.

### **III.4. Manifestations biologiques en dehors des anomalies liées à une atteinte d'organe**

*Troubles du métabolisme phospho-calcique avec hypercalciurie fréquente*

- *par élévation de l'absorption intestinale du calcium et augmentation du turn-over osseux secondaire à une élévation des taux de calcitriol (1-25 (OH)<sub>2</sub> D<sub>3</sub>) liée à la sécrétion de la 1 $\alpha$ -hydroxylase par les macrophages sarcoïdiens.*
- *peut aboutir dans 5 à 10% des cas à une hypercalcémie, surtout l'été, lors d'une exposition solaire (à déconseiller en cas de troubles du métabolisme calcique), d'une majoration des apports alimentaires de calcium ou de la prise de vitamine D.*

*Lymphopénie*

- *prédominant sur les lymphocytes T CD4+*

*Hypergammaglobulinémie polyclonale à l'électrophorèse des protéides plasmatiques*

- *témoignant de l'activation des lymphocytes B*

*Test tuberculinique négatif dans 80% des cas environ (anergie tuberculinique)*

- *c'est surtout sa négativation qui a une valeur d'orientation diagnostique*
- *la sarcoïdose ne s'accompagne pas d'un déficit immunitaire*
- *le test tuberculinique est de moins en moins réalisé en pratique*

*Enzyme de conversion de l'angiotensine sérique (ECA)*

- *produite par les macrophages activés des granulomes*
- *traduit l'étendue de la masse granulomateuse et est corrélée à l'activité de la maladie*
- *peu sensible, élevée dans environ 60% des cas*
- *test non spécifique qui peut s'élever dans d'autres affections.*
- *ininterprétable chez les patients qui prennent des inhibiteurs de l'enzyme de conversion*

## **IV. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE**

Le diagnostic de sarcoïdose est évoqué devant l'une ou plusieurs des manifestations décrites ci-dessus et impose une exploration initiale systématique afin d'affirmer le diagnostic en éliminant les diagnostics différentiels, de rechercher l'atteinte de certains organes et d'évaluer le retentissement pulmonaire de la maladie et l'activité de la maladie (tableau 3).

### Tableau 3. Bilan initial systématique d'une sarcoïdose

- Histoire de la maladie
- Origine géographique et contage tuberculeux
- Exposition professionnelle
- Forme familiale
- Tabagisme
- Examen clinique complet
- Radiographie standard du thorax
- Biologie : NFS-plaquettes, CRP, ionogramme sanguin, créatininémie, calcémie, électrophorèse des protides sanguins, bilan hépatique, calciurie des 24h, ECA
- Sérologie VIH
- Electrocardiogramme
- Examen ophtalmologique
- EFR : volumes pulmonaires, débits expiratoires, DLCO, éventuellement gaz du sang.

Les autres investigations sont réalisées en fonction des points d'appel cliniques.

Aucun examen biologique n'est spécifique de la sarcoïdose

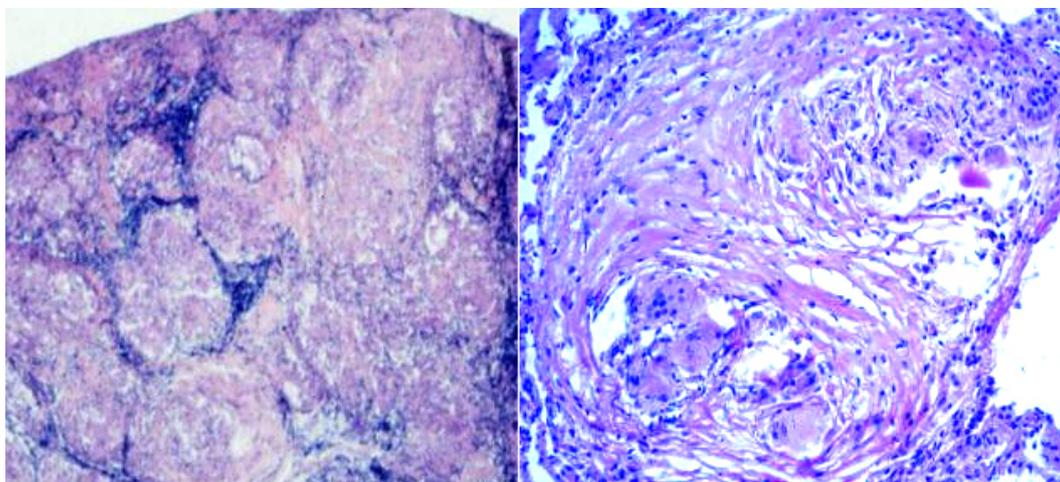
La mise en évidence de granulomes typiques reste le plus souvent nécessaire, cependant certains tableaux cliniques (syndrome de Löfgren, syndrome d'Heerfordt ou lupus pernio associés à des adénopathies médiastino-hilaires bilatérales), en raison de leur caractère quasi-pathognomique, ne nécessitent pas de recours à la biopsie.

Un stade I asymptomatique sous couvert d'une surveillance spécialisée n'impliquera pas obligatoirement une biopsie.

#### **IV.1 Le diagnostic de sarcoïdose repose sur 3 éléments :**

- Présentation clinico-radiographique évocatrice ou au moins compatible,
- Mise en évidence de granulomes typiques sans nécrose caséuse (Figure 9)
- Élimination des autres granulomatoses (tableau 4).

Figure 9 : Granulome sarcoïdien floride (gauche). Granulome sarcoïdien au stade de fibrose (droite)



**Les sites de prélèvements biopsiques** doivent être hiérarchisés selon leur caractère plus ou moins invasif, leur rentabilité diagnostique et les sites atteints :

1. On privilégie les sites d'accès aisé : lésion cutanée, adénopathie périphérique, glandes salivaires accessoires, nodule conjonctival...
2. Compte tenu de la prévalence de l'atteinte pulmonaire, les prélèvements réalisés au cours d'une endoscopie bronchique (biopsies bronchiques étagées proximales à la bronchoscopie souple) ont un bon rendement diagnostique et sont à envisager en l'absence de lésions superficielles.
3. Si ces résultats sont négatifs, on discute la réalisation
  - de biopsies transbronchiques (en cas d'atteinte parenchymateuse)
  - de ponctions à l'aiguille des ganglions médiastinaux guidées par écho-endoscopie (peut être réalisée en première intention)
  - de biopsies des glandes salivaires accessoires (rentabilité 40%)
  - d'une biopsie hépatique (en cas d'anomalie biologique hépatique)
  - d'un prélèvement orienté par la <sup>18</sup>F-FDG-TEP
  - d'une médiastinoscopie (en cas d'atteinte ganglionnaire médiastinale) et lorsque l'écho-endoscopie n'est pas possible ou n'a pas permis de diagnostic

La biopsie pulmonaire soit transthoracique guidée par la TDM, soit par cryobiopsie ou vidéo-chirurgie assistée est exceptionnellement nécessaire pour le diagnostic. Elle peut être discutée en cas de PID ou de nodules pulmonaires d'origine incertaine.

#### **IV.2. Principaux diagnostics différentiels**

Ils varient en fonction de la présentation de la maladie et des localisations.

De nombreuses pathologies, présentées dans le tableau 4, s'accompagnent d'une réaction granulomateuse et doivent être exclues avant de conclure à une sarcoïdose.

#### **Tableau 4. Autres causes de granulomes épithélioïdes et géantocellulaires**

- 
- **Infections : tuberculose**, mycobactéries non-tuberculeuses, tularémie, maladie de Whipple, brucellose, fièvre Q, syphilis, mycoses (histoplasmosse, cryptococcose, coccidioïdomycose...)
  - Granulomatose sarcoid-like induite par **certains médicaments** (inhibiteurs du check point immunitaire (PD-1, PD-L1), Interféron, anti-TNF, BCG intra-vésical) ou lors de la reconstitution immunitaire chez un patient infecté par le VIH
  - Réactions granulomateuses **péri-tumorales : lymphomes**, chorion de certains carcinomes
  - Maladies par exposition particulière : **béryllose**, talcose, silicose
  - **Déficit immunitaire commun variable** (évoqué sur une hypogammaglobulinémie, et des infections à répétition)
  - Maladies inflammatoires et auto-immunes : maladie de Crohn, granulomatose avec polyangéite (Wegener), cirrhose biliaire primitive
  - Pneumopathies d'hypersensibilité
-

Ainsi, les éléments suivants sont atypiques dans le cadre d'une sarcoïdose et doivent faire rechercher un diagnostic différentiel (non exhaustif) :

- début de la maladie à un âge atypique ;
- fièvre ou signes généraux (hors syndrome de Löfgren) ;
- râles crépitants ;
- hippocratisme digital ;
- micronodules de distribution non lymphatique sur le scanner pulmonaire ;
- adénopathies médiastinales compressives ou unilatérales ;
- intradermo-réaction à la tuberculine positive
- hypogammaglobulinémie ;
- sérologie VIH positive.

## **V. MODALITES EVOLUTIVES ET COMPLICATIONS DE LA SARCOÏDOSE**

### **V.1. Formes récentes – formes chroniques**

**L'évolution et la sévérité** de la sarcoïdose sont très variables, près de la moitié des patients présenteront une résolution spontanée de la maladie dans les 2 ans, tandis qu'après 5 ans d'évolution une rémission est très peu probable.

Ainsi la sarcoïdose est classée en forme aiguë (<2 ans) et chronique (≥ 3-5 ans).

Les formes aiguës évoluant favorablement sans traitement :

- Le syndrome de Löfgren est une forme aiguë de sarcoïdose qui régresse dans la grande majorité des cas dans les 12 à 24 mois après le début des symptômes.
- Le stade I.

Les formes chroniques :

- Un suivi trimestriel ou semestriel est nécessaire.
- L'objectif est de détecter précocement les localisations qui peuvent menacer le pronostic vital (atteinte cardiaque, du système nerveux central...) ou fonctionnel (atteinte respiratoire fibrosante, atteinte du segment postérieur de l'œil, ...).

### **V.2. Modalités du suivi des patients**

Les patients doivent être revus tous les 3-6 mois jusqu'à ce que la guérison soit assurée.

A chaque visite, la prise en charge est guidée par la recherche de signes cliniques respiratoires et extra-respiratoires et d'examen complémentaires orientés.

- La radiographie de thorax représente un élément clef de la surveillance en association avec les EFR.
- Dosage de l'ECA et biologie sanguine comportant hémogramme, fonction rénale, calcémie, enzymes hépatiques
- ECG

Les rechutes surviennent le plus souvent dans les 2 à 6 mois qui suivent l'interruption du traitement et sont exceptionnelles après 3 ans de recul sans traitement. Il existe souvent une concordance entre les manifestations initiales de la sarcoïdose et les sites concernés par la rechute.

La guérison de la maladie est définie par une rémission stable en dehors de tout traitement pendant 3 ans.

### V.3. Pronostic

Le pronostic de la sarcoïdose est favorable dans 80% des cas avec ou sans traitement. Dix à 20% des patients vont garder des séquelles et 1-5% des patients vont décéder de leur sarcoïdose.

#### V.3.1. Atteinte pulmonaire

Le principal risque évolutif est l'évolution vers une fibrose pulmonaire avec :

- développement d'une insuffisance respiratoire chronique avec éventuellement une hypertension pulmonaire et une insuffisance cardiaque droite, éléments de mauvais pronostic
- risque d'infection aspergillaire chronique avec hémoptysies
- principale cause de mortalité par sarcoïdose en Occident.

#### V.3.2. Atteintes extra-thoraciques

Certaines peuvent mettre en jeu le pronostic fonctionnel d'un organe voire le pronostic vital, si elles sont méconnues ou non traitées.

Par exemple

- une atteinte oculaire peut se compliquer d'une diminution importante et irréversible de l'acuité visuelle (voire de cécité)
- une atteinte cardiaque ou neurologique peut engager le pronostic vital.

Certaines localisations sont source de morbidité importante (ex: atteinte hépatique, atteinte cutanée disgracieuse).

#### V.3.3. Facteurs pronostiques

Les principaux facteurs pronostiques de la sarcoïdose sont résumés dans le tableau 5

**Tableau 5 : Critères pronostiques de la sarcoïdose.**

	Défavorables	Favorables
Majeurs	début après 40 ans chronicité Stades III/IV radiographiques syndrome obstructif aux EFR localisations extra-respiratoires graves ou chroniques*	érythème noueux forme aiguë stade I asymptomatique
Mineurs	origine Afro-caribéenne atteinte multi viscérale progression rapide	

\* atteinte neurologique centrale, atteinte cardiaque, lupus pernio, uvéite chronique, hypercalcémie chronique, néphrocalcinose, atteinte osseuse



## Item 226

# Embolie pulmonaire et thrombose veineuse profonde Prescription et surveillance des antithrombotiques

Rang	Rubrique	Intitulé
<b>A</b>	Définition	Connaître la définition d'une thrombose veineuse profonde (TVP), d'une TVP proximale, d'une TVP distale, d'une embolie pulmonaire (EP), d'une EP à haut risque
<b>A</b>	Etiologies	Connaître les situations qui favorisent la maladie thromboembolique veineuse (MTEV) : circonstances de survenue, facteurs favorisants temporaires et persistants
<b>A</b>	Physiopathologie	Connaître la physiopathologie de la MTEV y compris les formes familiales
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'une MTEV (TVP, EP) : signes cliniques, stratégie diagnostique incluant les scores, signes paracliniques, principaux diagnostics différentiels
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître les indications de dosage des D-dimères (TVP, EP) et la notion de seuil d'ajustement à l'âge dans l'EP
<b>A</b>	Identification de l'urgence	Savoir identifier et connaître la démarche diagnostique en cas d'EP à haut risque
<b>A</b>	Examens complémentaires	Connaître la place et les limites de l'échodoppler veineux (TVP, EP)
<b>A</b>	Examens complémentaires	Connaître la place et les limites des examens d'imagerie dans l'EP : angio-tomodensitométrie thoracique, scintigraphie de ventilation-perfusion, échographie cardiaque trans-thoracique
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les signes de gravité d'une EP et savoir reconnaître les patients pouvant être pris en charge en ambulatoire en cas d'EP
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les principes de traitement d'une TVP/EP non grave à la phase initiale (voir item 330)
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les indications et contre-indications de la compression élastique (TVP des membres inférieurs)
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les contre-indications contre-indiquées en cas de MTEV (TVP, EP)
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les situations nécessitant une prévention de la MTEV
<b>B</b>	Prise en charge	Savoir déterminer la durée du traitement anticoagulant (TVP proximale et EP)
<b>B</b>	Prise en charge	Savoir porter l'indication d'une recherche de cancer en cas de MTEV (TVP, EP)
<b>B</b>	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'une thrombose veineuse superficielle
<b>B</b>	Suivi / pronostic	Savoir évoquer les complications à long terme de la MTEV (syndrome post-thrombotique, hypertension pulmonaire)
<b>B</b>	Suivi / pronostic	Connaître la complication à dépister avant d'arrêter un traitement anticoagulant pour EP

**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

## Points clés

1. La maladie thrombo-embolique veineuse (MTEV) est une entité clinique dont les deux manifestations cliniques sont les thromboses veineuses profondes (TVP) et/ou l'embolie pulmonaire (EP).
2. La MTEV est fréquente (incidence annuelle de 1 à 2 pour 1000 habitants par an) et grave (mortalité à 3 mois de 5 à 10%)
3. Deux présentations cliniques très différentes d'EP : une forme rare (5% des cas) d'EP à haut risque de décès définie par la présence d'un état de choc (mortalité 25-50%) ; et les EP hémodynamiquement stables (95% de cas) dont la présentation clinique est très polymorphe et dont la difficulté de prise en charge repose sur l'évocation du diagnostic et le respect de l'algorithme diagnostique.
4. Le diagnostic de MTEV est difficile car les signes cliniques sont inconstants et non spécifiques
5. La stratégie diagnostique est un processus en plusieurs étapes :
  - émettre l'hypothèse d'une EP ou d'une TVP (pas de score pour cette étape)
  - estimer la probabilité clinique (PC) : étape *sine qua none*
  - doser les D-dimères si la PC est non forte ou prescrire d'emblée un examen d'imagerie si la PC est forte (une échographie veineuse des membres inférieurs pour la TVP et un angioscanner spiralé thoracique pour l'EP)
6. Un taux de D-dimères normal (négatif) par méthode ELISA ou LATEX quantitative élimine le diagnostic d'EP ou de TVP, si la PC n'est pas forte
7. Le traitement de la MTEV est l'anticoagulation efficace qui a pour but de prévenir une récurrence.
8. La fibrinolyse est indiquée en cas d'état de choc (EP grave), elle est toujours associée à une anticoagulation efficace.
9. La durée du traitement anticoagulant est courte (3 à 6 mois maximum) en présence de facteurs majeurs transitoires ; le traitement est long (6 mois voire durée non limitée) en présence de facteurs persistants (cancer) ou en l'absence de facteurs majeurs.
10. L'anticoagulation initiale repose soit sur les anticoagulants oraux directs (AOD) d'emblée soit sur les héparines de bas poids moléculaire, le fondaparinux ou l'héparine non fractionnée. Le traitement d'entretien (3 à 6 premiers mois) repose sur les AOD ou sur les antagonistes de la vitamine K
11. Les anticoagulants oraux directs (AOD) sont recommandés en 1<sup>ère</sup> intention. Ils sont au moins aussi efficaces et plus sûrs que le traitement conventionnel (HBPM relais AVK). Ils sont plus simples d'utilisation (administration orale à dose unique sans contrôle biologique) et contre-indiqués en cas d'insuffisance rénale sévère (clairance de la créatinine < 30 ml/min selon la formule de Cockcroft et Gault)
12. A long terme, la MTEV expose à deux complications : la récurrence à l'arrêt du traitement anticoagulant, fréquente (entre 3% et 15% à un an de l'arrêt de traitement) et l'hypertension pulmonaire post-embolique ou le syndrome post-thrombotique rare (<4%) mais grave.

## I. EPIDEMIOLOGIE

### I.1. Définitions

La maladie thrombo-embolique veineuse (MTEV) est une entité dont les deux manifestations cliniques sont les thromboses veineuses profondes (TVP) et/ou l'embolie pulmonaire (EP). Dans cet item, nous n'aborderons que les MTEV symptomatiques ; nous n'aborderons pas les EP ni les TVP de découverte fortuite ou asymptomatique.

Une TVP symptomatique est définie par la présence d'un ou des thrombi (caillots de sang) dans les veines profondes des membres inférieurs chez un patient ayant des symptômes aux membres inférieurs (et n'ayant pas de symptôme thoracique). Une TVP proximale correspond à une thrombose affectant les veines poplitées, fémorales et/ou iliaques. Une TVP distale correspond à une thrombose sous-poplitée (veines tibiales et péronières).

Une EP symptomatique est définie par la présence d'un ou des thrombi dans les artères pulmonaires chez un patient ayant des symptômes thoraciques (que des symptômes évocateurs de TVP soient présents ou non, qu'une TVP associée soit confirmée ou non).

### I.2. Incidence

La MTEV est une maladie fréquente : incidence annuelle de **1 à 2 cas pour 1000** habitants (dans 2/3 des cas : TVP et 1/3 des cas : EP). **L'incidence annuelle de la MTEV augmente avec l'âge (1/100 après 75 ans contre 1/10 000 avant 40 ans).** *Il s'agit d'un enjeu de santé publique car chaque année, près de 35 000 patients sont hospitalisés en France pour une EP avec une mortalité globale hospitalière de 5%.*

### I.3. Facteurs de risque

La MTEV est une maladie **multifactorielle** combinant facteurs cliniques (acquis) et/ou biologiques (principalement héréditaires). Dans 50% des cas, aucun facteur n'est identifié.

Les facteurs de risque de MTEV sont reportés dans le tableau 1. A noter : le tabac et les dyslipidémies ne sont pas des facteurs de risque de MTEV. D'autres facteurs sont reconnus : âge >65 ans, obésité, syndrome néphrotique.

**Tableau 1 : Principaux facteurs de risque (FdR) de MTEV**

		Traitement court	Traitement long
		FdR transitoires	FdR persistants
MODULATEURS DECISIFS	FdR Majeurs <sup>1</sup>	Chirurgie avec anesthésie générale (AG) > 30 min dans les 3 derniers mois (DM) Fracture d'un membre inférieur (MI) dans les 3 DM Immobilisation >3 jours pour motif médical aigu dans les 3 DM Contraception œstro-progestative, grossesse, post-partum, ttt hormonal de la ménopause dans les 3 DM	Cancer actif Thrombophilie majeure : déficit en anti-thrombine, syndrome des anti-phospholipides
	FdR Mineurs <sup>2</sup>	Traumatisme d'un MI non plâtré avec mobilité réduite ≥ 3 jours dans les 2 DM Chirurgie avec AG < 30 min dans les 2 DM Immobilisation < 3 jours pour motif médical aigu dans les 2 DM Voyage > 6h	Maladie inflammatoire chronique intestinale ou articulaire Thrombophilie non majeure : déficit en protéine C, protéine S, mutation Leiden du facteur V (hétérozygote ou homozygote), mutation du gène de la prothrombine (hétérozygote ou homozygote).
		Plutôt Traitement court	Plutôt traitement long

<sup>1</sup> Ces facteurs de risque de récurrence sont définis comme majeurs car ils ont un impact majeur sur la décision de stopper ou de prolonger le traitement anticoagulant (= facteurs décisifs).

<sup>2</sup> Ces facteurs de risque de récurrence sont définis comme mineurs car ils ont un impact mineur ou non démontré sur la décision de stopper ou de prolonger le traitement anticoagulant (= facteurs de modulation).

## **II.      PHYSIOPATHOLOGIE**

*La stase veineuse et les lésions endothéliales prédisposent à la thrombose. La plupart des thrombi (fibrino-cruoriques) proviennent des veines profondes des membres inférieurs et du pelvis.*

### **II.1.   Conséquences hémodynamiques de l'EP**

*L'obstruction brutale de la circulation pulmonaire par des thrombi provoque :*

- *augmentation de la pression artérielle pulmonaire (PAP), de la post-charge du VD qui entraîne une dilatation du VD, une majoration du travail du VD et de sa consommation en oxygène,*
- *ischémie du VD par écrasement des vaisseaux coronaires sous-épicardiques, altérant la contractilité du VD,*
- *compression du VG par le VD entraînant une diminution de la précharge du VG.*

*Ces événements aboutissent à un bas débit cardiaque, une hypotension artérielle et un état de choc. La tolérance hémodynamique dépend de l'importance de l'obstruction anatomique vasculaire pulmonaire (seuil de 50-60% chez le sujet sain) et de l'état cardiovasculaire préexistant.*

### **II.2.   Conséquences respiratoires de l'EP**

*Effet espace mort initial (territoires ventilés mais non perfusés), puis diminution de la ventilation dans les territoires embolisés et redistribution du débit de perfusion vers des territoires normalement ventilés aboutissant à un effet shunt (zones dont le rapport ventilation/perfusion est abaissé). L'hypoxémie est principalement expliquée par cet effet shunt.*

*Autres causes d'hypoxémie :*

- *shunt droit gauche par réouverture du foramen ovale,*
- *altération de la diffusion alvéolo-capillaire en raison d'une diminution régionale du temps de transit capillaire,*
- *diminution de la saturation veineuse en O<sub>2</sub> secondaire à la chute du débit cardiaque dans les EP graves.*

### **III.3.   Thrombophilies héréditaires**

*Chez un quart des patients, une thrombophilie héréditaire est détectée. Certaines mutations entraînent un défaut d'anticoagulation (déficit en protéine C, S ou antithrombine), d'autres un excès en protéines coagulantes (mutation Leiden du facteur V et mutation G20210A du gène de la prothrombine). Ces mutations n'ont qu'un impact clinique faible (excepté le déficit en antithrombine). En outre, un antécédent familial de MTEV sans thrombophilie héréditaire détectée est considéré comme un marqueur de thrombophilie héréditaire. Les indications de recherche d'une thrombophilie constitutionnelle sont abordées au chapitre X.*

### III. DIAGNOSTIC DE L'EMBOLIE PUMONAIRE

- Les **3 grandes étapes** du diagnostic d'EP reposent sur les éléments suivants, incontournables :

1. **SUSPECTER LE DIAGNOSTIC D'EP**
2. **ETABLIR UNE PROBABILITE CLINIQUE D'EP**
3. **PRESCRIRE UN EXAMEN PARACLINIQUE**

- Le diagnostic d'EP doit être établi :

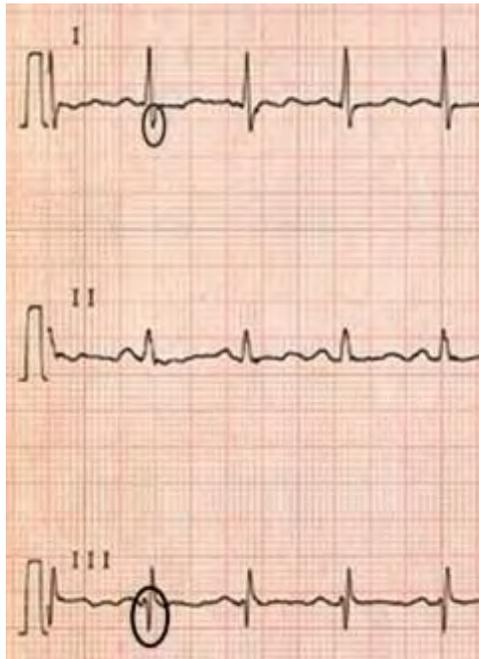
- **dans les 24 heures**
- avec **certitude**.
- sur les **résultats combinés** de la probabilité clinique et des examens paracliniques (aucun examen isolé ne permet de confirmer ou d'exclure le diagnostic)

#### III.1. Suspecter le diagnostic d'EP

Aucun score disponible ; repose sur un faisceau d'arguments :

- Cliniques :
  - **Douleur thoracique** : douleur thoracique de type pleurale ; parfois augmentée par la percussion ou la pression de la paroi thoracique, éventuellement associée à des hémoptysies de faible abondance encore appelées **expectorations hémoptoïques**, rouges foncées
  - **Dyspnée isolée** : dyspnée souvent brutale, inexpliquée mais parfois progressive, l'auscultation pulmonaire est souvent normale.
  - **Etat de choc** : avec ou parfois sans signes d'insuffisance cardiaque droite.
  - Examen clinique : tachypnée constante, tachycardie moins constante, signes de TVP, signes d'insuffisance cardiaque droite aigue (TJ, RHJ, absence d'OMI). L'auscultation pulmonaire est souvent normale. **L'examen clinique peut être normal !**
- Présence de facteurs de risque : voir section I.3.
- Examens complémentaires de 1<sup>ère</sup> intention :  
Radiographie de thorax et ECG : **ni sensibles ni spécifiques** pour le diagnostic d'EP mais **indispensables** pour exclure les diagnostics différentiels.
  - Radiographie thoracique :
    - peut être normale ;
    - atélectasie en bande ; épanchement pleural ; ascension d'une coupole diaphragmatique ; infarctus pulmonaire (opacité alvéolaire périphérique, appuyée sur la plèvre, de petite taille) ; hyperclarté d'un champ pulmonaire ;
    - diagnostics différentiels : pneumonie, pneumothorax, fracture de côte.
  - ECG :
    - peut être normal,
    - souvent : tachycardie,
    - signes droits : onde S en D1 et onde Q en D3 « S1Q3 », BBD, onde T négative de V1 à V3
    - diagnostics différentiels : infarctus du myocarde, péricardite aiguë.

Figure 1 : aspect S1Q3 à l'ECG



- Gaz du sang : **non recommandé et inutile** car ni sensible (parfois normal) ni spécifique (classiquement hypoxémie + hypocapnie) et potentiellement dangereux (si thrombolyse).

### III.2. Probabilité clinique (PC)

En l'absence d'instabilité hémodynamique

**Etape la plus importante** qui conditionne la valeur diagnostique des examens paracliniques et donc la conclusion posée à l'issue de la stratégie diagnostique.

On définit **3 classes de probabilité clinique** :

- PC faible → prévalence de l'EP < 10%
- PC intermédiaire → prévalence de l'EP 30 à 40%
- PC forte → prévalence de l'EP > 70%.

La PC est évaluée au moyen de 2 types de scores, tous aussi performants :

- **Score implicite (probabilité empirique)** (1 point = probabilité faible ; 2 points = probabilité intermédiaire ; 3 points = probabilité forte)
  - Signes cliniques évocateurs d'EP (+ 1 point)
  - Un ou des facteurs de risque de MTEV (+ 1 point)
  - Absence de diagnostic alternatif (+ 1 point)
- **Scores explicites validés** : tableau 2

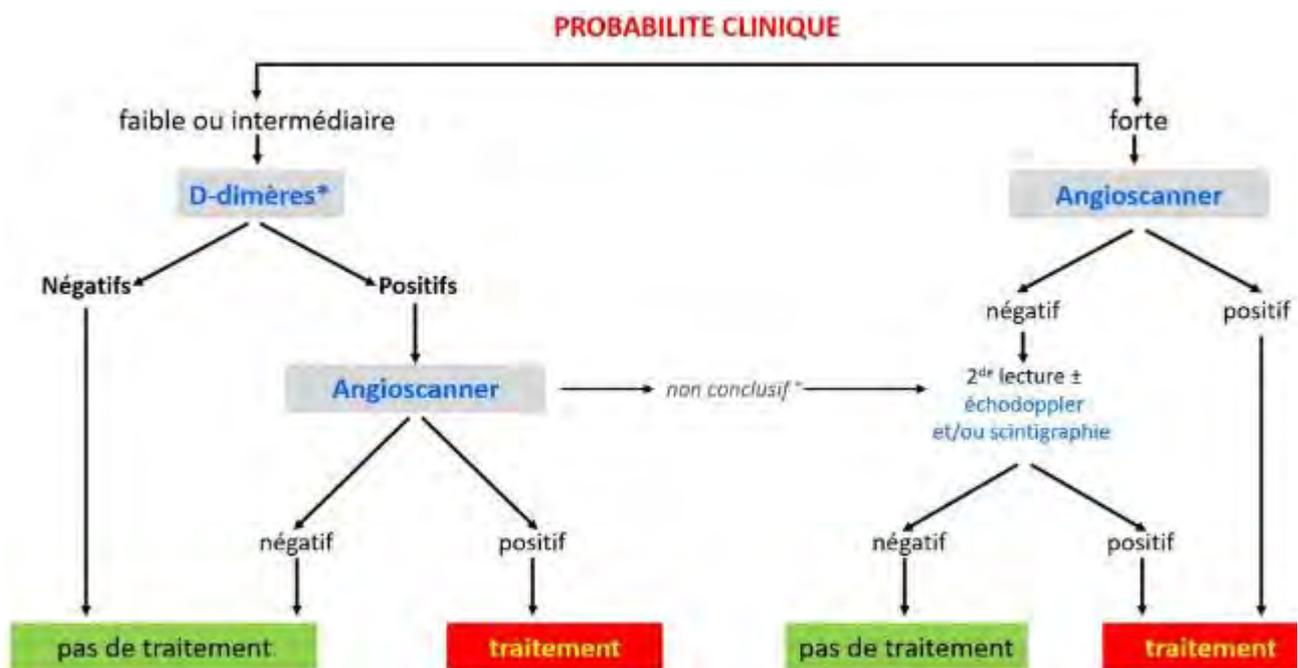
**Tableau 2 : Scores de probabilité clinique d'EP (= probabilité pré-test).**

Score de WELLS*	
Antécédents personnels d'EP ou TVP	+ 1,5
Chirurgie ou immobilisation <4 semaines	+ 1,5
Cancer actif	+ 1
Hémoptysie	+ 1
FC > 100/min	+ 1,5
Signes de TVP	+ 3
Diag. alternatif - probable que celui d'EP	+ 3
<b>Score de Wells</b>	
<b>Probabilité clinique :</b>	
□ faible (0-1)	
□ intermédiaire (2- 6)	
□ forte (≥ 7)	

Score modifié simplifié de GENÈVE*	
> 65 ans	+ 1
Antécédent personnel d'EP ou TVP	+ 1
Chirurgie ou immobilisation	+ 1
Cancer actif	+ 1
Hémoptysie	+ 1
Douleur spontanée mollet	+ 1
FC 75-94 /min	+ 1
FC ≥ 95/min	+ 2
Signes de TVP (œd/ douleur provoquée)	+ 1
<b>Score révisé de Genève</b>	
<b>Probabilité clinique :</b>	
□ faible (0-1)	
□ intermédiaire (2-4)	
□ forte (≥ 5)	

\*il n'est pas attendu de savoir calculer le score. L'important est que l'étudiant sache qu'avec des éléments cliniques simples on peut estimer la probabilité clinique

Figure 2 : algorithme diagnostique devant une suspicion d'EP sans état de choc



\* adaptation à l'âge : test considéré comme négatif si résultat < âge x 10 µg/L après 50 ans

° si la qualité ne permet pas une analyse jusqu'au niveau sous segmentaire

En cas de contre-indication à la réalisation d'un angioscanner, un écho-Doppler veineux et/ou une scintigraphie de ventilation perfusion pulmonaire peuvent être proposés.

### III.3. Examens paracliniques

#### III.3.1. Si PC non forte : **D-dimères** (figure 2)

- Les D-Dimères = produits de dégradation de la fibrine.
- Les 2 tests les plus utilisés : Vidas<sup>®</sup>DD (ELISA), Liatest<sup>®</sup> (latex quantitatif).
- **Très sensibles (≥ 96%) : un test négatif exclut le diagnostic d'EP si la PC est non forte.**
- **Non spécifiques : un test positif n'a aucune valeur diagnostique (faux positifs).**
- Un test de D-dimères négatif est défini par (figure 2) :
  - < 50 ans : **concentration plasmatique < 500 µg/L,**
  - ≥ 50 ans : **< à un seuil ajusté à l'âge (âge x 10) (ex : âge 78 ans, seuil 780 µg/L).**
- Les D-dimères sont élevés dans de nombreuses situations (cancer, infections, dissection aortique, grossesse...). **Mais la sensibilité du test est toujours conservée** (= un test négatif exclut le diagnostic d'EP en cas de PC non forte avec la même sécurité).
- Moins interprétables chez les patients sous anticoagulants curatifs.

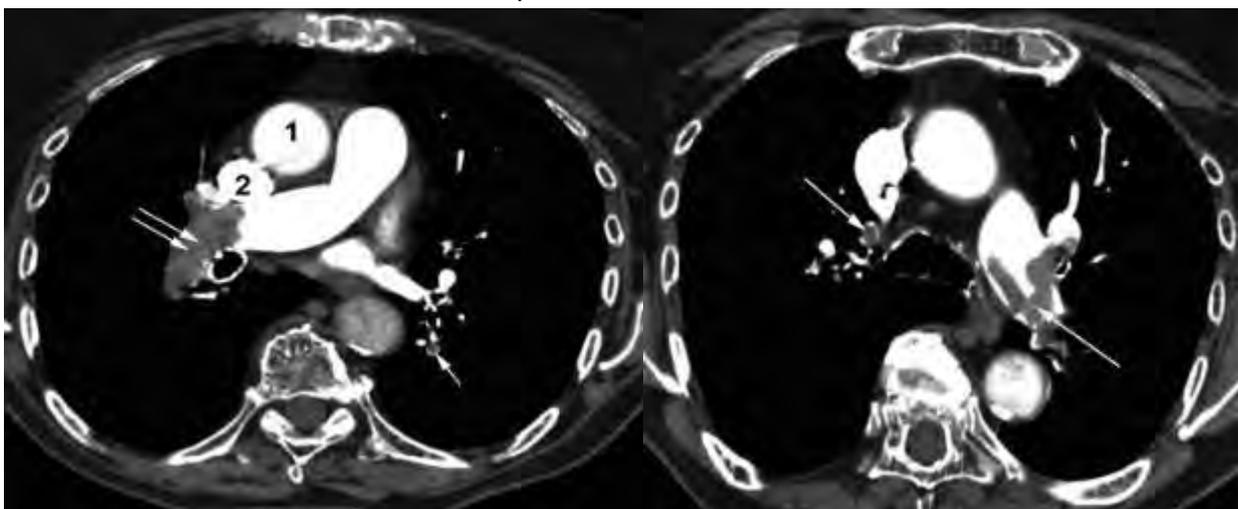
#### III.3.2. Si PC forte ou si D-dimères positifs avec PC non forte : **examens morphologiques** (figure 2)

**Si PC forte : pas de dosage des D-dimères** (risque de faux négatifs)

##### Angioscanner spiralé thoracique multibarrettes

- Critère diagnostique : présence de lacunes endovasculaires ou absence d'opacification d'une section artérielle pulmonaire (figure 3) sur une artère segmentaire ou plus proximale
- Inconvénients : irradiant et nécessite l'injection de produit de contraste iodé.
- **Très spécifique** : confirme le diagnostic quelle que soit la PC.
- Modérément sensible : **un angioscanner thoracique négatif exclut l'EP** sauf en cas de PC forte (poursuivre les explorations).
- Contre-indications : allergie aux produits de contraste iodés ; insuffisance rénale sévère.

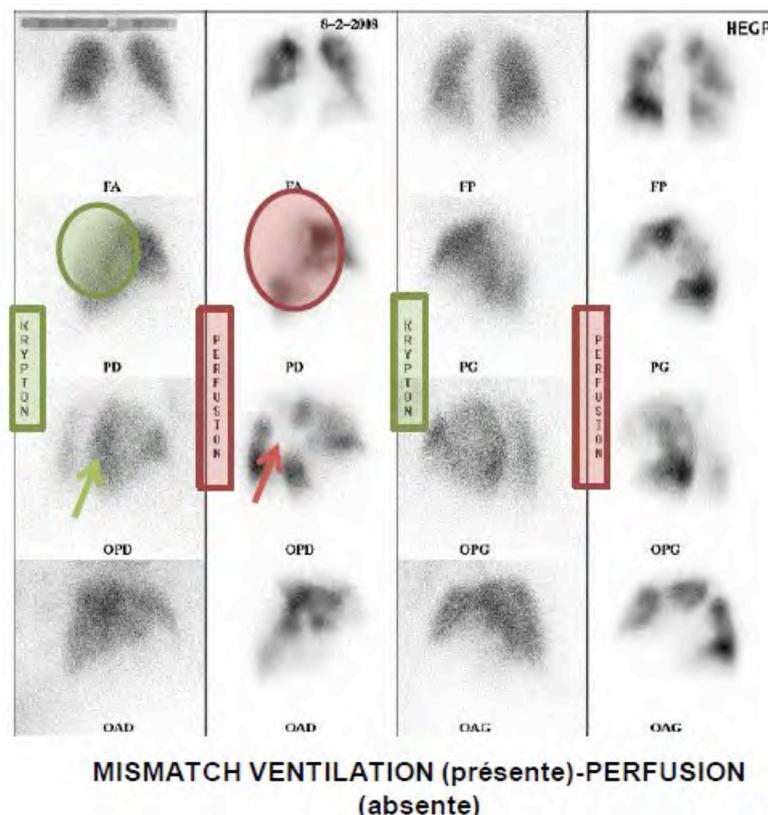
Figure 3 : Angioscanner spiralé thoracique montrant une embolie pulmonaire proximale. 1= aorte ascendante, 2 = veine cave supérieure, flèches = thrombi



## Scintigraphie pulmonaire de ventilation perfusion

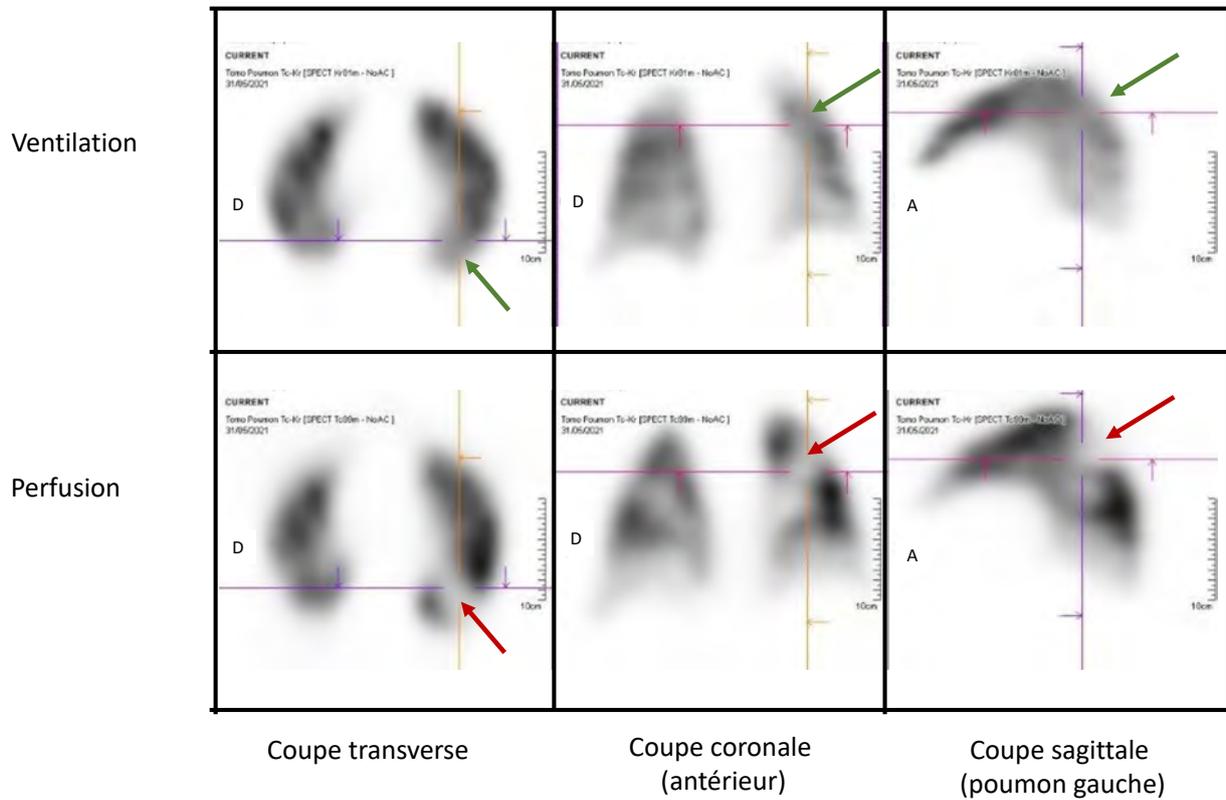
- Examen non invasif qui comporte une injection intraveineuse d'agrégats d'albumine marqués au technétium 99m (99mTc) et inhalation de gaz radioactif, le krypton 81m ou 99mTc. Réalisée en cas de contre-indication ou de difficulté à l'obtention rapide d'un angioscanner et en cas de forte suspicion clinique avec un angioscanner négatif.
- 2 modes d'acquisition :
  - Planaire (figure 4)
    - Technique de référence désormais rarement réalisée
    - **Critères diagnostiques complexes mais validés** : classification PIOPED
      - **Normale** : pas de défaut en perfusion : EP exclue quelle que soit la PC (**sensibilité 100%**).
      - **Haute probabilité PIOPED** :  $\geq 2$  défauts segmentaires de perfusion sans défaut ventilatoire en regard (ou « mismatch »).
      - **Si PC forte ou intermédiaire** : **confirme le diagnostic d'EP.**
      - Si PC faible : non conclusif.
      - Probabilité PIOPED non haute : non conclusif.
  - Tomoscintigraphie (SPECT)(figure 5)
    - Technique + récente : représentation en 3 dimensions d'où meilleure caractérisation des défauts
    - **Critères diagnostiques + simples mais moins bien validés** :
      - Négative : pas de défaut en perfusion : EP exclue.
      - Positive : 1 défaut segmentaire ou 2 défauts sous segmentaires sans défaut ventilatoire dans les mêmes territoires : confirme l'EP.

Figure 4 : Scintigraphie ventilation et de perfusion planaire de haute probabilité montrant de multiples défauts de perfusion sans anomalie ventilatoire.



FA : face antérieure ; PD : profil droit ; OPD : oblique postérieur droit ; OAD : oblique antérieur droit ; FP : face postérieure ; PG : profil gauche ; OPG : oblique postérieur gauche ; OAG : oblique antérieur gauche

Figure 5 : Tomoscintigraphie SPECT positive montrant de multiples défauts de perfusion sans anomalie ventilatoire.

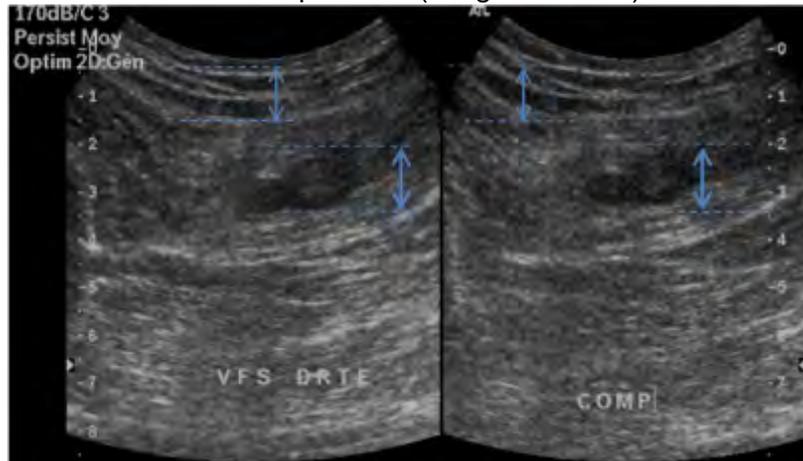


D, droit ; A, antérieur

#### Echo-Doppler veineux des membres inférieurs

- Critère diagnostique de TVP : absence de compression d'une veine profonde.
- **Très spécifique pour les veines proximales** : en cas de suspicion d'EP (quelle que soit la PC), la présence d'une TVP proximale (poplitée ou plus proximale) confirme le diagnostic d'EP (pas besoin d'imagerie complémentaire).
- **Peu spécifique** pour les veines distales : la présence d'une TVP distale en cas de suspicion d'EP ne suffit pas à confirmer le diagnostic d'EP (faire d'autres tests).
- **Non sensible** : un écho-Doppler veineux **normal n'exclut pas le diagnostic d'EP**.

Figure 6 : échographie veineuse de compression des membres inférieurs. Persistance de la veine fémorale lors de la compression (image de droite)



### III.4. Terrains particuliers

#### III.4.1. Grossesse

**Le score de probabilité clinique de Genève est validé et doit être utilisé. La sensibilité des D-dimères est inchangée et ils doivent être réalisés en cas de PC non forte.** S'ils sont positifs ou si la PC est forte, il faut réaliser un écho-Doppler veineux ; si ce dernier est négatif, on réalise **une scintigraphie pulmonaire de perfusion en première intention (si disponible) ou un angioscanner thoracique.** L'irradiation fœtale est très nettement inférieure au seuil foeto-toxique. Si un scanner est réalisé, faire un dosage des hormones thyroïdiennes à la naissance (risque de surcharge thyroïdienne fœtale, exceptionnel). Le traitement repose sur les HBPM tout au long de la grossesse.

#### III.4.2. Sujets âgés

La **sensibilité des D-dimères est inchangée et ils doivent être dosés en cas de PC non forte.**

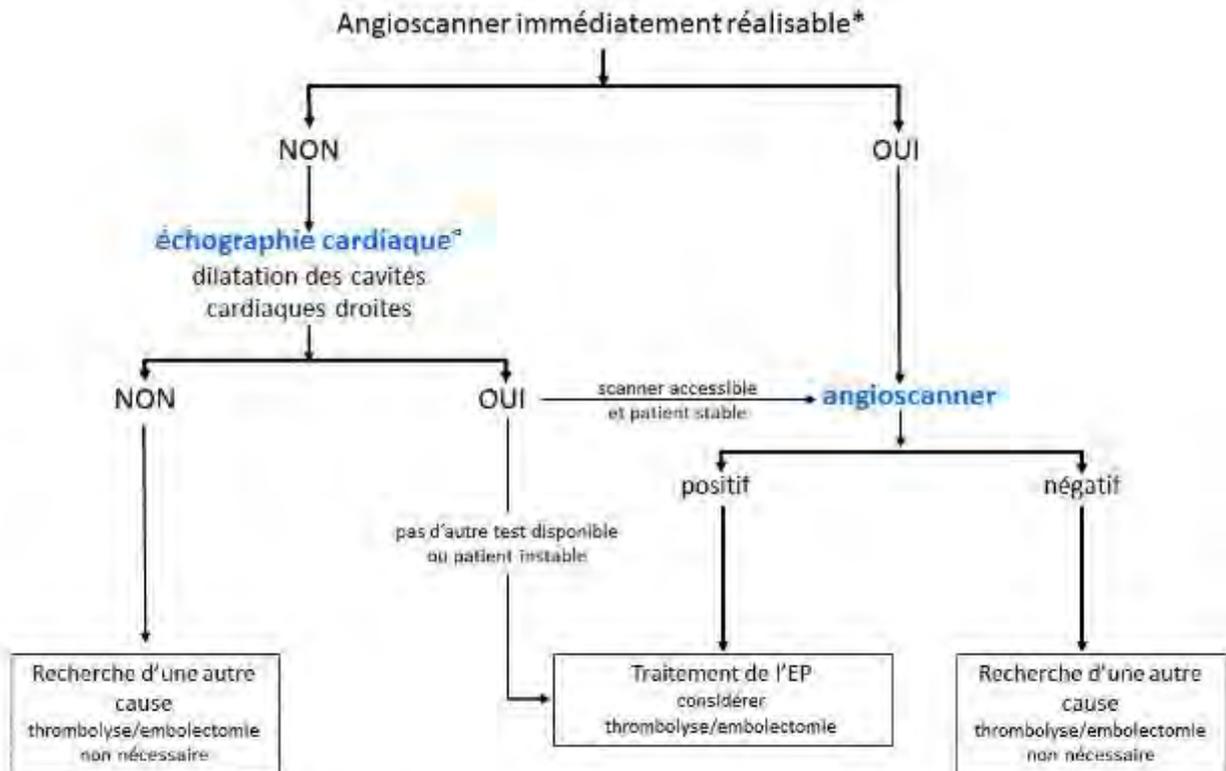
#### III.4.3. EP à haut risque de décès (état de choc)

##### Echographie cardiaque transthoracique (ETT)

- **Indiquée en première intention seulement en cas de suspicion d'EP grave (état de choc)** (quand le scanner n'est pas accessible ou si le patient est intransportable).
- Elimine des diagnostics alternatifs : tamponnade, dissection aortique, infarctus du VD.
- Confirme le diagnostic d'EP si :
  - Signes directs : thrombus dans les cavités cardiaques droites ou dans le tronc de l'artère pulmonaire (exceptionnellement visualisés en ETT).
  - Signes indirects : dilatation du VD, septum paradoxal, chez un malade suspect d'EP (PC forte) grave non transportable.

Angioscanner thoracique : uniquement si immédiatement disponible et patient stabilisé

Figure 7 : Algorithme diagnostique en cas de suspicion d'EP à **risque élevé** de mortalité (= grave)



\* scanner accessible et patient stable

° échographie transœsophagienne accessible, elle peut montrer des thrombi dans les artères pulmonaires

### III.5. Diagnostic de TVP (Figure 8, tableau 3)

Les principes du diagnostic sont identiques à ceux des EP (PC puis D- Dimères et échographie veineuse des membres inférieurs).

Figure 8 : Algorithme diagnostique des TVP

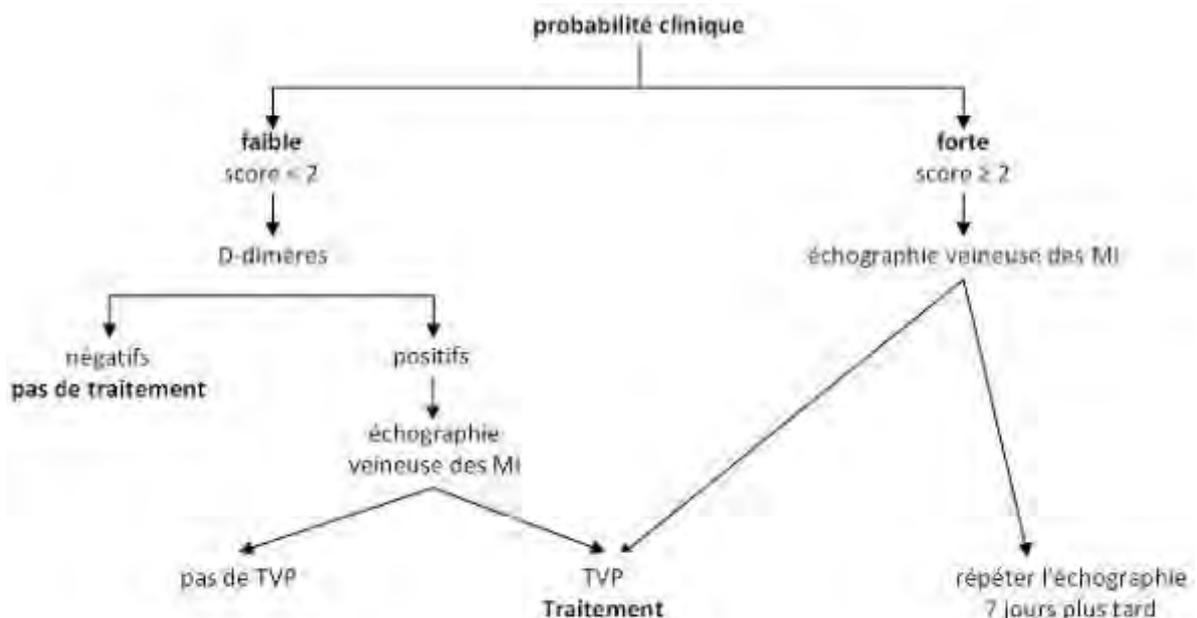


Tableau 3 : score de probabilité clinique de TVP

Cancer actif (dernier traitement ≤ 6 mois, ou palliatif)	+ 1
Paralysie, parésie ou plâtre d'un membre inférieur	+ 1
Alitement de plus de 3 jours ou chirurgie majeure de moins de 4 semaines	+ 1
Douleur sur un trajet veineux	+ 1
Œdème de tout le membre inférieur	+ 1
Circonférence du mollet atteint >3 cm par rapport au mollet controlatéral (mesuré 10 cm sous la tubérosité tibiale antérieure)	+ 1
Œdème prenant le godet du côté symptomatique	+ 1
Circulation veineuse collatérale superficielle (veines non variqueuses)	+ 1
Diagnostic alternatif au moins aussi probable que le diagnostic de TVP	-2
score < 2 : probabilité faible    score ≥ 2 : probable	

#### IV. PRONOSTIC

Les complications de la MTEV sont :

- le décès (pour l'EP),
- la récurrence thrombo-embolique veineuse,
- les séquelles : syndrome post-thrombotique pour les TVP et hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique (HTP-TEC) pour l'EP.

##### IV.1 Risque de décès

L'évaluation du pronostic de l'EP repose sur des paramètres :

- cliniques :
  - **pression artérielle** : état de choc (PAS < 90 mmHg ou chute de la PAS > 40 mmHg par rapport à l'état de base pendant au moins 15 minutes),
  - **index de sévérité de l'EP simplifié (sPESI)** : classe les patients en 2 catégories de risque de décès à 30 jours (tableau 2),
- paracliniques :
  - **dysfonction ventriculaire droite (VD)** : rapport VD/VG >0,9, hypokinésie du VD,
  - **élévation des biomarqueurs** : Troponine I ou T et NT-proBNP ou BNP.

On distingue ainsi 4 stades de sévérité (cf chapitre VI, figure 8) :

- **risque faible** de mortalité si sPESI=0 (mortalité 1%),
- **risque intermédiaire** de mortalité si sPESI ≥ 1 (mortalité 3 à 25%), subdivisé en risques :
  - intermédiaire-faible : dysfonction VD ou élévation biomarqueurs ou aucun des deux
  - et intermédiaire élevé : dysfonction VD et élévation des biomarqueurs.
- **risque élevé** de mortalité si état de choc (mortalité > à 25%) = EP grave

Tableau 4 : score sPESI

Items	Score
Age >80 ans	+ 1
Saturation en oxygène <90%	+ 1
Pression artérielle systolique < 100 mmHg	+ 1
Fréquence cardiaque > 110 /min	+ 1
Cancer	+ 1
Insuffisance cardiaque ou respiratoire chronique	+ 1
	0 point : mortalité à 30 jours 1% ≥ 1 point : mortalité à 30 jours 11%

##### IV.2 Risque de récurrence de MTEV à l'arrêt du traitement anticoagulant :

### **Lié aux caractéristiques des facteurs de risque (tableau 1) :**

- Si facteur transitoire majeur : risque faible de récurrence.
- Si facteur persistant majeur : risque élevé de récurrence.
- Si aucun facteur majeur (= **MTEV non provoquée**) : risque élevé de récurrence.
- Les facteurs mineurs, et notamment la présence d'une thrombophilie non majeure, influencent peu ou pas le risque de récurrence.

#### IV.3 Risque de séquelles

- **Syndrome post-thrombotique après TVP (1/3 des patients)** : douleurs, varices, varicosités, œdème, dermite ocre et ulcères variqueux.
- **HTP-TEC après EP : rare (2 à 3%)**. À évoquer devant une dyspnée persistante à distance d'une EP ayant été traitée au moins 3 mois. Le diagnostic repose sur la réalisation d'une échographie cardiaque trans-thoracique pour estimer la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) et rechercher des signes indirects (dilatation et dysfonction du VD...). En cas de probabilité échographique d'hypertension pulmonaire intermédiaire ou élevée, une scintigraphie de ventilation perfusion pulmonaire est indiquée pour rechercher des défauts perfusionnels : s'ils sont présents, alors le diagnostic de confirmation de l'HTP-TEC repose sur le cathétérisme cardiaque droit et l'angio-TDM thoracique ou l'angiographie pulmonaire.

## **V. TRAITEMENT CURATIF INITIAL DE LA MTEV : LES OUTILS**

### **V.1. Principes :**

- **EP et TVP proximale = URGENCE THÉRAPEUTIQUE.**
- Le traitement repose sur une **ANTICOAGULATION A DOSE CURATIVE**, instituée dès que le diagnostic est suspecté, **sans attendre** les résultats des examens complémentaires.
- L'anticoagulation est très efficace mais expose à un **risque hémorragique**. Les contre-indications sont surtout relatives et le rapport risque-bénéfice doit être évalué individuellement (Tableau 5).

Tableau 5 : contre-indications au traitement anticoagulant

Coagulopathie sévère constitutionnelle ou acquise (thrombopénie < 30 000/mm <sup>3</sup> , hémophilie, taux de prothrombine < 30 %) Hémorragie intracrânienne spontanée Hémorragie active non facilement contrôlable Chirurgie récente (le délai dépend du type de chirurgie, des conditions opératoires : importance de la dissection, du saignement per-opératoire...)
---

*La thrombopénie immuno-allergique à l'héparine (TIH) ne contre-indique pas l'hirudine, les AVK, ni le danaparoïde sodique.*

Un bilan biologique est indispensable avant de débiter le traitement et comprend :

- plaquettes, TP, TCA,
- NFS,
- créatinine sanguine et transaminases,
- bilan pré-transfusionnel pour les patients à risque hémorragique.

### **V.2. Anticoagulants**

#### V.2.1. Option 1 : les anticoagulants oraux directs (AOD)

Seuls le RIVAROXABAN et l'APIXABAN, tous deux inhibiteurs directs du facteur X activé (Xa), ont l'AMM et le remboursement en France. Ils représentent le **traitement de 1<sup>ère</sup> intention**.

Propriétés du rivaroxaban et de l'apixaban :

- **voie orale, à dose fixe**, sans contrôle biologique,
- **action rapide** → **utilisation d'emblée** (pas de pré-traitement par héparine),
- **demi-vie courte**,
- **au moins aussi efficaces** que les AVK **et plus sûrs** : réduction du risque d'hémorragie grave,
- Contre-indications : **insuffisance rénale sévère** (clairance de la créatinine < 30 ml/min selon la formule de Cockcroft et Gault pour le rivaroxaban et 25 ml/min pour l'apixaban), instabilité hémodynamique, grossesse, allaitement, interactions médicamenteuses majeures liées au cytochrome 3A4 ou la P-glycoprotéine (rifampicine, phénobarbital, quinine, azolés, antiprotéases utilisées dans le VIH, anti-tyrosines kinases, macrolides [sauf l'azithromycine]).

### V.2.2. Option 2 : Héparines avec relai précoce par AVK

#### **Traitement héparinique :**

Les héparines sont des anticoagulants d'action rapide (pic à 1 heure après l'injection) : héparine non fractionnée (HNF), héparines de bas poids moléculaires (HBPM) ou fondaparinux (pentasaccharide). **Ces 3 traitements ont une efficacité équivalente.**

- **Les HBPM et le fondaparinux sont préférés aux HNF :**
  - dose adaptée au poids,
  - administrées en sous-cutanée,
  - biodisponibilité aléatoire de la voie sous-cutanée en cas de choc,
  - pas de surveillance biologique (pas de TCA, ni anti-Xa, ni plaquettes),
  - risque diminué de TIH,
  - mais contre-indiquées en cas d'insuffisance rénale sévère (clairance créatinine <30 ml/mn selon la formule de Cockcroft et Gault),
  - pas d'antidote efficace (le sulfate de protamine est moins efficace avec les HBPM).
- **L'HNF :**
  - administrée IVSE (héparine sodique) ou en sous-cutanée (héparine calcique),
  - adaptation de la dose en fonction de l'anti-Xa (objectif entre 0,3 et 0,7 unités anti facteur Xa ml) ou TCA (ratio malade/témoin : objectif entre 1,5 et 2,5),
  - surveillance plaquettes 2 fois/semaine (risque TIH),
  - indiquée chez les insuffisants rénaux sévères et l'EP avec état de choc,
  - l'antidote est le sulfate de protamine en IV, actif immédiatement.

#### **Relais Antivitamine K précoce**

- L'AVK de référence, recommandé en 1<sup>ère</sup> intention, est la **warfarine**.
- Il est interdit d'initier un traitement par fluindione (réactions immuno-allergiques + fréquentes)
- L'AVK est débuté en même temps que le traitement injectable dans la MTEV non grave.
- L'effet anticoagulant est mesuré par l'INR (International Normalized Ratio) qui doit être compris **entre 2 et 3**.
- L'effet des AVK étant progressif, il faut poursuivre les traitements injectables tant que l'INR n'est pas dans la cible thérapeutique.

**Le traitement injectable est stoppé si et seulement si 2 conditions sont obtenues :**

- **5 jours minimum de chevauchement entre AVK et traitement anticoagulant injectable, ET**

- **2 INR entre 2 et 3 à 24h d'intervalle.**

Inconvénients des AVK :

- nécessité de réaliser des dosages de l'INR,
- interactions médicamenteuses,
- fenêtre thérapeutique étroite : efficaces seulement si INR entre 2 et 3.
- Hémorragies plus fréquentes que sous AOD

Tableau 6 : Risque hémorragique sous antivitamine K

<b>Facteurs majeurs</b>
- Âge > 75 ans
- Antécédent d'hémorragie digestive
- Accident vasculaire cérébral
- Alcoolisme chronique
- Diabète
- Prise concomitante d'antiagrégants
- Insuffisance rénale
- AVK mal équilibré
- Polymorphismes sur le cytochrome P450

### V.2.3. Education thérapeutique sous anticoagulants

**Une éducation du patient est toujours obligatoire :**

- les signes de récurrence de MTEV et les signes hémorragiques sous anticoagulants,
- l'observance,
- les interactions médicamenteuses,
- la contre-indication à l'automédication (aspirine et AINS),
- la remise d'une carte précisant le type et l'indication du traitement anticoagulant,
- l'information du médecin traitant et tout autre professionnel de santé impliqué du traitement anticoagulant prescrit.
- Si AVK : surveillance de l'INR (INR cible, périodicité des contrôles, carnet de surveillance).
- Les patients sous AVK ne doivent pas faire de régime alimentaire particulier.

### **V.3. Filtre cave**

*Il s'agit désormais de filtres caves temporaires qui peuvent se retirer sans délai de temps.*

Trois indications :

- TVP proximale récente (< 1 mois) avec ou sans EP et avec contre-indication formelle aux anticoagulants,
- Au cas par cas, EP récente (< 1 mois) sans TVP avec contre-indication formelle aux anticoagulants,
- Récidive d'EP prouvée sous traitement anticoagulant bien conduit.

### **V.4. Traitement fibrinolytique**

*Action : permet une désobstruction vasculaire pulmonaire plus rapide.*

*Indication : en 1<sup>ère</sup> intention dans l'EP à haut risque et en 2<sup>ème</sup> intention dans l'EP à risque intermédiaire élevé (si aggravation).*

*Risque majeur : hémorragie grave, notamment hémorragies intracrâniennes (2%).*

*Contre-indications : elles sont relatives, exceptée une hémorragie intracérébrale.*

### **V.5. Embolectomie percutanée ou chirurgicale**

*L'embolectomie ; qu'elle soit chirurgicale sous circulation extra-corporelle ou par voie percutanée ; est une technique d'exception réservée aux centres experts et indiquée dans l'EP à haut risque en échec de la thrombolyse ou en cas de contre-indication absolue à la thrombolyse.*

### **V.6. Compression veineuse élastique**

Indiquée uniquement si TVP isolée ou EP avec TVP, pendant 6 mois minimum. Elle est contre-indiquée en cas d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs associée. Elle est proposée en cas de thrombose veineuse superficielle.

### **V.7. Lever précoce**

*Lever précoce 1 heure après l'initiation d'un traitement anticoagulant à dose efficace (héparine ou AOD d'emblée) si l'état clinique le permet (EP à risque faible ou intermédiaire – faible). Alitement en cas de choc ou hypoxie.*

### **V.8. Contraception**

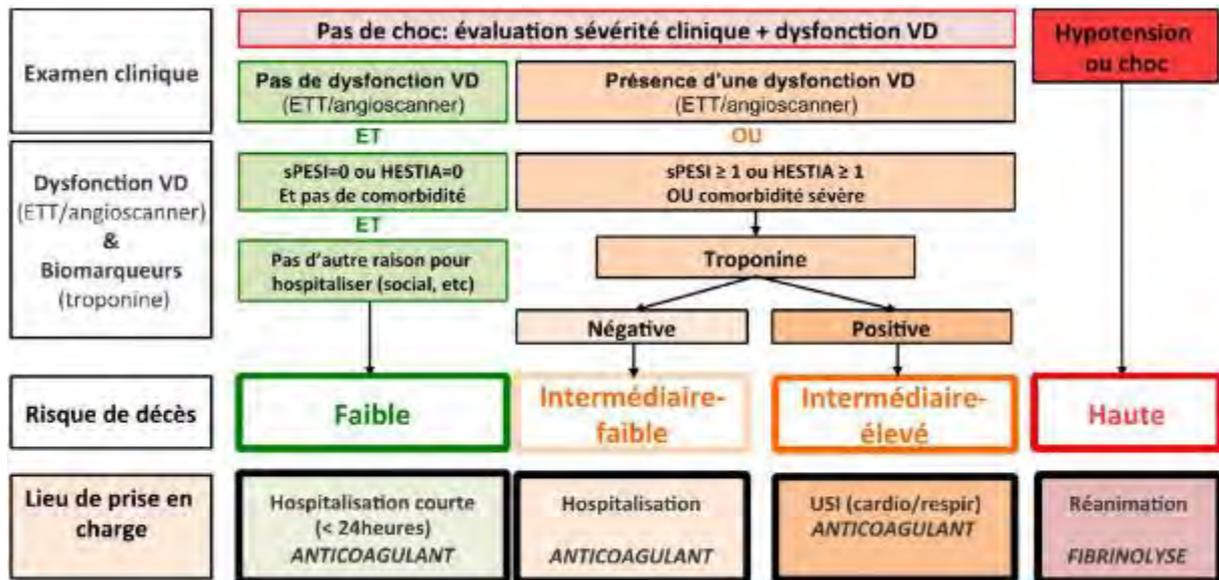
Une contraception oestro-progestative est contre-indiquée chez les femmes ayant eu une MTEV, en cas de thrombophilie génétique (détection faite car histoire familiale de MTEV) ou acquise (SAPL), ou si un membre de famille au premier degré a déjà eu une MTEV non provoquée avant 50 ans.

En cas de MTEV chez une femme sous contraception oestro-progestative : la contraception oestro-progestative est stoppée SANS urgence (finir la plaquette) ; en relai, une contraception non thrombogène est proposée par le gynécologue (micro-progestatif oral, implant à la progestérone, un stérilet à la progestérone ou stérilet au cuivre).

## **VI. STRATEGIE THERAPEUTIQUE DE L'EP GUIDEE PAR L'EVALUATION PRONOSTIQUE**

La stratégie de prise en charge est résumée sur la figure 9.

Figure 9 : algorithme d'évaluation pronostique et de prise en charge (European Society of Cardiology 2019).



VD : ventricule droit, ETT : échographie cardiaque trans-thoracique

#### VI.1. EP à haut risque de mortalité

- **Urgence thérapeutique**
- Hospitalisation en service de **réanimation**.
- **Anticoagulation curative** : HNF IVSE
- **Thrombolyse d'emblée**
- **Embolectomie** en cas d'échec ou de contre-indication à la thrombolyse.
- Mesures symptomatiques (oxygénothérapie nasale voire ventilation mécanique, correction du choc).
- Repos strict au lit

#### VI.2. EP à faible risque de mortalité

- Hospitalisation **courte** (< 24heures)
- **Anticoagulation curative** = AOD en 1<sup>ère</sup> intention (ou HBPM/fondaparinux + AVK)
- Lever précoce 1 heure après l'initiation du traitement anticoagulant
- Avant d'envisager la sortie précoce du patient, il est recommandé de :
  - vérifier le diagnostic d'EP, les modalités du traitement anticoagulant,
  - évaluer les risques de complications et les facteurs psycho-sociaux limitant la prise en charge ambulatoire,
  - informer-éduquer,
  - organiser la surveillance du traitement,
  - programmer une consultation précoce pour évaluer l'observance, l'efficacité et la tolérance du traitement anticoagulant.

#### VI.3. EP à risque intermédiaire de mortalité

##### V.3.1. EP à risque intermédiaire-faible

- Hospitalisation en service de **médecine**
- **Anticoagulation curative** (AOD (1<sup>ère</sup> intention) ou HBPM/fondaparinux + AVK)
- Lever précoce 1 heure après l'initiation du traitement anticoagulant selon état clinique

- Information-éducation thérapeutique

### V.3.2. EP à risque intermédiaire-élevé

- **Urgence thérapeutique**
- Hospitalisation en **unité de soins intensifs pour monitoring.**
- **Anticoagulation curative :**
  - HBPM sous-cutanée (1<sup>ère</sup> intention) ou HNF IVSE (si HBPM contre-indiquées) pendant les 48 à 72 premières heures sans relai précoce par AVK ; pas d'AOD d'emblée
  - relais AVK ou AOD à 48-72 heures après amélioration clinique
- **Thrombolyse :** en 2<sup>ème</sup> intention si évolution vers un état de choc.
- Mesures symptomatiques (oxygénothérapie)
- Repos lit

## VII. STRATEGIE THERAPEUTIQUE DE LA TVP

La majorité des patients avec une TVP est traitée en ambulatoire. L'hospitalisation est indiquée en cas de TVP sous traitement anticoagulant, insuffisance rénale sévère (< 30ml/min selon Cockcroft), comorbidités (cancer, maladie cardio-respiratoire sévère, sujet de plus de 75 ans), TVP sévère (phlegmatia cerulea ou phlébite bleue) ou TVP bilatérale, hémorragie active ou risque hémorragique majeur, impossibilité d'organiser une consultation ou contexte médico-social défavorable.

**Cas particulier de la thrombose veineuse superficielle (TVS) :** un diagnostic par échodoppler veineux est indispensable pour rechercher une TVP associée (présente dans 5% des cas). En cas de TVS isolée de plus de 5 cm de longueur, située à plus de 3 cm de la jonction saphéno-fémorale, le traitement médical repose sur le fondaparinux à dose préventive pendant 45 jours.

## VIII. DURÉE DE TRAITEMENT ANTICOAGULANT (EP et TVP proximale)

- **Durée minimale = 3 mois.**
- La durée de traitement est identique pour une TVP proximale ou pour une EP.
- **Seulement 2 choix de durée possible :**
  - **Traitement court (3 à 6 mois):**
    - 1<sup>ère</sup> EP ou TVP proximale
      - provoquée par un facteur majeur transitoire (tableau 1)
      - non provoquée chez une femme <50 ans
    - si risque hémorragique élevé
  - **Traitement non limité (pas de prévision d'un arrêt de traitement) :**
    - EP ou TVP proximale non provoquée récidivante
    - EP ou TVP proximale avec facteur persistant majeur (tableau 1)
    - 1<sup>ère</sup> EP à haut risque de décès non provoquée
    - si risque hémorragique faible ou modéré
  - **Durée incertaine (6 mois minimum ou non limitée)**
    - 1<sup>ère</sup> EP à risque faible ou intermédiaire de décès ou TVP proximale isolée, non provoquée avec ou sans facteur mineur
- La dose de traitement anticoagulant de référence au delà de 6 mois de traitement = dose curative.

## **IX. CAS PARTICULIER : Traitement de la MTEV chez le patient cancéreux**

- Sur les 3 à 6 premiers mois de traitement, les HBPM **ou l'apixaban** sont recommandés en 1<sup>ère</sup> intention (les HBPM sont plus efficaces que les AVK sur cette période, l'apixaban est non inférieur aux HBPM en termes d'efficacité et d'innocuité). Le rivaroxaban est suggéré en 2<sup>ème</sup> intention en l'absence de cancer digestif ou uro-génital. Les AVK restent indiqués en cas de contre-indication aux HBPM ou AOD (insuffisance rénale sévère).
- Au-delà de 6 mois, le traitement anticoagulant (par HBPM ou AOD ou AVK selon tolérance) est poursuivi tant que le cancer est actif ou traité (chimiothérapie, hormonothérapie).
- En cas de thrombopénie survenant au décours d'une chimiothérapie (plaquettes < 30 G/L), le traitement par HBPM est stoppé et repris quand la numération des plaquettes est > 30 G/L.

## **X. BILAN ETIOLOGIQUE**

- **Recherche d'un cancer occulte (infraclinique)**
  - Indication : MTEV non provoquée.
  - Méthodes :
    - **examen clinique complet** avec touchers pelviens, interrogatoire,
    - NFS, plaquettes, radiographie thoracique (si pas d'angioscanner),
    - Mise à jour des dépistages recommandés dans la population générale (mammographie et frottis vaginal pour les femmes > 50 ans, PSA pour les hommes > 50 ans, colonoscopie si cancer colorectaux familiaux connus).
    - Pour tout autre examen paraclinique :
      - **jamais systématique** : coûteux et sans impact pronostique,
      - prescrit uniquement sur point d'appel clinique.
- **Bilan de thrombophilie :**
  - Indications : MTEV non provoquée avant 50 ans et antécédents familiaux de MTEV au 1<sup>er</sup> degré, ou MTEV récidivante dont un épisode avant 50 ans, ou TVP dans des sites atypiques (splanchnique, membre supérieur, cérébral).
  - Dosages réalisés à distance de l'épisode aigu (au moins 1 mois après) :
    - protéine C, protéine S (en l'absence d'AVK),
    - antithrombine (en l'absence d'héparines ou AOD)
    - mutation Leiden du facteur V et mutation G20210A du gène de la prothrombine (non faussé par l'anticoagulation),
    - recherche d'anticoagulant lupique (en l'absence d'anticoagulation) et d'anticorps anticardiolipine et anti- $\beta$ 2-glycoprotéine I (non faussé par l'anticoagulation) : ces dosages doivent être répétés à 3 mois pour confirmer un syndrome des antiphospholipides.
    - Pour les thrombophilies héréditaires : obtenir un consentement écrit des patients ou du responsable légal pour les mineurs.
  - Utilité :
    - Syndrome des antiphospholipides : indication à un traitement **par AVK** pour une durée non limitée.
    - Antithrombine : indication à un traitement anticoagulant pour une durée non limitée et intérêt pour le dépistage familial.
    - Déficit en protéine C, S, mutations Leiden et prothrombine : utilité modérée pour la durée de traitement et le dépistage familial.

## **XI. TRAITEMENT PROPHYLACTIQUE**

Tableau 7 : traitement prophylactique en post-opératoire

<b>Risque faible</b>	<b>Risque modéré</b>	<b>Risque élevé</b>
- Chirurgie générale ou mineure + âge < 40 ans sans facteur de risque	Chirurgie générale + âge > 40 ans sans facteur de risque	- Chirurgie de hanche ou du genou - Chirurgie carcinologique - Anomalie de coagulation - Age > 40 ans + antécédent de MTEV
Pas de prévention	HNF, HBPM ou Fondaparinux à dose préventive	HNF, HBPM, Fondaparinux à dose préventive, ou AOD à dose préventive

### **En milieu médical**

Indications :

- Infarctus du myocarde, AVC ischémique, insuffisance cardiaque ou respiratoire aiguë.
- Affection rhumatologique, ou maladie inflammatoire intestinale, ou infection associée à l'un des facteurs de risque suivants : âge > 75 ans, cancer, antécédent MTEV, obésité, varices, oestroprogestatif, insuffisance respiratoire ou cardiaque chronique.

Traitement : HBPM, HNF ou fondaparinux à dose préventive. Pendant 7 à 14 jours.

Compression veineuse élastique proposée en cas de contre-indication aux anticoagulants.



## Item 230 Douleur Thoracique aiguë

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Définition	Connaître la définition d'une douleur thoracique aiguë
A	Diagnostic positif	Savoir évoquer les 4 urgences cardio-vasculaires devant une douleur thoracique
A	Diagnostic positif	Connaître la démarche diagnostique des quatre urgences cardio-vasculaires
A	Diagnostic positif	Connaître la sémiologie clinique fonctionnelle et physique de la dissection aortique
B	Étiologies	Devant un angor d'effort, connaître les principales causes d'angor fonctionnel
A	Étiologies	Connaître les principales causes thoraciques de douleur aiguë en dehors des 4 urgences cardio-vasculaires
A	Étiologies	Connaître les principales causes extra-thoraciques de douleur thoracique
A	Examens complémentaires	Connaître les anomalies électrocardiographiques des 4 urgences cardio-vasculaires
A	Examens complémentaires	Connaître la place et les anomalies de la radiographie thoracique des 4 urgences cardio-vasculaires
A	Examens complémentaires	Connaître les examens biologiques à prescrire et leur interprétation des 4 urgences cardio-vasculaires
B	Examens complémentaires	Connaître la place de la coronarographie dans le diagnostic et les principes de prise en charge du syndrome coronarien aigu
B	Examens complémentaires	Connaître la place de l'échocardiographie, de l'ETO et du scanner thoracique dans le diagnostic de dissection aortique
A	Identifier une urgence	Savoir rechercher une détresse vitale devant une douleur thoracique
A	Identifier une urgence	Identifier les signes de gravité imposant des décisions thérapeutiques immédiates

**Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

### Les points clés

- 1- Le diagnostic des douleurs thoraciques aiguës est orienté par la sémiologie de la douleur thoracique, l'influence de la respiration sur la douleur et par l'existence de signes de gravité, respiratoires (cyanose, tachypnée ou bradypnée, signes de lutte respiratoire), cardiovasculaires (hypotension, choc) et neurologiques (lipothymie ou syncope, agitation ou troubles de la vigilance).
- 2- Trois examens indispensables : électrocardiogramme (ECG), mesure transcutanée de la saturation en oxygène (SpO<sub>2</sub>) et radiographie thoracique. Il faut évoquer en priorité les diagnostics qui engagent le pronostic vital, imposent des investigations complémentaires, des soins immédiats et un transfert dans une unité de soins intensifs ou de réanimation.
- 3- Cinq urgences sont associées à un risque vital : le syndrome coronarien aigu (SCA), l'embolie pulmonaire (EP), la tamponnade, la dissection aortique et le pneumothorax (PNO) compressif.
- 4- Le contexte et l'analyse sémiologique permettent rarement de poser un diagnostic de certitude, mais pour l'EP et le SCA ils permettront de retenir une probabilité diagnostique pré-test faible (< 10%), intermédiaire (30-40%) ou forte (>60%).
- 5- Le diagnostic d'infarctus myocardique aigu impose une désobstruction coronaire dans les plus brefs délais.
- 6- En l'absence d'urgence vitale, l'effet de la respiration sur la douleur guide le diagnostic avec les douleurs rythmées par la respiration (douleurs pleurales et pariétales, trachéobronchites, EP) et les douleurs non rythmées par la respiration (SCA, péricardites, douleurs œsophagiennes, autres).
- 7- SCA, douleurs œsophagiennes et douleurs psychogènes sont les trois causes hors urgence vitale les plus fréquentes, les deux dernières restant des diagnostics d'élimination.

## I. GENERALITES

### CE QUI FAIT MAL DANS LE THORAX

- La paroi (côtes, muscles).
- Les enveloppes (plèvre, péricarde).
- Les organes : cœur, œsophage, aorte mais **PAS le parenchyme pulmonaire** (seules les pathologies pulmonaires survenant au contact de la plèvre sont éventuellement sources de douleur thoracique).

La douleur thoracique est un motif fréquent de consultation. L'analyse sémiologique, les données de l'examen clinique permettent d'orienter le diagnostic, le choix des investigations complémentaires et les traitements.

Le premier objectif est d'identifier les situations d'urgence, associées à un risque vital, et de mettre en œuvre les mesures adaptées. Cela concerne essentiellement les douleurs thoraciques aiguës.

Le caractère chronique de la douleur, qui ne fait pas l'objet d'une définition précise, peut être caractérisé par la persistance de la douleur pendant plusieurs semaines ou sa récurrence à plusieurs reprises.

## II. L'ANALYSE SEMIOLOGIQUE DE LA DOULEUR

### II.1. Description de la douleur

Type :

- constrictive, en étai évoquant une origine coronaire.
- pesanteur (origine coronaire).
- brûlure (origine coronaire, origine digestive).
- coup de poignard, pincement.
- 

Localisation :

- rétrosternale, médiosternale (douleur coronaire, trachéale, œsophagienne).
- en bas sur le côté et/ou dans le dos (douleur pleurale ou pleuro-parenchymateuse).

Irradiation :

- vers le cou, la mâchoire et les bras (douleurs coronariennes).
- vers le dos (douleur aortique et pancréatique).
- le long du bras et vers les doigts de la main (atteinte du plexus brachial).
- intercostale (névralgie, zona).

Facteur déclenchant :

- traumatisme (lésions pariétales)
- provoquée par l'effort et calmée par le repos (angor stable)
- ingestion d'aliments (origine œsophagienne)
- position allongée (péricardite aiguë)
- position penchée en avant (pyrosis)
- aucun ou au repos, installation brusque (infarctus du myocarde, dissection aortique)

Soulagement de la douleur

- par la trinitrine en moins de 3 minutes (origine coronaire)
- la position penchée en avant (péricardite et pancréatite)
- l'alimentation (ulcère gastro-duodénal).

Douleur rythmée par la respiration (à l'inspiration profonde, à la toux) ou se majorant à la palpation

- sont essentiellement d'origine pariétale thoracique (paroi, plèvre), ou pulmonaire mais avec un contact pariétal.

## **II.2. Les signes associés :**

Généraux (fièvre, sueurs, altération de l'état général).

Respiratoires (cyanose, dyspnée, polypnée, toux, hémoptysie, silence auscultatoire unilatéral ou crépitants aux bases).

Cardio-vasculaires (tachycardie, assourdissement des bruits cardiaques, hypotension et signes de choc et d'insuffisance cardiaque droite ou gauche, douleurs dans les membres inférieurs, thrombophlébite).

Neurologiques (déficit, syncope, lipothymie, troubles de la vigilance).

Digestifs (vomissements, dysphagie).

## **III. LES ELEMENTS CLINIQUES A RECHERCHER SYSTEMATIQUEMENT**

### **III.1. Interrogatoire**

Antécédents personnels et familiaux notamment coronariens, de maladie thrombo-embolique veineuse, de maladies respiratoires ou de cancer, facteurs de risque cardiovasculaires et notamment le tabagisme, consommation de cocaïne en particulier chez les jeunes sans antécédents médicaux, traitements en cours en particulier la prise de pilule oestro-progestative.

### **III.2. Examen clinique**

Orienté par l'interrogatoire, centré sur les appareils cardiovasculaires et respiratoires, et au besoin les autres appareils.

**L'examen clinique chez un patient qui présente une douleur thoracique doit rechercher les signes de gravité :**

- **signes de gravité cardiovasculaires : pâleur, tachycardie, hypotension, et signes de choc avec marbrures, allongement du temps de recoloration cutanée et extrémités froides.**
- **signes de gravité respiratoires : cyanose, tachypnée, signes de lutte respiratoire avec tirage, asynchronisme (balancement) thoraco-abdominal.**
- **signes de gravité neurologiques : lipothymie ou syncope, agitation ou troubles de la vigilance et généraux (sudation).**

**Une bradypnée ou des irrégularités respiratoires, une bradycardie avec signes de choc et des troubles de la vigilance font craindre la survenue d'un arrêt cardio-respiratoire.**

## **IV. LES ELEMENTS D'ORIENTATION DIAGNOSTIQUE**

La mesure de la fréquence respiratoire et de la SpO<sub>2</sub>, l'ECG et la radiographie de thorax sont **systematiques**,

Pour les autres, leur choix, leur hiérarchie (notamment dans le cadre de l'EP) et leur interprétation doivent être guidés par les probabilités pré-test du diagnostic (cf item 226).

### **IV.1. Fréquence respiratoire et SpO<sub>2</sub>**

Une bradypnée ou une tachypnée doit faire réaliser d'emblée une mesure des gaz du sang.

Une SpO<sub>2</sub> < 95% évoque une hypoxémie, à confirmer par la mesure des gaz du sang.

### **IV.2. ECG :**

A la recherche de signes de souffrance coronarienne ou de péricardite, de troubles de conduction ou du rythme. Il est à réaliser dès que possible chez un patient qui se présente aux urgences pour douleur thoracique. Permet d'orienter le diagnostic :

- Sus-décalage ST avec onde de Pardee, signe du miroir : évoque un SCA ST+, prise en charge immédiate urgente incluant une éventuelle revascularisation coronaire. Un ECG inter-critique normal n'élimine pas le diagnostic de syndrome coronarien aigu.
- Sus-décalage ST concave sans signe du miroir : péricardite. En cas d'épanchement péricardique de grande abondance, on notera un microvoltage diffus.
- Onde P ample, S1Q3, déviation axiale droite : signes indirects de cœur pulmonaire aigu (par exemple dans le cadre d'une embolie pulmonaire)
- Alternance électrique des complexes QRS, tachycardie et microvoltage : signes évocateurs de tamponnade (gazeuse si pneumothorax compressif ; péricardique épanchement péricardique).
- Dans la dissection aortique, l'ECG est le plus souvent normal mais peut montrer des troubles de la repolarisation de type sous-décalage ou sus-décalage du segment ST ou une inversion de l'onde T (dissection lésant des artères coronaires).

### IV.3. Radiographie de thorax

De face en inspiration pour détecter

- une pathologie pleurale ou parenchymateuse.
- un élargissement du médiastin ⇒ dissection aortique.
- une cardiomégalie ⇒ insuffisance cardiaque gauche, tamponnade.
- le plus souvent normale dans la péricardite
- si le cliché en inspiration ne tranche pas c'est le scanner qui est indiqué en 2<sup>ème</sup> intention.

### IV.4. Examens biologiques :

Peuvent compléter le bilan initial dans un contexte clinique évocateur, les examens biologiques ont une valeur d'orientation diagnostique déterminante :

- Troponine : dosage à réaliser à l'arrivée et à répéter à H-6 si normale ou H-3 si troponine ultrasensible normale.
  - a. sa normalité initiale ne doit pas exclure le diagnostic de SCA.
  - b. une cinétique évolutive > 30 % est très en faveur de SCA
  - c. un doublement entre H-0 et H-3 permet d'affirmer le diagnostic.
  - d. témoin d'une souffrance myocardique : peut être positive dans la péricardite, la dissection aortique et l'embolie pulmonaire avec retentissement cardiaque droit.
- D-dimères si probabilité clinique d'embolie pulmonaire faible ou modérée
- Gazométrie artérielle en précisant **SYSTEMATIQUEMENT** le débit d'oxygène.

L'attente des résultats de ces examens ne doit pas retarder la recherche d'une situation d'urgence.

### IV.5 Coronarographie

Geste à réaliser en urgence dans le contexte du SCA ST+.

C'est la technique de reperfusion de choix dans le cas où le délai de sa réalisation par rapport au début des symptômes est le plus précoce possible (efficacité maximale si < 2 heures après le début des douleurs). En cas de délai prévisible de plus de 2h, une revascularisation par fibrinolyse intraveineuse suivie d'une angioplastie sont préconisées.

*En cas des SCA évoluant depuis plus de 12h : l'angioplastie primaire reste indiquée en cas de douleurs persistantes, d'instabilité hémodynamique ou rythmique (troubles du rythme ventriculaires). Une angioplastie est à considérer jusqu'à 48h après le début des symptômes ; au-delà, en l'absence de douleur thoracique, il faudra d'abord rechercher une viabilité dans le territoire infarci.*

*En cas de SCA non ST+, il convient de réaliser une coronarographie dans les 24h.*

## V. LES SITUATIONS D'URGENCE VITALE

Savoir notamment évoquer les 4 urgences cardio-vasculaires (moyen mnémotechnique : « PIED ») :

- Péricardite
- Infarctus (SCA)
- Embolie pulmonaire
- Dissection aortique

### V.1. Syndrome coronaire aigu (SCA) :

Diagnostic fréquent, à envisager en priorité devant une douleur thoracique aiguë à double titre :

- l'infarctus du myocarde engage le pronostic vital
- et l'artère coronaire occluse doit être désobstruée le plus vite possible pour limiter l'étendue de la nécrose.

Représente près d'un tiers des douleurs thoraciques admises aux Urgences.

Le transport d'un patient suspect de SCA doit être médicalisé (via le 15) car la mortalité pré-hospitalière est élevée.

L'ECG et le dosage de la troponine viendront confirmer ou infirmer le SCA. Toutefois, un aspect de SCA ST+ à l'ECG est suffisant pour mettre en œuvre immédiatement des thérapeutiques de reperfusion.

Dans le contexte d'un angor stable typique sans atteinte coronarienne pouvant expliquer la symptomatologie, il faudra évoquer les étiologies d'angor fonctionnel : rétrécissement aortique serré, cardiomyopathie hypertrophique, tachycardies (fibrillation atriale), anémie, hyperthyroïdie.

### V.2. Embolie pulmonaire (EP), voir item 226

Affection fréquente, de diagnostic difficile en raison de la faible valeur prédictive des signes cliniques que sont les signes de thrombose veineuse (absents dans un tiers des cas), tachycardie, signes d'insuffisance ventriculaire droite.

Dès le diagnostic suspecté, on évalue la probabilité clinique et, on entreprend les investigations diagnostiques appropriées (cf item 226), on prélève un bilan d'hémostase et on prescrit une **anticoagulation à posologie curative** en attendant les résultats des investigations.

**Toute dyspnée aiguë ± douleur thoracique, sans anomalie auscultatoire franche, à radiographie thoracique « normale », est suspecte d'EP jusqu'à preuve du contraire ; a fortiori si elle s'accompagne d'une hypoxémie chez un sujet présentant des facteurs de risque (cf item 226).**

### V.3. Dissection aortique

Pathologie exceptionnelle, plus fréquente à partir de 60 ans favorisée par une aorte pathologique, le plus souvent à cause d'une athérosclérose due à une hypertension artérielle non contrôlée. Chez les sujets plus jeunes, évoquer une maladie héréditaire du tissu conjonctif (syndrome de Marfan ou d'Ehler-Danlos).

La douleur thoracique est aiguë, prolongée, intense, à type de déchirement, irradiant dans le dos, migratrice vers les lombes. Il s'y associe une asymétrie tensionnelle (> 20 mmHg) entre les deux bras. Peuvent s'y associer, un souffle d'insuffisance aortique ou un déficit neurologique.

L'ECG est normal ou montre des éléments de SCA si une artère coronaire est lésée.

La radiographie thoracique peut montrer un élargissement du médiastin, parfois un aspect de double contour aortique ou un épanchement pleural (hémithorax par rupture de l'aorte thoracique)

Le diagnostic est confirmé par l'échocardiographie (transthoracique et surtout transoesophagienne) et, si le patient est stable, l'angioscanner ou l'angio-IRM thoracique aortique (figure 2).

Figure 1 : angioscanner spiralé montrant de gauche à droite et de haut en bas une embolie pulmonaire avec présence de signes indirects : condensations alvéolaires (correspondant à des infarctus pulmonaires) et de signes directs : lacunes (thrombi) intra-vasculaires (flèches) dans les branches des artères pulmonaires à destinée lobaire inférieure droite.

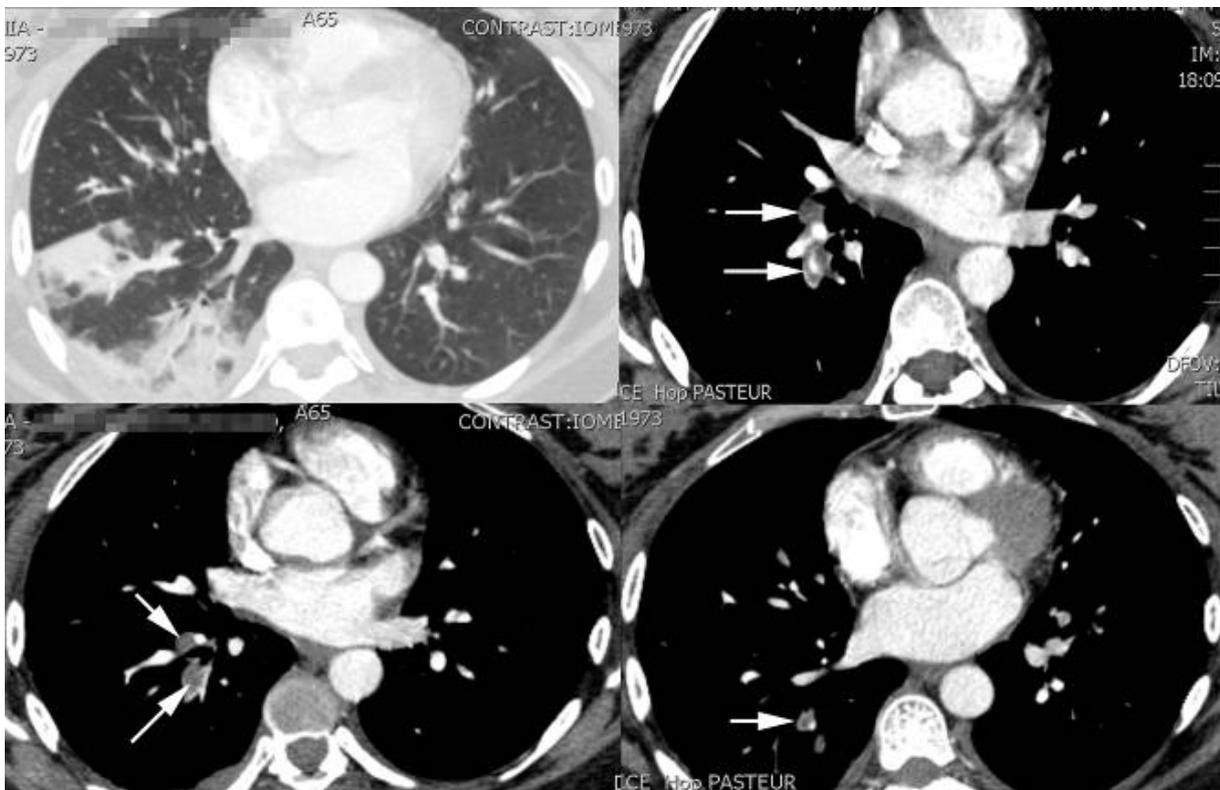
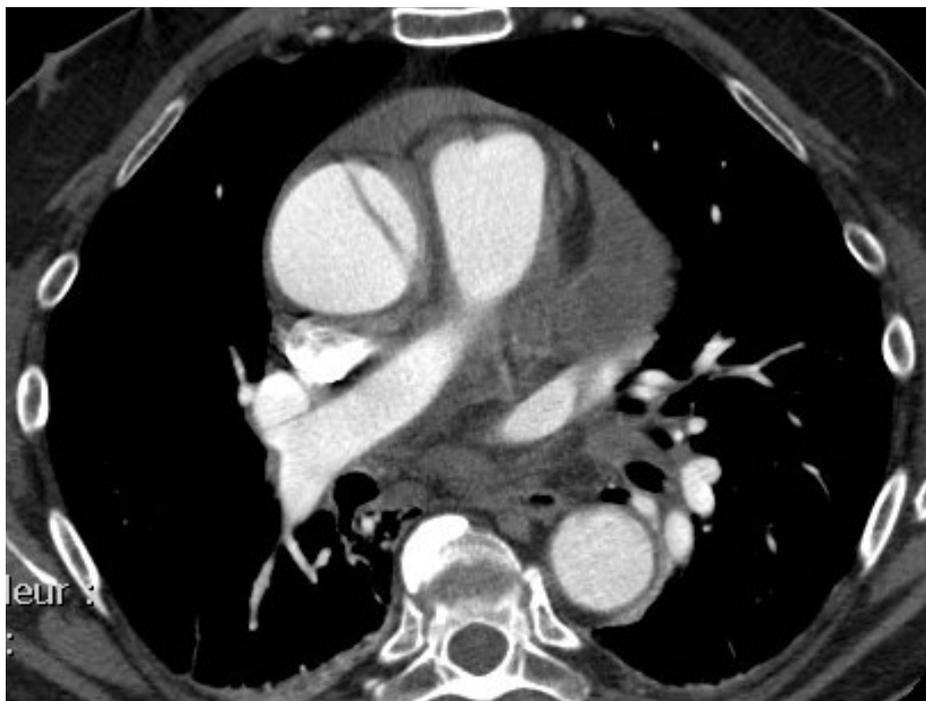


Figure 2 : angioscanner aortique : dissection aortique de type A (Type I et II de De Bakey), visualisation d'un double contraste au sein de la lumière de l'aorte ascendante avec un « flap » bien visible et un hémopéricarde.



#### V.4. Tamponnade

D'étiologie le plus souvent idiopathique ou virale, la péricardite aiguë est plus fréquente chez les hommes. Cliniquement, on note une douleur thoracique soulagée par la position penchée en avant, associée ou non à une fièvre.

La complication redoutable, mais rare (2% des péricardites) est la tamponnade correspondant à la compression aiguë des cavités cardiaques droites par un épanchement péricardique d'installation habituellement rapide et abondant, notamment en cas d'épanchement péricardique néoplasique.

Le diagnostic de la tamponnade est suspecté cliniquement devant une hypotension et des signes d'insuffisance cardiaque droite (sans signe d'insuffisance cardiaque gauche), un pouls paradoxal de Küssmaul (diminution de la pression artérielle systolique  $> 10$  mmHg en inspiration par rapport à l'expiration), un microvoltage avec alternance électrique (amplitude des QRS variable dans une même dérivation) à l'ECG, puis confirmé par l'échographie cardiaque.

Radiographie thoracique : cardiomégalie avec un aspect en carafe mais peut être normale.

C'est l'échographie cardiaque qui confirme le diagnostic.

#### V.5. Pneumothorax (PNO)

Défini par la présence d'air dans l'espace pleural, avec en conséquence un collapsus partiel ou complet du poumon.

Un antécédent de PNO est un argument fort dans cette pathologie qui récidive dans près d'1/3 des cas.

Diagnostic en général aisé cliniquement (asymétrie auscultatoire, tympanisme) et sur le cliché de thorax (figure 3).

Attention, dans le pneumothorax ce sont les signes de détresse respiratoire et la chute tensionnelle qui sont les signes de gravité (voir item 360). La douleur thoracique en revanche n'est pas un signe de gravité,

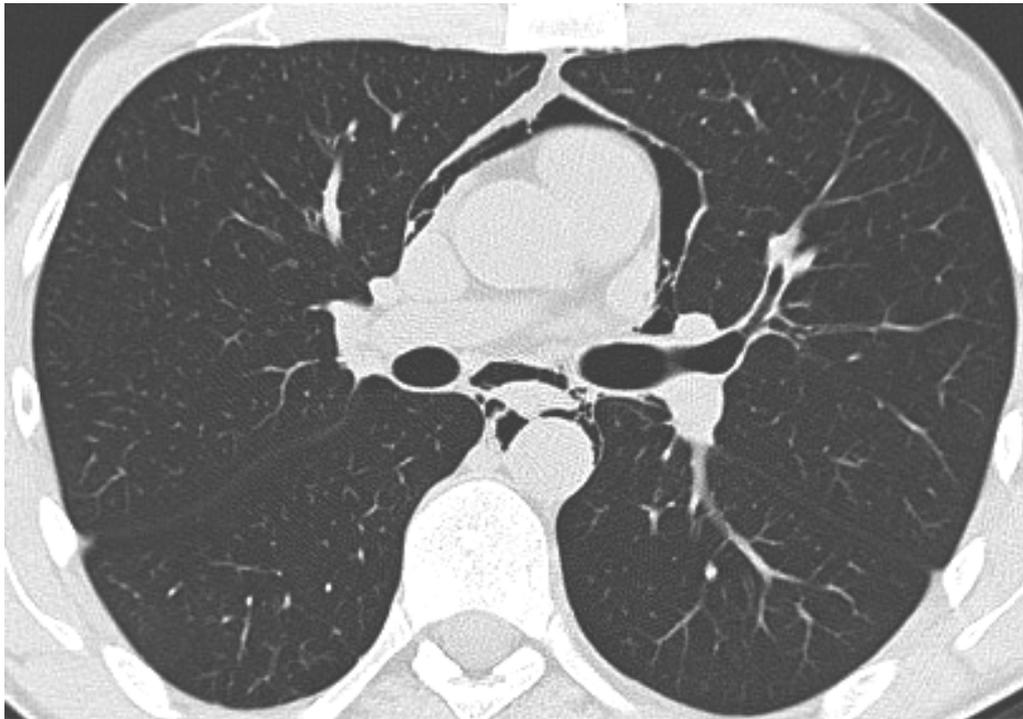
Figure 3 : pneumothorax complet gauche avec hyperclarté unilatérale de l'hémithorax gauche ne contenant pas de structures vasculaires et opacité hilaire gauche (poumon gauche rétracté sur le hile).



Le pneumomédiastin est rare, parfois associé à un pneumothorax

- procède de la même physiopathologie que le PNO mais l'air diffusant vers le médiastin, provenant des espaces aériens distaux, au travers du hile, le long des axes bronchovasculaires, parfois associé à un pneumothorax.
- traumatique ou spontané.
- douleur rétrosternale, d'installation brusque.
- examen : emphysème sous cutané cervical avec une crépitation à la palpation.
- radiographie : médiastin silhouetté par une hyperclarté réalisant une image en double contour.
- Le scanner est l'examen qui permet de faire le diagnostic (figure 4).

Figure 4 : scanner thoracique : pneumomédiastin visualisé sous la forme d'un épanchement aérique entourant les structures anatomiques au niveau du médiastin antérieur et moyen mais aussi postérieur (épanchement aérique autour de l'aorte descendante).



## VI. EN L'ABSENCE D'URGENCE VITALE

Des investigations complémentaires sont effectuées pour définir la cause de la douleur thoracique. L'algorithme diagnostique est guidé par l'influence de la respiration sur la douleur thoracique.

### VI.1. Les douleurs rythmées par la respiration

#### VI.1.1 douleurs post traumatiques

Traumatisme du thorax.

Souvent liées à des fractures de côtes, le diagnostic est aisé.

Douleurs localisées, intenses, majorées en inspiration profonde et à la toux mais pouvant être permanentes.

En l'absence de lésion pleuroparenchymateuse, le traitement de la douleur est symptomatique.

#### VI.1.2 pneumonies infectieuses avec ou sans pleurésie

Douleur : uniquement quand il y a un contact pleural (figure 5).

Le diagnostic est confirmé par la radiographie thoracique (et la ponction pleurale si pleurésie associée).

Figure 5 : pneumonie lobaire supérieure droite (radiographie de thorax et scanner thoracique) montrant une condensation alvéolaire contenant en son sein un bronchogramme aérique. Noter que le scanner thoracique n'est pas nécessaire au diagnostic de pneumonie.



### VI.1.3. épanchement pleural

Douleur typiquement latéro ou basi-thoracique, majorée par l'inspiration et la toux, parfois reproductible à la palpation ; la douleur s'accompagne d'une toux aux changements de position (figure 6).

### VI.1.5. trachéobronchite aiguë

Le diagnostic est clinique : « douleur » d'installation rapide à type de brûlure à chaque mouvement respiratoire, aggravée par une toux, initialement sèche, avec cortège viral fréquent.

Le traitement est symptomatique.

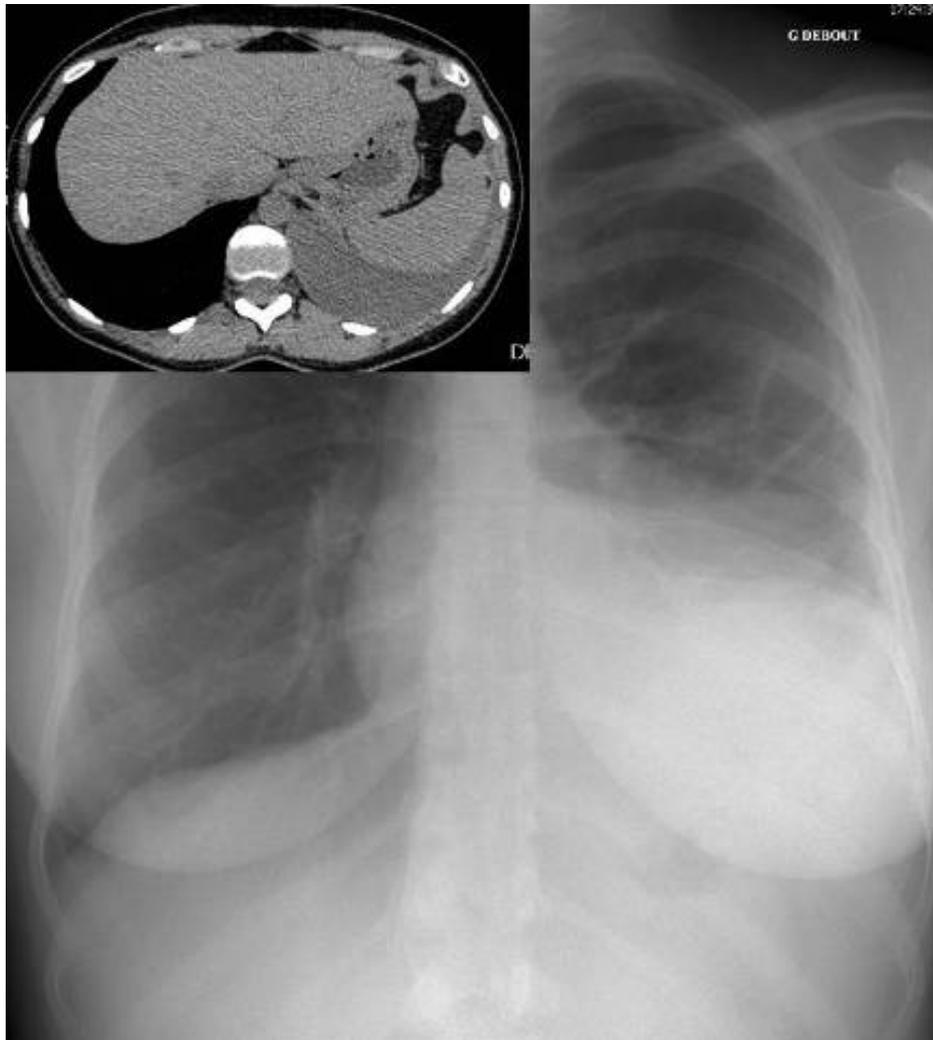
### VI.1.6 atteintes musculo-squelettiques, nerveuses

Rythmées par les mouvements, reproductibles à la palpation, majorées par la toux.

Suspectées en cas de notion de traumatisme (fractures de côtes spontanées possibles en cas de toux violente).

Causes : tumeurs costales (souvent métastatiques), lésions vertébrales, névralgies cervico-brachiales.

Figure 6 : épanchement pleural gauche de faible abondance (radiographie de thorax et scanner thoracique) avec une opacité à tonalité hydrique homogène, effaçant les structures vasculaires, à concavité supérieure et interne.



## VI.2. Les douleurs non influencées par la respiration

### VI.2.1. angor d'effort stable

Douleur souvent déclenchée par un effort, calmée 2 à 5 min après l'arrêt de l'effort ou après prise de trinitrine.

ECG normal en dehors des crises.

### VI.2.2. péricardite

Douleur inconstante, précordiale gauche ou rétro sternale, peut être augmentée par l'inspiration profonde, mais soulagée par la position penchée en avant, ce qui n'est pas le cas pour les douleurs pariétales ou pulmonaires.

Contexte viral fréquent en cas de douleur thoracique aiguë ou subaiguë. Suspecter une tuberculose ou une néoplasie en cas de péricardite chronique.

### VI.2.3. douleurs thoraciques consécutives à la prise de cocaïne

Complication fréquente de cette toxicomanie qui doit systématiquement être recherchée à l'interrogatoire.

Peut traduire

- un SCA consécutif à la prise de cocaïne (voire coronarospasme de Prinzmetal).
- une myopéricardite à la prise de cocaïne
- un pneumothorax lié aux efforts inspiratoires (sniff).

### VI.2.4. zona thoracique

Précédé par une hyperesthésie et des brûlures pendant 24 à 48h. Classiquement métamérique. Elle est suivie d'une éruption vésiculaire au niveau d'un dermatome (= zone de la peau dont les nerfs sensitifs proviennent tous d'une seule racine nerveuse rachidienne).

### VI.2.5. affections digestives.

Elles peuvent correspondre à des lésions oesophagiennes, plus rarement gastro-duodénales, pancréatiques ou hépatiques.

Reflux gastro-oesophagien (RGO) avec ou sans oesophagite, spasmes oesophagiens

- causes fréquentes de douleur thoracique, notamment le RGO.
- peuvent simuler un SCA (douleur constrictive avec irradiation<sup>1</sup>).
- spasmes oesophagiens : peuvent céder aux dérivés nitrés et au phloroglucinol.
- dans tous les cas **on ne retiendra l'origine œsophagienne qu'après avoir exclu un SCA.**

Syndrome de Mallory-Weiss

- dilacération de la muqueuse du bas œsophage et du cardia.
- efforts de vomissements suivis de douleurs et d'une hématomèse.
- à part : la rupture œsophagienne<sup>2</sup> (syndrome de Boerhaave).

Autres causes digestives

- pancréatite aiguë, perforation d'un ulcère gastroduodénal, cholécystite aiguë.
- hépatalgies aiguës liées à une insuffisance cardiaque droite.

### VI.2.6. Douleurs psychogènes

Ces douleurs thoraciques, s'intégrant parfois dans le cadre de crises d'angoisse aiguë ou d'attaque de panique, représentent jusqu'à un quart des douleurs thoraciques vues aux Urgences.

La description de la douleur est souvent variable en intensité, sans lien avec l'effort.

Le cortège de signes associés est en règle riche et varié (palpitations, tremblements, sudations, frissons, nausées...).

L'ensemble des investigations est normal.

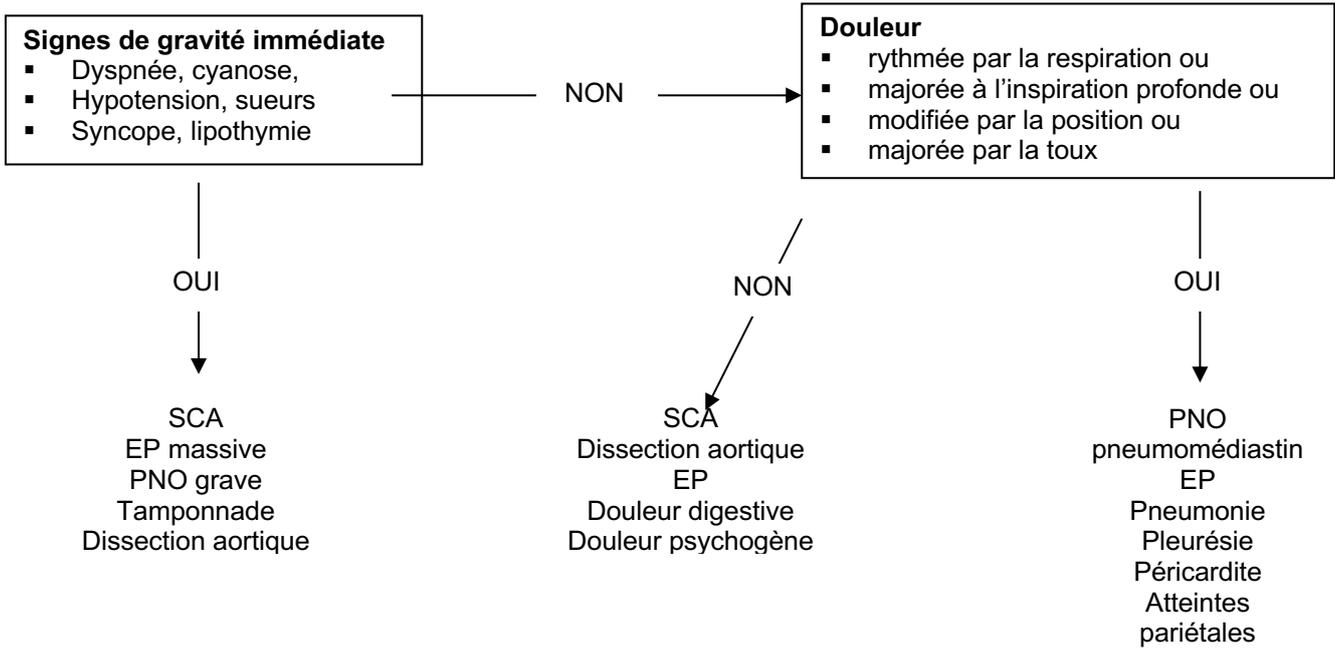
Il s'agit toujours d'un diagnostic d'élimination, souvent difficile.

---

<sup>1</sup> l'œsophage et le cœur ont une innervation commune.

<sup>2</sup> rarissime, se voit après les efforts de vomissement très intenses qui s'accompagnent rapidement d'un tableau de choc septique. L'existence d'un épanchement pleural gauche avec niveau hydroaérique doit faire suspecter le diagnostic.

Tableau 1 : orientation diagnostique devant une douleur thoracique aigue





## Item 309

### Tumeurs du poumon, primitives et secondaires

Rang	Rubrique	Intitulé
<b>A</b>	Contenu multimédia	Exemple de radiographie de face d'un cancer pulmonaire primitif
<b>B</b>	Contenu multimédia	Exemple de TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse d'une tumeur primitive du poumon
<b>A</b>	Contenu multimédia	Exemple de RP et TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse de tumeurs secondaires du poumon
<b>B</b>	Définition	Connaître les principaux types histologiques des cancers broncho-pulmonaires
<b>B</b>	Définition	Particularités du cancer à petites cellules
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître les circonstances de découvertes et les manifestations cliniques des tumeurs du poumon (y compris syndromes paranéoplasiques)
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître la démarche diagnostique devant une tumeur du poumon
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître les examens d'imagerie et leurs indications dans l'exploration d'une tumeur primitive du poumon
<b>A</b>	Examens complémentaires	Connaître les principales investigations à visée diagnostique d'un cancer bronchique
<b>A</b>	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie sur une RP des métastases pulmonaires
<b>A</b>	Prévalence, épidémiologie	Connaître les principaux facteurs de risque professionnels et environnementaux
<b>B</b>	Prévalence, épidémiologie	Épidémiologie descriptive
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'une tumeur du poumon primitive ou secondaire

**Les objectifs de rang B apparaissent en *italique* dans le texte**

-----

## Points clés

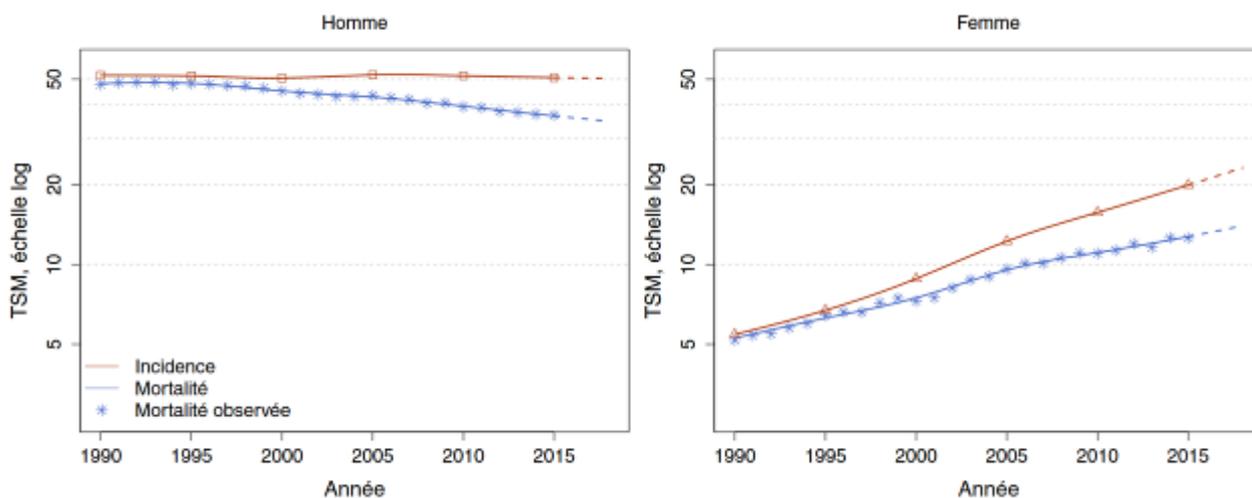
1. Avec plus de 46 000 nouveaux cas par an (en France), le cancer du poumon est la 1<sup>ère</sup> cause de mortalité par cancer en France (33 000 décès). La survie à 5 ans tous stades et histologies confondus, est de 17%.
2. Son principal facteur de risque est le tabac (85% des cas).
3. Le diagnostic positif repose sur l'obtention d'une preuve histologique obtenue par ponction ou biopsie (biopsie par endoscopie bronchique, ponction par écho-endoscopie bronchique, ponction-biopsie transthoracique, etc).
4. Les cancers non à petites cellules (> 80%) relèvent
  - d'une chirurgie d'exérèse ou d'une radiothérapie pour les cancers localisés
  - d'une radio-chimiothérapie pour les cancers localement avancés
  - d'un traitement systémique (chimiothérapie, thérapie ciblée, immunothérapie) pour les cancers métastatiques
5. Les cancers à petites cellules (< 15%) de mauvais pronostic, ne relèvent en règle pas d'un traitement chirurgical quel que soit le stade
6. Les sels de platine sont la base de la chimiothérapie, en règle associés à une autre molécule (doublet)
7. La recherche de l'expression de programmed death - ligand 1 (PD-L1) sur les cellules tumorales doit être systématique pour tous les cancers bronchiques non à petites cellules à un stade localement avancé ou métastatique, pour guider l'utilisation de l'immunothérapie.
8. Une analyse moléculaire comprenant au moins ALK, ROS1, EGFR, KRAS est recommandée pour les cancers non-épidermoïdes de stade avancés et pour les cancers épidermoïdes de stades avancés chez les non-fumeurs, avant de débiter la première ligne de traitement.
9. L'association de soins de support doit être systématique dès le diagnostic.
10. Les décisions thérapeutiques doivent être validées en réunion de concertation pluridisciplinaire.

-----

## I. EPIDEMIOLOGIE DES CANCERS PRIMITIFS DU POU MON (CP)

- *Incidence :*
  - plus de 46 000 nouveaux cas/an en France (deuxième cancer le plus fréquent chez l'homme parmi les tumeurs solides et troisième chez la femme)
  - 2,1 millions de nouveaux cas/an dans le monde
- *Mortalité :*
  - plus de 33 000 décès/an en France (1<sup>ère</sup> cause de mortalité par cancer en France, 20% des décès par cancer),
  - 1,8 millions de décès/an dans le monde, première cause mondiale de mortalité par cancer chez l'homme, comme chez la femme désormais.
- *Survie tous stades confondus < 20% à 5 ans*
  - *Évolution (fig 1) : les différences sont liées à l'évolution du tabagisme (en faible diminution chez l'homme ; en augmentation chez la femme).*

Figure 1 : Évolution de l'incidence et de la mortalité (taux standardisé monde c.a.d par 100 000 personnes) par CP selon le sexe de 1990 à 2015. Echelle logarithmique



*Le paradoxe de ce cancer est qu'il représente un problème majeur de santé publique par sa fréquence et son pronostic sombre alors qu'il est accessible à la prévention primaire, puisque son principal facteur de risque, le tabac, est clairement identifié et évitable.*

*Dépistage du cancer du poumon (CP) : voir item 207*

## II. ETIOLOGIE

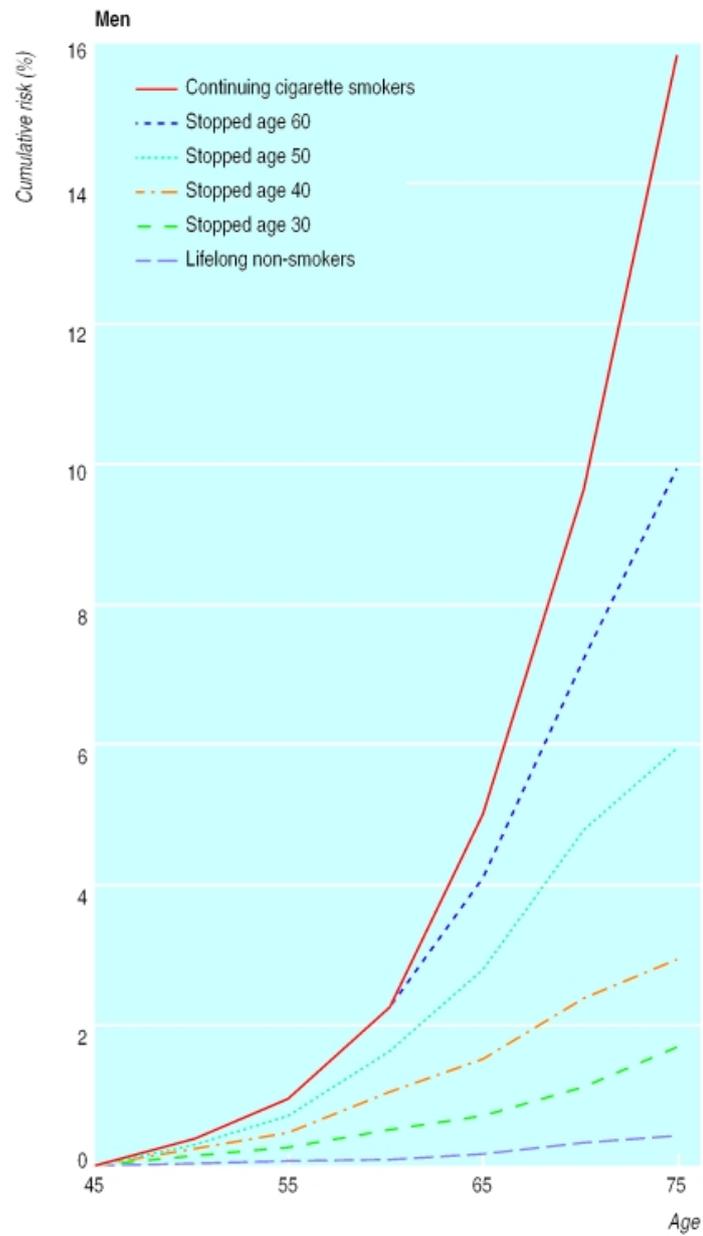
### II.1. Tabac

*Tabagisme actif*

- *85 % des CP sont dus au tabac.*
  - *de nombreux carcinogènes sont présents dans la fumée de cigarette.*
  - *les facteurs de risque les plus importants en termes de carcinogénèse sont l'âge de début du tabagisme (précocité) et sa durée.*
  - *la notion de paquet année (PA) n'est cependant pas un bon évaluateur du risque: la quantité de tabac augmente le risque de développer un cancer avec un facteur à la puissance deux, alors que la durée d'exposition le multiplie avec un facteur à la puissance quatre). Il n'est donc pas équivalent de fumer 10 cigarettes /j pendant 20 ans (10 PA) que 20 cigarettes/j pendant 10 ans (10 PA)*
  - *il n'y a pas de seuil au-dessous duquel fumer n'expose pas à un risque accru de CP.*

- après l'arrêt du tabac, le risque décroît mais ne revient jamais au niveau de celui du non-fumeur (Fig 2). Il est toutefois TOUJOURS utile d'arrêter de fumer, quel que soit son âge, car le risque réduit par rapport à un fumeur non sevré

Figure 2. Effet de l'arrêt du tabac selon l'âge (Cohorte de médecins britanniques) D'après Peto et al., BMJ 2000.



## **II.2. Tabagisme passif**

- *L'exposition passive au tabac augmente le risque de CP, particulièrement auprès des enfants (tabagisme parental).*
- *On estime que le tabagisme passif est responsable d'un quart des CP des non-fumeurs.*

## **II.3. Carcinogènes professionnels**

- *Rôle souvent sous-estimé en raison du facteur confondant que représente le tabagisme.*
- *Dans près de 20 % des CP une exposition professionnelle peut être retrouvée, Les causes les plus fréquentes sont : amiante, silice, hydrocarbures aromatiques polycycliques, diesel. Les professions concernées sont nombreuses, justifiant une enquête professionnelle systématique lors de tout diagnostic de CP.*

## **II.4. Carcinogènes environnementaux**

- *L'exposition domestique au Radon est fortement suspectée de constituer une cause de cancer du poumon en France notamment chez les non-fumeurs. Le Radon est un gaz radioactif incolore et inodore naturellement présent dans l'environnement, présent dans le sol et la pierre. Certains départements font l'objet d'une vigilance accrue pour mesurer les taux de Radon.*
- *La pollution atmosphérique est un facteur de risque de cancer du poumon, notamment la pollution particulaire (particules fines dont le Diesel).*

## **II.5. Facteurs de risque individuel**

- *Les patients souffrant de certaines pathologies respiratoires chroniques, en particulier la BPCO et les pathologies pulmonaires fibrosantes, ont un surrisque de développer un cancer du poumon, indépendamment du tabagisme.*
- *Les patients ayant déjà présenté un CP ont davantage de risque d'en développer un second, a fortiori s'ils continuent à fumer (carcinogénèse en champ).*
- *Il existe également des prédispositions familiales et individuelles au CP. Cette prédisposition est toutefois beaucoup plus complexe que dans d'autres modèles (colon ou sein). Il est important de bien comprendre que les mutations somatiques EGFR, KRAS et autres ne sont pas des anomalies constitutionnelles (génome de l'individu) mais bien des altérations présentes dans les cellules cancéreuses.*

## **III. ONCOGENESE**

*La carcinogénèse évolue en plusieurs étapes, impliquant une série d'altération génétiques entraînant l'activation d'oncogènes (gènes dominants, dont la mutation est activatrice) et/ou l'inactivation de gènes suppresseurs de tumeurs (gènes récessifs dont la perte des 2 allèles est inactivatrice).*

*Dans le CP, le processus multi-étapes est suggéré par la présence de nombreuses mutations affectant de nombreux gènes particulièrement chez les patients fumeurs.*

*Dans certains cas, un seul oncogène est muté : on parle alors d'addiction oncogénique. C'est le cas des CP porteurs d'une mutation activatrice du récepteur de l'Epidermal Growth Factor (EGFR), d'un réarrangement de Anaplastic Lymphoma Kinase (ALK), ou de ROS1..*

*Ces addictions oncogéniques sont principalement détectées dans les adénocarcinomes et chez les non-fumeurs (jamais fumeurs ou fumeurs sevrés depuis plus de 10 ans). Elles sont prédictives de la réponse aux inhibiteurs de tyrosine kinase (ITK).*

#### IV. Types histologiques

On distingue 2 grands types histologiques :

- les cancers « non à petites cellules » : 85% des cas, eux-mêmes séparés en :
  - adénocarcinomes : la majorité
  - carcinomes épidermoïdes
  - carcinomes autres
- les cancers « à petites cellules » 15% des cas

##### IV.1. Adénocarcinomes

Les plus fréquents, le plus souvent localisés en périphérie du poumon.

Leur diagnostic repose sur l'analyse morphologique (architecture glandulaire) souvent aidé de l'immunohistochimie (le plus souvent avec un marquage par le Thyroid Transcription Factor-1 (TTF1) positif).

Ils sont parfois associés à une **addiction oncogénique** (voir III).

##### IV.2. Carcinomes épidermoïdes ou malpighiens

De localisation proximale.

Positifs pour un marquage par p40 en immunohistochimie

##### IV.3. Carcinomes à petites cellules

Le plus souvent sous la forme de tumeurs volumineuses, développées à partir des voies aériennes proximales et s'étendant au médiastin, entraînant une compression extrinsèque et une infiltration de l'arbre bronchique ainsi que des syndromes de compression médiastinale.

L'association aux syndromes paranéoplasiques est fréquente.

Positifs pour un marquage neuroendocrine en immuno-histochimie.

#### V. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Trois-quart des CP sont diagnostiqués à un stade localement avancé ou métastatique, parce que

- le poumon et les bronches n'ont pas d'innervation nociceptive (pas de douleur)
- les symptômes révélateurs du CP ne sont pas spécifiques (surtout chez le fumeur)
- les symptômes n'apparaissent que lorsque des organes centraux (bronches ou vaisseaux) ou périphériques (paroi, plèvre) sont touchés, ou en cas de métastase(s)

Symptômes respiratoires	toux, dyspnée, hémoptysie
	infection respiratoire basse récidivante
Extension locorégionale	syndrome cave supérieur (a)
	dysphonie
	douleur thoracique
	syndrome de Pancoast (b)
	infection respiratoire basse récidivante
Métastase	SNC, os, foie, peau (c)
Altération inexplicée de l'état général	
Maladie thromboembolique sans circonstance favorisante	
Syndromes paranéoplasiques (d) (liste non exhaustive)	hippocratisme digital
	ostéoarthropathie hypertrophiante
	sécrétion inappropriée d'hormone anti-diurétique
	fièvre au long cours
	pseudomyasthénie, neuropathies périphériques
	hypercalcémie (sécrétion de pseudo PTH)
syndrome de cushing (sécrétion de pseudo ACTH)	
Découverte fortuite	sur un scanner du thorax, quelle que soit la cause de sa réalisation

- a. conséquence d'une compression de la veine cave supérieure par la tumeur ou par des adénopathies latéro-trachéales droites
- b. développement d'un cancer de l'apex pulmonaire envahissant la paroi thoracique, le plexus brachial et le ganglion sympathique stellaire ; névralgie cervico-brachiale avec douleurs radiculaires C8-D1 et syndrome de Claude Bernard-Horner homolatéral → doit conduire à la réalisation d'un scanner thoracique
- c. les sites métastatiques les plus fréquents des CP (hors thorax) sont le cerveau, l'os, le foie et les surrénales.
- d. syndromes paranéoplasiques = manifestations liées à la sécrétion par la tumeur d'une substance (tel que neuromédiateurs ou hormones), ou bien à la réaction du système immunitaire du patient par la formation d'auto-anticorps. Ces manifestations se font à distance de la tumeur sous l'action de ces hormones ou de ces anticorps et ne correspondent pas à l'envahissement tumoral ou métastatique de l'organe, sous l'action de ces hormones ou de ces anticorps. Leur réapparition, après une résection complète, fait craindre la rechute tumorale. hippocratisme digital, œdème douloureux des extrémités avec périostite engainante.

## VI. Aspects les plus caractéristiques en imagerie thoracique

Examen initial, devant tout signe d'appel chez un fumeur de 40 ans ou plus = scanner thoracique.

### VI.1. Radiographie thoracique

Souvent réalisée à la phase initiale, la place de la radiographie est marginale pour le diagnostic ou le bilan d'extension du CP.

Le plus souvent, la radiographie est pratiquée initialement, face à des symptômes respiratoires, dans le but d'éliminer d'autres diagnostics comme une cause infectieuse ou pleurale. Elle peut alors révéler une masse qui sera secondairement investiguée par scanner.

Une radiographie thoracique normale n'élimine pas le diagnostic de cancer du poumon.

### VI.2. TDM thoracique

Elle est utile pour :

- le diagnostic (et doit être réalisée avant la bronchoscopie pour une orientation topographique des prélèvements).
- le bilan d'extension et la stadification TNM (et doit être réalisée **en première intention**, avec injection, à l'étage thoracique, abdominal (incluant les surrénales) et encéphalique).

La TDM donne des précisions sur la lésion primitive :

- sa topographie, sa localisation hilare centrale ou périphérique
- son caractère systématisé, rétractile ou non rétractile
- ses rapports avec les structures avoisinantes de la paroi thoracique, de la plèvre et du médiastin.

Figure 3 : A : RT avec opacité para-hilaire droite à contours irréguliers, B : TDM thoracique correspondante avec masse hilare droite.

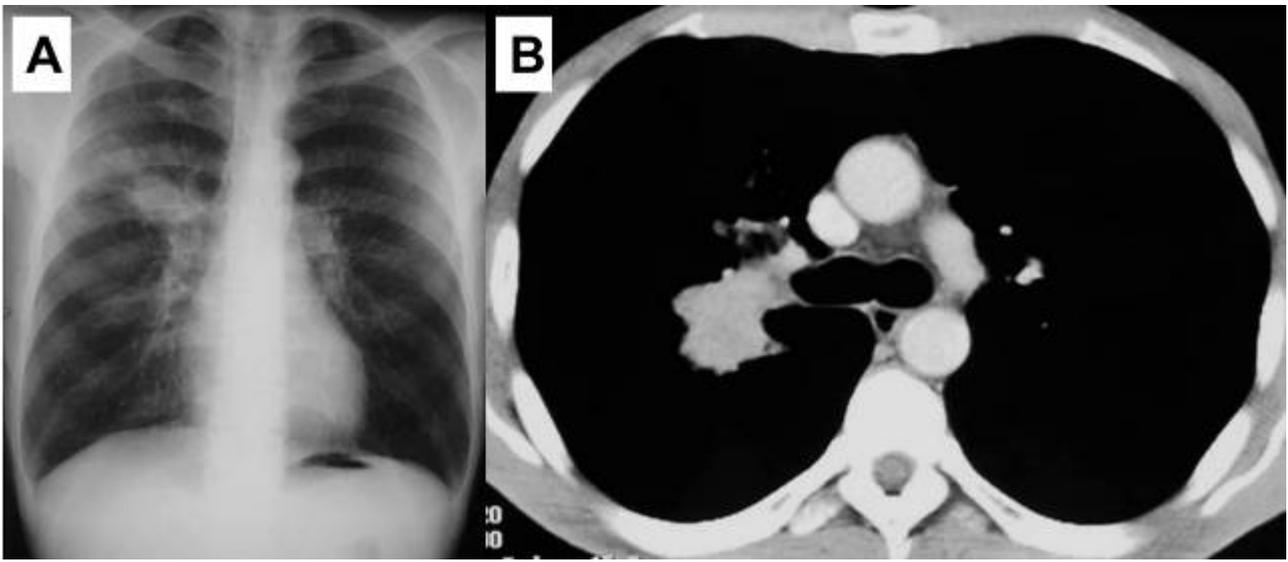


Figure 4 : atélectasie du poumon droit sur tumeur de la bronche souche droite



Figure 5 : opacité arrondie de plus de 3 cm (masse) sus-hilaire droite



Figure 6 : A : RT avec opacité arrondie de plus de 3 cm (masse) d'allure excavée. B : TDM thoracique correspondant avec masse excavée et à contours irréguliers et spiculés, associée à un nodule périphérique du segment supérieur du lobe inférieur droit et du lobe supérieur gauche.

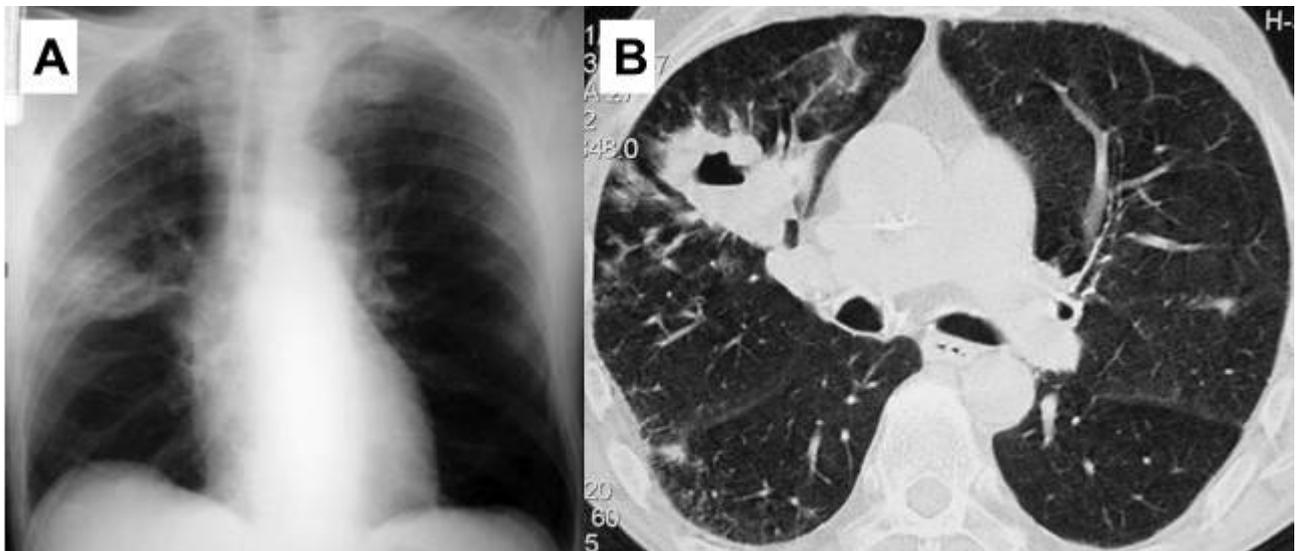
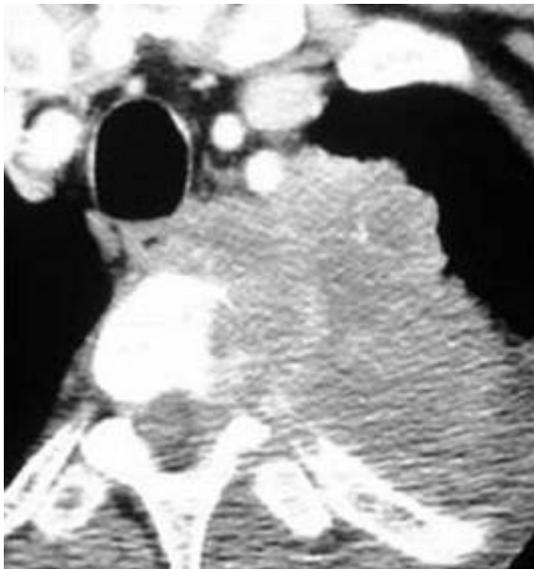


Figure 7 : tumeur du lobe supérieur gauche (apex), envahissant le corps vertébral



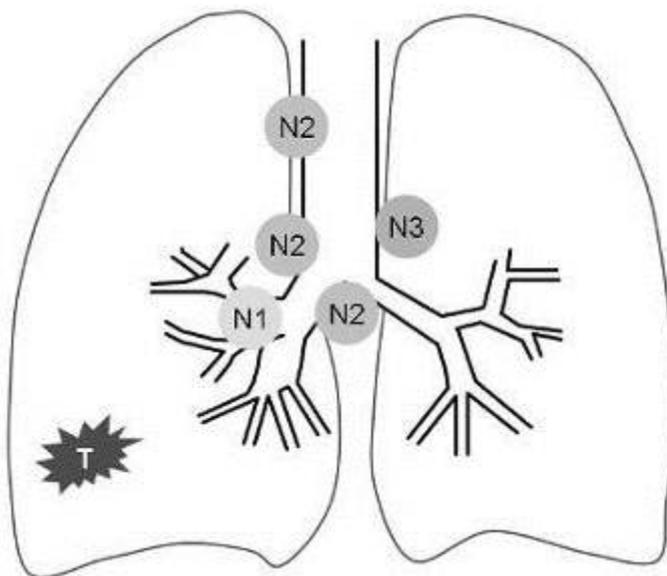
La TDM donne une première estimation de l'extension ganglionnaire (figure 8):

- absence d'adénopathie = N0
- site(s) hilare(s) envahi(s) = N1
- site(s) médiastinal(aux) homolatéral(aux) ou sous carinaire envahi(s) = N2
- site(s) médiastinal(aux) controlatéral(aux) ou sus-claviculaire(s) envahi(s) = N3

Peut montrer aussi des métastases :

- pulmonaires ou pleurales.
- hépatiques, surrenaliennes, costales ou vertébrales (figure 9).
- cérébrales

Figure 8 : stadification de l'envahissement ganglionnaire

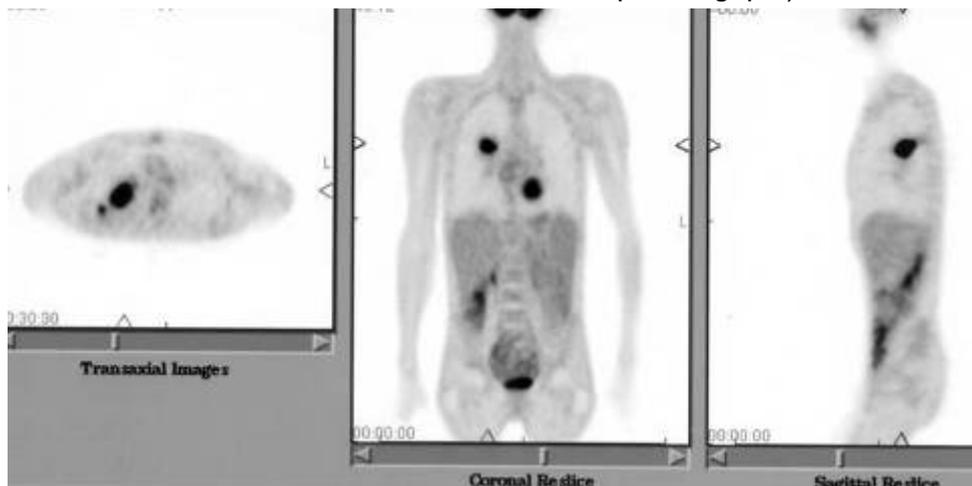




### VI.3. TEP-TDM au 18-FDG

- Examen d'imagerie fonctionnelle qui fait appel à du glucose marqué par un radionucléotide : le fluor 18 (18FDG) qui se fixe préférentiellement dans les cellules et tissus à haut métabolisme (tumeurs mais aussi inflammation ou infection).
- Le 18FDG TEP scanner est indiqué pour les patients pour lesquels une chirurgie d'exérèse ou une radiothérapie curative est envisagée (formes localisées ou localement avancées).
- Valeur prédictive négative élevée pour le bilan d'extension
- Les indications les plus pertinentes sont :
  - o La caractérisation d'un nodule pulmonaire de nature incertaine
  - o Le staging médiastinal d'un cancer a priori opérable, car une adénopathie de taille normale à la TDM peut malgré tout s'avérer hypermétabolique au TEP scanner et justifier un examen histologique préalable à la décision chirurgicale.
  - o Le bilan d'extension à distance d'une tumeur a priori éligible à un traitement local (chirurgie ou radiothérapie).

Figure 10 : même cas que sur les fig 3. La fixation du 18FDG est limitée à la tumeur, sans fixation ganglionnaire médiastinale ni fixation pathologique à distance (NB fixation cérébrale, des voies excrétrices urinaires ou vésicale non pathologique)



#### VI.4. l'IRM thoracique

Sauf cas exceptionnel, ce type d'imagerie n'a pas sa place dans le CP.

Elle est dans certains cas utile pour préciser les rapports d'une tumeur de l'apex (Pancoast) avec les vaisseaux sous claviers, le plexus brachial, et les foramens intervertébraux, dans le cas où le scanner est insuffisant, pour en évaluer la résecabilité.

### VII Diagnostic histologique des cancers du poumon

#### VII.1. Bronchoscopie souple (fibroscopie bronchique)

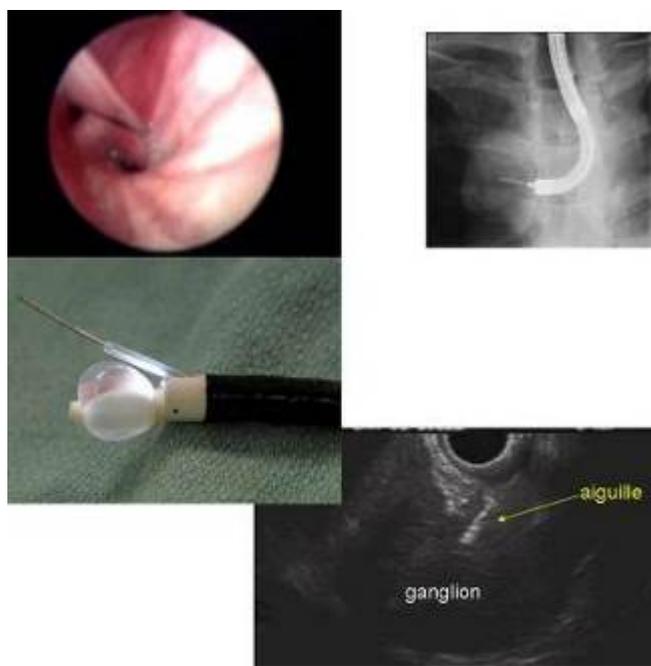
Figure 11 : La bronchoscopie souple visualise l'arbre bronchique jusqu'au niveau sous-segmentaire. Elle est réalisée sous anesthésie locale ou sous sédation. Des biopsies bronchiques sont réalisées sur les anomalies observées (bourgeon tumoral, infiltration).



#### VII.2. Echo-endoscopie bronchique

Lorsqu'il existe des adénopathies satellites d'un CP au contact de la trachée ou d'une grosse bronche, on peut documenter son atteinte par ponction à l'aiguille sous guidage d'une sonde d'échographie située à l'extrémité de l'endoscope.

Figure 12 : ponction à l'aiguille des adénopathies au contact de la trachée (écho-endoscopie bronchique). Voir aussi figure 16 « ponction échoguidée par voie endoscopique des adénopathies médiastinales » dans l'item 210



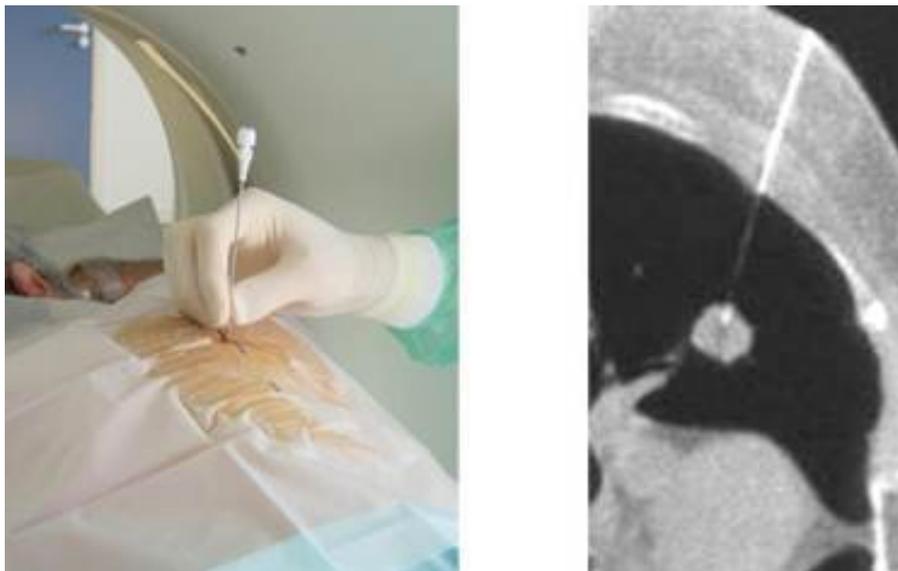
### VII.3. Ponction-biopsie trans-pariétale à l'aiguille

Elle est réalisée sous anesthésie locale sous guidage TDM.

Elle peut être écho-guidée si la lésion a un contact pariétal direct.

Très utile pour les nodules et masses périphériques. Se complique dans environ 10 à 20 % des cas d'un pneumothorax, souvent minime et bien toléré.

Figure 13 : ponction d'une tumeur périphérique sous guidage TDM

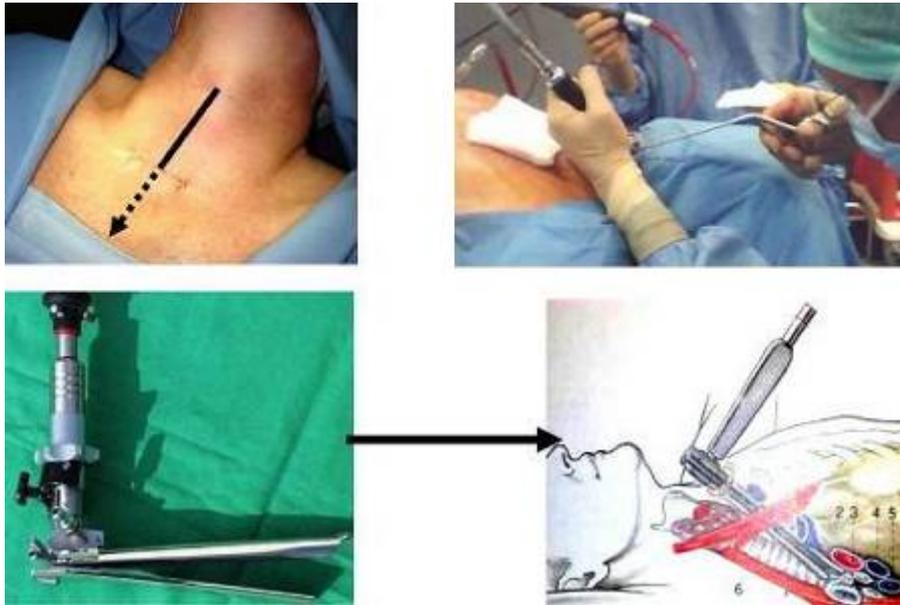


## VII.4. Techniques chirurgicales

Si le diagnostic n'a pas été obtenu de façon moins invasive et qu'il n'y a pas d'autre lésion à distance qui soit accessible à un geste simple (VII.5) et si la suspicion de cancer est élevée :

- **Médiastinoscopie**
  - permet l'abord des sites ganglionnaires latéro-trachéaux
- **Vidéo-thoracoscopie**
  - en cas d'épanchement pleural exsudatif (voir item 202)
  - ou abord d'aires ganglionnaires non accessible en médiastinoscopie (notamment à gauche ou en sous-carinaire)
  - ou abord d'une lésion périphérique non accessible en ponction-biopsie transthoracique

Figure 14 : médiastinoscopie axiale



## VII.5. Autres techniques

Dans certains cas, ponction-biopsie (TDM ou échoguidée) ou exérèse d'une lésion à distance :

- adénopathie sus-claviculaire et métastase cutanée : lorsqu' une de ces localisations de la maladie est détectée cliniquement, il est souhaitable que la biopsie diagnostique porte sur elles pour deux raisons : parce que leur biopsie ne se complique jamais, parce que leur biopsie est peu risquée et leur positivité affirme le stade N3 ou M1 respectivement.
- métastase hépatique
- lésion ostéolytique
- métastase cérébrale

## VII.6. Choix de la technique diagnostique en fonction de la localisation de la lésion

Lésion centrale (1<sup>er</sup> tiers du thorax autour de la carène)

- habituellement accessible en fibroscopie bronchique

Lésion périphérique (1/3 périphérique)

- habituellement accessible en ponction trans-pariétale à l'aiguille
- à défaut, par vidéo-thoracoscopie exploratrice

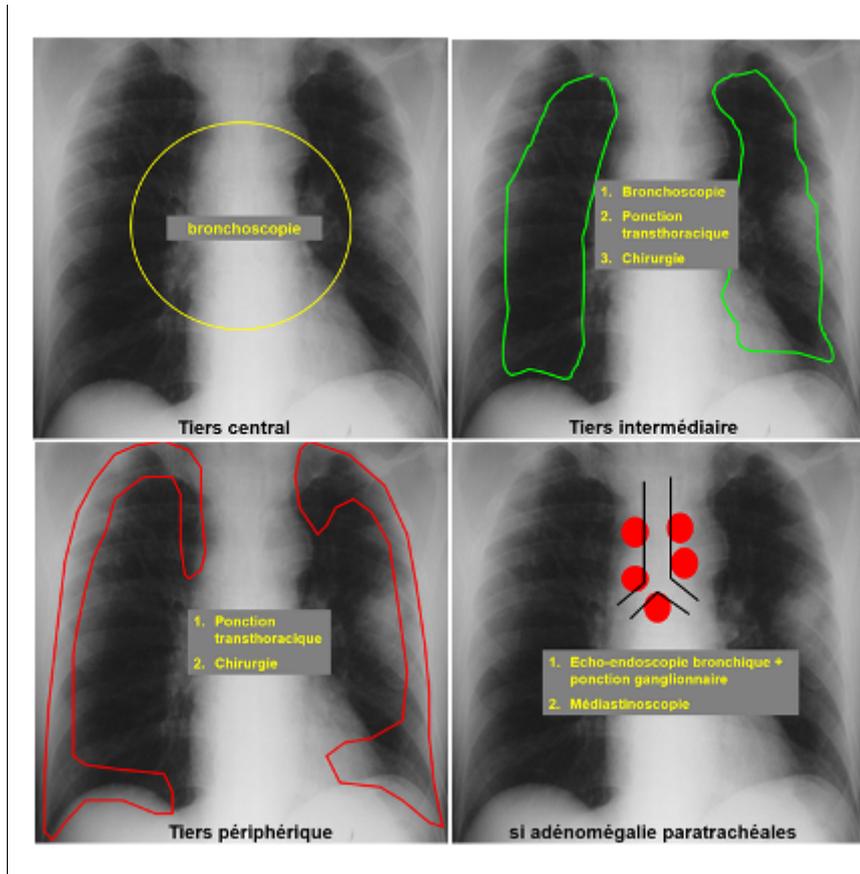
Entre les deux

- accessible en fibroscopie bronchique, en ponction trans-pariétale à l'aiguille ou par vidéo-thoracoscopie

Si adénopathies au contact de la trachée

- abord ganglionnaire à l'aiguille sous écho-endoscopie ou médiastinoscopie

Figure 15 : choix de la technique diagnostique en fonction de la localisation de la lésion



## VII.7. Recherches complémentaires sur la tumeur

*Du fait de l'émergence de thérapies ciblées (notamment les ITK) et de l'immunothérapie pour la prise en charge des CP, il convient :*

- de disposer de matériel histologique (tissus) pour le diagnostic ;
- à défaut, du matériel cytologique riche en cellules tumorales, notamment les liquides des séreuses ou une ponction ganglionnaire en écho-endoscopie, peut suffire
- de disposer d'une quantité importante de matériel à la prise en charge initiale notamment pour la réalisation des différentes techniques de recherches moléculaires.
- dans les cancers non à petites cellules de stade avancé le bilan minimal en première ligne est :
  - L'expression de PD-L1 ;
  - La recherche de mutations EGFR et KRAS
  - La recherche de réarrangement ALK et ROS.
- Les indications de ces analyses évoluent très vite actuellement.

## VII.8. Marqueurs tumoraux

Le dosage de marqueurs tumoraux sériques n'est pas recommandé (aucune indication).

## VIII Bilan pré-thérapeutique

### VIII.1. Trois questions principales sont à poser :

*S'agit-il d'un cancer à petites cellules ou non à petites cellules*

- Si petites cellules : la plupart du temps traitement médical : chimiothérapie ± radiothérapie localisé au thorax en cas de forme localisée ou chimiothérapie + immunothérapie en cas de forme métastatique

*S'il s'agit d'un non à petites cellules, la tumeur est-elle résécable ?*

- Bilan d'extension loco-régional et à distance permettant de classer en stade localisé, localement avancé ou disséminé

Si le CBNPC est résécable, le patient est-il opérable ?

- Bilan d'opérabilité

## VIII.2. Bilan d'extension

**L'objectif du bilan d'extension est de définir le stade cTNM.**

Évalue l'extension de la tumeur aux organes de voisinage, aux structures loco régionales ainsi que l'existence d'éventuelles métastases à distance.

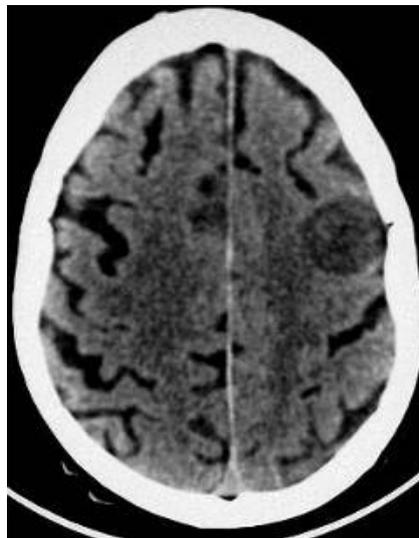
Résume toutes les données résultant :

- de l'examen clinique : systématique
- de la TDM thoraco-abdomino-pelvienne injectée : systématique sauf CI
- de l'imagerie cérébrale (TDM injectée ou IRM injectée) : systématique
- de la TEP TDM au 18 FDG : réalisée en cas de maladie a priori localisée sur les données TDM (donc pas réalisée en première intention)
- de la bronchoscopie et des ponctions cytologiques éventuelles (ganglions cervicaux, plèvre) lorsqu'elles ont été réalisées.

L'évaluation de l'extension N (ganglionnaire) s'effectue par la TDM, complétée par la TEP-TDM au 18FDG. S'il est nécessaire d'obtenir la preuve anatomopathologique de l'extension ganglionnaire (staging), l'écho-endoscopie est l'examen de 1<sup>ère</sup> intention.

L'exhaustivité de l'évaluation de l'extension M (métastases) est déterminante dans le cadre de tumeurs potentiellement accessibles à un traitement local à visée curative (chirurgie ou radiothérapie thoracique).

Figure 16 : mise en évidence d'une métastase cérébrale unique fronto-temporale gauche



Au terme de ce bilan, on peut établir la stadification **TNM** de la tumeur :

- le T (tumeur) représente l'extension loco-régionale de la tumeur
- le N (node = ganglion en anglais) représente l'extension ganglionnaire de la tumeur
- le M (métastase) représente l'extension à distance de la tumeur

Comme tout bilan d'extension de tumeur, on distingue

- le cTNM = extension « clinique » (basée sur les examens cliniques et paracliniques) de la tumeur ( « c » signifie clinical)
- du pTNM = extension anatomopathologique de la tumeur, en post-opératoire quand le T et surtout le N auront été définitivement expertisés par l'analyse anatomopathologique ( « p » signifie pathology)

**Pour la pratique ou retiendra qu'il existe trois grands stades pour le CP non à petites cellules :**

- localisé (stades I et II)
- localement avancé (stade III)
- disséminé (stade IV)

### **VIII.3. Évaluation de l'état général**

L'évaluation de l'état général est fondamentale car cela conditionne la décision thérapeutique. C'est un facteur pronostique majeur.

Il est évalué par plusieurs échelles dont l'indice de performance (Performance Status de l'OMS ou ECOG) avec une échelle de 0 à 5 (tableau 3).

Tableau 3 : Performance Status (OMS)

- 0 personne normale – activité physique intacte – efforts possibles sans limitation
- 1 réduction des efforts – autonomie complète
- 2 autonome – se fatigue facilement – nécessité de se reposer (lit ou fauteuil) moins de la moitié des heures de veille.
- 3 personne dépendante – lever possible – nécessité de se reposer (lit ou fauteuil) plus de la moitié des heures de veille.
- 4 dépendance totale – état quasi grabataire – totalement confiné au lit ou au fauteuil
- 5 décédé

L'âge civil ne représente pas une contre-indication opératoire, l'appréciation de l'opérabilité étant beaucoup plus liée à l'existence d'une comorbidité, cardio-respiratoire notamment.

### **VIII.4. Etat nutritionnel**

L'état nutritionnel, facteur pronostic important, doit être systématiquement évalué.

### **VIII.5. Paramètres cardio-respiratoires**

L'examen clinique recherche une BPCO, une insuffisance respiratoire et évalue la classe fonctionnelle de la dyspnée.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires (au minimum une spirométrie et une mesure de la DLCO) sont réalisées dans tous les cas où un traitement local paraît possible.

En cas d'anomalie, le bilan est complété par

- une épreuve d'effort cardio-respiratoire (avec mesure de la  $VO_2$ max)
- une scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion pour évaluer le VEMS prévisible en post-opératoire en fonction de l'intervention envisagée (lobectomie ou pneumonectomie)

Les comorbidités cardiovasculaires sont systématiquement recherchées.

Une chirurgie d'exérèse n'est pas envisageable si le VEMS prédit en post-opératoire est < 1 litre ou < 30% de la théorique.

En pratique on peut retenir qu'enlever un lobe (lobectomie) représente environ une  $\frac{1}{4}$  d'un quart des capacités respiratoires (le lobe moyen étant tout petit par rapport aux 4 autres lobes, n'est pas pris en compte).

Exemple : on envisage une lobectomie chez un patient dont le VEMS est 80% de la valeur théorique. Le VEMS prédit en post-opératoire sera de 60% de la valeur théorique. On peut donc envisager la lobectomie (car le VEMS prédit en post-opératoire est > 30% de la valeur théorique).

### VIII.6. Evaluation gériatrique

Pour les personnes de plus de 70 ans, une évaluation oncogériatrique est indiquée (score G8 au minimum).

## IX. Stratégies thérapeutiques dans les cancers « non à petites cellules »

Dans tous les cas : l'arrêt du tabac est impératif. En cas de chirurgie le sevrage diminue la fréquence de complications péri-opératoires, en cas de traitement systémique (ITK ou chimiothérapie) le tabac diminue l'activité des thérapeutiques (induction enzymatique hépatique)

### IX.1. Cancers localisés (stades I et II)

Les cancers du poumon découverts au stade localisé représentent environ 15 à 30 % des cas.

Si le patient est opérable, une chirurgie d'exérèse (résection anatomique) est proposée.

Traitements complémentaires : une chimiothérapie adjuvante peut être proposée selon le stade en post-opératoire (pTNM).

Si le patient n'est pas opérable une radiothérapie à visée curative est recommandée, si possible en condition stéréotaxique.

### IX.2. Cancers localement avancés (stades III)

Ils représentent environ 20 % des cas

Ils relèvent de l'association d'un traitement local (chirurgie ou radiothérapie) associé à une chimiothérapie (doublet à base d'un sel de platine).

Lorsqu'une radiothérapie est indiquée, elle est réalisée de façon concomitante à la chimiothérapie si possible. Une fois cette séquence achevée, un traitement de consolidation par immunothérapie est recommandé.

### IX.3. CBNPC métastatiques (stades IV)

Représentent 50 % des cas.

Ces patients relèvent d'un **traitement systémique** exclusif.

Le choix du **type de traitement** de 1<sup>ère</sup> ligne dépend de l'âge du patient, de son état général, du niveau d'expression de PD-L1 au niveau de la tumeur, et de la présence d'une altération moléculaire ciblable.

*Les différentes options incluent :*

- *Un traitement ciblé (ITK) en cas d'altération moléculaire addictive ciblable (notamment EGFR, ALK, ROS1, liste évoluant régulièrement)*
- *Une immunothérapie seule (si PDL1>50%)*
- *Une combinaison chimiothérapie + immunothérapie (quelle que soit l'expression de PDL1).*

*Une chimiothérapie conventionnelle (comprenant un sel de platine) si le patient n'est pas éligible à l'immunothérapie*

Pour la pratique on retiendra 3 grandes situations	Traitement
Cancer <b>localisé</b> (Stades I et II):	<b>Traitement local</b> : <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Chirurgie ± chimiothérapie</li> <li>▪ Radiothérapie si inopérable</li> </ul>
Cancer <b>localement avancé</b> (Stades III)	<b>Traitement local</b> (chirurgie ou radiothérapie) + <b>traitement systémique</b>
Cancer <b>disséminé</b> (Stades IV)	<b>Traitement systémique</b>

## X. Stratégies thérapeutiques dans les cancers « à petites cellules »

L'évolution sans traitement est rapide (temps de doublement cellulaire très court) aboutissant rapidement au décès (< 3 mois).

La chimiothérapie est le traitement de référence et doit être instaurée le plus précocement possible (urgence oncologique).

- doublet à base de sel de **platine** associé à l'**immunothérapie** en cas de maladie métastatique
- souvent très chimiosensible MAIS rechutes rapides avec apparition d'une chimiorésistance.

*En cas de maladie limitée, une radiothérapie précoce (avant le 2<sup>ème</sup> cycle) sur la tumeur et le médiastin est associée à la chimiothérapie.*

*La chirurgie n'est, même au stade localisé, pas la règle.*

## XI. Les traitements symptomatiques (Soins de support)

Doivent être entrepris dès l'apparition de symptômes, quel que soit le stade de la maladie. Ils sont multiples, incluant un soutien psycho-oncologique, et reposent en particulier sur la prise en charge de la **douleur** par les antalgiques par paliers croissants en utilisant (dans l'ordre) les antalgiques de classe I à III, sans hésiter à recourir aux dérivés morphiniques (classe III) + prévention de la constipation.

Radiothérapie focale palliative à visée antalgique pour les lésions osseuses, surrenaliennes ou cutanées, ou menaçant la moelle épinière (risque de compression médullaire).

Parfois une chirurgie est indiquée avant la radiothérapie (enclouage d'un os long, laminectomie vertébrale décompressive) lorsque l'état général le permet, dont l'action peut aussi être antalgique. Les douleurs de métastases osseuses peuvent être également soulagées en associant aux antalgiques classiques des anti-inflammatoires non stéroïdiens et/ou un traitement anti-résorptif, (bisphosphonate ou inhibiteur de RANK-ligand).

Les douleurs liées à des métastases osseuses vertébrales peuvent aussi être efficacement traitées par radiologie interventionnelle (cimentoplastie per-cutanée, cryothérapie).

**La dyspnée liée à un(e) :**

- *lymphangite carcinomateuse : le traitement étiologique repose sur la prise en charge du cancer. La prise en charge symptomatique est décevante.*
- *obstruction de la trachée ou d'une bronche principale. La désobstruction ± prothèse endobronchique est à discuter.*
- *pleurésie néoplasique abondante, récidivante après ponction pleurale : symphyse pleurale par talcage ou drainage à demeure (cathéter pleural tunnelisé)*
- *syndrome cave supérieur : anticoagulation et corticothérapie, discuter stent cave*

Un support nutritionnel par suppléments hypercaloriques hyperprotéiques peut être mis en place pour éviter une perte de poids importante

## XII. RECHERCHE D'UNE EXPOSITION PROFESSIONNELLE

Il faut rechercher une exposition professionnelle aux facteurs cancérigènes les plus fréquents (amiante, silice cristalline, hydrocarbures aromatiques polycycliques) par l'interrogatoire et au besoin par une consultation auprès d'un spécialiste en maladies professionnelles. Lorsque les conditions correspondant aux tableaux de maladie professionnelle sont remplies, la déclaration du cancer en maladie professionnelle doit être faite. Pour les CP liés à l'amiante, tous les patients ont le droit à une indemnisation complémentaire par le Fond d'Indemnisation des Victimes de l'Amiante (FIVA).

## XIII. RESPECT DU PLAN CANCER :

Les décisions thérapeutiques principales doivent être validées en **Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP)** d'oncologie thoracique, conduisant à proposer un **Plan Personnalisé de Soins** écrit qui sera expliqué au patient par son médecin référent lors d'une « **consultation dans le cadre du dispositif d'annonce** ».

Lors de cette consultation, à laquelle peut être associée une infirmière ou d'autres professionnels de santé, sont décrits les grands principes des traitements envisagés ainsi que les effets secondaires les plus fréquents et les plus graves des traitements, leurs signes d'appel et leur prévention, ainsi que le bénéfice attendu du traitement et le rythme des évaluations.

La participation à des essais cliniques doit être systématiquement encouragée.

## XIV. EXPRESSION RADIO-CLINIQUE DES CANCERS SECONDAIRES DU POUMON ET DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

Le poumon est un site métastatique privilégié pour de nombreux cancers (cancers épithéliaux, sarcomes, mélanomes cutanés, CP primitifs, ...).

### XIV.1 Trois grands tableaux radio-cliniques (isolés ou associés)

- nodule(s) parenchymateux métastatique(s)
- épanchement pleural exsudatif
- lymphangite carcinomateuse

Figure 17 : nodules denses à contours nets, diffus, de distribution hémotogène, correspondant à des métastases d'un cancer bronchique primitif

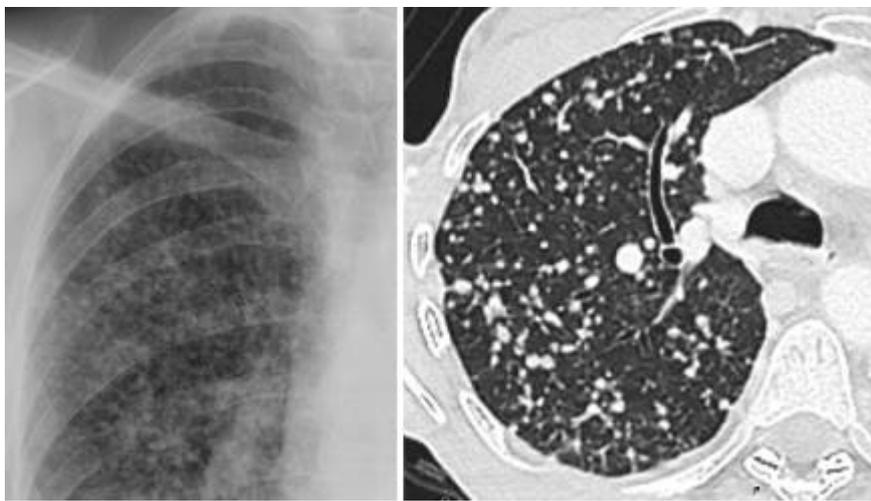


Figure 18 : Lâcher de ballons, nodules lisses bilatéraux de distribution hémotogène correspondant à des métastases d'un cancer du rein.

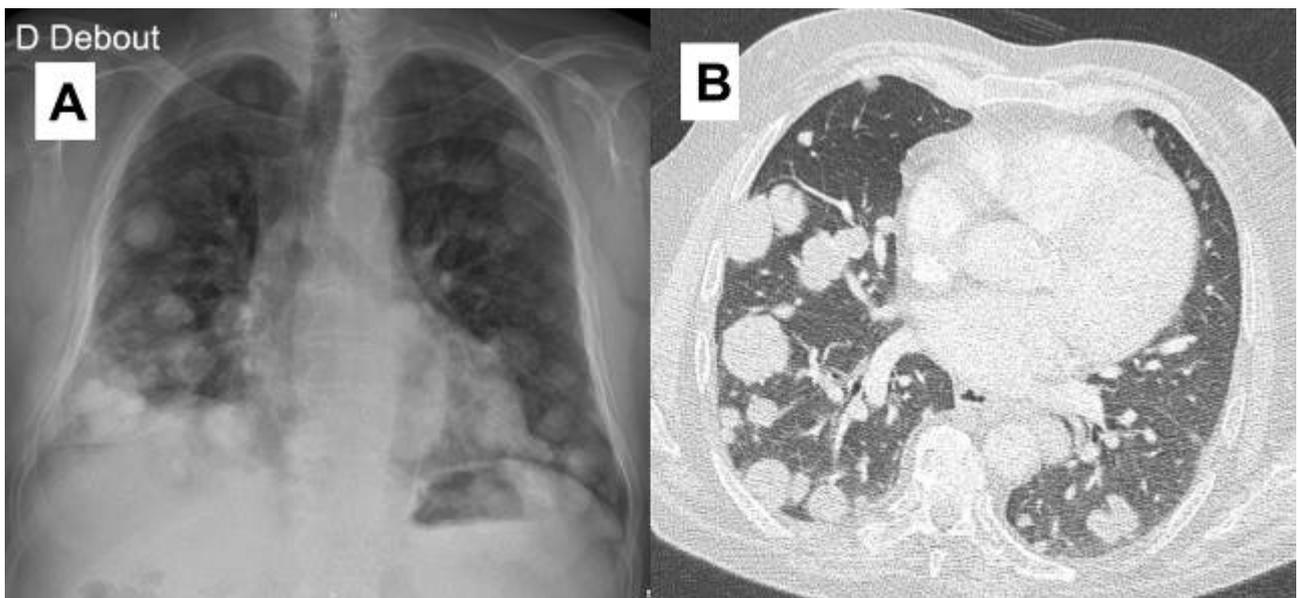


Figure 19 : homme de 66 ans, adénocarcinome bronchique, épaississements des septa interlobulaires réalisant une lymphangite carcinomateuse secondaire.



Signes fonctionnels respiratoires non spécifiques (quand ils sont présents).

- dyspnée, toux, douleur thoracique notamment au cours des pleurésies néoplasiques.

Signes généraux de la maladie cancéreuse

- leur importance dépend de l'atteinte secondaire pulmonaire mais aussi de l'importance de l'atteinte extra-thoracique.

L'examen clinique est souvent pauvre, il doit systématiquement rechercher des extensions ganglionnaires (axillaires, sus-claviculaires, et cervicales).

## **XIV.2 Trois situations sont identifiables pour la démarche diagnostique**

### **XIV.2.1 Cancer primitif inconnu**

Une enquête étiologique à la recherche du primitif doit être menée

- examen clinique
- puis réalisation d'explorations complémentaires recherchant un cancer accessible à un traitement spécifique actif (poumon, gonades, thyroïde, sein, endomètre, prostate..).
- La réalisation d'une TEP-TDM au 18-FDG est recommandée.

Compte tenu de la fréquence des CP il faut évoquer en 1<sup>ère</sup> hypothèse le diagnostic de métastases d'un CP, a fortiori si le patient est fumeur actif ou sevré.

Si l'histologie des lésions pulmonaires est obtenue avant la découverte du primitif, la recherche de celui-ci sera orientée par les données de l'histologie (et des analyses immunohistochimiques et moléculaires).

Il est indispensable de présenter les dossiers de ces patients en RCP, surtout si la recherche d'un primitif s'avère négative.

### **XIV.2.2 Cancer primitif connu**

La découverte d'anomalies radiologiques caractéristiques (lâcher de ballons, aspect typique de lymphangite carcinomateuse) peut suffire au diagnostic probable de métastases pulmonaires.

La preuve histologique (par biopsie), non systématique, pourra être exigée par la RCP si une modification significative du plan thérapeutique résulte de cette confirmation diagnostique ou si une modification du phénotype ou du génotype de la tumeur primaire est suspectée.

### **XIV.2.3 Cancer primitif ancien et considéré comme guéri**

Certaines métastases peuvent survenir plus de 10 ans après le traitement initial du primitif (cancer du sein par exemple).

Si l'atteinte pulmonaire est isolée, l'enquête diagnostique doit être complète (prélèvement histologique).

La possibilité de traitement radical par chirurgie ou par un autre traitement local (radiothérapie stéréotaxique, radiofréquence) des métastases pulmonaires peut être envisagée.



## Item 338

### ŒDEME DE QUINCKE ET ANAPHYLAXIE

Rang	Rubrique	Intitulé
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic d'un angioœdème histaminique (urticaire)
<b>A</b>	Diagnostic positif	Connaître les modalités du diagnostic de l'anaphylaxie
<b>B</b>	Diagnostic positif	Savoir évoquer un angioœdème bradykinique
<b>B</b>	Physiopathologie	Connaître les deux phases de l'anaphylaxie et les catégories d'allergènes
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître les principaux prélèvements à réaliser précocement
<b>A</b>	Identifier une urgence	Identifier les facteurs de gravité (anaphylaxie) lors d'un angioœdème
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître les modalités d'administration du tout premier traitement en intramusculaire : adrénaline
<b>A</b>	Prise en charge	Savoir stopper l'exposition à l'allergène
<b>A</b>	Prise en charge	Connaître le traitement symptomatique
<b>B</b>	Prise en charge	Connaître les modalités d'administration de l'adrénaline en urgence par voie intraveineuse
<b>B</b>	Prise en charge	Connaître le traitement d'une forme respiratoire
<b>A</b>	Suivi et/ou pronostic	Connaître les modalités de prévention de la récurrence

**Les objectifs de rang B apparaissent en *italique* dans le texte**

#### Les points clés

1. L'anaphylaxie est une réaction aiguë le plus souvent immunologique, menaçant le pronostic vital par la survenue d'un état de choc anaphylactique, d'un œdème de Quincke asphyxique ou d'un asthme aigu grave (AAG).
2. L'anaphylaxie est liée à l'action des médiateurs (vasodilatateurs et broncho-constricteurs) libérés par la dégranulation massive des basophiles circulants et des mastocytes tissulaires.
3. Le mécanisme est le plus souvent allergique (IgE-dépendant) mais des mécanismes non IgE-dépendants peuvent aussi intervenir.
4. Aliments, venins d'hyménoptères et médicaments représentent les principaux agents responsables de l'anaphylaxie.
5. Le traitement de l'anaphylaxie repose en première intention sur l'adrénaline intramusculaire (= urgence vitale).
6. Le traitement préventif comprend la recherche et l'éviction des agents déclenchants.
7. Il faut munir le patient d'une carte d'allergique signalant la (ou les) sensibilisation(s) et la liste des médicaments et/ou d'aliments susceptibles de contenir l'agent causal.
8. La nécessité de porter une trousse d'urgence et d'être formé à l'utilisation de l'adrénaline auto-injectable doit être proposée selon les étiologies.
9. La nécessité de former tous les professionnels de santé à son diagnostic et à sa prise en charge (médecins, infirmiers, diététiciens, pharmaciens, pompiers...)

## I. PHYSIOPATHOLOGIE ET DEFINITION

Atopie, sensibilisation, hypersensibilité et hypersensibilité immédiate sont définis dans l'item 186.

L'anaphylaxie se définit comme la forme la plus sévère d'hypersensibilité immédiate, qui peut engager le pronostic vital.

Elle se définit cliniquement par l'apparition soudaine et rapidement progressive de signes atteignant au moins deux organes (ex : peau, voies aériennes) ou d'une chute de la pression artérielle (>30% de la valeur de base).

Le mécanisme de cette hypersensibilité est souvent IgE dépendant mais d'autres mécanismes sont possibles. Si les manifestations cliniques et le traitement curatif sont les mêmes, quels que soient les mécanismes de dégranulation des mastocytes et des basophiles, la prévention et le profil évolutif sont différents.

La classification de l'anaphylaxie se fait selon **la cause** (allergique ou non allergique) et **la sévérité**.

### **Anaphylaxies allergiques :**

Après sensibilisation à l'allergène lors d'une exposition antérieure (passée inaperçue), il y a **production d'IgE spécifiques** pour cet allergène par les lymphocytes B. Ces IgE spécifiques se fixent sur au moins deux types de récepteurs, les récepteurs de forte affinité pour l'IgE (FcεRI) présents sur les basophiles (circulants) et les mastocytes (tissulaires), et les récepteurs de faible affinité (FcεRII) présents sur les éosinophiles, les monocytes et les plaquettes.

- L'anaphylaxie est consécutive à la libération de médiateurs par dégranulation brutale des mastocytes et des basophiles, lors de la réintroduction de l'allergène même en quantité minime.
- Les médiateurs libérés par les basophiles et mastocytes sont pré-formés (histamine, tryptase, certaines cytokines) et néo-formés (dérivés de l'acide arachidonique comme les leucotriènes ou prostaglandines, cytokines...). Globalement, ils vont induire une vasodilatation et une bronchoconstriction.

### **Anaphylaxies non allergiques :**

A côté de ce mécanisme IgE-dépendant, on distingue des réactions en rapport avec **une activation des mastocytes/basophiles non IgE-dépendante** aboutissant aux mêmes symptômes :

- L'histamino-libération directe (mastocytes et basophiles) sans sensibilisation préalable à l'agent responsable. C'est le cas avec certains aliments, médicaments, facteurs physiques ou dans les désordres mastocytaires.
- L'activation via d'autres médiateurs : le complément (C4a, C5a), les médiateurs du système kinine-kallicréine, les métabolites de l'acide arachidonique, les cytokines (TNFα, IL6, IL1β)...

La symptomatologie clinique immédiate est liée à la libération d'histamine.

Certains agents comme les produits de contraste iodés et certains médicaments (curares, opioïdes, vancomycine, quinolones) sont susceptibles d'induire une réaction par l'un ou l'autre de ces mécanismes.

Les symptômes liés à la libération des médiateurs pré ou néo-formés et leur intensité dépend du lieu et de la quantité de médiateurs libérés :

- dégranulation des basophiles circulants  
→ réaction systémique
- dégranulation des mastocytes au sein des tissus riches en mastocytes  
→ réactions d'organes : peau, cœur, voies respiratoires et voies digestives

C'est la **sévérité** et la **chronologie** des **manifestations cliniques** qui définit l'**anaphylaxie** : **association de symptômes cardio-vasculaires, respiratoires, cutanés ou digestifs, mettant en jeu le pronostic vital, d'apparition immédiate après le contact avec l'allergène ou des mécanismes non allergiques.**

## II. EPIDEMIOLOGIE

### II.1. Fréquence de l'anaphylaxie

L'incidence et la prévalence sont sous-estimées par défaut de déclaration des cas et l'absence de cotation favorable dans la 10<sup>ème</sup> version de la Classification Internationale des Maladies (CIM-10). En Europe, l'incidence est estimée entre 1,5 – 7,9 cas pour 100 000 hab/an. La prévalence de 0,1 à 0,5% est en augmentation. Si la fréquence des décès reste faible, le recours aux hospitalisations augmente.

La prévalence des allergènes responsables d'anaphylaxie dépend de l'âge et des pays. Trois allergènes dominant : les aliments, les venins d'hyménoptères et les médicaments.

### II.2. Les principales causes d'anaphylaxie

**Les principaux agents allergiques et non allergiques d'anaphylaxie sont (CIM-11):**

- aliments\*
- médicaments\*
- venins d'arthropodes (hyménoptères\*, insectes)
- facteurs physiques (effort, froid, pression ...)
- allergènes inhalés
- allergènes de contact
- désordres mastocytaires
- autres (toxiques ...)
- idiopathiques

\* trois premières causes.

Leur importance relative varie avec l'âge.

Enfant = aliments. L'arachide, les fruits à coque, œuf et les laits de mammifères. Chez les adultes, les principaux aliments sont le blé, le céleri et les crustacés.

Adulte = médicaments (antibiotiques +++, AINS, curares, produits de contraste iodés) & venins d'hyménoptères (guêpe et abeille).

Le latex sous toutes ses formes reste un allergène important notamment en anaphylaxie péri-opératoire

Dans 20 à 30 % des cas, le facteur déclenchant n'est pas identifié (on parle d'anaphylaxie idiopathique).

### II.3. Les facteurs de risque prédisposant à des réactions sévères :

- Asthme non contrôlé
- Maladies cardio-vasculaires
- Mastocytose
- Prise de bêtabloquants (car ils bloquent le rétro-contrôle hormonal adrénergique endogène ainsi que l'effet d'une injection d'adrénaline exogène) *surtout si associés aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) car cette combinaison abaisse le seuil d'activation des mastocytes.*
- Type d'allergène et son caractère masqué (aliments)
- Réaction antérieure sévère
- Co-facteurs potentialisateurs : effort physique, alcool, AINS, stress, infections et cycle menstruel

## III. ASPECTS CLINIQUES

### III.1. Quand suspecter une anaphylaxie ?

Une anaphylaxie survient au maximum dans l'heure qui suit un contact allergénique. Ce délai varie selon le mode d'exposition : muqueuses (30 min), piqûres (15 min), intra-veineux (5 min) et la source d'allergènes.

Trois situations doivent faire suspecter une anaphylaxie :

- 1- **L'installation rapide d'une atteinte cutanéomuqueuse** de type urticarienne ET une atteinte respiratoire ET/OU une hypotension artérielle ou des signes de mauvaise perfusion d'organes
- 2- Au moins **deux signes cliniques** apparaissant après **exposition à un probable allergène** parmi :
  - a. Atteinte cutanéomuqueuse (cf III.2)
  - b. Atteinte respiratoire (cf III.3)
  - c. Hypotension artérielle ou signe de mauvaise perfusion d'organes
  - d. Signes gastro-intestinaux (cf III.5)
- 3- **Une hypotension artérielle après exposition à un allergène connu du patient** :
  - a. Âgé de 1 mois à 1 an : PAS < 70 mmHg
  - b. Âgé de 1 à 10 ans : PAS < 70 + (2X âge) mmHg
  - c. Âgé de 11 à 17 ans : PAS < 90 mmHg
  - d. Adulte : PAS < 90 mmHg ou baisse de plus de 30% par rapport à la valeur habituelle

### III.2. Manifestations cutanées et muqueuses (80- 90% des cas)

Elles peuvent être discrètes, voire absentes dans les formes fulminantes d'anaphylaxie.

Des manifestations isolées et ne mettant pas en jeu le pronostic vital ne permettent pas de poser le diagnostic d'anaphylaxie.

## Prurit

- intense
- des paumes des mains et des plantes des pieds (et/ou des muqueuses oropharyngées)
- précède le rash cutané et/ou l'urticaire et/ou l'angioœdème

## Rash cutané morbilliforme

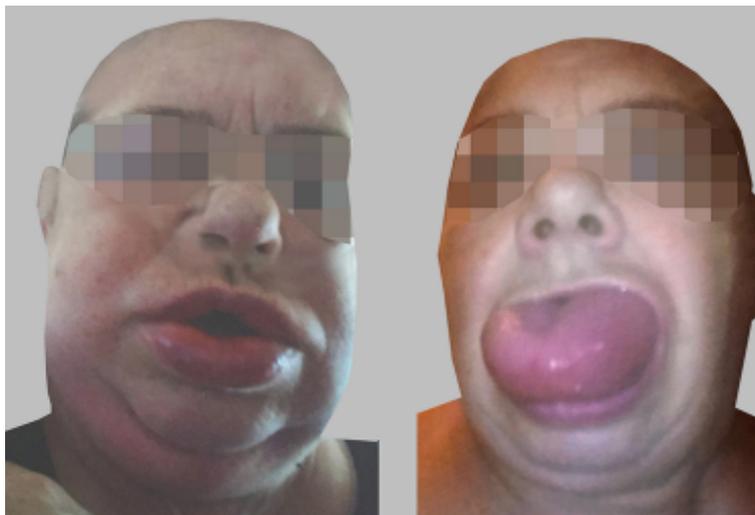
### Urticaire :

- papules ou plaques érythémateuses souvent plus claires en leur centre, saillantes, à contours variables, confluentes, « en carte de géographie », le plus souvent prurigineuses ET migratrices
- évolution labile par poussées caractérisées par une apparition brutale et une résolution complète rapide

### Angioœdème et œdème de Quincke

- il procède du même mécanisme physiopathologique que l'urticaire
- par opposition à l'urticaire, il résulte d'une vasodilatation et d'un œdème des tissus profonds de la peau (derme et hypoderme), des tissus sous-cutanés, ou des muqueuses
- peut toucher n'importe quelle muqueuse avec une prédilection pour le visage
- gonflement variable, mal limité, ferme, non érythémateux, non ou peu prurigineux
- l'angioœdème est parfois aussi accompagné d'une urticaire
- **l'œdème de Quincke** (figure 1) correspond à un angioœdème grave qui touche la région laryngée et la région du cou
  - gêne respiratoire « haute » : dyspnée, **dysphonie**, rauçité de la voix, **dysphagie**, tirage, cornage (*synonyme* : stridor)
  - à l'examen clinique : gonflement de la langue, de la luette, des paupières, des lèvres et/ou de la face
  - il peut être létal par asphyxie.

Figure 1 : différents aspects de l'œdème de Quincke chez un même patient



### III.3. Manifestations respiratoires (60-72% des cas)

Elles peuvent se manifester par des symptômes respiratoires de gravité variable (cf item 188 – Asthme) pouvant aller d'une toux jusqu'à un arrêt respiratoire :

- Rhinorrhée
- Toux

- Sibilants
- Stridor
- Dyspnée haute (par œdème laryngé) et/ou basse (par bronchospasme)
- Détresse respiratoire

Le tableau d'Asthme dans l'anaphylaxie

- Un asthme aigu grave peut-être l'unique manifestation d'une anaphylaxie.
- Les enfants, les adolescents et les adultes jeunes sont plus à risque.
- Le choc anaphylactique est plus sévère lorsqu'il survient chez un asthmatique.
- La mortalité est plus élevée en cas d'asthme non ou mal contrôlé.
- Chez un asthmatique ayant une allergie alimentaire, il est hautement recommandé de prendre toutes les mesures (évitement de l'allergène causal, trousse d'urgence et carte d'allergie) pour prévenir et traiter un choc anaphylactique.
- Tous les aliments peuvent être en cause, mais certains, comme l'arachide, les fruits à coque, le sésame, le lait de chèvre, ont un rôle prépondérant.

### III.2 Manifestations cardio-vasculaires (30% des cas)

Les manifestations cardiaques dans l'anaphylaxie sont :

- Hypotension artérielle (définition cf III.1)
- Douleurs thoraciques
- Syndrome coronarien aigu (libération in situ des mastocytes cardiaques)
- Troubles du rythme, tachycardie et plus rarement bradycardie
- Arrêt cardiaque

### III.5. Manifestations digestives (25- 44% des cas)

Douleurs abdominales persistantes, nausées, vomissements, dysphagie, diarrhées (signes de gravité)

### III.6 Autres manifestations

Neurologiques (8-15%) : céphalées, confusion, vertiges, baisse du champ visuel

Autres : goût métallique dans la bouche, contractions utérines, sensation de mort imminente

### III.7. Evolution

#### **Plus la réaction survient vite, plus le risque qu'elle soit sévère est élevé**

Quand l'anaphylaxie est fatale, le décès survient en règle générale très rapidement après le contact avec l'élément déclenchant.

La réaction peut être biphasique (<20% des cas) avec réapparition des symptômes plus de 4 heures après la phase initiale. *Les facteurs de risque sont : une atteinte multi-organes, une atteinte respiratoire sévère, le besoin de plus d'une dose d'adrénaline pour traiter la réaction, un allergène avec absorption continue comme les aliments, les antécédents d'anaphylaxie biphasique et enfin les anaphylaxies sans cause identifiée.* Ce risque de réaction biphasique oblige à une surveillance prolongée de tout choc anaphylactique.

### III.8 Sévérité des manifestations cliniques

Elle est fonction du nombre de systèmes atteints et de la sévérité de ces atteintes. La classification la plus utilisée est celle adaptée de Ring et Messmer de 1977. L'anaphylaxie est définie à partir du grade II.

Grade	Sévérité	Signes cliniques	
I		signes cutanés généraux : érythème, urticaire, angio-oedème	
II	Légère	atteinte d'au moins deux organes : peau, voies aériennes, appareil digestif	Anaphylaxie
III	Modérée	hypotension artérielle (cf III.3)	
IV	Sévère	arrêt cardiaque et/ou respiratoire, décès	

## IV. BILAN

### IV.1. Est-ce un choc anaphylactique ?

Aucun test biologique lors du choc ne peut donner une réponse en urgence sur la nature du choc. Clinique et contexte suffisent le plus souvent à poser le diagnostic de choc anaphylactique. Diagnostic plus difficile lorsqu'il survient en peropératoire.

La **tryptase** sérique doit être dosée :

- Elle est quasi spécifique du mastocyte et traduit la richesse en mastocytes et leur degré d'activation. Détectable dès 15 min post choc, elle revient à son taux basal en 12 à 24 h. Le taux basal est extrêmement stable chez un individu, par conséquent **toute augmentation du taux de tryptase confirme la nature anaphylactique d'un choc** même si les valeurs restent dans les limites dites « normales ». Le dosage répété de la tryptase est actuellement indispensable voire suffisant pour apporter a posteriori un argument médico-légal en faveur du diagnostic de choc anaphylactique, notamment dans le cadre des chocs peropératoires d'étiologie indéterminée.
- **Les prélèvements sanguins sont à réaliser dès que possible et sont à renouveler 1 à 2 heures plus tard et 24 heures plus tard ou à distance.**
- *Une élévation de la tryptasémie est considérée significative si la concentration au pic est supérieure ou égale à 1,2 fois la concentration basale de tryptase + 2 µg/L.*
- Le dosage systématique de la tryptase est préconisé non seulement comme paramètre de sévérité (taux corrélé à la chute de la tension artérielle), mais également pour dépister une mastocytose latente (pathologie exceptionnelle).

### IV.2. Quel est l'agent étiologique ?

Bilan allergologique :

- doit se faire **à distance** de plus d'un mois de l'accident aigu, pour donner le temps aux mastocytes et basophiles de se régénérer (sinon risque de faux négatifs des tests cutanés notamment)
- **les données de l'interrogatoire sont essentielles** : piqûre d'insecte, au cours d'un repas, lors d'une anesthésie...
- les tests allergologiques sont utiles pour l'identification de l'agent causal et définir la prise en charge spécifique (désensibilisation possible, reprise d'un traitement suspect et innocenté...). Ils reposent essentiellement sur les **tests cutanés (prick-tests, IDR)** à la recherche d'une réactivité cutanée vis-à-vis des substances suspectées : aliments, venins d'hyménoptères, latex, médicaments...

- le **dosage sanguin d'IgE spécifiques** peut être utile à visée diagnostique et pronostique pour certains allergènes comme les curares, le latex, les fruits à coque ....
- les tests de provocation (réintroduction de l'allergène) peuvent parfois être nécessaires pour certains aliments ou médicaments. Ils sont à réaliser en milieu hospitalier spécialisé sous surveillance stricte et perfusion de sécurité.

Les autres examens ont surtout un intérêt dans le diagnostic différentiel.

## V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Chacune des manifestations cliniques considérée isolément (symptômes respiratoires, diarrhée...) a ses diagnostics différentiels (cf items correspondants) :

Diagnostic	Caractéristiques
<b>1. du choc anaphylactique</b>	
Choc vagal	Clinique : pâleur-sueurs-nausées-bradycardie-hypotension, syncope possible, signes cutanés et respiratoires absents
Choc septique	Contexte clinique infectieux
Choc cardiogénique	Contexte : Infarctus du myocarde, embolie pulmonaire Clinique : signes d'insuffisance cardiaque, réponse tensionnelle paradoxale au remplissage vasculaire ou à l'épreuve de lever de jambes...
Hypoglycémie	Anamnèse et clinique : sueurs, convulsions, signes neuroglucopéniques ...
Mastocytose	Lésions cutanées spécifiques avec signe de Darier
<b>2. de l'œdème de Quincke isolé</b>	
Syndrome cave sup.	Majoré en décubitus (++) au réveil) ; contexte clinique.
Erysipèle du visage	Contexte infectieux associé à l'œdème
Eczéma aigu du visage	Contexte, nature des lésions (vésicules)
<i>Angio-œdèmes à bradykinine<sup>1</sup></i>	<i>Evoqués devant l'existence d'ATCD familiaux ; ne s'accompagnent en règle ni de prurit ni d'urticaire, résistent au traitement</i>
Corps étranger	Toujours à évoquer, chez l'enfant notamment

Dans le cas des allergies alimentaires, les principaux diagnostics différentiels sont : les toxi-infections alimentaires, la consommation d'aliments riches en histamine, en tyramine, ou histamino-libérateurs, l'intolérance au lactose, au gluten, l'excès de glutamate (syndrome des restaurants chinois) et la mastocytose.

Certains troubles neuropsychiques et endocriniens doivent aussi être évoqués comme diagnostics différentiels :

- Syndrome d'hyperventilation, attaque de panique, épilepsie, psychoses, syndrome de conversion, AVC
- Hypoglycémie, crise de thyrotoxicose, syndrome carcinoïde, phéochromocytome

## VI. TRAITEMENT CURATIF D'URGENCE

<sup>1</sup> L'angio-œdème à bradykinine est lié à un déficit congénital (maladie autosomique dominante) ou acquis en inhibiteur de la C1 estérase, à un inhibiteur de C1 estérase non fonctionnel, ou une anomalie du système des kinines. Les formes acquises peuvent être iatrogènes (inhibiteurs de l'enzyme de conversion, sartans, œstrogènes) ou secondaires à une hémopathie ou pathologie auto-immune. Il s'agit d'une pathologie rare, grave par risque d'atteinte laryngée asphyxiante résistante à l'adrénaline. L'angioœdème est mou, non prurigineux, évoluant sur 2 à 3 jours, sans urticaire. Le dosage du C1 inhibiteur pondéral et/ou fonctionnel permet de faire le diagnostic

## VI.1. Mesures générales

Rester avec le patient et appeler à l'aide

**Arrêter l'agent responsable** (lorsqu'il est identifié).

- Stopper l'administration de toute perfusion en cours
- Enlever le dard de l'insecte. Son ablation précoce est plus importante que la manière de l'enlever
- Ne pas tenter de vidanger le contenu de l'estomac du patient en cas de suspicion d'allergie alimentaire (risque d'inhalation ++)

→ **Le traitement curatif d'urgence est toujours une priorité**

Rechercher les signes d'anaphylaxie (atteinte respiratoire et/ou cardiovasculaire)

Mesures communes à tout état de choc

- Alerter et demander de l'aide
- Patient allongé en l'absence de dyspnée sinon assis et les jambes surélevées ++
- **Ne jamais verticaliser** (risque d'arrêt cardiaque par désamorçage de la pompe cardiaque : vasoplégie majeure, adiestolie), en pratique :
  - en l'absence de dyspnée le patient est allongé +jambes surélevées
  - si dyspnée le patient est mise en position semi-assise +jambes surélevées
- Si inconscient : position latérale de sécurité
- Chez la femme enceinte : décubitus latéral gauche.

## VI.2. Mesures spécifiques

### VI.2.1 Administration d'ADRENALINE en urgence

Justifications

- Le pronostic vital est engagé et la survie dépend de sa rapidité d'administration.
- L'adrénaline est le médicament le plus important dans le traitement de l'anaphylaxie.
- Par ses effets sur les récepteurs alpha il réverse la vasodilatation et réduit l'œdème.
- Par ses effets sur les récepteurs bêta il est bronchodilatateur, stimule la contraction myocardique et inhibe le relargage de l'histamine et de leucotriènes.

Chez qui et quand

- Chez tout patient présentant des manifestations anaphylactiques cardio-vasculaires, respiratoires ou des signes digestifs persistants.
- Le plus rapidement possible.

Voie d'administration : **intramusculaire**

- Meilleur rapport bénéfice risque
- Ne nécessite pas de voie veineuse
- Proscrire la voie sous-cutanée (trop lente)

Site d'injection

- Face antérolatérale externe de la cuisse, ou région deltoïdienne

Conditionnements :

- Hôpital et SMUR : ampoules de 1 mL contenant 1 mg à usage hospitalier
- À domicile : stylos auto-injecteurs d'adrénaline : Anapen<sup>®</sup>, Jext<sup>®</sup>, Epipen<sup>®</sup>, Emerade<sup>®</sup>
  - trois conditionnements
    - 0,15 mg/0,3 ml (enfants de moins de 30 kg)
    - 0,30 mg/0,3 ml

- 0,50 mg/0,3 ml
- destinés à l'auto-injection par voie IM (figure 2)
- peuvent être conservés à une température ambiante (ne dépassant pas + 25°C)

Figure 2 : Utilisation d'un stylo auto injectable d'adrénaline.



### Dose unitaire hospitalière en IM

- Adulte :
  - 0,3 ou 0,5 mg, à répéter 5-10 min après si la tension ne remonte pas
  - *si l'hypotension artérielle persiste encore, la voie intraveineuse sera utilisée ; la posologie sera adaptée selon le poids du patient et l'objectif de tension à atteindre (10 cm de Hg pour la pression artérielle systolique suffisent à perfuser les organes vitaux), soit 0,5 µg/kg/mn au pousse seringue électrique*
- Enfant
  - > 12 ans ou > 30 kg : 0.3 mg = même dose que l'adulte
  - 15 – 30 kg : 0.15 mg
  - < 15 kg : 0,01 mg/kg

### Dose unitaire en auto-injection IM

- 150 µg chez l'enfant de 15 à 30 kg ; pas d'AMM en dessous de 15 kg et laissé à l'appréciation du médecin
- 300 µg chez l'enfant et l'adolescent de plus de 30 kg et chez l'adulte de poids inférieur à 60 kg ;
- 300 à 500 µg chez l'adulte de plus de 60 kg en fonction du diagnostic clinique. *Le dosage de 500 µg est envisagé en cas de surpoids, un épisode antérieur d'anaphylaxie sévère ou un échec de la dose de 300 µg.*

**Dans tous les cas : répéter / 5-10 minutes la dose unitaire en IM jusqu'à stabilisation du patient**

## Monitoring

- Le plus tôt possible, en raison du potentiel pro-arythmogène et ischémiant de l'adrénaline
- Pouls, tension, SpO<sub>2</sub>, ECG

## Ce qu'il ne faut pas faire

- Utiliser la voie sous-cutanée ou inhalée : moins efficace que la voie IM, et risque de nécrose cutanée.
- Utiliser la voie IV en dehors d'un arrêt cardio-respiratoire (risque d'hypertension, de troubles du rythme et d'ischémie myocardique) ou en dehors d'un contexte spécialisé (réanimation, bloc opératoire, SMUR).

## Voie veineuse

- *Réservée aux médecins spécialistes autorisés (réanimateurs, anesthésistes, urgentistes)*
- *Sous monitoring strict : tension, SpO<sub>2</sub>, ECG*
- *Titration par bolus successifs (1 à 2 min) d'adrénaline de 50 µg chez l'adulte (1 µg/kg chez l'enfant) pour obtenir une TA systolique > 90 mm Hg*
- *Puis seringue IVSE de 0,05 – 0,1 µg/kg/min chez l'adulte et 0,1 µg/kg/min chez l'enfant.*

Chez la femme enceinte, l'adrénaline doit être utilisée selon les mêmes recommandations qu'en dehors de la grossesse.

## VI.2.2 Remplissage vasculaire

Pour restaurer rapidement une tension artérielle correcte en cas de choc :

- dès que possible
- par du sérum salé isotonique en première intention, puis des solutés de remplissage faiblement allergisants (cristalloïdes)
- adulte : 500 – 1000mL et enfant : 20 mL/kg, à adapter selon la réponse tensionnelle à l'adrénaline.

## VI.2.3 Oxygène et voies aériennes

### Oxygène

- dès que possible
- haut débit (≥10L/min) (ou guidé par la saturation transcutanée)
- administré au masque à haute concentration (masque à réservoir)

### Libérer les voies aériennes

- en cas d'œdème de Quincke
- intubation oro-trachéale ou trachéotomie si nécessaire

### Bronchodilatateurs

- en cas de bronchospasme isolé ou associé à d'autres symptômes
- β<sub>2</sub> agoniste de courte durée d'action en nébulisation (cf item 188 - asthme)

### Stridor malgré l'injection IM d'adrénaline

- Adrénaline en nébulisation (1mg dilué dans 4ml de NaCl 0.9%) chez l'enfant ou l'adulte

## VI.2.4 Autres médicaments de l'urgence

### Glucagon

- En cas de non réponse à l'adrénaline aux doses préconisées
- Notamment chez le patient sous β-bloquant (son mécanisme d'action est indépendant des récepteurs β-adrénergiques)

## VI.2.5 Surveillance et monitoring

Transport médicalisé (SAMU)

Surveillance qui doit être hospitalière et prolongée d'au minimum 6h.

- même en cas de résolution des symptômes
- justifiée par le risque de réaction biphase

### VI.2.6 Au décours de l'urgence

Antihistaminiques et corticoïdes

- il ne s'agit en aucun cas des médicaments de l'urgence
- sont actifs sur l'urticaire et le prurit
- l'association des deux diminue les symptômes de la phase tardive ou biphase.
- **en cas de bronchospasme isolé ou associé à d'autres symptômes, les corticoïdes sont systématiques aux mêmes doses que dans l'asthme (cf item 188 - asthme)**

## VII. TRAITEMENTS PREVENTIFS ET CURATIFS AU LONG COURS.

**Eviction de l'allergène causal à vie** jusqu'à preuve du contraire.

Nécessite **l'information et l'éducation du patient et de son entourage.**

Pour l'enfant, un Plan d'Action Individualisé (PAI) doit être proposé, en collaboration avec les parents, les enseignants, le médecin et l'infirmière scolaire, le médecin traitant.

Tout patient qui a présenté un choc anaphylactique ou un œdème de Quincke à risque de récurrence (cf indications) doit être muni d'une

- trousse d'urgence avec adrénaline auto-injectable
- doit être éduqué à l'auto-injection intra-musculaire

Chez l'enfant, les indications seront plus larges en cas d'allergie alimentaire car :

- le rapport bénéfice/risque de l'utilisation d'adrénaline est favorable (peu de complications),
- la sévérité d'une éventuelle récurrence est difficile à prévoir.

### INDICATIONS ABSOLUES DE L'ADRENALINE AUTO-INJECTABLE (GUIDELINES EAACI 2021)

- Anaphylaxie antérieure à un aliment, une pique d'insecte, au latex ou à un pneumallergène
- Anaphylaxie induite par l'effort physique
- Anaphylaxie idiopathique
- Présence chez un même individu d'une allergie alimentaire **et** d'un asthme persistant modéré à sévère ou non contrôlé
- Présence d'une mastocytose systémique chez :
  - *L'adulte avec un antécédent de réaction systémique*
  - *L'enfant en cas d'atteinte cutanée sévère (>50% de la surface corporelle), une tryptasémie basale élevée (>20 ng/ml) et des bulles dans les trois premières années de vie*
- Allergie aux venins d'hyménoptères responsable :
  - d'une réaction systémique plus sévère que cutanéomuqueuse et qui ne bénéficie pas d'une immunothérapie allergénique (désensibilisation) ou à risque élevé de réexposition
  - d'une réaction systémique plus sévère que cutanéomuqueuse durant ou après une immunothérapie allergénique si haut risque de récurrence

### **INDICATIONS RELATIVES DE L'ADRENALINE AUTO-INJECTABLE**

- Réaction légère à modérée à un aliment dans les cas suivants :
  - Toute réaction à une petite quantité d'aliment (inhalation ou contact cutané avec des allergènes alimentaires)
  - Aliments connus comme responsable d'anaphylaxie (arachide, fruits à coque, laits, crustacés)
  - Adolescent ou adulte jeune
- Domicile éloigné des structures de soins avec antécédent de réaction légère à modérée à un aliment, une pique d'insecte, au latex ou à un pneumallergène
- Immunothérapie orale pour une allergie alimentaire
- Une réaction systémique aux venins d'hyménoptères plus sévère que cutanéomuqueuse et présence d'une maladie cardio-vasculaire

Dans tous les cas munir le patient :

- d'une carte d'allergique signalant la (ou les) sensibilisation(s) et son niveau de sévérité,
- de la liste de médicaments et/ou d'aliments susceptibles de contenir l'agent causal.

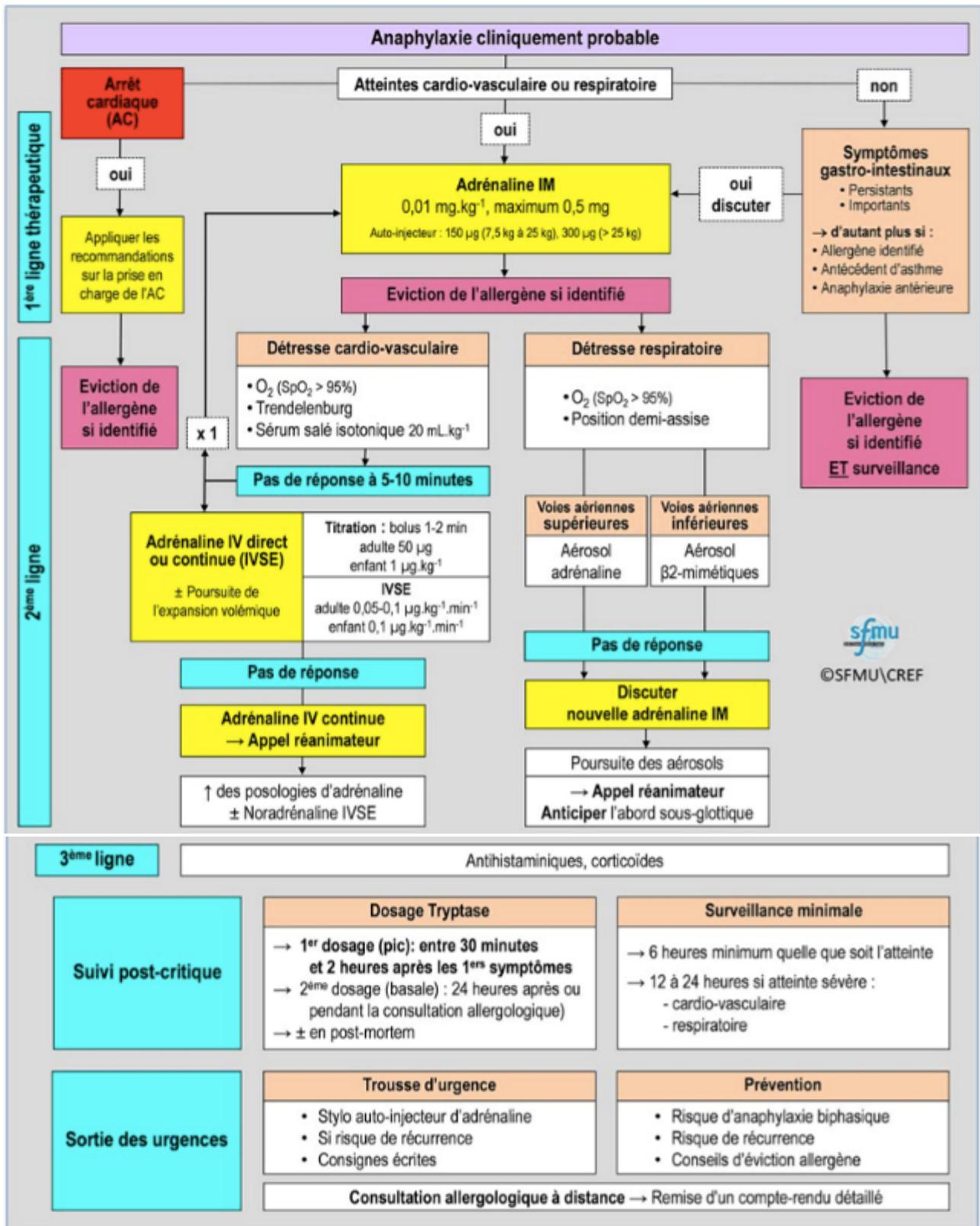
### **Déclarer les cas d'allergies médicamenteuses au centre de pharmacovigilance.**

L'immunothérapie allergénique (ou « désensibilisation », ou « induction de tolérance ») est proposée dans 2 situations formelles :

1. L'allergie grave aux venins d'hyménoptères car efficace et bien tolérée,
2. L'allergie grave à certains médicaments incontournables et indispensables (aspirine et cardiopathies ischémiques, chimiothérapies ou antibiothérapies sans alternative dans une autre classe...).

Enfin, **chez tout patient sous  $\beta$ -bloquant qui a présenté une réaction anaphylactique, ce traitement doit être remplacé par un produit d'une autre classe médicamenteuse en concertation avec son cardiologue.**

Synthèse de la prise en charge de l'anaphylaxie en médecine d'urgence selon les recommandations 2016 – Ann Fr Med Urg.



## Item 359

### Détresse respiratoire de l'adulte

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Contenu multimédia	Savoir reconnaître un OAP sur une radiographie du thorax
A	Contenu multimédia	Savoir reconnaître une pneumonie sur une radiographie du thorax
A	Définition	Définition de la détresse et de l'insuffisance respiratoire aiguë
A	Définition	Critères de diagnostic, variations avec l'âge
A	Diagnostic positif	Savoir rechercher les éléments d'orientation clinique et anamnestique devant une insuffisance respiratoire aiguë chez l'adulte
B	Élts physiopath.	Principes physiopathologiques de l'hypoxémie
B	Élts physiopath.	Anomalies de la pompe ventilatoire
B	Élts physiopath.	Éléments physiopathologiques du SDRA et causes principales
A	Étiologies	Savoir reconnaître les causes les plus fréquentes chez l'adulte
A	Ex complémentaires	Connaitre la stratégie d'investigations à visée étiologique pour les hypothèses fréquentes (décompensation de BPCO, OAP, EP, PNP, asthme, bronchiolites, pathologies des voies aériennes supérieures)
A	Identif. une urgence	Reconnaître les signes de gravité cliniques et gazométriques
A	Identif. une urgence	Savoir orienter en urgence un patient en détresse respiratoire aiguë pour un geste spécialisé
A	Prise en charge	Connaitre les modalités d'oxygénation initiale
B	Prise en charge	Connaitre les différents moyens de la prise en charge d'un patient en insuffisance respiratoire aiguë
A	Identif. une urgence	Reconnaître les signes de détresse respiratoire suite à une inhalation d'un corps étranger, ou en cas d'épiglottite
A	Prise en charge	Connaitre les premiers gestes chez l'adulte présentant une inhalation de corps étranger

### **ATTENTION, les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte**

Les aspects pédiatriques ne sont pas abordés dans ce référentiel, à l'exception des corps étrangers bronchiques

#### Points clés

1. La détresse respiratoire aiguë est la manifestation clinique de l'inadéquation entre la demande ventilatoire à un instant donné (« charge », résultant d'une « agression » respiratoire) et la capacité du système respiratoire à faire face à cette charge.
2. Elle se traduit par un ensemble de signes cliniques directs (respiratoires) et indirects (hémodynamiques et neurologiques). Elle révèle la défaillance de l'appareil respiratoire, et peut conduire vers la faillite respiratoire et l'arrêt cardio-respiratoire. C'est donc un signe majeur de gravité des affections respiratoires.
3. La détresse respiratoire est une urgence thérapeutique. Sa prise en charge immédiate repose sur l'administration d'O<sub>2</sub> (toujours) et l'assistance ventilatoire mécanique (*parfois : indications spécifiques*).
4. Une fois la sécurité assurée par le traitement symptomatique, bilans et traitements étiologiques sont essentiels, et doivent être réalisés de façon simultanée.
5. Le diagnostic étiologique repose sur les signes respiratoires et généraux, et sur une démarche simple qui fait la synthèse des données de l'examen clinique et d'examens paracliniques simples : radiographie thoracique et gazométrie artérielle.

## I. DEFINITIONS

### I.1 Détresse respiratoire aiguë

« Ensemble des signes respiratoires témoignant de la gravité d'une affection de l'appareil respiratoire ». Ces signes traduisent un déséquilibre entre les charges imposées à l'appareil respiratoire et ses capacités pour y répondre à un instant donné.

Le tableau clinique combine des signes qui sont :

- des conséquences directes de l'atteinte de l'appareil respiratoire (ex cyanose) ;
- et des moyens mis en œuvre pour compenser cette augmentation de charge (mise en jeu anormale de divers muscles respiratoires).

Les signes témoignant d'un retentissement hémodynamique ou neurologique peuvent être associés aux signes respiratoires ; leur présence est un élément supplémentaire de gravité.

La survenue d'une détresse respiratoire est un signe majeur de gravité au cours d'une dyspnée aiguë : elle peut annoncer la survenue d'un arrêt cardio-circulatoire de nature hypoxique.

### I.2. Insuffisance respiratoire aiguë

Il s'agit du pendant **gazométrique** de la détresse respiratoire, défini comme une « **altération aiguë de l'hématose** ». L'insuffisance respiratoire aiguë est définie par :

- une hypoxémie profonde ( $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$ )
- une modification du pH témoignant du caractère aigu, notamment une acidose respiratoire avec hypercapnie ( $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$ ) témoignant d'une hypoventilation alvéolaire.

Cette définition « gazométrique » exclut naturellement les hypoxies tissulaires sans hypoxémie, liées à une altération du transport de l'oxygène (anémie, intoxication au monoxyde de carbone, états de choc...) ou à une altération de la respiration cellulaire (intoxication au cyanure, sepsis grave...).

*ATTENTION : Il est important de retenir que les signes de détresse respiratoire peuvent précéder une authentique insuffisance respiratoire aiguë c'est-à-dire gazométrique : une hypocapnie marquée ( $\pm$  alcalose respiratoire) associée à une  $\text{PaO}_2$  « normale » témoigne le plus souvent d'une hypoxémie profonde masquée par l'hyperventilation secondaire. La gazométrie artérielle peut donc être faussement rassurante. Il faut savoir renouveler précocement les gaz du sang si les signes de détresse respiratoire persistent, évoquer les causes d'hypoxie tissulaire sans hypoxémie et doser le lactate artériel.*

### I.3 Syndrome de détresse respiratoire aiguë de l'adulte (SDRA)

Il ne faut pas confondre la « détresse respiratoire » et le « syndrome de détresse respiratoire aiguë de l'adulte » ou SDRA. Alors que la « détresse respiratoire » est un ensemble de signes témoignant de la gravité d'une affection respiratoire, le SDRA est une des étiologies de détresse respiratoire résultant d'un œdème lésionnel du poumon dont les causes sont multiples (voir chapitre V).

## II. ETAPE 1 : POSER LE DIAGNOSTIC DE DETRESSE RESPIRATOIRE AIGUË (DRA)

Les signes de détresse respiratoire aiguë peuvent être classés en deux groupes distincts : les « **signes de lutte** » et les « **signes de faillite** ».

*ATTENTION : chez tout patient présentant une détresse respiratoire aiguë, il convient de rechercher des signes de gravité neurologiques et hémodynamiques (voir dans les « signes de faillite »).*

Les signes de lutte et les signes de faillite coexistent, mais tout signe de faillite signe la gravité de la DRA.

## II.1 Signes de lutte (traduisent l'augmentation du travail ventilatoire)

### II.1.1. Tachypnée

Augmentation de la fréquence respiratoire (> 25/min chez l'adulte), éventuellement associée à une diminution du volume courant.

- le caractère « superficiel » de la polypnée repose généralement sur une impression subjective, liée à une faible amplitude des mouvements ventilatoires thoraco-abdominaux
- deux signes peuvent néanmoins témoigner de la réduction du volume courant : la difficulté à parler (hypophonie) et l'inefficacité de la toux.

ATTENTION : la bradypnée et les irrégularités respiratoires témoignent d'une défaillance neurologique (plus que respiratoire) ; ces signes d'extrême gravité sont annonciateurs d'un arrêt respiratoire imminent.

### II.1.2. Recrutement des groupes musculaires inspiratoires et expiratoires

Le recrutement peut concerner les groupes musculaires suivants :

- **Muscles inspiratoires extra-diaphragmatiques** (*la dénomination "accessoires" est erronée pour les scalènes et les intercostaux qui sont normalement actifs à l'inspiration*):
  - définissant le tirage sus-claviculaire et sus-sternal (le pouls inspiratoire est la sensation au doigt de cette contraction) et des intercostaux (tirage intercostal) (voir <https://semiologiepneumologique.com>).
  - *Contrairement au diaphragme, l'équipement enzymatique de ces muscles ne leur permet pas de se contracter de façon soutenue sur une période prolongée.*
- **Muscles expiratoires** :
  - leur recrutement se traduit surtout par l'activation des muscles abdominaux lors de l'expiration, ce processus est appelé expiration abdominale active (à ne pas confondre avec la respiration abdominale paradoxale, cf infra) (voir <https://semiologiepneumologique.com>).
  - *la présence d'une expiration abdominale active oriente souvent vers une pathologie respiratoire obstructive mais pas exclusivement.*

### II.1.3. Stridor (voir <https://semiologiepneumologique.com>).

Qui témoigne d'une obstruction sur les voies aériennes hautes (larynx ou trachée cervicale)

## II.2 Signes de faillite

### II.2.1 Respiration abdominale paradoxale = faillite de la pompe ventilatoire

Se définit comme le recul de la paroi antérieure de l'abdomen lors de l'inspiration au lieu de l'expansion abdominale attendue. Elle s'accompagne d'une orthopnée et est aggravée par le décubitus dorsal qui est proscrit dans cette situation

- Sa présence indique l'absence de participation du diaphragme à la ventilation qui est alors prise en charge par les muscles inspiratoires extra-diaphragmatiques.
- Une respiration abdominale paradoxale est un signe de faillite de la pompe musculaire ventilatoire et fait craindre la survenue d'une défaillance à court terme.
- Sa constatation doit faire discuter la mise en route d'une assistance ventilatoire, et au minimum de l'admission du patient dans une structure où celle-ci peut être mise en place sans délai.

ATTENTION : à ne pas confondre avec l'expiration abdominale active (cf ci-dessus)

## II.2.2 Cyanose = faillite de l'oxygénation

Coloration bleutée des téguments et des muqueuses, prise en défaut chez les sujets mélanodermes, il faut alors apprécier la coloration bleutée de la langue (voir <https://semiologiepneumologique.com>)

- Apparaît lorsque la concentration d'hémoglobine réduite (désoxygénée) excède 5 g/dl de sang capillaire (influencé par l'anémie profonde : cyanose absente ou très tardive ; ou par la polyglobulie : cyanose fréquente et moins spécifique).
- Traduit une hypoxémie profonde : à titre indicatif, pour une Hb à 14g/dl la cyanose traduit une SpO<sub>2</sub> de l'ordre de 80%, soit une PaO<sub>2</sub> de l'ordre de 45 à 50 mmHg.
- Il s'agit d'un signe peu sensible, mais spécifique : sa constatation impose une oxygénothérapie immédiate.
- La mesure de la saturation du sang capillaire en oxygène par voie transcutanée (saturation pulsée en O<sub>2</sub> ou SpO<sub>2</sub>), alerte plus précocement sur l'oxygénation tissulaire : une SpO<sub>2</sub> inférieure à 90% impose également une oxygénothérapie immédiate.

## II.2.3 Signes neurologiques de faillite

Ils doivent faire suspecter la présence d'une hypercapnie

- céphalées
- astérisis, ou "*flapping tremor*"
  - défini comme une abolition transitoire du tonus de posture
  - très évocateur chez un patient présentant une détresse respiratoire aiguë avec hypercapnie constituée assez rapidement ;
  - ce signe n'est pas spécifique et peut être rencontré dans d'autres affections, en particulier l'encéphalopathie hépatique.
- altération du comportement ou de la vigilance
  - signe majeur de gravité;
  - ralentissement idéo-moteur, obnubilation, somnolence puis francs troubles de conscience (carbonarcose) sont plutôt associés à l'hypercapnie
  - agitation et confusion peuvent aussi être liés à une hypoxie cérébrale ou à un bas débit cérébral
- *Bien qu'il n'ait pas été mis au point pour cela, le score de coma de Glasgow offre un moyen de suivre la profondeur d'un coma.*
- *L'altération marquée de la vigilance (Glasgow <9) dans le contexte d'une détresse respiratoire est une indication à l'assistance ventilatoire au moyen d'une intubation trachéale pour protéger les voies aériennes d'une inhalation d'origine digestive.*

## II.2.4 Signes hémodynamique de faillite

### II.2.4.1 Signes d'insuffisance cardiaque droite (cœur pulmonaire aigu)

- turgescence jugulaire
- reflux hépato-jugulaire
- hépatomégalie douloureuse

Evoquent : embolie pulmonaire massive, pneumothorax compressif, asthme aigu grave, tamponnade

### II.2.4.2 Pouls paradoxal

*Défini par la diminution de la pression artérielle systolique lors de l'inspiration.*

- *Il n'est pas facile de rechercher un pouls paradoxal : idéalement celui-ci s'observe avec une mesure invasive (« sanglante ») de la pression artérielle (cathéter artériel).*
- *Evoque : asthme aigu grave, tamponnade cardiaque*

#### II.2.4.3 Insuffisance circulatoire (état de choc)

Se définit par une hypoperfusion tissulaire dont la conséquence est une hypoxie touchant l'ensemble des organes.

Se manifeste par des signes d'hypoperfusion et d'anoxie tissulaire périphériques :

- hypotension artérielle : pression artérielle systolique inférieure à 90 mmHg ou ayant chuté de plus de 30 mm Hg par rapport à la pression artérielle normale ;
- peau froide, marbrures, augmentation du temps de recoloration cutanée ;
- tachycardie supérieure à 120/min ;
- confusion, altération de la vigilance.
- oligurie

#### II.2.4.3 Hypertension artérielle

Doit faire rechercher une hypercapnie

#### II.2.5 Signes évocateurs d'une hypercapnie

Certains signes extra-neurologiques sont évocateurs de la présence d'une hypercapnie. Il s'agit :

- de signes en rapport avec l'effet vasodilatateur du dioxyde de carbone : céphalées, hypervascularisation ou hyperhémie des conjonctives ;
- de signes de réaction adrénergique au "stress hypercapnique" : tremblements, sueurs, tachycardie, hypertension artérielle.

### **III. ETAPE 2 : INITIER LA PRISE EN CHARGE DE LA DETRESSE RESPIRATOIRE AIGÜE EN URGENCE, Y COMPRIS EN PREHOSPITALIER**

La prise en charge d'une détresse respiratoire aigüe est une urgence médicale

Appel du SAMU si la prise en charge débute en dehors d'une structure hospitalière.

Appel du médecin de l'unité de soins intensifs ou du réanimateur si la prise en charge débute au sein de l'hôpital.

#### **III.1 Mesure des constantes vitales et mise en place immédiate d'une surveillance :**

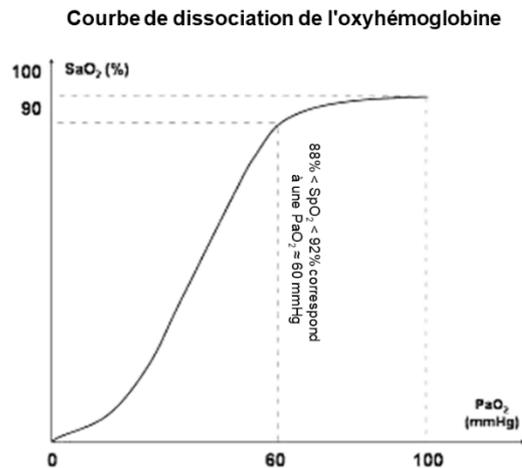
- saturation pulsée en oxygène et fréquence cardiaque en continu
- pression artérielle, fréquence respiratoire/10 minutes.
- En pratique, il s'agit de « scoper » le patient ou de prendre la décision d'installer le patient dans un déchocage (lieu adapté à la prise en charge d'une détresse vitale)

#### **III.2 Mise en route immédiate et concomitante du traitement :**

##### III.2.1 Oxygénothérapie (figure 1)

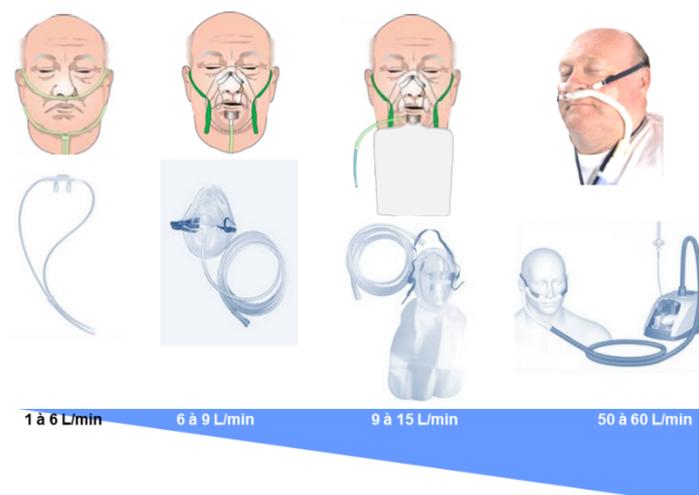
- son objectif est de corriger l'hypoxémie pour prévenir la survenue d'un arrêt cardio-respiratoire hypoxique. L'objectif est d'obtenir très rapidement une valeur de SpO<sub>2</sub> entre 88 et 92%. En cas de détresse respiratoire aigüe avec hypoxémie profonde, l'oxygénothérapie doit donc être initiée à haut débit (y compris chez un patient atteint de BPCO et/ou d'insuffisance respiratoire chronique), le débit d'oxygène devant être ensuite rapidement adapté selon l'évolution clinique et la mesure de la SpO<sub>2</sub>.

- l'oxygénothérapie est le plus souvent délivrée via un masque facial (masque simple pour des débits d'O<sub>2</sub> entre 5 à 10L/min, masque à haute concentration « avec réserve » pour des débits > 8L/min)
- au-delà de 15L/min on doit l'envisager via des canules nasales d'oxygénothérapie à haut débit (10 à 50L/min). Dans ce cas, le mélange gazeux est réchauffé et humidifié (*Vapotherm*<sup>®</sup>, *Optiflow*<sup>®</sup>).
- Il convient de contrôler les gaz du sang artériel sous O<sub>2</sub>, afin de vérifier l'efficacité du dispositif d'oxygénation et l'absence d'hypercapnie, en particulier chez le patient insuffisant respiratoire chronique (risque d'hypercapnie par inhibition des centres respiratoires, suite à la correction du stimulus hypoxémique).



<u>Relation entre la SaO<sub>2</sub> et la PaO<sub>2</sub></u>	
PaO <sub>2</sub> (kPa)	4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 >17
PaO <sub>2</sub> (mm Hg)	30 37.5 45 52.5 <b>60</b> 67.5 75 82.5 90 97.5 104 112.5 120 >127.5
SaO <sub>2</sub> (%)	57.4 71.4 80.7 86.8 <b>90.7</b> 93.2 94.9 96.2 97.0 97.8 98.2 98.6 98.8 >99.0

Figure 1 : les interfaces d'oxygénothérapie (de gauche à droite : lunettes, masque facial simple, masque à haute concentration « avec réserve » ; oxygénothérapie à haut débit réchauffée et humidifiée.



### III.2.2 Pose d'une voie veineuse de gros calibre.

### III.2.3 Ventilation mécanique (figure 2) :

- **Principe :**
  - apporter au patient un support ventilatoire (air + O<sub>2</sub>) sous pression ;
  - à l'aide d'un ventilateur.
- **Moyens :**
  - La pression positive inspiratoire (air ± O<sub>2</sub>) est administrée à l'aide d'une machine : le ventilateur;
  - L'interface entre la machine et le patient peut être
    - un masque : ventilation non invasive (VNI)
    - une sonde d'intubation trachéale : ventilation invasive (VI).
- **Indication :**
  - hypoventilation aigue menaçant le pronostic vital ; en pratique :
    - respiration paradoxale
    - troubles de conscience
    - acidose respiratoire (hypercapnie et pH < 7.35)
  - hypoxémie réfractaire à l'oxygénothérapie.

### III.2.4 Ventilation invasive (VI) / ventilation non invasive (VNI)

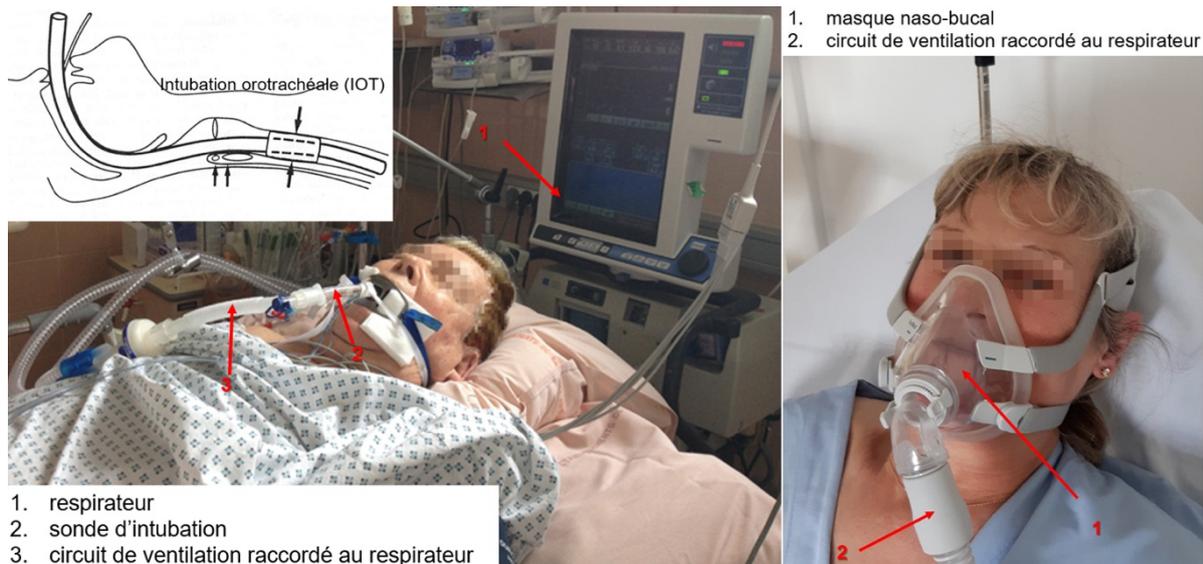
- **VNI :**
  - avantages majeurs : 📉📉📉 morbi-mortalité avec 📉📉📉 infections nosocomiales respiratoires<sup>1</sup>, 📉📉 de la durée d'hospitalisation
  - réservée aux défaillances respiratoires isolées chez les patients coopérants, en pratique essentiellement :
    - exacerbation de BPCO en acidose respiratoire (pH < 7,35)
    - œdème pulmonaire cardiogénique
- **VI :**
  - d'emblée, chaque fois qu'il ne s'agit pas d'une défaillance respiratoire isolée (troubles de conscience, état de choc, polytraumatisme, IRA + défaillance d'autres organes)
  - en 2<sup>ème</sup> intention en cas d'échec de la VNI.

<b>Ventilation mécanique Non Invasive</b>	<b>Ventilation mécanique Invasive</b>
Exacerbation de BPCO	SDRA
OAP cardiogénique	Coma (Glasgow < 9)

Tableau X : résumé des indications classiques de la ventilation mécanique. Bien noter que le VNI est un support de deux pathologies fréquentes au SAU dont l'enseignement du DCEM a pour objectif un savoir-faire simple (reconnaitre, traiter, réévaluer en autonomie)

<sup>1</sup> car le « verrou glottique » est préservé

Figure 2 : Assistance ventilatoire. A gauche via une sonde d'intubation, à droite l'interface est un masque naso-buccal (ventilation non invasive).



### III.3 Mise en route immédiate des investigations à visée diagnostique :

Radiographie du thorax de face au lit (le plus tôt possible une fois le traitement symptomatique débuté).

**Gazométrie et mesure du lactate artériel** (orientation diagnostique et retentissement) ;

**ECG** (à la recherche d'une arythmie, de troubles de la repolarisation orientant vers une origine ischémique d'un œdème aigu pulmonaire (OAP), ou vers une embolie pulmonaire, un microvoltage ou une alternance électrique en cas de tamponnade, ...). Message important : un ECG normal est un argument important contre un OAP cardiogénique (bonne valeur prédictive négative).

**En dehors de ces 3 examens complémentaires, 2 autres examens simples sont également systématiques,**

NFS-plaquettes ;

Ionogramme sanguin, urée, créatinine (rééquilibration hydro-électrolytique) ;

**Les autres examens doivent être guidés par les hypothèses diagnostiques. Ainsi, peuvent être demandés :** BNP ou NT-proBNP, en cas de doute diagnostique avec un OAP cardiogénique. Un dosage de BNP < 100 pg/mL exclut une dyspnée aiguë d'origine cardiaque (bonne valeur prédictive négative). Ne pas oublier que le BNP s'élève lorsqu'un ventricule (gauche ou droit) est dilaté et/ou fait face à une augmentation de la post-charge : il peut donc s'élever dans d'autres circonstances que l'OAP cardiogénique (hypertension pulmonaire lors d'embolie pulmonaire aiguë ou d'une exacerbation de BPCO)

Troponine en cas de suspicion d'ischémie myocardique

D-dimères en cas de suspicion d'embolie pulmonaire (si probabilité pré-test faible ou intermédiaire)

Angio-scanner thoracique en cas de suspicion d'embolie pulmonaire (forte probabilité ou de D-dimères élevés), d'atteinte parenchymateuse pulmonaire mal définie.

#### IV. ETAPE 3 : POSER LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Le diagnostic étiologique de la détresse respiratoire aiguë repose ensuite sur un algorithme simple (figure 3). La première étape est d'éliminer un corps étranger des voies aériennes supérieures (cf infra). Ensuite, la radiographie thoracique (présence ou non d'opacités parenchymateuses pulmonaires) et la gazométrie artérielle (acidose ou alcalose, hypercapnie ou non) en sont les éléments essentiels d'orientation.

Figure 3 : Algorithme diagnostique face à une détresse respiratoire aiguë (OAP : œdème aigu pulmonaire cardiogénique ou lésionnel ; VAS : voies aériennes supérieures ; ECG électrocardiogramme ; PID : pneumopathie infiltrative diffuse)

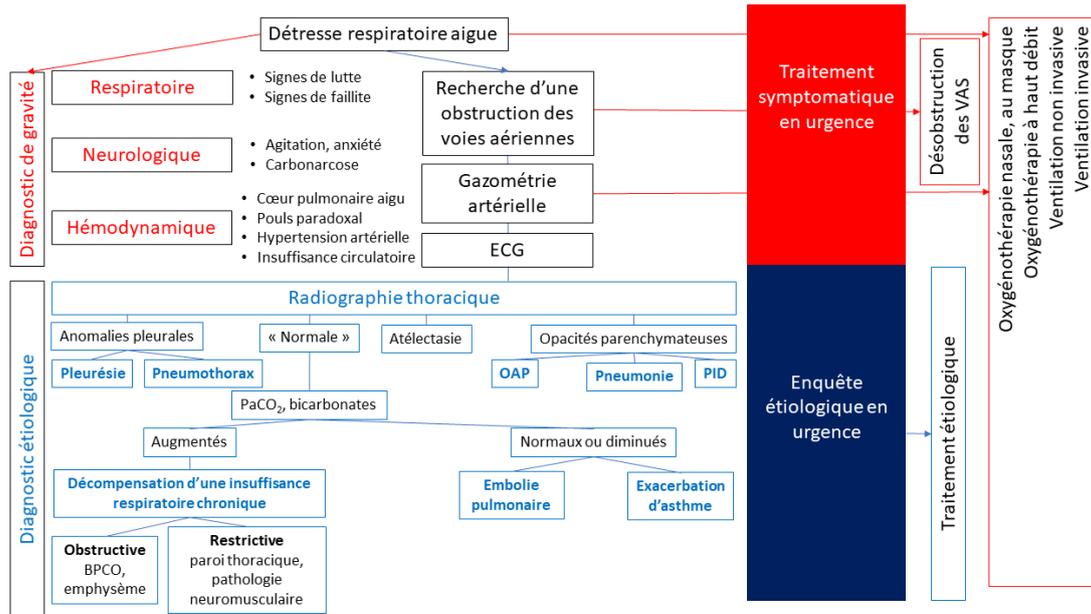
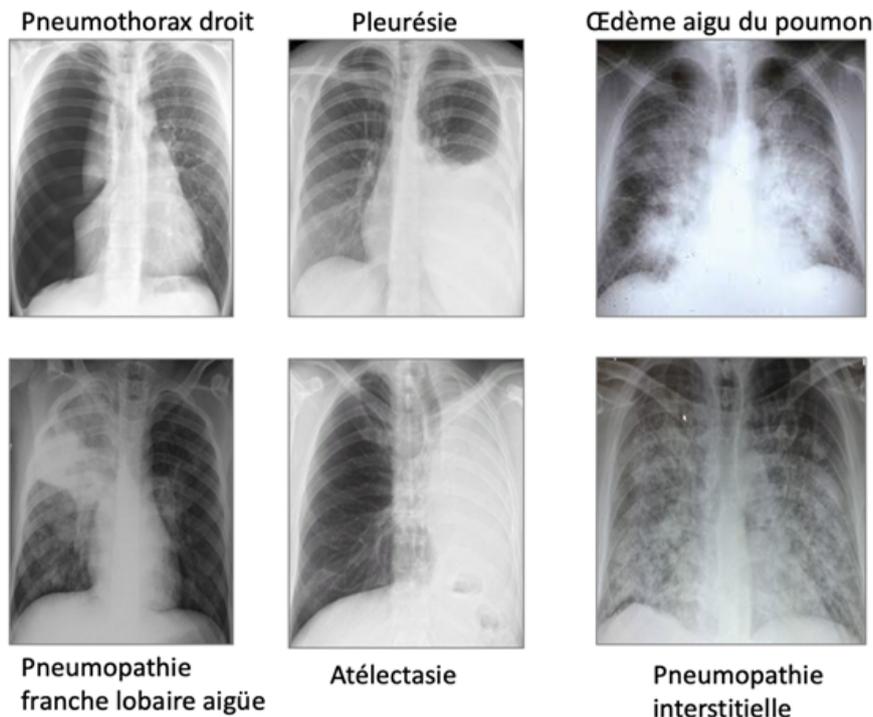


Figure 4 : profils radiologiques typiques des grandes causes de détresse respiratoire accompagnées d'anomalies radiologiques



#### IV.1 DIAGNOSTIC D'UNE OBSTRUCTION DES VOIES AERIENNES SUPERIEURES (CF ITEM 359BIS)

Il s'agit en fait de la 1<sup>ère</sup> étape en pratique, à la fois du fait de l'urgence extrême, et parce que sa prise en charge diffère radicalement de celle des autres étiologies de détresse respiratoire aiguë. Il s'agit avant tout d'un diagnostic clinique

- patient paniqué, portant souvent les mains à son cou, et gesticulant, mais sans émettre de son ;
- bradypnée inspiratoire avec allongement du temps inspiratoire qui devient supérieur au temps expiratoire ; en cas d'obstruction totale (urgence vitale extrême), les mouvements respiratoires ne produisent aucun flux ;
- dysphonie (aphonie en cas d'obstruction totale).
- bruit inspiratoire dit de « cornage », stridor (voir <https://semiologiepneumologique.com>).

Principales causes d'obstruction des voies aériennes supérieures

- Inhalation de corps étranger. Elle survient le plus souvent aux âges extrêmes de la vie :
  - chez le petit enfant (80% ont moins de 3 ans) ;
  - chez le sujet âgé porteur d'anomalies de la déglutition ou de la dentition.
- Laryngite (chez l'enfant), épiglottite (devenue rarissime depuis la généralisation de la vaccination anti-*Haemophilus influenzae* chez le nourrisson).
- Œdème de Quincke
- Sténoses trachéales (bénignes ou non)
- Tumeur laryngée.

#### IV.2 DIAGNOSTIC D'UNE DETRESSE RESPIRATOIRE AVEC ANOMALIES RADIOLOGIQUES

Trois principaux diagnostics sont à évoquer en priorité (figure 3 et tableau 1) :

- Pneumonie (cf item 154) ; à suspecter en première intention en cas de fièvre
- OAP cardiogénique, en l'absence de fièvre, chez un sujet âgé et/ou avec comorbidité cardiaque, avec râles crépitants et/ou sibilants à l'auscultation pulmonaire, signes liés à la cardiopathie gauche sous-jacente et parfois signes d'insuffisance ventriculaire droite.
- pneumothorax sous tension (cf item 360), surtout si pathologie respiratoire chronique sous-jacente (figure 7 – item 360) : asymétrie auscultatoire ± douleur latéro-thoracique.

Tableau 1 : arguments en faveur d'une pneumonie ou d'un œdème pulmonaire aigu cardiogénique. Aucun de ces éléments n'est pathognomonique ou constant.

	<b>Pneumonie</b>	<b>OAP cardiogénique</b>
<b>Antécédents</b>	Aucun Parfois : immunodépression	Insuffisance cardiaque Facteurs de risque cardio-vasculaires (HTA, diabète...)
<b>Mode de début</b>	Brutal ou rapidement progressif	Rapidement progressif
<b>Signes généraux</b>	Fièvre élevée, frissons	Aucun
<b>Signes fonctionnels</b>	Expectorations purulentes (inconstantes) Douleurs thoraciques rythmées par la respiration	Expectorations mousseuses, parfois rosées Orthopnée
<b>Examen physique</b>	Foyer de râles crépitants	HTA, tachycardie, râles crépitant bilatéraux prédominant à la partie inférieure des champs pulmonaires (sibilants possibles)
<b>Signes radiologiques</b>	Opacités alvéolaires le plus souvent systématisées (Figure 4)	Opacités alvéolaires bilatérales, diffuses, péri-hilaires (Figure 4)
<b>Signes biologiques</b>	Syndrome inflammatoire Hyperleucocytose	Elévation du BNP ou du NT-proBNP
<b>Examens Complémentaires</b>	Antigénuries Légionelle et Pneumocoque Prélèvements respiratoires Hémocultures	ECG (n'est jamais normal en cas d'OAP) Echographie cardiaque

Dans un 2<sup>ème</sup> temps on considère les hypothèses de :

- SDRA (voir paragraphe V) : anamnèse et tableau clinique compatibles avec une étiologie du SDRA ; attention, une pneumonie peut évoluer vers un SDRA
- exacerbation de pneumopathie infiltrative diffuse (PID)
  - La maladie infiltrative est en général connue
  - Il est impératif de récupérer auprès du patient et de sa famille des radiographies ou scanners thoraciques antérieurs.

#### IV.3 DIAGNOSTIC D'UNE DETRESSE RESPIRATOIRE SANS ANOMALIES RADIOLOGIQUES

La démarche diagnostique repose alors sur la clinique et la gazométrie artérielle.

La gazométrie permet d'orienter vers une pathologie respiratoire aiguë « de novo », ou, au contraire vers la décompensation aiguë d'une pathologie respiratoire chronique.

Sont en faveur de la décompensation aiguë d'une pathologie respiratoire chronique :

- une hypercapnie, définie par une  $\text{PaCO}_2 \geq 45$  mmHg, avec un pH anormal ;
- une élévation des bicarbonates ( $>30$  mmol/L), qui elle-même témoigne d'une hypercapnie chronique.

#### VI.3.1 Décompensation (exacerbation) aiguë d'une pathologie respiratoire chronique

Voir l'orientation étiologique devant une probable insuffisance respiratoire chronique dans le chapitre IV de l'item 208.

### IV.3.2 Pathologie respiratoire aiguë « de novo »

Trois étiologies doivent être évoquées (Tableau 2) :

- embolie pulmonaire (diagnostic affirmé par l'angioscanner)
- pneumothorax
- exacerbation d'asthme.

Tableau 2 : Éléments en faveur d'une embolie pulmonaire, d'un pneumothorax ou d'une exacerbation d'asthme. Aucun de ces éléments n'est pathognomonique ou constant.

	<b>Embolie pulmonaire</b>	<b>Pneumothorax</b>	<b>Exacerbation d'asthme</b>
<b>Antécédents</b>	Facteurs de risque de maladie thromboembolique veineuse	Sujet longiligne Tabagisme, Cannabis Pathologie respiratoire chronique sous-jacente (lésions emphysémateuses ou kystiques)	Asthme connu
<b>Mode de début</b>	Rapide voire brutal	Brutal	Peut être précédé d'une perte de contrôle de l'asthme
<b>Signes généraux</b>	Fébricule	Aucun	Aucun
<b>Signes fonctionnels</b>	Douleur latéro-thoracique majorée à l'inspiration Toux non productive Crachats hémoptoïques (rares)	Douleur latéro-thoracique majorée à l'inspiration Toux non productive	Dyspnée expiratoire
<b>Examen physique</b>	Auscultation normale Turgescence jugulaire ou reflux hépatojugulaire, en faveur d'une insuffisance ventriculaire droite, parfois signes de thrombose veineuse profonde	Abolition des vibrations vocales et du murmure vésiculaire Tympanisme à la percussion thoracique	Freinage Râles sibilants ou silence auscultatoire dans les formes les plus graves
<b>Signes radiologiques</b>	Radiographie normale ++ Ascension de coupole Atélectasie en bande Opacité périphérique (infarctus) Epanchement pleural de faible abondance	Hyperclarté délimitée par une ligne pleurale	Distension thoracique

## V. SYNDROME DE DETRESSE RESPIRATOIRE AIGUË DE L'ADULTE (SDRA)

### V.1 Définition du SDRA

Le Syndrome de Détresse respiratoire aiguë de l'adulte associe :

- une détresse respiratoire
  - d'évolution aiguë : délai < 7 jours
- des anomalies radiologiques bien définies :
  - opacités alvéolaires
  - bilatérales
  - diffuses
  - non complètement expliquées par un épanchement, une atélectasie, (figure 5) ;
- sans défaillance cardiaque ni surcharge volémique ( $P_{cap}$  (PAPO) < 15 mmHg)

## V.2 niveaux de sévérité

### *SDRA léger*

- $PaO_2/FiO_2$  entre 200 et 300 mmHg avec PEP<sup>2</sup> ou CPAP  $\geq 5$  cm H<sub>2</sub>O

### *SDRA modéré*

- $PaO_2/FiO_2$  entre 100 et 200 mmHg avec PEP  $\geq 5$  cm H<sub>2</sub>O

### *SDRA sévère*

- $PaO_2/FiO_2 \leq 100$  mmHg avec PEP  $\geq 5$  cm H<sub>2</sub>O

## V.3 Mécanismes

*Le SDRA est un œdème lésionnel du poumon. Ses causes peuvent être endogènes ou extra-pulmonaires.*

- *Il n'y a pas d'augmentation de la pression hydrostatique microvasculaire (contrairement à l'OAP, où le mécanisme est une transsudation intra-alvéolaire) ;*
- *Mais avec une augmentation de la perméabilité de la barrière alvéolo-endothéliale (exsudation intra-alvéolaire)*
- *Et avec des lésions anatomopathologiques de dommage alvéolaire diffus (jamais de biopsie qui serait beaucoup trop risquée devant cette entité grave, données post-mortem).*

*Les conséquences sur le poumon sont :*

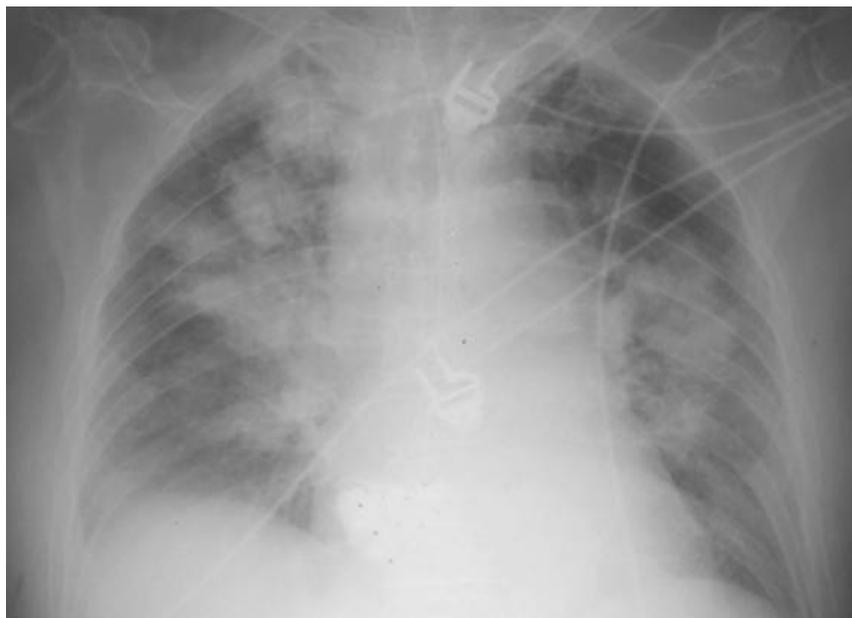
- *Une altération hétérogène des rapports ventilation – perfusion ;*
- *Une diminution de la compliance pulmonaire, rendant l'expansion du parenchyme plus difficile.*

## V.4 Etiologies du SDRA

*Ce syndrome recouvre de multiples pathologies, malgré une présentation clinique similaire et une pathogénie commune.*

*Ses multiples étiologies sont résumées dans le tableau 3. Elles résultent soit d'une atteinte épithéliale alvéolaire, soit d'une atteinte endothéliale.*

Figure 5 : Syndrome de détresse respiratoire aigüe de l'adulte (SDRA).



<sup>2</sup> *Sous réserve de l'application d'une pression positive de fin d'expiration qui a pour but de favoriser le recrutement alvéolaire. On parle de PEP (pression télé-expiratoire positive) quand on applique cette pression chez un malade sous ventilation assistée et de CPAP (continuous positive airway pressure) quand on l'applique chez un malade en ventilation spontanée à l'aide d'un masque adapté.*

Tableau 3 : Principales étiologies du SDRA.

<p><b>Agression exogène</b> <b>(« épithéliale »)</b></p> <p><i>Infectieuse : pneumonie</i></p> <p><i>Toxique</i></p>	<p><i>Bactérienne</i> <i>Virale (grippale, COVID-19, varicelle...)</i> <i>Fongique (pneumocystose...)</i></p> <p><i>Inhalation de fumées toxiques</i> <i>Inhalation de liquide gastrique (syndrome de Mendelson)</i> <i>Noyade</i></p>
<p><b>Agression endogène</b> <b>(« endothéliale »)</b></p> <p><i>Toute pathologie s'accompagnant d'un syndrome de réponse inflammatoire systémique est susceptible d'entraîner un SDRA</i></p>	<p><i>Tout sepsis sévère, quel qu'en soit l'agent pathogène et la porte d'entrée (fréquence +++)</i> <i>Pancréatite aiguë</i> <i>Embolie amniotique</i> <i>Circulation extracorporelle</i> <i>Transfusions massives</i> <i>Polytraumatisme</i> <i>Brûlures étendues</i></p>



## Item 359 bis

### Détresse et insuffisance respiratoire aiguë de l'enfant et de l'adulte

#### Corps étranger des voies aériennes

Rang	Rubrique	Intitulé
<b>A</b>	Diagnostic positif	Savoir rechercher les éléments d'orientation clinique et anamnestique devant une insuffisance respiratoire aiguë chez l'adulte et l'enfant
<b>A</b>	Étiologies	Connaître les étiologies à l'origine de la détresse respiratoire aiguë du nourrisson et de l'enfant
<b>B</b>	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration en imagerie devant une détresse respiratoire du nourrisson et de l'enfant
<b>A</b>	Identifier une urgence	Savoir reconnaître les signes de détresse respiratoire suite à l'inhalation d'un corps étranger chez l'enfant et chez l'adulte, ou en cas d'épiglottite de l'enfant et de l'adulte
<b>A</b>	Identifier une urgence	Connaître les premiers gestes chez l'enfant présentant une détresse respiratoire d'origine ORL
<b>A</b>	Identifier une urgence	Connaître les premiers gestes chez l'adulte présentant une inhalation de corps étranger
<b>A</b>	Identifier une urgence	Savoir orienter en urgence un patient en détresse respiratoire aiguë pour un geste spécialisé

-----

Les objectifs de rang B apparaissent en italique et sont surlignés en rouge dans le texte

#### Points clés

1. L'obstruction aiguë accidentelle des voies aériennes inférieures par un corps étranger (CE) se traduit le plus souvent par un syndrome de pénétration.
2. Elle peut conduire au décès si le CE n'est pas expulsé ou si la prise en charge est inappropriée.
3. S'il n'est pas expulsé, le CE peut s'enclaver dans l'arbre bronchique et entraîner des symptômes et des complications qui varient en fonction du niveau anatomique de l'enclavement et de l'ancienneté de celui-ci.
4. Au décours d'un syndrome de pénétration, si l'expulsion du CE n'a pas été authentifiée, il faut considérer que le CE est toujours présent dans les voies respiratoires et envisager la réalisation d'une bronchoscopie, même en l'absence de symptômes.
5. L'inhalation du CE peut passer totalement inaperçue, notamment chez l'adulte. Tout symptôme respiratoire chronique ou récidivant dans le même territoire sans étiologie claire doit faire évoquer le diagnostic de CE et faire pratiquer une bronchoscopie au moindre doute

## I. DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

### I.1 De quoi parle-t-on quand on parle de « corps étrangers des voies aériennes » ?

Il s'agit de l'ensemble des manifestations liées à l'inhalation accidentelle d'un corps étranger (CE) dans les voies aériennes.

### I.2 Quels sont les corps étrangers (CE) que l'on inhale ?

Il s'agit le plus souvent de CE alimentaires inhalés lors du repas

- graines d'oléagineux (cacahuètes et autres petites noix d'apéritif) chez l'enfant (figure 1)
- morceaux de viande chez l'adulte édenté

Figure 1



Plus rarement matériaux métalliques ou plastiques (figure 2)

- fragments de jouets chez l'enfant
- clous, punaises ou petits objets en plastique tenus entre les lèvres lors d'activités de bricolage chez l'adulte ou l'adolescent.

Figure 2



Fragments dentaires (dents, couronnes et bridges), voire instruments de dentisterie

- inhalés lors de soins dentaires ou lors d'un traumatisme facial avec fracture dentaire.



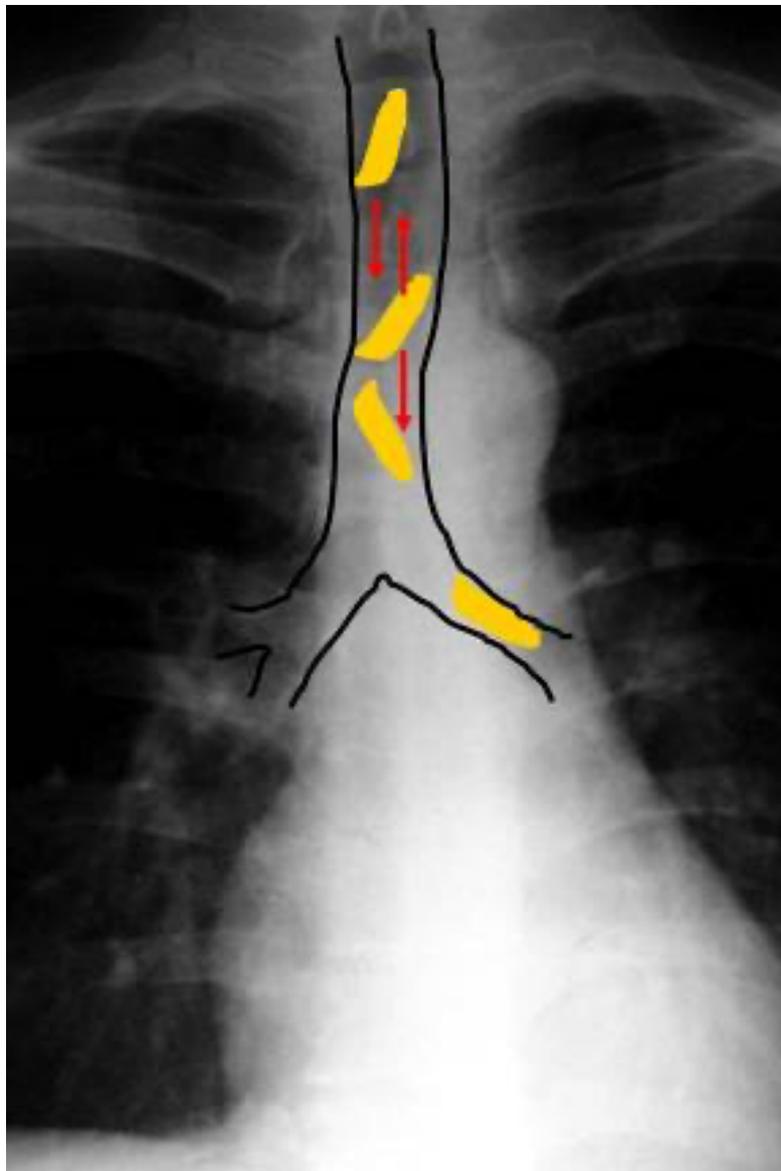
### I.3 Que se passe-t-il quand on inhale accidentellement un CE ?

#### I.3.1 obstruction aiguë des voies aériennes

Obstruction aiguë des voies aériennes au niveau du larynx, de la trachée ou d'une bronche principale, dans les secondes qui suivent la pénétration du CE dans les voies aériennes

- Cette obstruction peut être transitoire, levée par les efforts de toux violents qui mobilisent le CE (figure 3).
- Elle peut être définitive, responsable d'un décès par asphyxie en cas d'enclavement laryngé ou trachéal. (7% des décès accidentels chez les enfants de moins de 4 ans sont dus à l'inhalation d'un CE)

Figure 3 : Pendant le **syndrome de pénétration**, le CE est mobile dans la trachée, où il est par moment obstructif ; puis soit il est recraché (dans un peu plus de la moitié des cas), soit il s'enclave dans un tronc souche (bronche principale) où il obstrue partiellement la voie aérienne entraînant une diminution unilatérale du murmure vésiculaire parfois associée à un wheezing. Une fois le CE enclavé, la toux s'arrête le plus souvent.



### I.3.2 expulsion du corps étranger

Survient dans plus de la moitié des cas à la suite d'efforts de toux violents.

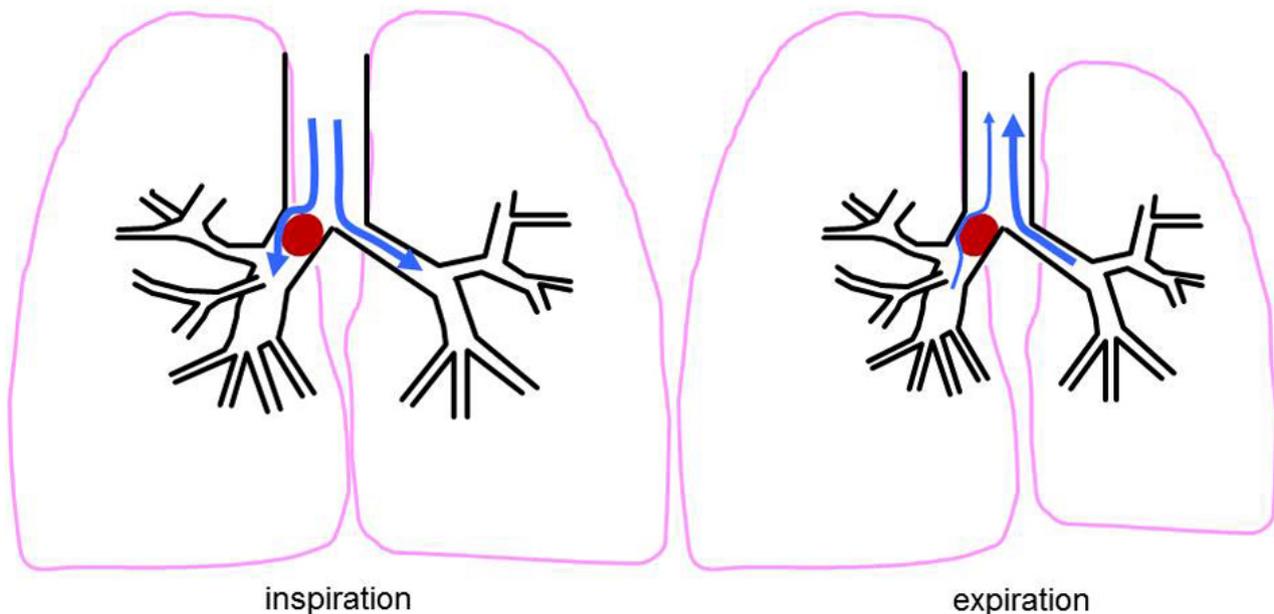
Attention : cette expulsion n'est pas toujours constatée par l'entourage de l'enfant car le CE peut-être immédiatement dégluti, une fois qu'il est repassé au-dessus de la glotte.

### I.3.3 obstruction subaiguë ou chronique des VAS

S'il n'est pas expulsé des voies aériennes, le CE peut s'enclaver au-delà de la carène

- chez l'enfant le plus souvent au niveau d'une **bronche principale**
- chez l'adulte le plus souvent au niveau d'une bronche lobaire ou segmentaire
- Il peut obstruer la lumière en totalité ou partiellement et
  - agir comme une valve unidirectionnelle. Ceci entraîne une hyperinflation du poumon par piégeage de l'air (figures 4 et 5).
  - entraîner une infection d'aval (pneumonie obstructive)
  - entraîner une irritation de la muqueuse bronchique avec volumineux granulomes à leur contact (surtout pour les CE huileux comme les cacahuètes)
  - rester asymptomatique pendant des années
  - entraîner à la longue des lésions bronchiques irréversibles (sténose bronchique et bronchectasies d'aval).

Figure 4 : Corps étranger partiellement obstructif enclavé dans la bronche principale droite. L'inspiration étant un phénomène actif, l'air parvient à franchir l'obstacle et donc à entrer dans le poumon droit, comme dans le poumon gauche. Lors de l'expiration, l'évacuation de l'air résultant d'un phénomène passif, l'air sort moins bien du poumon droit que du poumon gauche. Ceci entraîne un piégeage de l'air dans le poumon droit.



## II EPIDEMIOLOGIE

### II.1 Deux pics de fréquence dans la vie :

#### II.1.1 Enfant avant l'âge de trois ans

Quand l'enfant commence à porter les objets en bouche et lorsqu'il commence à marcher.

Le CE le plus fréquent est la cacahuète ou d'autres graines d'oléagineux que l'enfant met en bouche lors de l'apéritif familial.

La prépondérance de CE enclavés à droite, observée chez l'adulte, n'est pas retrouvée chez l'enfant car les bronches principales droite et gauche sont symétriques chez l'enfant.

#### II.1.2 Chez le sujet âgé,

L'inhalation accidentelle d'un CE est le plus souvent due à la défaillance des mécanismes de protection des voies aériennes :

- trouble de déglutition dans le cadre de maladies neurologiques (séquelles d'accident vasculaire cérébral...)
- mauvaise denture

On observe deux tableaux :

- tableau d'asphyxie aiguë survenant notamment lors de l'inhalation accidentelle de morceaux de viande chez des sujets dont la denture est mauvaise (le CE s'enclave en général au travers du larynx)
- tableau de pneumonie à répétition ou de suppuration bronchique chronique en rapport avec l'enclavement bronchique distal d'un CE de plus petite taille.

### II.2 **Rarement chez l'adulte et adolescent :**

*L'inhalation accidentelle du CE est rare*

*Elle complique*

- *soit un accident avec traumatisme facial (inhalation de fragments dentaires)*
- *soit des activités de bricolage au cours desquelles le sujet inhale accidentellement des objets (clous) qu'il tient entre ses dents.*
- *Soit un trouble de conscience (crise convulsive, coma, intoxication éthylique aiguë...)*

*En raison de la disposition anatomique des bronches principales (la droite est plus verticale et son diamètre est plus gros), les CE s'enclavent plus fréquemment à droite chez l'adulte.*

## III. PRESENTATION CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE

### III.1 **le Syndrome de pénétration**

Début brutal, dans les secondes et minutes qui suivent l'inhalation du CE

Correspond à la phase où le CE est mobile dans les voies aériennes (figure 3).

- toux quinteuse
- des accès de suffocation avec :
  - tirage
  - cornage (reprise inspiratoire difficile et bruyante)
  - cyanose
- chez un individu antérieurement sain,
- à l'occasion d'un repas ou d'un jeu
- le plus souvent résolutif en quelques secondes

Le tableau est souvent typique et frappe l'entourage quand il se produit en présence de témoins.

Exceptionnellement le CE s'enclave dans le larynx ou la lumière trachéale

- concerne les CE volumineux (fragment de viande, grosses perles)
- le syndrome de pénétration est non régressif et entraîne en quelques minutes le décès par asphyxie aiguë

### **III.2 au décours du syndrome de pénétration**

Le plus souvent, le CE a été expulsé des voies aériennes

- l'examen clinique respiratoire est normal
- les pétéchies sous-cutanées (visage et tronc) et muqueuses (bouche, conjonctives)
  - sont fréquentes
  - témoignent de la violence des épisodes de toux
  - sont très évocatrices d'un syndrome de pénétration quand on n'y a pas assisté directement

Plus rarement le CE s'est enclavé dans les voies aériennes

- enclavement proximal (bronches principales) surtout chez l'enfant
  - diminution du murmure vésiculaire à l'auscultation du côté où le CE est enclavé
  - wheezing du côté où le CE est enclavé
- enclavement distal (bronches lobaires ou segmentaires) surtout chez l'adulte
  - asymptomatique

### **Radiographie de thorax**

En cas d'enclavement dans les voies aériennes

- La radiographie de thorax est le plus souvent normale
  - sauf si le CE est radio-opaque (10% seulement des CE sont radio-opaques)
- La radiographie de thorax est parfois anormale et montre alors
  - une atélectasie
  - une hyperclarté pulmonaire unilatérale qui se majore en expiration : hyperinflation unilatérale par piégeage (figure 4 et 5)

### **III.3 Dans les mois et années qui suivent l'inhalation du CE**

*Le syndrome de pénétration peut être passé complètement inaperçu, négligé ou oublié. Il faut savoir le rechercher à l'interrogatoire. L'absence de syndrome de pénétration à l'interrogatoire n'élimine pas le diagnostic de CE.*

*Le diagnostic de CE doit être évoqué devant les situations suivantes :*

*Manifestations respiratoires chroniques ou récidivantes ne répondant pas au traitement habituel :*

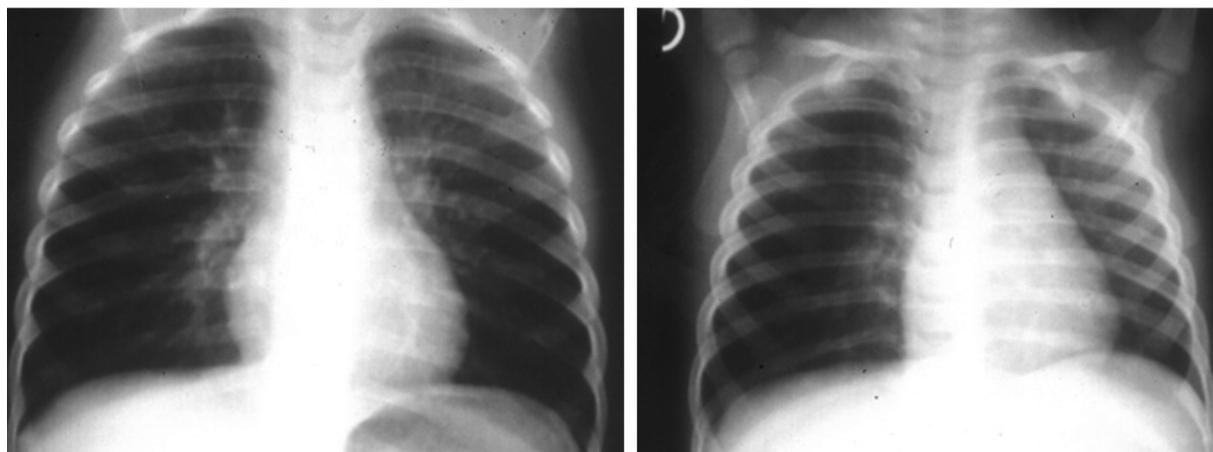
- *toux chronique*
- *bronchite sifflante*
- *bronchorrhée*
- *hémoptysie*

*Anomalies radiologiques persistantes dans le même territoire :*

- *atélectasie ou hyperclarté radiologique unilatérale*
- *pneumopathies récidivantes dans le même territoire*

- pleurésie
- abcès pulmonaire
- les broncheectasies sont la complication à distance la plus fréquente des CE méconnus des voies aériennes. Elles sont généralement localisées et peuvent se développer plusieurs années après l'inhalation du CE qui est passée inaperçue.

Figure 5 : CE enclavé dans le tronc souche droit, radiographie normale en inspiration (gauche), mise en évidence d'un piégeage de l'air en expiration (droite)



#### **IV. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

##### **IV.1 Dans sa présentation clinique aiguë ou subaiguë**

###### IV.1.1 c'est le diagnostic d'une détresse respiratoire aiguë à début brutal avec tirage et cornage

C'est essentiellement l'**épiglottite aiguë** (chez l'enfant non ou mal vacciné)

- en sa faveur : fièvre élevée, voix étouffée, hypersalivation, toux absente, bouche demi-ouverte, majoration de la dyspnée au décubitus

###### IV.1.2 c'est le diagnostic d'une infection respiratoire basse

*Pneumonie aigue communautaire ou bronchite aiguë sifflante chez un enfant de moins de 3 ans sans antécédents*

##### **IV.2 Dans sa présentation clinique chronique ou récidivante**

###### IV.2.1 c'est le diagnostic d'un trouble de ventilation (atélectasie) persistant

*Tumeur bronchique obstructive*

###### IV.2.2 c'est le diagnostic d'une infection respiratoire récidivant dans le même territoire

*Tumeur bronchique obstructive*

*Foyer de broncheectasies*

## V. CONDUITE A TENIR EN PRATIQUE

### V.1. Trois grandes situations cliniques

#### V.1.1. Syndrome de pénétration non régressif (tableau d'asphyxie aiguë)

Figure 6 : Manœuvre de Heimlich



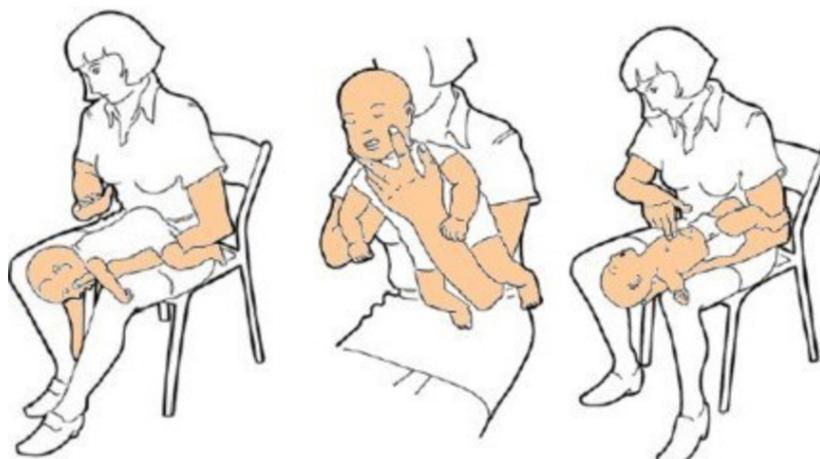
Cette manœuvre a pour but de provoquer une **hyperpression intra-thoracique brutale** dans le but d'obtenir l'expulsion du corps étranger qui obstrue totalement les voies aériennes proximales (larynx ou trachée) chez un individu qui n'est plus capable de le faire par lui-même.

On se positionne derrière l'individu qui s'étouffe en plaçant sa jambe d'appui entre ses jambes. On met son poing fermé dans le creux épigastrique de l'individu. On vient saisir ce poing avec son autre main. Puis on tire brutalement vers le haut et vers soi. Cet appui brutal sur les viscères abdominaux entraîne une remontée du diaphragme et une hyperpression intra-thoracique soudaine.

ATTENTION, la fenêtre de tir pour effectuer la manœuvre de Heimlich est brève :

- Tant que le patient est conscient et tousse (obstruction incomplète) on respecte la toux du patient qui est de toute façon plus efficace que la manœuvre de Heimlich pour expulser le corps étranger.
- Si la personne qui s'étouffe perd conscience, il est trop tard pour faire une manœuvre de Heimlich car la personne est alors hypotonique (poupée de chiffon) et on ne peut à la fois faire la manœuvre tout en soutenant le patient. Dans ce cas on allonge la personne par terre, on recherche par un examen endobuccal au doigt, la présence d'un CE pharyngé volumineux puis on débute les manœuvres de réanimation. Le massage cardiaque externe sur un plan dur étant beaucoup plus efficace pour obtenir l'expulsion d'un corps étranger que la manœuvre de Heimlich.
- La manœuvre de Heimlich est donc à pratiquer pendant le court laps de temps où la personne qui s'étouffe ne parvient plus à tousser mais est encore consciente et tonique.

Figure 7 : Manœuvre de Mofenson (enfant < 2 ans)



On couche l'enfant à plat ventre sur un de ses avant-bras, lui-même posé sur la jambe en lui tenant la tête avec la main sur laquelle il est couché. Avec l'autre main à plat, on applique jusqu'à 5 claques sur le dos. En cas d'inefficacité on retourne ensuite l'enfant sur le dos et on applique des pressions verticales sur son sternum.

#### V.1.2. Syndrome de pénétration régressif

Chaque fois que l'on a suspecté un CE des voies aériennes (sur la base de l'histoire clinique), il faut considérer que le CE est toujours potentiellement présent dans les voies respiratoires et orienter le patient vers l'hôpital (fig 8), même si l'enfant est asymptomatique, Seule exception à cette règle : l'expulsion du CE a été authentifiée par l'entourage

L'examen clinique s'attachera à rechercher :

- une diminution unilatérale du murmure vésiculaire
- un wheezing
- la persistance d'une toux, d'une dyspnée, d'un cornage et d'un tirage qui doivent faire craindre la persistance d'un CE trachéal qui risque de s'enclaver

La **radiographie de thorax en inspiration** s'attachera à rechercher :

- un CE radiopaque (rare)
- une distension unilatérale ou piégeage (le terme « emphysème post obstructif » ne devrait plus être utilisé)
- la radiographie expirée réalisée uniquement si le cliché inspiré est normal, permet de détecter plus sensiblement un piégeage unilatéral de l'air inspiré (figure 4 et 5).
- une complication liée à la présence du CE (atélectasie ou pneumonie notamment)
- attention la radiographie de thorax est le plus souvent normale !

Si l'on constate une diminution unilatérale du murmure vésiculaire et un piégeage ipsilatéral sur la radiographie, la probabilité qu'il y ait effectivement un CE endobronchique est > 90% et on procède à son extraction en bronchoscopie rigide.

Dans tous les autres cas un contrôle endoscopique souple est préconisé. L'alternative à l'endoscopie souple est le scanner thoracique basse dose

Figure 8 : CAT au décours du syndrome de pénétration

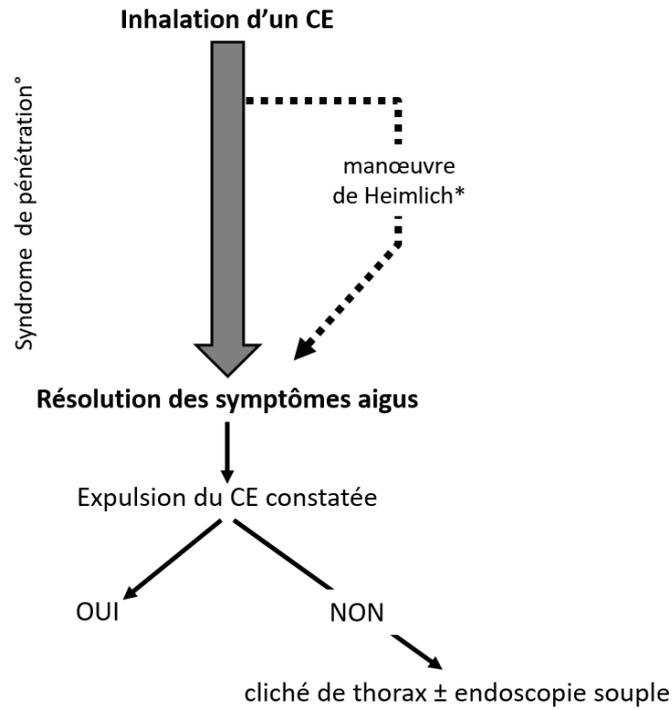
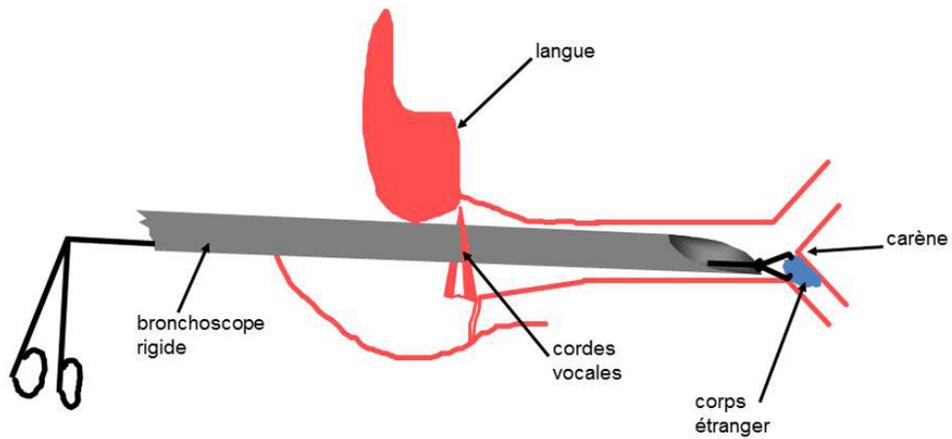


Figure 9 : extraction d'un CE de la bronche principale droite en bronchoscopie rigide, sous anesthésie générale. Le CE est saisi à la pince rigide et on en assure l'extraction tout en assurant la ventilation du patient par le tube de bronchoscopie (fig 9).



### V.1.3. Manifestations respiratoires chroniques ou récidivantes

*Le diagnostic de CE doit être évoqué devant tout symptôme respiratoire chronique ou récidivant sans étiologie claire, surtout s'il s'accompagne d'anomalies radiologiques récidivantes ou persistantes dans le même territoire (pneumonie, atélectasie, bronchectasies). L'endoscopie bronchique est indiquée au moindre doute.*

## **V.3 Organisation de la prise en charge d'un enfant suspect d'avoir inhalé un CE**

### V.3.1. Orientation du patient pour une prise en charge spécialisée

La bronchoscopie diagnostique et thérapeutique (pour l'extraction) est pratiquée dans des centres spécialisés (soit par les pédiatres, soit par les pneumologues, soit par les ORL)

Une tentative d'extraction du CE par du personnel non rompu à la technique n'est pas recommandée

L'anesthésie nécessaire à la bronchoscopie rigide de l'enfant nécessite une expertise particulière

### V.3.2. Mode de transport approprié vers le centre de référence

Tout enfant suspect d'avoir inhalé un CE (sur la base d'un syndrome de pénétration) doit être référé sans attendre vers un centre spécialisé

- transport en position assise
- si l'enfant est dyspnéique ou si doute sur une épiglottite le transport doit être médicalisé et capable d'intuber l'enfant immédiatement en cas de besoin (SMUR pédiatrique)
- en prévenant l'équipe d'accueil de l'arrivée de l'enfant



## Item 360

### Pneumothorax

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Contenu multimédia	Radiographie de face d'un pneumothorax (PNO) spontané d'abondance moyenne
A	Contenu multimédia	Radiographie de thorax : pneumothorax complet
A	Définition	Connaître la définition du pneumothorax
A	Diagnostic positif	Connaître les éléments du diagnostic positif et du diagnostic différentiel d'un pneumothorax
A	Diagnostic positif	Connaître la sémiologie radiologique du pneumothorax
B	Physiopathologie	Connaître la physiopathologie des pneumothorax primitifs et secondaires
A	Étiologies	Connaître les éléments du diagnostic étiologique d'un PNO : PNO traumatique, PNO spontané primaire, PNO spontané secondaire
A	Identifier une urgence	Connaître les éléments du diagnostic de gravité d'un PNO
A	Prise en charge	Connaître les grands principes de l'exsufflation pleurale et ses indications
B	Prise en charge	Connaître les grands principes du drainage pleural et ses indications
B	Prise en charge	Connaître les mesures de prévention des récurrences de PNO (arrêt du tabac, +/-pleurodèse)

**ATTENTION, les objectifs de rang B apparaissent en *italique* dans le texte**

-----

#### Points clés

1. Le pneumothorax (PNO) est défini comme un épanchement pleural gazeux lié à l'irruption d'air dans la cavité pleurale.
2. Il peut être spontané et concerner des sujets jeunes longilignes, fumeurs, sans pathologie pulmonaire. On parle alors de PNO spontané primaire.
3. Il peut être spontané et concerner des sujets en général plus âgés porteurs d'une pathologie pulmonaire connue ou non connue (BPCO, etc.). On parle alors de PNO spontané secondaire.
4. Il peut être provoqué (plaie de la plèvre viscérale sur traumatisme thoracique fermé ou ouvert, ou accident de ponction).
5. Le PNO se traduit par une douleur thoracique de type pleurale (augmentée à l'inspiration profonde et à la toux, classiquement non reproduite à la palpation).
6. Le diagnostic de certitude repose sur la radiographie thoracique de face.
7. L'évacuation de l'air de la cavité pleurale s'impose en cas de PNO mal toléré (dyspnée),
8. Hormis dans les formes graves, le drainage thoracique « classique » (drain chirurgical) peut être remplacé par une simple exsufflation ou l'utilisation d'un cathéter de petit calibre.
9. La prévention des récurrences fait appel à l'arrêt du tabac et à la pleurodèse (symphyse du feuillet viscéral au feuillet pariétal).

## I. DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

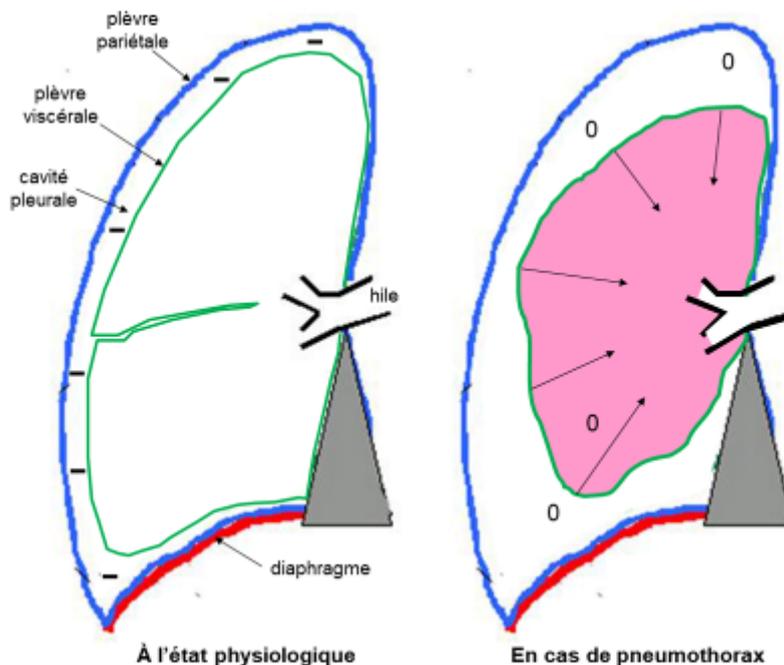
Défini par la présence d'air dans l'espace pleural, avec en conséquence un collapsus partiel ou complet du poumon.

### I.1. Physiopathologie

*Plèvre* : Séreuse comprenant, en continuité, un feuillet pariétal (plèvres costale, diaphragmatique et médiastinale) tapissant la partie interne de la cage thoracique, le diaphragme et le médiastin et un feuillet viscéral tapissant le poumon (y compris au niveau des scissures).

Entre ces deux feuillets se trouve l'espace pleural rendu virtuel par la pression négative (« vide pleural ») qui y règne assurant le maintien de l'expansion pulmonaire.

Figure 1 : collapsus pulmonaire suite à la perte du « vide » intra-pleural



En cas de PNO, le poumon se désolidarise de la paroi thoracique et se rétracte sur le hile

Le pronostic vital peut être mis en jeu :

- lorsque la fuite du poumon vers la plèvre est importante, le **pneumothorax** devient **compressif**, c'est le « tension pneumothorax » des anglo-saxons (figure 11). La pression intrapleurale est très positive (supérieure à la pression atmosphérique) et refoule le médiastin du côté opposé.
- ou lorsqu'il existe une insuffisance respiratoire préexistante

### I.2. PNO de survenue spontanée :

PNO spontané primaire = PSP

- survient sur un poumon en apparence sain
- lié à une anomalie microscopique de la plèvre viscérale la rendant « poreuse »

### PNO spontané secondaire = PSS

- survient sur un poumon pathologique avec rupture dans la cavité pleurale :
  - d'une bulle (emphysème)
  - de lésions kystiques ou nécrosantes du parenchyme (*mucoviscidose, fibroses pulmonaires, tuberculose, ...*)

Figure 2 : bulle d'emphysème de l'apex pulmonaire



### I.3. PNO traumatique

Consécutif à une effraction de la plèvre viscérale :

- par traumatisme direct ou indirect
- iatrogène (ponction trans-thoracique, ponction pleurale, voie veineuse centrale, etc ...).

Traumatismes fermés du thorax :

- Plaie de la plèvre viscérale par une côte fracturée (figure 3)
- Blast pulmonaire (figure 4).

Figure 3 : principal mécanisme des pneumothorax traumatiques à thorax fermé (la côte fracturée rentre brièvement en dedans et blesse successivement la plèvre pariétale, la plèvre viscérale et le parenchyme pulmonaire). L'air visible dans les parties molles axillaires témoigne de cette effraction.

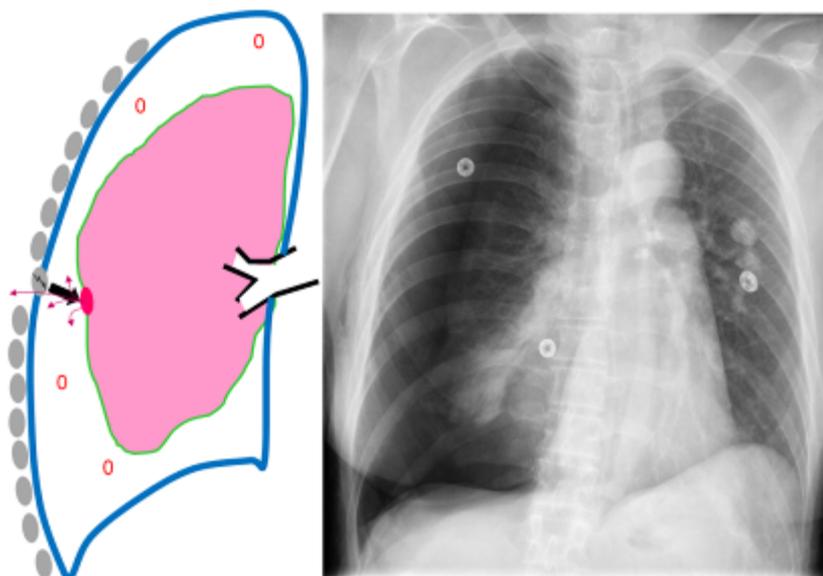
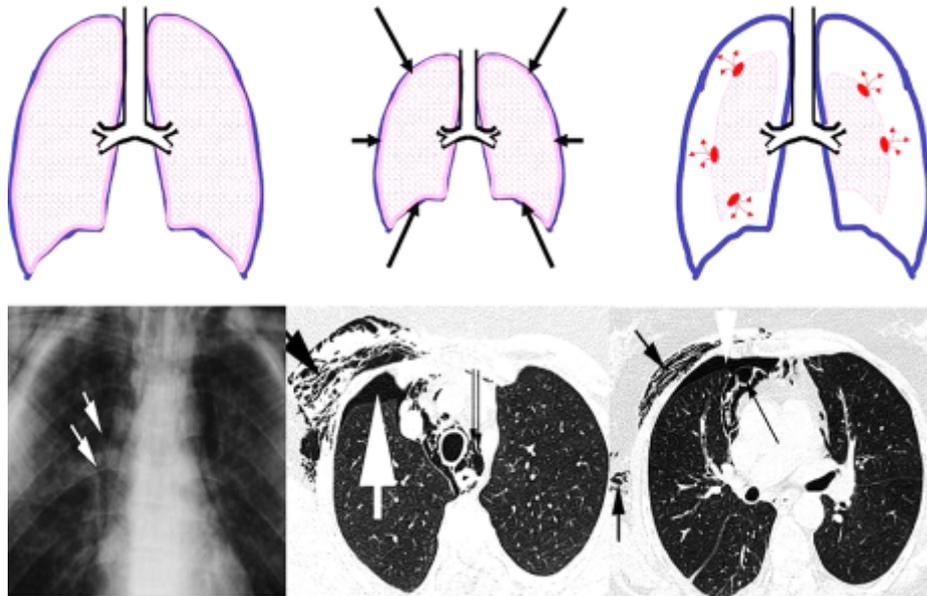
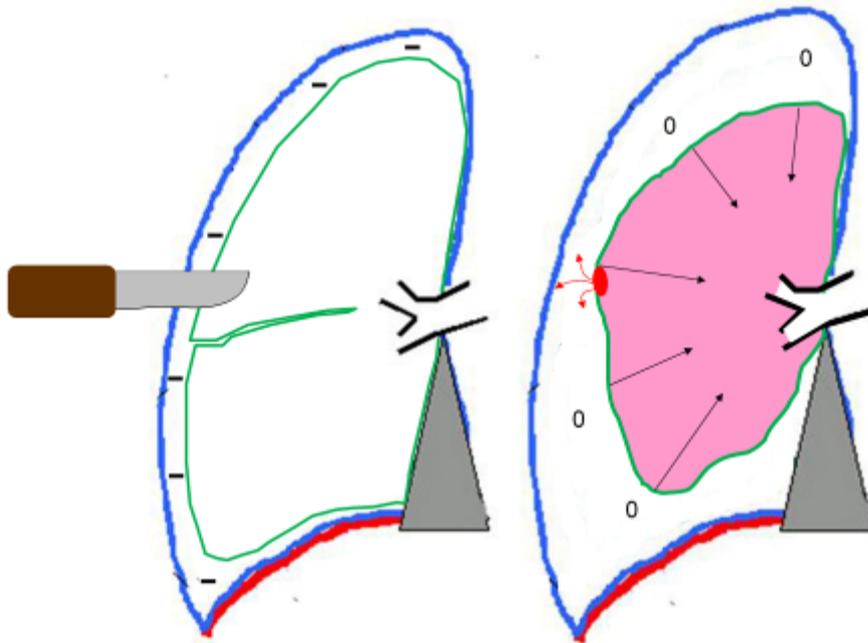


Figure 4 : ruptures alvéolaires multiples par hyperpression intra thoracique. Bas gauche : emphysème sous cutané et pneumomédiastin (flèches) / Milieu : emphysème sous cutané (flèches noires), pneumomédiastin (flèches noires fines) et pneumothorax (flèche blanche) / Bas droite : emphysème sous cutané (flèches noires), pneumopéricarde (flèches noires fines) et pneumothorax (flèche blanche)



#### Traumatismes ouverts du thorax

Figure 5 : plaie pénétrante de la plèvre viscérale par arme blanche ou par balle



## II EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE

### II.1 Qui fait un PNO spontané primaire ?

Essentiellement l'adulte de moins de 35 ans, le plus souvent de sexe masculin,

Avec un morphotype particulier :

- longiligne et de grande taille,
- Fumeur 3 fois sur 4.
- le lien de causalité avec le tabagisme est démontré et justifie sa prévention primaire.

### II.2 Qui fait un PNO spontané secondaire ?

Essentiellement les patients atteints de BPCO

Plus rarement les patients atteints d'asthme, de pneumopathies interstitielles ou de mucoviscidose.

### II.3 Quels sont les facteurs favorisant les PNO ?

- Tabagisme actif
- Efforts physiques et efforts à glotte fermée = **NON !** contrairement à une croyance communément répandue
- Vols aériens ou plongée subaquatique = **NON**, ne créent pas de novo des PNO mais majorent un pneumothorax pré-existant

## III ELEMENTS DU DIAGNOSTIC

### III.1 Diagnostic positif

Le diagnostic du pneumothorax repose sur :

- les signes cliniques,
- la radiographie du thorax de face en inspiration (ne pas faire de cliché en expiration forcée !!!)

Tableau 1 : signes cliniques et signes de gravité d'un PNO

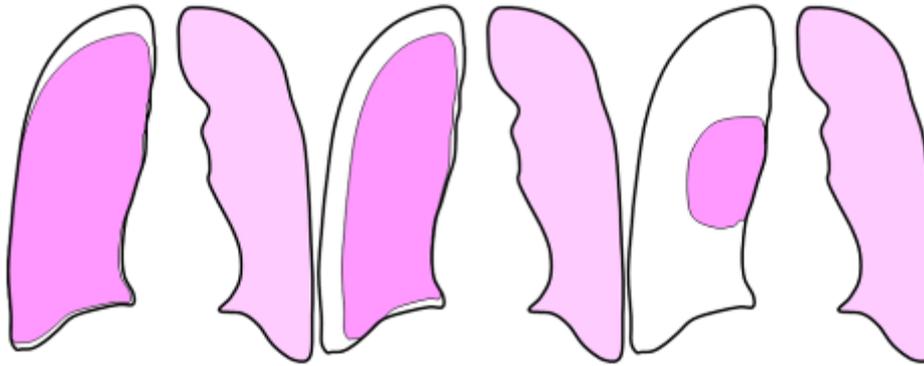
Signes fonctionnels	Signes physiques	Signes de gravité
<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Douleur thoracique<ul style="list-style-type: none"><li>- brutale, homolatérale, latéro-thoracique ou postérieure</li><li>- rythmée par la respiration (↗ à la toux et à l'inspiration profonde)</li><li>- s'estompe souvent rapidement</li></ul></li><li>▪ Dyspnée d'intensité variable, inconstante</li><li>▪ Toux sèche irritative</li><li>▪ Parfois il n'y a aucun symptôme</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Hémithorax normal ou distendu et moins mobile (rare)</li><li>▪ Diminution ou abolition du murmure vésiculaire</li><li>▪ Abolition de vibrations vocales</li><li>▪ Tympanisme à la percussion</li><li>▪ Orientation étiologique (traumatisme)</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Hypotension : PAS <math>\leq</math> 90 mmHg</li><li>▪ Bradycardie</li><li>▪ Désaturation</li><li>▪ Déplacement médiastinal (pointe du cœur) controlatéral au PNO</li></ul>

La radiographie

- la radiographie en **expiration** ne doit plus être réalisée<sup>1</sup>
- la radiographie standard apprécie la taille du PNO (figure 6)

<sup>1</sup> En cas de doute radiologique, il faut recourir au scanner thoracique sans injection

Figure 6: pneumothorax droit (de gauche à droite : petit décollement apical, décollement sur toute la hauteur de la ligne axillaire, PNO complet avec un poumon tassé sur le hile)



#### Le scanner thoracique

- non systématique : à réserver aux formes traumatiques, secondaires, ou en cas de doute diagnostique ou à la recherche d'une pathologie sous-jacente

L'échographie pleurale permet aussi le diagnostic immédiat d'un PNO au lit même du patient.

Figure 7 : pneumothorax droit et pneumothorax gauche complets



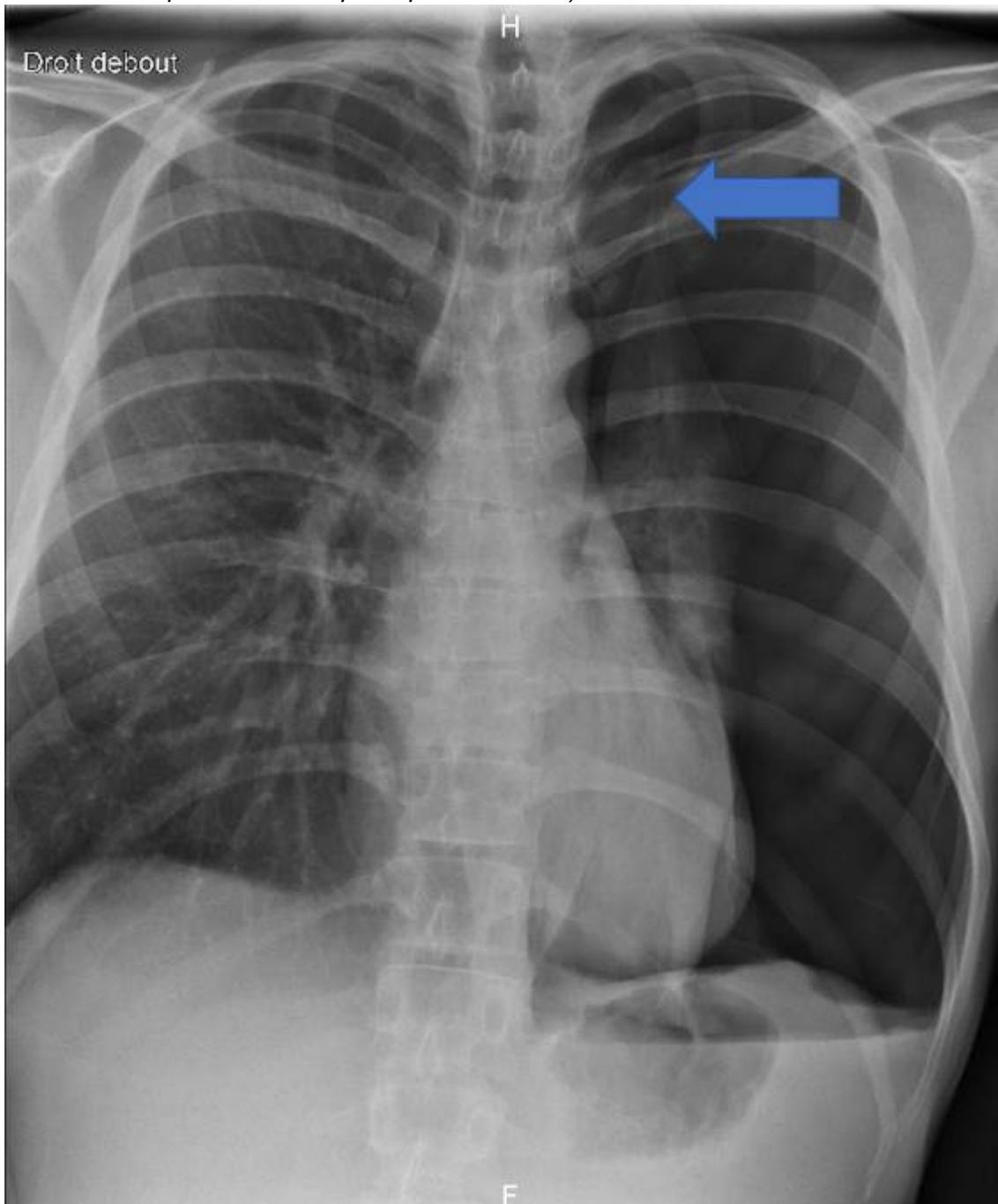
Figure 8 : pneumothorax droit incomplet



Figure 9 : pneumothorax gauche partiel



Figure 10: PNO avec bride (flèche bleue), présence d'un niveau hydro-aérique, *habituel après quelques heures (lié au défaut de réabsorption du liquide pleural physiologique, ou à un hémopneumothorax par rupture de bride)*



### III.2 Diagnostic de gravité

PNO grave : en cas de dyspnée sévère et/ou collapsus tensionnel, quelle que soit l'importance du décollement pleural

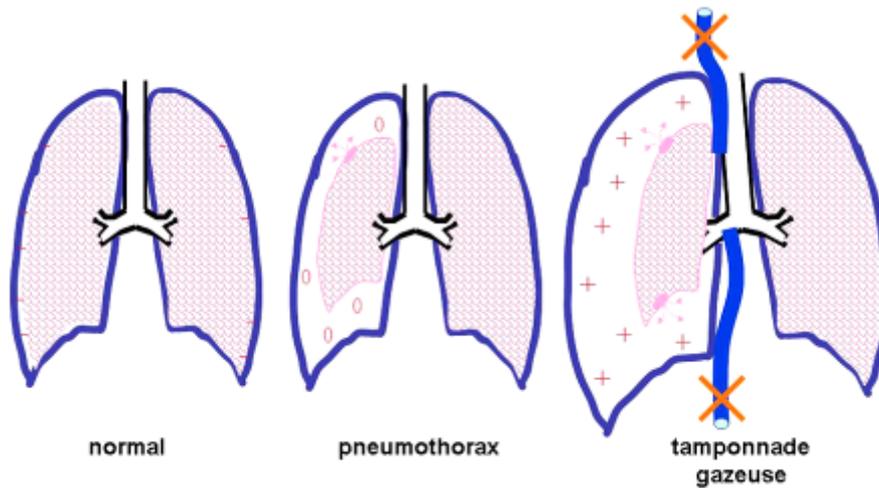
Correspond :

- à un PNO compressif avec fistule bronchopleurale réalisant une valve unidirectionnelle laissant passer l'air dans la plèvre à l'inspiration mais empêchant sa sortie à l'expiration (figure 11 & 12),
- ou à un PNO survenant chez un patient dont la réserve ventilatoire est réduite en raison de la pathologie respiratoire préexistante.

Figure 11 : déviation du médiastin (pneumothorax compressif)



Figure 11: en cas de pression pleurale positive, il y a gêne au retour veineux (“ tamponnade gazeuse ”) avec chute tensionnelle et signes d’insuffisance ventriculaire droite, notamment turgescence des veines jugulaires.



### III.3 Formes évolutives, formes atypiques ou formes compliquées

#### III.3.1 Pneumothorax récidivant

À moyen et long terme :

- un peu moins de 30% des PSP et plus de 50 % des PSS récidivent après un 1<sup>er</sup> épisode,
- la récurrence est le plus souvent homolatérale, parfois controlatérale

#### III.3.2 Pneumothorax associé à un pneumomédiastin

Quand le pneumothorax se développe en plèvre partiellement cloisonnée, canalisant l'épanchement en direction du hile pulmonaire puis vers le médiastin ou secondaire à une brèche pleurale située au niveau du hile pulmonaire, caractérisé par un emphysème sous-cutané de la région cervicale.

#### III.3.4 Pneumothorax sous ventilation mécanique

Patient en réanimation, sous ventilation mécanique :

- y penser devant
  - devant toute augmentation brutale des pressions d'insufflation du respirateur
  - devant tout collapsus tensionnel brutal (pneumothorax compressif).
  - si une plaie de la plèvre viscérale a pu être produite (tentative de mise en place d'une voie veineuse sous clavière)

### III.4 Diagnostic différentiel

#### III.4.1 Situation aisée

C'est le tableau d'une douleur thoracique « pleurale » chez un sujet sain (cf item 230)

#### III.4.2 Situations plus difficiles

Dyspnée aigue sans syndrome pleural typique (cf item 203)

Décompensation aigue d'une pathologie respiratoire chronique (BPCO notamment)

Bulles géantes d'emphysème chez un patient BPCO sévère (figure 13),

- dans certains cas les bulles peuvent être prises à tort pour un PNO,
- intérêt du signe du raccordement sur la radiographie thoracique et de la tomographie thoracique.

Figure 13 : bulle géante de l'apex droit



## IV TRAITEMENT DES PNEUMOTHORAX

### IV.1 Principes du traitement

On évacue l'épanchement gazeux de la cavité pleurale des PNO de grande abondance (figure 14) ou mal tolérés.

Jusqu'à un passé récent, l'évacuation faisait appel à des gros drains qui étaient mis en aspiration chez des patients hospitalisés.

Depuis plusieurs années une approche moins invasive est développée : l'évacuation fait appel à l'insertion de drains de petits calibres mis en drainage libre ou sur valve unidirectionnelle et une prise en charge ambulatoire se développe de plus en plus.

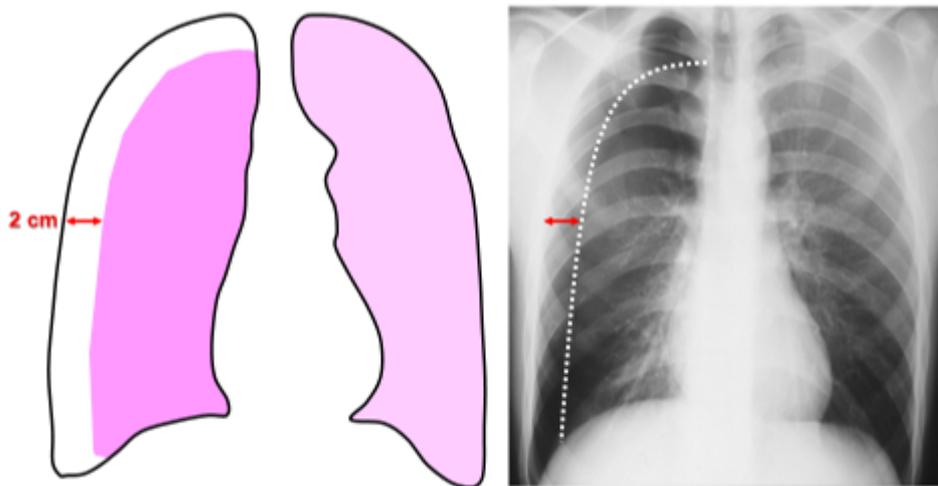


Figure 14 : PNO de grande abondance

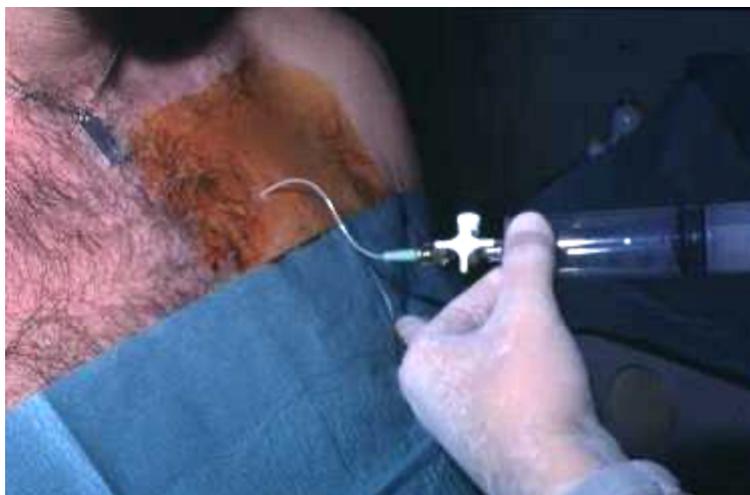
Un PNO de « grande abondance » est défini arbitrairement par un décollement sur toute la hauteur de la ligne axillaire, d'une largeur  $\geq 2$  cm. Cette largeur est mesurée au niveau du hile.

En mesurant cette largeur de décollement (2 cm) au niveau du hile, le poumon est suffisamment décollé pour qu'on puisse introduire un cathéter d'exsufflation ou un drain pleural, sans risque d'embrocher le poumon.

## IV.2 Évacuation de l'épanchement gazeux

### IV.1.2 Exsufflation manuelle

Figure 15 : exsufflation pleurale



Petit cathéter introduit sur la voie thoracique antérieure (cf figure 16)

- manuelle (en aspirant à la seringue de 50 ml),
- cathéter retiré au terme de l'exsufflation, résultat jugé sur contrôle radiologique,

Méthode bien tolérée, durée d'hospitalisation brève (réalisable en ambulatoire)

Proposée comme seul et unique traitement dans les PNO spontanés

Taux de succès de l'ordre de 50 %, indépendant de la taille du PNO,

N'empêche pas la mise en place d'un drain pleural de petit calibre en 2<sup>nde</sup> intention en cas d'échec.

Figure 16 : voie thoracique antérieure pour l'exsufflation ou le drainage pleural ; juste en dehors de la ligne médio-claviculaire (en noir), dans le 2<sup>ème</sup> ou 3<sup>ème</sup> espace intercostal (EIC) chez un patient en position semi-assise ou en décubitus dorsal (en rouge)



### IV.1.3 Drainage pleural

On privilégie les drains de petits calibres ( $\leq 14\text{Fr}$ ) car moins douloureux et aussi efficace que les gros drains.

- voie d'abord antérieure (figure 16) ou axillaire (figure 17),

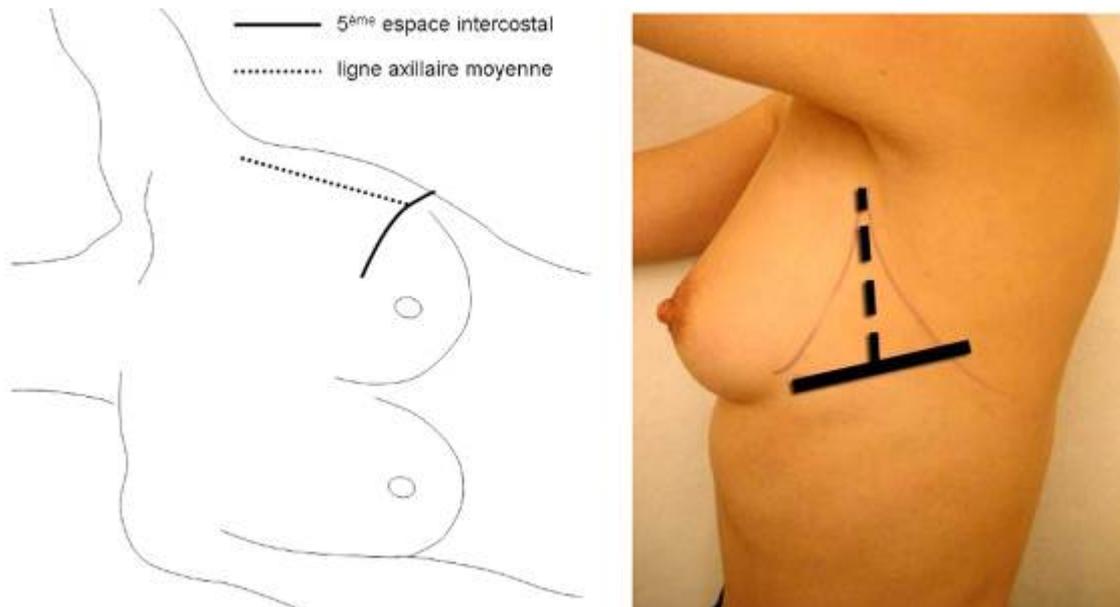
L'évacuation de l'air se fait passivement

- soit par le drain relié à une valve unidirectionnelle (valve anti-retour)
- soit par le drain mis en écoulement libre vers un bocal (cartable) muni d'un dispositif anti-retour.

Si la réexpansion n'est pas obtenue, le drain est mis dans un second temps en aspiration douce (-5 à -20 cm  $\text{H}_2\text{O}$ )

Le retrait du drain s'effectue après réexpansion complète du poumon, en l'absence de fuite persistante

Figure 17 : voie thoracique axillaire pour l'exsufflation ou le drainage pleural au niveau des 4<sup>ème</sup> ou 5<sup>ème</sup> EIC sur la ligne axillaire moyenne. La ligne horizontale passant par le mamelon chez l'homme délimite le 5<sup>ème</sup> ou le 6<sup>ème</sup> EIC sur la ligne axillaire moyenne). On appelle cette voie le « triangle de sécurité ».



### IV.3 Le choix du traitement

Elle dépend de la réponse à trois questions, dans l'ordre :

1. Le PNO est-il bien toléré ?
  - Dyspnée ?
  - $\downarrow$   $\text{SpO}_2$  ?
2. Le PNO est-il de « grande abondance » (voir figure 14) ?

3. *Quelle est la cause/terrain du PNO ?*
- *PNO spontané primaire (cf.supra) = PSP?*
  - *PNO spontané secondaire = PSS?*
  - *PNO traumatique*

**Conduite à tenir si PNO mal toléré ou de grande abondance**

- *PSP*
  - *Exsufflation manuelle ou mise en place d'un drain de petit calibre*
- *PSS*
  - *mise en place d'un drain de petit calibre*
- *PNO traumatique*
  - *mise en place d'un drain*

**Conduite à tenir si PNO bien toléré et de faible abondance**

- *PSP*
  - *surveillance*
- *PSS*
  - *drain, sauf si tout petit décollement*
- *PNO traumatique*
  - *surveillance ou drain si le patient est sous ventilation assistée*

**IV.4 Prévention des récurrences**

*La symphyse du feuillet pariétal et viscéral de la plèvre (pleurodèse) permet la prévention des récurrences.*

*Elle est réalisée sous thoracoscopie et obtenue par différentes techniques (abrasion mécanique ou instillation de produit irritant. Ex : talc).*

**IV.4 Quand envisage-t-on la prévention des récurrences ?**

IV.4.1 quand propose-t-on une pleurodèse ?

*Récidive de PNO ou*

*PNO persistant après 3-5 jours de drainage malgré aspiration douce*

IV.4.2 Quels conseils donner aux patients ?

*Le sevrage tabagique*

- *le tabac est clairement identifié comme facteur de risque de survenue d'un PNO spontané ainsi que de sa récurrence => sevrage du tabagisme systématiquement recommandé.*

*Repos ou limitation des activités physiques*

- *Non, il n'y a pas de preuve pour limiter l'activité physique des patients dans les suites d'un PNO*

Que recommander pour les voyages en avion ?

- *L'altitude ne favorise pas les PNO. En revanche, l'hypobarie d'altitude expose à une majoration de la taille d'un PNO préexistant dans une proportion qui va environ de 20 % entre 3000 (914 m) et 5 000 pieds (1524 m), à 30 % à 8 000 pieds d'altitude cabine (2 438 mètres). Pour les vols en avion pressurisé, un délai théorique de 2 semaines est recommandé après un PNO sans toutefois de preuve formelle sur ce délai.*

Que recommander pour la plongée ?

- *La Fédération Française d'Etudes et de Sports Sous-marins et la Marine Nationale Française ont adopté une attitude claire : les plongeurs aux antécédents de PNO spontanés, même traités chirurgicalement, sont définitivement contre-indiqués à la plongée en bouteille (plongée masque + tuba autorisée).*