

Ministère de l'Enseignement Supérieur et
de la Recherche Scientifique

REPUBLIQUE DU MALI
Un Peuple Un But Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES, ET DES
TECHNOLOGIES DE BAMAKO



Année universitaire 2020-2021

N :...../2021

.....O.....

MEMOIRE

Indications et résultats des résections des dystrophies bulleuses pulmonaires dans le service de chirurgie thoracique de l'Hôpital du Mali.

Présenté le.....

Par le *Docteur Moussa Oscar KAMANO*

Pour l'obtention du Diplôme d'Etudes Spécialisées (D.E.S) de Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire(CTCV)

Jury

Président : Pr Zimogo Zié SANOGO

Membres : Pr Birama TOGOLA

Pr Brehima COULIBALY

Co-directeur : Pr Moussa Abdoulaye OUATTARA

Directeur : Professeur Seydou TOGO

REMERCIEMENTS

Ils vont à l'endroit de tous ceux qui ont contribué à notre formation et à l'élaboration de ce document, précisément :

- A nos maitres, à tout le personnel de la chirurgie thoracique, du bloc opératoire, de la neurochirurgie, de l'anesthésie-réanimation, de la pédiatrie et de tous les autres services de l'hôpital du Mali pour leur collaboration et leur soutien.
- A tous ce qui nous ont encadrés lors de nos stages du service de chirurgie viscérale du CHU Gabriel Touré, de la pneumo-phtisiologie du CHU Point-G, de l'hôpital "Mère enfant le Luxembourg" en cardiologie médicale et en chirurgie cardiaque.
- A la coordination du DES CTCV du Mali, pour l'enseignement reçu.
- A mes amis, collaborateurs et les maliens pour leur soutien inconditionnel.
- A mes malades guéris qui m'ont soutenu et accompagné dans leur prière.
- A mes parents : ma veuve mère, mon épouse F.T.TRAORE, mes enfants et mes frères et sœurs, auxquels je dédie ce travail. *Merci pour vos bénédictions.*
- **Aux chirurgiens** : Dr Maiga Abdoul Aziz, Dr Maiga Issa B., Dr Ombotimbé, Dr Jerome Dakouo, Dr Jacques Saye, Dr Toure Cheik A.S, Dr Modibo Doumbia. Dr Diarra I. Baba. *Merci pour votre soutien inconditionnel.*
- **Aux collègues** : Dr Traore Cheik Sadibou, Dr Sitta Iliassou, Dr Coulibaly I., Dr Koné Sanibé, Dr Diop S., Dr Bazongo, Dr Koita Salo, Dr Coulibaly Bruno, Dr Lemine C. Dr Diakité lassana, Dr Konaté Fatoumata, Dr Woni L., Dr Wobgo M., Dr Diabaté M., Dr Toure M., Dr Gapilli D., Dr Cissé M. *Merci pour votre sympathie et votre esprit collégial.*

Au Professeur **Sadio Yena**, merci pour son panafricanisme et l'effort fourni dans le cadre de l'épanouissement de la chirurgie thoracique et cardiovasculaire au Mali.

«Que le Bon Dieu veille et bénisse tout un chacun...Amen!»

HOMMAGES A NOS MAITRES ET JUGES

Pr Zimogo Zié SANOGO

Cher maitre nous sommes très sensibles de l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations. Vous êtes plus qu'un président de mémoire, vous avez été notre guide, notre éducateur. Vous avez présidé ce travail avec amour et joie, sans ménager aucun effort. Votre esprit communicatif, votre détermination à faire avancer la science font de vous la vitre de la nouvelle génération. Nous sommes fiers d'avoir appris à vos côtés. Vous nous avez prodigués tout au long de notre formation en chirurgie thoracique, la rigueur, la science et votre humanité.

Vous nous avez donné l'occasion de découvrir un modèle de maitre auquel tout étudiant aimerait ressembler.

Soyez rassuré cher maitre de votre profond attachement et de notre profond respect.

Professeur Moussa Abdoulaye Ouattara

Votre courage, votre abord facile et votre savoir-faire, font de vous, un maitre admiré et respecté.

Cher maitre, c'est le lieu pour nous de vous exprimer notre sincère remerciement et notre gratitude.

Professeur Seydou Togo

C'est un honneur que vous vous faites en acceptant de diriger ce travail malgré vos multiples occupations. Cher maitre, vos qualités académiques et professionnelles font de nous un homme remarquable.

Votre simplicité, votre disponibilité, votre sérénité, votre abord facile, votre esprit communicatif, votre rigueur scientifique, votre volonté de transmettre votre savoir aux jeunes, votre désir d'égalité entre les hommes, votre franchise font de vous un exemple à suivre.

Veillez trouver ici cher maitre l'expression de nos sentiments les plus respectueux.

Professeurs Bréhima Coulibaly, Pr Birama Togola et Pr yacouba Toloba

Chers maitres merci pour l'enseignement et l'encadrement.

LISTE DES FIGURES

FIGURE N°	TITRE DES FIGURES	PAGE
Figure 1 :	Différents lobes pulmonaires	8
Figure 2 :	La segmentation pulmonaire	11
Figure 3 :	Division bronchique	13
Figure 4 :	Vascularisation du poumon	14
Figure 5 :	Subdivision des conduits aérifères intra-pulmonaires	15
Figure 6 :	Radiographie thoracique de face	20
Figure 7 :	Aspect tomodensitométrique	26
Figure 8 :	Emphysème bulleux	30
Figure 9 :	Scanner thoracique préopératoire d'une dystrophie bulleuse congénitale	40
Figure 10 :	Image peropératoire d'une dystrophie bulleuse congénitale: (A) lingula; (B) culmen	41
Figure 11 :	Vidéoarthroscopie : installation du malade	52
Figure 12 :	Vidéoarthroscopie : photo des opérateurs en peropératoire	52
Figure 13 :	Répartition des patients selon le genre	61
Figure 14 :	Répartition des patients selon l'étiologie des dystrophies bulleuses	62
Figure 15 :	Répartition des patients selon la provenance	63

LISTE DES TABLEAUX :

TABLEAU N°	TITRE DES TABLEAUX	PAGE
Tableau I :	Répartition des patients selon l'année d'admission	60
Tableau II :	Répartition des patients selon les antécédents	61
Tableau III :	Répartition des patients selon les motifs de consultation	62
Tableau IV :	Répartition des patients en fonction des examens para cliniques	63
Tableau V :	Répartition des patients selon les résultats de la radiographie	64
Tableau VI :	Répartition des patients selon les résultats du scanner thoracique	64
Tableau VII :	Répartition des patients selon les germes isolés dans les prélèvements	65
Tableau VIII :	Répartition des patients en fonction du diagnostic retenu	65
Tableau IX :	Répartition des patients selon le type d'anesthésie utilisée	65
Tableau X :	Répartition des patients selon les indications chirurgicales	66
Tableau XI :	Répartition des patients selon les voies d'abord chirurgicales	66
Tableau XII :	Répartition des patients selon le siège thoracique des lésions	66
Tableau XIII :	Répartition des patients selon le siège pulmonaire des lésions	67
Tableau XIV :	Répartition des patients selon le geste chirurgical	67
Tableau XV :	Répartition des patients selon le geste chirurgical associé	67
Tableau XVI :	Répartition des patients selon la radiographie thoracique de contrôle post-opératoire	67
Tableau XVII :	Répartition des patients selon le type de complications	68
Tableau XVIII :	Répartition des patients selon les causes du décès	68
Tableau XIX :	Gestes chirurgicaux et type de complications	68
Tableau XX :	Gestes chirurgicaux et décès	69
Tableau XXI :	antécédents et complications	69

TABLE DES MATIERES :

	Titre	Pages
I	Introduction.....	1
II	Objectif.....	4
1-	Objectif général.....	5
2-	Objectifs spécifiques.....	5
III	Généralités.....	6
1-	Définition de l'emphysème pulmonaire.....	7
2-	Rappel anatomique.....	7
2-1	Poumons et topographie pulmonaire.....	7
2-2	Constituants des poumons.....	10
3-1	Affections ne correspondant pas à la définition de l'ATS.....	14
3-2	Types d'emphysème répondant à la définition de l'ATS.....	14
3-2-1	Emphysème panlobulaire.....	14
3-2-2	Anatomie des emphysèmes en foyers.....	34
3-2-3	Emphysème paraseptal, distal et/ou sous-pleural.....	38
3-3	Emphysème géant congénital compressif.....	38
4-	Principes du traitement chirurgical des dystrophies bulleuses pulmonaires.....	40
4-1	Gestes à réaliser.....	40
4-2	Traitement chirurgical du pneumothorax spontané secondaire.....	49
4-3	Suites opératoires.....	50
4-4	Lobectomies.....	51
IV	Patients et méthodes.....	54
1-	Cadre de l'étude.....	55
2-	Type et période d'étude.....	56
3-	Echantillonnage.....	56
3-1	Critères d'inclusion.....	56
3-2	Critères de non inclusion.....	56
3-3	Paramètres étudiés.....	56
3-4	Techniques de collecte des données.....	56
4	Analyse des données.....	56
5	Questions éthiques.....	56
6	Définitions opérationnelles.....	57
6-1	Les résections anatomiques partielles.....	57
6-2	La résection anatomique entière.....	57
6-3	Décortication pulmonaire :-Définitions.....	57
6-4	Avivement pleural.....	57
6-5	Pleurectomie apicale.....	57
6-6	Emphysème géant congénital compressif.....	58
6-7	Pleurectomie.....	58
7	Mode de sélection et préparation des patients pour la bullectomie.....	58
V	Résultats.....	59
VI	Discussion.....	70
	Conclusion.....	75

Références..... 76
Fiche d'enquête..... 79

Introduction

Introduction :

La dystrophie bulleuse ou bulle d'emphysème pulmonaire est une distension supérieure à 1cm d'un espace aérien situé au-delà des bronchioles terminales[1]. Elle peut se développer au sein d'un parenchyme pulmonaire sain ou coexister avec un emphysème pulmonaire diffus (panlobulaire ou centrolobulaire), un emphysème péribronchiolaire ou un emphysème paracicatriciel [2,3].

L'emphysème est une affection du parenchyme pulmonaire, progressivement débilitante, secondaire aux dommages tissulaires induits par l'inflammation chronique engendrée par l'exposition à des substances toxiques.

Il est souvent associé à une broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO). Si l'inhalation de la fumée de cigarette en est la cause principale, 10 à 15 % des étiologies sont génétiques, environnementales, et occupationnelles [1]. En raison de l'incidence persistante du tabagisme, l'emphysème demeurera une des premières causes de morbidité et de mortalité dans les années à venir [2].

Le tabagisme est le facteur le plus important qui intervient dans la genèse des BPCO et est à l'origine de plus de 75% des cas à l'échelle mondiale [4,5], mais on connaît d'autres facteurs de risque environnementaux. C'est ainsi que différentes études menées en Afrique ont montré que les BPCO sont associées à la pollution sur les lieux de travail [6,7], et il semble que la pollution de l'air des habitations par les biocombustibles provoque des BPCO chez les femmes des pays en développement [8,9]. En outre, les BPCO sont associées à l'existence d'infections respiratoires aiguës chez l'enfant et à un faible niveau socio-économique. Les malformations broncho-pulmonaires (MBP) résultent d'accidents de développement du système broncho-pulmonaire. Ce sont des affections rares et polymorphes parmi lesquels l'emphysème lobaire géant congénital (ELG) représente 3 à 15% [10]. La malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP) est une anomalie congénitale du développement pulmonaire, représentant environ 25 % des lésions congénitales du poumon et se présentent sous forme de dystrophie bulleuse. [11]

Au Sénégal, en 2018, dans une étude rétrospective, 24 cas de bullectomie ont été réalisés sur une période de 10 ans, avec un taux de 37.5% de morbidité [10].

La bullectomie a été considérée comme le traitement de choix et est recommandée dans les cas de dyspnée significative liée à la bulle d'emphysème pulmonaire géante (GPB) ou de complications telles que les infections récurrentes ou le pneumothorax[15]. Elle a amélioré la fonction pulmonaire chez la plupart des patients présentant une bulle géante symptomatique ou compliquée, ou les deux[16].

Au Mali, pays en développement, les broncho-pneumopathies chroniques et obstructives(BPCO) liées au tabagisme et à la pollution atmosphérique, posent un grave problème de santé publique en raison de leur fréquence, de leur gravité, de leurs incidences économiques ainsi que de leurs tendances prévisibles. En 2004, dans une étude rétrospective et descriptive, la bullectomie

représentait 6.9% des activités de chirurgie thoracique dans le service de chirurgie «A» de l'hôpital du point «G» [29].

Le service de chirurgie thoracique de l'hôpital du Mali prend en charge l'emphysème bulleux pulmonaire. La pertinence de la question de prise en charge des dystrophies bulleuses, a été la raison du choix de ce thème.

Le but de notre étude était de décrire les indications de la chirurgie des dystrophies bulleuses et d'évaluer les résultats de cette chirurgie dans notre service après neuf (9) années d'activités.

II-OBJECTIFS

II-Objectifs :

1-Objectif général :

Analyser la prise en charge chirurgicale des dystrophies bulleuses pulmonaires dans le service de chirurgie thoracique de l'Hôpital du Mali.

2-Objectifs spécifiques :

1. Déterminer la fréquence des dystrophies bulleuses pulmonaires.
2. Décrire les étiologies des dystrophies bulleuses.
3. Décrire les indications des résections bulleuses pulmonaires.
4. Déterminer la morbidité des dystrophies bulleuses.

III-GENERALITES

III-Généralités :

1-Définition de l'emphysème pulmonaire: [11]

En 1962, selon l'American Thoracic Society (ATS): « L'emphysème pulmonaire est un état caractérisé par un élargissement anormal et permanent des espaces aériens situés au-delà des bronchioles terminales, et accompagné d'une destruction des cloisons inter alvéolaires sans remaniement fibrotique majeur ».

2- Rappel anatomique :

2-1-Poumons et topographie pulmonaire : [12]

Demi-cônes à base diaphragmatique, situés dans la partie supérieure de la cage thoracique, les poumons sont séparés l'un de l'autre par le médiastin. La dimension des poumons varie selon les individus (brévilignes et longilignes), leur âge, leur sexe et l'état respiratoire. En moyenne, le poumon droit pèse 650 g, le gauche 550 g : leur capacité moyenne est de 5 L. Chaque poumon se divise en lobes limités par des scissures, puis en segments (unités anatomique et chirurgicale), en sous-segments et ainsi de suite (**figure 1**). L'unité macroscopique (et physiologique) la plus petite du poumon est le lobule pulmonaire, identifiable à la surface du poumon par de fines lignes dessinant un polygone.

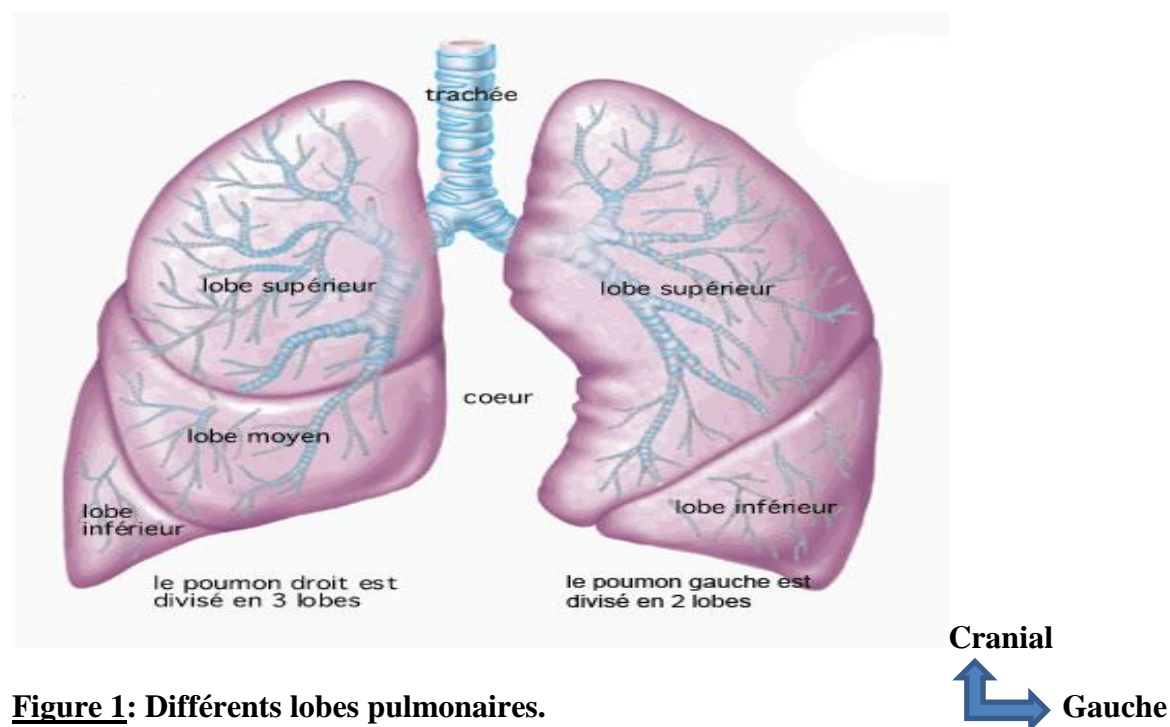


Figure 1: Différents lobes pulmonaires.

2-1-1-Poumon droit : subdivisé en trois lobes par la présence de deux scissures. Il présente trois faces et trois bords :

- a) **la face externe** répond à la paroi thoracique ;
- b) **la face médiastinale** présente le hile dont le recouvrement pleural se poursuit vers le bas par le ligament triangulaire oblique en bas et en arrière ;
- c) **la base** répond à la coupole diaphragmatique droite.

Le sommet droit entre en rapport avec les organes de la base du cou. Les bords antérieur et inférieur sont minces, le bord postérieur épais répond à la gouttière costovertébrale.

2-1-1-1) Lobe supérieur droit :

Limité par trois bords, il présente trois faces triangulaires : une interne, médiastinale, concave d'avant en arrière, présentant dans son tiers postérieur une gouttière répondant à la veine cave supérieure ; une inférieure scissurale triangulaire avec deux parties, postérieure, fortement oblique en bas et en avant répondant à la partie haute scissurale du lobe inférieur, et antérieure, horizontale la séparant du lobe moyen ; une externe ou costale (en réalité costovertébrale) très convexe d'avant en arrière.

Le lobe supérieur se subdivise en trois segments: apical, dorsal et ventral, chacun divisé en deux sous-segments.

2-1-1-2) Lobe moyen :

Il présente quatre faces : une supérieure scissurale en rapport avec la face inférieure du segment ventral du lobe supérieur (petite scissure) ; une externe costale convexe ; une inférieure oblique selon le plan de la grande scissure mais son extrémité antérieure repose sur le diaphragme ; une interne ou médiastinale concave d'avant en arrière. Le sommet correspond à l'angle de réunion des faces du lobe moyen. Le lobe moyen est subdivisé en deux segments : interne ou médial et externe ou latéral.

2-1-1-3) Lobe inférieur :

Il présente quatre faces : une face externe costale ; une face interne médiastinale en rapport avec le rachis et la veine cave inférieure ; une face antérieure scissurale oblique en bas et en avant ; une face inférieure concave dans les deux sens qui répond à la coupole diaphragmatique. Le lobe inférieur est divisé en cinq segments: le segment de Nelson ou segment apical, le seul à être subdivisé en trois sous-segments ; le segment terminobasal postérieur ; le segment latérobasal ; le segment ventrobasal ou antérieur ; le segment paracardiaque ou interne.

L'ensemble de ces quatre derniers segments est connu sous le nom de « pyramide basale ». Chacun d'entre eux se divise en deux sous-segments.

2-1-2-Poumon gauche: subdivisé en deux lobes par une scissure très oblique, si bien que le lobe supérieur est antérieur et le lobe inférieur est postérieur. Il présente trois faces et trois bords :

- a) **la face externe (Figure 2 A)** : répond à la paroi thoracique ;
- b) **la face médiastinale (Figure 2 B)** : présente le hile qui se dirige vers le bas mais moins oblique en arrière qu'à droite, refoulé en avant par l'aorte. En avant du hile, il existe une dépression plus marquée répondant spécialement au ventricule gauche ;
- c) **la base** est un peu moins étendue qu'à droite mais descend plus bas.

Le sommet gauche est un peu moins élevé que le droit.

La scissure du poumon gauche atteint le bord postérieur du poumon en un point plus élevé qu'à droite, de 3 cm, soit le bord inférieur de l'arc postérieur de la troisième côte. Il existe parfois une ébauche de petite scissure à gauche tendant à isoler un lobe supérieur (culmen) et un lobe moyen (lingula) ; elle s'observe dans 10 % des cas ; elle est exceptionnellement complète.

2-1-2-1) Lobe supérieur : Il présente trois faces : une face externe costovertébrale ; une face postéroinférieure scissurale ; une face interne médiastinale.

Il peut être subdivisé pour des raisons de topographie bronchique et de drainage veineux en deux régions. Le culmen, équivalent du lobe supérieur droit, et la lingula équivalent du lobe moyen.

2-1-2-2) Lobe inférieur :

Il est moins volumineux que le droit. Il présente trois faces : antérieure scissurale, inférieure diaphragmatique concave et une face costale. Il comprend cinq segments: un segment apical (Nelson) plus étendu que son homonyme droit subdivisé en trois sous-segments et les quatre segments de la pyramide basale : paracardiaque, ventrobasal, latérobasal, terminobasal, subdivisés en deux sous-segments. Certains auteurs considèrent que les segments paracardiaques et ventrobasal ne forment qu'un seul segment.



Figure 2 : A = la segmentation pulmonaire. (Vue de face externe. *Source : Frank Netter*)

B = la segmentation pulmonaire .Vue de face interne. *Source : Frank Netter*

2-2-Constituants des poumons :

2-2-1-Bronches :

Elles sont moins fixes que les territoires pulmonaires. Les bronches souches (première génération) se divisent en bronches lobaires (deuxième génération), segmentaires (troisième génération) sous-segmentaires (quatrième génération) et ainsi de suite jusqu'à l'alvéole (27 divisions ou générations chez l'homme) (**figure 3**). À partir de la huitième génération, elles perdent leur cartilage et prennent le nom de bronchioles. À partir de la 20^e génération apparaissent des alvéoles dans la paroi de ces bronchioles qui deviennent des bronchioles respiratoires puis des canaux alvéolaires quand la paroi n'est plus constituée que d'alvéoles (**figure 5**). L'unité respiratoire centrée par la bronchiole respiratoire correspond au lobule pulmonaire.

2-2-1-1-Bronche souche droite :

Elle naît de la trachée dont elle poursuit la direction en bas, en arrière et en dehors, au niveau du bord inférieur de T5 en arrière et au bord supérieur du troisième cartilage costal en avant. Sa longueur varie de 10 à 28 mm (en moyenne 18 mm), son calibre est presque égal à celui de la trachée, 12 à 16 mm.

2-2-1-1-a) Bronche lobaire supérieure droite :

Elle naît du flanc externe de la bronche souche droite. Elle est courte (6 à 18 mm, moyenne 12 mm) et volumineuse. Typiquement, elle trifurque en trois bronches segmentaires (longues d'environ 1 cm chacune). La dénomination est commune aux segments et à leurs bronches.

2-2-1-1-b) Bronche intermédiaire :

Elle est située entre l'origine de la bronche lobaire supérieure et de la bronche lobaire moyenne. Sa longueur oscille entre 1,5 et 3 cm (moyenne 1,8 cm).

2-2-1-1-c) Bronche lobaire moyenne : Elle se dirige en avant un peu en bas et légèrement en dehors, longue de 0,7 à 2,8 cm (moyenne 1,3 cm).

2-2-1-1-d) Bronche lobaire inférieure :

Elle n'a pratiquement pas d'individualité puisque la bronche apicale (Nelson), première bronche segmentaire, naît de sa face postérieure de 1 à 8 mm au-dessous de l'orifice de la lobaire moyenne, et parfois même au-dessus.

2-2-1-2-Bronche souche gauche :

Elle répond au bord inférieur de T5 en arrière et au bord supérieur du troisième cartilage costal (angle sternal, angle de Louis) en avant. Elle est beaucoup plus longue (40 à 60 mm) et plus étroite (12 mm) qu'à droite. Elle fait un angle de 50° avec la verticale, se détache de la bronche droite en formant un angle de 70° au niveau de la carène.

2-2-1-2-a) Bronche lobaire supérieure gauche :

Elle est courte (1 à 1,5 cm) mais elle est volumineuse, bifurquant en deux troncs : le tronc supérieur se distribue au culmen, c'est l'équivalent de la bronche lobaire supérieure droite ; le tronc inférieur se distribue à la lingula, équivalent de la bronche lobaire moyenne droite

2-2-1-2-b) Bronche lobaire inférieure gauche :

Elle poursuit la bronche souche gauche. C'est la portion comprise entre l'origine de la lobaire supérieure et l'origine de la bronche de Nelson. Souvent court (13 % : 0,5 cm ; 19 % : 0,5 à 0,9 cm ; 57 % : 1 à 1,3 cm), ce tronc est constant.

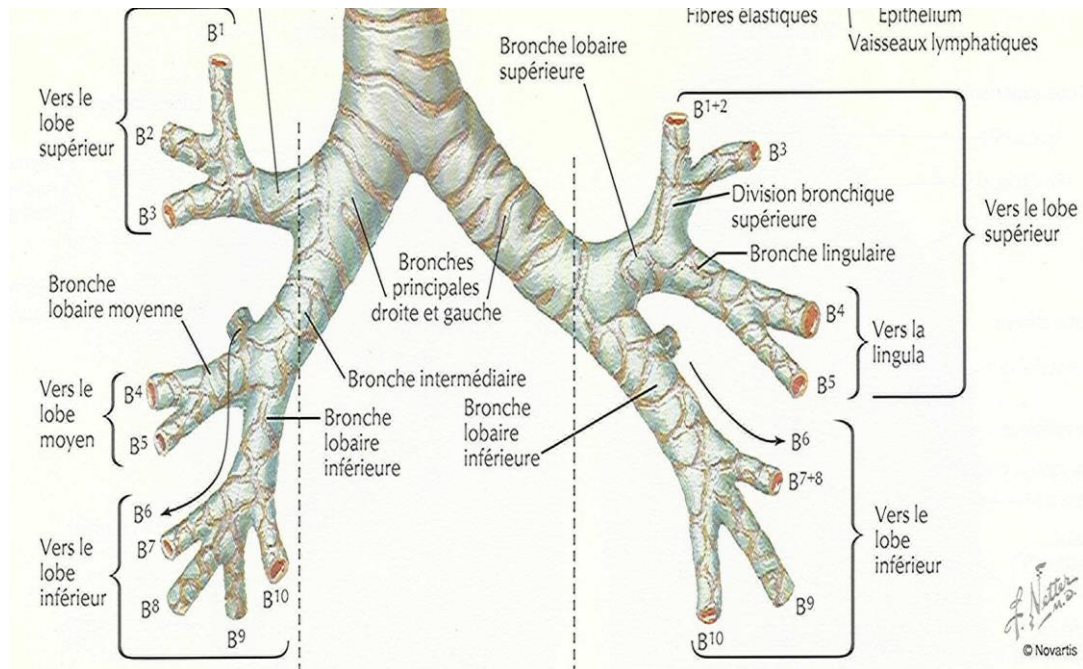
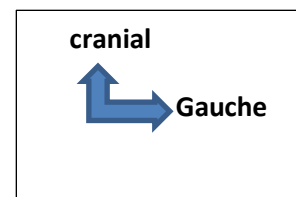


Figure 3 : Division bronchique. *Source : Frank Netter*



2-2-2-Artères pulmonaires :

Elles naissent du tronc de l'artère pulmonaire à sa terminaison. Ce tronc est issu de la base du ventricule droit ; il est entièrement intrapéricardique. À sa terminaison, il répond par l'intermédiaire du toit du péricarde, à la bronche souche gauche et aux lymphonœuds intertrachéobronchiques (figure 4).

2-2-2-1-Artère pulmonaire droite

Elle fait 22 mm ; elle naît à 1 cm à gauche de la ligne médiane en regard du bord inférieur de la bronche souche gauche répondant au bord supérieur de D6. Elle rejoint l'arbre bronchique droit au niveau du bord interne de la bronche intermédiaire, au-dessous de la bronche lobaire supérieure et surcroise l'origine de la bronche lobaire moyenne.

2-2-2-2-Artère pulmonaire gauche

Elle poursuit la direction du tronc de l'artère pulmonaire, d'avant en arrière.

Le ligament artériel se fixe sur son flanc droit dès son origine, rarement au niveau de la bifurcation elle-même. Après avoir « enjambé » la bronche souche gauche, elle passe derrière la bronche lobaire supérieure pour rejoindre la face externe de la bronche lobaire inférieure.

Veines pulmonaires droites

Veines pulmonaires gauches

2-2-3-Artères et veines bronchiques

Les artères bronchiques assurent la nutrition et l'oxygénation de l'arbre bronchique et du poumon : cette fonction a été particulièrement mise en lumière par le développement de la transplantation pulmonaire

2-2-4-Lymphatiques du poumon:

La lymphe issue des segments pulmonaires est véhiculée par des vaisseaux qui remontent le long de l'axe bronchoartériel ou qui suivent les veines pulmonaires. Les vaisseaux lymphatiques traversent habituellement des lymphonoeuds (95 % des cas).

2-2-5-Innervation

Les poumons reçoivent leur innervation du système nerveux central par l'intermédiaire du système nerveux autonome neurovégétatif.

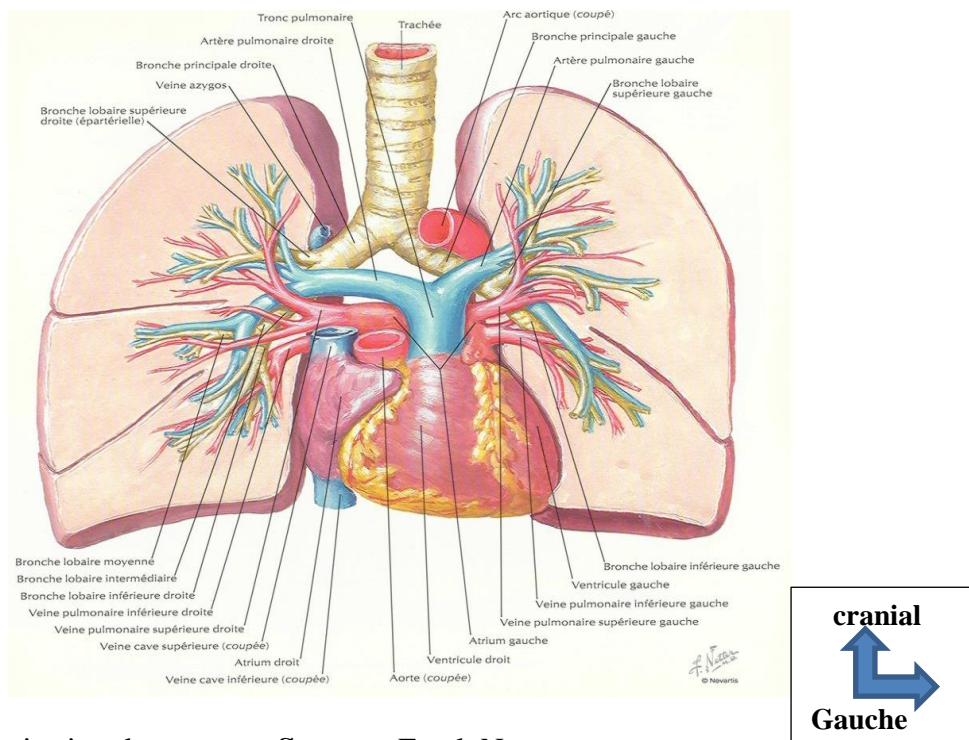


Figure 4: Vascolarisation du poumon. Source : Frank Netter

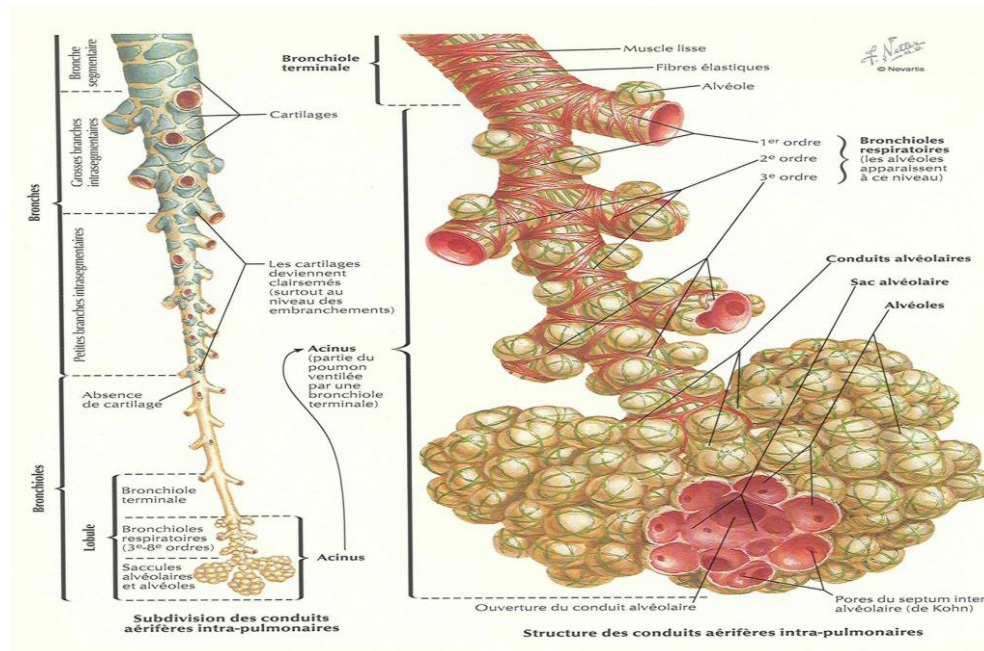


Figure 5 : subdivision des conduits aérifères intra-pulmonaires. **Source :** Frank Netter

3-1-AFFECTIONS NE CORRESPONDANT PAS A LA DEFINITION DE L'ATS [13]

3-1-1-Emphysème paracicatriciel

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

3-1-2-Distensions alvéolaires sans rupture des parois

Il s'agit des supposés emphysèmes compensateurs postpneumectomie, de certaines distensions post-maladie asthmatique, et de certains états congénitaux (trisomie 21).

3-2-TYPES D'EMPHYSÈME RÉPONDANT À LA DÉFINITION DE L'ATS[13]

Il s'agit de l'emphysème panlobulaire, des emphysèmes en foyers, dont le principal est l'emphysème centrolobulaire, et de l'emphysème paraseptal.[14]

3-2-1-Emphysème panlobulaire (EPL)

3-2-1-1-ANATOMIE :[15]

Il s'agit d'une maladie étendue à l'ensemble des cloisons interalvéolaires. Lors d'une nécropsie, le grand volume des poumons et leur non-affaissement spontané à l'ouverture du thorax

apparaissent. Laennec avait remarqué que ce non-affaissement persistait après la section des bronches les plus distales. Il démontrait ainsi que l'obstacle à l'écoulement de l'air est le fait des propriétés intrinsèques du tissu pulmonaire, et non la conséquence de sténoses de ces bronches. Après fixation des poumons entiers, les lésions apparaissent diffuses, mais prédominent en général au niveau des lobes inférieurs. Les atteintes initiales intéressent d'abord les sacs et les canaux alvéolaires, puis il existe une destruction et une distension relativement uniformes de l'ensemble de l'acinus, incluant les bronchioles respiratoires. Des éléments bulleux sont fréquemment observés. Les lésions associées sont typiquement modestes :

- la vascularisation pulmonaire distale est détruite, là où le tissu alvéolaire est lui-même détruit ;
- les parois des gros troncs bronchiques et leurs armatures cartilagineuses sont souvent atrophiques, sans phénomène inflammatoire ou fibreux important ;
- les bronches membraneuses apparaissent relativement préservées avec peu de sténoses ou de tortuosités. Les phénomènes inflammatoires restent discrets.

3-2-1-2-PATHOGÉNIE : Balance protéase/antiprotéase :[16]

En 1963, Laurell et Erikson ont mis en évidence l'association entre l'emphysème panlobulaire et le déficit grave en alpha1-antitrypsine (alpha1-AT). Deux ans plus tard, Gross mettait au point un modèle animal (hamster) en injectant par voie intratrachéale des protéases à activité élastasique (papaïne). Cette injection était suivie de phénomènes inflammatoires intenses mais éphémères, puis on observait l'installation progressive (sur plus de 6 semaines) de lésions pulmonaires proches de l'emphysème panlobulaire humain.

À cette destruction enzymatique de l'élastine, succède la resynthèse rapide d'une trame conjonctive quantitativement suffisante, mais organisée selon un réseau anarchique. Cette resynthèse limite mais n'évite pas l'aggravation des lésions emphysemateuses. Ainsi est née la première « balance élastase/antiélastase » qui a largement dominé les hypothèses pathogéniques jusqu'à la fin des années 1990. Les faits qui ont alors contribué à crédibiliser cette théorie sont les suivants :

- la fumée de la cigarette est le principal facteur étiologique de l'emphysème. Il induit une accumulation de polynucléaires neutrophiles riches en sérine-élastases au contact du tissu alvéolaire ;
- cette sérine-élastase injectée par voie intratrachéale est capable d'induire, comme la papaïne et l'élastase pancréatique, un emphyème chez l'animal ;
- la fumée de la cigarette est capable d'inactiver par oxydation l'alpha1-AT, principal inhibiteur de l'élastase du polynucléaire. Les fumeurs et particulièrement ceux qui développent une BPCO ont des taux sériques élevés de peptides d'élastine.

Il était donc habituel de considérer que l'emphysème était la conséquence d'une élastinolyse. Mais cette première théorie, qui donnait un rôle central au polynucléaire, n'était pas satisfaisante :

- la théorie découlait d'un modèle expérimental trop brutal ;
- elle supposait des phénomènes inflammatoires majeurs, bien éloignés de l'observation humaine (inflammation modérée, avec accumulation de macrophages plutôt que de polynucléaires) ;
- l'augmentation de la destruction de l'élastine n'est pas clairement démontrée lors de l'évolution de l'emphysème humain : toutes les études sur les marqueurs de son catabolisme ne sont pas concordantes.

3-2-1-3-ÉTIOLOGIES

Le rôle du tabagisme est accablant, mais tous les autres polluants inhalés favorisent la survenue d'une BPCO, avec un emphysème anatomique de type et d'étendue variables. Les facteurs individuels qui expliquent pourquoi certains sujets développent un EPL alors que d'autres restent indemnes ou développent une autre forme de BPCO, restent pour la plus part encore inconnus.

3-2-1-3-1-Déficits en alpha1-antitrypsine :

Alpha1-antitrypsine : généralités

L'alpha1-AT est une glycoprotéine sérique essentiellement synthétisée par le foie, mais également par les macrophages et les polynucléaires. La molécule est fragile, en effet la méthionine de son site actif peut être inactivée irréversiblement par les oxydants. Son gène est situé sur le chromosome 14 (segment 14q32.1). Elle appartient à la famille des serpins, qui regroupe les inhibiteurs des diverses sérine-protéases. Ces inhibiteurs agissent en « substrats mortels » selon un mécanisme commun. Le contact des sites actifs de la protéase et de son inhibiteur s'accompagne du clivage de l'acide aminé-clef présent au site actif de l'inhibiteur (en l'occurrence la méthionine 358 pour l'alpha1-AT) par sa protéase (en l'occurrence la sérine-élastase du polynucléaire neutrophile). Cette réaction déstabilise violemment la structure quaternaire de l'inhibiteur, qui se replie aussitôt sur sa protéase-cible, qui se trouve ainsi piégée.

Le polymorphisme génétique de cette molécule est très important, avec plus de 90 allèles. Le phénotype peut être déterminé dans certains laboratoires par la biologie moléculaire. En routine, l'électrophorèse bidimensionnelle ou l'isoélectrofocalisation sont principalement utilisés. Selon la vitesse de migration électrophorétique de la molécule, les allèles sont désignés par des lettres de l'alphabet allant de F (fort) à S (slow) en passant par M (médium), la lettre Z désigne l'allèle dont la migration est la plus lente. Cette électrofocalisation est cependant insuffisante pour séparer tous les variants, soulignant l'importance de la biologie moléculaire.

Chez 90 % des sujets, les deux gènes parentaux autosomiques codominants régissent la synthèse d'une glycoprotéine normale définissant le phénotype PiMM (protease inhibitor MM). Le taux sérique est alors de l'ordre de 150 à 250 mg/100 mL. Parmi les allèles M, il existe plusieurs

variantes moléculaires : les deux allèles M1 (ala 213) et M1 (val 213) de même mobilité, et les allèles M2 et M3, qui représentent ensemble plus de 95 % des variants d'alpha1-AT à taux sérique normal.

3-2-1-3-2-Déficits majeurs incomplets :

Les déficits majeurs mais incomplets (taux inférieur à 50 mg/100 mL) sont exceptionnels (0,04 à 0,06 % de la population générale) et correspondent en général à un phénotype PiZZ. Le gène

Z diffère de la forme normale M1 par une mutation ponctuelle d'un codon GAG modifié en AAG. Ceci se traduit par la substitution d'un acide aminé Glu342 en Lys, mais le site actif reste normal. Après glycolysation, les molécules s'accumulent dans le réticulum des hépatocytes. Ce milieu est propice à la polymérisation des molécules mutées. Il en résulte une surcharge hépatocytaire et une excrétion insuffisante. Cette accumulation est visible sur une biopsie hépatique tant en microscopie optique (inclusions PAS +) qu'électronique. Il en résulte un risque de cirrhose. Ces molécules de type Z forment avec l'élastase du neutrophile des complexes relativement lâches.

Mais la baisse de l'activité antiprotéase du sérum reflète davantage la diminution quantitative de l'alpha1-AT que le déficit qualitatif.

Ces déficits ZZ s'accompagnent occasionnellement d'une cirrhose d'évolution parfois rapide dès l'enfance, ailleurs d'évolution insidieuse et découverte à l'âge adulte. Plus d'une fois sur deux, on observe un EPL. La maladie survient le plus souvent chez un sujet de sexe masculin, fumeur ou ex-fumeur. La dyspnée d'effort révèle l'affection vers 25-40 ans. L'évolution est régulière, confrontant le patient à la transplantation pulmonaire ou à la mort pendant la quatrième, la cinquième ou la sixième décennie de sa vie. Ces notions reposent en fait sur de courtes séries hospitalières sujettes à de nombreux biais. Une vision plus épidémiologique du problème démontre que le tabagisme est un cofacteur important, voire déterminant. En effet, les sujets ZZ non-fumeurs ne développent pas toujours un emphysème, ou celui-ci sera tardif. En moyenne le sujet non-fumeur PI MM voit son volume expiratoire maximal seconde (VEMS) diminuer de 35 mL/an, ce qui est peu différent des 45 mL observés chez le sujet PI ZZ non-fumeur, et contraste avec la perte annuelle de 70 mL du sujet PI ZZ fumeur. En fait, les variations interindividuelles sont considérables, et d'autres facteurs que le tabac jouent un rôle important dans l'expression clinique du génotype Pi ZZ. Ces facteurs peuvent être environnementaux (nuisances professionnelles...) ou génétiques. Le phénotype ne correspond pas toujours à un EPL pur, on observe parfois une BPCO plus banale, voire des dilatations diffuses des bronches.

3-2-1-3-3-Autres déficits majeurs :

D'autres déficits majeurs ont été décrits, avec des taux sériques effondrés (< 10 % de la valeur normale) mais non nuls. La migration de la molécule peut être normale (migration M, génotype Malton) ; ces déficits comportent un risque d'EPL mais aussi de cirrhose.

Il existe plusieurs variétés de déficits complets (déficits nul/nul) avec une alpha1-AT sérique indétectable et un EPL majeur, et encore plus précoce (souvent avant 20 ans) que chez les patients PiZZ.

Ceci suggère que le faible taux d'alpha1-AT observé chez les sujets PiZZ (un cinquième de la valeur normale) joue un rôle protecteur incomplet, mais non négligeable. Les cirrhoses sont inconnues en cas de déficit complet.

3-2-1-3-4-Déficits intermédiaires :

Les taux intermédiaires (souvent de l'ordre de 80 à 150 mg/100 mL) correspondent à des phénotypes variés, Pi MZ, MS, SS... L'allèle S est assez fréquent (2 % de tous les allèles et davantage chez les sujets originaires de la péninsule ibérique). La mutation S (Glu264 en Val) est la plus fréquente, responsable chez les homozygotes d'une baisse de 40 % de la synthèse, sans accumulation intrahépatocytaire. Si ces déficits intermédiaires sont plus fréquents que les déficits majeurs, leur responsabilité dans la genèse des emphysèmes est faible. Une large étude danoise a particulièrement étudié la responsabilité du phénotype Pi MZ. Cette étude montre que la chute du VEMS chez les sujets MZ est significativement plus rapide que chez les MM (en particulier chez les non-fumeurs, mais cette différence, quoique significative, est très faible. D'autres déficits quantitativement un peu plus importants (50 à 100 mg/100 mL) réclament d'avantage d'attention, en particulier chez les fumeurs. Il s'agit souvent d'hétérozygotes composites (sujets SZ...).

3-2-1-3-5-Emphysème et maladie dite de système :

Le pronostic d'une hémosidérose d'évolution initialement simple peut être assombri par la survenue tardive d'un EPL. Le syndrome de MacDuffie (vascularite cutanée, hypocomplémentémie), parfois cliniquement proche du lupus, peut se compliquer d'un emphysème d'allure panlobulaire. Un discret emphysème panlobulaire a souvent été observé à l'autopsie systématique de patients décédés d'un lupus érythémateux aigu disséminé.

3-2-1-3-6-Pathogénie ischémique par obstruction de la microvascularisation :

Une pathogénie ischémique par obstruction de la microvascularisation pulmonaire pourrait aussi conduire à la rupture des septa interalvéolaires et à un EPL. Cette hypothèse pourrait expliquer les emphysèmes observés dans le cadre de certaines maladies générales avec microvascularite ou chez les toxicomanes après l'injection intraveineuse répétée d'impuretés (talc, coton...).

Ces incidents sont fréquents chez certains toxicomanes, trompés par leurs revendeurs, ou après transformation artisanale de produit à usage oral ou nasal en préparation « injectable ». Ces impuretés embolisent la microvascularisation pulmonaire, où elles déclenchent une réaction granulomateuse avec une fibrose alvéolaire et/ou une oblitération vasculaire et/ou des lésions emphysémateuses. Les conséquences pulmonaires sont donc variées: hypertension artérielle pulmonaire, pneumopathies interstitielles diffuses, et emphysème. Cet emphysème, souvent de type panlobulaire, est peut-être la conséquence d'une rupture ischémique des cloisons

interalvéolaires ou de la sécrétion de protéases par le granulome. Le fait que ces sujets soient le plus souvent fumeurs (tabac, cannabis) ne doit pas faire écarter cette étiologie particulière. Après une première évaluation, l'emphysème paraît souvent pur, mais la granulomatose peut être soupçonnée par la découverte de micronodules, ou d'un aspect en verre dépoli à l'examen tomodensitométrique.

3-2-1-3-7-Pneumopathies d'hypersensibilité

Le suivi longitudinal des patients atteints de pneumopathies d'hypersensibilité, particulièrement les poumons fermiers, permet d'observer aussi bien la survenue d'un emphysème diffus que d'un tableau de « fibrose ».

3-2-1-3-8-Maladies génétiques du conjonctif :

Rarement l'anamnèse (cas familiaux) ou l'examen clinique oriente vers une maladie génétique du tissu conjonctif. Le risque d'EPL est important dans le contexte du syndrome cutis laxa, maladie de l'ensemble des fibres élastiques. Dans le contexte d'une maladie d'Ehlers-Danlos (type IV) ou celui d'une maladie de Marfan, on observe parfois des bulles, des pneumothorax, ou des anomalies des relations pression/volume, mais un EPL anatomique diffus est rare.

3-2-1-3-9-Infection par le virus de l'immunodéficience humaine :

Une étude contrôlée chez des sujets fumeurs a mis en évidence l'augmentation de l'incidence de l'emphysème chez les patients séropositifs avant la survenue de toutes infections opportunistes.

Le rôle des lymphocytes cytotoxiques est évoqué.

3-2-1-3-10-Autres raisons

En fait, plus de neuf fois sur dix, l'emphysème reste inexplicé. Un passé tabagique est fréquent ; mais aucune maladie sous-jacente n'est identifiée.

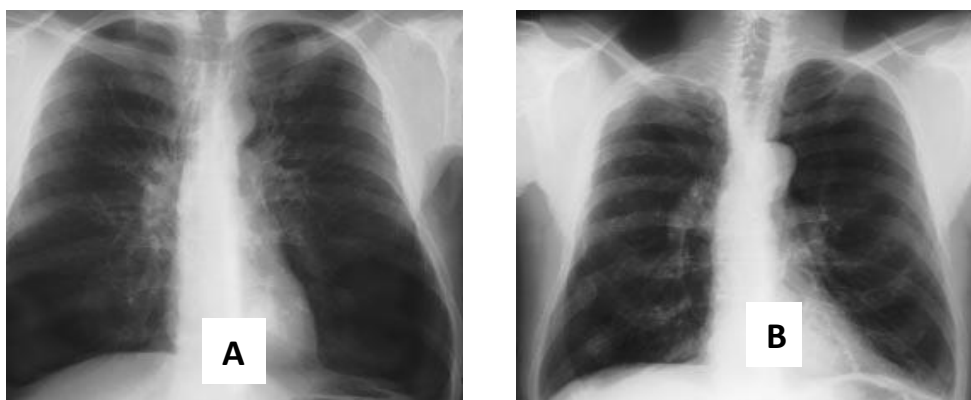


Figure 6 : radiographie thoracique de face

A. Emphysème panlobulaire. Noter la prédominance basale et les coupes

B. Emphysème centrolobulaire prédominant aux lobes supérieurs (antécédent de fractures)

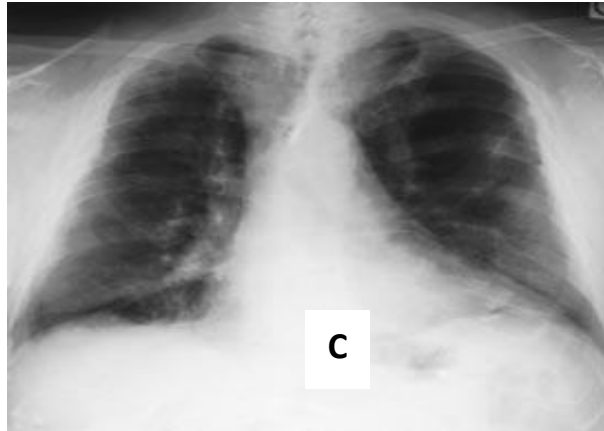


Figure 6 : Radiographie thoracique de face.

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

3-2-1-4-PHYSIOPATHOLOGIE DE L'EMPHYSÈME PANLOBULAIRE

Seules certaines caractéristiques très classiques qui traduisent directement les désordres anatomiques seront mises en avant. La physiopathologie des BPCO en tant que telle, ne sera pas détaillée ici.

3-2-1-4-1-Distension :

L'augmentation de la capacité pulmonaire totale (CPT) est en relation directe avec la distension alvéolaire et l'importance des territoires bulleux. Ceci a pour corollaire une modification de la configuration thoracoabdominale : le diaphragme perd sa convexité naturelle, a tendance à s'aplatir, voire à devenir concave vers le haut.

Son efficacité mécanique est donc amoindrie, et le patient est obligé d'utiliser ses muscles respiratoires accessoires.

3-2-1-4-2-Trouble ventilatoire obstructif (TVO) :

Le TVO emphysémateux reflète principalement la perte des propriétés élastiques du parenchyme pulmonaire. La pression de rétraction élastique (P_{el}) représente la contribution du parenchyme pulmonaire à l'expulsion de l'air. Celle-ci est par essence effondrée dans l'EPL, surtout aux bas volumes. Le substratum anatomique est complexe, la seule perte des attaches bronchiolaires ne semble pas suffisante pour expliquer le TVO. En effet, les tentatives de corrélation entre le TVO et la destruction des cloisons interalvéolaires ont souvent été des échecs, suggérant le rôle non exclusif de ce mécanisme, et la responsabilité de l'ensemble de la trame conjonctive.

3-2-1-4-3-Diminution de la surface d'échange sans effet shunt

La diminution de la capacité de transfert de l'oxyde de carbone est bien corrélée avec la destruction emphysémateuse. Cette destruction concerne autant le tissu alvéolaire que la

vascularisation. En principe, il n'y a donc que peu d'inégalité du rapport ventilation/perfusion, et peu d'effet shunt. C'est pourquoi l'hypoxémie de repos est typiquement absente au cours de l'emphysème panlobulaire pur. Mais elle peut apparaître à l'exercice ou plus tardivement au repos, lorsque la surface d'échange est considérablement réduite et qu'il existe une hypoventilation alvéolaire globale.

3-2-1-4-4-Conséquences hémodynamiques :

Une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sévère apparaît plus rare en cas d'EPL que dans les BPCO usuelles. Initialement elle apparaît à l'exercice. Elle est évidemment en relation avec l'augmentation des résistances pulmonaires, mais celle-ci traduit ici davantage la destruction diffuse de la vascularisation pulmonaire que la muscularisation artérielle et artériolaire secondaire à la vasoconstriction hypoxémique que l'on rencontre dans les BPCO usuelles avec emphysème centrolobulaire. L'HTAP des emphysémateux est d'ailleurs en relation statistique plus étroite avec la capacité de transfert du monoxyde de carbone, qu'avec l'hypoxémie. La chirurgie de réduction volumétrique ne modifie pas clairement la pression artérielle pulmonaire moyenne, en effet : – l'HTAP peut se majorer, en réponse aux résections parenchymateuses ;

– ailleurs l'HTAP peut diminuer en réponse à la correction de l'inflation et à l'amélioration de l'élasticité pulmonaire ;

– mais la chirurgie améliore plus constamment la pression capillaire, l'index cardiaque au repos et à l'exercice. Une élévation de la PAP reste compatible avec une amélioration de l'index cardiaque et des performances à l'exercice.

Un tableau différent, le syndrome de « tamponnade gazeuse » a été décrit chez les emphysémateux. L'expiration s'accompagne, chez les grands emphysémateux, d'une augmentation des pressions intrathoraciques, qui compromet le remplissage du cœur. Le débit cardiaque est alors bas, n'augmente guère à l'exercice, et s'effondre lors de la manœuvre de Valsalva. Ce syndrome est rarement observé en cas d'emphysème modéré. Peut-être faut-il lui attribuer un rôle important dans la genèse de la dyspnée observée chez certains grands emphysémateux, atteints de formes caricaturales, avec bulles volumineuses ou distension majeure, cœur en goutte, syncope d'effort et chute de la pression artérielle lors de la manœuvre de Valsalva.

3-2-1-4-5-Compensation inspiratoire et l'hyperinflation dynamique :

La distension et la limitation à l'expiration appellent des phénomènes adaptatifs. Il s'agit :

– de l'allongement du temps expiratoire, avec limitation du temps inspiratoire ;

– d'une majoration dynamique de l'inflation pulmonaire. D'après les courbes débit-volume, on constate que les débits expiratoires sont plus importants à haut volume pulmonaire. Il est donc logique pour limiter cette obstruction, de déplacer la boucle ventilatoire vers les hauts volumes (en particulier à l'exercice et lors des poussées d'insuffisance respiratoire). Pour lutter contre le

TVO, le patient cherche donc à ventiler à plus haut volume, afin de « retendre » les attaches bronchiolaires retardant ainsi le collapsus expiratoire des bronches. Mais cette parade trouve rapidement ces limites :

– en effet, si l'effort inspiratoire commence à de plus hauts volumes, alors que le poumon n'a pas encore retrouvé sa position d'équilibre (la force de rétraction élastique du poumon ne s'est pas encore équilibrée avec la force d'expansion de la paroi thoracique), il faut alors surmonter d'abord cette charge élastique.

Ce n'est qu'après avoir fourni ce premier travail (il peut représenter la moitié du travail ventilatoire) que l'effort commence à produire une inspiration effective ;

– de plus, cette distension dynamique accentue la position géométriquement défavorable du diaphragme.

3-2-1-4-6-Dyspnée des emphysémateux :

La recherche d'une explication physiopathologique unique et simple à la dyspnée a suscité beaucoup d'interrogations. Il peut paraître utopique de rechercher une explication unique à ce symptôme majeur, qui reflète une telle diversité de désordres ventilatoires et hémodynamiques. En effet, les tentatives de corrélations entre chacun des paramètres fonctionnels classiques (épreuves fonctionnelles traditionnelles, données des échanges gazeux, V O₂ max...), et la dyspnée à l'exercice évaluée de diverses façons (échelle visuelle analogique, échelle de Borg, test de marche sur 6 minutes...) ont donné de très médiocres résultats. De meilleures corrélations ont été tirées des index de distension, ou de ceux qui en découlent (capacité inspiratoire ...).

3-2-1-5-DIAGNOSTIC DE L'EMPHYSÈME PANLOBULAIRE : [17]

3-2-1-5-1Présentation clinique :

Lorsqu'il est pur, l'EPL représente le type le plus rare de BPCO (moins de 10 %). Il peut avoir une traduction radioclinique caricaturale, réalisant alors le tableau du pink-puffer (malade rose et poussif ou type A).

Il s'agit le plus souvent d'un sujet de sexe masculin, longiligne, maigre, fumeur ou ancien fumeur. La maigreur est parfois étiquetée « constitutionnelle », ailleurs, elle s'installe rapidement (10 % du poids total en 2 ans) et est alors de mauvais pronostic.

La dyspnée d'effort ouvre la scène clinique, et l'interrogatoire confirme que l'hypersécrétion bronchique (toux, expectoration) est au second plan ou même absente. Cette dyspnée d'installation insidieuse devient progressivement invalidante, confinant le patient à son domicile au cours des dernières années de sa vie.

L'inspection est alors caractéristique :

– le thorax est distendu en tonneau avec un sternum projeté en avant et une cyphose dorsale ;

– les muscles respiratoires accessoires (sterno-cléido-mastoïdiens et scalènes) sont hypertrophiés et leur mise en jeu est visible. Lors de l'inspiration, on observe souvent la diminution paradoxale du diamètre inférieur du thorax, contrastant avec l'expansion de la partie supérieure (signe de Hoover). Il existe une plongée inspiratoire du cartilage thyroïde dans le médiastin (signe de

Campbell). L'ampliation thoracique est brève et de faible amplitude, l'expiration prolongée. La dyspnée diminue lorsque le patient se penche en avant. Cette position augmente ainsi la pression intra abdominale, ce qui redonne de la courbure et de l'efficacité au diaphragme. Tout ceci traduit directement les modifications de la configuration thoracoabdominale;

– le patient expire souvent à travers ses lèvres pincées, afin de retarder le collapsus expiratoire des bronches en augmentant la pression intrabronchique;

– la cyanose est tardive. La SpO₂ de repos est longtemps normale, mais chute souvent à la marche.

À l'examen, le thorax est sonore à la percussion. L'auscultation montre une diminution diffuse du murmure vésiculaire. L'expiration est habituellement silencieuse. Lors d'une manœuvre d'expiration forcée et complète, on observe un temps expiratoire prolongé (parfois plus de 10 secondes ; moins de 4 secondes à l'état physiologique). Il est facile par la palpation cervicale d'apprécier l'hypertrophie et la mise en jeu des muscles respiratoires accessoires.

Les signes de cœur pulmonaire chronique sont tardifs. En revanche, on peut observer lors d'une manœuvre de Valsalva, une chute de la pression artérielle suggérant le syndrome de « tamponnade emphysémateuse »

3-2-1-5-2-Examens complémentaires

3-2-1-5-2.a -Radiographie du thorax

Quatre éléments caractérisent l'emphysème panlobulaire (**figure 6A**):

– l'hypertransparence parenchymateuse par déficit artériel. Les zones hypovasculaires apparaissent hypertransparentes, et sont distribuées de façon plus ou moins diffuse et homogène. En périphérie, on observe la gracilité et la raréfaction des marques vasculaires. En contraste, au niveau des hiles, les artères pulmonaires sont très bien visibles ;

– la distension avec, sur le cliché de face, un aplatissement des coupoles d'allure souvent festonnée car les faisceaux tendineux d'insertion costale deviennent visibles. Le cœur est petit, verticalisé, souvent séparé du diaphragme par un espace clair. Le profil confirme encore mieux la distension avec des coupoles aplaties, parfois concaves vers le haut. L'espace rétrosternal est volumineux, avec un sternum antépulsé. L'élargissement des sinus costodiaphragmatiques au-delà de 90° est de haute valeur.

L'ensemble du thorax de profil ressemble à un ballon de rugby dont tous les bords : rachis, diaphragme, sternum sont convexes, ordonnés autour d'un grand axe oblique formé par l'opacité cardiaque et soulignés par les hyperclartés rétrosternales et postérieures ;

- la diminution de la course diaphragmatique, qui devient inférieure à 3 cm (appréciée par comparaison des clichés en inspiration/expiration ou lors d'un examen sous amplification de brillance). La comparaison des clichés en inspiration et expiration objective le piégeage aérien ;
- les bulles d'emphysème, lorsqu'elles atteignent le seuil de visibilité, apparaissent finement cerclées, multiples, et prédominent souvent au niveau des lobes inférieurs. Elles peuvent être difficiles à distinguer d'un pneumothorax partiel : en cas de bulles, on observe souvent de fins septa au sein des clartés, et leurs bords inférieurs sont habituellement arrondis. En cas de doute sur un pneumothorax partiel, un simple cliché en expiration ou un examen tomodensitométrie (TDM) doivent être préférés à un drainage malencontreux.

La sensibilité de la radiographie standard est faible, ainsi que le montrent les corrélations radiographie standard/anatomie effectuées par W Thurlbeck et al. On observe que les meilleurs paramètres quantitatifs découlent de la position du diaphragme, et que la valeur diagnostique de la raréfaction vasculaire est faible. La médiocre sensibilité de l'examen est surtout nette pour les emphysèmes discrets ou modérés. L'intérêt clinique du dépistage d'un tel emphysème, chez un patient peu symptomatique, étant a priori faible, on gardera à l'esprit que la radiographie standard reste, dans l'immense majorité des cas, l'examen complémentaire nécessaire et suffisant pour dépister un emphysème significatif, et particulièrement un système bulleux susceptible de réclamer une surveillance et un traitement propres.

3-2-1-5-2.b -Tomodensitométrie thoracique :

De nombreuses études ont montré que les coupes TDM axiales permettent, à l'égal des coupes sagittales de Gough, le diagnostic morphologique du type et de l'étendue de l'emphysème pulmonaire. La TDM à rotation continue a permis une nette amélioration de l'analyse du parenchyme. Le protocole en routine est simple et performant. L'examen s'effectue en décubitus dorsal avec acquisitions en coupes fines de 1 mm, en haute résolution. Le strict contrôle de la position respiratoire pendant l'acquisition est indispensable (habituellement inspiration profonde). Des protocoles plus lourds, comparant les données acquises aux différents temps respiratoires (inspiration, expiration, capacité résiduelle fonctionnelle [CRF]) permettent de mieux quantifier le piégeage, et le meilleur dépistage des formes débutantes. Ces protocoles ne sont pas de pratique systématique (**figure7B**).

Le diagnostic TDM de l'emphysème repose sur l'analyse des signes morphologiques et des anomalies densitométriques.

3-2-1-5-3-Signes morphologiques

Ils sont l'expression directe des anomalies anatomiques. Les espaces emphysémateux apparaissent comme des zones d'hypoatténuation, où il existe des signes de destructions vasculaires (artères centrolobulaires) et septales. Les veines et les septa périlobulaires sont aussi progressivement détruits. Ces espaces avasculaires, traversés par de rares débris septaux, n'ont pas de limites nettes.

Les angles de bifurcation des vaisseaux sont élargis par les espaces emphysémateux. Les anomalies prédominent souvent aux bases.

Dans les formes diffuses et modérées, l'emphysème panlobulaire est de diagnostic difficile car l'hypoatténuation généralisée est difficile à affirmer, faute de contraste entre des territoires adjacents relativement épargnés et les zones emphysémateuses. C'est ici que la comparaison des images acquises aux différents temps respiratoires est particulièrement utile.

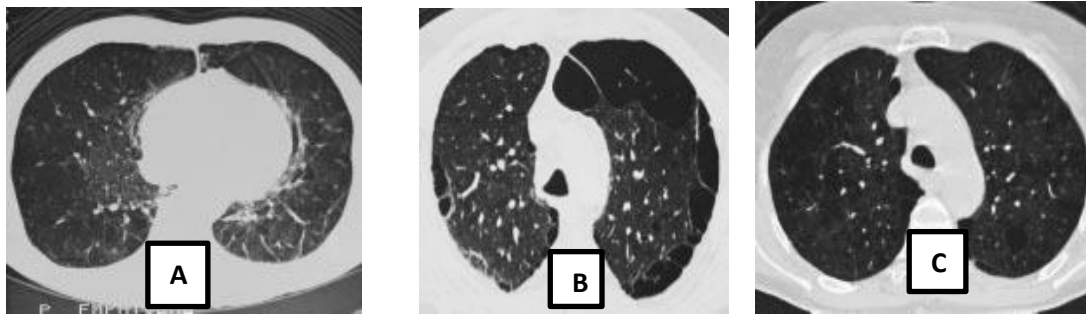


Figure 7 : Aspect tomодensitométrique

- A. Emphysème panlobulaire : hypodensité et raréfaction vasculaire en périphérie des deux champs (prédominant à droite).
- B. Emphysème paraseptal : foyers d'hyperclarté des régions sous-pleurales.
- C. Emphysème centrolobulaire : nombreux foyers d'hyperclarté prédominants dans les régions postérieures des lobes supérieurs.

3-2-1-5-4-Analyse des données densitométriques :

La densitométrie permet l'analyse informatisée de chacun des pixels. Il est ainsi possible d'étudier l'histogramme des densités.

L'histogramme d'un poumon normal objective une distribution gaussienne centrée sur -880 unités Hounsfield (UH). En cas d'emphysème, la courbe est déplacée par la gauche et peut prendre un aspect bimodal. Il est possible de tirer de cette courbe des valeurs quantitatives qui reflètent l'importance du processus emphysémateux. Il s'agit par exemple de la densité mesurée au cinquième percentile de la partie gauche de l'histogramme (donc vers les densités les plus négatives), ou du nombre de pixels dont la densité se situe dans une fourchette d'hypodensité

considérée comme emphysémateuse et exprimée en pourcentage du nombre total de voxels (voxel = pixel x volume). Ces paramètres peuvent être corrélés avec les résultats des tests fonctionnels, et plus particulièrement le VEMS. Ils ne sont d'aucune aide pour le diagnostic de type d'emphysème.

Il est possible, grâce à une modification du programme informatique, de souligner sur l'image les zones d'hypodensité emphysémateuse situées dans une fourchette préprogrammée (par exemple inférieure à -950 UH). Tout ceci n'est que l'illustration des possibilités techniques offertes par la TDM. Restera à en préciser le champ d'application en routine.

3-2-1-5-4-1- Sensibilité/spécificité de l'examen TDM :

Comparée aux épreuves fonctionnelles respiratoires, la sensibilité de l'examen TDM est remarquable, avec une valeur prédictive bien supérieure aux possibilités offertes par les tests fonctionnels les plus sensibles.

Comparée aux études anatomopathologiques, la TDM sous-estime l'étendue du processus emphysémateux, car elle néglige les foyers destructifs de moins de 5 mm de diamètre. Mais le parallélisme entre le nombre des macrofoyers et des microfoyers est étroit. C'est pourquoi la TDM a une sensibilité globale de l'ordre de 90 %, et les coefficients de corrélation entre les estimations morphologiques de l'étendue de l'emphysème, par TDM et par anatomopathologie, sont de l'ordre de 0,57 et 0,92 [17].

Au total :

- l'examen est très utile pour apprécier le type d'emphysème, sa localisation, son étendue et éventuellement le caractère compressif ou non d'un système bulleux. Il permet aisément de distinguer un EPL évolué et pur, d'un emphysème centrolobulaire ou paraseptal ;
- il est en revanche souvent difficile de reconnaître les emphysèmes panlobulaires diffus débutants, sans destruction focale bulleuse ;
- les difficultés rencontrées par les anatomopathologistes pour classer les nombreux emphysèmes mixtes persistent en TDM.

3-2-1-5-4-2- Diagnostic différentiel

Des problèmes de diagnostic différentiel restent possibles après l'examen TDM :

- confusion avec une pneumopathie interstitielle diffuse. Lorsque toutes les structures endolobulaires sont détruites alors que les septa périlobulaires restent conservés, on observe une réticulation qui ne doit pas être confondue avec une pneumopathie interstitielle. Seule la destruction progressive des septa permet d'affirmer l'emphysème.

Certaines formes très destructrices et diffuses d'histiocytoses X, une lymphangiomyomatose peuvent être également trompeuses, mais dans ces cas les zones avasculaires ont des limites bien visibles, distinguant ces « kystes » des véritables espaces emphysémateux ;

– confusion avec une bronchiolite oblitérante diffuse. Les bronchiolites oblitérantes posent rarement le problème d'un emphysème.

Habituellement, elles s'expriment en TDM par une mosaïque de densités, avec juxtaposition de territoires anormalement clairs, témoins autant du vasospasme hypoxique que du piégeage aérien.

Rarement la distribution des destructions bronchiolaires est si homogène que l'hyperclarté par déficit artériel fonctionnel paraît diffuse et en impose pour un emphysème. Le profil fonctionnel

(TVO, diminution des propriétés élastiques, distension alvéolaire, réduction de la surface d'échange) peut contribuer à la confusion.

Mais en l'absence de signes évidents de destruction parenchymateuse, il faut évoquer l'hypothèse de la bronchiolite oblitérante. C'est encore ici que les clichés expiratoires prennent tout leur intérêt, s'ils révèlent l'aspect en mosaïque évocateur. Il faut en outre rechercher les anomalies endolobulaires, à type de nodules ou d'images en Y réalisant des structures branchées. Ils sont les témoins directs des bronchiolectasies opacifiées par un contenu muqueux.

3-2-1-5-5-Angiographie pulmonaire

L'évaluation TDM est devenue la référence, et l'angiographie n'a plus d'indication diagnostique.

3-2-1-5-6-Épreuves fonctionnelles respiratoires

Quatre éléments caractérisent l'EPL :

3-2-1-5-6-1-TVO

Il est en général important avec VEMS et VEMS/CV abaissés. Ce TVO surtout expiratoire, est moins marqué à l'inspiration (VIMS).

Le contraste entre le VEMS très abaissé et le VIMS relativement préservé illustre le caractère fonctionnel du TVO lié à l'écrasement expiratoire des voies de conduction. La dissociation VIMS/VEMS peut disparaître en cas d'emphysème authentique s'il existe des remaniements inflammatoires ou fibrotiques des voies aériennes distales. La fréquence de ces remaniements explique pourquoi ce critère si simple ne s'est pas imposé.

3-2-1-5-6-2-Diminution des propriétés élastiques du tissu pulmonaire :

Elle est objectivée par un déplacement vers le haut et vers la gauche des relations pression/volume, avec l'augmentation de la compliance statique mesurée à la CRF.

3-2-1-5-6-3-Distension alvéolaire :

Elle est traduite par l'augmentation importante de la capacité pulmonaire totale (CPT) par élévation du volume résiduel (VR) et de la CRF. La mesure est effectuée par spirométrie (technique de dilution de l'hélium) ou par pléthysmographie qui mesure également les espaces alvéolaires exclus de la ventilation (système bulleux où l'hélium diffuse mal). On comprend pourquoi la CPT pléthysmographique est habituellement supérieure à la CPT spirométrique. La capacité inspiratoire est réduite, et est assez bien corrélée à l'intensité de la dyspnée.

3-2-1-5-6-4-Réduction de la surface d'échange sans effet shunt :

Initialement, les gaz du sang de repos sont souvent normaux.

L'hypoxémie apparaît ou s'aggrave à l'exercice. L'hypercapnie est tardive. La capacité de transfert du monoxyde de carbone est abaissée grossièrement au prorata de la diminution de la surface d'échange. En effet, la plupart des tentatives de corrélation entre la mesure du transfert du monoxyde de carbone et l'importance de l'emphysème anatomique, quel qu'en soit le type, ont été positives.

3-2-1-6-ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS :

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

3-2-1-6-1-Poussées d'insuffisance respiratoire aiguë :

Elles reconnaissent les mêmes facteurs déclenchants que les poussées qui peuvent compliquer toute BPCO. Mais, dans le contexte d'un EPL, un pneumothorax, ou l'augmentation de volume d'une bulle sont des facteurs plus souvent reconnus. Devant une telle poussée, la ventilation assistée doit autant que possible être évitée, en raison de la mauvaise tolérance hémodynamique aux pressions intrathoraciques positives, des risques de pneumothorax et de « soufflage de bulles », des difficultés du sevrage chez ces patients dénutris aux réserves musculaires amoindries.

3-2-1-6-2-Pneumothorax

Ils sont fréquents, mal supportés. Ils imposent la pose d'un drain de bon calibre. Leur évolution est volontiers récidivante.

3-2-1-6-3-Bulles : [17]

Elles correspondent à des espaces alvéolaires emphysemateux distendus ayant un diamètre supérieur à 1 cm. Un système bulleux évolutif peut se révéler par l'augmentation de la dyspnée d'effort.

Les radiographies du thorax sont alors évocatrices, avec de larges clartés qui déplacent le médiastin. Ces signes sont particulièrement nets sur les clichés en expiration (**figure 8A**). La

TDM montre bien la cohabitation difficile, dans le volume limité de la cage thoracique, entre les territoires emphysemateux en expansion et les territoires relativement sains, sièges d'artères pulmonaires tassées les unes contre les autres (**figure 8B**). Un cathétérisme droit peut également être effectué, à la recherche du tableau de « tamponnade gazeuse ». Un système bulleux peut encore se révéler par une douleur thoracique ou un état fébrile, témoin d'une infection ou d'une hémorragie intrabulleuse.

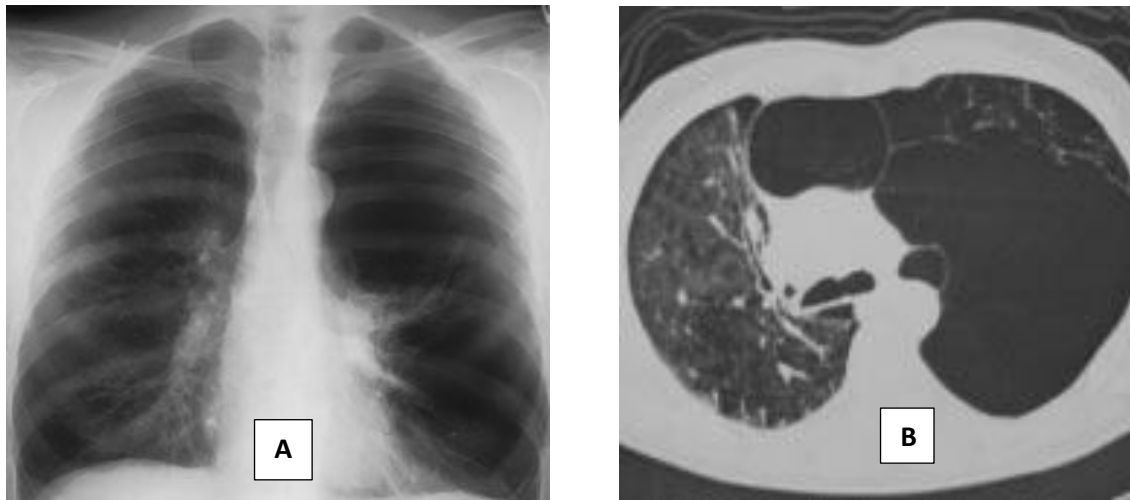


Figure 8: Emphysème bulleux.

A. Radiographie thoracique de face : hyperclarté du poumon gauche.

B. Aspect tomodensitométrique (même patient que A) : il montre le système bulleux et le refoulement du médiastin vers la droite.

3-2-1-6-4-Infections bronchiques alvéolaires :

Elles doivent être traitées précocement par une antibiothérapie. Un niveau hydroaérique au sein d'un espace bulleux signe parfois une infection, une hémorragie, ou la survenue d'un cancer. Associé à un état septique prolongé, il impose une enquête microbiologique, une antibiothérapie prolongée, et pose parfois le difficile problème de son drainage percutané en milieu médicochirurgical.

3-2-1-7-PRONOSTIC

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

3-2-1-7-1-Emphysèmes évolutifs :

Ceux-ci surviennent souvent chez des sujets relativement jeunes, avec dyspnée invalidante et cachexie. Le décès est alors rapide par insuffisance respiratoire. L'hypoxémie puis l'hypercapnie apparaissent au cours des derniers mois ou années de l'évolution.

On en rapprochera le « poumon évanescant » d'évolution apicocaudale.

3-2-1-7-2-Emphysèmes d'évolution lente

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

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

3-2-1-8-Implication pronostique du TVO emphysémateux :

Peu d'études ont comparé le pronostic du TVO emphysémateux par rapport à celui qui accompagne les BPCO communes. Une seule étude semble montrer que le déclin du VEMS sur 10 ans se situe sensiblement sur la même pente en cas de TVO emphysémateux que de BPCO habituelle.

3-2-1-9-TRAITEMENTS:

3-2-1-9-1-Aspects médicaux

Lutte contre les facteurs de risque

3-2-1-9-1-1 -Arrêt du tabac

Il s'agit de la mesure essentielle, avec un bénéfice d'autant plus net que l'arrêt est précoce, avant l'installation d'une insuffisance respiratoire.

3-2-1-9-1-1-a)-Traitement substitutif en alpha1-AT :

Seule l'alpha1-AT humaine est actuellement disponible (Alfalastint, Laboratoire français de fractionnement et de biotechnologie, flacon de 1 g/30 mL). Elle peut être prescrite par voie intraveineuse aux posologies de 70 mg/kg/semaine ou de 120 mg/kg toutes les 2 semaines. De nombreuses interrogations concernant ce traitement persistent :

– le traitement substitutif est-il sans danger ? Cette molécule est préparée à partir de pool de sérums humains. La molécule est suffisamment résistante pour permettre l'inactivation des virus potentiels. Mais, comme pour tout médicament dérivé du sang, personne n'ose statuer sur son innocuité (risque d'encéphalopathie de Creutzfeldt-Jakob ?) ;

– le traitement substitutif est-il biologiquement actif ? Il restaure pendant toute la durée du traitement le taux d'alpha1-AT et l'activité antiélastasique du sérum et de la surface alvéolaire, mais le taux de desmosine urinaire, reflet du catabolisme de l'élastine, ne paraît pas modifié par le traitement substitutif. Ce fait négatif pose le problème du réel contrôle de l'élastinolyse ;

– le bénéfice clinique de cette thérapeutique astreignante et coûteuse est-il démontré ? Les études ouvertes ont montré que la dégradation de la fonction respiratoire se poursuit malgré le traitement. Ce déclin semble ralenti (en référence aux séries historiques non traitées). La

fréquence des épisodes infectieux serait réduite sous traitement substitutif. Une étude rétrospective, incluant 96 patients, suggère que cette substitution profite surtout à la minorité de patients dont la fonction se détériorait particulièrement rapidement avant la mise en place de ce traitement.

La seule étude randomisée n'a inclus que 56 patients non-fumeurs (patients allemands et danois), et la substitution paraît avoir ralenti le déclin de la fonction respiratoire. En fait, il aurait fallu environ dix fois plus de patients pour démontrer une réduction de 50 % du déclin annuel du VEMS. Une évaluation nord-américaine basée sur des études rétrospectives confirme la nécessité d'inclure de tels effectifs pour espérer démontrer un bénéfice ;

– des recommandations sont-elles possibles ? Les données actuelles ne permettent donc pas de recommandations étayées. Clairement, le sous-groupe de patients susceptibles de bénéficier de ce traitement mériterait d'être mieux défini. Les sujets déficients ZZ et SZ, ayant

un TVO restant particulièrement évolutif malgré un sevrage tabagique effectif, et dont les réserves ventilatoires restent substantielles, sont peut-être les « meilleurs candidats ». La prescription est actuellement soumise à une autorisation temporaire d'utilisation nominative ;

– les perspectives. Il est possible de stimuler la synthèse d'alpha1-AT e type ZZ par certains médicaments, tel le Danazol ; mais l'augmentation du taux sérique est insuffisante pour laisser espérer un bénéfice clinique.

Une alpha1-AT recombinante peut être produite par des procaryotes éventuellement dans sa variante génique non oxydable par substitution d'une valine à la méthionine 358. L'utilisation clinique de cette molécule ne peut pas être envisagée : en effet, si cette protéine non glycosylée est active, sa demi-vie est trop courte pour une prescription par injection intraveineuse discontinue.

Les autres perspectives (alpha1-AT délivrée par aérosols, inhibiteur de synthèse des élastases, thérapie génique, greffe hépatique) sont ou seront accessibles à l'expérimentation clinique, avec des résultats rapides en termes de faisabilité, de tolérance et d'efficacité biologique, mais un bénéfice clinique difficile à évaluer.

3-2-1-9-1-1-b)-Traitements symptomatiques :

Ils ne seront pas détaillés ici, car ils reposent sur les mêmes moyens thérapeutiques que pour les BPCO plus usuelles.

3-2-1-9-1-2-Bronchodilatateurs :

Ils peuvent améliorer la dyspnée et la capacité d'exercice des patients. En fait, l'amélioration clinique est mal corrélée à la bronchodilatation, mais l'est davantage à la réduction de la distension pulmonaire avec augmentation de capacité inspiratoire :

- les théophyllines retardés utilisables per os peuvent avoir un impact clinique positif même en l'absence de bronchospasme associé. Elles améliorent la contractilité diaphragmatique. Ce bénéfice est faible, et elles ne doivent être utilisées que si la tolérance est satisfaisante ;
- les bêta2-mimétiques inhalés (courte et longue durée d'action), améliorent souvent le confort des patients ;
- les atropiniques en spray sont parfois plus actifs et d'action plus durable que les bêta2-mimétiques dans le contexte d'une maladie emphysémateuse. Une synergie atropinique-bêta2-mimétique peut être observée.

3-2-1-9-1-3-Morphiniques

Ils ont suscité un espoir de traitement palliatif de la dyspnée.

L'objectif était de réduire le travail ventilatoire des grands emphysémateux et donc sa perception pénible, sans trop altérer l'hématose. À ce jour, les dérivés utilisés, délivrés par voie générale ou aérosol, ont donné des résultats discutables et de toute façon mineurs.

3-2-1-9-1-4-Réhabilitation et kinésithérapie

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

Réentraînement à l'exercice sous contrôle médical a un intérêt clinique qui paraît clair, au moins chez certains patients sélectionnés.

Son évaluation à plus large échelle est moins concluante. Cette prise en charge, lorsqu'elle permet de rompre le cercle vicieux du déconditionnement musculaire, reste très appréciée des patients.

3-2-1-9-1-5-Nutrition

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

3-2-1-9-2-Traitements chirurgicaux :

3-2-1-9-2-1-Bulles :

Les principes de cette chirurgie sont simples, elle doit être aussi conservatrice que possible : les exérèses réglées sont pratiquement proscrites. Tout est simple lorsque les bulles sont volumineuses et compressives et que le parenchyme voisin paraît tassé, mais relativement sain.

En revanche, les indications sont difficiles à poser chez ces patients très dyspnéiques, ayant de vastes plages de lyse parenchymateuse qui paraissent modérément compressives.

Rarement un système bulleux compressif impose le drainage immédiat et simultané du système bulleux et de la grande cavité pleurale, afin de passer le cap critique puis d'effectuer éventuellement la cure chirurgicale dans de meilleures conditions.

3-2-1-9-2-2 Pneumothorax

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

3-2-1-9-2-3 Transplantations pulmonaires :

Toutes les techniques peuvent être proposées au stade ultime de l'emphysème panlobulaire. Les indications sont très restrictives :

- sujets encore jeunes, idéalement de moins de 55 ans ;
- sujets psychologiquement prêts à subir ce type d'intervention aux suites parfois mouvementées ;
- sujets dont la survie spontanée paraît inférieure à 1 an ;
- lorsque toutes les possibilités d'une chirurgie de réduction volumétrique ont été épuisées ;
- un antécédent de chirurgie thoracique, lorsqu'elle s'est accompagnée d'un avivage pleural à l'éponge et surtout d'une décortication traditionnelle dans un but de prophylaxie du pneumothorax, est source de difficultés techniques parfois prohibitives. Les premiers succès ont été obtenus par la technique cœur-poumons. Aujourd'hui, les deux options sont la transplantation bipulmonaire et la transplantation monopulmonaire. Cette dernière technique est la plus utilisée, en raison de la pénurie de donneurs, et surtout de sa relative simplicité. Elle donne des résultats en termes de survie identiques à ceux de la greffe bipulmonaire. Rarement le poumon natif distendu comprime le greffon et doit être remodelé chirurgicalement (réduction volumétrique). Les résultats à long terme de chacune de ces techniques restent aléatoires. Des chiffres de l'ordre de 75 % de survivants à 1 an, de 60 % à 3 ans, paraissent proches de la réalité.

Les infections pendant la première année, puis les rejets chroniques (bronchiolites oblitérantes) expliquent l'essentiel des échecs.

Emphysèmes postbronchitiques en foyers centrolobulaires

Le tableau caricatural d'EPL pur, tel que nous l'avons décrit, ne représente pas plus de 10 % des BPCO tout-venant. La plupart des patients relatent une longue histoire de bronchite chronique avec toux et expectoration qui précède la survenue de la dyspnée.

Anatomiquement, l'emphysème est le plus souvent initialement de type centrolobulaire, mais aux stades plus avancés, le processus peut déborder les bronchioles respiratoires et atteindre largement les canaux et les sacs alvéolaires. Il est alors difficile de distinguer cet emphysème dépassé d'un emphysème initialement panlobulaire, mais compliqué de bronchite chronique avec superposition secondaire de foyers centrolobulaires.

Face à ces formes mixtes, le typage de l'emphysème paraît donc utopique et sans intérêt pratique. À ce stade, seule l'étendue de la destruction emphysémateuse a une implication pronostique.

3-2-2-ANATOMIE DES EMPHYSEMES EN FOYERS :

3-2-2-1-Emphysème centrolobulaire (ECL) :

Également appelé emphysème centroacinaire, c'est le plus fréquent des emphysèmes en foyers. Macroscopiquement, les lésions focales prédominent habituellement aux lobes supérieurs et aux segments apicaux des lobes inférieurs. Il s'agit de foyers de destruction emphysémateuse qui débutent à l'entrée (et non au centre) de l'acinus. En effet, les destructions initiales touchent les bronchioles respiratoires, surtout de deuxième et de troisième ordre.

Il s'agit des premières structures alvéolisées situées immédiatement après les bronchioles terminales. La plupart de ces foyers destructifs ont un diamètre inférieur à 5 mm (inférieur au seuil de détection de la TDM). La paroi des foyers est le siège de remaniements atrophiques mais aussi d'épaississements fibreux, avec une accumulation de collagène.

Il s'y ajoute constamment des lésions non spécifiques de bronchite chronique, c'est-à-dire des lésions des voies de conduction et des modifications de la vascularisation pulmonaire, et en particulier une atteinte des voies aériennes proximales et distales.

3-2-2-1-1-Atteinte des voies aériennes proximales

Elle consiste en une hyperplasie des glandes muqueuses. Celle-ci est surtout importante chez les fumeurs encore jeunes. Les bronches segmentaires et sous-segmentaires des lobes inférieurs sont les plus touchées. À un stade plus tardif, on observe une atrophie des grosses bronches qui touche tous les éléments de la paroi bronchique : glandes séromuqueuses, tissu conjonctif et même cartilage.

3-2-2-1-2-Atteintes des voies aériennes distales :

Ce sont les bronchioles membraneuses, de diamètre inférieur à 2 mm. Les atteintes sont multiples. Il existe de nombreuses anomalies conduisant au rétrécissement des lumières. Il s'agit de tortuosités, d'augmentation du nombre des cellules à mucus, de mucus intraluminal, d'hyperplasie musculaire, et d'inflammation puis de fibrose de la paroi. Ces lésions des voies aériennes distales sont diffuses, prédominant au niveau des lobes inférieurs, là où le pourcentage

d'emphysème est le plus faible. La perte des attaches alvéolaires des bronchioles est souvent observée, même en l'absence d'un emphysème diffus.

3-2-2-1-3-Modifications de la vascularisation pulmonaire :

Les artérioles sont souvent conservées dans les régions centroacinaires, expliquant en partie l'effet shunt et l'hypoxémie observés en cas d'ECL. Une muscularisation de ces vaisseaux est observée très précocement, et son importance est parallèle à l'importance des lésions des voies aériennes distales et de l'ECL.

3-2-2-1-4-Aspects particuliers d'emphysème en foyers

Deux aspects méritent d'être discutés en marge des ECL.

3-2-2-1-4-a) -Emphysème focal :

Encore dénommé pneumoconiose simple des travailleurs du charbon, il a été décrit par Heppelston. Il intéresse les bronchioles respiratoires qui sont distendues et engainées par un manchon de poussières de charbon. Ce granulome à poussières se retrouve également au niveau des bronchioles lobulaires ou terminales. Les mineurs de fer, les ouvriers empoussiérés dans les fonderies peuvent développer le même aspect. Cet emphysème diffère de l'ECL des BPCO usuelles par quelques nuances plus quantitatives que qualitatives :

– cliniquement, le passé tabagique est moins constant et le retentissement fonctionnel est souvent moindre ;

– anatomiquement, les lésions non spécifiques de bronchite chronique sont moins marquées. En fait, la région centroacinaire est la zone de prédilection pour l'accumulation des poussières, à la naissance des lymphatiques pulmonaires. Ceci peut expliquer la susceptibilité de cette région.

3-2-2-1-4-b) -Emphysème irrégulier :

Il existe des foyers qui ressemblent à ceux de l'ECL mais dont la distribution est mal systématisée dans le lobule et le poumon. Les conditions étiologiques sont ici très différentes, avec une longue histoire de poussées de bronchioloalvéolite suppurée. Il est fréquent au cours de la mucoviscidose et des autres types de dilatation des bronches (DDB). Le tabagisme n'est pas ici un facteur étiologique.

3-2-2-2-PATHOGÉNIE DES EMPHYSÈMES EN FOYERS :

La théorie de la balance protéase-antiprotéase peut être adaptée aux emphysèmes en foyers. L'accumulation de cellules inflammatoires, et notamment de macrophages alvéolaires au niveau des bronchioles respiratoires, est un fait anatomique connu chez les sujets fumeurs encore asymptomatiques et décédés de cause non respiratoire. Il est probable que dans le microenvironnement des bronchioles respiratoires, de très nombreux médiateurs, notamment les cytokines issues des lymphocytes CD8, régulent ces phénomènes inflammatoires. Il en résulte un

déséquilibre local, avec sécrétion de protéases variées, de radicaux capables d'oxyder l'alpha1-AT et l'inhibiteur bronchique. Chez le cobaye, une infection latente à adénovirus est susceptible de faciliter les phénomènes inflammatoires et la survenue d'un emphysème de type centrolobulaire induit par la fumée de cigarettes.

Les protéases microbiennes, associées aux médiateurs du polynucléaire, peuvent également jouer un rôle majeur en cas d'infections répétées (emphysèmes irréguliers). Ainsi, le déséquilibre de la balance protéase-antiprotéase ne serait présent que dans l'environnement immédiat de la lumière des bronchioles.

Le modèle animal d'ECL le plus achevé consiste en la répétition d'aérosol de chlorure de cadmium. Ce modèle induit à la fois une réaction fibreuse et emphysémateuse des bronchioles respiratoires. Dans ce modèle, la dégradation du tissu élastique n'est pas évidente.

3-2-2-3-ÉTIOLOGIES

Nous avons vu que certains types d'emphysèmes en foyers (emphysème focal d'Heppelston et emphysèmes irréguliers) reconnaissent des facteurs étiologiques particuliers (respectivement poussières de charbon, infections répétées). En dehors de ces deux exceptions, il faut considérer l'ECL comme une partie intégrante des BPCO. Il reconnaît évidemment les mêmes facteurs étiologiques, dominés par le tabagisme. La richesse en cadmium de l'aérosol tabac, joint aux modèles expérimentaux d'ECL au cadmium, pose le problème de la responsabilité de celui-ci dans la genèse de l'ECL humain. À ce jour, aucun facteur génétique ou environnemental ne peut expliquer pourquoi certains patients développent un ECL plus précoce et/ou plus important que d'autres.

3-2-2-4-PHYSIOPATHOLOGIE : CORRÉLATIONS STRUCTURE/FONCTION

Les emphysèmes en foyers sont simplement l'une des composantes morphologiques observées chez les sujets atteints de l'une des formes du « complexe BPCO », mais l'impact précis du développement d'un ECL sur l'histoire naturelle des BPCO n'a toujours pas été défini. Cette lacune dans nos connaissances d'une maladie aussi commune doit surprendre.

Les conséquences fonctionnelles d'une anomalie morphologique ne peuvent être appréhendées qu'en comparant la structure des tissus bronchiques et pulmonaires aux données cliniques et fonctionnelles cardinales. Les principales cibles étudiées ont été les bronches cartilagineuses, les bronches membraneuses, c'est-à-dire essentiellement les petites voies aériennes de diamètre interne inférieur à 2 mm, et les bronchioles respiratoires, sièges futurs d'un éventuel ECL. Il est important, plutôt que de rapporter le détail de chacune de ces études, d'expliquer en quoi elles ont parfois semblé contradictoires, alors qu'elles ont souvent été complémentaires. La diversité des méthodologies utilisées et des populations étudiées explique en partie ces disparités ; il s'agit d'études nécropsiques ou d'études de pièces d'exérèse chirurgicale.

3-2-2-5-DIAGNOSTIC D'EMPHYSÈME CENTROLOBULAIRE

3-2-2-5-1-Aspects radiologiques

3-2-2-5-1-a) -Radiographie thoracique standard :

La radiographie thoracique standard face/profil montre typiquement des signes de distension qualitativement identiques à ceux observés en cas d'EPL, mais quantitativement plus discrets (**figure 6B**). L'aspect du parenchyme pulmonaire est en principe tout à fait différent, avec des signes de destruction prédominant au niveau des lobes supérieurs. Ces signes consistent en une raréfaction vasculaire, avec de nombreux foyers destructifs prédominant dans les régions

sous-claviculaires. Dans les autres territoires la vascularisation n'est pas diminuée, elle peut paraître augmentée (emphysème avec arborisations accrues). Une diminution de la transparence pulmonaire est souvent observée dans les lobes inférieurs et dans les zones épargnées par l'ECL. Cette diminution de transparence témoigne essentiellement de l'inflammation des muqueuses des grosses bronches et de l'inflammation bronchiolaire.

Elle se traduit par cette impression de « poumon sale » assez particulière aux BPCO. Des signes d'hypertension artérielle pulmonaire avec hypertrophie ventriculaire droite sont souvent observés au stade où l'hypoxémie est devenue permanente.

3-2-2-5-1-b) -Examen tomодensitométrique :

L'examen TDM est un examen de grandes sensibilités et spécificité. Cette technique a un pouvoir de résolution limité pour la visualisation des micros foyers destructifs : seuls les foyers centrolobulaires confluants de diamètre supérieur à 5 mm sont bien visualisés (**figure7B**).

Ces destructions alvéolaires apparaissent comme de petites zones d'hypo atténuation, de densité aérique respectant le pédicule broncho artériel centrolobulaire et les septa péri lobulaires. Ces destructions siègent typiquement au centre du lobule secondaire.

Les lésions prédominent dans les lobes supérieurs et les segments supérieurs des lobes inférieurs.

L'expérience a montré que le coefficient de corrélation entre l'étendue de l'ECL telle qu'elle peut être appréciée par la TDM et la morphométrie est excellent, de l'ordre de 0,80. Souvent, quand les destructions dépassent 20 % de la surface totale, elles débordent la région centrolobulaire avec alors des foyers plus diffus. Il s'agit des emphysèmes mixtes associant à des degrés divers emphysèmes panlobulaire, centrolobulaire et paraseptal.

3-2-2-5-1-c) -Épreuves fonctionnelles respiratoires

Elles montrent tous les éléments observés en cours des BPCO usuelles : diminution des débits, augmentation du VR, de la CRF, de la CPT, baisse du transfert de l'oxyde de carbone. En cas d'ECL étendu, une fois sur deux, les relations pression-volume restent sensiblement normales. Les recherches du paramètre fonctionnel le plus pertinent pour prévoir l'étendue du processus emphysémateux ont toutes montré que le transfert du monoxyde de carbone représentait le

meilleur test, mais que ces corrélations restaient très médiocres, bien en deçà de ce que permet l'imagerie TDM.

3-2-3-Emphysème paraseptal, distal et/ou sous-pleural

3-2-3-1-ANATOMIE :

Il prédomine à la périphérie des lobules, le long des septa interlobulaires, des axes bronchovasculaires et dans les régions souspleurales. Il épargne donc les zones critiques centrolobulaires qui assurent l'écoulement de l'air et les échanges gazeux.

3-2-3-2-CLINIQUE

Son individualisation clinique et pathogénique ne s'est jusqu'à présent pas imposée. Dans les années 1960, il était considéré comme rare, principalement découvert lors de thoracotomie pour symphyse pleurale après pneumothorax, ou sur les pièces anatomiques.

Aujourd'hui la TDM, effectuée en routine après un pneumothorax ou l'évaluation d'un carcinome bronchique, en révèle la grande banalité. Il est souvent (au moins chez le sujet âgé) associé à l'une des autres variétés d'emphysème. L'aspect est celui de zones d'hypoatténuation de double distribution : le long de la plèvre viscérale et des axes bronchovasculaires extralobulaires (**figure 7C**).

Parfois ces espaces emphysémateux forment, par confluence, de volumineux systèmes bulleux, qui réclament une surveillance attentive et parfois une sanction chirurgicale.

Malgré sa banalité, l'histoire naturelle de l'emphysème paraseptal n'a pas été décrite. Il nous semble de bon sens, en raison de son caractère focal et du siège des lésions intéressant les axes conjonctifs des vaisseaux et le tissu sous-pleural (épargnant les zones d'échanges), de penser que cet emphysème n'entrave pas de façon notable la mécanique ventilatoire ou l'hématose, mais qu'il doit retenir l'attention du clinicien en raison :

- du risque de pneumothorax auquel il expose ;
- de la possibilité de bulles volumineuses ;
- de l'intrication fréquente aux autres formes de bronchopneumopathies chroniques ;
- du passé tabagique notable dont il témoigne.

3-3-Emphysème géant congénital compressif :[18]

Les malformations broncho-pulmonaires (MBP) résultent d'accidents de développement du système broncho-pulmonaire. Ce sont des affections rares et polymorphes parmi lesquels l'emphysème lobaire géant congénital (ELG) représente 3 à 15%. L'emphysème segmentaire géant(ESG) congénital (**figure 8**) et (**figure 9**) est une variante topographique encore plus rare de

l'ELG, pouvant également évoluer vers la détresse respiratoire. Le diagnostic anténatal ELG est rarement fait. Cette malformation se révèle habituellement dans les premiers jours ou mois de vie. En effet, les manifestations cliniques apparaissent à la naissance dans 33% des cas et avant l'âge d'un mois dans 50% des cas. La découverte tardive est également en rapport avec l'insuffisance de ressources humaines spécialisées. La dyspnée est le signe clinique le plus fréquent. Elle est souvent d'installation progressive, évoluant dans un contexte d'apyrexie faisant évoquer une origine malformative. En cas de retard diagnostique elle peut évoluer vers une détresse respiratoire par compression des structures adjacentes, pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Le diagnostic est fait par la radiographie du thorax et confirmée par la tomodensitométrie thoracique (**figure 8**). Cependant le siège culmine est diagnostiqué en peropératoire, ceci s'explique par l'importance de la distension qui rend difficile l'identification de la segmentation anatomique du poumon homolatéral.

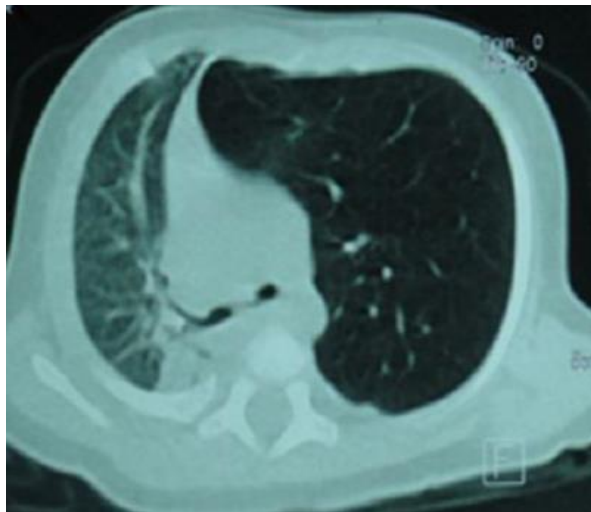


Figure 9 :[18] Scanner thoracique préopératoire d'une dystrophie bulleuse congénitale
(Source : *service de chirurgie thoracique de l'Hôpital du Mali*)

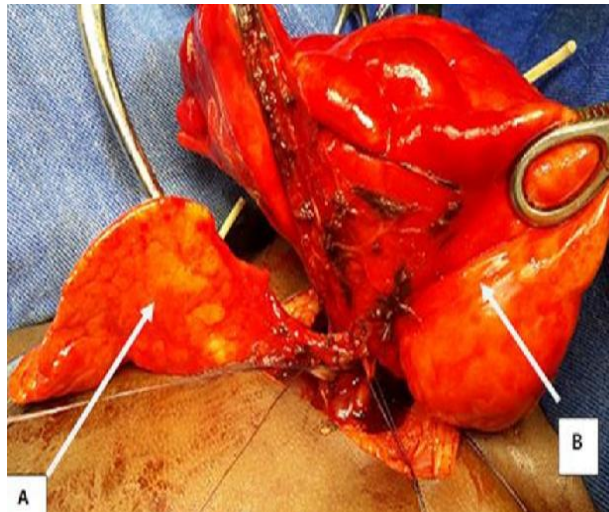


Figure 10 :[18] Image peropératoire d'une dystrophie bulleuse congénital: (A) lingula; (B) culmen . (Source : *service de chirurgie thoracique de l'hôpital du Mali*)

4-Principes du traitement chirurgical des dystrophies bulleuses pulmonaires :[19]

4-1-Gestes à réaliser

4-1-1-Exploration :

Un temps d'exploration et de libération d'éventuelles adhérences.

4-1-2-Traitement des lésions bulleuses :

Un traitement éventuel des lésions bulleuses retrouvées ; le caractère systématique de ce geste est discuté ; l'exérèse de toutes les lésions bulleuses n'est pas nécessaire ; pour beaucoup d'auteurs, cependant, la résection du sommet où se situent le maximum de lésions bulleuses est quasi systématique ; pour d'autres auteurs l'exérèse de lésions bulleuses est inutile et ne diminue pas le taux de récurrence.

4-1-2-1-Symphyse pleurale :

Geste visant à provoquer une symphyse pleurale ; deux techniques sont utilisées.

4-1-2-2-Avivement pleural :

Décrit par Tyson dès 1941, il consiste à irriter la plèvre afin de favoriser une réaction inflammatoire qui provoquera une symphyse. Cette irritation pleurale peut être chimique et/ou mécanique :

- chimique par instillation de produits irritants tels que le talc (avec les mêmes inconvénients que pour une thoroscopie médicale), le nitrate d'argent, l'iode, etc. ;

- mécanique par abrasion de la plèvre pariétale en la frottant pour créer cette même réaction inflammatoire.

4-1-2-3-Pleurectomie :

Telle que l'a rapportée Gaensler dès 1956 (décrite à l'origine pour redonner l'aptitude au vol aux pilotes de l'US Air Force), elle consiste à enlever, en utilisant l'espace extrapleurale, toute la plèvre pariétale, à l'exclusion, bien sûr, des plèvres diaphragmatique et médiastine, qu'il serait difficile et dangereux de vouloir enlever. Des pleurectomies partielles (apicales ou en bande) peuvent également être pratiquées.

4-1-2-4-Pleurectomie ou avivement ?

Il s'agit d'un très ancien débat. Dans les très nombreuses séries publiées, le taux de récurrence est sensiblement le même pour les pleurectomies et les avivements. Dès 1968, Clagett avait condamné très fermement la pleurectomie en lui reprochant d'être responsable d'un plus grand taux d'hémithorax postopératoire et de rendre très difficile toute intervention thoracique ultérieure en supprimant l'espace extrapleurale.

La symphyse provoquée par la pleurectomie semble plus précoce et, peut-être plus solide, ce qui la fait préférer par certaines équipes pour le traitement du pneumothorax des pilotes de chasse. Aucune étude scientifique n'a vraiment prouvé ceci avec certitude, le choix entre les deux techniques étant souvent question d'école. Il est indéniable que l'avènement de la chirurgie thoracique vidéoassistée a fait pencher la balance en faveur de l'avivement, étant donné le caractère long et fastidieux de la pleurectomie lorsqu'elle est réalisée en vidéo.

4-1-3-Voie d'abord :

4-1-3-1-Thoracotomie :

Elle a été la voie initialement utilisée. Tyson réalisait un avivement par thoracotomie latérale. Gaensler utilisait cette même voie pour réaliser une pleurectomie.

En 1976, Becker a proposé une « minithoracotomie » axillaire qui a été depuis la voie la plus généralement utilisée jusqu'à l'avènement de la chirurgie thoracique endoscopique.

La minithoracotomie axillaire se fait sans section musculaire, est peu visible et plus esthétique ; elle donne un bon jour sur l'apex où se situe l'essentiel des lésions bulleuses ; elle a l'inconvénient de donner un jour limité sur l'ensemble de la cavité thoracique et tout particulièrement sur le diaphragme.

La thoracotomie latérale dans le 5^e espace intercostal (postéro latérale ou latérale pure) a l'avantage de permettre une meilleure exposition de la cavité pleurale en cas de lésions bulleuses situées sur le lobe inférieur et de bien exposer le diaphragme

Quelle voie choisir si l'on opte pour une thoracotomie ?

La voie axillaire reste la voie de première intention pour le traitement du pneumothorax spontané primaire chez l'homme si l'on choisit de réaliser une thoracotomie (ses indications ont donc beaucoup diminué puisque ces patients sont actuellement le plus souvent traités par chirurgie thoracique vidéoassistée).

La thoracotomie latérale est utilisée pour les pneumothorax secondaires (où les lésions bulleuses sont plus disséminées), pour les pneumothorax chez la femme (afin de pouvoir examiner le diaphragme en cas de pneumothorax cataménial), et pour la conversion d'une thoracoscopie en thoracotomie si le patient a été mis en position bras pendant.

4-1-3-2-Chirurgie thoracique vidéoassistée (CTVA) :

Elle s'est développée à partir de 1990. Kleinmann et Lévy ont été les premiers à proposer une technique de pleurectomie par voie extrapleurale par CTVA.

Par la suite, des techniques de pleurectomie et d'avivement par CTVA semblables à celles réalisées par thoracotomie classique ont été décrites.

De nombreuses séries, avec maintenant un recul assez important, ont été rapportées confirmant l'efficacité de ces techniques par CTVA. Le taux de complications et de récurrences initialement plus élevé que celui obtenu par thoracotomie tend à devenir identique avec encore cependant dans certaines séries un taux de récurrence un peu plus élevé.

4-1-3-3-Techniques par chirurgie thoracique vidéoassistée :

4-1-3-3-1-Dispositif opératoire :

Il est identique à celui d'un geste de chirurgie thoracique classique.

4-1-3-3-2-Anesthésie :

Anesthésie générale avec intubation sélective par une sonde à double courant de type Carlens indispensable pour exclure le poumon et permettre une exploration facile et complète de la cavité.

4-1-3-3-3-Installation du patient (Fig. 12) :

Le patient est en position de thoracotomie : décubitus latéral, billot, bras pendant (le bras relevé comme pour une thoracotomie axillaire gênerait la mobilisation de l'optique et des instruments qui viennent buter dessus). Les champs sont disposés comme pour une thoracotomie. La position bras pendant fait que, en cas de nécessité, la conversion se fera par une petite thoracotomie latérale.

L'opérateur est dans le dos du patient avec un aide à ses côtés et le moniteur vidéo en face de lui. Les instruments sont sur une table-pont avec l'instrumentiste à côté de cette table ou en face de l'opérateur à côté du moniteur vidéo. Une boîte de thoracotomie est dans la salle.

4-1-3-3-4-Matériel nécessaire :

- a) **Matériel vidéo** : une optique directe de 10 mm.
- b) **Des trocarts de 10/12 mm pour l'introduction de l'optique et des instruments** : il peut s'agir de trocarts à usage multiple ou à usage unique (trocarts thoraciques simples sans dispositif d'étanchéité). Il faut noter qu'un seul trocart, celui par où est introduit l'optique, est réellement indispensable. Les instruments peuvent être introduits directement sans trocart dans les deux autres orifices (il n'y a pas d'impératif carcinologique qui interdise ce passage direct).
- c) **Les instruments** :

- non spécifiques : il est tout à fait possible de rentrer directement un instrument classique dont on a besoin pour un geste particulier (grosse pince pour saisir le poumon, ou pince courbe pour aborder une zone d'accès difficile). Une pince de Duval courbe est souvent très utile;

- endoscopiques : on doit disposer d'une pince pour saisir le poumon, de ciseaux (dont l'usage ne sera pas systématique), éventuellement de tampon monté (boulette) pour faciliter l'exposition. L'utilisation d'un dispositif d'irrigation-aspiration n'est pas systématique mais est parfois nécessaire (hémorragie, recherche d'une fuite...);

- agrafeuses mécaniques endoscopiques pour les exérèses de bulle ; il existe plusieurs modèles de taille variable : les pinces de 45 mm (chargeur bleu) sont les plus couramment utilisées. Leur introduction nécessite un trocart de 12 mm.

Les pinces de 60 mm sont généralement difficiles à manœuvrer dans le thorax du fait de leur longueur ;

- matériel pour l'avivement : de nombreux dispositifs ont pu être proposés :

– une simple compresse ;

– des éléments abrasifs divers (grattoir chirurgical, éponges à récurer ...) ont pu être proposés ; on peut leur reprocher d'être des dispositifs qui n'ont pas été conçus pour être placés dans une cavité thoracique ; d'autre part, il a été montré que l'avivement même à la compresse favorisait le développement de granulome dans la plèvre pariétale ;

– nous utilisons pour frotter un treillis de polyglactine 910 (Vicryl®) à grosse maille qui permet d'irriter suffisamment et qui a l'avantage d'être résorbable, supprimant ainsi cet inconvénient de laisser des débris dans la plèvre ;

- des dispositifs mécaniques divers (écouvillon, brosse rotative, petite brosse en plastique) ont pu également être proposés;
- quel que soit le dispositif utilisé, il doit l'être au moyen d'un instrument qui permettra de le tenir fermement et d'atteindre toute la plèvre pariétale ; on peut donc utiliser une tige avec boulette, une pince endoscopique droite ou légèrement courbe, voire un instrument non endoscopique type pince de Duval ou pince à calcul biliaire;
- avec le treillis de Vicryl® nous fabriquons un tampon en le liant soit sur une pince endoscopique simple, soit sur un palpateur.

4-1-4-Temps opératoires de la technique d'avivement pleural :

4-1-4-1-Disposition des orifices (Fig. 13) :

Trois orifices de 10 mm sont nécessaires pour introduire les instruments et pour permettre de changer la caméra de place ;

- le premier (A) est placé en arrière de la pointe de l'omoplate au niveau du 5e ou 6e espace intercostal ;
- le deuxième et le troisième sont mis sous contrôle de la vue : l'un antérieur (B) dans le même espace (pour éviter de léser plusieurs nerfs intercostaux) sur la ligne axillaire antérieure et l'autre (C) dans le 8e ou 9e espace, un peu en avant de la ligne axillaire moyenne au ras du diaphragme.

4-1-4-2-Temps d'exploration :

Il se fait avec l'optique dans l'orifice A : dans les deux autres orifices sont introduits un palpateur et une pince pour saisir le poumon (soit une pince endoscopique, soit après ablation du trocart une pince type Duval). Il faut vérifier la qualité de l'exclusion pulmonaire et au besoin demander à l'anesthésiste d'aspirer dans la bronche pour parfaire l'affaissement du poumon (il faut souvent savoir attendre quelques minutes après l'introduction de l'optique pour obtenir un poumon bien affaissé).

L'exploration de toute la cavité permet d'aspirer un épanchement pleural et de repérer et sectionner d'éventuelles d'adhérences.

Ces brides parfois charnues et volontiers hémorragiques seront sectionnées après coagulation. La libération de toutes les adhérences est préférable car elle permettra une réexpansion homogène du poumon, gage d'un meilleur résultat. Chez la femme, un examen soigneux du diaphragme, en particulier au niveau des culs-de-sac costodiaphragmatiques, recherche la présence d'éventuels orifices que l'on peut observer dans les pneumothorax cataméniaux.

La recherche des bulles impose la mobilisation du poumon avec une pince pour examiner toutes ses faces. Cette recherche est orientée par le scanner préopératoire qui est pour nous systématique, mais ceci n'est pas admis par tous les auteurs.

Il faut en particulier bien explorer le sommet où elles siègent le plus souvent. Une pince introduite en B saisit le poumon près du sommet pour exposer les faces en tournant le poumon sur lui-même, en particulier pour bien exposer la face médiastinale qui est souvent difficile à bien voir et il peut être nécessaire, pour l'exposer, de mettre l'optique dans l'orifice C et de saisir le poumon avec une pince en A. Cette recherche peut aussi être facilitée en demandant à l'anesthésiste de réexpandre doucement le poumon.

4-1-4-3-Traitement des lésions bulleuses :

Il est fonction des données de l'exploration et des habitudes des équipes. Fréquemment, est réalisée une exérèse du sommet qui porte le maximum de lésions bulleuses. La bulle (ou la zone dystrophique) est saisie par une pince située en B qui met le parenchyme en traction et une agrafeuse endoscopique est introduite par C et appliquée sur du parenchyme sain juste au-dessous de la zone dystrophique. En faisant tourner la pince sur elle-même on vérifie la zone d'application. Après agrafagesection, il faut vérifier la ligne d'agrafes puis saisir avec la pince

B la portion qui se détache de manière à préparer la deuxième application. L'ablation d'une portion de parenchyme pulmonaire nécessite au minimum deux et parfois trois applications (une pince et deux chargeurs supplémentaires).

En cas de doute sur l'efficacité de l'agrafage ou en cas de suspicion d'une fuite aérique importante, la pneumostase sera vérifiée par l'instillation d'eau en demandant à l'anesthésiste une réexpansion contrôlée.

4-1-4-4-Avivement pleural :

L'optique est en A. Le tampon monté de Vicryl® est introduit par l'orifice B, puis par l'orifice C. L'opérateur frotte toutes les zones visibles vers le haut et vers le bas en appliquant sa main gauche sur le thorax pour bien sentir ce frottement et faire saillir les espaces intercostaux à l'intérieur vers le tampon. Le frottement doit être suffisamment énergique jusqu'à obtenir un piqueté hémorragique.

L'optique est ensuite placé en C ce qui donne la meilleure vision sur l'ogive de la cavité thoracique et le frottement est fait en utilisant les orifices B puis A). Enfin, l'optique est mise en B et le frottement fait par A et C. Cette permutation de l'optique et des tampons dans les trois orifices doit permettre d'éviter de laisser une zone « aveugle » qui échapperait à l'avivement. Il est ainsi nécessaire de frotter :

- le sommet ;

- les faces antérieure, postérieure et axillaire ;
- La coupole diaphragmatique et les culs-de-sac costodiaphragmatiques qui sont beaucoup mieux vus que par thoracotomie).

Le frottement de la plèvre médiastinale ou de la plèvre pulmonaire n'est pas systématique.

On doit obtenir à la fin de l'avivement une plèvre sanguinolente de manière homogène (« rosée sanglante »).

4-1-4-5-Mise en place des drains :

Deux drains de calibre 28 sont mis en place sous contrôle de l'optique placé en A : l'un dans l'orifice antérieur B poussé vers le cul-de-sac diaphragmatique postérieur, l'autre dans l'orifice inférieur C poussé vers le sommet.

Après réexpansion du poumon sous contrôle de la vue, l'orifice A est fermé par un point en X profond assurant une bonne étanchéité et par un point sur la peau.

4-1-4-6-Technique de la pleurectomie :

Une pleurectomie apicale est réalisée à partir de la 3^e ou 4^e côte. L'optique est en A. Une pince est introduite par l'orifice B et les ciseaux coagulateurs par l'orifice inférieur C. La plèvre pariétale va être coagulée et incisée sur l'axe de la côte choisie jusqu'au périoste. La plèvre est saisie par la pince, puis de la pointe des ciseaux recourbée vers le haut est amorcé le décollement utilisant l'espace extrapleurale en s'efforçant de ne pas perforer la plèvre. Une fois amorcé, le décollement va être poussé soit de la pointe des ciseaux, soit au tampon monté, moins agressif, de bas en haut en cheminant toujours dans l'espace extrapleurale et en assurant pas à pas l'hémostase par coagulation des différents points de saignement sur le fascia endothoracique. Ce décollement se fait en général très simplement, mais il est parfois plus délicat lorsque la plèvre est très fine. Une fois la plèvre décollée sur la face antérieure, axillaire et postérieure et au sommet, elle est recoupée au ciseau en arrière au niveau des articulations costovertebrales (en prenant soin de ne pas léser les nerfs sympathiques) au sommet et en avant à environ 1cm de la plèvre médiastine au-dessus des vaisseaux mammaires. Après extraction de cette plèvre, l'hémostase est à nouveau vérifiée avec soin sur toute la zone de pleurectomie. Plus rarement, est réalisée une pleurectomie pariétale : après avoir réalisé la pleurectomie apicale, la partie inférieure est également enlevée en s'arrêtant en arrière au niveau du sympathique et de l'azygos, en avant au-dessus du pédicule mammaire interne et en bas au niveau du cul-de-sac costodiaphragmatique.

Le diaphragme est seulement avivé.

4-1-4-7-Technique de symphyse par irritation chimique au nitrate d'argent :

Installation du patient en décubitus latéral, bras pendant.

Par rapport à la technique classique décrite plus haut, deux orifices sont seulement nécessaires et le chirurgien est en avant du patient.

Réalisation d'un premier orifice de thoracoscopie au niveau du 6e espace intercostal sur la ligne axillaire moyenne (orifice C). Exploration de la cavité thoracique. Le 2e orifice de thoracoscopie se fait sous contrôle de la vue au niveau du 4e espace intercostal sur la ligne axillaire antérieure (orifice B).

La vaporisation de nitrate d'argent se fait en fin d'intervention, après exérèse de bulles et libération du ligament triangulaire si nécessaire. Le matériel utilisé est un Duplocath® de 25 cm de longueur dont l'extrémité distale est manipulée à l'intérieur de la cavité thoracique à l'aide d'un angle droit.

Au niveau d'un des deux orifices est branché une seringue de 20 ml de nitrate d'argent à 1 % (celui-ci doit être conservé à 4° et à l'abri de la lumière), sur l'autre orifice est connectée une tubulure Duploject® spray qui est reliée à un générateur de spray avec prise d'air. Environ quatre seringues (80 ml) de nitrate d'argent sont vaporisées en spray sur toute la plèvre pariétale grâce à un mouvement de balayage imprimé à l'extrémité du Duplocath®.

La paroi thoracique et le poumon sont rincés à l'eau avec une seringue de 50 ml à embout conique jusqu'à obtention d'un liquide clair qui est aspiré.

Mise en place d'un drain antérieur de Monaldi au sommet qui est maintenu par la réexpansion pulmonaire. Le drain postérieur est glissé dans la gouttière costovertébrale. Un point en U de fil tressé de type Flexidène® est posé pour la fermeture après ablation des drains.

4-1-4-8-Techniques par thoracotomie axillaire :

4-1-4-8-1-Installation :

Décubitus latéral, billot, bras relevé et fixé de manière à exposer le creux axillaire.

4-1-4-8-2-Matériel :

Instruments classiques de chirurgie thoracique.

Matériel pour l'avivement : la main pouvant être introduite dans le thorax, il est inutile d'utiliser une pince et l'on frotte directement à la main avec la compresse ou le voile de Vicryl®.

4-1-4-8-3-Temps opératoires :

4-1-4-8-3-1-Incision

Elle est faite dans le creux axillaire entre le grand pectoral et le grand dorsal au bord supérieur de la 4^e côte sans pousser trop loin en arrière pour ne pas risquer de léser le nerf du grand dentelé ; à ce niveau, les plans musculaires sont limités aux digitations du grand dentelé qui ne sont pas sectionnées mais simplement dissociées en cheminant vers le bord supérieur de la côte ; le thorax est ouvert par section au bistouri électrique au bord supérieur de la côte en poussant l'ouverture en arrière et en avant au-delà des limites de l'incision cutanée ; la taille de l'incision doit permettre d'admettre la main ; l'exposition est faite par mise en place d'un écarteur de Tuffier.

4-1-4-8-3-2-Exploration :

Cette incision donne un bon jour sur l'apex, le lobe supérieur et la scissure mais donne un jour plus limité sur le lobe inférieur et surtout sur le diaphragme ; on apprécie l'existence de bulles et d'adhérences qui seront sectionnées sous contrôle de la vue ce qui n'est pas toujours aisé.

4-1-4-8-3-3-Traitement des bulles :

L'exérèse de bulles au sommet se fait en saisissant ce sommet par une pince triangulaire et en appliquant une agrafeuse linéaire classique à chargeur bleu et la section est faite au bistouri à lame froide le long de la pince laissée en place. On peut également utiliser une agrafeuse linéaire coupante classique, voire une agrafeuse endoscopique.

L'exérèse de l'apex ou des bulles peut se faire de manière conventionnelle en appliquant une ou deux pinces délimitant la zone à enlever, en sectionnant au bistouri le long de la pince et en assurant l'hémostase et la pneumostase par un surjet aller-retour de fil résorbable 3/0.

Il est toujours préférable de réaliser ces manœuvres d'agrafage et de suture sur un parenchyme légèrement gonflé. Après résection des bulles du sommet, certains auteurs pratiquent systématiquement une section du ligament triangulaire, ce qui pourrait diminuer les risques de bullage prolongé en permettant une meilleure réhabilitation apicale.

4-1-4-8-3-4-Avivement pleural :

La main de l'opérateur est introduite dans la cavité pleurale et le frottement au filet de Vicryl® est assuré avec énergie sur la totalité de la plèvre pariétale et diaphragmatique ainsi que sur la plèvre médiastine ; la plèvre viscérale peut aussi être frottée.

On vérifie ensuite le suintement hémorragique en sachant cependant que de grandes zones de plèvre pariétale (en particulier le long de la ligne axillaire moyenne) ne sont pas du tout visibles par cette voie.

4-1-4-8-3-5-Pleurectomie apicale :

Elle est faite en partant de la partie haute de la thoracotomie.

La plèvre est saisie avec une pince et décollée de la pointe des ciseaux afin de pénétrer dans l'espace extrapleurale.

Une fois le décollement amorcé, il est prolongé au doigt ou au tampon monté, ce qui permet de décoller assez rapidement cette plèvre jusqu'au sommet. Elle est ensuite recoupée aux ciseaux au ras des vertèbres et du médiastin.

L'hémostase de cette zone de décollement doit être faite avec soin.

4-1-4-8-3-6-Mise en place des drains :

Deux drains (ou un seul) sont mis en place sortant par deux contre-incisions au niveau de la base.

4-2-Traitement chirurgical du pneumothorax spontané secondaire :

Le choix de la technique et de la voie d'abord dépend de l'état du patient (existence ou non d'une insuffisance respiratoire) et de l'aspect des lésions et du poumon sous-jacent (nécessité d'une tomodensitométrie thoracique préopératoire systématique afin de juger de l'importance des bulles et de l'état du poumon sous-jacent).

En cas de pneumothorax sur insuffisance respiratoire majeure, le drainage pleural est le premier traitement salvateur. Une anesthésie générale étant bien souvent impossible, il est alors préférable de limiter le geste à un talcage qui peut se faire sous anesthésie locale.

Si l'état du patient autorise une anesthésie générale et une intubation sélective, le choix entre thoroscopie et thoracotomie est guidé par l'importance des lésions bulleuses et des résections envisagées :

- si les lésions bulleuses sont extrêmement importantes avec des exérèses qui risquent d'être étendues (et un nombre de chargeurs très important), il est préférable de privilégier une thoracotomie ;
- si les lésions semblent moins étendues, il est légitime de débiter par une thoroscopie d'exploration qui sera éventuellement convertie en thoracotomie si les lésions semblent trop importantes.

Il faut se garder de vouloir enlever toutes les lésions bulleuses.

Il faut enlever les bulles bien limitées à base d'implantation étroite, enlever les lésions où il existe une fuite évidente, ne pas chercher à enlever toutes les zones dystrophiques surtout lorsqu'elles sont mal limitées avec un parenchyme de mauvaise qualité.

Cette exérèse se fait selon les mêmes techniques en utilisant les agrafeuses linéaires coupantes endoscopiques ou non endoscopiques. Cependant, lorsque le parenchyme où va porter l'agrafage

semble évanescant et de mauvaise qualité, il est possible d'appuyer l'agrafage sur des bandelettes afin d'améliorer l'aérostase. Ces bandelettes sont commercialisées sous forme de fourreaux adaptés à chaque type de pince classique ou endoscopique.

Ces fourreaux existent en matériel résorbable ou non résorbable (péricarde bovin ou polytétrafluoroéthylène, Gore®).

Une étude semble suggérer une plus grande efficacité du polytétrafluoroéthylène qui a, de plus, l'avantage de ne pas introduire de matériel d'origine animale. Un nouveau matériel résorbable (Seamguard® bioabsorbable) est commercialisé depuis peu.

Technique d'utilisation de ces bandelettes:

- pour les agrafeuses linéaires coupantes non endoscopiques, une bandelette est enfilée sur chaque mors de la pince et après agrafage il est possible de réutiliser les autres faces de la bandelette mais il faut alors les solidariser en utilisant des fils ;
- pour les agrafeuses linéaires endoscopiques, il existe un système un peu différent et d'utilisation un peu plus complexe.

Les mors de la pince sont chaussés ; après agrafage, et avant d'ouvrir la pince, une traction sur les fils va permettre de libérer l'excédent et de récupérer le fourreau qui peut éventuellement être aussi réutilisé en le fixant avec des fils.

L'avivement et la pleurectomie sont faits de la même manière.

4-3-Suites opératoires :

La surveillance est essentiellement celle du drainage qui est maintenu de 2 à 5 jours en moyenne selon les équipes.

L'existence d'un bullage prolongé, d'un défaut d'accolement du sommet immédiat ou secondaire après l'ablation des drains, sont les complications les plus fréquentes (8 à 20 %). Elles sont traitées par mobilisation du drain, mise en place d'un nouveau drain ou, plus rarement, par une reprise chirurgicale.

Une autre complication, surtout après pleurectomie, est un hémithorax d'apparition rapide avec un champ pulmonaire blanc sur la radiographie signant le caillotage (souvent dû à un drainage inefficace ou mal surveillé dans les premières heures postopératoires). Une réintervention s'impose qui, chez un malade à l'hémodynamique stable peut être conduite par une nouvelle thoroscopie. Après lavage de la cavité et ablation des caillots, il n'existe le plus souvent pas de cause évidente à ce saignement. D'autres complications plus rares sont possibles telles qu'un chylothorax ou un syndrome de Claude Bernard-Horner. Ils sont le plus souvent transitoires.

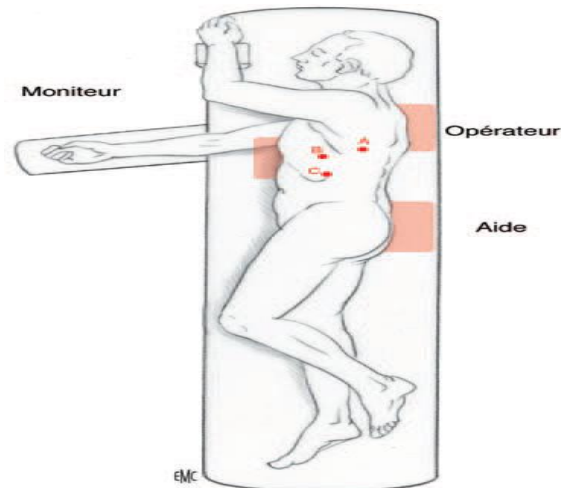


Figure 11 : vidéothoroscopie : installation du malade [20]



Figure 12 : Vidéothoroscopie : photo des opérateurs en peropératoire.

Malade installé en décubitus latéral. L'aide tient la vidéocaméra (à droite) et le chirurgien les instruments (à gauche). Les trois orifices de trocart sont dits placés en triangulation.

Source : Landreneau RJ, Hazelrigg SR, Mack MJ et al. Thoracoscopic mediastinal lymph node sampling: useful for mediastinal lymph node stations inaccessible by cervical mediastinoscopy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993 ; 106 : 554-558

4-4-Lobectomies:[21]

4-4-1-Lobectomie simple (cinq possibilités anatomiques) :

Le hile pulmonaire sera disséqué comme précédemment, mais la dissection de l'artère pulmonaire sera poursuivie au fond des scissures. Une fois l'axe artériel exposé, les artères puis la ou les veines du lobe à extirper sont identifiées, liées ou suturées, puis sectionnées. L'axe bronchoartériel scissural est libéré de la totalité du tissu lymphatique et ganglionnaire. La bronche est sectionnée à son origine et suturée. Les ponts parenchymateux avec le ou les lobes voisins sont libérés par pelage ou par suture mécanique, à condition de respecter les retours veineux. La couverture du moignon bronchique, systématique pour certains, n'est nécessaire

qu'après lobectomie supérieure gauche pour séparer la suture bronchique de l'artère ; elle se fait en règle par interposition de plèvre pariétale.

4-4-2-Bilobectomie :

Il y en existe deux types :

- la bilobectomie supérieure et moyenne, qui consiste en la réalisation d'une lobectomie supérieure droite et d'une lobectomie moyenne. Les bronches sont sectionnées et suturées séparément. La veine pulmonaire supérieure, commune aux deux lobes, est suturée à son origine ;
- la bilobectomie inférieure et moyenne emporte le lobe inférieur et le lobe moyen. Il n'existe qu'une seule suture bronchique qui porte au niveau du tronc bronchique intermédiaire. La veine pulmonaire inférieure est suturée à son origine, mais seuls les retours veineux du lobe moyen sont suturés au niveau de la veine pulmonaire supérieure.

4-4-3-Lobectomie avec résection de l'axe bronchique principal :

Il s'agit d'une lobectomie réalisée d'une manière habituelle, mais la section bronchique emporte une résection associée de l'axe bronchique soit cunéiforme, soit cylindrique, nécessitant le rétablissement de la continuité par anastomose (résection-anastomose). Réalisable pour chaque lobe, elle est beaucoup plus fréquente à droite au niveau du lobe supérieur du fait des rapports peu étroits de la bronche avec l'axe artériel et de l'existence du tronc intermédiaire. Il est déconseillé de réimplanter le lobe moyen, ce qui fait qu'on évite de pratiquer cette technique pour le lobe inférieur droit.

4-4-4-Nouveaux concepts concernant les voies d'abord :

La thoracotomie postérolatérale habituellement utilisée est douloureuse, diminue la fonction respiratoire postopératoire, et sectionne le muscle grand dorsal. Durant les années 1990, se sont développées des techniques visant à diminuer ces inconvénients.

4-4-5-Thoracotomies sans section musculaire :

La thoracotomie latérale utilisée de longue date par certaines équipes et remise à l'ordre du jour plus récemment épargne le grand dorsal mais abîme partiellement le muscle grand dentelé.

La thoracotomie postérolatérale peut être aménagée de façon à épargner partiellement ou complètement le muscle grand dorsal.

Ces voies d'abord diminuent les phénomènes douloureux, ont peu de bénéfice sur la fonction respiratoire, et rendent la chirurgie plus difficile. Leur intérêt majeur est de permettre l'utilisation ultérieure des muscles du thorax dans le cadre d'une chirurgie réparatrice et reconstructrice endo- ou extrathoracique.

4-4-6-Décortication pulmonaire : [22]

4-4-6-1-Définitions :

Décortiquer signifie étymologiquement « débarrasser de son écorce, de sa carapace... ». Décortiquer consiste donc à débarrasser le poumon de la gangue fibreuse qui l'enserme. Les premières décortications consistaient d'ailleurs à ne libérer que le poumon au travers de la poche pleurale délibérément ouverte. La partie pariétale de la poche était nettoyée et laissée en place. Le but était simplement de permettre au poumon de réoccuper l'espace ainsi laissé vacant. La décortication n'est pas la simple toilette pleurale des épanchements cloisonnés non encore organisés, ni le décaillotage des hémithorax récents. Cette restriction est importante car depuis l'avènement de la vidéothoroscopie, le terme a été galvaudé et ces « décloisonnements » pleuraux lui ont été assimilés. Il ne faut pas confondre la décortication avec les « débridements » pleuraux ni avec les « déloculations » des Anglo-Saxons.

La décortication n'est pas une pleurectomie. La pleurectomie consiste à enlever la plèvre pariétale de façon plus ou moins complète, au maximum en enlevant aussi la plèvre médiastinale. Il n'y a pas de pleurectomie en ce qui concerne la plèvre viscérale.

Celle-ci est habituellement laissée intacte, sauf éventuelle lésion pulmonaire sous-jacente l'ayant « détruite ». C'est d'ailleurs l'intérêt de la décortication : récupérer le poumon engainé avec la plèvre viscérale.

Toutefois, la décortication pulmonaire telle qu'elle se pratique actuellement associe à la libération du poumon, la résection extrapleurale de la « pachypleurite » pariétale : elle associe donc à la décortication une « pleurectomie partielle ». Celle-ci peut se pratiquer séparément à poche ouverte ou de façon plus élégante, décortication de poumon et pleurectomie peuvent être réalisées en bloc sans ouverture de la poche : on parle alors d'empyèctomie.

Le but de cette « pleurectomie » est de libérer le diaphragme, la paroi et donc de permettre en plus une meilleure récupération de la fonction respiratoire.

IV-Patients et méthodes :

IV-Patients et méthodes :

1-Cadre de l'étude :

L'étude a été réalisée dans le service de chirurgie thoracique de l'Hôpital du Mali, créé en septembre 2011 dans le cadre d'une coopération sino-malienne.

Avant sa création, il existait une unité de chirurgie thoracique au service de chirurgie A au CHU du point G. C'est le personnel de cette unité qui a été transféré à l'Hôpital du Mali pour son ouverture.

Il s'occupe principalement de la prise en charge diagnostique et thérapeutique des pathologies chirurgicales du thorax, du cœur et des vaisseaux, des glandes mammaires, de l'œsophage, de la thyroïde ; et accessoirement des activités de chirurgie générale. En plus de cette tâche le service a aussi une mission de formation et de recherche.

Les activités médicales sont actuellement réparties entre 6 chirurgiens thoraciques et cardiovasculaires (dont un expatrié), 2 chirurgiens généralistes (dont un expatrié). Et par 5 infirmiers titulaires et des vacataires sous la coordination d'un surveillant de service. Le personnel de soutien est composé de brancardiers et de manœuvres.

Le service dispose d'une unité d'hospitalisation de 21 lits avec des installations de vide et gaz médicaux, d'une unité de consultation externe, une unité de kinésithérapie.

L'hôpital dispose d'une unité de bloc opératoire rattachée au service d'anesthésie et de réanimation. Ce bloc est composé de 3 salles opératoires dont une est équipée d'un système de bloc intégré de type OR1 relié à une salle de cours et de démonstrations opératoires. Il est commun à tous les services de chirurgie qui sont au nombre de sept. Il est équipé d'une colonne de vidéothoroscopie, d'un médiastinoscope et d'un amplificateur de brillance. En terme d'imagerie les radiographies numérisées, la tomodensitométrie, les échographies et l'IRM sont les moyens d'explorations actuellement disponibles. Les radiographies et scanner étaient disponibles tous les jours et toutes les heures en cas d'urgence.

L'examen IRM est réalisé sur programmation. La phlébographie, qui occupe une place importante dans le diagnostic des sténoses proximales et l'angioplastie endoluminale, n'était pas disponible.

Un laboratoire d'analyses médicales était en mesure de traiter les différents examens hématologiques, bactériologiques, chimiques, cytologiques et anatomopathologiques.

2-Type et période d'étude :

Il s'agissait d'une étude rétrospective, transversale et longitudinale allant de 01 janvier 2012 au 30 Aout 2020.

3-Echantillonnage :

3.1-Critères d'inclusion : Tous les patients chez qui nous avons pratiqué la thoracotomie et/ou la thoracoscopie, au cours de laquelle la bullectomie était le geste chirurgical principal y compris les cas où la bullectomie était le geste chirurgical associé.

3-2-Critères de non inclusion :

N'ont pas été inclus dans l'étude tous les patients chez qui la thoracotomie n'était réalisée pour bullectomie ;

3.3-Paramètres étudiés :

Nous avons élaboré une fiche d'enquête qui nous a permis d'étudier les paramètres.

3.4-Techniques de collecte des données.

Nous avons utilisé comme support les dossiers cliniques des patients, le registre de compte rendu opératoire, et le rappel des patients à travers les contacts téléphoniques afin de recueillir des renseignements.

4-Analyse des données :

L'analyse des données a été effectuée à partir du logiciel IBM SPSS version 23.

Nous avons utilisé le test statistique de Khi2 pour comparer nos résultats qui étaient significatifs pour **P** inférieur à 0,05.

5-Questions éthiques :

Portant sur un sujet original, notre thème de recherche vise à l'évaluation des résultats de notre pratique chirurgicale de la résection des bulles d'emphysème pulmonaire. Les informations collectées ont été exploitées aux fins de l'étude, elles ne seront utilisées à d'autres fins sans l'accord préalable des patients. L'étude ne posant aucun problème d'éthique, l'anonymat et le secret médical ont été respectés lors du recueil des informations.

6-Définitions opérationnelles :

6-1-Les résections anatomiques partielles :

- La résection atypique ou « wedge resection » consiste à l'ablation d'une partie d'un segment pulmonaire réalisable qu'en cas de lésions périphériques à distance des vaisseaux et des bronches.
- La segmentectomie consiste à l'ablation d'une partie d'un lobe pulmonaire ; le segment ou unité anatomique du poumon. Cette résection permet de préserver le parenchyme chez les patients fragiles sur le plan respiratoire ou général.
- La lobectomie consiste à l'ablation d'un lobe pulmonaire.

- **Bilobectomie :**

Il y en existe deux types :

- la bilobectomie supérieure et moyenne, qui consiste en la réalisation d'une lobectomie supérieure droite et d'une lobectomie moyenne.
- la bilobectomie inférieure et moyenne emporte le lobe inférieur et le lobe moyen.

6-2-La résection anatomique entière :

- Pneumonectomie consiste à l'ablation d'un poumon entier.

6-3-Décortication pulmonaire :-Définitions :

Décortiquer signifie étymologiquement « débarrasser de son écorce, de sa carapace... ». Décortiquer consiste donc à débarrasser le poumon de la gangue fibreuse qui l'enserme.

6-4- Avivement pleural :

Décrit par Tyson dès 1941, il consiste à irriter la plèvre afin de favoriser une réaction inflammatoire qui provoquera une symphyse.

6-5-Pleurectomie apicale :

Elle est faite en partant de la partie haute de la thoracotomie.

La plèvre est saisie avec une pince et décollée de la pointe des ciseaux afin de pénétrer dans l'espace extrapleurale.

6-6- Emphysème géant congénital compressif

C'est une malformation broncho-pulmonaire (MBP) résultant d'accidents de développement du système broncho-pulmonaire (**Figure 8 et figure 9**).

6-7-Pleurectomie :

Elle consiste à enlever, en utilisant l'espace extrapleurale, toute la plèvre pariétale, à l'exclusion, bien sûr, des plèvres diaphragmatique et médiastine, qu'il serait difficile et dangereux de vouloir enlever.

7-Mode de sélection et préparation des patients pour la bullectomie :

Tous les patients étaient reçus via :

-le service des urgences médico-chirurgicales pour les cas graves, avec une symptomatologie franche et spontanée, d'où ils étaient conditionnés et recevaient le traitement symptomatique d'urgence (voie veineuse, analgésie, antibiothérapie et/ou oxygénothérapie). Le diagnostic de lésions bulleuses était confirmé par la radiographie standard et/ou le scanner thoracique. Les cas de bulles d'emphysème rompu associés ou /non à une surinfection broncho-pleurale étaient aussitôt pris au bloc pour drainage pleural percutané avant la chirurgie de résection bulleuse.

-le box de consultation pour des cas avec symptomatologie modérée ou chronique d'où ils étaient préparés pour une éventuelle chirurgie programmée. Tous les bilans étaient demandés à savoir : l'évaluation pré-anesthésique, le bilan biologique préopératoire et la préparation psychique ; suivie du consentement éclairé.

Les patients devaient être inscrits sur la liste de programmation. La kinésithérapie respiratoire était instaurée en pré et post-opératoire. Le traitement de la BPCO et des autres comorbidités n'avaient pas été interrompus. La nutrition était préconisée pour les dénutris avant l'intervention.

La thoracotomie a été la voie d'abord la plus utilisée aussi bien que la vidéothoracoscopie ; la surveillance post-opératoire avait porté sur le drainage pleural qui était maintenu pendant quelques jours selon l'amélioration clinique et paraclinique du malade. Les complications avaient été le bullage prolongé, la surinfection pleurale et l'embolie pulmonaire.

V-Résultats

V-Résultats

1-Fréquence : Au cours de la période d'étude (2012-2020) le service de chirurgie thoracique de l'hôpital du Mali avait enregistré environ **5282** patients en hospitalisation ; avec **84** patients pris en charge pour dystrophie bulleuse pulmonaire, la dystrophie bulleuse a représenté **1,6%** des hospitalisations pendant la période.

2-Aspects épidémiologiques :

Tableau I : répartition des patients selon l'année d'admission.

Année d'admission	Effectif	Pourcentage
2012	1	1,2
2013	4	4,8
2014	14	16,7
2015	5	6
2016	2	2,4
2017	8	9,5
2018	20	23,8
2019	17	20,2
2020	13	15,5
Total	84	100%

Avec une admission moyenne de **6,21± 2,29**

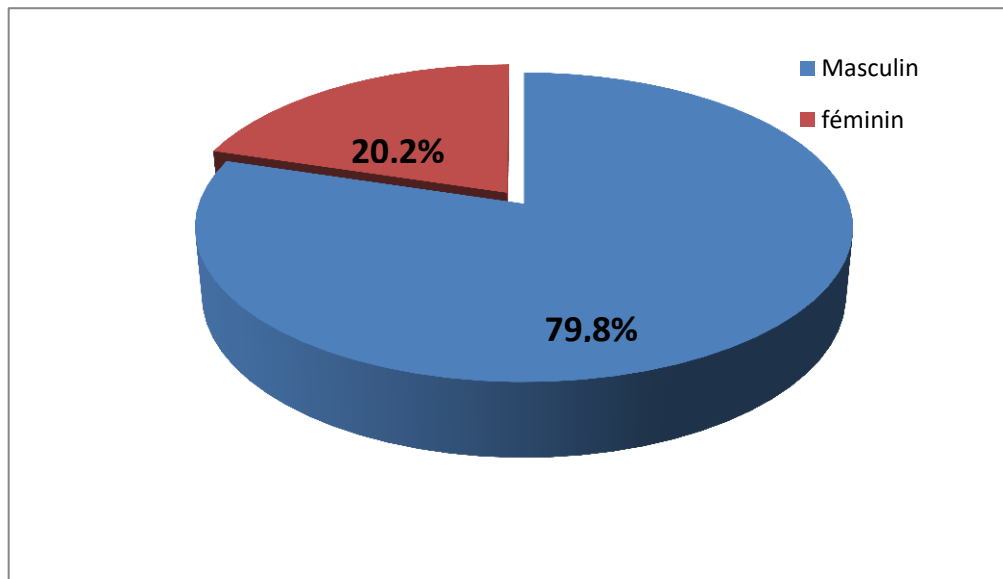


Figure 13: répartition des patients selon le sexe.

Le **sexe masculin** était prédominant dans **79,8 %** avec un **sex ratio de 3,9**.

L'**âge moyen** des patients était de **39,6 ± 23,4 années**, avec des extrêmes de **0,16 an** et **85 ans**.

Tableau II : répartition des patients selon les antécédents médicaux.

Antécédents	Effectif (N=84)	Pourcentage
HTA	1	1,2
TBC	2	2,4
Diabète+HTA	1	1,2
Cancer pulmonaire	1	1,2
BPCO	30	35,7
HTA+BPCO	2	2,4
HTA+BPCO+Diabète	1	1,2
Total	38	45,2

3-Données cliniques :

Tableaux III : répartition des patients selon le motif de consultation.

Motif de consultation	Effectif (N=84)	Pourcentage
Toux	83	98,8
Fièvre	40	47,6
Douleurs thoraciques	83	98,8
Dyspnée	84	100

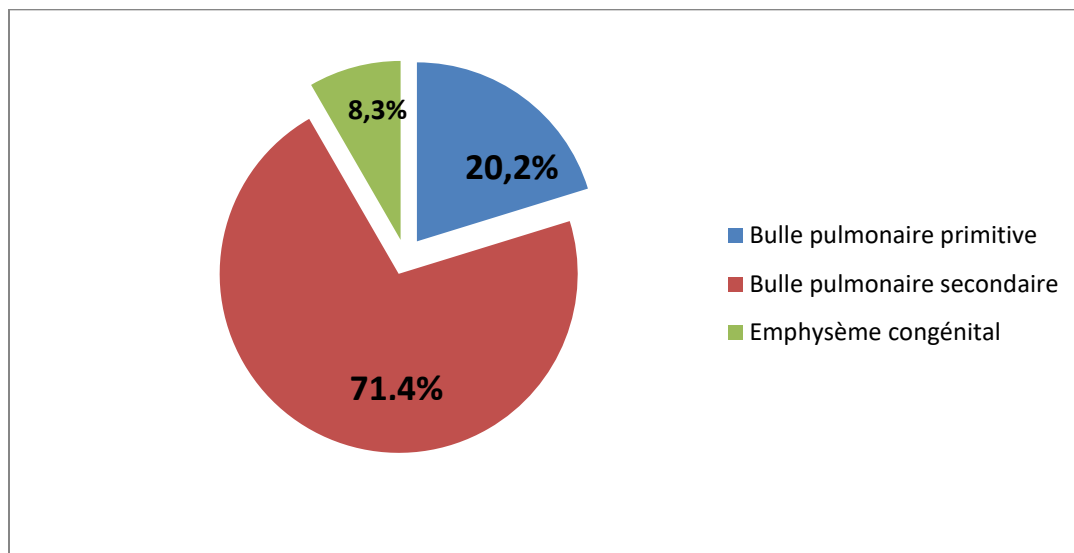


Figure 14 : répartition des patients selon l'étiologie des dystrophies bulleuses.

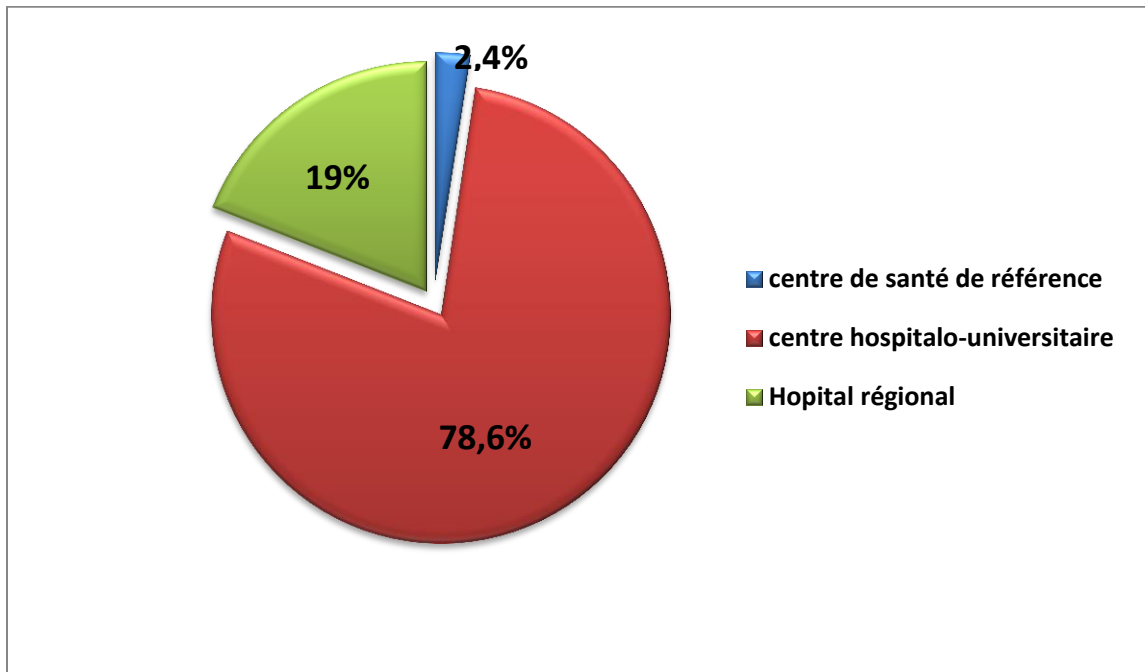


Figure 15: Répartition des patients selon la provenance.

4-Données para cliniques :

Tableau IV : répartition des patients en fonction des examens para cliniques.

Examens para cliniques	Effectif (N=84)	Pourcentage
Radiographie	84	100
Scanner thoracique	83	98,8
Spirométrie	32	38,1
Echographie cardiaque	8	9,5
Bactériologie	39	46,4

Tableau V : répartition des patients selon les résultats de la radiographie.

Résultats de la radiographie	Effectif	Pourcentage
Bulle d'emphysème	11	13,1
Niveau hydro-aérique	7	8,3
Bulle + opacité tumorale	1	1,2
Hyperclarté avasculaire	36	42,9
Bulle + épaissement pleural	29	34,5
Total	84	100

Tableau VI : répartition des patients selon les résultats du scanner thoracique.

Résultats de la TDM	Effectif	Pourcentage
Bulle d'emphysème compressif	11	13,1
Bulle + tumeur pulmonaire	1	1,2
Bulle + pneumothorax	30	35,7
Bulle+hydropneumothorax	7	8,3
Bulle + pachypleurite	29	34,5
Dystrophie bulleuse pulmonaire	6	7,1
Total	84	100

Tableau VII : répartition des patients selon les germes isolés dans les prélèvements.

Germes isolés	Effectif (N=84)	Pourcentage
Escherichia. Coli	6	7,1
Pseudomonas aeruginosa	2	2,4
Staphylocoque aureus	2	2,4

Tableau VIII : répartition des patients en fonction du diagnostic retenu.

Diagnostic retenu	Effectif	Pourcentage
Bulle d'emphysème compressive	22	26,2
Bulle d'emphysème +cancer pulmonaire	1	1,2
Dystrophie bulleuse lobaire	5	6,0
Dystrophie bulleuse segmentaire	1	1,2
Bulle d'emphysème + pachypleurite	29	34,5
Bulle d'emphysème rompue	25	29,8
Dystrophie bulleuse culminale	1	1,2
Total	84	100,0

6-Données thérapeutiques :

Tableau IX : répartition des patients selon le type d'anesthésie utilisée.

Type d'anesthésie	Effectif	Pourcentage
Anesthésie Générale	84	100
Anesthésie Locale	00	0,0
Total	84	100,0

Tableau X : répartition des patients selon les indications chirurgicales.

Indications chirurgicales	Effectif	Pourcentage
Bulle d'emphysème compressif	22	26,2
Bulle d'emphysème suppurée	36	42,9
Emphysème bulleux congénital	7	8,3
Bulle d'emphysème rompue	18	21,4
Bulle d'emphysème+ cancer pulmonaire	1	1,2
Total	84	100

Tableau XI : répartition des patients selon les voies d'abord chirurgicales.

Voies d'abord chirurgicales	Effectif	Pourcentage
TPL (thoracotomie postéro-latérale)	80	95,2
Thoracotomie axillaire	3	3,6
Vidéothoroscopie	1	1,2

Tableau XII : répartition des patients selon le siège thoracique des lésions.

Siège des lésions thoraciques	Effectif	Pourcentage
Poumon droit	57	67,9
Poumon gauche	25	29,8
Bilatérale	2	2,4
Total	84	100,0

Tableau XIII : répartition des patients selon le siège pulmonaire des lésions.

Siège pulmonaire des lésions	Effectif	Pourcentage
Lobe supérieur	54	64,3
Lobe moyen	3	3,6
Lobe inférieur	3	3,6
Bilobaire	24	28,6
Total	84	100,0

Tableau XIV : répartition des patients selon le geste chirurgical.

Geste chirurgical	Effectif	Pourcentage
Bullectomie	75	89,3
Lobectomie	6	7,1
Bilobectomie	1	1,2
Culmenectomie	1	1,2
Segmentectomie	1	1,2
Total	84	100,0

Tableau XV : répartition des patients selon le geste chirurgical associé.

Geste chirurgical associé	Effectif (N=84)	Pourcentage
Décortication pulmonaire	29	34,5
Pleurectomie	2	2,4
Abrasion pleurale (avivement)	27	32,1
Talcage	1	1,2
Total	59	70,2

Tableau XVI : répartition des patients selon la radiographie thoracique de contrôle post-opératoire.

Radiographie thoracique post-opératoire	Effectif	Pourcentage
Ré-expansion pulmonaire complète	54	64,3
Ré-expansion pulmonaire partielle	30	35,7
Total	84	100

La **durée moyenne de séjour** hospitalier était de **16.86 jours ± 21,1**, avec des **extrêmes de 2 et 161 jours**.

7- Evolution et pronostic :

Tableau XVII : répartition des patients selon le type de complications.

Type de complications	Effectif (N=84)	Pourcentage
Fuite aérienne persistante	26	31,0
Suppuration pleurale	6	7,1
Fistule pleurale	1	1,2
Détresse respiratoire	2	2,4
Total	35	41,7

Le **taux de morbidité** est de **41,7%**.

Tableau XVIII : répartition des patients selon les causes du décès.

Causes de décès	Effectif (N=84)	Pourcentage
Embolie pulmonaire	2	2,4
Pneumopathie	1	1,2
Total	3	3,6

Le taux de **mortalité** était de **3,6%**.

8-Etude analytique :

Tableau XIX : gestes chirurgicaux et type de complications.

Complications	Fuite aérienne persistante	Suppuration pleurale	Fistule pleurale	Détresse respiratoire	Total
Geste chirurgical					
Bullectomie	13	2	1	0	16
Lobectomie	2	0	0	0	2
Bilobectomie	1	0	0	0	1
Drainage pleural	10	4	0	2	16
Total	26	6	1	2	35

Ce résultat n'était pas statistiquement significatif avec $P=0,78$.

Tableau XX : gestes chirurgicaux et décès.

Décès	Non	Oui	Total
Geste chirurgical			
Bullectomie	27	1	28
Lobectomie	4	0	4
Bilobectomie	1	0	1
Culmenectomie	1	0	1
Drainage pleural	0	2	2
Segmentectomie	1	0	1
Total	34	3	37

Il existe une corrélation entre les gestes chirurgicaux et les décès avec $p<0,05$.

Tableau XXI : antécédents et complications.

complications	fuite aérienne persistante	suppuration pleurale	détresse respiratoire	Total
Antécédents				
TBC	2	0	0	2
Cancer pulmonaire	1	0	0	1
Diabète+HTA	1	0	0	1
BPCO	11	3	2	16
HTA+Diabète+BPCO	1	0	0	1
HTA+BPCO	1	0	0	1
Total	17	3	2	22

Il n'y avait pas de corrélation entre les antécédents et les complications. P=0,99

VI : Discussion :

VI-Discussion :

1-Entraves et contraintes de l'étude : dans notre étude, certaines informations ont manqué ou ont été incomplètes dans les supports de recueil des informations (dossiers et registres). Cependant, nous avons pu recueillir les informations capitales nécessaires à l'analyse des données.

2-Aspects socio-démographiques :

2-1-Prévalence :

La chirurgie thoracique a été récemment introduite au Mali. Les résections des dystrophies bulleuses pulmonaires sont réalisées chaque fois qu'il y a une indication. La fréquence moyenne a été de 1,6% de résections bulleuses contre 21,6 cas par an chez *Yasir Ahmad Lone et al* [23]. La fréquence annuelle relative basse des résections des dystrophies bulleuses pulmonaires dans notre étude et ailleurs en Afrique subsaharienne serait liée à un faible taux de détection d'une part et d'autre part à un diagnostic tardif non accessible à la chirurgie.

2-2-Age : L'âge moyen des patients était de 39.58 ans et celui de *N'diaye et al*[10] au Sénégal était de 49 ans. Il reste inférieur à celui de *Pradheep Krishnamohan et al*[24] en Californie (USA) qui était de 56 ans. Cela explique la prévalence élevée des dystrophies bulleuses chez les sujets de deuxième âge dans les pays développés.

2-3-Sexe : Le sexe masculin était prédominant dans 79.8 % avec un sex ratio de 3.94. *Yasir Ahmad Lone et al* [23] et *Pradheep Krishnamohan et al* [24] avaient fait le même constat et avaient trouvé un sex ratio respectivement de 3,9 et 4,25. La prédominance masculine pourrait s'expliquer par le fait que le sexe masculin est plus exposé à la consommation du tabac dans notre contexte.

2-4-Etiologie de la dystrophie bulleuse : Dans notre étude l'emphysème bulleux primaire ou idiopathique représentait 21,4% inférieur à celui de *Yasir Ahmad Lone et al*[23] qui avaient retrouvé que la pathologie pulmonaire sous-jacente la plus courante était la maladie pulmonaire bulleuse idiopathique / primaire dans 35,19%. L'emphysème bulleux était secondaire à une pathologie sous-jacente dans 71,4% des cas dans notre étude. La BPCO était la deuxième pathologie pulmonaire sous-jacente la plus courante 31,48% (*Yasir Ahmad Lone et al*) [23], par contre dans notre étude la BPCO était la première pathologie sous-jacente la plus courante dans 39,3% des cas.

3-Indications chirurgicales : Les indications chirurgicales étaient la bulle d'emphysème compressive, l'emphysème bulleux congénital, la bulle d'emphysème surinfectée et la bulle d'emphysème rompue.

3-1-Bulle d'emphysème surinfectée : l'indication opératoire la plus retenue dans notre étude était la bulle d'emphysème associée à une suppuration pleurale dans 42,9% des cas par contre *N'diaye et al*[10] à Dakar avait retrouvé 4,1% nettement inférieur à celui retrouvé dans notre étude. Ce qui pourrait s'expliquer par un manque de moyens diagnostiques tels que le scanner thoracique qui demeure l'examen idéal pour confirmer le diagnostic. Ce qui entraîne le retard dans la prise en charge et les surinfections des emphysèmes bulleux. Par conséquent l'emphysème bulleux était associé à la pachypleurite dans 34,5% et avait nécessité la décortication pulmonaire dans notre étude. Dans notre série l'emphysème bulleux était associé à un pyopneumothorax 8,3% le drainage préopératoire avait été effectué pour traiter la surinfection pleurale. Le tableau clinique était marqué par la dyspnée et la douleur thoracique qui étaient présentes chez tous nos patients, accompagnées de toux productive 98,8% d'expectoration muco-purulente ou blanchâtre dans un contexte de fièvre permanente 47,6%. Les prélèvements bactériologiques avaient été effectués et des germes bactériens ont été isolés dans certains cas, la sphère bactérienne était composée de : E.coli, P.aérogenosa et les Staphylocoques.

3-2-Emphysèmes diffus pulmonaire congénital :

Dans notre étude, l'emphysème diffus pulmonaire congénital représentait 8,3% des cas en préopératoire ; dans la littérature très peu de cas sont rapportés. *Ouattara M.A et al*[18] avaient prouvé dans une étude que cette malformation se révèle habituellement dans les premiers jours ou mois de vie. La dyspnée est le signe clinique le plus fréquent. Elle est souvent d'installation progressive, évoluant dans un contexte d'apyrexie faisant évoquer une origine malformative. En cas de retard diagnostic elle peut évoluer vers une détresse respiratoire par compression des structures adjacentes, pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Le diagnostic dans notre étude a été suspecté par la radiographie du thorax et confirmée par la tomodensitométrie thoracique. Cependant le siège culmine 2,4% a été un diagnostic peropératoire dans notre étude, ceci s'explique par l'importance de la distension qui a rendu difficile l'identification de la segmentation anatomique du poumon homolatéral. Le siège lobaire 6% a été également diagnostiqué en peropératoire s'expliquant par l'importance de la distension dans notre série. En raison des retentissements du segment distendu sur le médiastin, le parenchyme pulmonaire homolatéral et controlatéral, la chirurgie semble être le traitement radical parce qu'elle permet de lever la compression [*Desorgher G et al*]. Elle a l'avantage de permettre des exérèses anatomiques segmentaires donc une épargne parenchymateuse plus importante que dans la forme lobaire, d'autant plus qu'il s'agit d'un enfant qui vient à peine au monde *Ouattara MA et al*.

3-3-Bulles d'emphysèmes compressifs : Dans notre étude l'indication de l'emphysème bulleux compressif représentait 27,4% des cas qui était inférieur à celui retrouvé par *N'diaye et al* 29,1% à Dakar[10]. Radiologiquement, les bulles apparaissent comme des zones radiotransparentes avasculaires avec de minces parois curvilignes. Le mur a généralement une épaisseur inférieure à 1 mm et peut même être invisible, ce qui rend la détection des bulles difficile; ils sont parfois confondus avec un pneumothorax *Stern et al*[25]. Les tomodensitogrammes sont plus sensibles

que les radiographies pulmonaires pour détecter les bulles pour une évaluation précise du nombre, de la taille et de la position des bulles, en particulier lorsque les bulles sont obscurcies [Stern et al]. La dyspnée d'effort progressive constitue pour certains auteurs la principale manifestation clinique des bulles d'emphysème. Tandis que pour d'autres auteurs, comme dans notre série, c'est le pneumothorax qui constitue la principale manifestation clinique. Les autres manifestations, moins fréquentes sont la surinfection de la bulle et l'hémoptysie *N'diaye et al*. La bullectomie a été associée à une pleurectomie chez les patients qui avaient présenté un pneumothorax. Le drainage préopératoire dans notre série avait été effectué pour lever la compression du parenchyme sain par la bulle géante, comme le préconise *Le Pimpec-Barthes et al*[26]. Tous les patients de notre série, comme dans la plupart des séries récentes sont symptomatiques. En effet, il est actuellement conseillé de réaliser une bullectomie chez les patients symptomatiques, chez les patients dont la bulle d'emphysème est compliquée ou chez les patients dont la bulle occupe plus du tiers d'un hémithorax *Le Pimpec-Barthes F et al*[26].

3-4- Bulle d'emphysème rompue : dans notre étude l'emphysème bulleux rompu était retrouvé dans 29,8% en peropératoire. Le drainage pleural 29,8% préopératoire dans notre série avait été effectué pour lever la compression du parenchyme sain par le pneumothorax et a permis la ré expansion pulmonaire avec suite favorable tout en évitant une thoracotomie, comme le préconise *Le Pimpec-Barthes et al*. Une étude similaire a été réalisée par *Yasir Ahmad Lone et al*[23], dans laquelle le drainage thoracique moyen dans les 24 premières heures après l'opération était de 450 ± 220 ml avec une plage de 250 à 900 ml. Les tubes thoraciques ont été retirés 9 à 14 jours après l'opération (jour moyen 5), à l'exclusion des 2 patients ayant développé un empyème.

4-Resultats :

4-1-voies d'abord : Dans notre étude la TPL était la plus réalisée 65,5%, la thoracotomie axillaire 3,6%, la vidéo thoracoscopie 1,2% a été réalisée lors d'un abord thoracique bilatéral en un temps opératoire, comparativement à l'étude réalisée à Dakar par *N'diaye et al* [10], dans laquelle la voie d'abord était une thoracotomie postéro latérale 54,1% et une thoracotomie axillaire 8,3%. Dans notre étude l'emphysème bulleux rompu et compliqué de pneumothorax ou de pyopneumothorax était traité par le drainage pleural percutané 29,8%. La vidéothoracoscopie est actuellement la voie d'abord préférentielle. Elle a l'avantage d'être peu invasive et s'est avérée aussi fiable et sûre que la thoracotomie *Le Pimpec-Barthes F et al*[26].

4-2-types de résections bulleuses : Les gestes chirurgicaux étaient la bullectomie 59.5%, la lobectomie bulleuse 7.1%, la résection du culmen 2.4%, la bilobectomie 1.2 %. Les gestes chirurgicaux associés étaient la décortication pulmonaire 49,2%, la pleurectomie 3,4%, l'abrasion pleurale 45,8% et le talcage 1,7%. Une étude similaire avait eu lieu en Island par *SI Gunnarsson et al*[27] ; au cours de laquelle il y a eu 66,6% bullectomies bilatérales et 25% unilatérales et 8,3% une lobectomie. L'opération a été une bullectomie chez 54 patients, une lobectomie chez 6, une plicature chez 2 et une bilobectomie chez 1 *Pradheep Krishnamohan et al*[24]

4-3- Morbidité : la morbidité dans notre série était de 41,7% dont les complications rencontrées étaient les fuites aériennes prolongées 31%, les suppurations pleurales 7,1%, la fistule pleurale 1,2%, et la détresse respiratoire 2,4%. Ces complications postopératoires dans notre étude ont entraîné un prolongement du séjour hospitalier avec une durée moyenne de 16.86 jours \pm 21,1 ; avec des extrêmes de 2 et 161 jours, comparativement aux résultats trouvés par *SI Gunnarsson et al*[27] les fuites d'air prolongées (75%) et la pneumonie (17%) étaient les complications postopératoires les plus courantes. A Dakar le taux de morbidité était de 37,5% et la principale complication après la bullectomie était la fuite aérienne persistante 29% dans la série de *N'diaye et al.* Ainsi, les durées maximales d'hospitalisation dans les séries de *Gunnarsson et al.*, *Krishnamohan et al.*(28), sont respectivement de 41 jours, 57 jours et de 74 jours.

4-4-Mortalité : le taux de mortalité dans notre étude était de 3,6% ; l'embolie pulmonaire était la cause de décès dans 2,4% cas, survenue au deuxième jour d'hospitalisation, chez des patients dont on avait fait le drainage pleural pour complication d'un emphysème bulleux rompu. L'autre cause de décès était la pneumopathie dans 1,2% cas, qui était survenue trois années après la bullectomie chez un malade avec suites favorables, le geste chirurgical associé était le talcage pleural. Un patient soit 4,1% est décédé au 2e jour post opératoire suite à une insuffisance respiratoire aiguë *N'diaye et al*[10]. Les trois patients qui ont expiré avaient une maladie diffuse dans le parenchyme pulmonaire environnant. Le taux de mortalité global à la fin de la période d'étude était de 5,56% *Yasir Ahmad Lone et al*[23]. Ces taux de mortalité sont légèrement supérieurs aux données de notre étude mais qui restent statistiquement très élevés sont les conséquences de l'existence des comorbidités chez nos patients et le retard dans les diagnostics.

4-5-Pronostic : Dans notre étude le pronostic de nos patients était bon, après la chirurgie. *Assane Ndiaye et al*[10] avaient fait le même constat en observant la durée moyenne de suivi qui était de 26 mois. Durant ce suivi, ils avaient observé une amélioration de la dyspnée chez tous les patients et n'avaient noté aucune complication. La bullectomie est une technique chirurgicale efficace, fiable et sûre qui peut permettre aux patients d'avoir une meilleure qualité de vie pendant quelques années.

Conclusion : la chirurgie de résection des dystrophies bulleuses est de plus en plus utilisée dans notre étude, ce qui est lié certainement à l'évidence des indications chirurgicales. La radiographie thoracique ou/et le scanner thoracique permet d'établir le diagnostic. L'échographie cardiaque et l'exploration fonctionnelle respiratoire n'étaient pas systématiques dans notre étude. La thoracotomie postérolatérale (TPL) était la voie d'abord la plus utilisée vis-à-vis de la vidéothoroscopie et de la thoracotomie axillaire car la dystrophie bulleuse pulmonaire était dans la majorité des cas associée à la pachypleurite. La réduction du volume pulmonaire et la bullectomie ont permis d'améliorer la qualité de vie de nos patients plus particulièrement chez les nourrissons. La morbidité et la mortalité restent faibles.

Référence :

1. Klingman RR, Angelillo VA, DeMeester TR. Cystic and bullous lung disease. *The Annals of thoracic surgery*. 1991;52(3):576–580.
2. van Berkel V, Kuo E, Meyers BF. Pneumothorax, bullous disease, and emphysema. *Surgical Clinics*. 2010;90(5):935–953.
3. O'Brien CJ, Hughes CF, Gianoutsos P. Surgical treatment of bullous emphysema. *Australian and New Zealand Journal of Surgery*. 1986;56(3):241–245.
4. Standards for the diagnosis and care of patients with chronic obstructive pulmonary disease. American Thoracic Society. *Am J Respir Crit Care Med*. nov 1995;152(5 Pt 2):S77-121.
5. Mannino DM, Buist AS. Global burden of COPD: risk factors, prevalence, and future trends. *Lancet*. 1 sept 2007;370(9589):765-73.
6. Cooper JD, Patterson GA, Sundaesan RS, et al. Results of 150 consecutive bilateral lung volume reduction procedures in patients with severe emphysema. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 1996;112(5):1319–1330.
7. Snider GL. Reduction Pneumoplasty for Giant Bullous Emphysema. *Chest*. févr 1996;109(2):540-8.
8. Yach D, Myers J, Bradshaw D, Benatar SR. A respiratory epidemiologic survey of grain mill workers in Cape Town, South Africa. *American Review of Respiratory Disease*. 1985;131(4):505–510.
9. Adeyemo AO, Andy JJ. Surgical considerations in the management of giant emphysematous bullae. *Journal of the National Medical Association*. 1987;79(9):945.
10. Ndiaye A, Nkomo DDB, Diatta S, et al. Indications et résultats de la chirurgie de résection des bulles d'emphysème pulmonaire. *Pan Afr Med J [Internet]*. 20 sept 2018
11. Wood AM, Tan SL, Stockley RA. Chronic obstructive pulmonary disease: towards pharmacogenetics. *Genome Med*. 30 nov 2009;1(11):112.

12. Masson E. Anatomie du poumon humain [Internet]. EM-Consulte. [cité 15 août 2020].
13. Pneumologie - Présentation - EM consulte [Internet]. [cité 12 août 2020].
14. J B, F K, P E, J A, G B. Morphometric study in chronic obstructive bronchopulmonary disease. Pathologic, clinical, and physiologic correlations. *Am Rev Respir Dis*. 1 mai 1969;99(5):669-95.
15. Laennec RT. De l'auscultation médiate. Paris : JA Brosson et JS Chaude, 1901 – Recherche Google [Internet]. [Cité 12 août 2020].
16. Specificity and Sensitivity of the Assay for Elastin-derived Peptides in Chronic Obstructive Pulmonary Disease | American Review of Respiratory Disease [Internet]. [cité 12 août 2020].
17. emphysème pulmonaire: Grands syndromes anatomocliniques pdf - Recherche Google [Internet]. [cité 10 août 2020].
18. Ouattara MA, Togo S, Kané B, Yena S. Emphysème segmentaire géant congénital compressif: diagnostic et traitement. *Pan African Medical Journal*. 2016;23(1).
19. Masson E. Traitement chirurgical du pneumothorax spontané [Internet]. EM-Consulte. [cité 10 août 2020].
20. Thoracoscopic mediastinal lymph node sampling: useful for mediastinal lymph node stations inaccessible by cervical mediastinoscopy. - Abstract - Europe PMC [Internet]. [cité 12 août 2020].
21. Temes RT, Willms CD, Endara SA, Wernly JA. Fissureless Lobectomy. *The Annals of Thoracic Surgery*. janv 1998;65(1):282-4.
22. Masson E. Problèmes chirurgicaux posés par les pleurésies purulentes [Internet]. EM-Consulte. [cité 12 août 2020].
23. Lone YA, Dar AM, Sharma ML, Robbani I, Sarmast H, Mushtaq E, et al. Outcome of the Surgical Treatment of Bullous Lung Disease: A Prospective Study. :7.

24. Krishnamohan P, Shen KR, Wigle DA, et al. Bullectomy for Symptomatic or Complicated Giant Lung Bullae. *The Annals of Thoracic Surgery*. févr 2014;97(2):425-31.
25. Stern EJ, Webb WR, et al. Idiopathic giant bullous emphysema (vanishing lung syndrome): imaging findings in nine patients. *AJR American journal of roentgenology*. 1994;162(2):279–282.
26. Le Pimpec-Barthes F, Das Neves-Pereira J-C, et al. Chirurgie de réduction volumique et des bulles géantes dans l'emphysème pulmonaire. *Revue de Pneumologie Clinique*. 1 avr 2012; 68(2):131-45.
27. Gunnarsson SI, Johannesson KB, et al. Incidence and Outcomes of Surgical Resection for Giant Pulmonary Bullae — A Population-Based Study. *Scand J Surg*. sept 2012; 101(3):166-9.
28. Krishnamohan P, Shen KR, et al. Bullectomy for Symptomatic or Complicated Giant Lung Bullae. *The Annals of Thoracic Surgery*. 1 févr 2014;97(2): 425-31.
29. Nganmeni Ignace et al. Les pathologies thoraciques chirurgicales dans le service de chirurgie «A» de l'hôpital du point-G : revue des cas. Janvier 2000-Mars 2004.

Fiche d'enquête : N°

I - Données sociodémographiques :

-Nom :

-Prénoms :

-Age :en année ; **-Genre :** Masculin Féminin

-Situation matrimoniale : Marié , célibataire , divorcé , veuf (ve)

-Résidence : Bamako , kayes , sikasso , koulikoro , Tombouctou , Gao , Kidal , Mopti , Ségou , l'extérieur ;

-N° Tél :

-Profession : fonctionnaire , paysan(ne) , ménagère , ouvrier , enfant

-Nationalité : **-Date d'entrée :**

II- Motif de consultation : (*plusieurs réponses peuvent être cochées*)

Toux , douleur thoracique , dyspnée , fièvre , autres.....

III- Circonstances de survenue : Traumatisme thoracique ; Bulle pulmonaire primitif ; Bulle pulmonaire secondaire ; Emphysème pulmonaire diffus .

IV- Mode d'acheminement du malade : Domicile , Evacué , référé

V- Moyen de transport : Véhicule/Taxi , Moto , Ambulance

V- Antécédents : HTA , Diabète , TBC (tuberculose) , cancer pulmonaire , BPCO , Autres.....

VI- Mode de vie du patient :

-Facteurs de risque : Tabagisme , Alcoolisme , Dyslipidémie , Autres :

-Nombre de paquet année : /...../ **-Niveau socio-économique :** Faible , moyen , élevé

VII- Signes :

-Signes cliniques : **-signes fonctionnels** (Toux , douleur thoracique), **-signes généraux** (fièvre , amaigrissement), **-signes physiques** (dyspnée , détresse respiratoire .

-Examens paracliniques :

-Résultats de la radiographie thoracique : Bulle d'emphysème ; niveau hydroaérique ; hyperclarté pulmonaire ; Epaicissement pleural+ bulle ; bulle +opacité tumorale , autres :.....

-Résultats du scanner thoracique : Bulle d'emphysème ; bulle + pachypleurite ; bulle+tumeur ; dystrophie bulleuse congénitale ; bulle +épanchement pleural , -Type de dystrophie bulleuse congénital : ELG ; MAKP ; KB ; autres :.....

-Lésions anatomocliniques : Bulle d'emphysème compressive ; Dystrophie bulleuse congénitale , Bulle d'emphysème et pneumothorax ; Pyopneumothorax et bulle d'emphysème ; Bulle d'emphysème et pachypleurite ; Bulle d'emphysème et cancer pulmonaire ;

-Echo cardiaque , Spirométrie ,

VIII -Diagnostic :

-Diagnostic préopératoire : Bulle d'emphysème compressive ; Dystrophie bulleuse congénitale ; Bulle d'emphysème suppurée ; Bulle d'emphysème + cancer pulmonaire ; Bulle d'emphysème rompue

-Siège des lésions thoraciques : poumon droit , poumon gauche , bilatéral

IX -Traitement :

-Indications chirurgicales : Bulle d'emphysème compressive ; Bulle d'emphysème suppurée , Emphysème bulleux congénital ; Bulle d'emphysème + cancer pulmonaire ; Bulle d'emphysème rompue ; Autres .

-Type d'anesthésie : Anesthésie générale ; Anesthésie locale ; Anesthésie locorégionale

-Voie d'abord chirurgicale : Thoracotomie postéro latérale(TPL) , thoracotomie latérale , thoracotomie antérieure vidéo thoracoscopie

-Siège pulmonaire de la lésion : Lobe supérieur droit , lobe moyen droit , lobe inferieur droit , bi-lobaire pulmonaire ; Lobe supérieur gauche ;

-Geste chirurgical : Bullectomie , lobectomie , culmenectomie ; segmentectomie ; Bilobectomie ; drainage pleural ; lobe inferieur gauche

-Gestes chirurgicaux associés : Décortication pulmonaire ; Pleurectomie ; Talcage pleural ; Abrasion pleurale

-Diagnostic peropératoire : Bulle d'emphysème compressive ; dystrophie bulleuse lobaire ; dystrophie bulleuse segmentaire ; Dystrophie bulleuse culminale ; bulle d'emphysème + pachypleurite ; bulle d'emphysème +cancer pulmonaire ; bulle d'emphysème rompue ;

-Resultat anapath : Dystrophie bulleuse ;

-Contrôle postopératoire radiologique ;

-Résultat de la Rx thoracique de contrôle : -réexpansion pulmonaire complète ; - réexpansion partielle ;

-Kinésithérapie respiratoire ;

X-Evolution/Pronostic :

- complications ; **-Types de complications :** Suppuration pleurale ; Fuite aérienne persistante ; Fistule broncho pleurale ; Détresse respiratoire ; autres :.....

- Germe isolé :.....

-Décédé ; **-Date de décès...../...../.....**

-Causes de décès.....

-Date d'intervention :...../...../.....Date de sortie:...../...../.....

Résumé :

Introduction : La bullectomie est le traitement de choix des dystrophies bulleuses pulmonaires symptomatiques.

Objectif : Evaluer les résultats de la chirurgie des dystrophies bulleuses pulmonaires dans le service de CT de l'Hôpital du Mali.

Méthodes : c'était une étude rétrospective descriptive de janvier 2012 au 30 Aout 2020. Les variables étudiées étaient les données diagnostiques, thérapeutiques et évolutives.

Résultats : la dystrophie bulleuse a représenté 1,6% des hospitalisations. L'âge moyen était $39,6 \pm 23,4$ années, avec des extrêmes de 0,16 an et 85 ans ; Indications opératoires : une dystrophie bulleuse compressive 26,2%, emphysème bulleux congénital 8,3%, des bulles surinfectées 42,9%, et emphysème bulleux rompu 21,4%. Gestes réalisés : une bullectomie 59,5%, une lobectomie 7,1%, une culmenectomie 1,2%, et drainage pleural 29,8%. La morbidité était de 41,7% et la mortalité hospitalière était de 3,6%. La durée moyenne d'hospitalisation était 25 jours avec des extrêmes de 07 à 161 jours.

Conclusion : la bullectomie a amélioré la qualité de vie de nos patients ; Elle doit être réalisée dans un milieu spécialisé ; la morbidité et la mortalité ne sont pas à négliger.

Mots clés : Bullectomie, Emphysème, Hôpital du Mali