

UNIVERSITE DE NANTES

UFR DE MEDECINE
ECOLE DE SAGES-FEMMES

Diplôme d'État de Sage-femme

UNE PATHOLOGIE PULMONAIRE RARE
ASSOCIEE A LA GROSSESSE :
LE SYNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD

A propos de l'étude d'un cas et d'une revue de la littérature

Floriane LAGRANGE

Née le 17 mars 1986

Directeur de mémoire : Professeur Henri-Jean PHILIPPE

Promotion 2006-2010

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
PREMIERE PARTIE: LE SYNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD (SJM).....	2
I. Historique.....	2
II. Épidémiologie.....	2
1. Fréquence	2
2. Population cible	3
3. Mortalité / Morbidité	3
III. Étiologies.....	3
IV. Physiopathologie	4
V. Histologie	5
VI. Diagnostic	6
VII. Diagnostics différentiels.....	7
VIII. Signes cliniques / Complications	9
1. Examen clinique	9
2. Examens complémentaires.....	10
2.1. L'imagerie	10
2.2. Les gaz du sang	10
2.3. Les Explorations Fonctionnelles Respiratoires (EFR)	11
IX. Prise en charge / Traitements.....	13
1. Hygiène de vie	13
2. Traitements médicaux.....	14
3. Traitement chirurgical	14
DEUXIEME PARTIE: SYNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD ET GROSSESSE.....	15
I. Présentation du cas.....	15
1. Antécédents.....	15
1.1. Familiaux	15
1.2. Médicaux	15
1.3. Chirurgicaux	16

1.4. Gynécologiques.....	16
1.5. Obstétricaux	16
2. Histoire de la pathologie pulmonaire	17
3. Déroulement de la grossesse.	17
3.1. Prise en charge obstétrical	17
3.1.1. Les consultations.....	17
3.1.2. Les échographies.....	19
3.2. Prise en charge cardio-pulmonaire	19
3.2.1. Les examens cliniques.....	20
3.2.2. Les épreuves respiratoires.....	20
3.2.3. Les électrocardiogrammes (ECG)	20
3.2.4. Les échographies cardiaques.....	21
4. L'accouchement.....	21
5. Le post-partum.....	23
II. Description d'un cas de la littérature.....	24
III. Modifications physiologiques de la fonction respiratoire et du système cardio-vasculaire pendant la grossesse	26
1. Modification des structures thoraciques	26
2. Modifications hormonales	27
2.1. Progestérone et œstrogènes	27
2.2. Prostaglandines.....	27
2.3. Cortisol, hormone de croissance (GH), insuline et glucagon.....	27
3. Adaptations fonctionnelles respiratoires.....	28
3.1. Les volumes pulmonaires	28
3.2. Les voies aériennes.....	28
3.3. Capacité de diffusion au niveau de la membrane alvéolo-capillaire	29
3.4. Ventilation et consommation en oxygène.....	29
3.5. Hématose et équilibre acide-base.....	30
4. Dyspnée	30
5. Modifications cardio-vasculaires	31
IV. Retentissement de la grossesse sur le syndrome de SJM.....	33
1. La dyspnée	33
2. L'asthme.....	34
3. Les infections pulmonaires	35
4. L'emphysème	35
5. Les hémoptysies.....	35

6. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).....	36
V. Retentissement du syndrome de SJM sur la grossesse	37
1. Retard de croissance intra-utérin (RCIU)	37
2. Accouchement prématuré	37
3. Pré-éclampsie.....	38
4. Infections néonatales.....	38
VI. Prise en charge de la patiente	39
1. Versant pneumologique	39
1.1. Prise en charge générale.....	39
1.2. Les infections pulmonaires	41
2. Versant obstétrical	42
2.1. La grossesse	42
2.2. L'accouchement.....	43
2.3. Le post-partum	43
3. Rôle de la Sage-femme	44
3.1. L'accompagnement de la grossesse.....	44
3.2. L'accouchement.....	44
3.3. Le post-partum	45
CONCLUSION.....	46
BIBLIOGRAPHIE.....	47

ABREVIATIONS

<i>AFP</i> : Alpha-fœto-protéine	<i>OIDA</i> : Occipito-Iliaque Droite Antérieure
<i>BIP</i> : Diamètre Bi-Pariétal	<i>OIGA</i> : Occipito-Iliaque Gauche Antérieure
<i>BPCO</i> : Bronchopneumopathie Chronique Obstructive	<i>PA</i> : Périmètre Abdominal
<i>CPT</i> : Capacité Pulmonaire Totale	<i>PC</i> : Périmètre Crânien
<i>CRF</i> : Capacité Résiduelle Fonctionnelle	<i>PMI</i> : Protection Maternelle et Infantile
<i>CV</i> : Capacité Vitale	<i>RCIU</i> : Retard de Croissance Intra-Utérin
<i>DEM</i> : Débits Expiratoires Maximum	<i>RSM</i> : Rupture Spontanée des Membranes
<i>DEP</i> : Débit Expiratoire de Pointe	<i>SA</i> : Semaines d'Aménorrhées
<i>DLCO</i> : Capacité de diffusion pulmonaire du CO	<i>SDRA</i> : Syndrome de Détresse Respiratoire de l'Adulte
<i>ECG</i> : Électrocardiogramme	<i>SJM</i> : Swyer-James-Macleod
<i>EFR</i> : Explorations Fonctionnelles Respiratoires	<i>VCI</i> : Veine Cave Inférieure
<i>ERCF</i> : Enregistrement du Rythme Cardiaque Fœtal	<i>VCT</i> : Variabilité à Court Terme
<i>GH</i> : Hormone de Croissance	<i>VEMS</i> : Volume Expiratoire Maximum Seconde
<i>hCG</i> : Hormone Gonadotrophique Chorionique	<i>VG</i> : Ventricule Gauche
<i>HTAP</i> : Hypertension Artérielle Pulmonaire	<i>VR</i> : Volume Résiduel
<i>IRM</i> : Imagerie par Résonance Magnétique	<i>VRE</i> : Volume de Réserve Expiratoire
<i>LCC</i> : Longueur Cranio-Caudale	<i>VRI</i> : Volume de Réserve Inspiratoire
	<i>VT</i> : Volume courant

INTRODUCTION

Le syndrome de Swyer-James-Macleod, aussi appelé « poumon clair unilatéral » ou « emphysème unilatéral » est une pathologie pulmonaire rare. Décrit depuis les années 1950, ce syndrome s'apparente à une bronchopneumopathie obstructive développée en particulier à la suite de bronchiolites aiguës virales de l'enfance.

Le cas d'une patiente atteinte par le syndrome de Swyer-James-Macleod suivie au Centre Hospitalier Universitaire de Nantes a suscité notre intérêt. Face à cette maladie, se sont aussitôt posées les questions du suivi à instaurer pendant la grossesse, de l'évolution du syndrome, du retentissement sur la grossesse, et à terme du mode d'accouchement.

Nous avons voulu répondre au mieux à cette problématique.

En premier lieu, nous présenterons le syndrome de Swyer-James-Macleod en dehors de la grossesse : les différentes étiologies, la physiopathologie, le diagnostic et les diagnostics différentiels, les signes cliniques ainsi que la prise en charge.

Puis, après l'étude du cas de M^{me} T. et la présentation d'un cas issu de la littérature, nous évoquerons les différentes modifications respiratoires physiologiques de la grossesse.

Enfin, nous exposerons les diverses conséquences de cette pathologie sur la grossesse et inversement, ainsi que la prise en charge nécessaire.

PREMIERE PARTIE

LE SYNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD (SJM)

Il s'agit d'une bronchopneumopathie obstructive liée entre autres aux séquelles anatomiques de bronchiolites aiguës virales de l'enfance.

I. Historique

Cette pathologie fut décrite en 1953 pour la première fois par P.R. Swyer et G.C.W. James chez un enfant de six ans présentant un emphysème pulmonaire unilatéral, et traité par une pneumonectomie. Cet enfant avait des antécédents de bronchopneumonies récurrentes, ainsi que de bronchites ayant affectées uniquement le poumon droit. Les radiographies pulmonaires révélèrent une hyperclarté relative du poumon touché, ainsi qu'une diminution de la vascularisation [1].

Un an plus tard, W.M. Macleod rapportait des cas semblables chez neuf patients adultes âgés de 18 à 41 ans [2].

A l'heure actuelle, ce syndrome a été décrit chez plus de cent patients [3].

II. Épidémiologie

1. Fréquence

Il s'agit d'une pathologie très rare : une étude examinant 17450 radiographies a estimé une prévalence de ce syndrome à 0.01% [4].

Deux autres études ont aussi démontrées la rareté de cette maladie :

- en 1969, Gold^{et al} retrouvaient seulement trois cas d'enfants atteints sur soixante-neuf porteurs d'une infection pulmonaire à Adénovirus [5],
- en 1973, Gosink^{et al} trouvèrent seulement deux cas porteurs de ce syndrome chez cinquante-deux patients atteints de bronchiolites oblitérantes [6].

2. Population cible

Cette pathologie se développe dans l'enfance, entre deux et huit ans, mais est en général de découverte tardive entre vingt et quarante ans.

Elle touche aussi bien les hommes que les femmes.

3. Mortalité / Morbidité

La mortalité n'est pas liée directement au syndrome mais aux conséquences cliniques engendrées par celui-ci, telles que les complications infectieuses, les hémoptysies,...Cependant, une bonne prise en charge de ces complications diminue très fortement le taux de mortalité.

III. Étiologies

Ce syndrome est la conséquence des séquelles de bronchiolites de l'enfance (virales, bactériennes ou toxiques) : il représente le stade final d'agressions répétées ayant laissé des lésions élémentaires disposées irrégulièrement.

Les agents incriminés sont principalement les virus tels que les Adénovirus, le virus de la rougeole, le virus syncytial respiratoire, *Influenza Virus*, *Mycoplasma Pneumoniae*, mais aussi parfois des bactéries (*Bordetella Pertussis*, *Streptococcus pneumoniae*...) [7], [8], [9].

Ce type d'antécédent infectieux n'est cependant présent que dans la moitié des cas : pour environ 40% des patients, aucun historique d'épisodes répétés d'infections respiratoires durant l'enfance n'est retrouvé [10], [11].

Dans la littérature, il est aussi fait état de quelques cas ayant développé ce syndrome suite à une radiothérapie, ou après l'inspiration d'un corps étranger [12].

De plus, il a été suggéré que des facteurs congénitaux pouvaient contribuer au développement du syndrome de SJM (un cas familial a d'ailleurs été recensé [13]). Une étude partant de cette hypothèse s'est intéressée aux caractéristiques cliniques et cytogénétiques de trois patients porteurs de cette pathologie. Des prélèvements de cellules du mucus bronchique ainsi que des lymphocytes périphériques sanguins furent effectués,

mais les différentes analyses réalisées ne mirent pas d'anomalie du caryotype en évidence. Cependant, la base moléculaire du syndrome de Macleod reste encore à élucider [14].

IV. Physiopathologie

Initialement, on pensait que le syndrome de SJM avait une origine congénitale du fait de l'hypoplasie de l'artère pulmonaire. Cette théorie fut abandonnée devant le nombre de patients possédant des bronches non atteintes ou une vascularisation normale [15].

Le mécanisme physiopathologique de ce syndrome s'apparenterait à celui d'une bronchopneumopathie obstructive.

Les lésions engendrées par des bronchiolites aiguës survenues avant l'âge de huit ans (avant la maturation pulmonaire complète) pourraient entraîner un trouble de la croissance normale du poumon de type hypoplasie alvéolaire acquise. Celui-ci se caractérise par la présence de lésions obstructives au niveau des bronchioles terminales et l'absence de développement des bourgeons alvéolaires distaux, voir même la destruction des parois alvéolaires déjà existantes.

La cicatrisation de ces lésions aurait pour conséquences le développement de bronchiolites oblitérantes ainsi que d'emphysème.

Le syndrome est d'ailleurs parfois nommé « emphysème lobaire » ou « emphysème unilatéral », mais ces appellations sont trop restrictives devant les formes anatomiques variées de la maladie : atteinte d'un seul lobe pulmonaire ou de plusieurs au sein du même poumon, ou encore atteinte des deux poumons [16].

Le volume pulmonaire peut-être normal, diminué, voire légèrement augmenté dans certains cas. Ce volume dépend d'une part de l'âge de survenue de la bronchiolite aiguë, et d'autre part de l'importance des lésions d'emphysème, et donc du volume d'air piégé [17], [18].

La fibrose du septum inter-alvéolaire est elle responsable d'une oblitération du lit capillaire pulmonaire, puis d'une diminution du flux sanguin au niveau des artères, ce qui entraîne une hypoplasie artérielle [19].

Par ailleurs, les zones atteintes étant moins bien ventilées, elles sont le siège d'une vasoconstriction hypoxique entraînant une augmentation des résistances vasculaires ce qui a pour effet de diminuer la vascularisation.

En parallèle, on observe une redistribution de la circulation sanguine vers les zones saines qui apparaissent alors hyper-vascularisées : le poumon non atteint peut donc être légèrement hypertrophié [20].

Des analyses de lavages broncho-alvéolaires ont démontré un processus continu d'inflammation, découvert plusieurs années après la lésion pulmonaire [21].

V. Histologie

Très peu de descriptions histologiques ont été faites à propos de cette pathologie. Swyer et James, suite à la résection du poumon effectuée chez l'enfant atteint par ce syndrome, décrivent la présence de multiples espaces kystiques, d'un emphysème, d'une inflammation chronique, et des bronches sans particularité [1].

Morita^{et al} [22], ainsi que Koyama^{et al} [23] décrivent eux aussi la présence d'un emphysème, de bronchiectasies, d'inflammations interstitielles chroniques, d'une oblitération généralisée du lit capillaire pulmonaire, d'une hypertrophie de l'artère pulmonaire (résultant d'une hypertension pulmonaire), ainsi que d'une fibrose péri-bronchique.

Un cas très rare de « remaniement placentaire » a été décrit chez un patient porteur du syndrome de SJM : il s'agit d'une caractéristique histologique présente habituellement chez des patients souffrant d'un emphysème sévère induit entre autres par le tabac. Il se caractérise par le développement au sein des alvéoles d'un aspect vilieux particulier pouvant ressembler aux villosités placentaires.

La pathogénicité de cette modification histologique est inconnue, et fait probablement suite au développement d'œdèmes, de fibroses, ou d'une inflammation chronique au niveau du tissu alvéolaire [3].

VI. Diagnostic

Le diagnostic s'avère souvent difficile et est de ce fait réalisé de façon assez tardive, à l'occasion d'une radiographie faite pour une autre raison.

Il est essentiellement radiographique : dans les formes classiques, il peut être posé par la seule observation de deux clichés standards du thorax, l'un en inspiration et l'autre en expiration.

Typiquement, il s'agit d'un petit poumon clair « trappant » :

- A l'*inspiration*, présence d'une hyperclarté unilatérale :
 - le volume du poumon clair est identique ou réduit par rapport au poumon contro-latéral,
 - présence d'une hypo-vascularisation : les vaisseaux sont raréfiés, grêles, le hile est de petite taille,
 - hyper-vascularisation du poumon controlatéral de par la redistribution du flux.
- En *expiration forcée* :
 - trappage : piégeage d'air du côté du "petit poumon clair" donnant un aspect de mosaïque, représentant la sortie difficile et lente de l'air hors des alvéoles pulmonaires,
 - refoulement vers le côté sain de la trachée et du médiastin.



Figure 11: Radiographie de thorax chez un sujet atteint par le syndrome de SJM : hypertransparence du poumon gauche.

Ce syndrome est aussi nommé « poumon clair unilatéral » puisqu'il atteint en majorité un seul poumon.

Le lobe inférieur du poumon gauche est plus souvent touché que le poumon droit (88% contre 25%) [24].

La diminution de la vascularisation, ainsi que la surdistension des alvéoles sont responsables de l'hypertransparence radiographique de la zone atteinte [16].

D'autres méthodes d'imagerie peuvent aussi être utilisées :

- *le scanner thoracique* : en raison de sa plus grande sensibilité par rapport à la radiographie, il est aujourd'hui l'examen privilégié. En effet, sa réalisation est essentielle pour démontrer les formes plus localisées de la maladie et pour objectiver les complications, en particulier infectieuses, ou les pathologies

associées causées par le même agresseur infectieux initial (sténoses trachéales et bronchiques, bronchiectasies,...).

- *l'IRM* : les vaisseaux pulmonaires apparaissent plus petits que la normale. Les bronches périphériques ne sont pas développées, et la vascularisation s'est stoppée au stade où l'infection s'est produite.
- *la scintigraphie pulmonaire de perfusion et de ventilation* : elle met en évidence le double déficit de perfusion et de ventilation du poumon atteint. La démonstration d'altérations mixtes témoigne de la présence de zones aérées mais non directement ventilées, et donc non perfusées.
- *la fibroscopie bronchique* : elle peut être utile en permettant d'exclure une cause obstructive d'hypertransparence pulmonaire (tumeur, corps étranger,...).
- *l'angiographie* : il s'agit d'un examen invasif qui n'est aujourd'hui plus indispensable au diagnostic. L'artère pulmonaire et ses branches apparaissent plus petites et hypoplasiques.

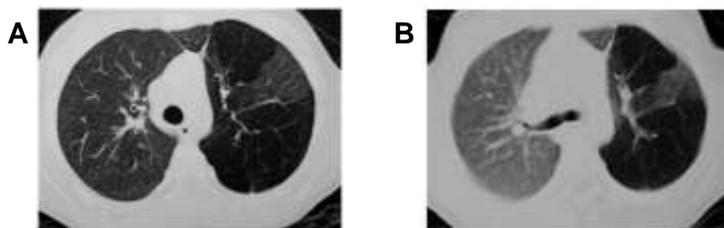


Figure 12: Scanners pulmonaires chez un sujet atteint par le syndrome de SJM au poumon droit.

A : en inspiration forcée, **B** : en expiration forcée.



Figure 13: Scintigraphie: la base pulmonaire droite apparaît hypo-vascularisée.

VII. Diagnostics différentiels

Différencier le syndrome de SJM des autres causes d'hypertransparences pulmonaires localisées secondaires à une diminution de la vascularisation est généralement aisé.

Dans une étude réalisée au début des années 1980, le diagnostic de poumon hypertransparent chronique était posé pour :

- le Syndrome de Macleod (45%)
- l'emphysème localisé (20%)
- l'hypoplasie congénitale de l'artère pulmonaire (10%)
- le carcinome bronchique (7.5%)
- la post-radiothérapie (5%)

- le néoplasme intra-bronchique bénin (2.5%)

Il était retrouvé plus de dommages vasculaires dans le syndrome de Macleod [25].

ETIOLOGIES		DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
Congénitales	Hypoplasie pulmonaire congénitale	<i>Scanner thorax</i> → lésions associées : situs inversus, drainage veineux du poumon droit dans la VCI, vascularisation du poumon droit par les artères systémiques
	Agénésie de l'artère pulmonaire	} <i>Angioscanner thorax</i> ou <i>Artériographie pulmonaire</i>
	Anomalie d'implantation de l'artère pulmonaire gauche	
	Atrésie bronchique congénitale	<i>Scanner thorax</i>
Infectieuses	<i>Mycobacterium tuberculosis</i>	<i>Scanner thorax</i> : adénopathies hilaires
	<i>Staphylococcus aureus</i>	<i>Scanner thorax</i> : pneumatocèles (séquelles de pneumonie)
Tumorales	Tumeurs pulmonaires	<i>Scanner thorax</i> et <i>Fibroscopie bronchique</i>
	Maladie de Hodgkin, lymphosarcome	<i>Scanner thorax</i> : adénopathies hilaires et médiastinales
Autres	Embolie pulmonaire (sans infarctus)	<i>Angioscanner thorax</i> ou <i>Artériographie pulmonaire</i>
	Emphysème	<i>Scanner thorax</i>
	Inhalation de corps étranger	<i>Fibroscopie bronchique</i>
	Sarcoïdose	<i>Scanner thorax</i> : adénopathies hilaires

Tableau 1: Diagnostics différentiels des hypertransparences pulmonaires localisées secondaires à une diminution de la vascularisation (en dehors du syndrome de Macleod) [16]. VCI : Veine Cave Inférieure.

VIII. Signes cliniques / Complications

Le syndrome de SJM est asymptomatique chez environ 25% des patients [26]. Il s'agit d'une affection bénigne, dont le pronostic dépend des complications infectieuses ou hémorragiques des bronchiectasies associées.

1. Examen clinique

On retrouve dans la majorité des cas :

- une légère asymétrie thoracique,
- une respiration raccourcie et bruyante,
- une dyspnée à l'effort,
- une toux chronique productive plus ou moins associée à une hémoptysie (saignement survenant suite à la rupture d'un vaisseau intra-bronchique),
- des crépitants à l'auscultation.

Ce syndrome peut être responsable :

- d'une hypoxémie,
- d'asthme,
- de bronchiolites oblitérantes,
- d'infections secondaires, en particulier fongiques, favorisées par la perte d'action des cils et la diminution du drainage bronchique,
- d'une hypertension artérielle pulmonaire,
- d'un cœur pulmonaire.

Une *bronchiolite oblitérante* se caractérise par une inflammation cellulaire active conduisant généralement à une fibrose du collagène sous-muqueux et péri-bronchiolaire. Le processus inflammatoire et fibrosant entraîne une réduction du calibre de la bronchiole, voir une obstruction totale : elle se retrouve alors réduite à une cicatrice fibreuse.

L'*Hypertension Artérielle Pulmonaire* (HTAP) est caractérisée par l'augmentation des résistances artérielles pulmonaires, aboutissant à terme à une insuffisance cardiaque droite.

Un *cœur pulmonaire* est défini par une hypertrophie/dilatation du ventricule droit avec ou sans insuffisance cardiaque, consécutive à des affections de l'appareil respiratoire ou de la circulation pulmonaire (BPCO, HTAP,...).

2. Examens complémentaires

2.1. L'imagerie

Elle peut permettre la mise en évidence :

- d'un *emphysème*,
- de sténoses trachéales et bronchiques occasionnant des *atélectasies*,
- de *bronchiectasies* parfois à l'origine d'hémoptysies : leur fréquence varie entre 38 et 70% chez les patients atteints par le syndrome de SJM [27], [26].

Un *emphysème* a une définition purement morphologique : il correspond à la dilatation et à la destruction des bronchioles respiratoires et des éléments conjonctivo-élastiques de la paroi alvéolaire.

Les signes cliniques sont : une dyspnée, un thorax en tonneau, une respiration sifflante, un sentiment de fatigue, une perte de poids involontaire.

Des *atélectasies* correspondent à un affaissement des alvéoles provoquant une absence de ventilation mais n'ayant aucun impact sur la perfusion pulmonaire.

Les *bronchiectasies* sont définies par des dilatations anormales des bronches qui se remplissent plus ou moins de mucus formant ainsi des abcès. Comme ces sécrétions stagnent dans l'arbre bronchique, elles sont souvent infectées. Le symptôme principal est une toux grasse et productive de quantités importantes d'expectorations.

2.2. Les gaz du sang

Ils sont en général sans particularité, mais peuvent être perturbés pendant un effort [28].

2.3. Les Explorations Fonctionnelles Respiratoires (EFR)

Elles montrent classiquement un syndrome restrictif avec une diminution de la capacité vitale et une réduction de la capacité de diffusion des gaz.

Dans certains cas, on peut aussi observer un syndrome mixte [26].

RAPPELS SUR LES EFR :

Elles regroupent l'ensemble des explorations permettant de mesurer les variables quantifiables de la fonction respiratoire et sont le complément indispensable de l'examen clinique et radiographique en pneumologie.

La spirométrie permet de mesurer les volumes d'air que le sujet peut mobiliser en inspirant et soufflant fortement :

- Le *Volume Expiratoire Maximum - Seconde* (VEMS) : volume expiré maximal pendant la première seconde d'une expiration aussi forte et complète que possible ; 3500 ml environ.
- Le *Débit Expiratoire de Pointe* (DEP) : débit instantané maximal au cours d'une expiration forcée réalisée à partir de la position d'inspiration complète.
- Les *Débits Expiratoires Maximum* (DEM) : débits maximaux instantanés à un instant précis de l'expiration forcée. Après le DEP, la force du souffle baisse : ce sont les valeurs représentées entre le DEM 75 et le DEM 25 qui sont respectivement les points où le patient possède encore 75% puis 25% de l'air de ses bronches à expirer.

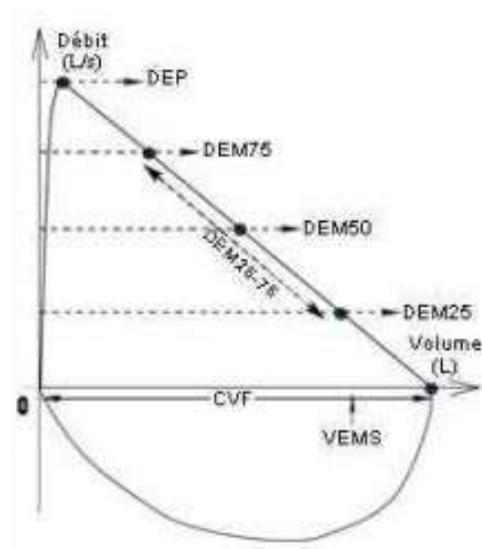


Figure 7: Courbe débit/volume normale.

Ces différentes mesures permettent de tracer une courbe débit/volume représentant l'expiration de l'air contenu dans les petites bronches.

La pléthysmographie : le patient porte le même appareillage que pour la spirométrie mais se trouve dans une cabine fermée transparente.

Il s'agit d'un examen plus complet qui ajoute aux mesures précédentes :

- La *Capacité Pulmonaire Totale* (CPT) : volume de gaz présent dans les poumons à la fin de l'expiration complète. Il dépend de la force des muscles inspiratoires, de la force de rétraction du poumon, ainsi que des propriétés élastiques du thorax ; 6000 ml environ.
- La *Capacité Vitale* (CV) : variation de volume enregistrée entre les positions d'inspiration complète et d'expiration complète ; 4500 ml environ.
- Le *Volume courant* (VT) : volume mobilisé à chaque cycle ventilatoire ; 500ml environ.
- Le *Volume de Réserve Expiratoire* (VRE) : volume de gaz qu'il est encore possible d'expulser après une expiration normale ; 1000 ml environ.
- Le *Volume de Réserve Inspiratoire* (VRI) : volume de gaz qu'il est encore possible de faire pénétrer dans les poumons après une inspiration normale ; 3000 ml environ.
- Le *Volume Résiduel* (VR) : quantité d'air contenue dans les poumons à la fin de l'expiration forcée ; 1000 ml environ.
- La *Capacité Résiduelle Fonctionnelle* (CRF) : volume d'air présent dans le poumon au niveau moyen de la fin de l'expiration spontanée. C'est le volume d'équilibre du système respiratoire ; 2500 ml environ.

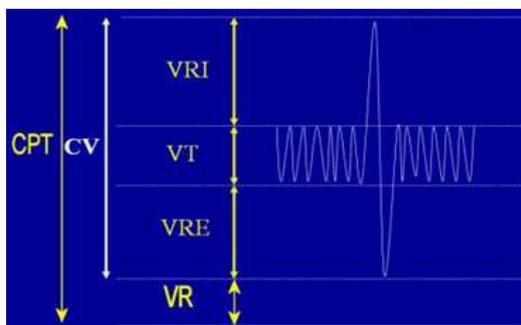


Figure 8: Spiogramme.

Les résultats sont soit exprimés en valeur absolue (l ou ml), ou en pourcentage par rapport aux valeurs théoriques (on estime alors que l'épreuve est anormale lorsqu'il existe un écart de plus de 20%).

Syndromes obstructif et restrictif :

- Le *syndrome obstructif* est défini par :
 - une diminution des débits aériens,
 - une diminution du VEMS, ainsi que du rapport VEMS/CV (rapport de Tiffeneau, normalement supérieur à 75%),
 - plus ou moins la présence d'une distension (de l'air restant dans les poumons), représentée par une augmentation de la CPT ainsi que du VR.

Il est représentatif d'une obstruction bronchique : asthme, bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO), emphysème.

- Le *syndrome restrictif* est représenté par une diminution harmonieuse de tous les volumes (VEMS, CV, CPT, VR). Le rapport de Tiffeneau (VEMS/CV) apparaît donc normal. Les principales causes sont une atteinte du parenchyme (fibrose, pneumonectomie,...), une atteinte de la paroi thoracique, ou encore une atteinte des muscles respiratoires.
- Un *syndrome mixte* peut aussi être observé chez certains patients : on observe donc une association des caractéristiques des deux syndromes.

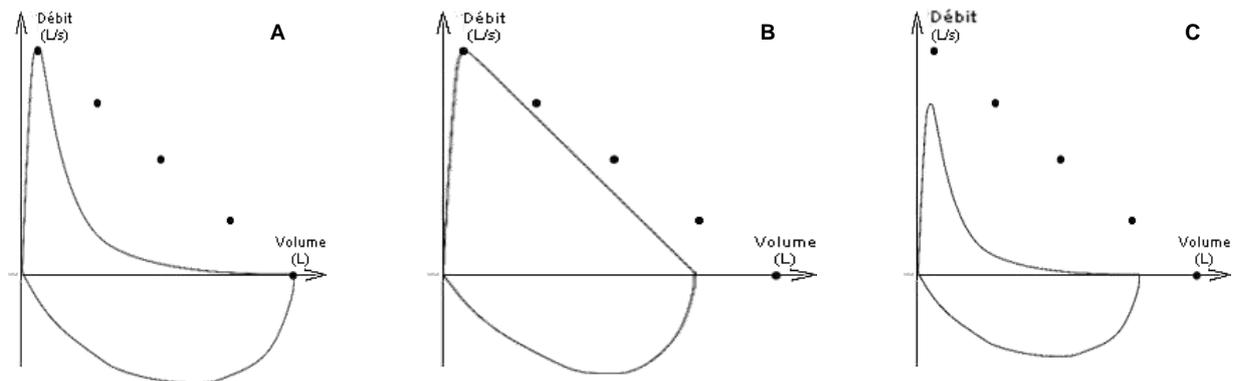


Figure 9: Courbes débit/volume

A : Chez un syndrome obstructif / sain (•), **B :** Chez un syndrome restrictif / sain (•), **C :** Chez un syndrome mixte / sain (•).

IX. Prise en charge / Traitements

Les patients doivent être surveillés attentivement afin de prévenir de sévères infections.

1. Hygiène de vie

Il leur faut éviter l'inhalation de substances toxiques telles que le tabac, être attentifs à la qualité de l'air, mais aussi éviter les activités qui exercent des différences de pressions pulmonaires.

2. Traitements médicaux

Le traitement des bronchiectasies repose essentiellement sur une physiothérapie respiratoire intensive qui aide le patient à éliminer ces sécrétions abondantes. En cas d'inefficacité, un traitement prophylactique par antibiotiques peut être envisagé pour éviter les infections pulmonaires récurrentes. Le drainage des abcès pulmonaires (résultant des bronchiectasies) peut être effectué en cas d'antibiothérapie non efficace.

En présence de candidoses bronchiques, un long traitement antibiotique pouvant être associé à des corticostéroïdes a été mis au point chez les patients sujets aux bronchites chroniques ou aux bronchiectasies [29].

3. Traitement chirurgical

Une résection chirurgicale peut être envisagée chez des patients présentant de sérieuses infections, des bronchiectasies importantes, une dyspnée progressive, ou une hémoptysie menaçant le pronostic vital [30].

On peut effectuer soit une segmentectomie, une lobectomie, ou encore une pneumonectomie totale.

La réduction pulmonaire entraîne une amélioration de la mécanique diaphragmatique, de la paroi thoracique, ainsi que de la circulation de l'air. On obtient donc une amélioration de la fonction respiratoire [31].

Test de la fonction pulmonaire	Pré-opératoire		Post-opératoire	
	Mesure	% de la valeur de référence	Mesure	% de la valeur de référence
VEMS (l)	1.07	25	1.13	26
VEMS / CV (%)		55		59
CRF (l/s)	0.36	8	0.54	11
CPT (l)	5.96	79		
VR (l)	4.01	197		
Capacité de diffusion pulmonaire du CO (ml/mmHg/min)	17.6	49		

Tableau 2: Tests fonctionnels pulmonaires avant et après une pneumonectomie droite [3]

DEUXIEME PARTIE

SYNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD ET GROSSESSE

Ce syndrome est très rarement rencontré lors d'une grossesse, et seulement quelques cas sont décrits dans la littérature [32].

Bien que les complications soient rares, le pronostic obstétrical peut en être altéré, tout comme la fonction respiratoire maternelle.

I. Présentation du cas

Originaire de Tahiti, arrivée en France en 2006, M^{me} T. est âgée de 31 ans lors de sa première grossesse en 2009.

Elle est en formation et vit maritalement.

Elle présentait un tabagisme actif débuté à l'âge de dix ans à raison d'environ dix cigarettes par jours avant sa grossesse, mais a arrêté sa consommation durant celle-ci.

1. Antécédents

1.1. Familiaux

Sur le plan familial, il n'y a pas de notion d'asthme ni de tuberculose.

Le père de la patiente souffre d'une cardiopathie X.

Il n'existe pas de maladie héréditaire connue.

Il n'y a pas d'autres cas de syndrome de Macleod dans son entourage.

1.2. Médicaux

Elle mesure 1m52 et pesait 52kg au début de sa grossesse, ce qui correspond à un Indice de Masse Corporelle à 23.

En association avec son syndrome de Macleod, notre patiente est atteinte d'asthme traité par Ventoline® lors des crises, et elle aurait aussi reçu du Flixotide® (traitement continu anti-inflammatoire de l'asthme persistant).

Elle ne possède pas d'autres antécédents médicaux particuliers : absence d'hypertension, de diabète, elle n'est pas sujette aux infections urinaires, n'a jamais fait de phlébite, et elle ne prend pas d'autres traitements.

Elle est de groupe A rhésus positif.

Elle n'est pas immunisée contre la Toxoplasmose, mais l'est contre la Rubéole.
Ses sérologies sont négatives en ce qui concerne la Syphilis, le VIH et l'antigène HBs.

1.3. Chirurgicaux

Notre patiente a subi un drainage pulmonaire en 1998 avec mise en place d'un drain thoracique du côté gauche, nécessitant une hospitalisation d'une dizaine de jours à Tahiti à l'âge de vingt-et-un ans.

Elle a aussi subi une tympanoplastie en 2006.

1.4. Gynécologiques

M^{me} T. ne prenait aucune contraception avant sa grossesse.

Son dernier frottis date de juin 2007, mais le résultat de ce dernier n'apparaît pas dans son dossier.

1.5. Obstétricaux

Il s'agit d'une première grossesse. Notre patiente n'a pas d'antécédent de fausse-couche, d'interruption volontaire de grossesse, ni de grossesse extra-utérine.

2. Histoire de la pathologie pulmonaire

Le diagnostic de syndrome de Swyer-James-Macleod a été établi en 1998 : M^{me} T. s'était fait hospitaliser dix jours suite à l'apparition d'un pneumothorax qui avait nécessité la pose de drains thoraciques. La radiographie réalisée à l'époque montrait un poumon droit unilatéral : il ne semblait pas y avoir de poumon gauche ou seulement un reliquat au niveau du sommet. Ce cliché était très évocateur de cette pathologie.

Elle aurait fait plusieurs épisodes de bronchiolites dans l'enfance, et souffre d'un asthme modéré depuis cette époque (une à deux crises par an).

Mise à part son hospitalisation, notre patiente ne s'est jamais fait suivre spécifiquement avant sa grossesse : elle était alors très peu symptomatique, et ne présentait qu'une légère dyspnée accompagnée d'une toux chronique avec une expectoration muqueuse.

3. Déroulement de la grossesse

Le début de la grossesse a été estimé au 15 octobre 2008, et le terme fixé au 15 juillet 2009.

Notre patiente a d'abord été suivie par son médecin traitant, avant d'être adressée au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Nantes au terme de 18 semaines d'aménorrhées (SA) sur les conseils du pneumologue l'ayant rencontré au début de sa grossesse. En effet, un centre de niveau III semblait être préférable quant à une éventuelle prise en charge maternelle ou néonatale.

Un suivi pluri-disciplinaire (obstétrical, pneumologique et cardiologique) a alors été mis en place.

3.1. Prise en charge obstétricale

3.1.1. Les consultations

M^{me} T. a bénéficié de sept consultations obstétricales.

Mise à part une légère dyspnée signalée au cours de la consultation de 25 SA et 4 jours, la grossesse s'est déroulée normalement.

Le test de O'Sullivan réalisé à 25 SA et 3 jours était normal avec une glycémie à jeun à 0.82 g/l et une glycémie réalisée une heure après l'ingestion de glucose à 1.06 g/l.

Au terme de 37 semaines d'aménorrhées et 2 jours, notre patiente présentait une prise de poids de 24 kilogrammes.

On observait une bonne croissance fœtale au vu des échographies ainsi que de la hauteur utérine (37 centimètres à 37 SA et 2 jours, avec une légère paroi maternelle).

Le prélèvement vaginal du 9^e mois revint négatif pour le Streptocoque B.

L'accouchement par voie basse fut autorisé par le cardiologue qui ne fit pas de contre-indication aux efforts expulsifs.

Un déclenchement fut envisagé au terme de 38-39 SA, non pas pour raisons médicales mais afin de faciliter l'organisation du couple qui habite loin du CHU.

TERME	HAUTEUR UTERINE (cm)	TENSION	POIDS
18 SA	17	90/50	58 kg (+6)
21 SA	20	100/70	61 kg (+9)
25 SA + 4j	23	90/60	64 kg (+12)
29 SA + 3j	24	90/60	67 kg (+15)
33 SA	30	100/60	70 kg (+18)
36 SA	34	-	73 kg (+18)
37 SA + 1j	37	105/62	76 kg (+24)

Tableau 3: Récapitulatif des consultations.

3.1.2. Les échographies

Quatre échographies ont été réalisées :

- A 11 SA :
 - BIP : 19.8 mm
 - LCC : 52 mm
 - Nuque : 1.2 mm

Le double test évaluait un risque de Trisomie 21 à 1/1518 (taux d'AFP à 0.59, et taux de hCG à 0,34). Le terme n'apparaissait pas dans le dossier.

- A 22 SA + 5 jours :
 - BIP : 54.4 mm
 - Fémur : 37 mm
 - PA : 49.6 mm
 - Liquide amniotique en quantité normale
 - Dopplers normaux
- A 32 SA : échographie normale (absence de compte-rendu)
- A 37 SA + 1 jour :
 - BIP : 91 mm
 - PC : 325 mm (75^e percentile)
 - PA : 348 mm (90^e percentile)
 - Fémur : 71 mm (75^e percentile)
 - Index amniotique : 12
 - Dopplers normaux
 - Placenta antéro-latéral gauche, grade 2

3.2. Prise en charge cardio-pulmonaire

M^{me} T. a bénéficié de cinq consultations en cardiologie ou en pneumologie.

Celles-ci ont permis d'évaluer l'évolution de sa fonction respiratoire tout au long de sa grossesse, et de préparer au mieux l'accouchement.

Une radiographie pulmonaire effectuée à 3 mois de grossesse confirmait bien le diagnostic de Syndrome de Macleod, avec une hyperclarté du champ pulmonaire gauche, ainsi qu'une déviation du médiastin du cœur vers la droite.

A noter qu'il n'a pas été retrouvé de résultat de gaz du sang dans le dossier.

3.2.1. Les examens cliniques

Lors de sa première consultation avec le pneumologue au terme de 17 SA, notre patiente présentait :

- une toux avec une expectoration muqueuse non hémoptoïque,
- une douleur thoracique pré-cordiale gauche (au niveau du cœur) sans fièvre, sans frisson ni sueur,
- un essoufflement accompagné parfois de sifflements respiratoires,
- une grande fatigue,
- une tension artérielle basse à 95/60.
- une diminution du murmure vésiculaire à gauche et des bruits du cœur sourds à l'auscultation.

Ces différents symptômes ne se sont pas aggravés lors de la grossesse.

Lors de l'examen clinique réalisé un mois avant le terme prévu, notre patiente ne présentait plus de dyspnée ni de douleur thoracique.

3.2.2. Les épreuves respiratoires

Il y en a eu deux de réalisées :

- A 17 SA :
 - VEMS : 44% de la théorique (1160 ml),
 - CV : 51% de la théorique (1560ml),
 - Rapport de Tiffeneau à 74%.
- A 27 SA et 1 jour :
 - VEMS : 37% de la théorique (1000 ml),
 - Rapport de Tiffeneau à 70%
 - CPT : 94% de la théorique (4000 ml).

Ces résultats évoquent un syndrome obstructif, qui s'est aggravé au cours de la grossesse.

3.2.3. Les électrocardiogrammes (ECG)

Les deux ECG réalisés à 18 et 27 SA étaient sans particularité : ils retrouvaient un rythme sinusal régulier à environ 70 battements par minute, ainsi qu'une conduction auriculo-ventriculaire et une repolarisation normales.

3.2.4. Les échographies cardiaques

Un premier écho-doppler cardiaque a été réalisé au terme de 18 SA et retrouvait:

- une fonction du ventricule gauche (VG) systolique conservée,
- une contractilité globale conservée,
- des pressions de remplissage du VG normales et conservées,
- une fonction du ventricule droit elle aussi conservée,
- un péricarde sec,
- une absence de valvulopathie mitro-aortique significative.

En revanche, les cavités droites parurent légèrement dilatées, et une légère Hypertension Artérielle Pulmonaire (HTAP) ainsi qu'un aspect de cœur pulmonaire chronique furent constatés.

A noter que les conditions de réalisation de l'écho-doppler cardiaque ne furent pas optimales en raison d'une patiente très peu échogène, de son état de grossesse, ainsi que des difficultés à faire dégager les cavités cardiaques et de la déviation du cœur à droite.

Les échocardiographies réalisées à 23 et 27 SA retrouvaient une fuite tricuspide modérée, ainsi qu'une pression pulmonaire systolique légèrement augmentée. Le ventricule droit n'apparaissait pas dilaté, et la fonction ventriculaire gauche semblait normale.

Une dernière échographie cardiaque effectuée un mois avant le terme prévu se révéla normale, mais difficile à réaliser puisque seule la voie sous-costale est exploitable à ce terme.

En raison de l'absence de conséquence cardiaque de son syndrome pulmonaire, notre patiente fut autorisée à accoucher par voie basse.

4. L'accouchement

Le 19 juin 2009, M^{me} T. s'est présentée au CHU pour une Rupture Spontanée des Membranes (RSM) à 6 heures au terme de 37 semaines d'aménorrhées et 2 jours.

Notre patiente était asymptomatique, et les constantes normales.

L'examen obstétrical retrouvait une hauteur utérine à 31 centimètres et une présentation céphalique dos à droite. M^{me} T. ressentait deux contractions utérines par dix minutes.

Le toucher vaginal évaluait un col médian, mi-long, tonique, dilaté à un doigt sur toute la longueur, avec une présentation céphalique juste appliquée et un segment inférieur en voie d'ampliation. Le liquide amniotique était clair.

L'Enregistrement du Rythme Cardiaque Fœtal (ERCF) était sans anomalie, et la Variabilité à Court terme (VCT) évaluée à 11.6 ms.

Le bilan infectieux réalisé revint négatif. Une antibioprofylaxie par Clamoxyl[®] fut débutée et notre patiente fut ensuite installée en expectante.

Les deux ERCF réalisés avant le passage en salle de naissances retrouvaient quelques ébauches de ralentissements variables corrigés en décubitus latéral gauche. Notre patiente s'administra une bouffée de Ventoline[®] vers 16 heures, l'ERCF étant sans anomalie à ce moment là.

Après 12 heures de RSM, il fut décidé de diriger le travail. Notre patiente ne présentait pas de dyspnée, et la saturation était à 100% en air ambiant.

A 19 heures, en raison de la pathologie pulmonaire de M^{me} T., une analgésie péridurale fut posée de façon précoce à deux doigts de dilatation.

Des ralentissements variables apparurent progressivement : ils étaient au départ peu profonds avec un maintien des oscillations et récupérant après la prise d'une bouffée de Ventoline[®] par la patiente. Ils devinrent ensuite plus profonds entre 80 et 110 battements par minute avec une diminution des oscillations.

Après une heure de ralentissements tardifs, des lactates au scalp furent réalisés à quatre centimètres de dilatation : ils revinrent à 2.7 et 3.3 mmol /l. Trente minutes plus tard, en raison de la persistance de ralentissements tardifs, des lactates furent à nouveau prélevés et évalués à 2.3, 5.7, puis 9.8 mmol/l.

Une décision de césarienne fut prise : la dilatation était alors avancée à cinq centimètres.

La césarienne fut réalisée sous anesthésie péridurale et ne posa aucun problème particulier.

Elle permit la naissance le 20 juin 2009 à 0h11 d'un petit garçon de 3060 grammes et d'Apgar à 10 à une et cinq minutes de vie, avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine.

La délivrance se fit sans difficulté et les saignements furent physiologiques.

Le post-partum immédiat fut sans particularité : notre patiente présentait alors une saturation à 99 % en air ambiant.

Les pH prélevés au cordon étaient à 7.26 en artériel et 7.30 en veineux, et les lactates à 2.2 et 2.4 mmol/l.

L'examen clinique du nouveau-né fut normal, et l'examen direct du liquide gastrique revint négatif.

5. Le post-partum

Notre patiente est restée hospitalisée jusqu'au cinquième jour de son accouchement. Le résultat du prélèvement vaginal effectué à l'entrée est revenu positif pour le *Gardnerella Vaginalis* : la patiente a été traitée par du Flagyl®.

Le cardiologue de M^{me} T. a été contacté afin d'organiser son suivi cardio-pulmonaire : une consultation de contrôle ne s'avérait pas nécessaire en raison de la normalité de la dernière échographie effectuée et de l'absence de retentissement de l'agénésie pulmonaire. Il a tout de même recommandé une consultation de cardiologie et de pneumologie tous les deux à trois ans, et au début de toute nouvelle grossesse.

Elle est donc sortie de la maternité le 25 juin 2009, avec un suivi par une puéricultrice de la Protection Maternelle et Infantile (PMI) et une Sage-femme à domicile pour l'encadrement de l'allaitement.

Une visite post-natale a eu lieu quatre mois après l'accouchement, au cours de laquelle un frottis cervico-vaginal fut réalisé et revint normal.

Notre patiente ne souhaitait pas reprendre de contraception en raison de son désir de grossesse.

II. Description d'un cas de la littérature

Lors de nos recherches, nous n'avons trouvé qu'un seul article décrivant une grossesse chez une patiente atteinte par le syndrome de Swyer-James-Macleod [32].

Il s'agit d'une première grossesse chez une femme âgée de trente ans, chez qui le diagnostic de syndrome de SJM a été fait à l'âge de douze ans.

A l'âge de huit ans, elle fut traitée pour une tuberculose.

Elle dut ensuite subir différents drainages pulmonaires en raison du développement d'un emphysème. Par la suite, elle présenta des épisodes récurrents de fièvre, une dyspnée, ainsi qu'une production assez importante de crachats lors de la toux.

Différents examens furent alors réalisés :

- la radiographie révéla d'anciennes lésions pulmonaires provoquées par le bacille de Koch et à l'origine de collapsus,
- le scanner mis en évidence une atténuation de la vascularisation du poumon droit et du segment basal du poumon gauche, un hile vasculaire droit diminué, et des bronchiectasies.

Le diagnostic de syndrome de SJM fut alors posé.

La patiente fut suivie régulièrement :

- elle présentait une déviation de la trachée vers la droite,
- l'auscultation pulmonaire révélait des crépitations diffus au niveau des champs pulmonaires droits,
- les EFR reflétaient une obstruction modérée avec un VEMS à 1000 ml et un rapport de Tiffeneau à 69%.

Les surveillances maternelle et fœtale furent sans particularité.

La tension fut normale jusqu'à 34 semaines de grossesse, puis la patiente développa une pré-éclampsie sévère avec les caractéristiques d'une éclampsie imminente. Le travail fut alors déclenché par des ocytociques.

Les gaz du sang réalisés en air ambiant pendant le travail étaient normaux avec :

- une PaO₂ à 77 mmHg,
- une PaCO₂ à 28 mmHg,

- un pH à 7.40,
- une saturation en O₂ à 97.5%.

Une césarienne sous rachi-anesthésie fut réalisée en urgence suite à des anomalies sévères du rythme cardiaque fœtal, permettant la naissance d'un enfant vivant masculin pesant 1830 grammes et possédant un score d'Apgar normal.

Des antibiotiques à large spectre furent donnés par rapport à l'intervention, mais aussi en prévention d'une éventuelle infection pulmonaire.

Le post-partum se déroula sans problème particulier.

III. Modifications physiologiques de la fonction respiratoire et du système cardio-vasculaire pendant la grossesse

La grossesse induit des changements anatomiques, hormonaux et biochimiques qui modifient la fonction respiratoire et la ventilation.

Chez la femme sans antécédent respiratoire, ces modifications sont parfaitement tolérées et ne retentissent pas sur les échanges gazeux.

En revanche, chez des patientes présentant une pathologie respiratoire telle que le syndrome de SJM, ces changements physiologiques peuvent décompenser une fonction respiratoire déjà altérée par l'atteinte pulmonaire sous-jacente, retentir sur l'hématose et mettre en jeu la qualité des échanges gazeux entre la mère et le fœtus [32], [33].

1. Modification des structures thoraciques

La grossesse s'accompagne de modifications de la muqueuse des voies aériennes supérieures. Il s'agit le plus souvent de phénomènes inflammatoires associant une congestion (hyperémie), une hypersécrétion et un œdème de la muqueuse. Ceux-ci sont responsables d'une obstruction nasale, d'épistaxis voir de modification de la voix.

L'augmentation du volume utérin entraîne aussi une modification de la configuration du thorax et des muscles respiratoires par le biais d'un changement des pressions intra-abdominales :

- le diaphragme est surélevé (environ quatre centimètres au troisième trimestre),
- les diamètres antéro-postérieur et transverse de la cage thoracique sont augmentés en compensation.

Ces changements ne s'accompagnent d'aucune atteinte de la force de contraction du diaphragme. De plus, la compliance des muscles abdominaux ainsi que leur activité sont abaissées ce qui permet de limiter les effets de son déplacement [32], [33].

2. Modifications hormonales

2.1. Progestérone et œstrogènes

La concentration en progestérone augmente progressivement au cours de la grossesse, passant de 25 ng/ml à 6 SA à 150 ng/ml à 37 SA.

Cette modification provoque une augmentation de la ventilation et de la réponse ventilatoire au CO₂.

Le rôle des œstrogènes sur les modifications ventilatoires observées est moins clairement établi : une stimulation œstrogénique directe des centres respiratoires renforcerait les effets de la progestérone.

2.2. Prostaglandines

Certaines prostaglandines (PGF₂α) sont classiquement broncho-constrictives. Les variations de leurs concentrations sont donc susceptibles d'influencer le tonus des muscles lisses des voies aériennes, mais aucune étude n'a pu déterminer dans quelle mesure, que ce soit chez la femme enceinte indemne de toute pathologie respiratoire ou chez celle présentant une maladie obstructive.

2.3. Cortisol, hormone de croissance (GH), insuline et glucagon

Chez les femmes enceintes au repos comparativement à des femmes en post-partum, il existe une augmentation de la concentration plasmatique en cortisol (augmentant le glucose sanguin lors d'un stress), en GH et en insuline alors que celle du glucagon est inchangée.

L'élévation de la cortisolémie de repos n'a pas d'effet connu chez la femme enceinte saine mais aurait une action favorable en cas de pathologie respiratoire cortico-sensible.

Lors d'un exercice musculaire modéré, les femmes enceintes augmentent leur concentration plasmatique en cortisol, en GH et en glucagon, et diminuent l'insulinémie. Cette diminution est plus marquée à 33 SA [32], [33].

3. Adaptations fonctionnelles respiratoires

3.1. Les volumes pulmonaires

Les modifications portent essentiellement sur le volume de réserve expiratoire (VRE) et le volume courant (VT) et sont secondaires au déplacement céphalique du diaphragme :

- le VRE s'abaisse de 8 à 40% au cours de la grossesse et est associé à une diminution du volume résiduel comprise entre 7 et 22%. Par conséquent, une diminution de la capacité résiduelle fonctionnelle de 10 à 25% est observée au cinquième et sixième mois de grossesse. Ces changements sont accentués par le décubitus et l'obésité.
- la capacité vitale et la capacité pulmonaire totale ne sont pas ou peu modifiées du fait de l'élargissement de la partie inférieure de la cage thoracique et de la diminution de tonus des muscles abdominaux.
- le VT augmente de 450 à 600 ml, proportionnellement à la diminution du VRE. Cet accroissement est responsable à lui seul de l'augmentation de la ventilation puisque la grossesse ne modifie pas la fréquence ventilatoire.
- la compliance pulmonaire ne change pas au cours de la grossesse et les valeurs obtenues au cours du dernier mois sont identiques au post-partum. A l'inverse, la compliance thoracique diminue au cours du dernier mois de par l'augmentation importante du volume utérin.

3.2. Les voies aériennes

D'une façon générale, les voies aériennes sont normales ou présentent une altération minime pendant la grossesse.

Diverses études montrent que les paramètres de l'expiration forcée ne sont pas modifiés au cours de la grossesse, qu'il s'agisse du VEMS, de la CV ou du rapport de Tiffeneau VEMS/CV.

Malgré l'addition d'une charge mécanique par l'utérus gravide, l'appareil s'adapte avec des conséquences fonctionnelles en général modestes, sans restriction ni obstruction.

Les adaptations des volumes pulmonaires et des voies aériennes sont influencées par la position de la femme, la position du fœtus, et certaines maladies :

- en décubitus, le débit expiratoire de pointe et le VEMS diminuent, et la baisse de la CRF est plus accentuée,
- en décubitus et quand le fœtus est en position occipito-iliaque droite antérieure (OIDA) par rapport à l'occipito-iliaque gauche antérieure (OIGA), le volume de réserve inspiratoire et la CV sont abaissés du fait de la plus grande pression exercée par le fœtus sur le thorax de sa mère,
- la pré-éclampsie engendre une augmentation de la CRF et de la compliance pulmonaire, ainsi qu'une limitation des débits inspiratoires.

3.3. Capacité de diffusion au niveau de la membrane alvéolo-capillaire

La capacité de diffusion au cours de la grossesse n'est pas significativement différente de la valeur mesurée en post-partum. La majorité des travaux conclut à l'absence de variation significative de la capacité de diffusion pulmonaire du CO (DLCO) au cours de la grossesse ou lorsque les valeurs sont comparées à celles du post-partum. De même, le décubitus ne modifie pas la DLCO.

3.4. Ventilation et consommation en oxygène

L'augmentation du débit ventilatoire de repos est la modification la plus constante au cours de la grossesse : elle débute à la fin du premier trimestre et est maximale à la fin du troisième trimestre avec un accroissement de 50% par rapport aux valeurs du post-partum. Cette augmentation résulte de la seule augmentation du volume courant puisque la fréquence respiratoire est inchangée au cours de la grossesse. Cet accroissement de la ventilation totale entraîne une augmentation de la ventilation alvéolaire, pouvant atteindre 70% des valeurs du post-partum.

L'élévation de la concentration en progestérone serait le principal facteur impliqué dans cet effet.

Il existe parallèlement une augmentation de la consommation en O₂, liée à l'accroissement de la masse tissulaire maternelle et fœtale, mais aussi à un moindre degré à l'augmentation du travail cardiaque et respiratoire.

A l'exercice pendant la grossesse, il existe une élévation de la ventilation et de la consommation en O_2 respectivement de 38% et de 15% par rapport aux valeurs du post-partum : les réserves ventilatoires sont diminuées et le seuil anaérobie atteint plus rapidement.

3.5. Hématose et équilibre acide-base

L'augmentation de la ventilation alvéolaire au cours de la grossesse s'accompagne d'une baisse de la pression alvéolaire en CO_2 ($PACO_2$) et de la pression artérielle en CO_2 ($PaCO_2$) qui atteignent des valeurs de 27 et 32 mmHg.

En dépit de cette hyperventilation et de l'alcalose respiratoire qui l'accompagne, le pH plasmatique reste normal du fait de la compensation rénale avec une excrétion accrue de bicarbonates.

Cette hyperventilation s'accompagne aussi d'une augmentation de la PaO_2 .

Pendant le travail, l'anxiété, l'effort et la douleur aggravent l'hyperventilation et la $PaCO_2$ peut diminuer à 26 mmHg avec un pH pouvant aller jusqu'à 7.60.

Les échanges gazeux entre la mère et le fœtus sont réalisés par la veine ombilicale. Le sang fœtal a une PaO_2 de l'ordre de 26 à 32 mmHg, une saturation en oxygène de 80 à 90%, une $PaCO_2$ de 30 à 42 mmHg et un pH de 7.30 à 7.35.

L'hyperventilation lors de la grossesse et les modifications des PaO_2 qui en résultent favorisent le transfert d'oxygène de la mère vers le fœtus et l'élimination des produits du métabolisme vers le sang maternel.

Plusieurs facteurs interviennent dans le transfert d'oxygène de la mère au fœtus :

- la forte affinité de l'hémoglobine fœtale pour l' O_2 ,
- la plus grande facilité de l'hémoglobine fœtale à relarguer l' O_2 en périphérie,
- l'importante concentration en hémoglobine fœtale : 16-17 g/dl de sang,
- le volume de sang dans la veine ombilicale.

Le transfert d'oxygène est limité par le débit sanguin et non pas par la diffusion [32], [33].

4. Dyspnée

Il s'agit d'un phénomène fréquent observé chez 60 à 70% des femmes enceintes en dehors de toute pathologie cardio-vasculaire.

Cette dyspnée « physiologique » débute au cours du premier trimestre et régresse ou se stabilise vers la fin de la grossesse.

Son apparition précoce écarte l'hypothèse d'une relation avec une dysfonction mécanique telle qu'une augmentation de la charge mécanique engendrée par les modifications thoraciques dues à l'augmentation du volume utérin.

Les mécanismes de cette dyspnée ne sont pas clairement élucidés : elle pourrait être due aux effets de la progestérone sur les centres respiratoires, à une réduction de la capacité de transfert, ou encore à une inadéquation entre la charge de travail imposée à l'appareil cardio-respiratoire et la réponse ventilatoire responsable d'une ventilation excessive par rapport à la demande en oxygène [32], [33].

5. Modifications cardio-vasculaires

D'importantes modifications hémodynamiques ont lieu au cours d'une grossesse normale en l'absence de pathologie cardio-vasculaire sous-jacente et sont responsables d'une symptomatologie cardio-respiratoire. Ces modifications concernent essentiellement le débit cardiaque et la pression artérielle et sont la conséquence de l'augmentation de la volémie.

Le débit cardiaque est augmenté à partir de la sixième semaine de grossesse, atteint son maximum au milieu du deuxième trimestre avec une progression de 30 à 50% par rapport à la valeur de base, et se stabilise ou baisse au cours du troisième trimestre. Il chute dès le post-partum immédiat avec un retour à la valeur de base au troisième trimestre du post-partum.

La fréquence cardiaque suit le même schéma, avec une augmentation dès le début de la grossesse et une stabilisation au troisième trimestre.

Ces stabilisations au troisième trimestre du débit et de la fréquence cardiaques sont fonction de la diminution du retour veineux qui dépend de deux facteurs :

- la compression de la veine cave inférieure par l'utérus,
- l'importance de la circulation veineuse collatérale.

La consommation en oxygène augmente progressivement pendant toute la grossesse jusqu'à 20% du niveau de base du fait de l'augmentation du débit cardiaque et de l'augmentation de la différence artério-veineuse en O₂.

Au niveau du ventricule gauche, le volume d'éjection systolique est augmenté et l'on observe une hypertrophie. La contractilité ventriculaire gauche est conservée.

La pression artérielle diminue légèrement, notamment sur la composante systolique. Les résistances vasculaires totales diminuent significativement dès le début de la grossesse et ce jusqu'au deuxième trimestre, pour se stabiliser au troisième trimestre. Des modifications physiques de l'aorte et des grosses artères apparaissent dès le premier trimestre, telles une diminution de la rigidité artérielle ou encore une augmentation de la compliance artérielle globale due à une diminution du tonus vasculaire [32], [33].

IV. Retentissement de la grossesse sur le syndrome de SJM

La grossesse peut influencer l'évolution de maladies respiratoires chroniques préexistantes de façon variable et pas toujours prévisible.

En présence d'un syndrome de SJM, les modifications physiologiques de la grossesse viennent se greffer à une fonction respiratoire déjà plus ou moins altérée, ce qui a pour principale conséquence une altération de l'hématose pouvant mettre en jeu la qualité des échanges gazeux entre la mère et le fœtus.

De plus, la grossesse peut aggraver une dyspnée pré-existante, un asthme, un emphysème ou une hypertension pulmonaire, favoriser les infections, ou encore s'accompagner d'hémoptysies.

1. La dyspnée

Du fait de la diminution physiologique de la capacité résiduelle fonctionnelle pendant la grossesse, les capacités ventilatoires d'une patiente présentant un emphysème ou de l'asthme deviennent inférieures aux besoins de l'organisme, ce qui a pour effet d'aggraver une dyspnée pré-existante.

Une dyspnée importante peut entraîner une grande fatigue maternelle à l'effort jusqu'à devenir invalidante.

Le pronostic vital peut être mis en jeu à court terme devant les signes de gravité suivant :

- *Signes d'insuffisance respiratoire aiguë* :
 - cyanose,
 - sueurs (choc, hypercapnie),
 - polypnée/bradypnée,
 - tirage, battement des ailes du nez et mise en jeu des muscles respiratoires accessoires,
 - asynchronisme thoraco-abdominal témoin d'un épuisement respiratoire,
- *Retentissement hémodynamique* : tachycardie, signes de choc (marbrures, oligurie,...), collapsus, insuffisance ventriculaire droite (turgescence jugulaire,...)
- *Retentissement neuropsychique* : angoisse, agitation, torpeur, voir coma.

2. L'asthme

L'évolution d'un asthme préexistant est impossible à prévoir au cours d'une grossesse. Une étude prospective a montré qu'une aggravation surviendrait dans 33% des cas, une amélioration dans 27%, qu'il n'y aurait aucun changement chez 29%, et que les variations n'incomberaient pas à l'état gravidique chez 11% [34].

Bien que les études diffèrent largement sur les effets de la grossesse sur l'asthme, on peut retenir les points suivants :

- les parturientes ayant un asthme sévère ont tendance à une détérioration respiratoire,
- les asthmatiques modérées ou légères s'améliorent,
- les exacerbations apparaissent plutôt pendant les semaines 24 à 36 de la gestation,
- le changement de la maladie se fait plus volontiers pendant le dernier trimestre,
- moins de 10% des patientes deviennent symptomatiques pendant le travail ou la délivrance [35].

Sans que leur rôle dans l'aggravation de l'asthme ne soit formellement établi, les facteurs favorisants pourraient être :

- l'hyperventilation,
- le reflux gastro-œsophagien,
- une susceptibilité accrue aux viroses en relation avec une dépression de l'immunité à médiation cellulaire,
- une possible augmentation des taux d'immunoglobulines (Ig) IgE totales,
- l'élévation de l'histaminémie et des taux sériques de prostaglandines (Pg) et plus particulièrement de $PgF_2\alpha$.

Cependant, d'autres facteurs potentiellement bénéfiques peuvent intervenir : l'augmentation des taux sanguins d'hormone gonadotrophique chorionique (hCG), de progestérone, et surtout de cortisol dont la demi-vie est accrue, la diminution du tonus parasympathique et l'augmentation du tonus sympathique.

Lorsqu'elle survient, l'aggravation de l'asthme est souvent précoce dès le premier trimestre, et n'est pas forcément plus fréquente chez des patientes initialement asthmatiques sévères.

Elle ne se reproduit pas forcément au cours des grossesses suivantes, une maladie asthmatique exacerbée à l'occasion d'un état gravidique n'est donc pas une contre-indication à une grossesse ultérieure.

Le risque de crise d'asthme au cours du travail apparaît plus théorique (taux de $PgF_2\alpha$ élevé) que réel, mais il faut savoir que le déclenchement d'un accouchement par l'administration de $PgF_2\alpha$ peut se compliquer d'un bronchospasme (entraînant alors une diminution du calibre des bronches et donc une réduction du débit d'air entrant et sortant des poumons).

3. Les infections pulmonaires

Elles sont dues principalement aux bronchiectasies et sont favorisées par les modifications immunologiques liées à la grossesse.

Les pneumopathies bactériennes peuvent entraîner une insuffisance respiratoire aiguë sévère, voir un syndrome de détresse respiratoire de l'adulte (SDRA), et sont une complication rare mais potentiellement grave de la grossesse. Leur incidence varie de 1/367 à 1/287 grossesses, et le taux de mortalité maternelle est évalué entre 0 et 4% [36].

De plus, la diminution de l'immunité à médiation cellulaire et les changements de la mécanique respiratoire pendant la grossesse favorisent les infections virales et fongiques qui peuvent alors être particulièrement virulentes pendant cette période.

4. L'emphysème

Chez les patientes enceintes porteuses d'un emphysème, on observe une diminution progressive du VEMS, de la capacité vitale, de la capacité de transfert du CO, et du volume sanguin pulmonaire. Il est conseillé un repos complet pendant les derniers mois de la grossesse aux patientes ayant un VEMS inférieur à un litre et une oxygénothérapie peut être prescrite en fin de grossesse [37].

5. Les hémoptysies

Les hémoptysies sont rarement uniques et peuvent durer quelques heures voir quelques jours. Leur gravité dépend de leur abondance ou de leur répétition.

Les conséquences sont variables : des hémoptysies minimales peuvent provoquer à long

terme une anémie maternelle, une hémoptysie même modérée peut entraîner une détresse respiratoire, et la survenue d'une forme foudroyante peut entraîner la mort par asphyxie de la femme.

6. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

En cas d'HTAP, la grossesse est très fortement déconseillée. En effet, la mortalité maternelle est très élevée, variant de 30 à 50 % dans des séries de cas publiées avant l'ère des traitements modernes de l'HTAP, alors que la survie néonatale varie entre 87 et 89% [38].

Au cours de la grossesse, l'augmentation du débit cardiaque et du volume sanguin accélère la défaillance du cœur droit provoquant alors une sévère diminution du débit cardiaque pouvant entraîner une mort brutale.

Pour ces raisons, la grossesse est contre-indiquée chez les femmes souffrant d'HTAP et une contraception efficace leur est fortement recommandée. Néanmoins, l'amélioration de la prise en charge et du pronostic de cette affection est à l'origine d'une augmentation du nombre de patientes en âge de procréer et dont l'état de santé leur permet d'envisager une grossesse [39].

Quant à la voie d'accouchement, la césarienne semble être la plus utilisée. Toutefois, l'anesthésie générale peut aggraver l'hémodynamique des patientes les plus graves : une anesthésie loco-régionale paraît donc être préférable.

V. Retentissement du syndrome de SJM sur la grossesse

L'apparition d'éventuelles complications pendant la grossesse est principalement due à l'hypoxie maternelle, à l'asthme, et aux infections pulmonaires susceptibles de survenir.

1. Retard de croissance intra-utérin (RCIU)

Le facteur principal de RCIU dans le syndrome de SJM est l'*hypoxie* maternelle, provoquée par des bronchiectasies, un emphysème, une HTAP ou encore la présence d'un asthme. En effet, le fœtus est particulièrement vulnérable à l'hypoxie sévère, surtout pendant le premier trimestre de la grossesse : celle-ci provoque une vasoconstriction réflexe et réduit le retour veineux, provoquant alors un RCIU d'apparition tardive.

Les *infections pulmonaires* maternelles peuvent aussi entraîner une diminution de poids de naissance de 400 grammes en moyenne [42].

2. Accouchement prématuré

L'*hypoxie* maternelle peut provoquer une insuffisance en oxygène du myomètre responsable d'une hyperexcitabilité utérine pouvant déboucher sur un accouchement prématuré.

D'autre part, en présence d'une *infection pulmonaire* maternelle, il existe un risque de naissance prématurée dans 4 à 44% des cas, surtout si la pneumopathie intervient entre 20 et 36 SA [42],

La survenue d'un *RCIU* peut aussi être à l'origine d'une prématurité consentie.

3. Pré-éclampsie

Des études ont démontré que l'aggravation d'un *asthme* entraînant alors une hypoxie maternelle est corrélée à une augmentation du risque de pré-éclampsie comparé aux patientes asthmatiques asymptomatiques. La survenue de ces pré-éclampsies est expliquée par le fait qu'une hypoxie maternelle provoque à long terme une hypoxie placentaire [40], [41].

4. Infections néonatales

A la naissance, et si la mère est infectée au niveau pulmonaire, il existe un risque de contamination du nouveau-né pouvant aller jusqu'au décès, risque qui est augmenté en cas de prématurité ou de RCIU [42].

VI. Prise en charge de la patiente

Afin qu'elle se déroule au mieux, il est souhaitable que la grossesse soit planifiée et qu'une prise en charge pluri-disciplinaire associant obstétricien, pneumologue et cardiologue soit mise en place.

1. Versant pneumologique

La surveillance doit être attentive tout au long de la grossesse et des consultations régulières en pneumologie ou en cardiologie doivent être envisagées. Un bilan cardio-pulmonaire est conseillé au début de chaque grossesse et tous les deux ou trois ans en dehors.

1.1. Prise en charge générale

Devant une patiente enceinte atteinte par le syndrome de SJM, une surveillance rigoureuse de son état ventilatoire s'impose.

Il convient d'effectuer les examens suivants :

- examens cliniques :
 - prise des constantes,
 - auscultation cardio-pulmonaire,
 - évolution de la dyspnée et présence de signes de gravité,
 - évaluation de la fatigue, présence d'une douleur ou d'une toux,...
- prélèvements artériels pour évaluer les gaz du sang et se rendre compte de l'oxygénation maternelle,
- épreuves fonctionnelles respiratoires : reflètent l'adaptation de la fonction respiratoire maternelle à la grossesse,
- électrocardiogrammes (ECG) et échographies cardiaques afin de connaître le retentissement du syndrome sur la fonction cardiaque.

La fréquence des consultations sera fonction de l'état maternel et de sa tolérance cardio-pulmonaire à la grossesse.

Une thérapeutique devra être mise en place en cas d'altération de ces examens : repos, oxygénothérapie, hospitalisation,...

Il sera envisageable d'avancer la date de l'accouchement si le retentissement sur l'organisme maternel devient trop important, et les efforts expulsifs pourront être déconseillés en cas de fonction cardiaque altérée.

En présence d'*asthme*, les buts du traitement au cours de la grossesse sont comparables à ceux recherchés en l'absence de grossesse et visent à éviter l'hypoxie néfaste au fœtus, prévenir les épisodes aigus et maintenir une fonction respiratoire normale pour la mère.

Néanmoins, certains traitements peuvent avoir des effets sur la grossesse :

- les *β-2-mimétiques d'action courte* (Salbutamol), utilisés aussi dans les menaces d'accouchements prématurés, peuvent allonger le travail par leur action tocolytique dose-dépendante, aggraver un risque d'hypoglycémie, d'hypokaliémie ou un shunt intra-pulmonaire et passer dans le lait maternel. Ils peuvent aussi exceptionnellement être à l'origine d'un œdème pulmonaire aigu de pathogénie mal précisée.
- la *corticothérapie* n'a pas de contre-indication si elle s'avère nécessaire pour le contrôle de la maladie asthmatique soit dans le cadre d'un traitement de fond, soit pour juguler une crise d'asthme. Bien qu'exposant au risque d'hypertension artérielle et de diabète sucré, les corticoïdes ne semblent pas augmenter le risque de dysgravidie. En cas de corticothérapie orale au long cours, une augmentation de la posologie peut être nécessaire au cours du travail ainsi qu'une supplémentation par 50 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone toutes les huit heures afin d'éviter une insuffisance surrénalienne relative. A la naissance, une surveillance étroite du nouveau-né est indispensable compte-tenu du risque d'insuffisance surrénalienne néonatale, et l'allaitement maternel doit être évité.

Dix pour cent des asthmatiques risquent de faire une crise d'asthme pendant le travail, d'où l'importance de poursuivre les traitements en péri-partum.

La prise en charge de l'analgésie péridurale se prépare plusieurs semaines avant l'accouchement et est particulièrement recommandée chez ces patientes afin de limiter le risque de bronchospasme.

En cas de survenue d'*hémoptysies* au cours de la grossesse, il est important de surveiller la quantité du saignement et d'être attentif à la tolérance respiratoire de la femme (clinique, oxymétrie, gaz du sang).

Les possibilités thérapeutiques dépendent de l'importance des saignements : prise en charge médicale voir chirurgicale [45].

Si une patiente est atteinte d'HTAP sévère et choisit de poursuivre sa grossesse, elle doit rester au repos avec une surveillance pluri-disciplinaire alliant les obstétriciens, les cardiologues et les anesthésistes [46].

1.2. Les infections pulmonaires

Les infections pulmonaires doivent être au maximum évitées, de part notamment la mise en place d'une kinésithérapie respiratoire afin de prévenir la rétention des sécrétions lorsque la patiente présente des bronchiectasies.

Il est aussi fortement recommandé de faire pratiquer le vaccin contre la grippe saisonnière annuellement, ainsi que celui contre la grippe A en période épidémique.

Si une infection pulmonaire est constatée, une antibiothérapie adaptée doit être rapidement mise en place.

TOXICITE	ANTIBIOTIQUES	RISQUES FŒTAUX/NEONATAUX
<i>Peu ou pas toxiques</i>	Pénicillines / Céphalosporines Macrolides Nitrofuranes Synergistine	
<i>Toxicité démontrée : utilisation selon balance bénéfices/risques</i>	Aminosides / Vancomycine Fluoroquinolones : contre-indication absolue au 1 ^{er} trimestre, déconseillés au 3 ^e . Sulfamides Métronidazole : contre indiqué au 1 ^{er} trimestre.	Otonéphrotoxicité +/- réversible Anomalies du développement osseux Agranulocytose, ictère, anémie hémolytique Risque tératogène discuté chez l'homme
<i>Contre-indication absolue</i>	Tétracyclines Phénicolés	Anomalies des membres,... Détresse respiratoire néonatale,...

Tableau 4: Antibiotiques utilisables pendant la grossesse (EMC : Antibiothérapie chez la femme enceinte et allaitante, 2007)

2. Versant obstétrical

Il semble plus approprié que la grossesse d'une patiente atteinte par le syndrome de SJM soit suivie au sein d'une maternité pourvue d'un service de réanimation adulte : la patiente sera donc préférentiellement dirigée vers un centre de niveau deux ou trois.

2.1. La grossesse

Afin de limiter au maximum les *infections pulmonaires* maternelles, il est important d'effectuer les vaccins recommandés, de dépister aux plus tôt les éventuelles infections et de mettre en place une antibioprophylaxie adaptée. Devant une dégradation de la fonction respiratoire maternelle, une hospitalisation peut être envisagée.

Il est aussi essentiel de dépister un *RCIU* et de mettre en place une surveillance adaptée :

- diagnostic clinique (prise de la hauteur utérine) et échographique (biométries inférieures au dixième percentile en cas de RCIU modéré, et inférieures au troisième percentile en cas de RCIU sévère),
- surveillance échographique de la croissance associée aux dopplers,
- surveillance ambulatoire de la vitalité fœtale ou hospitalisation en fonction des dopplers,
- terme de l'extraction à discuter par rapport à la croissance et à la vitalité fœtale.

Pour diminuer le risque d'*accouchement prématuré*, il faut veiller à l'absence d'infection pulmonaire, mettre en place une oxygénothérapie en cas d'hypoxie maternelle sévère, faire surveiller éventuellement la grossesse par une sage-femme à domicile et conseiller le plus grand repos. Une hospitalisation peut être envisagée si une tocolyse ou une corticothérapie doivent être effectuées.

Le dépistage d'une éventuelle pré-éclampsie doit se faire le plus précocement possible afin de limiter les risques maternels et fœtaux :

- présence d'une hypertension artérielle,
- survenue de signes fonctionnels : céphalées, phosphènes, acouphènes,
- bilan biologique perturbé,

- retentissement fœtal.

La mise en place d'un traitement hypertenseur peut s'avérer nécessaire et il peut être décidé d'une extraction précoce du fœtus en cas d'aggravation.

2.2. L'accouchement

La naissance devra se faire au moment opportun aussi bien pour la mère que pour le fœtus, en prenant en compte l'adaptation maternelle à l'état de grossesse ainsi que la tolérance fœtale.

Un déclenchement peut être envisagé en fonction de l'évolution obstétricale et afin d'organiser au mieux l'accouchement.

Une collaboration entre obstétriciens, sages-femmes et anesthésistes permettra une prise en charge optimale de la patiente.

La mise en place précoce d'une analgésie péridurale est souhaitable : en plus de l'action antalgique, elle diminue le stress, facilite le retour veineux, améliore le travail du cœur et limite la dyspnée ainsi que le risque de bronchospasme.

Afin de préserver la fatigue maternelle, sa fonction respiratoire et sa fonction cardiaque, il est conseillé de limiter les efforts expulsifs : installation le plus tard possible et recours facile aux extractions instrumentales.

De plus, la présence du pédiatre à l'accouchement est souhaitable devant le risque de souffrance fœtale aiguë au cours du travail.

2.3. Le post-partum

Le syndrome de SJM a peu d'influence sur le post-partum et inversement.

L'allaitement n'est en général pas contre-indiqué, mais en cas d'*asthme* maternel, certains médicaments comme la théophylline peuvent passer dans le lait et rendre le nouveau-né irritable. Les anti-histaminiques sont à éviter car ils peuvent entraîner une diminution de la production de lait, et provoquent une somnolence et une irritabilité chez le nouveau-né. En revanche, il n'existe à priori pas d'effets secondaires des bronchodilatateurs et des anti-inflammatoires en inhalation.

En présence d'*HTAP*, les risques encourus par une nouvelle grossesse imposent le recours à une contraception efficace :

- l'utilisation d'œstro-progestatifs est contre-indiquée en raison de l'augmentation du risque thrombo-embolique,
- l'efficacité contraceptive orale peut être diminuée en cas de traitement par Bosentan[®] de par l'induction enzymatique hépatique engendrée,
- les progestatifs (en l'absence de Bosentan[®]), les dispositifs intra-utérins ou la stérilisation sont les méthodes de choix.

La visite post-natale sera l'occasion de faire le point sur le déroulement de la grossesse et sur les éventuelles complications survenues.

3. Rôle de la Sage-femme

3.1. L'accompagnement de la grossesse

Même si la grossesse se doit d'être suivie par un médecin, la sage-femme peut intervenir auprès de la femme dans le cadre d'une surveillance à domicile ou d'une préparation à l'accouchement.

Elle doit être attentive à l'état maternel, à sa fatigue, et aux moindres signes pouvant évoquer une menace d'accouchement prématuré ou une pré-éclampsie.

Lors de la préparation à l'accouchement, elle veillera tout particulièrement à préparer la femme à la survenue des contractions et devra lui apprendre à les gérer sans paniquer et ce afin de préserver au mieux sa fonction respiratoire.

3.2. L'accouchement

En collaboration avec les obstétriciens et les anesthésistes, la sage-femme doit être très vigilante quant au déroulement du travail :

- dépistage d'une éventuelle infection et mise en route d'une antibioprofylaxie adaptée,

- surveillance accrue du Rythme Cardiaque Fœtal en raison du risque plus élevé de souffrance fœtale aiguë du à l'hypoxie maternelle, à un éventuel retard de croissance ou encore à une prématurité,
- pose d'une analgésie péridurale précoce,
- direction du travail en fonction de l'avancée de celui-ci (rupture artificielle des membranes, perfusion d'ocytociques,...),
- vérification de la bonne oxygénation maternelle et oxygénothérapie si besoin,
- début des efforts expulsifs au moment opportun et appel de l'obstétricien en cas de fatigue maternelle, de souffrance fœtale ou de prolongation trop importante,
- appel du pédiatre en présence d'un prématuré, d'un retard de croissance important ou d'une souffrance fœtale aiguë.

3.3. Le post-partum

En suites de couches, la sage-femme doit veiller à la bonne récupération respiratoire maternelle et à sa bonne oxygénation.

A la moindre inquiétude, elle ne doit pas hésiter à contacter le pneumologue ou le cardiologue de la patiente afin de convenir d'une conduite à tenir.

De même, elle doit s'assurer que le suivi cardio-pulmonaire sera poursuivi après la grossesse.

CONCLUSION

Le syndrome de Swyer-James-Macleod est une pathologie pulmonaire rare, et son association à la grossesse est un phénomène très peu décrit dans la littérature.

Au point de vue pneumologique, on peut retenir que la grossesse a tendance à aggraver une dyspnée pré-existante, que l'évolution d'un asthme est difficile à prévoir et que le risque de survenue d'infections pulmonaires est favorisé par les modifications immunologiques liées à cette période.

A noter aussi que la présence d'une hypertension artérielle pulmonaire sévère est une contre-indication à une grossesse en raison du risque vital maternel.

La grossesse peut elle être perturbée sur plusieurs niveaux : l'hypoxie maternelle peut engendrer un retard de croissance intra-utérin, entraîner un accouchement prématuré, voir même selon certaines études être à l'origine d'une pré-éclampsie. De plus, les infections pulmonaires maternelles peuvent être responsables d'un accouchement prématuré ou encore d'une infection néonatale.

La prise en charge d'une patiente enceinte atteinte par ce syndrome devra être pluridisciplinaire, associant obstétriciens, pneumologues, cardiologues et anesthésistes.

La voie d'accouchement sera décidée en fonction de la tolérance cardio-respiratoire maternelle et des conditions obstétricales. Une pose précoce d'anesthésie péridurale sera conseillée, tout comme la limitation des efforts expulsifs.

Le post-partum pose en général peu de problèmes et doit permettre de s'assurer du suivi pneumologique ultérieur de la patiente.

Pour finir, nous évoquerons quelques travaux néozélandais faisant état de la possibilité d'une prédisposition génétique aux bronchiolites virales chez les polynésiens, ethnie dont est issue M^{me} T. [47], [48].

BIBLIOGRAPHIE

1. Swyer PR, James GCW: **A case of unilateral pulmonary emphysema.** *Thorax* 1953, **8**:133-136.
2. Macleod WM: **Abnormal transradiancy of one lung.** *Thorax* 1954, **9**:147-153.
3. Marchevsky AM, Guintu R, Koss M, *et al*: **Swyer-James (MacLeod) syndrome with placental transmogrification of the lung: a case report and review of the literature.** *Arch Pathol Lab Med* 2005, **129**(5):686-689.
4. Snider GL, Faling LJ, Rennard SI: Chronic bronchitis and emphysema, In: Murray JF, Nadel JA, eds, 2nd edn Textbook of respiratory medicine. Philadelphia: WB Saunders; 1994.
5. Gold R, Wilt JC, Adhikari PK, *et al*: **Adenoviral pneumonia and its complications in infancy and childhood.** *Can Assoc Radiol J* 1969, **20**:218-224.
6. Gosink BB, Friedman PJ, Liebow AA: **Bronchiolitis obliterans. Roentgenologic-pathologic correlation.** *Am J Roentgenol* 1973, **117**:816-832.
7. Whol MEB, Chermick V: **Bronchiolitis.** *Am Rev Respir Dis* 1978, **118**:759-781.
8. Wright JL, Cagle P, Churg A, *et al*: **Diseases of the small airways.** *Am Rev Respir Dis* 1992, **146**:240-262.
9. Macpherson RI, Cumming GR, Chernick V: **Unilateral hyperlucent lung: a complication of viral pneumonia.** *J Can Assoc Radiol* 1969, **20**(4):225-231.
10. Naidich DP, Genieser NB: Diseases of the airways, In: Putman CE, Ravin CE, eds, edn Textbook of diagnostic imaging. Philadelphia: W. B. Saunders; 1988.
11. Oh-ishi S, Hitomi H, Sakai M, *et al*: **Clinical studies in five cases of Swyer-James syndrome.** *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1995, **33**(12):1401-1407.
12. Kogutt MS, Swischuk LE, Goldblum R: **Swyer-James syndrome. (Unilateral hyperlucent lung) in children.** *Am J Dis Child* 1973, **125**(4):614-618.
13. Kollee LA, Van Heeswijk PJ, Schretlen ED: **Unilateral hyperlucent lung with decreased vascular markings (Swyer-James syndrome).** *Pediatr Padol* 1975, **10**(1):10-18.
14. Zamani A, Zamani AG: **Clinical and cytogenetic evaluation of three patients with Swyer-James syndrome.** *Scott Med J* 2006, **51**:54.
15. Sulaiman A, Cavaille A, Vaunois B, *et al*: **Swyer-James-MacLeod syndrome; repeated chest drainages in a patient misdiagnosed with pneumothorax.** *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009, **8**(4):482-484.
16. Quaedvlieg V, Duysinx B, Ghaye B, *et al*: **Clinical case of the month. MacLeod syndrome.** *Rev Med Liege* 2004, **59**(12):691-694.
17. Margolin HN, Rosenberg LS, Felson B, *et al*: **Idiopathic unilateral hyperlucent lung: a roentgenologic syndrome.** *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1959, **82**(1):63-75.
18. Reid L, Simon G: **Unilateral lung transradiancy.** *Thorax* 1962, **17**:230-239.
19. Rakower J, Moran E: **Unilateral hyperlucent lung. (Swyer-James syndrome).** *Am J Med* 1962, **33**:864-872.
20. Mathur S, Gupta SK, Sarda M, *et al*: **Swyer-James-Macleod syndrome with emphysematous bulla.** *J Indian Med Assoc* 1995, **93**(4):154, 150.
21. Bernardi F, Cazzato S, Poletti V, *et al*: **Swyer-James syndrome: bronchoalveolar lavage findings in two patients.** *Eur Respir J* 1995, **8**(4):654-657.
22. Morita K, Shimizu J, Kamesui T, *et al*: **A case of surgical treatment of Swyer-James syndrome.** *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1994, **42**(10):1949-1952.
23. Koyama T, Osada H, Kitanaka Y, *et al*: **Surgically treated Swyer-James syndrome.** *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001, **49**(11):671-674.
24. Wang JY, Chen KY, Chang YC, *et al*: **Swyer-James syndrome complicated by lung abscess.** *J Formos Med Assoc* 2000, **99**(3):252-256.

25. Hekali P, Halttunen P, Korhola O, *et al*: **Chronic unilateral hyperlucent lung. A consecutive series of 40 patients.** *Rofo* 1982, **136**(1):41-48.
26. Lucaya J, Gartner S, Garcia-Pena P, *et al*: **Spectrum of manifestations of Swyer-James-MacLeod syndrome.** *J Comput Assist Tomogr* 1998, **22**(4):592-597.
27. Moore AD, Godwin JD, Dietrich PA, *et al*: **Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients.** *AJR Am J Roentgenol* 1992, **158**(6):1211-1215.
28. Fraser RS, Müller NL, Colman N, *et al*: Fraser and Paré's diagnosis of diseases of the chest., In: eds, 4th edn Philadelphia: WB Saunders; 1999.
29. Kristen D, Meister W, Bennert G: **Frequency of fungal infection in chronic bronchitis and bronchiectasis.** *Z Erkr Atmungsorgane* 1979, **153**:228-231.
30. Fregonese L, Girosi D, Battistini E, *et al*: **Clinical, physiologic, and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James syndrome and bronchiectasis.** *Pediatr Pulmonol* 2002, **34**(5):412-416.
31. Tasaki A, Nakanishi R: **Lung volume reduction surgery for a professional athlete with Swyer-James syndrome.** *Ann Thorac Surg* 2005, **80**(1):342-344.
32. Clerici C: **Modifications de la fonction respiratoire au cours de la grossesse.** *Rev Pneumol Clin* 1999, **55**:307-311.
33. Aubier M, Crestani B, Fournier M, *et al*: Adaptations respiratoires au cours de la grossesse., In: Flammarion, eds, 2nd edn Traité de pneumologie. 2009.
34. Cohendy R, Godard P, Bousquet J, *et al*: **Grossesse et asthme.** *Rev Mal Resp* 1988, **5**:261-267.
35. Prudhomme A: **Influence du sexe féminin sur l'asthme.** *Rev Pneumol Clin* 1999, **55**:5-296-300.
36. Rigby FB, Pastorek JG: **Pneumonia during pregnancy.** *Clin Obstet Gynecol* 1996, **36**:107-119.
37. Felten ML, Mercier FJ, Benhamou D: **Evolution des pathologies respiratoires aiguës et chronique au cours de la grossesse.** *Rev Pneumol Clin* 1999, **55**:325-334.
38. Weiss BM, Zemp L, Seifert B, *et al*: **Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy : a systematic overview from 1978 through 1996.** *J Am Coll Cardiol* 1996, **31**:1650-1657.
39. Sanchez O, Marié E, Lerolle U, *l. ea*: **Hypertension artérielle pulmonaire féminine.** *Rev Mal Resp* 2008, **25**:451-460.
40. Triche EW, Saftlas AF, Belanger K, *et al*: **Association of asthma diagnosis, severity, symptoms, and treatment with risk of preeclampsia.** *Obstet Gynecol* 2004, **104**:585-593.
41. Zamudio S, Wu Y, Ietta F, *et al*: **Human placental hypoxia-inducible factor-1 expression correlates with clinical outcomes in chronic hypoxia in vivo.** *Am J Pathol* 2007, **170**:2171-2179.
42. Rodrigues J, Niederman MS: **Pneumonia complicating pregnancy.** *Clin Chest Med* 1992, **13**:679-691.
43. Luskin AT: **An overview of the recommendations of the working group on asthma and pregnancy.** *J Allergy Immunol* 1999, **103**:S350-S353.
44. Mabie WC: **Asthma in pregnancy.** *Clin Obstet Gynecol* 1996, **39**:56-69.
45. Bradshaw DA, Murray KM, Mull NH: **Massive hemoptysis in pregnancy due to a solitary pulmonary arteriovenous malformation.** *West J Med* 1994, **161**:600-602.
46. Bhatia P, Bhatia K: **Pregnancy and the lungs.** *Postgrad Med J* 2000, **76**:683-689.
47. Smith AH, Pearce NE: **Determinants of differences in mortality between New Zealand Maoris and non-Maoris aged 15-64.** *N Z Med J* 1984, **97**:101-108.
48. Twiss J, Metcalfe R, Edwards E, *et al*: **New Zealand national incidence of bronchiectasis "too high" for a developed country.** *Arch Dis Child* 2005, **90**:737-740.

RESUME

Le syndrome de Swyer-James-Macleod (SJM) est une pathologie pulmonaire acquise rare. Il s'apparente à une bronchopneumopathie obstructive développée en particulier à la suite de bronchiolites aiguës virales de l'enfance.

Son association à la grossesse est très peu fréquente.

Le cas d'une patiente atteinte par ce syndrome et suivie au Centre Hospitalier Universitaire de Nantes lors de sa première grossesse a suscité notre intérêt.

Après avoir fait une présentation de la pathologie, nous avons exposé ce cas en détail ainsi qu'un cas issu de la littérature.

Puis nous nous sommes intéressés au retentissement de la grossesse sur le syndrome de SJM et inversement, et à la prise en charge nécessaire devant une patiente enceinte porteuse de ce syndrome.

Mots clés: Syndrome de Swyer-James-Macleod ; infections pulmonaires ; grossesse.