

Patient de 59 ans d'origine marocaine

Ancien sableur ;

Bilan d'anomalies pulmonaires dans un contexte d'arthralgies , baisse de l'état général , syndrome de Raynaud évoluant depuis plusieurs années avec sclérodactylie

Sibylle Duroch IHN



quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur les examens d'imagerie thoracique





-indice cardio-thoracique $>0,55$

-élargissement hilair bilatéral dont l'origine vasculaire et/ou ganglionnaire est délicate à apprécier

-opacités réticulo-micronodulaires disséminées

-défaut d'ampliation de l'hémi thorax droit avec surélévation de l'hémicoupole diaphragmatique droite et sinus costo-phrénique latéral émoussé

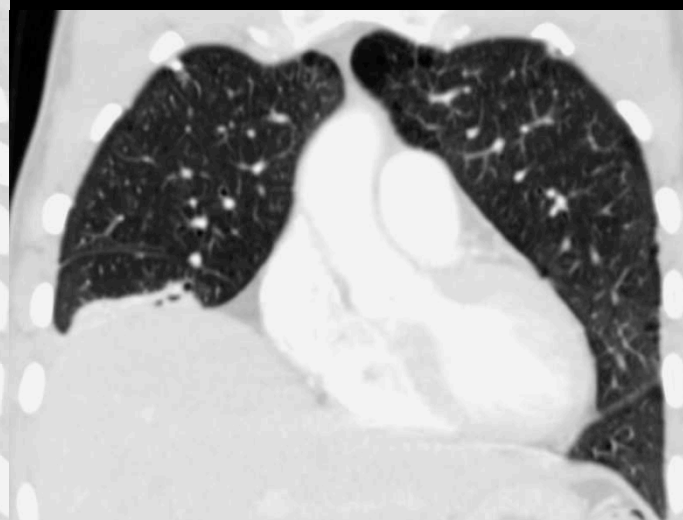
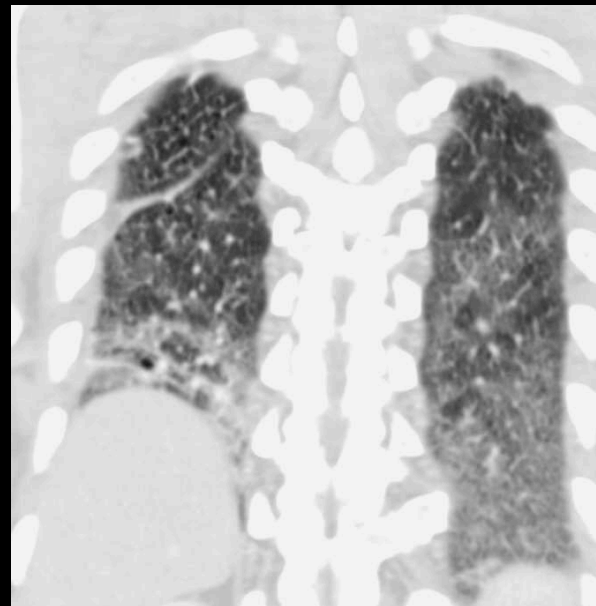
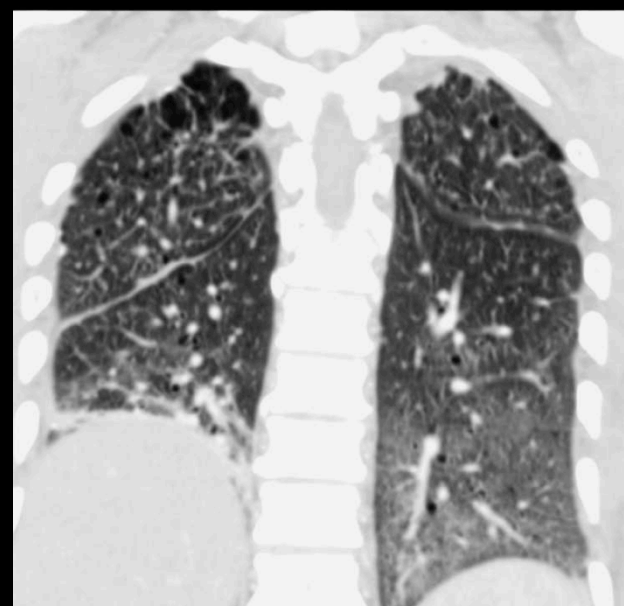
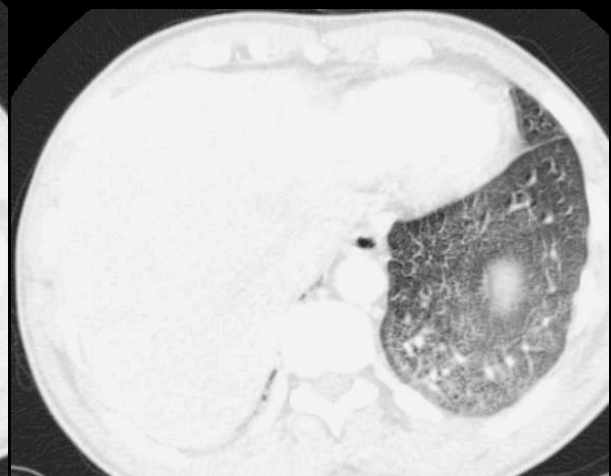
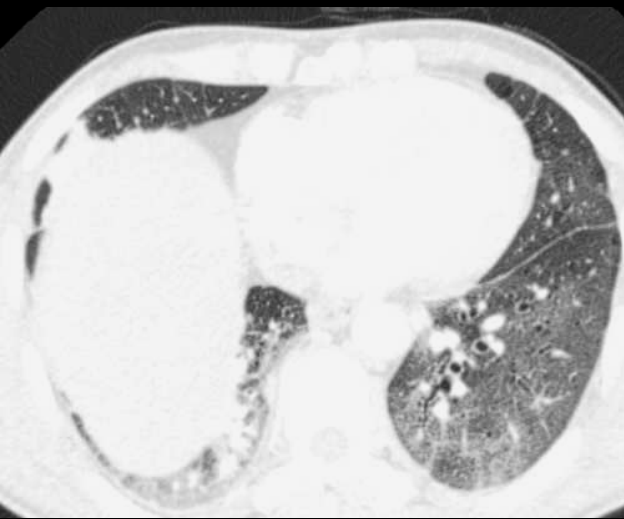
-accentuation des images réticulaires à la base droite pouvant correspondre à une fibrose modérée



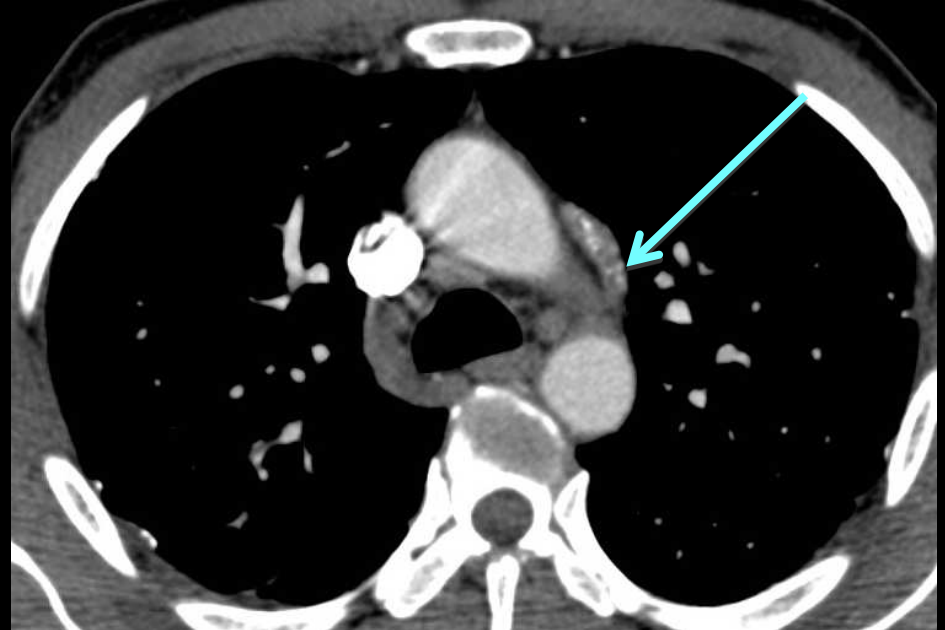
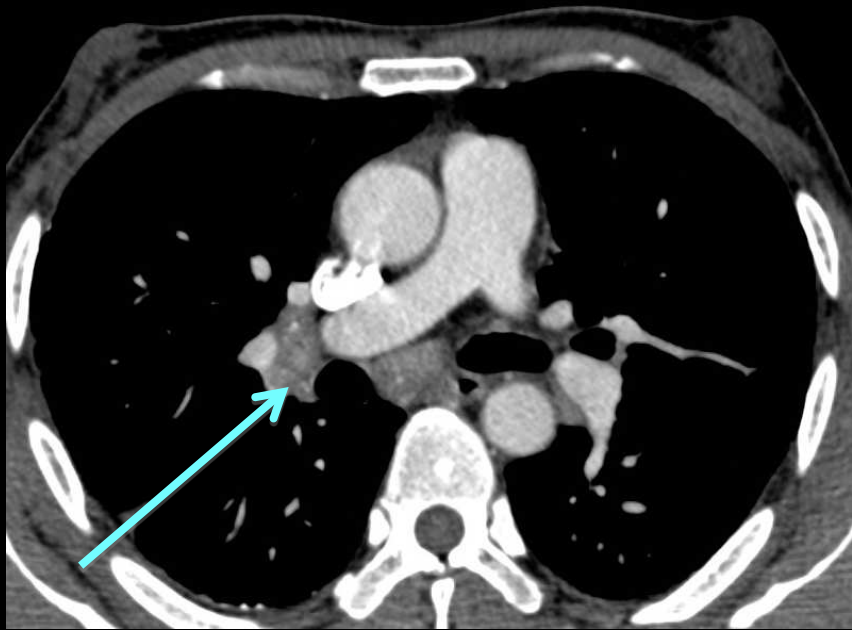
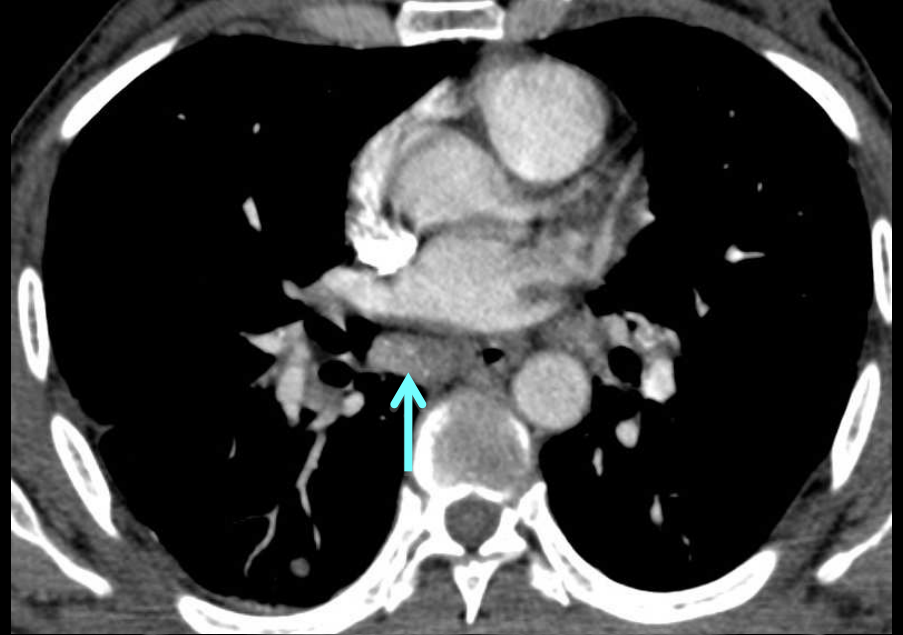
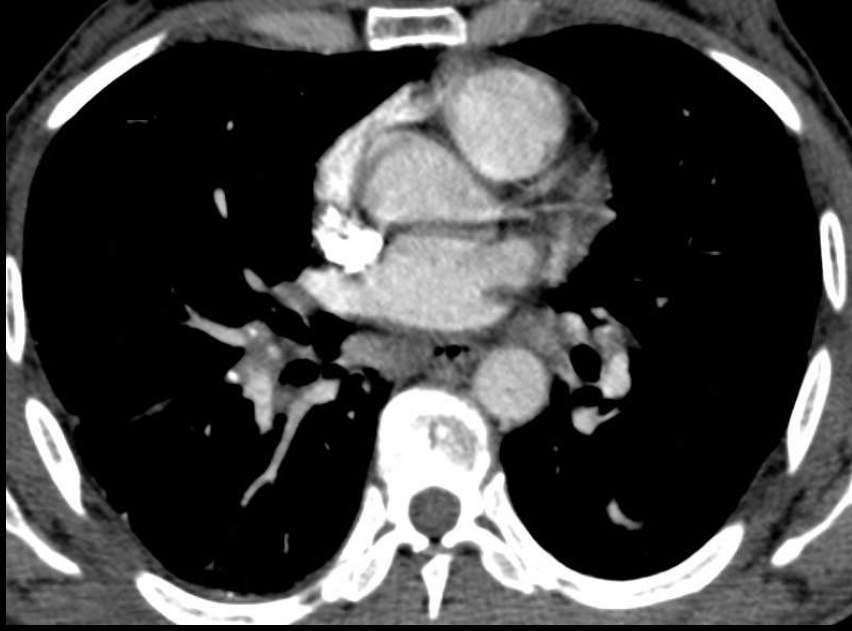


le scanner en coupes fines et fenêtre "parenchymateuse" confirme :

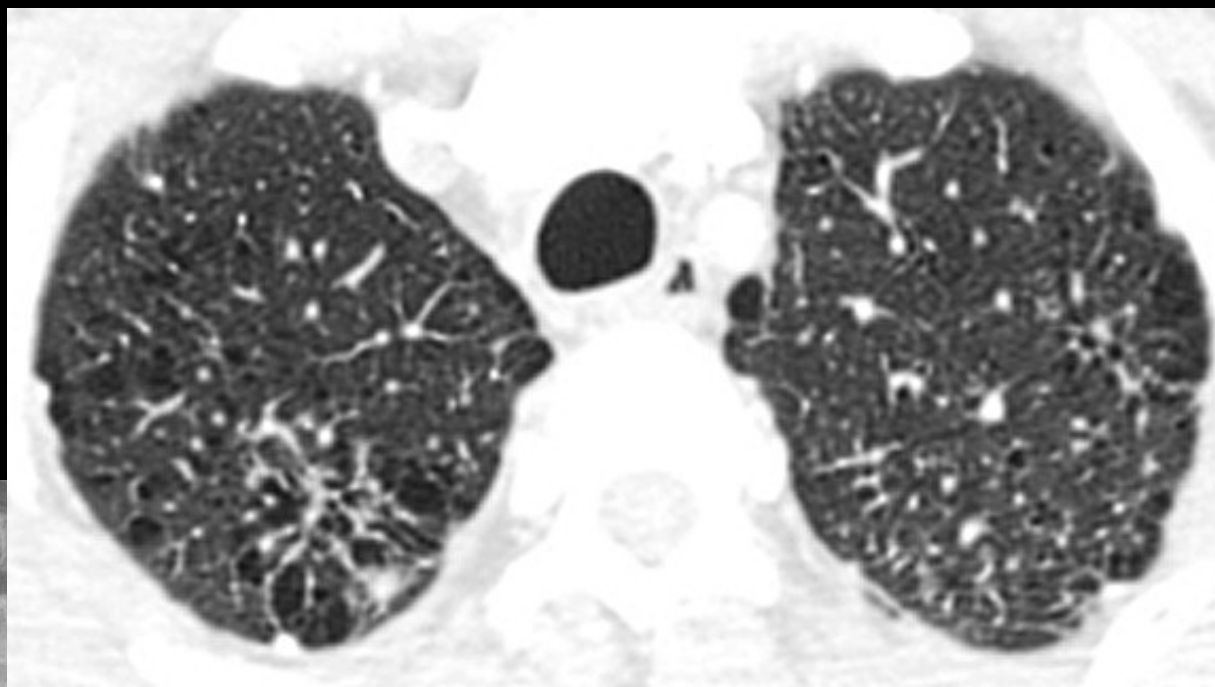
- .la présence d'un **emphysème centre-lobulaire et sous pleural** à prédominance apicale droite
- .la présence de **micronodules centrolobulaires à contours nets prédominant dans les segments apicaux et postérieurs** (segments apico-dorsaux des lobes supérieurs et segments de Fowler) , suggérant un mécanisme physiopathologique en relation avec la ventilation **(aérogène)**
- .la présence de plages de verre dépoli aux deux bases et d'images de fibrose (rayon de miel) avec bronchiolectasies de traction



-les reformations frontales montrent bien le **gradient de répartition apico-basal des anomalies** : bulles d'emphysème sous pleural de l'apex droit ; plages de verre dépoli bi basales postérieures et "rayons de miel".
lames liquides scissurales et lignes de Kerley B .index cardio-thoracique > 0,55
-la surélévation de l'hémicoupe droite est en relation avec une **relaxation** (ou éventration) **diaphragmatique**



le scanner en fenêtre "tissus mous" confirme la présence de calcifications ganglionnaires et de micronodules calcifiés . Le tronc et les branches de l'artère pulmonaire sont dilatés. La gynécomastie bilatérale et la veine azygos dilatée font présager une cirrhose hépatique avec HTP.



Au total :

lésions micronodulaires prédominant au LSD

adénomégalies médiastino-hilaires calcifiées

épaississements scissuraux

atteinte infiltrante modérée postéro-basale

emphysème mixte prédominant aux apex

il s'agit donc d'une association sclérodermie systémique-
exposition à la silice ou **syndrome d'Erasmus**

Syndrome d'Erasmus

Association exposition à la silice et sclérodermie systémique, avec ou sans silicose pulmonaire

Décrit initialement en 1914 par Bramwell
Puis par **Erasmus en 1957** (employés de mine d'or)

Rare

la silicose précède souvent la sclérodermie mais la sclérodermie peut être révélatrice



2 formes de silice dans la nature :

Cristalline

Amorphe



forme fibrosante

Sclérodermie et silicose : **tableau 25 des maladies professionnelles**

Autre association classique :

silicose + polyarthrite rhumatoïde = **syndrome de Caplan-Colinet**



Silicose

Pneumoconiose la plus fréquente au monde

Clinique aspécifique :

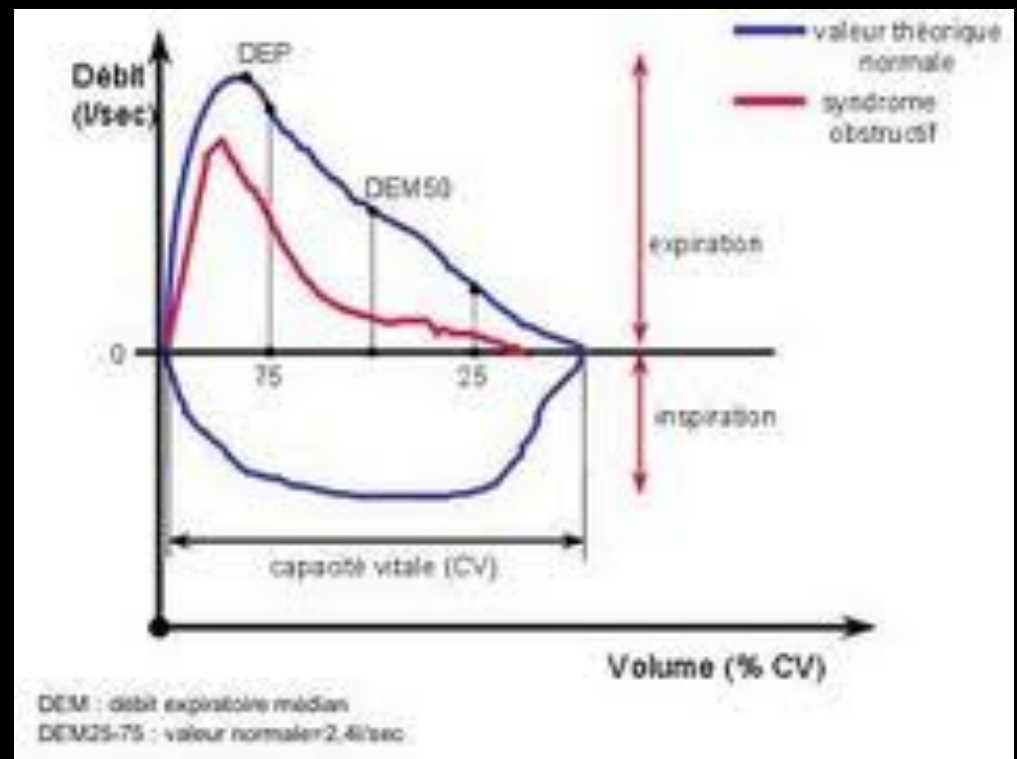
Phase de latence +/- prolongée

Dyspnée d'effort

Surinfections bronchiques

Syndrome restrictif aux EFR dans forme avancée, conséquence de la fibrose, toujours plus sévère dans le syndrome d'Erasmus que dans les silicoses pures

Cœur pulmonaire chronique



Secteurs d'exposition :

Mines

Carrières de granit

Sablage

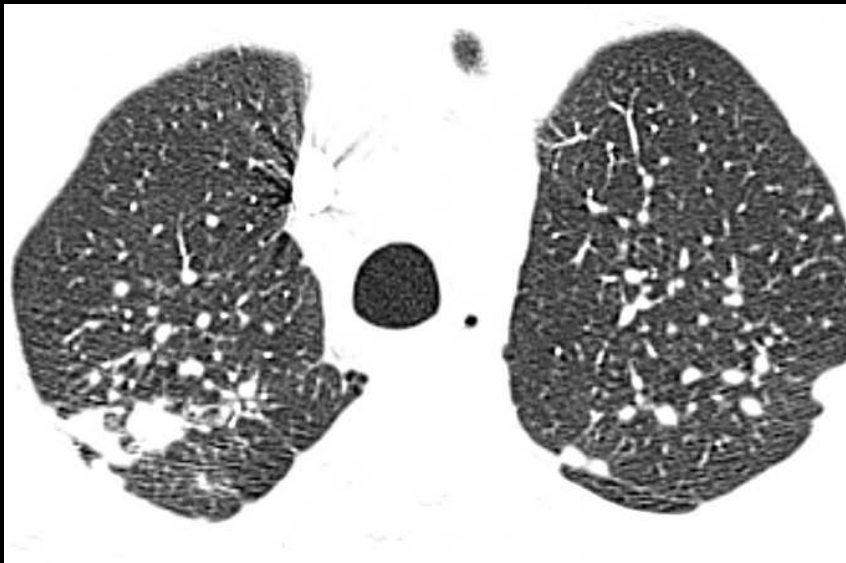
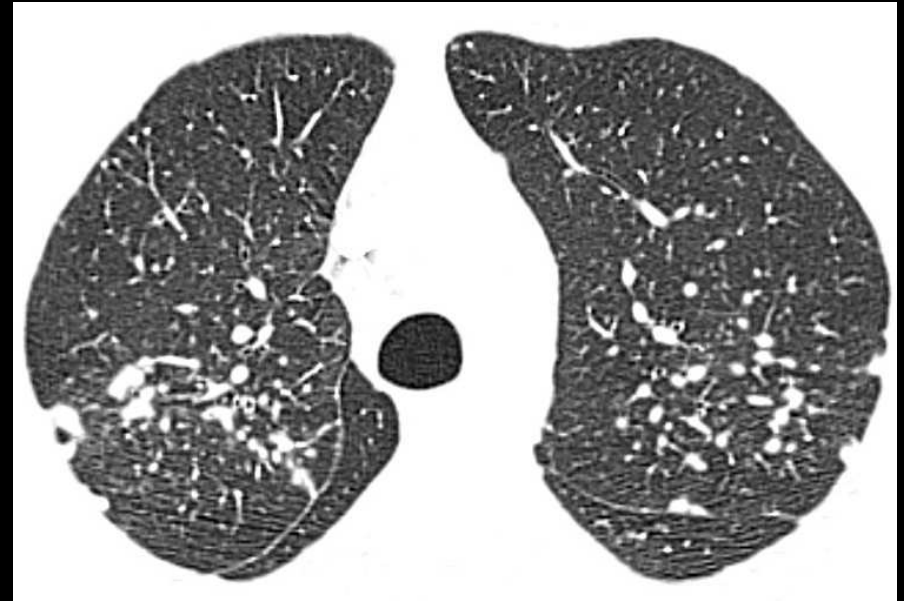
Prothésistes dentaires

...

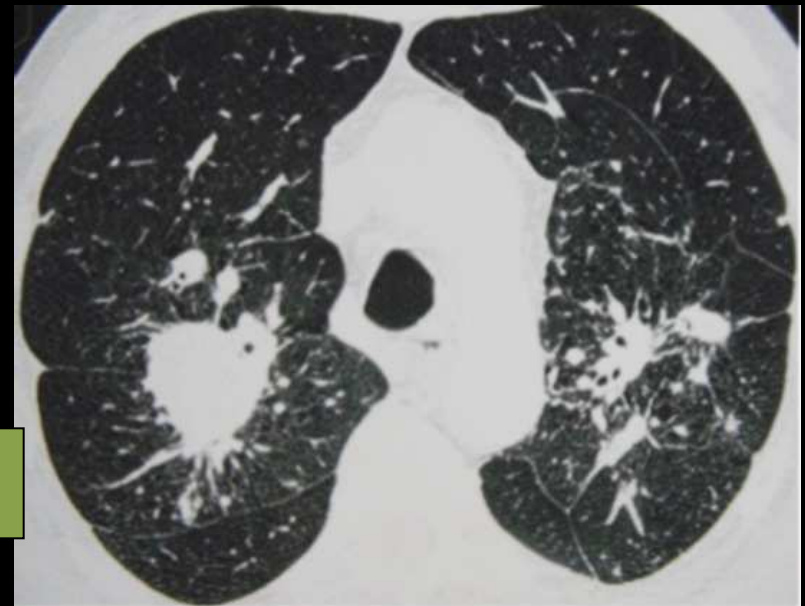
Silicose - Imagerie

micronodules/nodules :

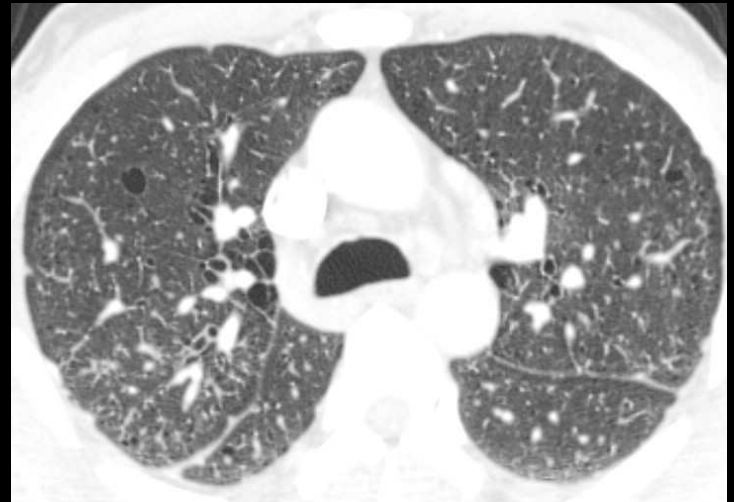
- bilatéraux
- centrolobulaires
- **prédominant aux lobes supérieurs**



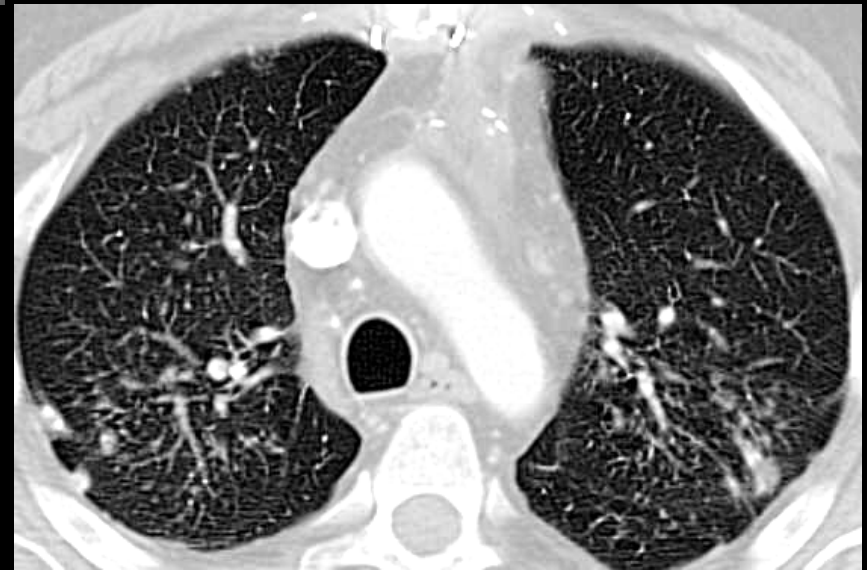
Confluence en masses
pseudo-tumorales



Silicose Imagerie



Adénomégalies calcifiées
"en coquille d'œuf"



Épaississements pleuraux et
scissuraux nodulaires

messages à retenir

l'association sclérodémie systémique-exposition à la silice , avec ou sans silicose pulmonaire constitue le syndrome d'Erasmus

Syndrome **rare**

Maladie professionnelle (tableau 25)

Pas de parallélisme évolutif entre les deux pathologies

la dyspnée est plus la conséquence de l'atteinte sclérodémique du poumon que de la silicose pulmonaire.

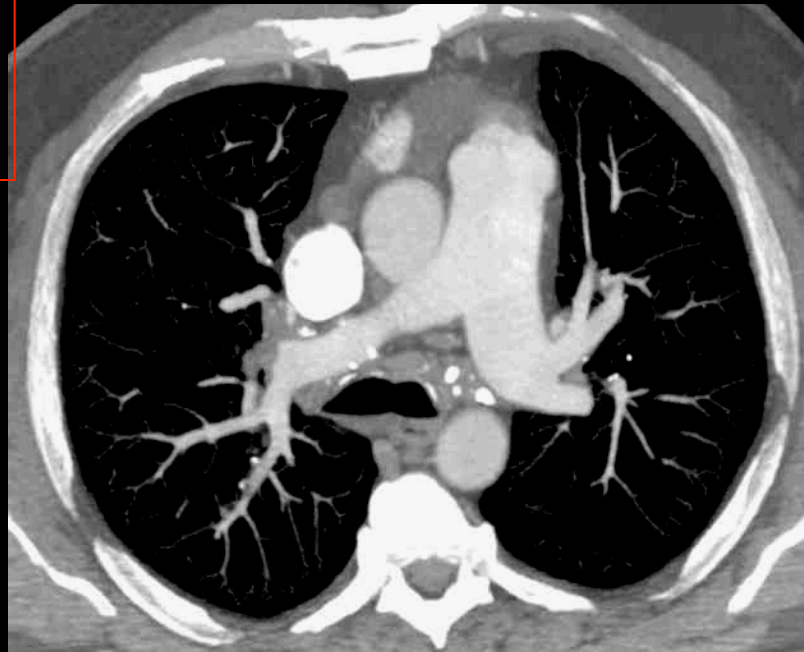
sur le plan radiologique , la présence de signes de fibrose modérée aux bases (de type NSIP) associée aux signes classiques de la silicose pulmonaire qui prédominent dans les héli-champs supérieurs doit attirer l'attention

Prise en charge :

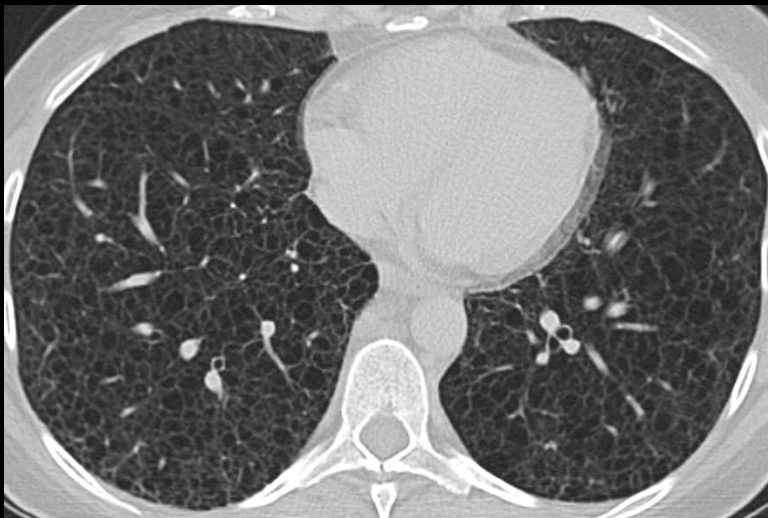
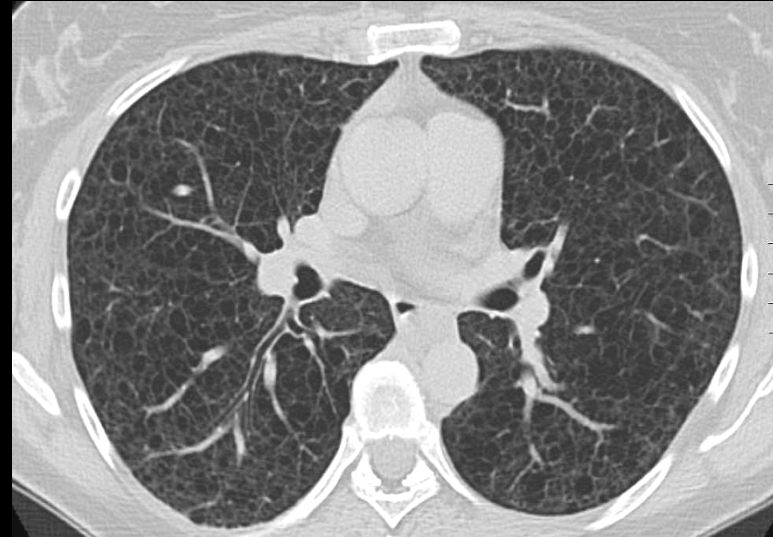
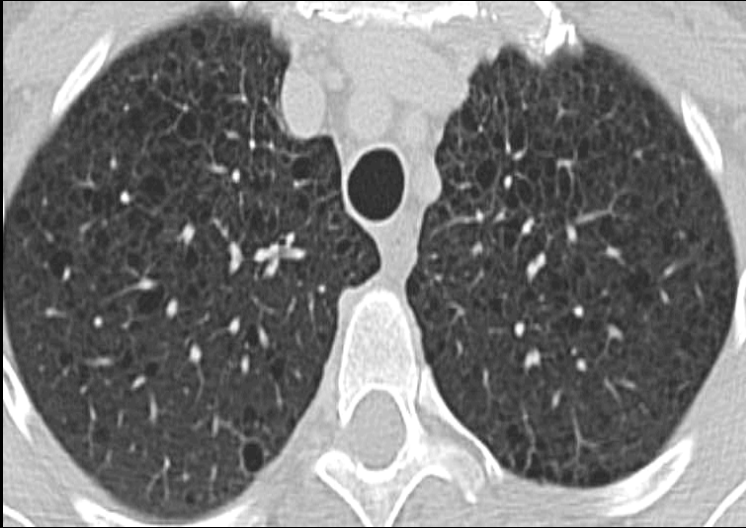
arrêt de l'exposition

traitement symptomatique

mesures professionnelles préventives +++
très largement développées dans les pays industrialisés



femme 46 ans , sans antécédents , dyspnée modérée d'apparition progressive depuis plusieurs mois . Pas de tabagisme actif ni passif



quel(s) diagnostic(s) doit on discuter dans ce contexte



granulomatose à cellules de Langerhans

emphysème centro-lobulaire

syndrome emphysème des sommets -fibrose
des bases (Cordier et Cottin)

pneumonie interstitielle lymphoïde

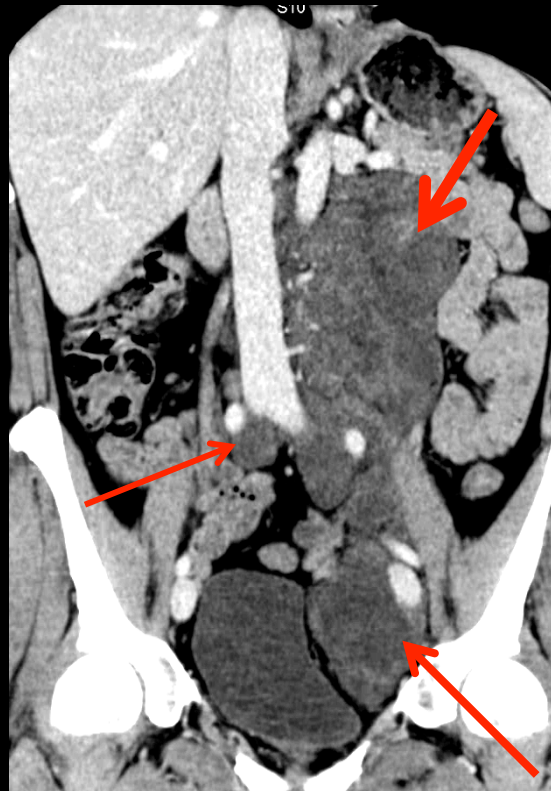
lymphangioliomyomatose

....



quels sont les anomalies observées chez la même patiente dans le thorax et le rétropéritoine ; quelle est leur nature

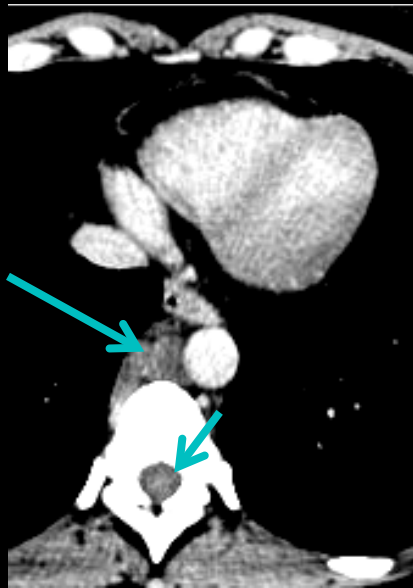
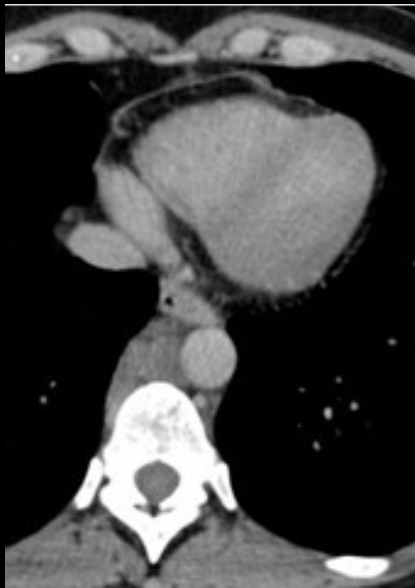




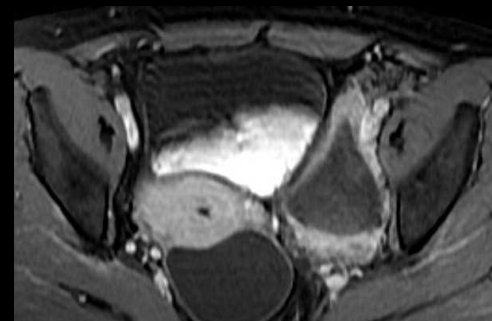
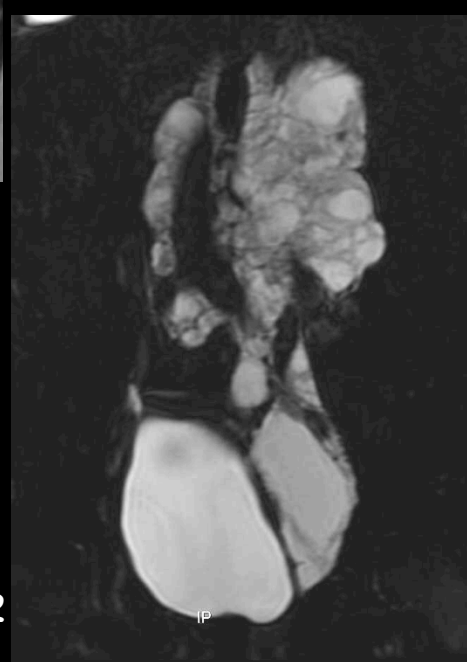
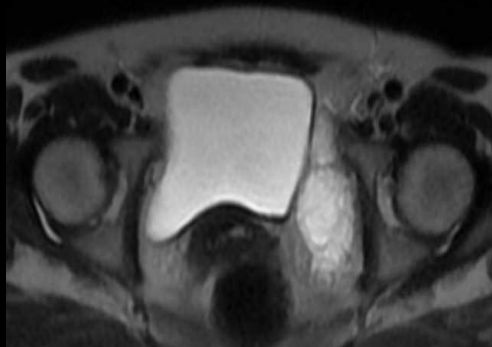
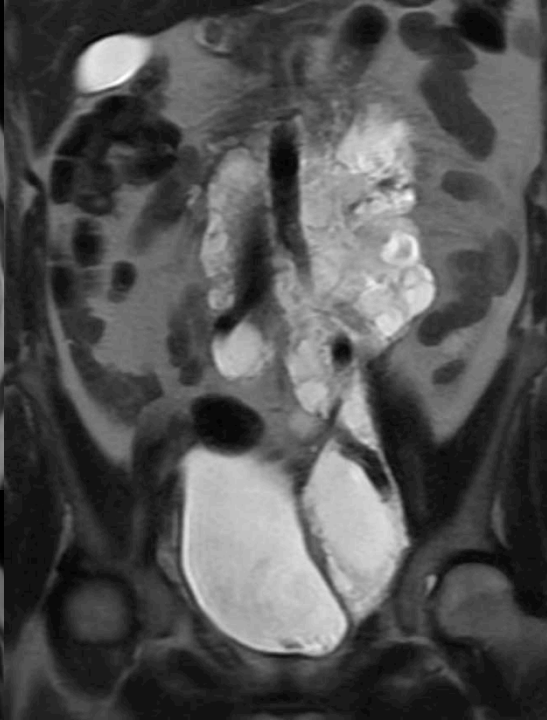
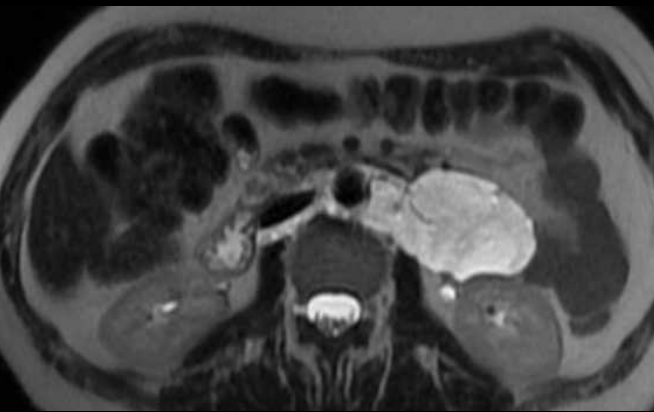
il s'agit de la même image de reconstruction coronale ; sur l'image de droite, on a simplement "pincé" la fenêtre de visualisation et adapté son niveau moyen .

avec l'"œil densitométrique" , on voit que la densité des masses para aortique et iliaques gauches est beaucoup plus faible que celle des muscles et identique à celle de l'urine vésicale

le contenu de ces masses ganglionnaires est en grande partie liquide et non "charnu" ; ce ne sont donc pas des adénopathies mais des **lymphangiectasies**

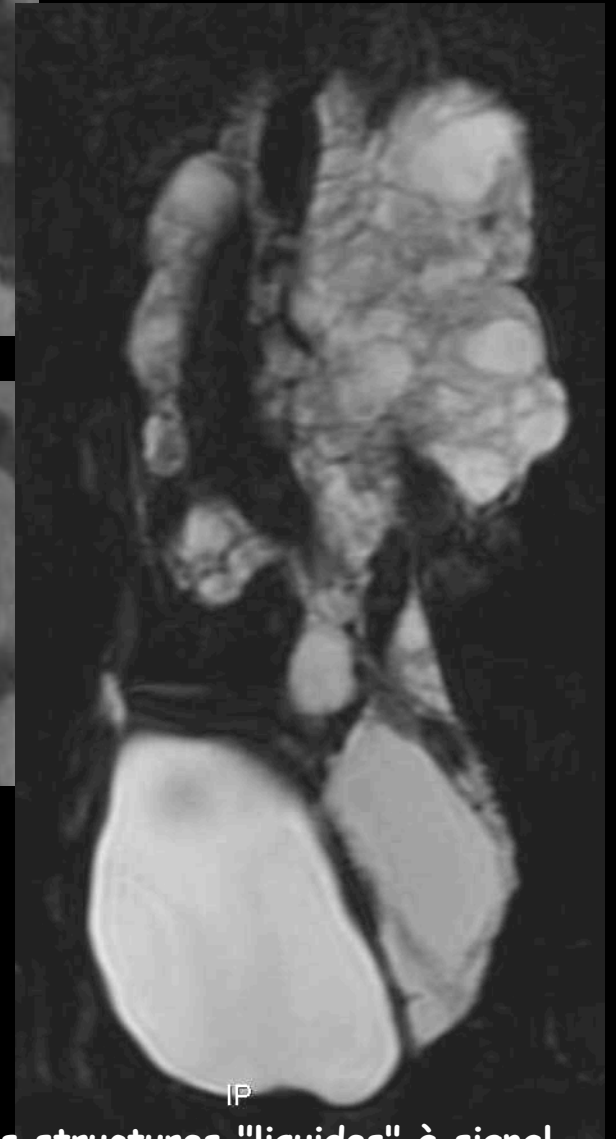
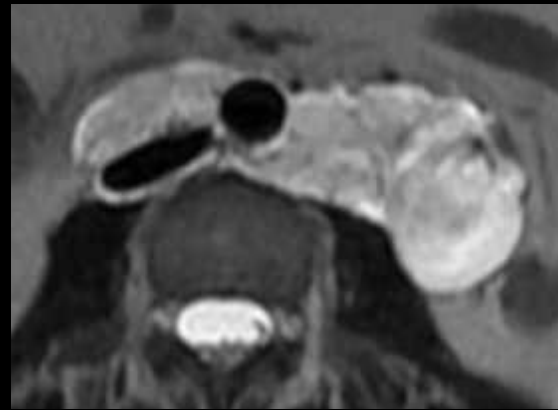
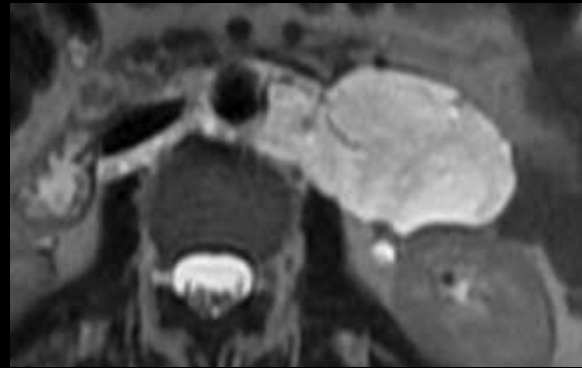
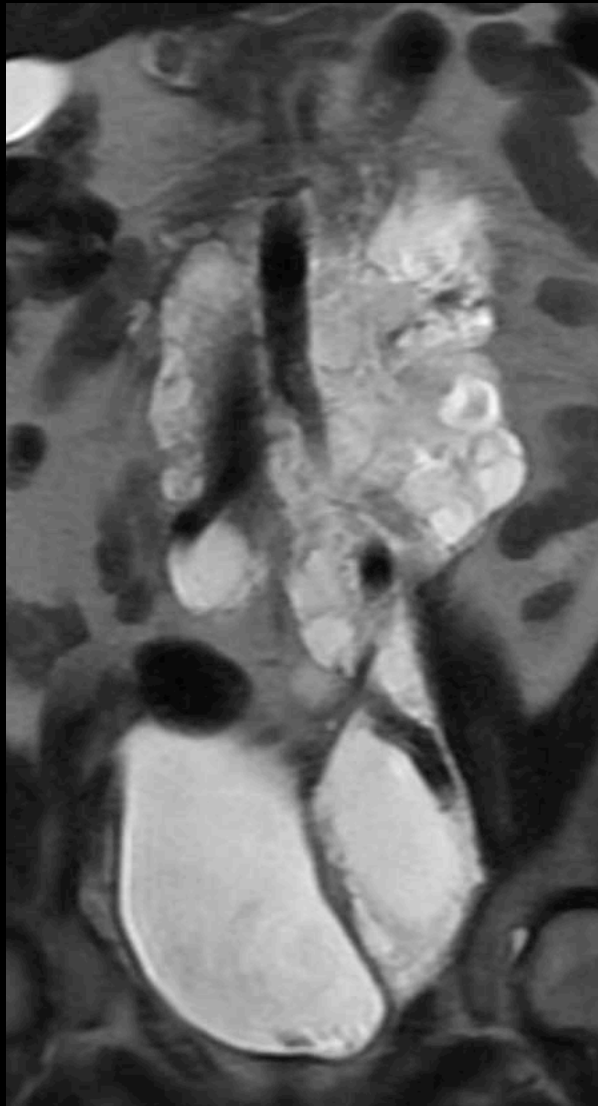


la même comparaison sur les images para aortiques droites de l'espace rétro crural montre une densité proche de celle du LCR péri médullaire .



IRM T2

IRM T 1 Fatsat gadolinium



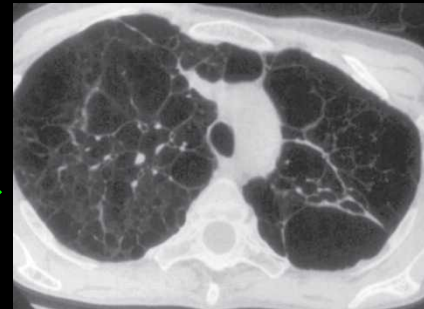
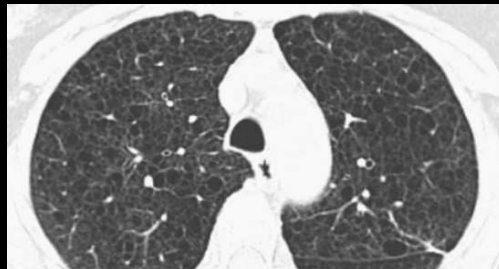
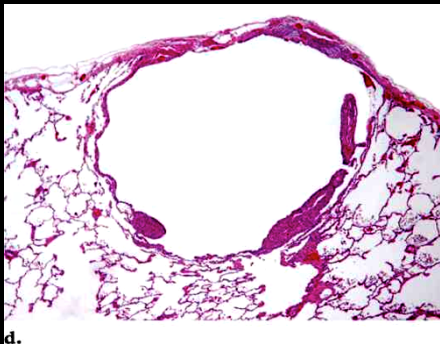
l'hypersignal T2 apparait en fait hétérogène , juxtaposant des structures "liquides" à signal élevé homogène (taux de protide faible) à des zones "spongiformes" de signal plus faible (contingent tissulaire et/ou liquide à concentration protéique plus élevée).



l'exploration cervico-médiastinale en pondération T2 objective la dysplasie du canal thoracique et les lymphangiectasies ganglionnaires

La lymphangioliéiomyomatose (LAM)

- pathologie rare touchant principalement **les poumons**.
- caractérisée par la **prolifération de cellules musculaires lisses** non néoplasiques qui s'accumulent le long des voies lymphatiques pulmonaires aboutissant à la destruction kystique du parenchyme pulmonaire et touchant les lymphatiques thoraciques et du rétropéritoine.
- des mutations de deux gènes suppresseurs de tumeurs, *le tuberous sclerosis complex 1 et 2*, seraient en cause dans cette prolifération.
- la LAM peut être isolée (LAM sporadique) ou survenir chez des patients porteurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.
- la LAM sporadique affecte presque exclusivement les femmes en âge de procréer avec une prévalence de l'ordre de 1/400 000 femmes adultes.



Post-partum



- La symptomatologie clinique est dominée par l'atteinte pulmonaire avec dyspnée , toux , pneumothorax (révélateur de la maladie chez 40 % des patients), pleurésie chyleuse et douleur thoracique. La LAM est beaucoup plus symptomatique que l'atteinte pulmonaire de la sclérose tubéreuse de Bourneville



Clinical Data for Patients with LAM and TSC-LAM

Sign or Symptom	LAM (n = 31)*	TSC-LAM (n = 4)
Dyspnea	24 (77)	1 (25)
Cough	6 (19)	0 (0)
Chest pain	8 (26) [†]	2 (50) [†]
Hemoptysis	3 (10)	1 (25)
Weight loss	1 (3)	0 (0)
Asymptomatic	5 (16)	3 (75) [‡]



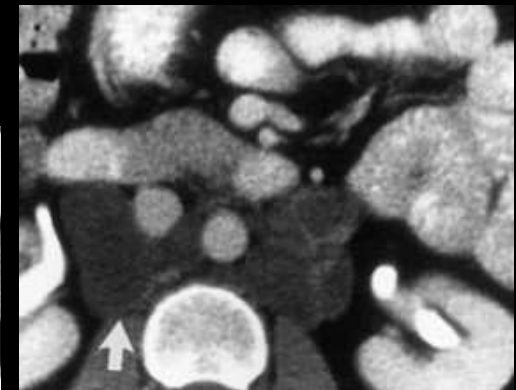
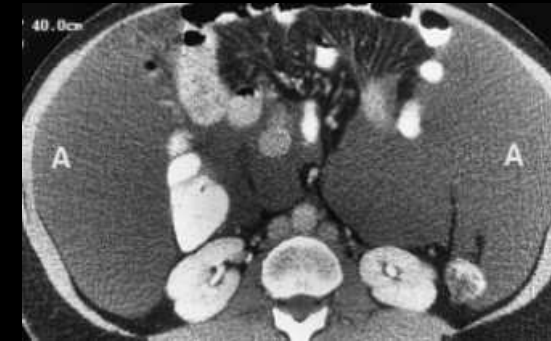
EFR

- souvent normales au début de la maladie
- retrouvent une diminution précoce du transfert de CO
- un syndrome obstructif inconstamment et partiellement réversible sous bronchodilatateurs avec une distension thoracique.

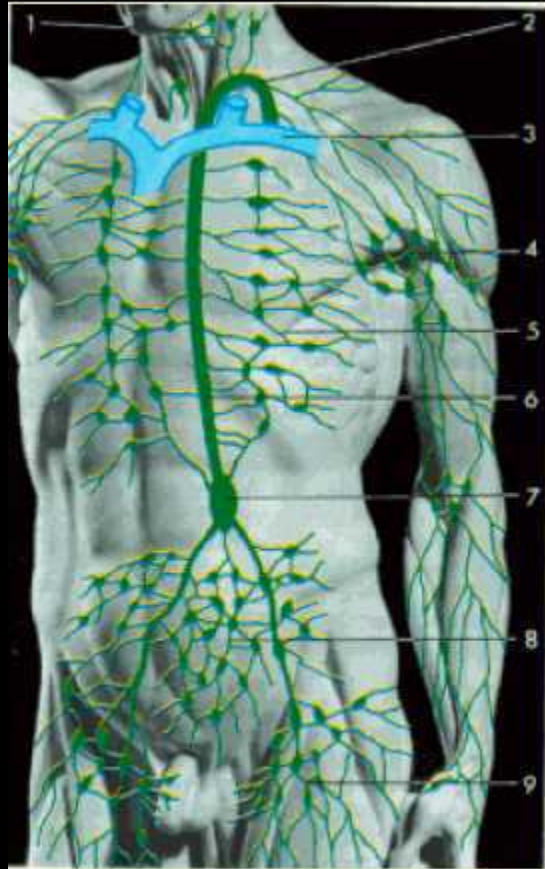


atteintes extra pulmonaires

- angiomyolipomes rénaux
- ~~adénopathies~~ rétro péritonéales (lymphangiectasies intra ganglionnaires).
- lymphangioléiomyomes .
- ascite chyleuse ± chylothorax
- fréquence accrue de méningiome.



Formation système lymphatique vers 5^{ème} semaine de gestation

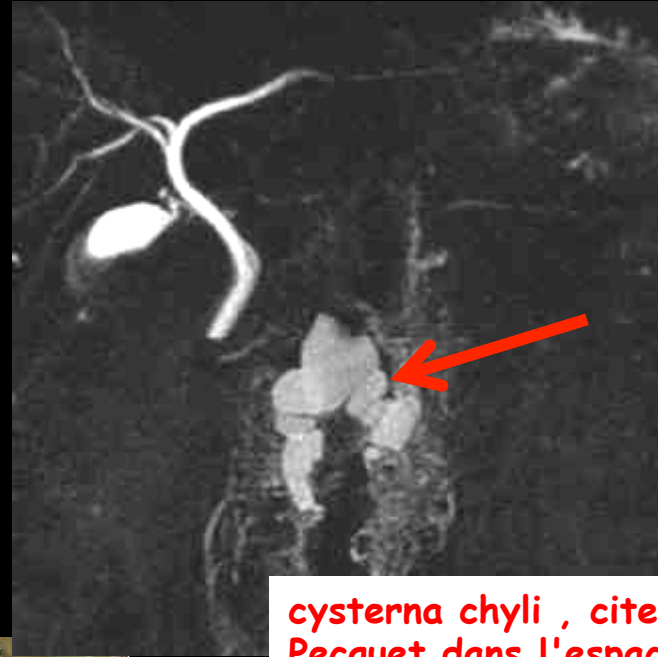


1 Canal thoracique

3 Veine sous-clavière

5 Canaux intercostaux

7 Citerne de Pecquet



cysterna chyli , citerne de Pecquet dans l'espace rétro-crural



Anatomie du système lymphatique : citerne de Pecquet (flèche noire), canal thoracique (tête de flèche)

Sclérose tubéreuse de Bourneville

- la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une affection caractérisée par la survenue de tumeurs bénignes : les **hamartomes**.
- elle atteint fréquemment la **peau**
taches hypomélaniques, angiofibromes
- le **cerveau** (tubers corticaux, nodules sous-épendymaires),
- les reins **angiomyolipomes et kystes rénaux**
- le cœur : rhabdomyomes
- elle est transmise sur un mode autosomique dominant mais il existe **70 % de mutations de novo**
- L'expressivité de la maladie est extrêmement variable
- Deux gènes sont impliqués dans la STB : *TSC1* au niveau du chromosome 9q et *TSC2* au niveau du chromosome 6p.

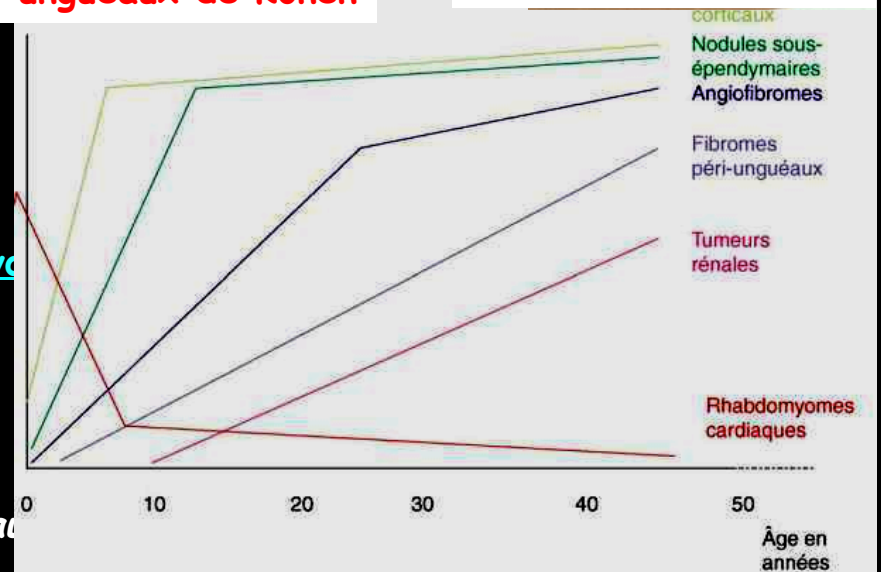
adénomes sébacés de Pringle



fibromes péri-unguéaux de Könen



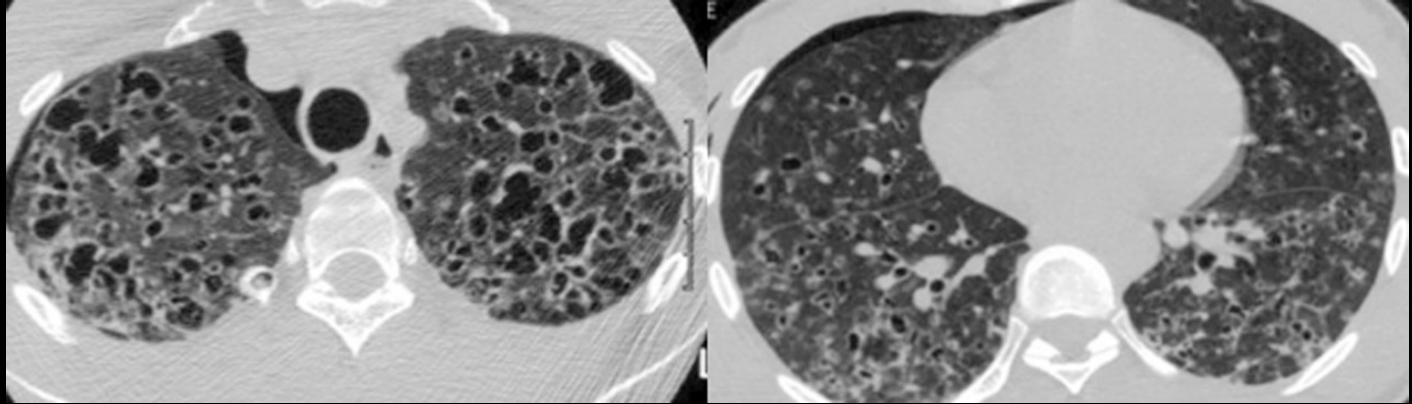
taches "café au lait"



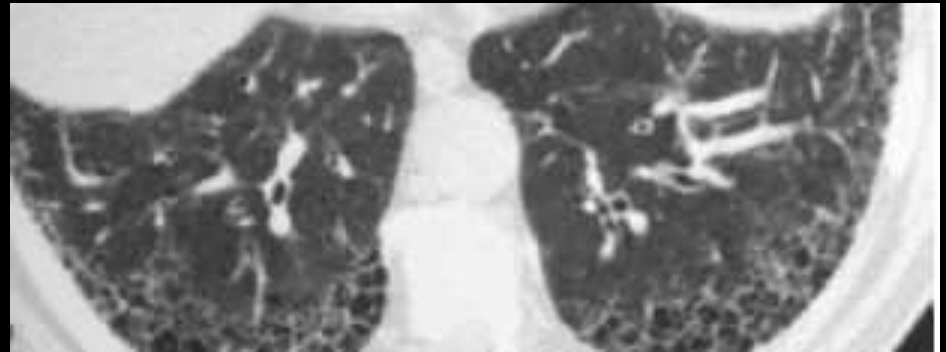
1% d'atteintes PULMONAIRES

quelques diagnostics différentiels

Histiocytose
Langherhansienne

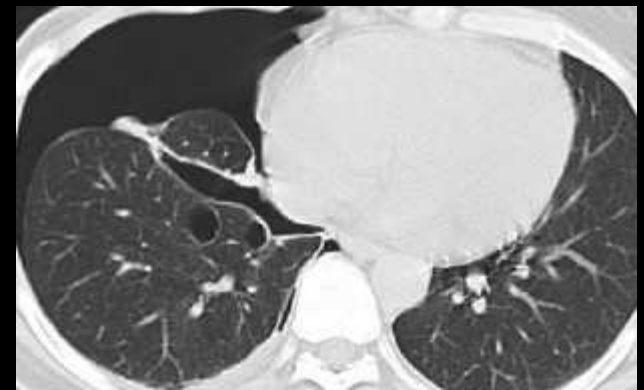


Fibrose pulmonaire idiopathique

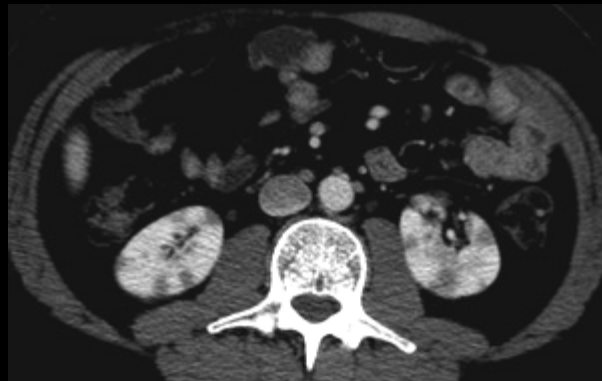
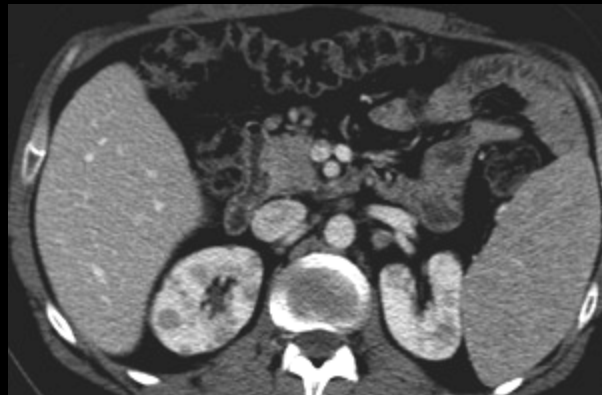


Syndrome de Birt Hogg Dube

folliculo fibromes



Homme de 31 ans, tabagique , , d'origine africaine ,se présente aux urgences pour une dyspnée d'aggravation progressive. Un scanner thoraco abdomino-pelvien montre les images suivantes , à l'étage abdominal.



quel(s) diagnostic(s) vous paraît-il licite d'évoquer

métastases rénales d'un carcinome bronchique

maladie de Von Hippel Lindau

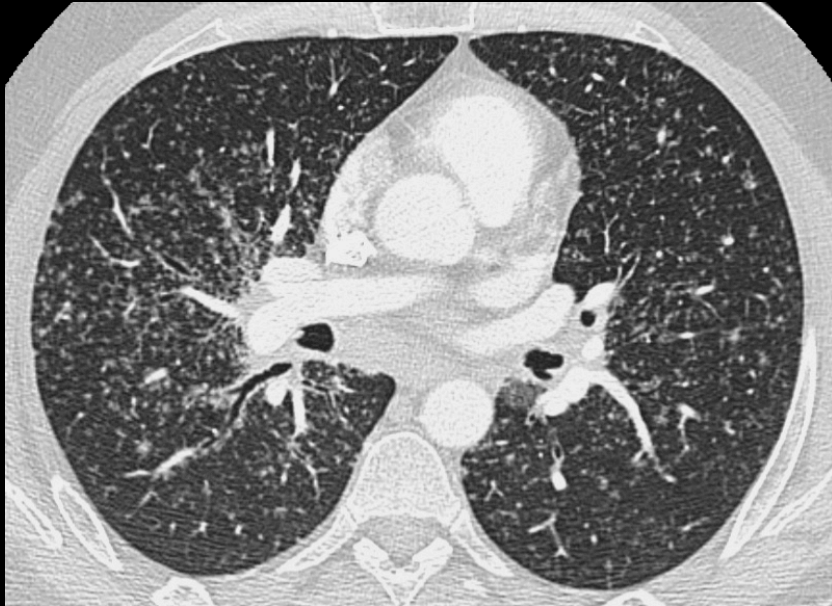
polykystose rénale

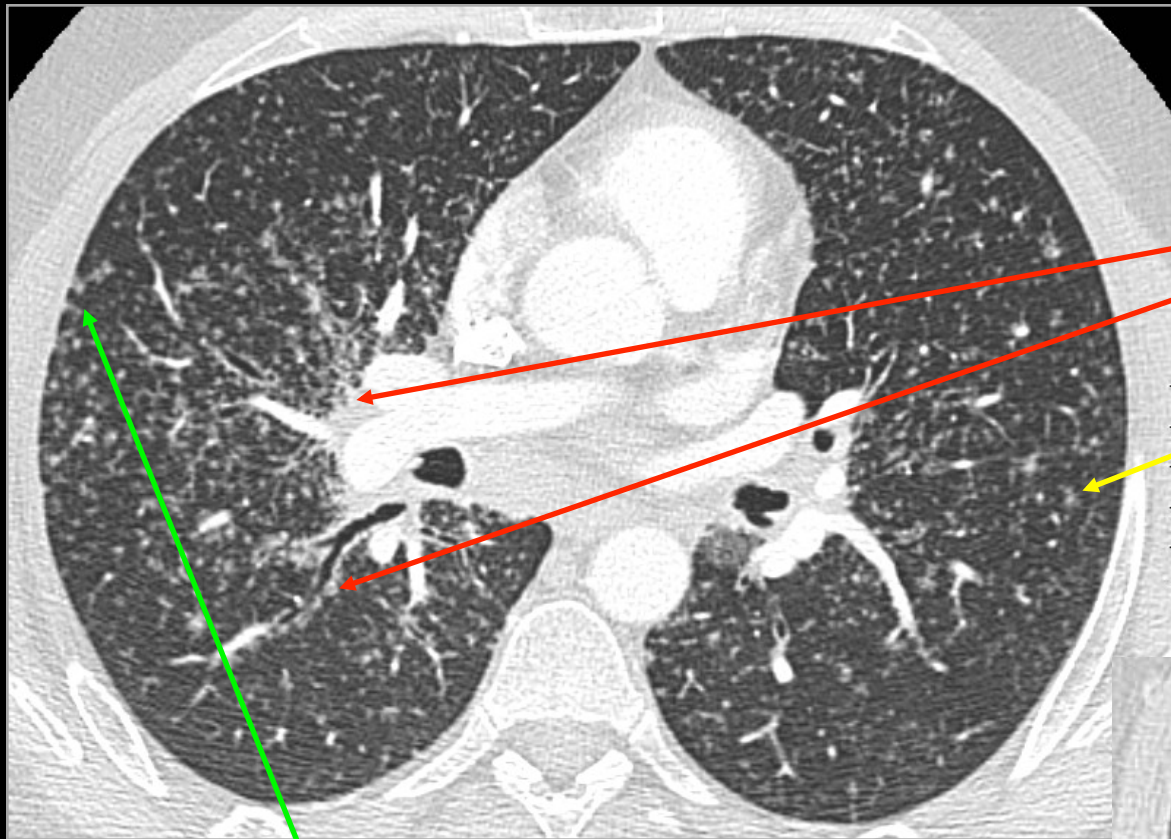
LMNH

autre



il ya une
splénomégalie ,un
fenêtrage adapté
montre son caractère
nodulaire .
vous réclamez
probablement les
images du thorax et
vous avez raison





fibrose et micronodules péri broncho vasculaires "centraux"

micronodules centrolobulaires à contours nets

adénopathies médiastinales (loge de Baréty)

micronodules sous pleuraux pariétaux
micronodules sous pleuraux scissuraux

il s'agit bien sur d'une **sarcoïdose** avec atteintes **rénale** et pulmonaire



Sarcoïdose:

Le plus souvent entre 20 et 40 ans,

Plus fréquente et plus grave chez les afro-américains, les africains, les ultramarins.

Réaction immunitaire exagérée à un antigène inconnu

Formation de granulomes et/ou alvéolite lymphocytaire et macrophagique: intervention des cytokines pro-inflammatoires

Les macrophages alvéolaires produisent l'IEC et le précurseur de la vit D: hypercalcémie

Bonne sensibilité à la corticothérapie

80% d'atteinte pulmonaire

Le plus souvent asymptomatique et de découverte fortuite, avec régression spontanée

les atteintes rénales de la sarcoïdose

prévalence : 7 à 37 % dans les séries autopsiques

le plus souvent asymptomatique

peut révéler la maladie par une insuffisance rénale

moyenne, rapidement progressive en quelques semaines ou

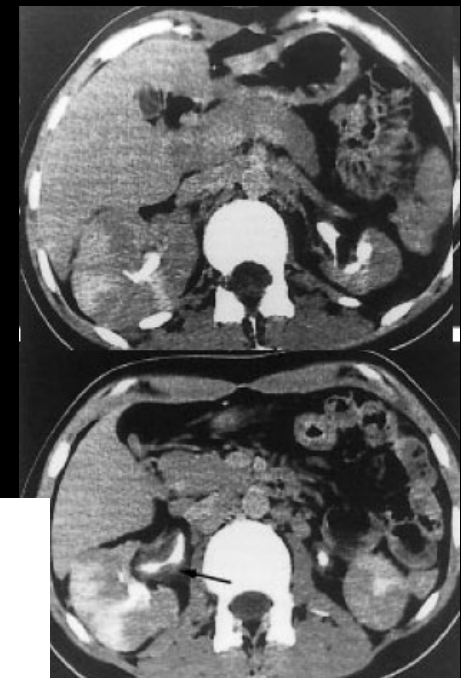
quelques mois chez un sujet jeune. L'exploration thoracique

et/ou la PBR montrant une **néphropathie interstitielle**

granulomateuse feront le diagnostic.

la fréquence des atteintes nodulaires macroscopiques n'est

pas connue; les cas publiés sont rares et isolés



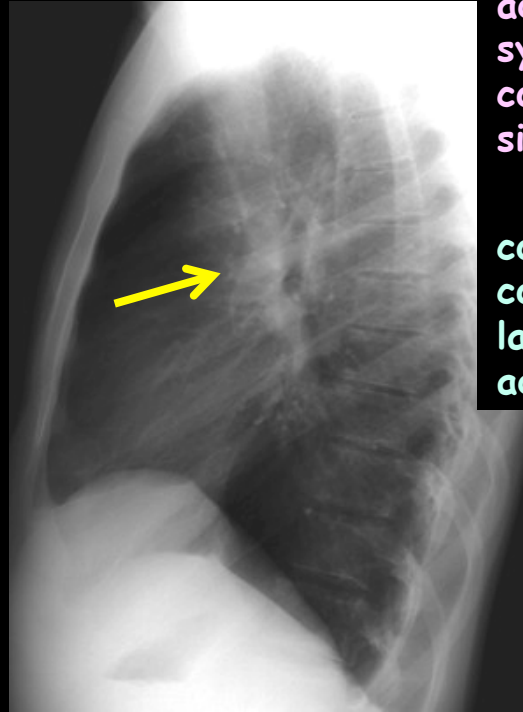
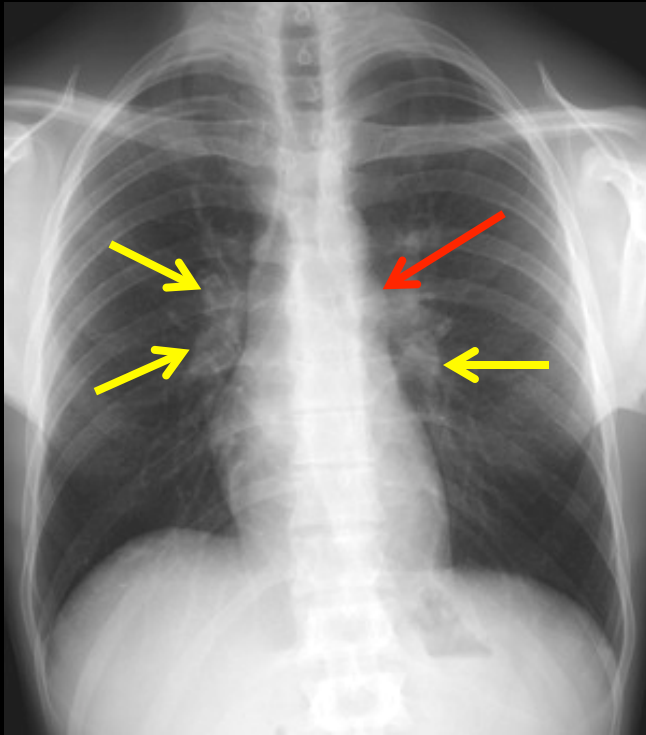
FAIT CLINIQUE

J Radiol 1999; 80: 1672-1675
© Editions françaises de radiologie, Paris, 1999.

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE D'UNE SARCOÏDOSE RÉNALE

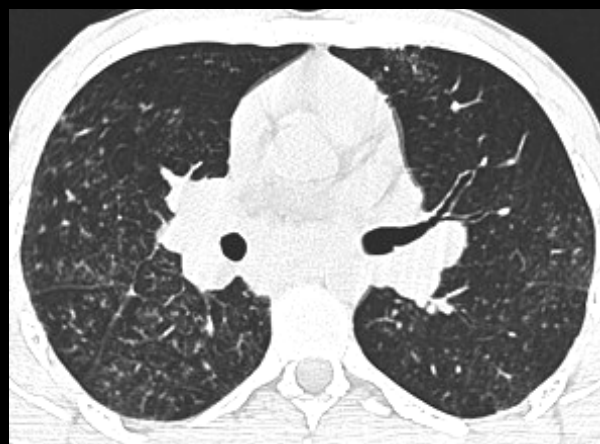
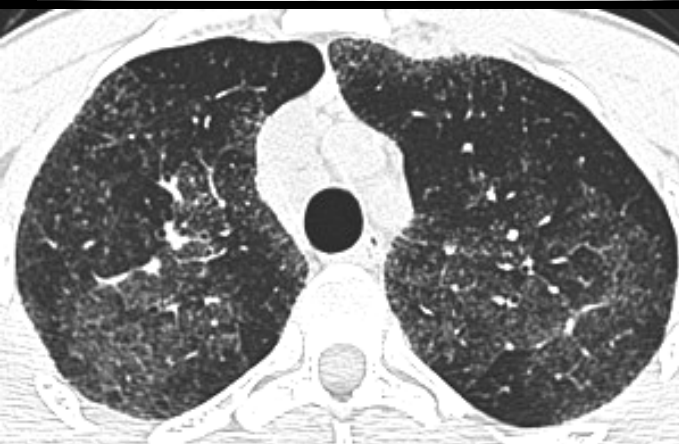
I Alkilic-Genauzeau, O Hélenon, JM Correas, C Balleyguier, K Hamida et JF Moreau

Homme de 29 ans, asthénie et petite baisse de l'état général. Insuffisance rénale révélée par le bilan biologique . La radiographie thoracique et le scanner "haute résolution / low dose" sont sans équivoque

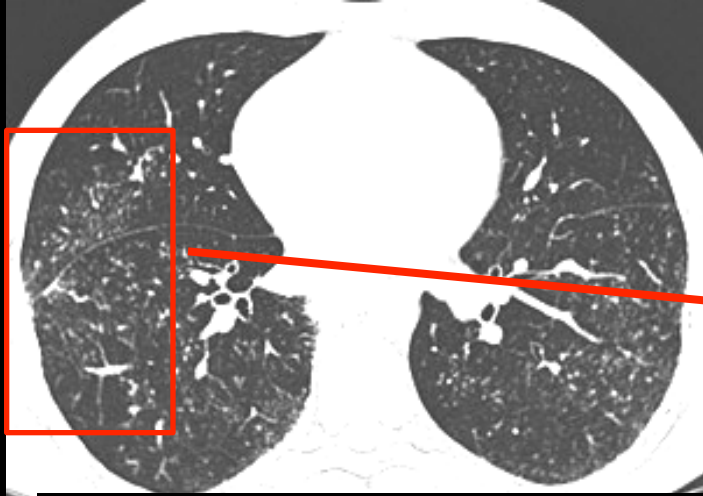


adénopathies bilatérales ,
symétriques , non compressives , à
contours nets , avec atteinte des
sites inter bronchiques hilaires "

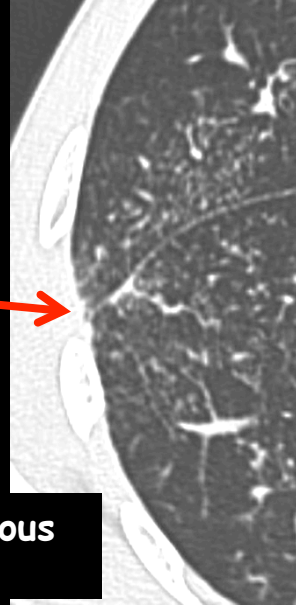
convexité de l'arc moyen gauche
correspondant à un comblement de
la fenêtre aorto-pulmonaire par des
adénopathies



le scanner "haute-résolution /
low dose " confirme l'atteinte
infiltrante : plages de verre
dépoli , micronodules centro
lobulaires à contours nets ,
disséminés , micronodules
sous-pleuraux scissuraux
Adénopathies inter bronchiques
symétriques



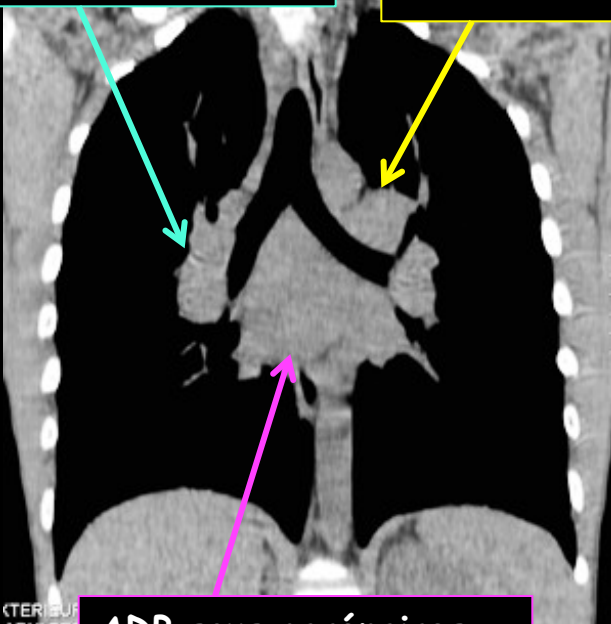
détail de l'atteinte de l'interstitium sous pleural et scissural



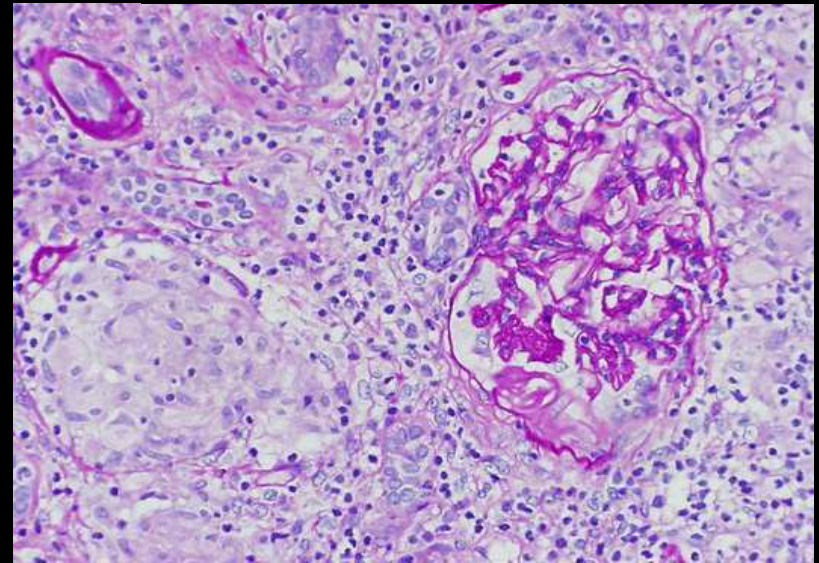
coupe épaissie permettant de distinguer micronodules et vaisseaux en coupe

ADP inter bronchiques

ADP de la fenêtre aorto-pulmonaire



ADP sous carénaires



la PBR confirme l'atteinte interstitielle granulomateuse (non spécifique puisqu'on peut la rencontrer associée à d'autres atteintes granulomateuses : Crohn , Wegener médicamenteuses...) . Evolution favorable sous corticothérapie

take home message

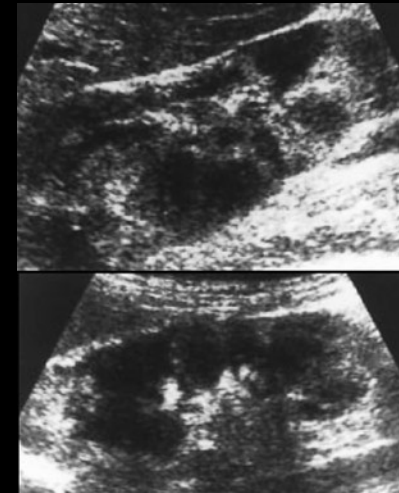
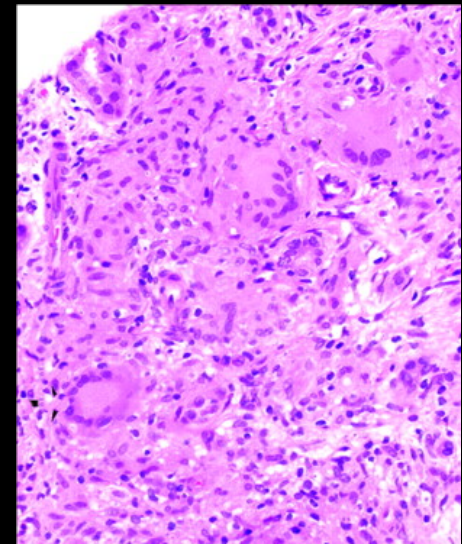
une insuffisance rénale moyenne d'aggravation progressive en quelques semaines ou mois chez un sujet jeune doit faire penser à la sarcoïdose

la PBR fera le diagnostic en montrant une **néphropathie interstitielle granulomateuse**

les formes macroscopiquement décelables par l'imagerie en coupes (échographie +++) sont exceptionnelles

le principal diagnostic différentiel est le **LMNH** qui peut lui aussi se révéler par des lésions nodulaire multiples des 2 reins ou par 2 gros reins homogènes coexistant avec une insuffisance rénale souvent sévère et d'évolution aiguë

dans tous les cas , le scanner thoracique "haute-résolution / low dose" est , sur le plan de l'imagerie ,l'examen le plus important pour l'orientation diagnostique .



FAIT CLINIQUE

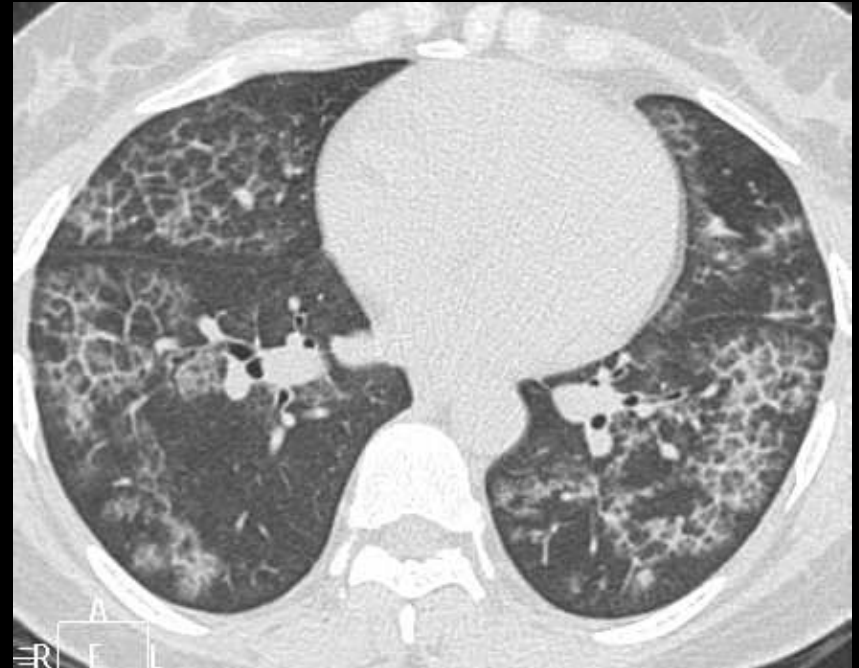
J Radiol 1999; 80 : 1672-1675
© Editions françaises de radiologie, Paris, 1999.

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE D'UNE SARCOÏDOSE RÉNALE

I Aiklic-Genauzeau, O Hélenon, JM Correas, C Baileyguiet, K Hamida et JF Moreau

43 ans , Origine congolaise Ancienne institutrice Pas de tabac . HIV -

Dyspnée d'apparition progressive depuis 18 mois Pas d'AEG Pas d'anomalie à l'auscultation

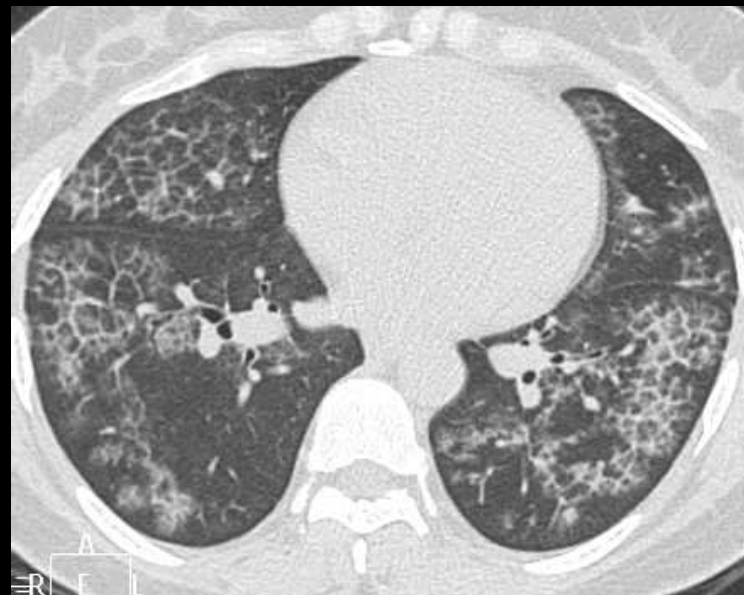
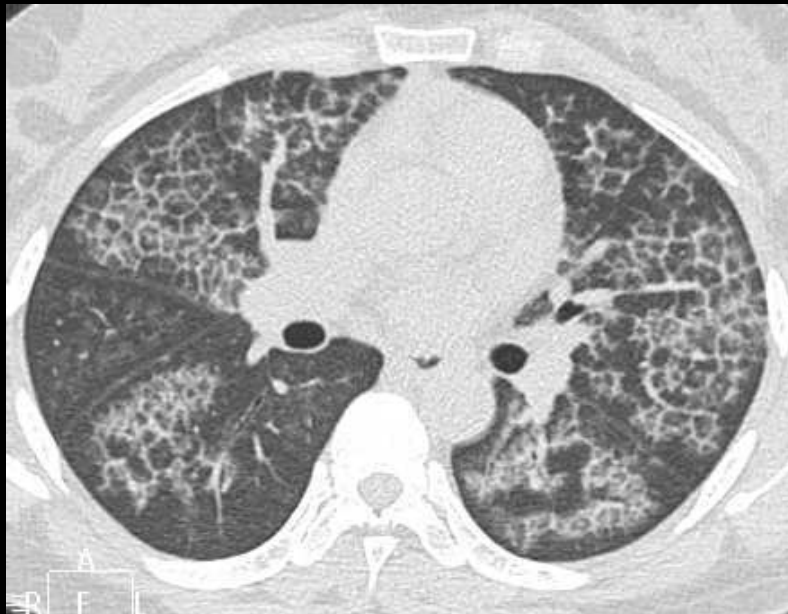


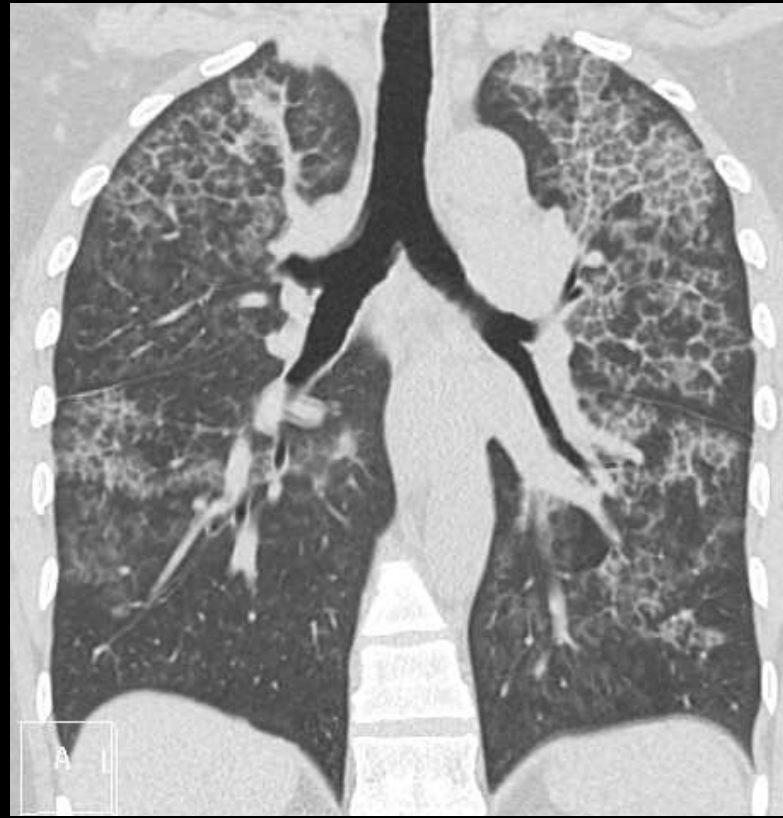
quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir cette patiente sur les coupes thoraciques submillimétriques ,en fenêtre parenchymateuse



Plages de verre dépoli bilatérales , symétriques avec épaissements des septas périlobulaires (réticulation) donnant l'aspect classique de "crazy paving" .

Les régions périphériques sous pleurales sont épargnées.





Pas de syndrome inflammatoire (CRP)

EFR :

syndrome restrictif modéré

baisse DLCO (51%)

Lavage alvéolaire retrouvant un matériel amorphe

Anti corps anti IgM CSF positifs

Quel(s) diagnostic(s) peut-on évoquer devant ce type d'images et en fonction des éléments de contexte fournis



Hypothèses diagnostiques sur les images et, en particulier, sans tenir compte du contexte clinique (tableau aigu ou chronique)

Protéïnose alvéolaire

Infection (pneumocystis jirovecii / VIH+)

Carcinome bronchiolo-alvéolaire

Iatrogénie (bléomycine, MTX)

Pneumopathie lipidique (inhalation huile)

Hémorragie alvéolaire

PINS

Pneumopathie cryptogénique organisée

Sarcoïdose (rare)

SDRA

dans cette observation, compte tenu du caractère chronique et de l'évolution lente de la dyspnée, de l'absence de déficit immunitaire, de tabagisme, et des données des examens complémentaires, en particulier de l'aspect du liquide observé au LBA, l'hypothèse la plus vraisemblable est celle d'une **protéïnose alvéolaire pulmonaire** ou **lipoprotéïnose alvéolaire (LPA)**

classée "abusivement" dans les "Pneumopathie interstitielles", puisqu'il s'agit d'une pathologie alvéolaire et qui justifie l'adoption de la désignation pour ce groupe d'atteintes pulmonaires du terme de **pneumopathie infiltrantes**

affection rare correspondant à une accumulation de matériel protéinacé dans les alvéoles, conséquence d'un défaut de clairance du surfactant par les macrophages alvéolaires. Sa pathogénie reste incertaine (GM-CSF)

Présentation clinique

- Dyspnée d'effort +++
- Toux sèche +++
- Hémoptysie rare
- Expectoration de membranes
- Examen clinique souvent normal
- Râles crépitants bilatéraux parfois



Examens paracliniques

Bilan biologique standard : peu contributif

- Pas de syndrome inflammatoire
- élévation LDH (50%)
- **Ac anti GM- CSF (100% dans les formes primitives)**

EFR

- Sd restrictif modéré
- Baisse DLCO (40-50%)

« CRAZY PAVING »

Longtemps considéré comme spécifique LPA

au moins 15 causes possibles !



Examens paracliniques

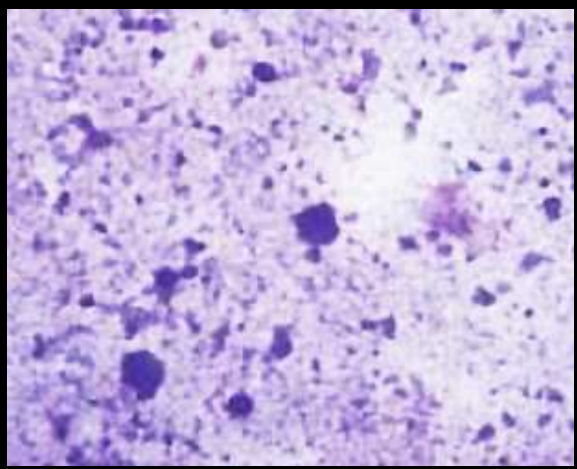


Soluté NaCl iso

Liquide lactescent
LBA protéinose alvéolaire



MGG matériel grumeleux amorphe sur fond basophile (liquide de LBA)



PAS coloration pourpre caractéristique du matériel floconneux

Traitement

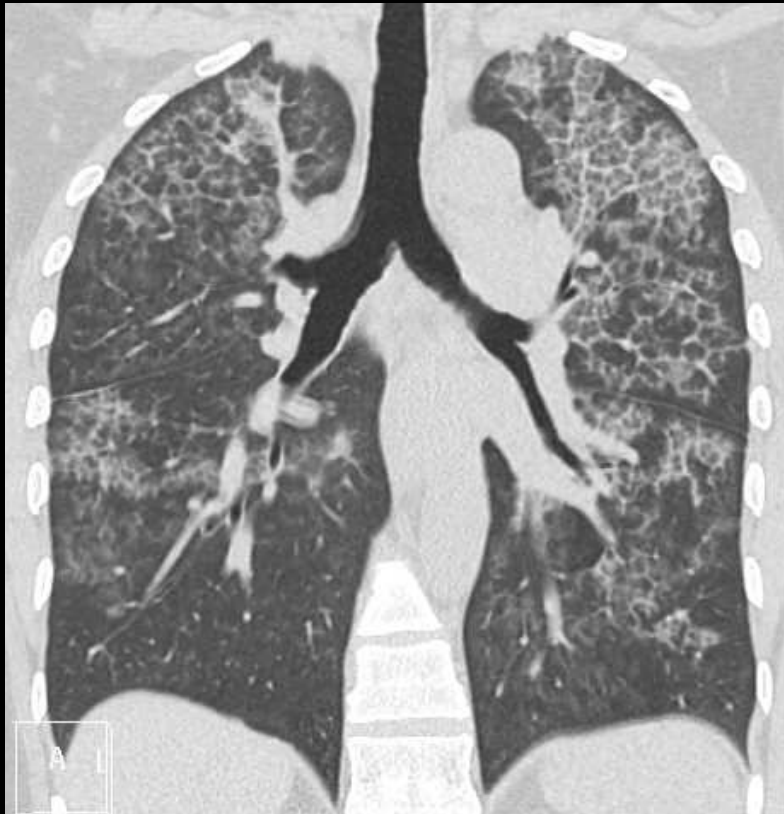
Pas de facteur prédictif

Corticoïdes → infections pulmonaires

"Grands " lavages pulmonaires

Kinésithérapie respiratoire

GM-CSF ? (formes sévères)



Take home message

-la protéinose alvéolaire est une pneumopathie infiltrante rare identifiée en 1958 par Rosen. Elle se rencontre surtout chez l'homme, le plus souvent fumeur.

-~~la protéinose alvéolaire est une pneumopathie infiltrante rare identifiée en 1958 par Rosen.~~
Elle se rencontre surtout chez l'homme, le plus souvent fumeur.

-Sa physiopathologie est mal connue,
CSF conduisant un **vraisemblablement auto-immune avec anticorps anti GM-
défaut d'élimination du surfactant.**

Sur le plan étiologique il existe à côté des

formes idiopathiques (90 % des cas)

, des formes
secondaires à une inhalation (silice, talc.) ; hémopathies (leucémie myéloïde aiguë et
chronique) ; agents infectieux (Aspergillus, mycobactérie)
et ~~la clinique en l'absence de symptômes est possible~~ **pnée progressive ,toux sèche ; la découverte
clinique a ou pauci symptomatique**

-sur le plan radiologique

femme 60 ans , dyspnée progressive depuis plusieurs années, évoluant par poussées , devenue invalidante. Multiples épisodes de "pneumopathie infectieuse" dans les antécédents . Pas de tabagisme actif ni passif . Un épisode aigu récent ayant motivé l'hospitalisation en réanimation. Quels éléments sémiologiques peut-on retenir sur le cliché standard (cardio)thoracique



élargissement de la surface de projection du cœur (index cardio-thoracique : 0,6) , avec une pointe du cœur ne se "dégageant" pas de l'hémi-coupole diaphragmatique gauche

pas d'épanchement pleural ni de redistribution vasculaire bi-apicale

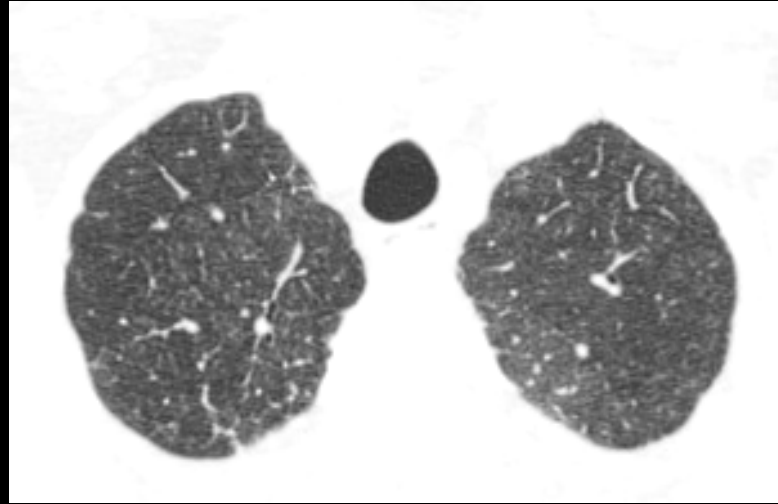
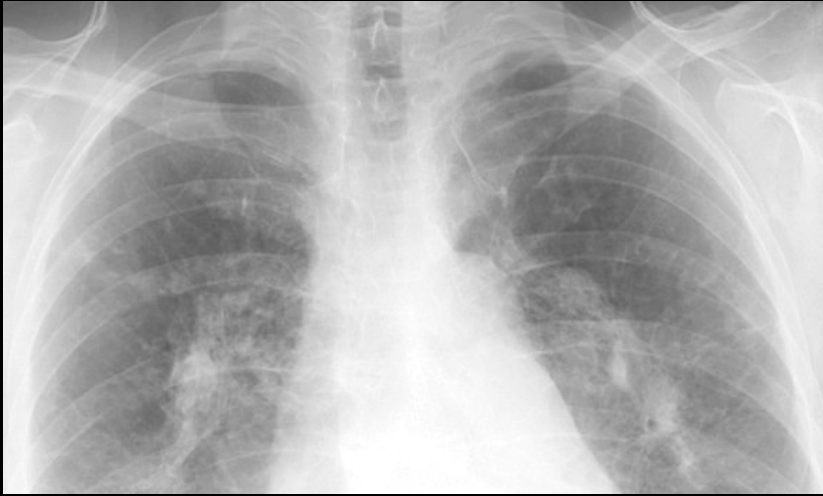
aspect réticulo-nodulaire des bases et diminution de transparence en faveur de plages de verre dépoli et de possibles zones de condensation

hiles "suspendus" sans rétraction des lobes supérieurs ; pas d'ouverture de l'angle carénaire (pas de dilatation atriale gauche)

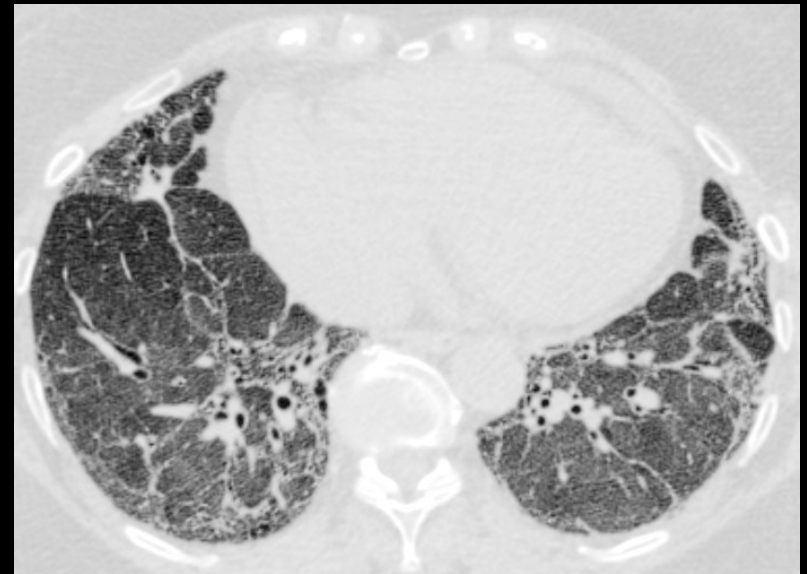
voussure de l'arc inférieur droit à grand rayon en faveur d'une dilatation atriale droite

au total , aspect en faveur d'une atteinte parenchymateuse diffuse à composante fibreuse avec retentissement cardiaque droit (cœur pulmonaire chronique)

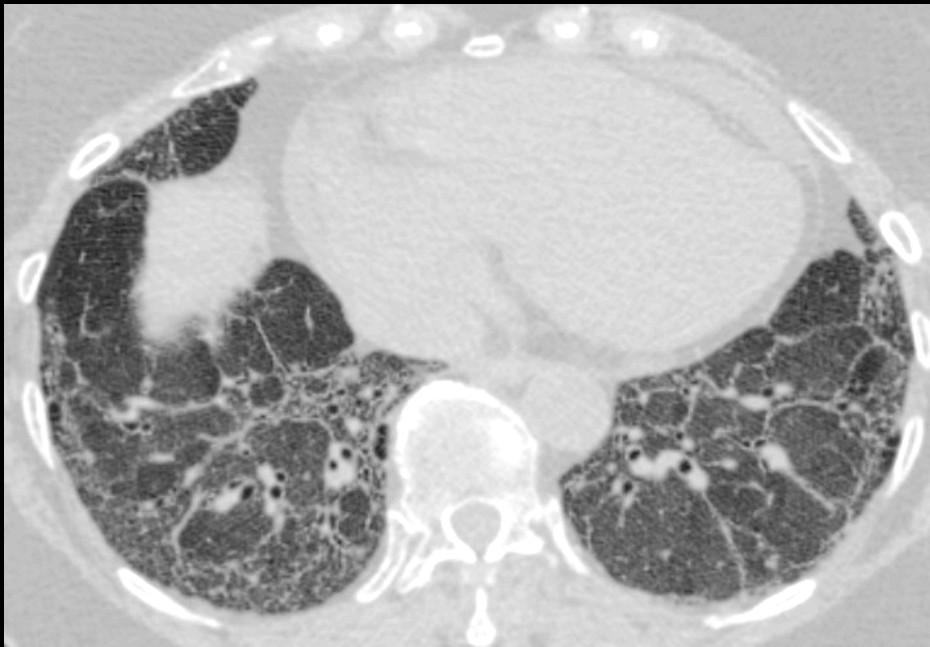
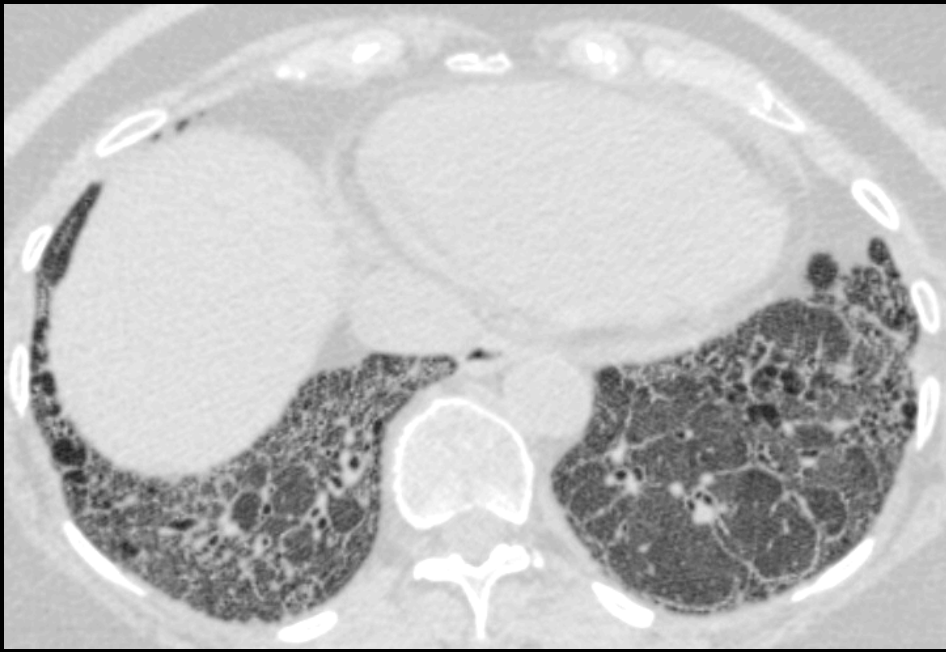
confrontations étagées radiographie (cardio)thoracique -scanner HR



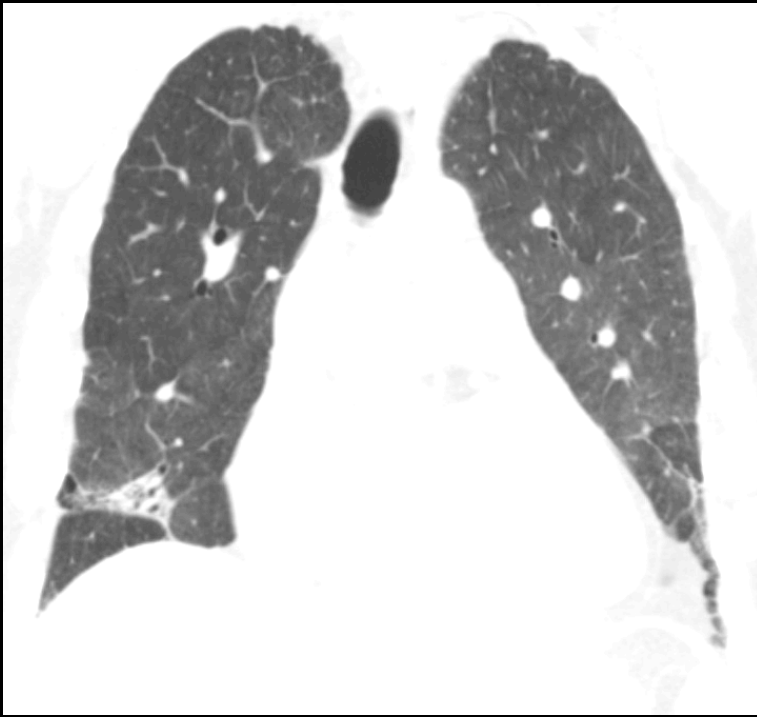
opacités micronodulaires centrolobulaires à contours flous bi-apicales
plages de verre dépoli étendues disséminées avec quelques épaissements septaux péri
lobulaires



fibrose à larges mailles étendue à l'ensemble des lobes inférieurs sans prédominance juxta pleurale basale postérieure , coexistant avec des plages de verre dépoli et des **images kystiques** para hilaires et basales gauches pour donner un **aspect "en fromage de tête" (headcheese)**



la juxtaposition de plages de verre dépoli et de zones de condensation parenchymateuse avec raréfaction des images vasculaires mais surtout l'extension des images de fibrose à l'ensemble des bases pulmonaires sans prédominance ni sous pleurale , ni postéro-basale (come on le voit typiquement dans les pneumopathies infiltrantes idiopathiques (UIP , NSIP) orientent vers le diagnostic de PHS chronique



les reformations frontales permettent de juger de la répartition spatiale des lésions ; elles sont indispensables pour l'analyse des pneumopathies infiltrantes

compte tenu du contexte clinique et des images observées , quels diagnostics peuvent a priori être éliminés



sarcoïdose et pneumonie infiltrante idiopathique (UIP ou IFP) peuvent être a priori éliminées .
pneumopathie éosinophilique chronique (Carrington) à éliminer par l'absence d'éosinophilie sanguine

le diagnostic le plus probable sur les images est celui de **pneumopathie par hypersensibilité (PHS)** (ou alvéolite allergique extrinsèque)

chronique; sur l'imagerie ,il ne s'agit bien sur que d'une hypothèse d'orientation qu'il faudra confirmer par :

-la recherche d'une **alvéolite lymphocytaire** (> 50 % de lymphocytes , en général T) avec abaissement du rapport CD4 / CD 8 au LBA (< 1)

-la recherche de **précipitines** , orientée en fonction de l'enquête méticuleuse environnementale et professionnelle (en n'omettant pas les hobbies" susceptibles d'exposer à des allergènes respiratoires inhabituels)

-l'évaluation du retentissement fonctionnel grâce aux EFR et aux gaz du sang

-le recours à la biopsie pulmonaire restant l'ultime argument qui n'apporte que des éléments compatibles avec le diagnostic , sans spécificité

Notre patiente vivait au contact d'oiseaux depuis de nombreuses années ; il lui a fallu s'en séparer ...

plus de 45 maladies professionnelles ou environnementales sont reconnues dans l'étiologie des PHS

2 dominant en fréquence :

-le poumon de fermier
-la maladie des éleveurs d'oiseaux



étiologie des PHS professionnelles

en milieu agricole



Pneumopathies d'Hypersensibilité

Hypersensitivity pneumonitis

Professeur Jean-Charles DALPHIN

Service de Pneumologie
Pôle Cœur-Poumon - CHU Jean Minjot - Boulevard Fleming
25030 Besançon cedex

Tel 03.81.66.82.04
Fax 03.81.66.88.11
E-mail : jean-charles.dalphin@ufc-chu.univ-fcomte.fr

Pneumopathies d'Hypersensibilité

www.msa25.fr/.../

msafranchecomte_1170836995081_P

NEUMOPAT

1.1 PHS en milieu agricole (ou apparenté) :

DENOMINATION	RESERVOIR ANTIGENIQUE HABITUEL	PRINCIPAUX ANTIGENES
Maladie du poumon de fermier	Foin, fourrages, paille, céréales, fumier, substances végétales moisies	Actinomycètes thermophiles Saccharopolyspora rectivirgula Thermoactinomyces (T) sp Micromycètes Aspergillus (A) sp, A. Umbrosus, Absidia corymbifera
Alvéolite aux engrais	Engrais et débris végétaux contaminés	Streptomyces albus
Poumon des minotiers (ou maladie des grainetiers)	Blé contaminé par les charengons	Sitophilus granarius
Poumon de compost	Compost, copeaux de bois	Aspergillus sp Cryptosporidium
Maladies des éleveurs d'oiseaux	Déjections, sérums d'oiseaux, (pigeons, poules, dindons, oies, hiboux, rapaces)	Protéines aviaires (IgA) Mucines intestinales
Maladies des fromagers	Moisissures des fromages : gruyères, bleu d'Auvergne, Cantal, fourme d'Ambert, Roquefort...	Penicillium casei, P. roqueforti, Acarus siro
Maladies des Champignonistes (Lycoperdose)	<u>Compost des champignons</u> <u>Champignons eux-mêmes</u> Vesse de loup, Pholiottes, Shiitak, Pleurottes, Tricholomes (Japon)	Actinomycètes thermophiles S. rectivirgula, T. vulgaris, Micromycètes A. glaucus Spores de ces champignons
<u>Alvéolites liées au travail du bois</u> * Maladie des écorçeurs d'érable * Séquoïose * Maladie des hûcherons	Moisissures sous l'écorce et dans la sciure de divers bois (érables, chênes, séquoias,...) <u>Boussières de séquoias</u>	Cryptosporidium Aureobasidium sp Penicillium sp
Maladie des vignerons	Moisissures du raisin (pourriture grise)	Botrytis cinerea
Poumon des ouvriers du paprika	Poussières de paprika	Mucor stolonifera
Bagasse	Résidus moisies de cannes à sucre	Actinomycètes thermophiles
Poumon des ouvriers du malt	Orge moisie, houblon germé	A. fumigatus, A. clavatus

Étiologie des PHS professionnelles

en milieu non agricole

Pneumopathies d'Hypersensibilité

Hypersensitivity pneumonitis

Professeur Jean-Charles DALPHIN

Service de Pneumologie
Pôle Cœur-Poumon - CHU Jean Minjoz - Boulevard Fleming
25030 Besançon cedex

Tel 03.81.66.82.04
Fax 03.81.66.88.11
E-mail : jean-charles.dalphin@ufc-chu.univ-fcomte.fr

DENOMINATION	RESERVOIR ANTIGENIQUE HABITUEL	ANTIGENES (PRESUMES)
Maladie des climatiseurs ou des humidificateurs	Système de climatisation et/ ou d'humidification à usage professionnel (industrie photographique par exemple)	cf "Alvéolites non professionnelles"
Maladie des détergents	Enzymes des lessives et détergents	Bacillus subtilis
Alvéolite au saucisson	Fabrique de saucissons secs et de salamis	Penicillium sp <i>Penicillium camembertii</i>
Maladies des ouvriers du tabac	Manufacture de tabac	A. fumigatus
Poumon des ouvriers de papeterie	Pâte à papier	Alternaria sp
Alvéolites des marchands de légumes	Chambre froide	Moisissures
Poumon des ouvriers de l'industrie du poisson	Viande de poissons	Poudre de viande de poissons
Pneumonie des ouvriers de laboratoire	Rat de laboratoire	Urines de rat (?)
Alvéolite des pêcheurs de perles	Huitres perlières	Poussière de perles (?)
Alvéolite des coquillages de mollusque	Mollusque ; coquillages	Poussières de coquillages
Alvéolite des ouvriers de la tourbe	Empaquetage de tourbe	Monocillium sp (?) Penicillium citreonigrum (?)
Alvéolite au cobalt	Cobalt	Cobalt

Alvéolite au Zirconium	Traitement de surface de tuiles et carrelages en céramique	Zirconium
Poumon des mécaniciens	Aérosols de liquide d'usinage des métaux (refroidissement, lubrification)	Pseudomonas fluorescens?
Alvéolite à la pénicilline	Industrie pharmaceutique	"Vapeurs" de pénicilline
Pneumonie du réactif de Pauli	Utilisation en laboratoire du réactif de Pauli	Réactif de Pauli
Alvéolite des ouvriers de l'industrie chimique (ou de secteurs industriels utilisateurs)	Industries (et utilisation) du plastique, laques, vernis, peintures, mousses polyuréthanes ;	Isocyanates (TDI, MDI, HDI) Anhydride trimellitique
	Traitement des algues marines (extraction des alginates)	Acide Alginique
Alvéolite au Pyrethrum	Insecticide (utilisation professionnelle)	Pyrethrum
Alvéolite à Aspergillus oryzae	Utilisation en dermatologie de Deterzyme [®] spray	A. oryzae
Stipatoze (décrite en Espagne)	Sparte (herbe de la famille de graminées) entrant dans la composition de : . paniers, cordes, ficelles, plâtre...	Stipa tenacissima Actinomycetes thermophiles

Pneumopathies d'Hypersensibilité

www.msa25.fr/.../

msafranche.comte_1170836995081_P
NEUMOPAT

Étiologie des PHS non professionnelles



Pneumopathies d'Hypersensibilité

Hypersensitivity pneumonitis

Professeur Jean-Charles DALPHIN

Service de Pneumologie
Pôle Cœur-Poumon - CHU Jean Minjot - Boulevard Fleming
25030 Besançon cedex

Tel 03.81.66.82.04
Fax 03.81.66.88.11
E-mail : jean-charles.dalphin@ufc-chu.univ-fcomte.fr

Pneumopathies d'Hypersensibilité

www.msa25.fr/.../

msafranche.comte_1170836995081_P
NEUMOPAT

DENOMINATION	RESERVOIR ANTIGENIQUE HABITUEL	ANTIGENES (PRESUMES)
Alvéolites aviaires domestiques	Tourterelles, perruches, inséparables, perroquets, colombes, canari, ...	cf "Alvéolites agricoles"
Maladie des climatiseurs ou des humidificateurs domestiques	Système de climatisation et/ou d'humidification, ou système de ventilation ou de chauffage par air pulsé chauffage central) Moissures dans le bois (charpentes, sols ou maisons en bois) ; décrites en Australie notamment "Pourriture sèche" (dry rot) pouvant se développer dans les maisons fermées (lèpre des maisons) "Levure rouge" (red yeast) pouvant se développer dans les habitats malsains et humides notamment les salles de bains Moissures des douches Environnement domestique (responsabilité probable de la réparation d'un parquet en bois) Moissures sur le sol d'une chambre à coucher surplombant un "vide sanitaire" remplis d'eau croupie Sous-bassement d'une maison inondée	Actinomycètes thermophiles T vulgaris, S. reactivingula Micromycètes Penicillium, Alternaria, Serpula lacrymans Geotrichum candidum Paecilomyces variotii Aspergillus fumigatus Leucogyrophana pinastri Merulius lacrymans Rhodoturula rubra Frona violacea Penicillium expansum Epicoecum nigrum Fuzizia domoiiiana
Poumon du compost domestique	Compost fabriqué et utilisé (potager) par un jardinier amateur	Thermoactinomyces vulgaris
Poumon des "bains Japonais" ou "Jacuzzi d'intérieur"	Moissures dans les salles de bains (jacuzzi domestiques) mal ventilées	Cladosporium cladosporioides
Maladie des utilisateurs de saunas	Eau ou vapeur dans les saunas	Aureobasidium sp
Alvéolite des eaux usagées	Eaux sales (inondation répétée d'une maison)	Cephalosporium
Maladie des toits de chaume	Moissures dans les toits de chaume	Saccharomonospora viridis
Alvéolite aux plumes d'oie	Duvet (de lit) en plume d'oie	Plume d'oie
Alvéolite liée à l'utilisation de bois	Utilisation domestique de bois de chauffage	Penicillium sp
Stipatose (susceptible d'être rencontrée en milieu non professionnel)	Cf. Alvéolites professionnelles	Cf. Alvéolites professionnelles
Poumon de la nourriture de poisson	Nourriture pour poissons d'aquarium	?
Poumon des sniffeurs d'hormones pituitaires	Hormones hypophysaires hétérologues en poudre	Protéines animales ?
Alvéolite des drogués	Sniffeurs d'héroïne	Scopulariopsis

la distinction classique entre formes subaiguës et chroniques des PHS est délicate sur le plan clinique . En imagerie c'est la présence d'une **fibrose** constituée qui permet de fixer la limite sémantique ; la fibrose signe l'atteinte chronique à laquelle comme chez notre patiente peuvent s'ajouter des signes de la forme subaiguë

1 la PHS subaiguë

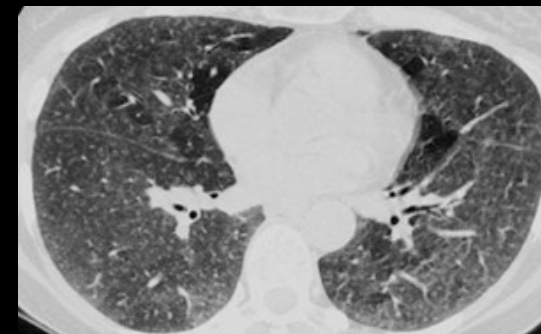
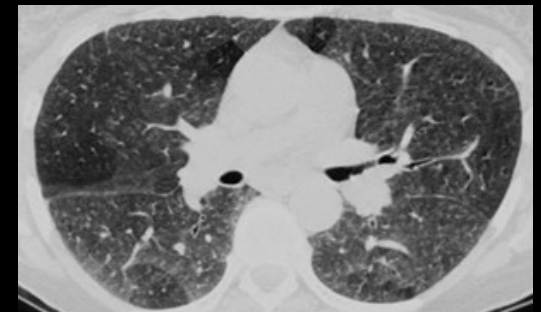
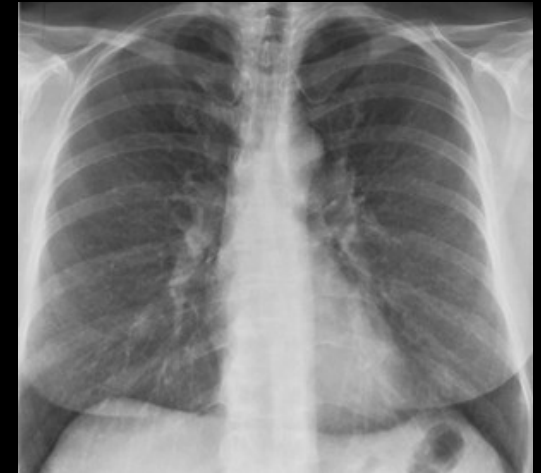
les principaux caractères à retenir sont les suivants :
expositions **intermittentes ou continues** à de **faibles doses d'allergènes**

1. signes en radiographie standard :

- . zones mal définies de perte de transparence
- . opacités nodulaires à contours flous
- . atteinte prédominant aux bases mais pouvant être diffuse
- . rarement pneumothorax ou pneumomédiastin

2. au scanner

- . verre dépoli en plages ou diffus
- . nodules centrolobulaires à contours flous
- . perte de transparence de zones lobulaires correspondant à des consolidations de type pneumonie organisée
- . aspect **en fromage de tête** correspondant à la juxtaposition de zones de verre dépoli et de plages de condensation avec hypovascularisation
- . piégeage aérien expiratoire signant une atteinte bronchiolaire distale
- . images de kystes +++ , **rare mais évocatrices**



2.1a PHS chronique

les principaux caractères à retenir sont les suivants :
expositions **intermittentes ou continues** à de **très faibles doses d'allergènes**

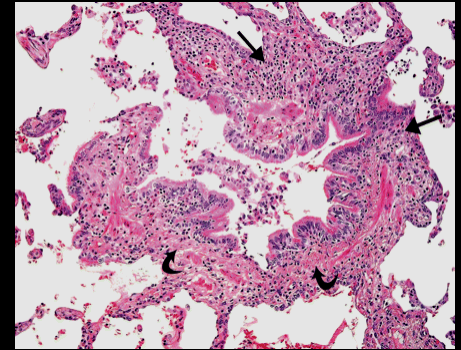
la présence d'une **fibrose caractérise cette forme**

1. signes en radiographie standard :

- .aspect réticulaire
- .réduction de volume du poumon
- .rayon de miel+++++
- .adénomégalies médiastinales

2. au scanner

- .réticulation périphérique en plages et péribrochonvasculaire
- .bronchiolectasies et bronchectasies de traction
- .**rayon de miel** pouvant épargner les bases mais touchant le plus souvent la totalité des lobes inférieurs sans prédominance sous pleurale ni postérieure
- .**kystes chez 40 % des patients**
- .emphysème dans certains cas (poumon de fermier)
- .coexistence fréquente de signes de PHS subaiguë
- .adénomégalies pouvant dépasser 15 mm de petit axe



Take home message

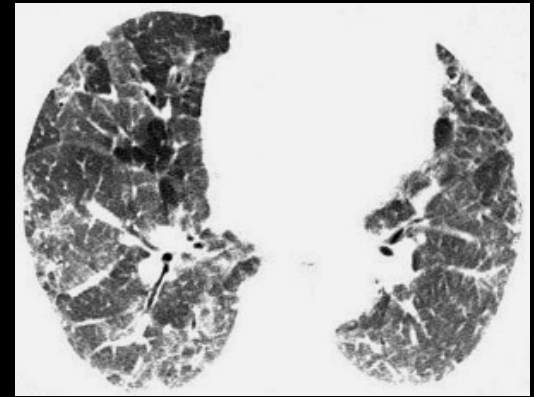
L'orientation du diagnostic des PHS repose sur l'histoire de la maladie , l'examen clinique et les données de l'imagerie .

dans les **formes aiguës** , les patients se plaignent de syndromes pseudo-grippaux : toux , malaise , frissons , fièvre , survenant dans les heures suivant l'exposition à un allergène . L'imagerie montre un œdème pulmonaire non cardiogénique

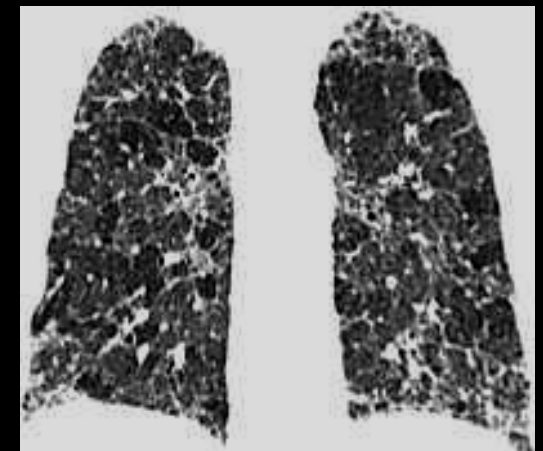
dans les **formes subaiguës et chroniques** , la symptomatologie est dominée par la dyspnée et les signes généraux ; fatigue , anorexie , perte de poids . Il existe des râles crépitants fins aux bases .

L'imagerie montre des **micronodules à contours flous disséminés** associés à des **plages de verre dépoli** et des zones de condensation de type pneumonie organisée formant les aspects de **fromage de tête** , assez souvent associés à des kystes .

C'est la présence d'images de **fibrose** avec déstructuration du parenchyme (bronchioectasies et bronchectasies de traction) qui caractérise les formes chroniques. Cette fibrose diffère de celles observées dans les autres pneumonies interstitielles chroniques par sa répartition topographique et la présence fréquente de kystes associés



headcheese sign



Homme, 50 ans

Douleur thoracique avec dyspnée et asthénie.

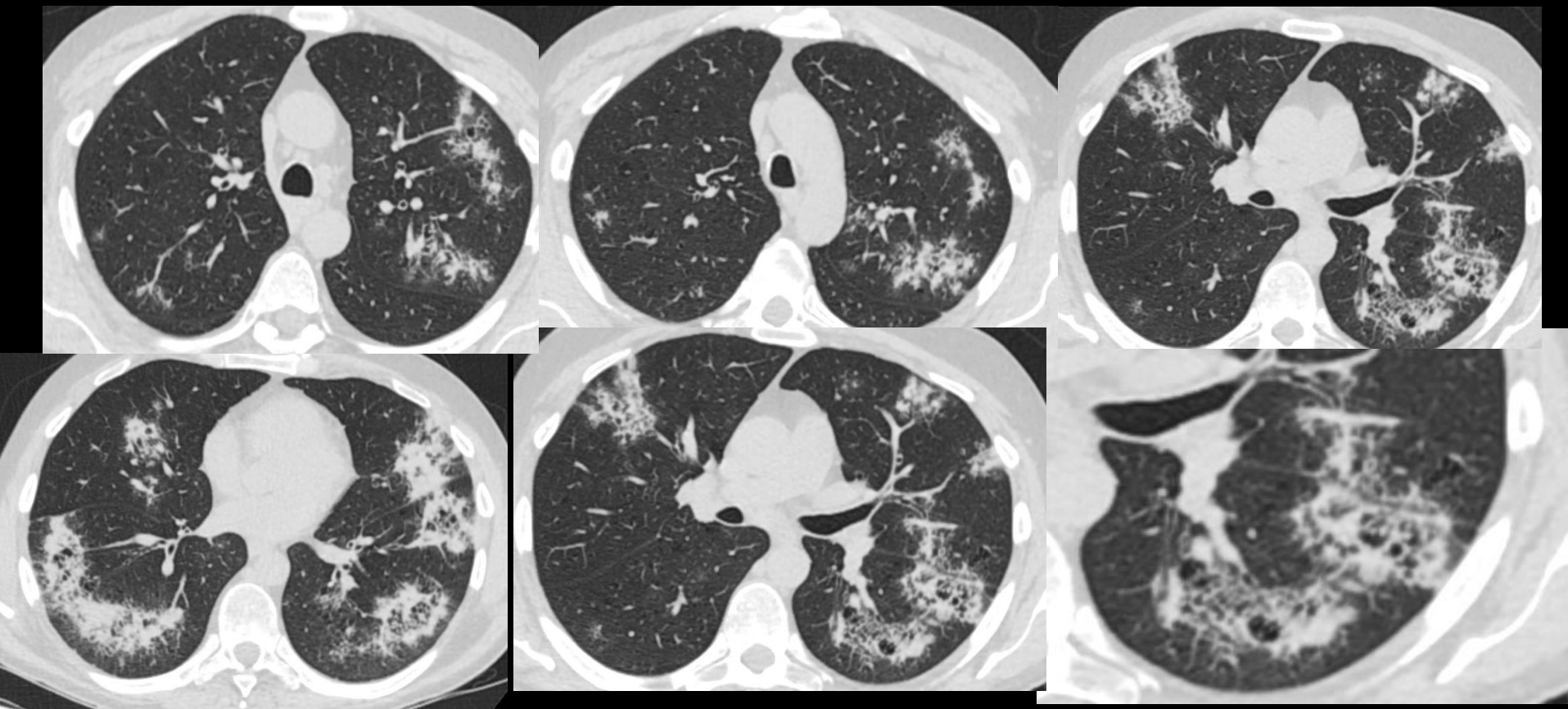
Troponine et BNP normaux. D dimères négatives.

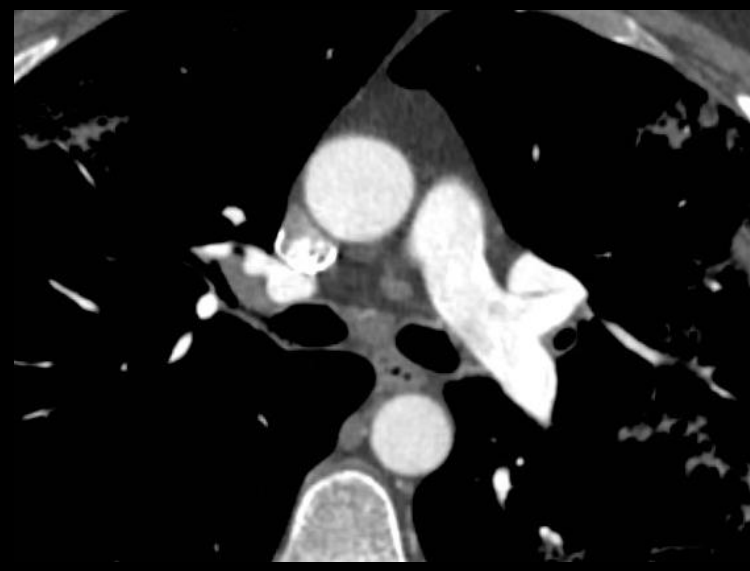
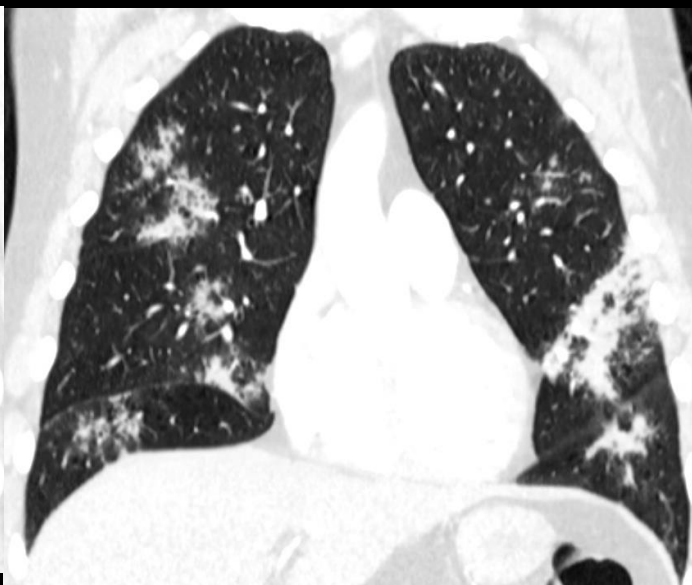
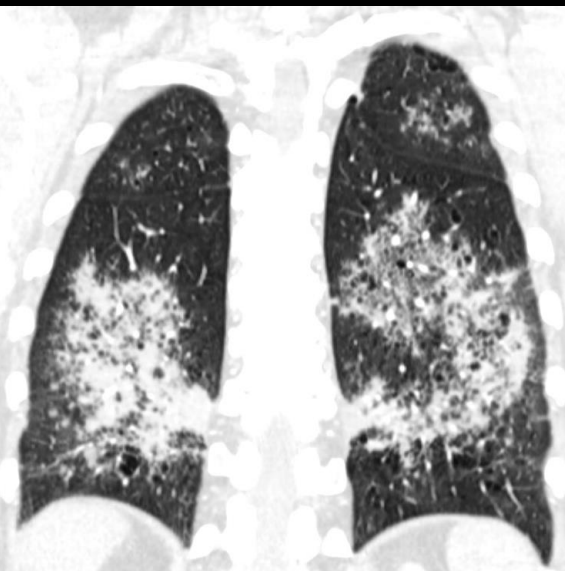
Suspicion d'embolie pulmonaire.

Toux et expectoration

Pas de cyanose pas d'hémoptysies

Biologie sans particularité sauf CRP à 8 mg/l





Lésion élémentaire prédominante ?

Micronodules ?

Verre dépoli ?

Condensations alvéolaires ?

Réticulations ?

Cavitations ?

Atteintes des bronches

Topographie lésionnelle ?

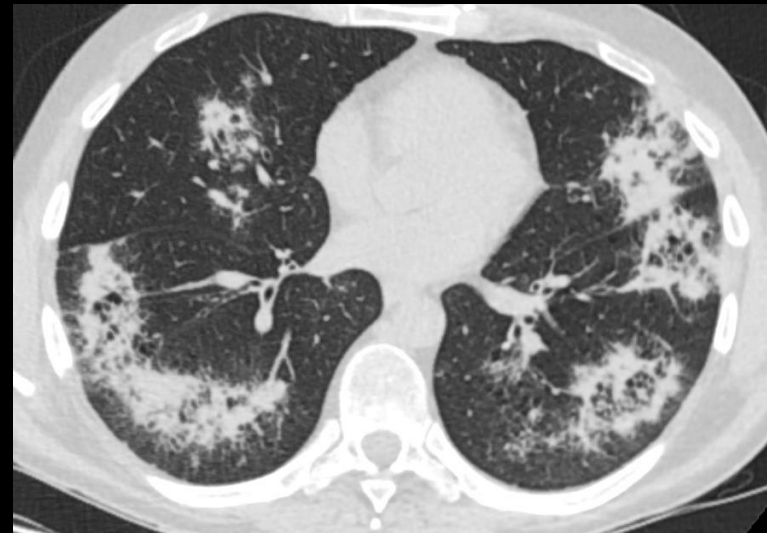
Autres lésions pulmonaires ?

Lésions extra pulmonaires ?

Opacités parenchymateuses
pulmonaires masquant les
vaisseaux et les parois bronchiques
= condensations (consolidations)

avec bronchogramme aérique

périphériques sous pleurales



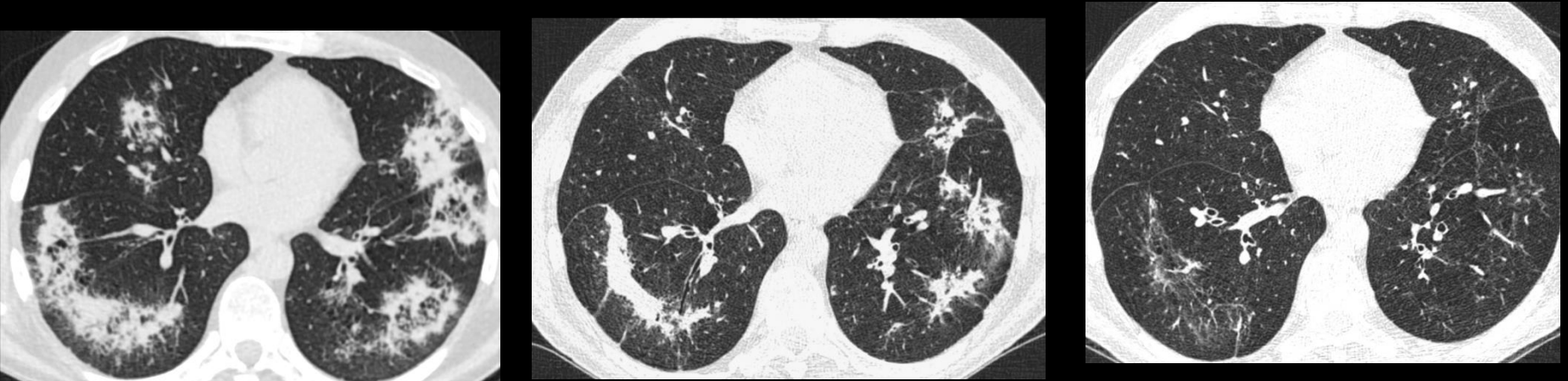
- Crachats BK négatifs

- Fibroscopie bronchique avec LBA :

aspect inflammatoire de la muqueuse de l'ensemble de l'arbre bronchique. Pas de cellules atypiques.

Pas de mise en évidence d'agent pathogène par l'exploration histochimique spéciale.

Rechercher de BAAR et pneumocystose (PCR) négatives



Contrôle un mois et 6 mois plus tard (après corticothérapie) ...

diagnostic probabiliste : pneumopathie organisée

Pneumopathie organisée

DEFINITION

- Initialement entité **anatomopathologique** observée dans différentes situations de réparation pulmonaire, mode de réaction et de cicatrisation en réponse à une **agression**
- Années 1980 : **Syndrome radio clinique bien caractérisé et aisément reconnaissable** associé à cette entité anatomopathologique
- Anciennement appelée **BOOP** = bronchiolite oblitérante et pneumonie en voie d'organisation
bronchiolitis obliterans organising pneumonia

dénomination peu appropriée : atteinte bronchiolaire souvent mineure par rapport à l'atteinte alvéolaire



Pneumopathie organisée

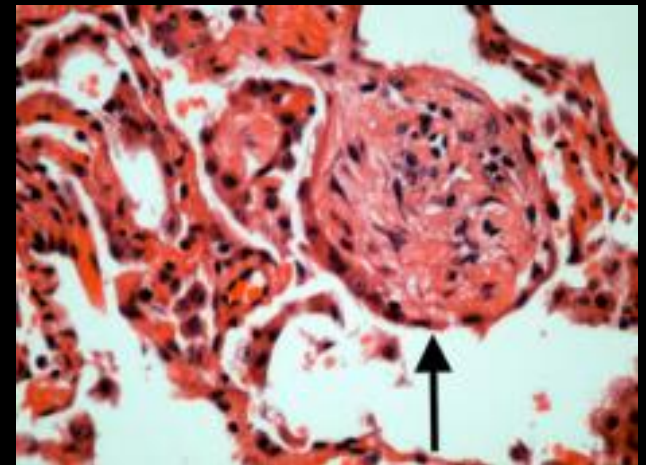
ANATOMOPATHOLOGIE

LESION ELEMENTAIRE

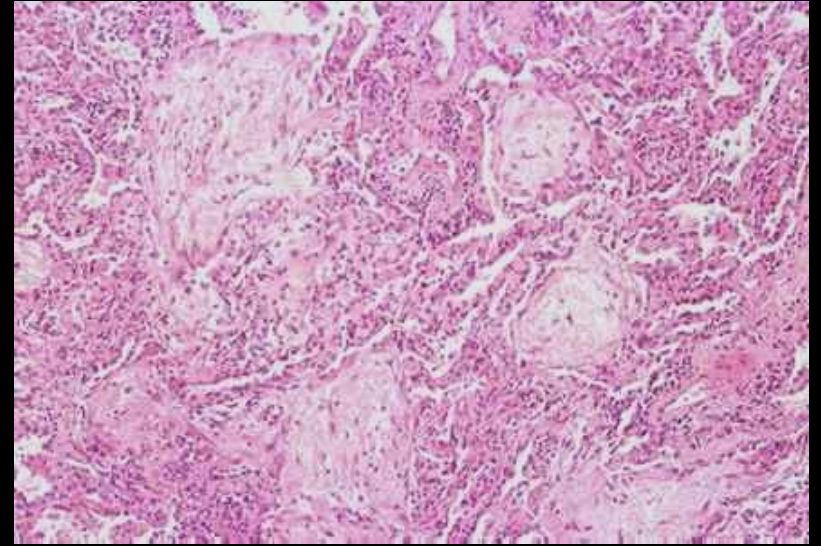
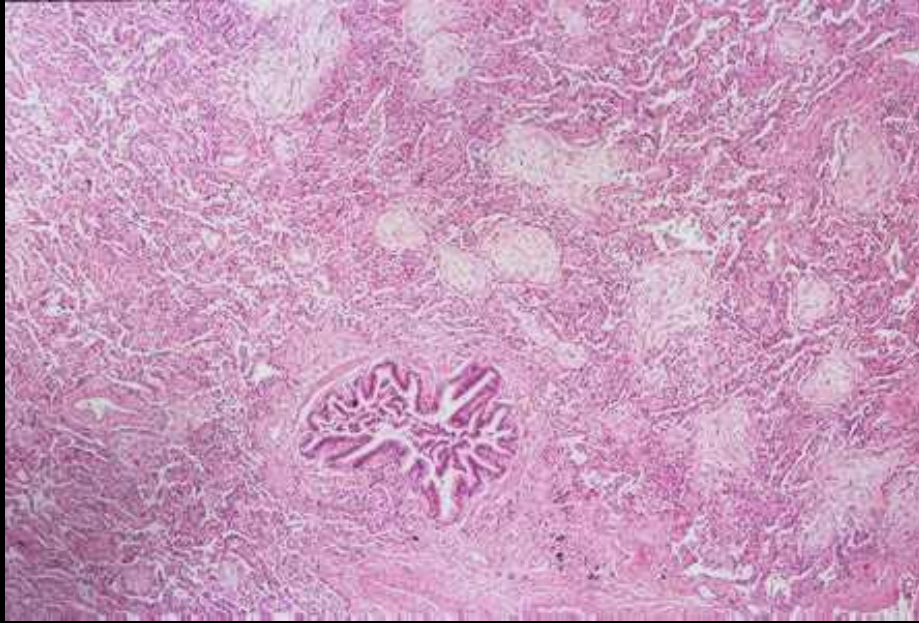
bourgeons (comblement) de tissu conjonctif (collagène, cellules inflammatoires, fibroblastes) dans les espaces aériens distaux (bronchioles, alvéoles, canaux alvéolaires)

- Ces formations tissulaires sont **richement vascularisées** ce qui les différencie nettement du foyer fibroblastique qui est observé dans la fibrose pulmonaire idiopathique et **les rapproche d'un tissu de granulation observé dans la cicatrisation des plaies**

- associée à de la fibrose et une inflammation chronique de l'interstitium
- **l'architecture pulmonaire est conservée**



Organizing pneumonia: a kaleidoscope of concepts and morphologies
Benjamin J. Robertson & David M. Hansell
Eur Radiol (2011) 21:2244–2254



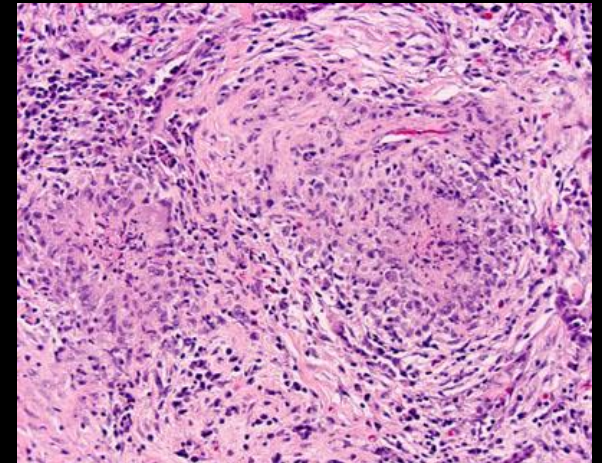
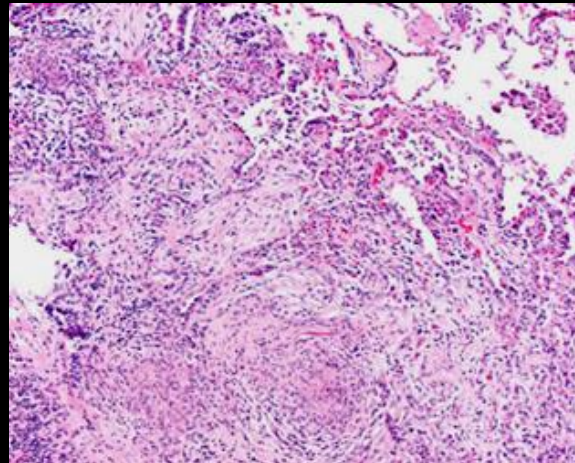
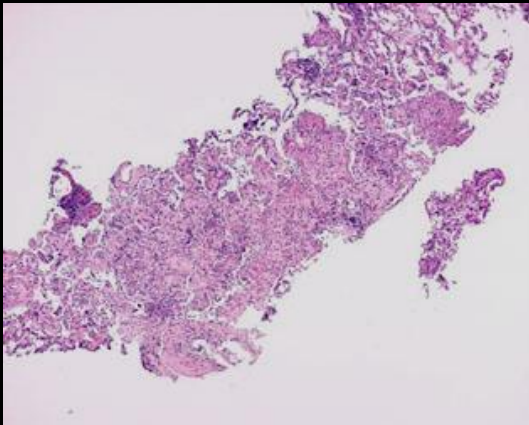
polypes granulomateux inflammatoires dans les bronchioles et les conduits alvéolaires (corps de Masson) associés avec une pneumonie organisée en plages

le degré d'atteinte épithéliale initiale,

le terrain génétique,

une réponse immune dépendant des lymphocytes T,

**interviennent probablement dans le développement de
la pneumopathie organisée après agression alvéolaire, comme
le suggèrent des données obtenues dans des modèles murins
de la maladie**



Pneumopathie organisée

ETIOLOGIE

Infections bactériennes > virales > fongiques
Pneumocoque légionelle et Chlamydiae

- Pneumopathie organisée **cryptogénique** POC
- Pneumopathie organisée **post infectieuse**
- Pneumopathie organisée **médicamenteuse**
- Pneumopathie organisée **post-radique**
- Pneumopathie organisée **toxique**
- Pneumopathie organisée **associée aux connectivites**
- Pneumopathie organisée **post transplantation**
- **Autres** : maladie de Horton, périartérite noueuse, syndrome de Sweet, thyroïdite auto-immune, maladie de Crohn, rectocolite hémorragique, ou dans des contextes néoplasiques, qu'il s'agisse de maladies hématologiques ou de tumeurs solides

amiodarone, bêtabloquants, statines,
nitrofurantoïne, phénytoïne, minocycline
bléomycine

Chez des femmes irradiées pour un cancer du sein
Débute dans le territoire irradié pour secondairement migrer
dans des territoires sains, évolution idem POC sous
corticoïdes
≠ pneumopathie postradique champs d'irradiation, non
régressives

colorants textiles

Pb (médicaments infections ?)
Myopathies idiopathiques inflammatoires++
PR++, Sjogren

(rôle médicaments, infection?)

• Pneumopathie organisée

CLINIQUE : POC

Homme= femme

Entre 50 et 60 ans, mais peut s'observer à tous les âges

Syndrome pseudo grippal

-Toux non productive durant 1 à 6 mois

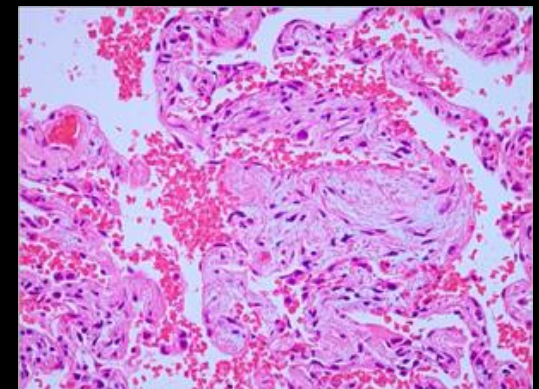
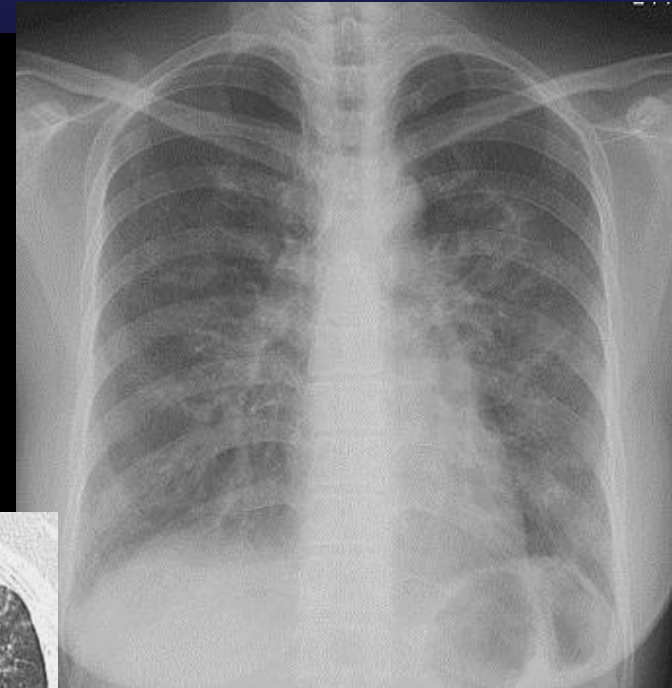
-Etat subfébrile

-Baisse de l'état général +++++

Auscultation : râles crépitants

Simule souvent une atteinte infectieuse

Installation subaiguë 3 mois



Pneumopathie organisée

IMAGERIE : radiographie thoracique

- Plages de condensation uni ou bilatérales, multiples sous pleurales
- Opacités en verre dépoli
- Opacités migratrices ++++



Pneumopathie organisée

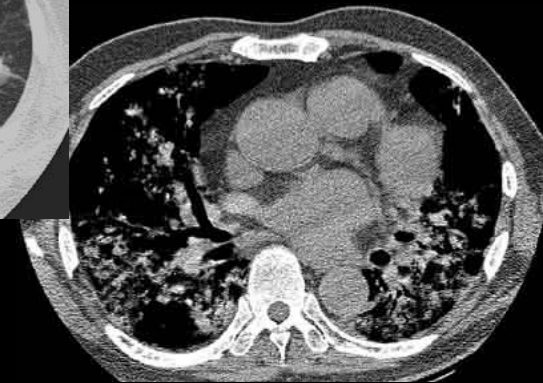
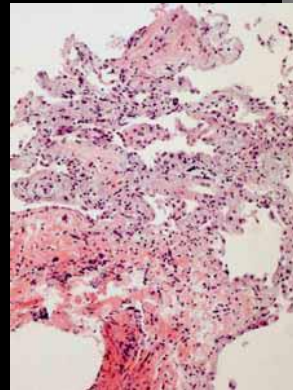
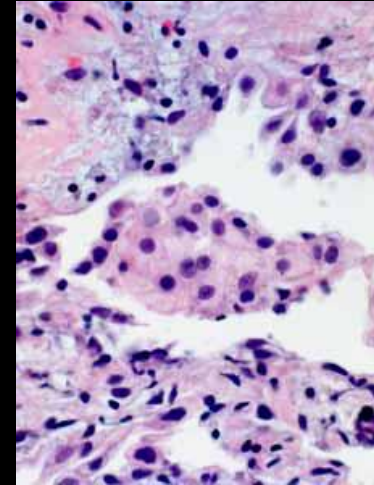
IMAGERIE : scanner

Plages de **condensation** uni ou bilatérales
prédominant dans les régions sous pleurales et/ ou péri bronchiques
migratrices

Tailles variables

Bandes sous pleurales

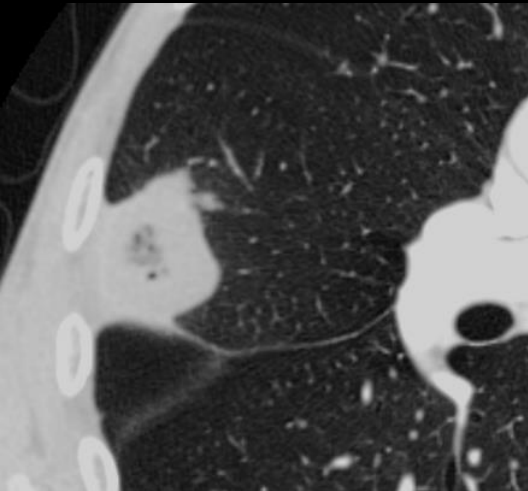
+/- verre dépoli
+/- micronodules centrolobulaires



BOOP ou PO liée à
l'amiodarone

Pneumopathie organisée

IMAGERIE : scanner



Signe du halo inversé 20%
ou signe de l'atoll



plage de verre dépoli centrale

(infiltrat **inflammatoire** touchant les espaces alvéolaires et les cloisons inter alvéolaires)

circonscrite par un **anneau de condensation parenchymateuse périphérique**

ce signe est également décrit dans :

maladie de Wegener
sarcoïdose

et une cinquantaine d'autres circonstances variées

Pneumopathie organisée

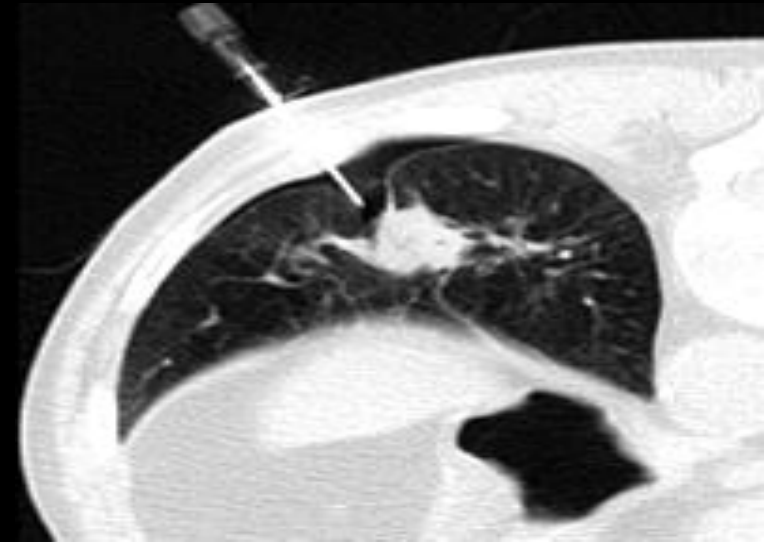
IMAGERIE : scanner

- Rare : **forme nodulaire**

Opacité nodulaire unique (diagnostic par exérèse chirurgicale pour lésion tumorale), souvent localisée aux lobes supérieurs et qui peut être excavée

Hyperfixante en TEP au 18 FDG

Absence de signes généraux habituellement, bien que certains patients signalent un épisode infectieux survenu quelques semaines plus tôt



Organizing pneumonia: a kaléidoscope of concepts and morphologies
Benjamin J. Robertson & David M. Hansell
Eur Radiol (2011) 21:2244–2254

Pneumopathie organisée

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Biologie : syndrome inflammatoire et recherche de la cause

Endoscopie bronchique :

LBA : cellularité totale élevée avec augmentation du pourcentage de lymphocytes (20 à 40 %), d'éosinophiles (5 à 10 %) et de neutrophiles (10 à 20 %)

"alvéolite panachée" évocatrice du diagnostic de pneumopathie organisée

Biopsies transbronchiques : lésion caractéristique

Mais sensibilité des biopsies transbronchiques limitée par la taille des prélèvements obtenus (1 à 2 mm).

Pneumopathie organisée

DIAGNOSTIC



Affirmer le diagnostic

Certitude : biopsie pulmonaire chirurgicale

Diagnostic de pneumopathie organisée **probable** devant

- un aspect radio clinique compatible
- un lavage broncho-alvéolaire caractéristique
- l'absence d'autre affection détectée sur les biopsies transbronchiques.
-

Diagnostic confirmé secondairement devant **l'amélioration spectaculaire obtenue par la corticothérapie**



Rechercher la cause

Pour poser le diagnostic de POC, éliminer les autres étiologies

Clinique

Dosage d'enzymes musculaires

Bilan auto-immun avec facteur rhumatoïde et facteurs antinucléaires

Sérologies pour la légionnelle et Chlamydiae

Pneumopathie organisée

TRAITEMENT

Qui traiter ?


20 % des patients guérissent spontanément sans traitement
traiter les patients symptomatiques ou hypoxémiques ou ceux qui ont une altération de l'état général

Corticoïdes

Très sensible à la corticothérapie systémique
Durant six à douze mois à doses décroissantes

Fréquence des rechutes

POC : rechutes fréquentes à la décroissance ou l'arrêt de la corticothérapie
Essentiellement au cours de la première année



Rechutes survenant à des doses élevées de corticoïdes ou très à distance de l'épisode initial inhabituelle

Reconsidérer le diagnostic de pneumopathie organisée, en particulier si une preuve histologique n'a pas été obtenue initialement

Tableau clinique similaire et pouvant répondre partiellement au traitement corticoïde : granulomatose de Wegener, lymphome pulmonaire...

Pneumopathie organisée

Take home message

- **Syndrome radio clinique** associée à une **entité anatomopathologique** (bourgeons de tissus conjonctifs comblant les espaces aériens distaux)
- Mode de réaction et de cicatrisation à une agression
- Condensations prédominant dans les régions sous pleurales et/ ou péri bronchiques , **migratrices**
- Signe du halo inversé rare mais évocateur
- Eliminer les autres causes avant de poser le diagnostic de POC
- Evolution favorable sous corticoïdes

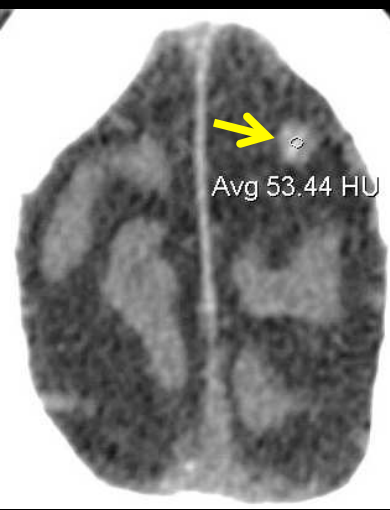


Patient de 65 ans suivi pour ADK bronchique LSD
opéré (2003)
Récidive LID en 2006 (cyber-knife)

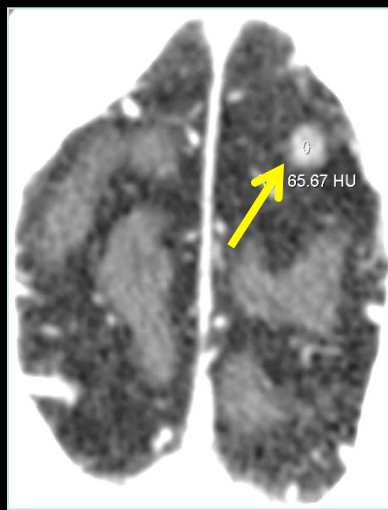
Juin 2008 ; depuis quelques jours, détresse
respiratoire septique réfractaire
à une ATB-thérapie probabiliste:

... endocardite infectieuse...

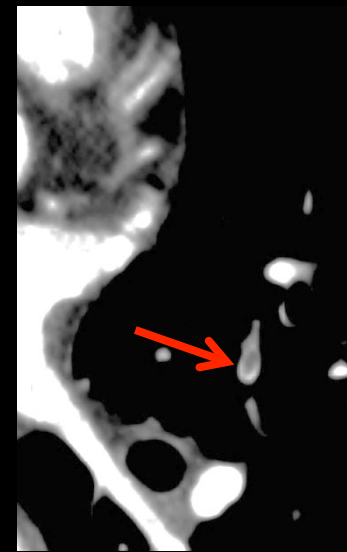




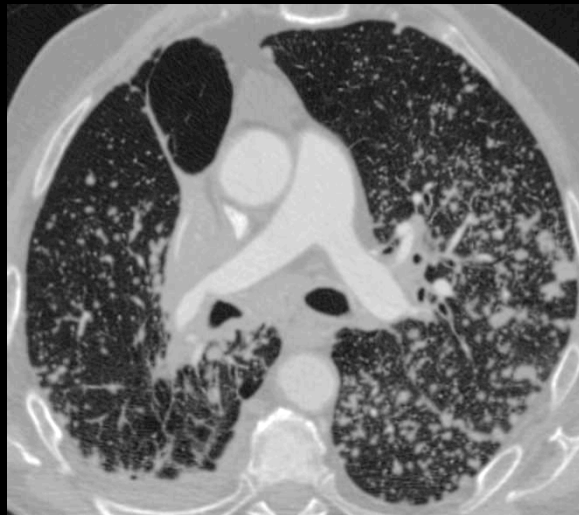
C-



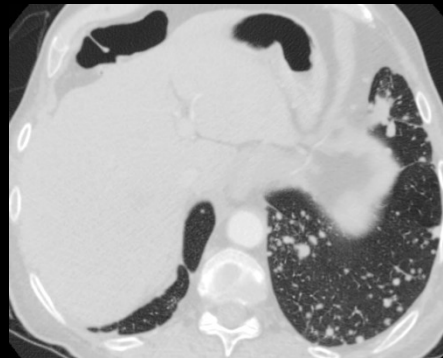
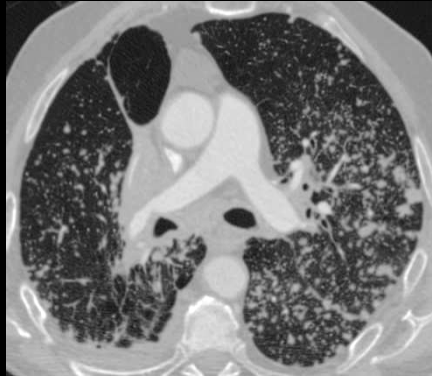
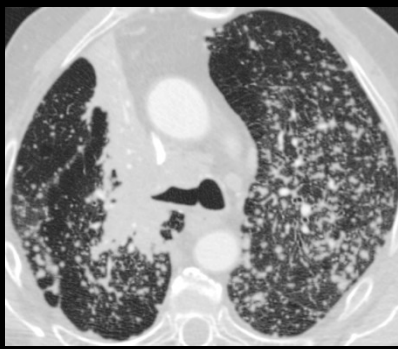
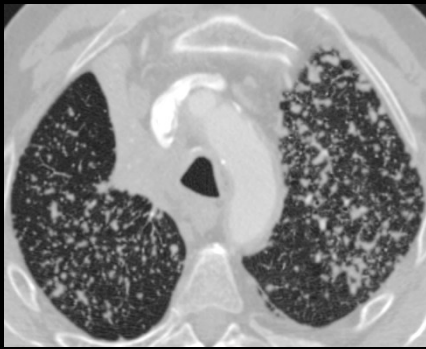
C+



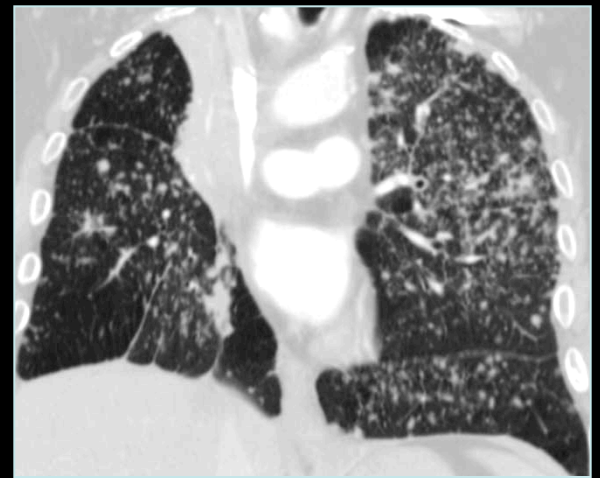
... diagnostic(s)...



métastase cérébrale ; embole pulmonaire sous segmentaire , **lymphangite carcinomateuse vraie**



020608



23 11 07



02 06 08



L'évolution tant clinique que radiologique peut être rapide et le malade peut entrer cliniquement dans la maladie par une dyspnée très rapidement invalidante

Lymphangite carcinomateuse

Définition histologique : présence de cellules tumorales dans les vaisseaux lymphatiques qu'elle distend

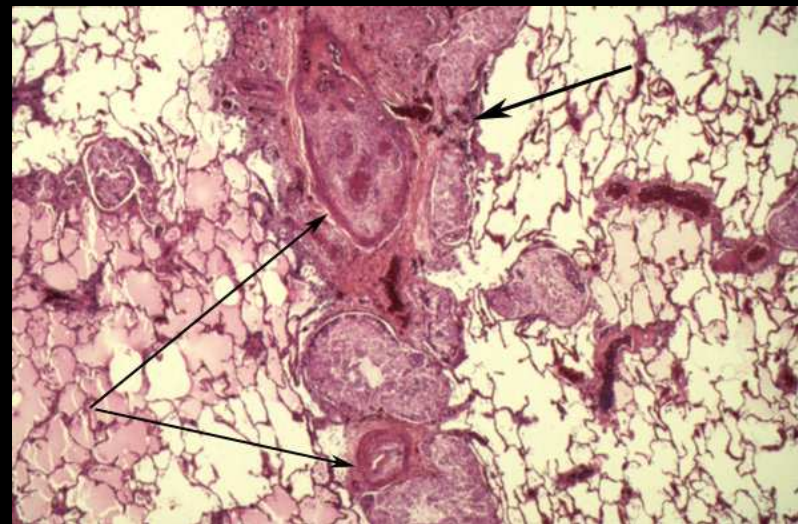
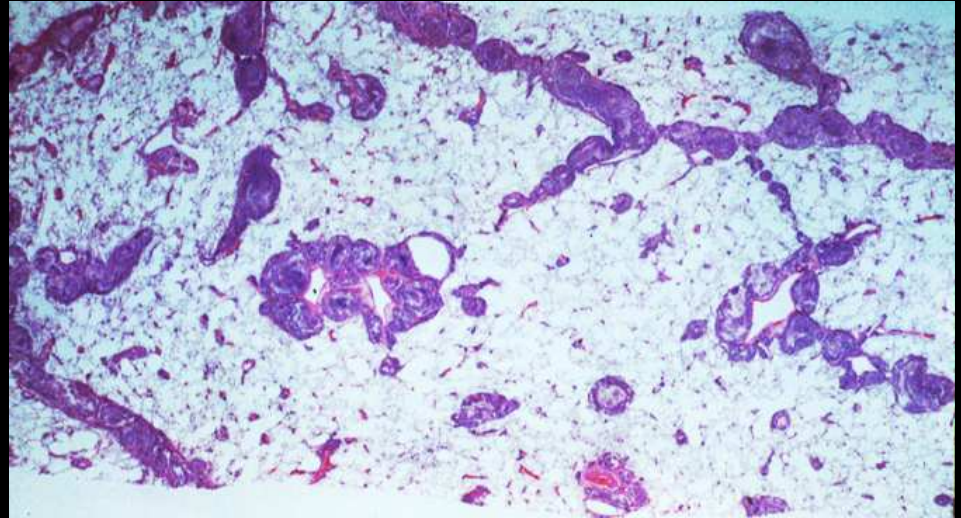
souvent associée à des embolies tumorales des petites artères et des artéριοles (mélanome , Grawitz)

10% des métastases pulmonaires

- ADK mammaire+++ ,
- ADK gastrique ,
- ADK poumon
- ou ADK prostatique..

Peut parfois révéler la maladie

Dyspnée ++++, toux, hypoxie..

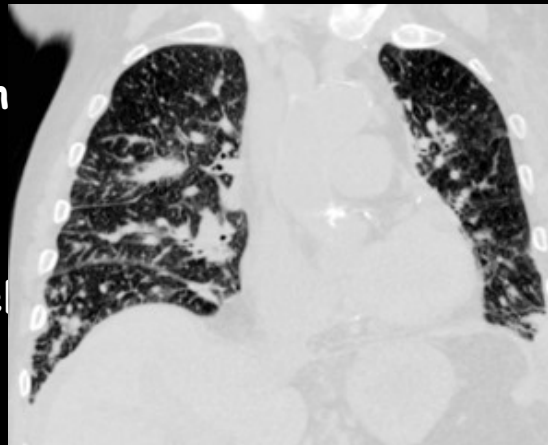
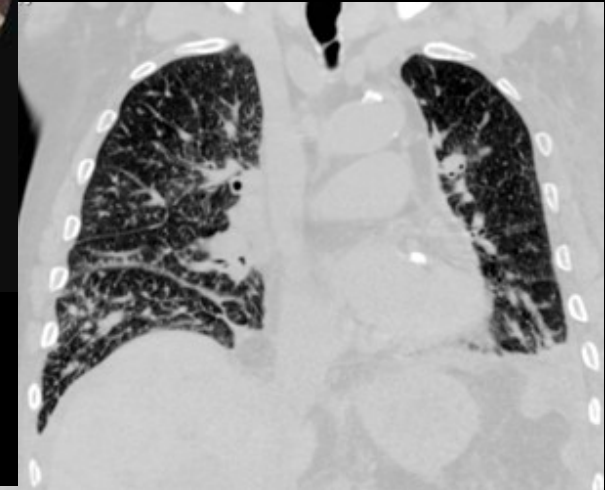


Lymphangite carcinomateuse

3 types de disséminations métastatiques lymphatiques :

- **hématogène** : la plus fréquente, par les capillaires pulmonaires ; dans ce cas, l'atteinte est bilatérale et symétrique, comme dans l'observation
- **rétrograde** : secondaire à un obstacle hilair ou médiastinal, tumoral ou ganglionnaire (sein++)
- **directe** ; de contiguïté à partir de la tumeur (poumon

Dans ces 2 derniers cas, l'atteinte est unilatérale, juxta hilair ou périlésionnelle

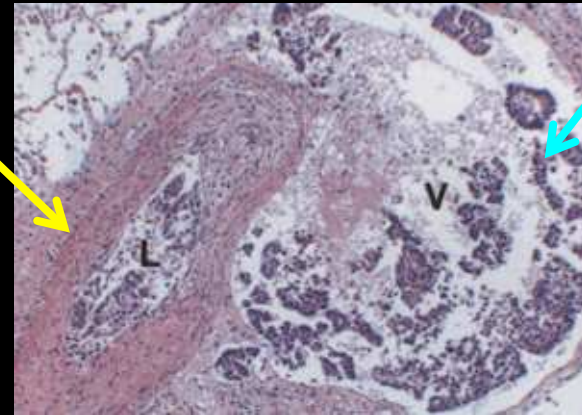


- Présence d'embols métastatiques dans les vaisseaux lymphatiques sous pleuraux, des septa interlobulaires, et dans l'interstitium périvascularaire

lymphatique dilaté, lumière envahie

- Ces emboles lymphatiques sont en fait la conséquence de **microemboles artériels**. (d'origine artérielle pulmonaire ou systémique bronchique)

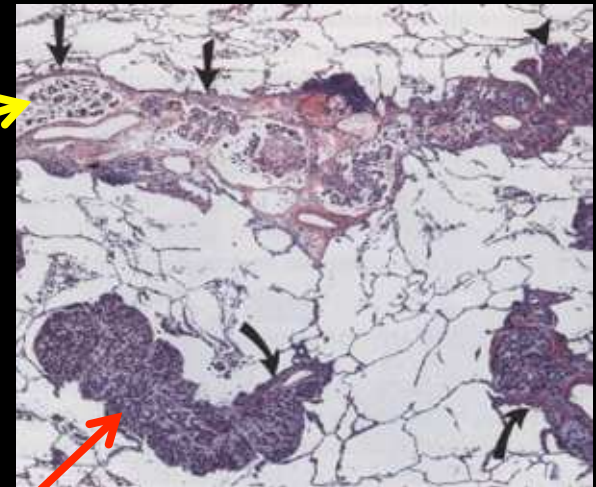
artériole dont la lumière est envahie par les mêmes cellules malignes



- Souvent associée à des **embolies tumorales vraies** qui siègent préférentiellement dans les petites artères et les artérioles

- Stase lymphatique et oedème interstitiel du à l'obstruction des vaisseaux lymphatiques

prolifération cellulaire maligne et œdème ADK sein dans un lymphatique



- Secondairement : lésions de fibrose interstitielle (réaction desmoplastique)

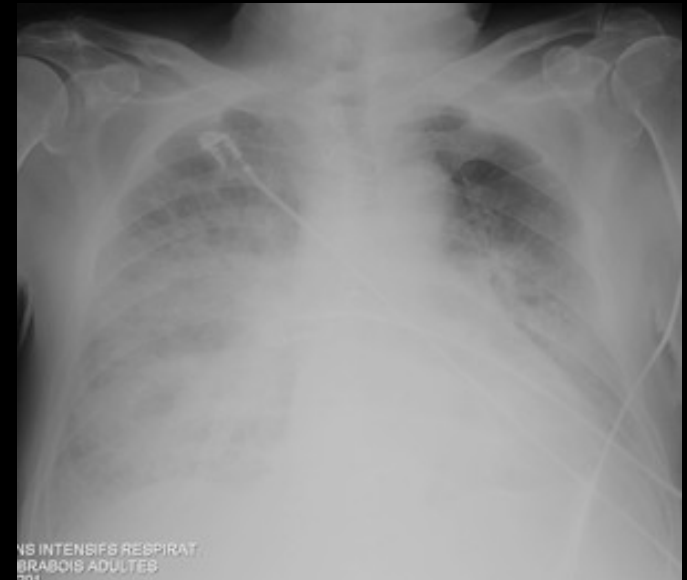
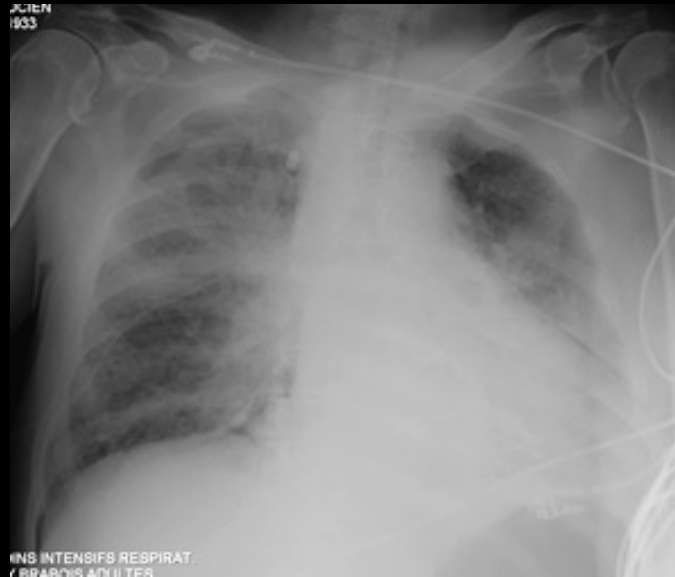
prolifération cellulaire intravasculaire (embolie tumorale ou métastase endovasculaire)

- L'architecture lobulaire est toujours conservée.

Lymphangite carcinomateuse

Radiographie standard

- normale dans environ 50% des cas
- opacités parenchymateuses linéaires (lignes de Kerley A et B)
- opacités réticulonodulaires, un épaissement périfonchovasculaire au niveau des hiles
- scissurite par oedème sous pleural
- épanchement pleural
- adénopathies



Lymphangite carcinomateuse

TDM ... peut être normale !

4 critères "majeurs":

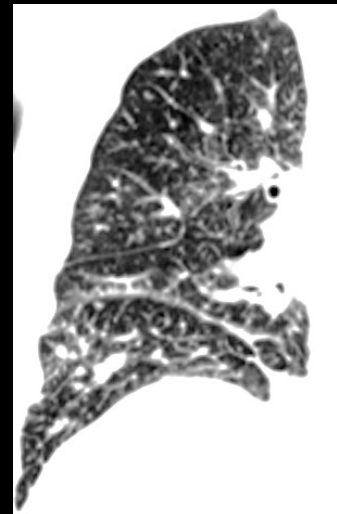
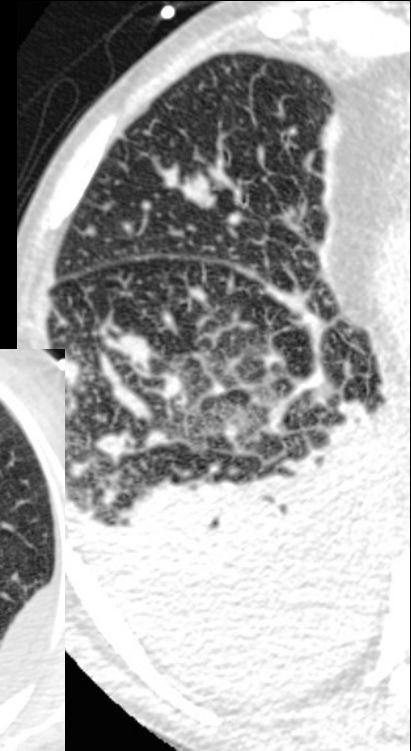
épaississement des septa interlobulaires et de l'interstitium sous pleural (scissures+++)
(aspect finement perlé ou nodulaire)

épaississement péribronchovasculaire de topographie périhilaire, irrégulier présentant de nodulations

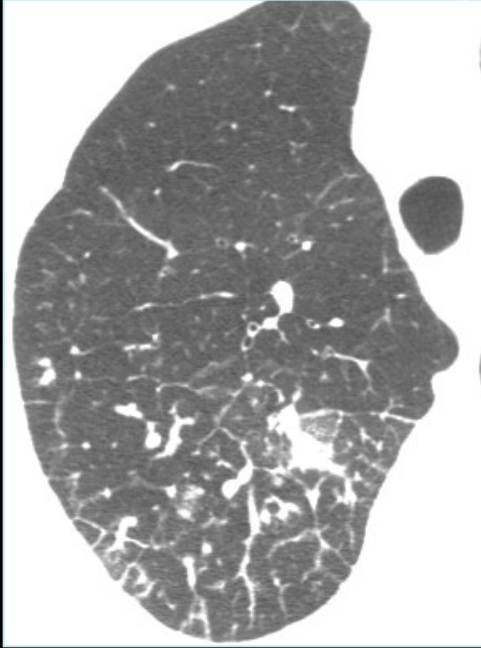
épaississement de l'interstitium intralobulaire :
visualisation d'une artère centrolobulaire d'aspect épaissi

conservation de l'architecture lobulaire +++
(conservation de la taille et des contours des lobules) : jamais de signes de distorsion pulmonaire

Très souvent..: adénopathies médiastino-hilaires, épanchement pleural



Lymphangite carcinomateuse



Épaississement des septa interlobulaires et images polyédriques



Images polygonales, épaississement de l'interstitium intralobulaire avec aspect épaissi, irrégulier de l'artère centrolobulaire



Épaississement des septa, épaississement péribronchovasculaire, épaississement scissural irrégulier

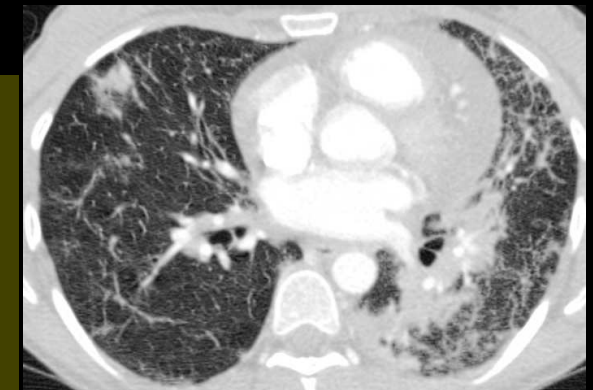
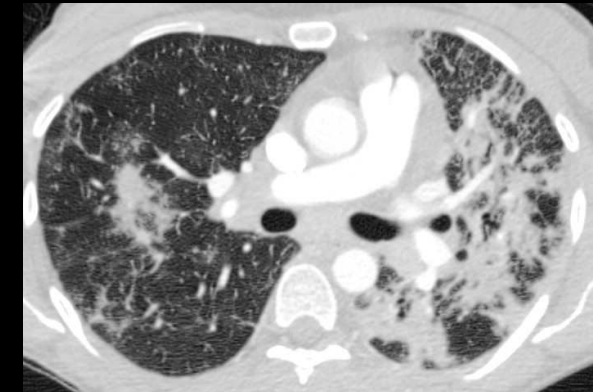
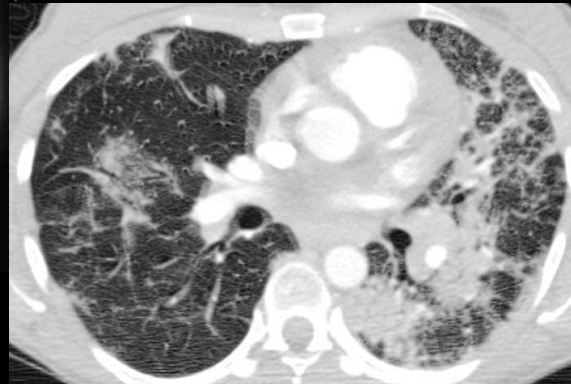
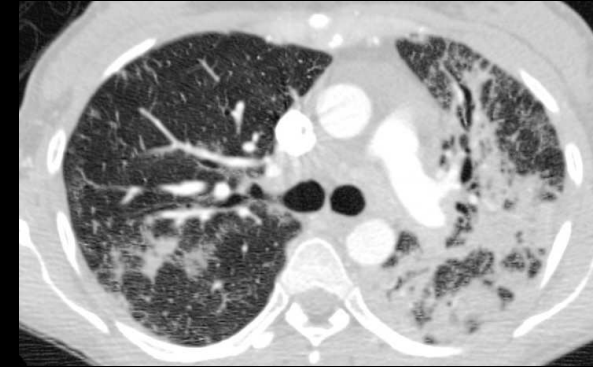
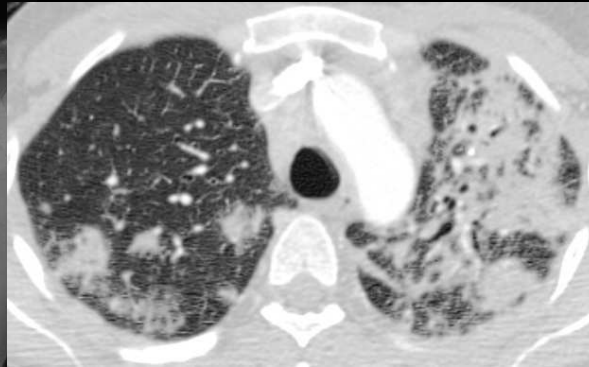
Lymphangite carcinomateuse



Diagnostic!

- Affirmé avec certitude :
dyspnée + antécédents de cancer connu + 4 critères tomодensitométriques
- Si cancer méconnu :
biopsies pulmonaires (d'éperons lors de la fibro) +++
- Diagnostic différentiel :
oedème interstitiel cardiogénique localisé ou asymétrique (comblement alvéolaire sous forme d'opacités en verre dépoli, épaissement des septa (parfois nodulaire) et de l'interstitium périfibronchovasculaire, augmentation du calibre des artères et des veines pulmonaires); là, **Antécédents cardiaques, amélioration sous traitement..**
BBS.. MAIS distorsion lobulaire!!

Patiente de 36 ans , insuffisance respiratoire aiguë fébrile (39 °C). Antécédent d'asthme bien équilibré , allergie aux acariens (désensibilisation à l'âge de 18 ans) . Polypose nasale
Hyperéosinophilie sanguine (14 ,2 G / l avec 46,9 % de polynucléaires éosinophiles). Radiculalgie lombaire S 1 gauche ; éruption maculeuse du front



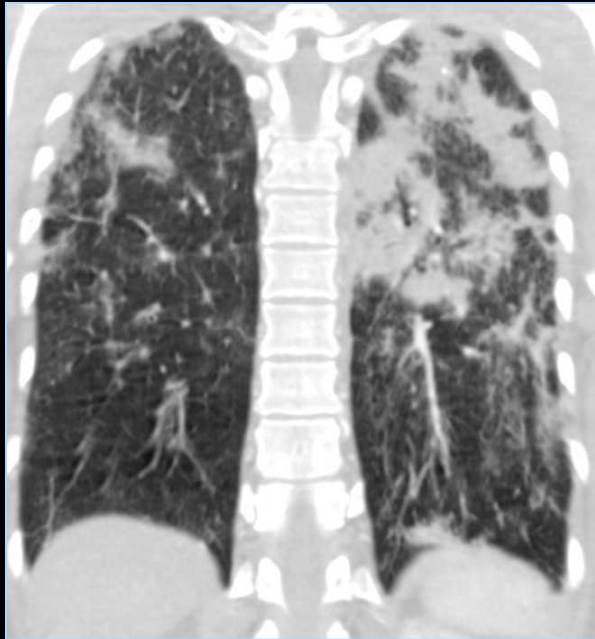
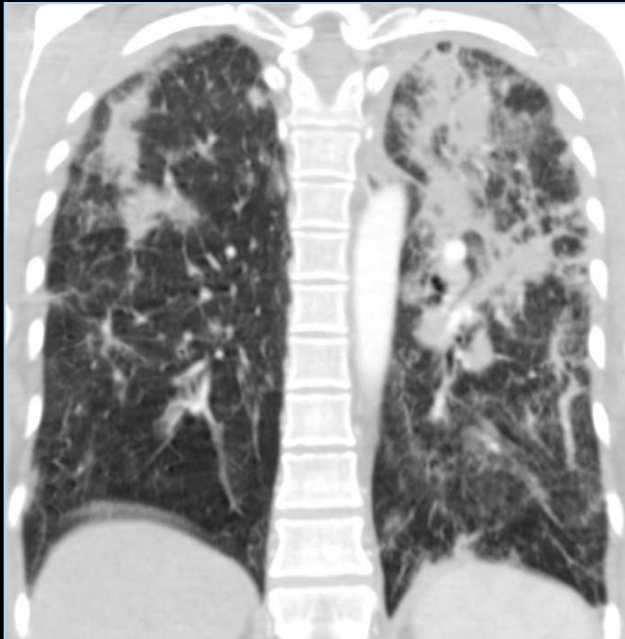
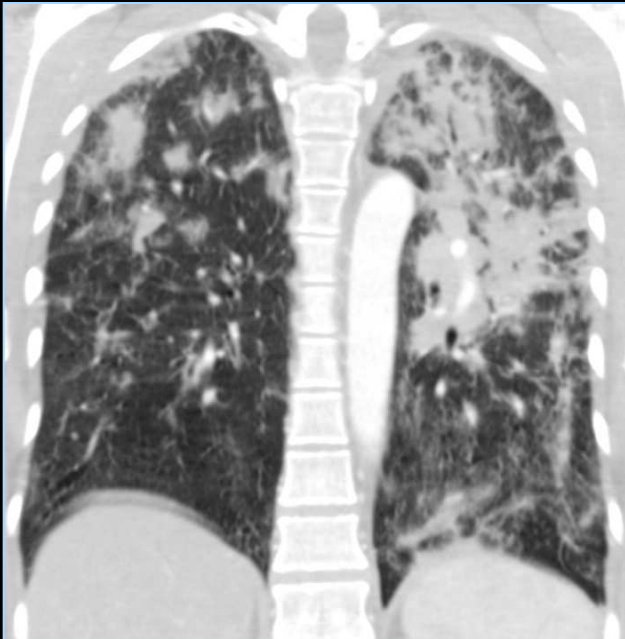
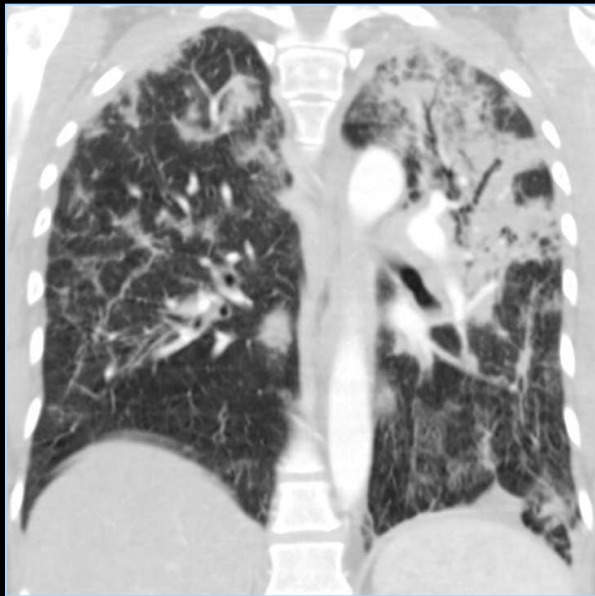
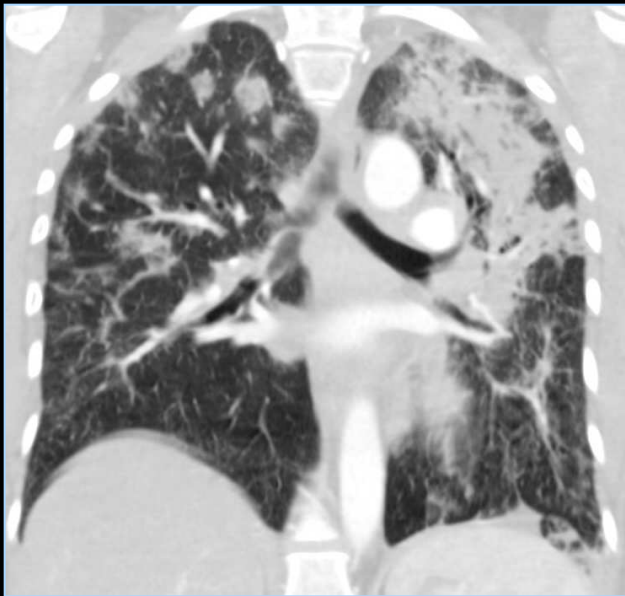
Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir chez cette patiente

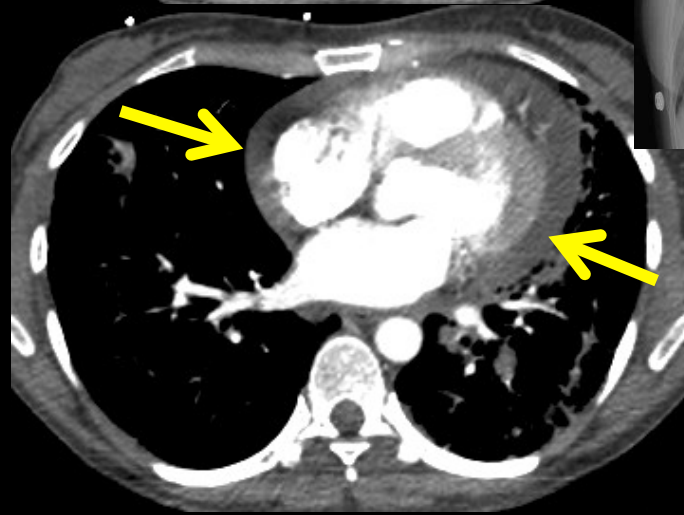
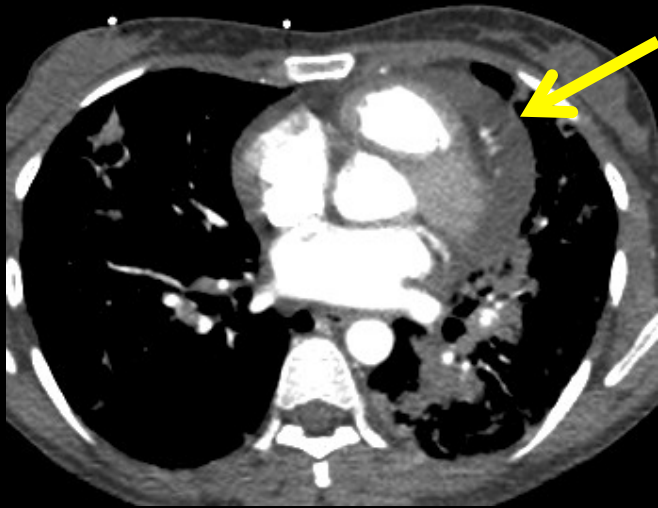
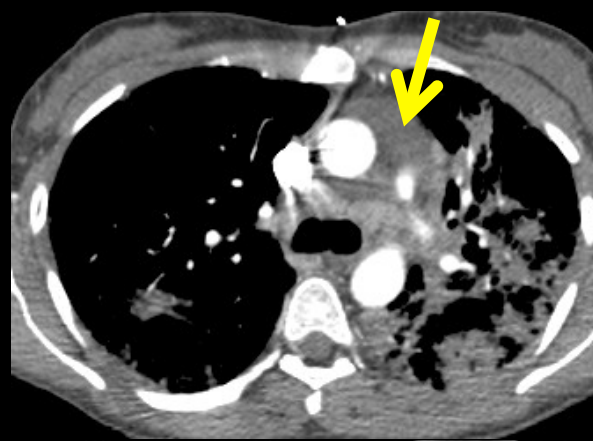
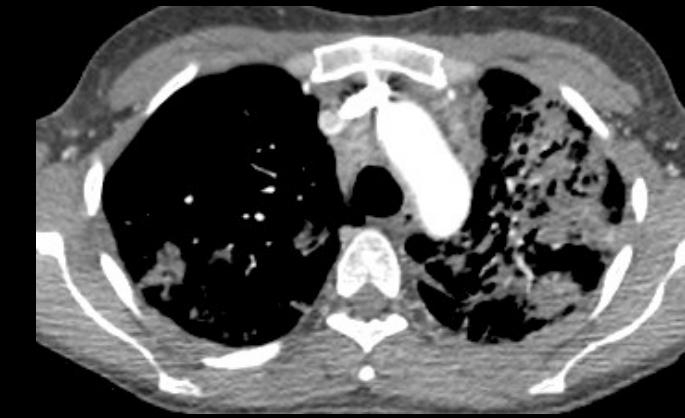


-infiltrats non systématisés du parenchyme pulmonaire , bilatéraux , de siège préférentiellement périphérique , avec une nette prédominance du coté gauche et rétraction de cet héli thorax

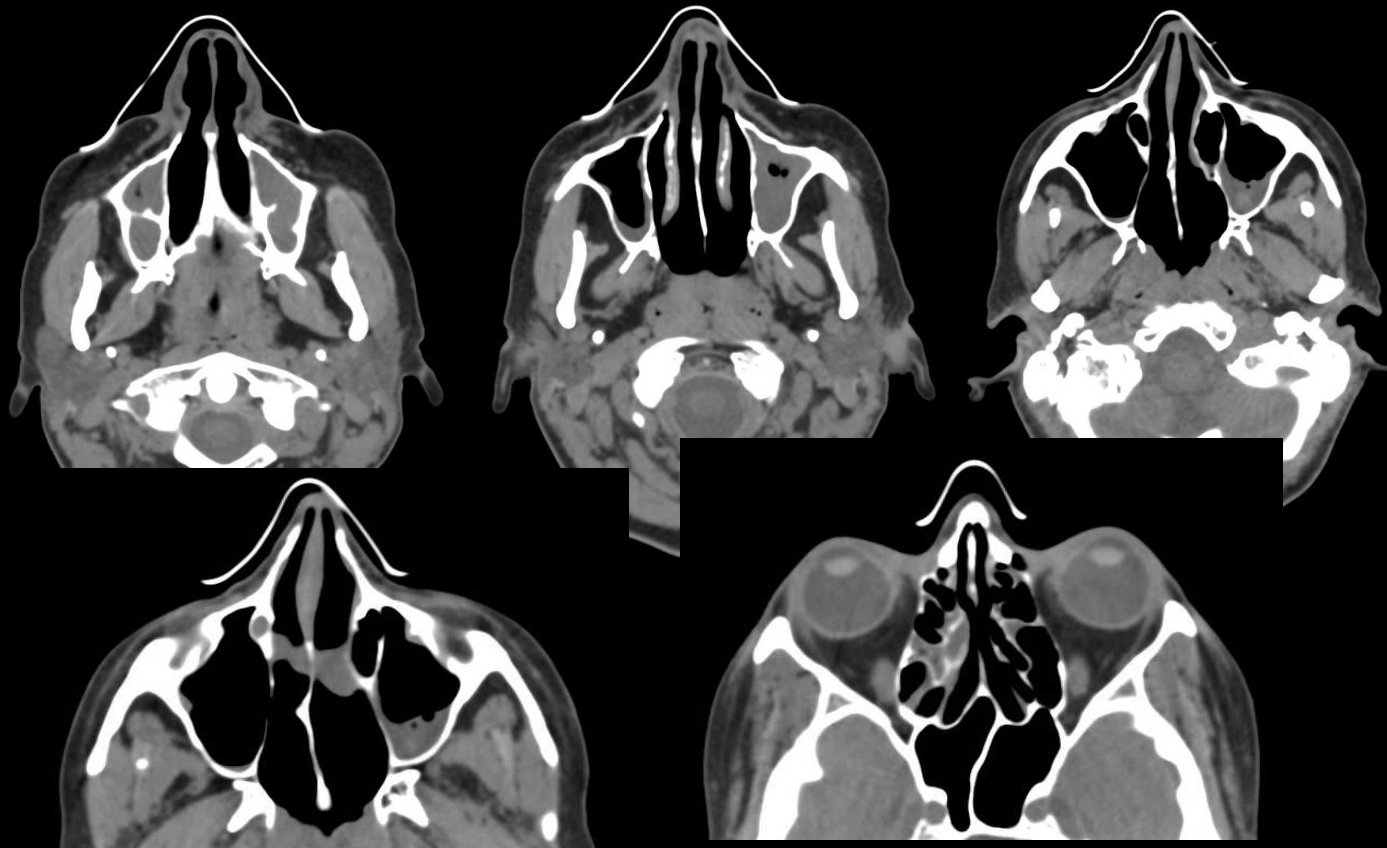
-élargissement de la surface de projection du cœur (mais radiographie thoracique au lit du malade en incidence antéro-postérieure) ; aspect de "cœur en carafe" suggérant un épanchement liquide péricardique

C. SELLAL (IHN)





En fenêtre "tissus mous" , il existe bien un épanchement liquide péricardique de moyenne abondance , responsable de l'aspect "en carafe" du cœur

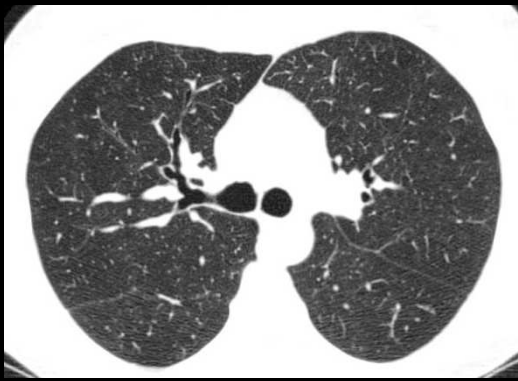


Comblement partiel des antres maxillaires ; quelques comblement de cellules ethmoïdales postérieures droites. Pas d'image patente de polypose nasale

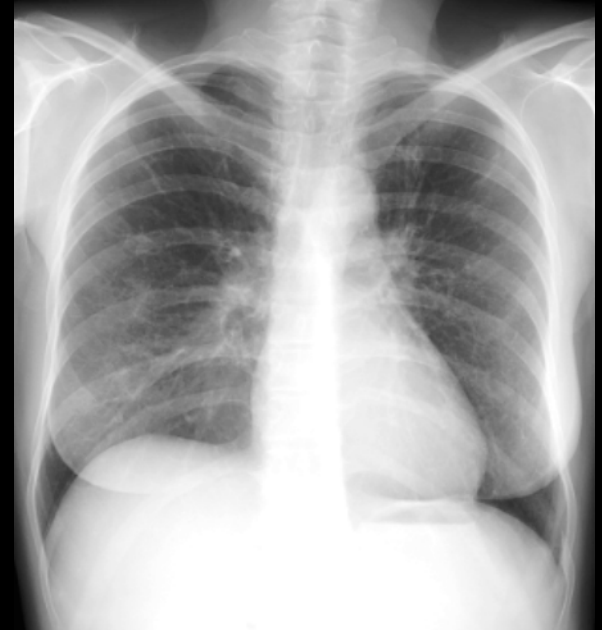


La coexistence d'une éruption maculo-papuleuse , d'une radiculite S 1 , confirmée à l'EMG et de lésions viscérales multiples (pneumopathie aiguë avec détresse respiratoire , péricardite liquide) sur un terrain d'asthme ancien avec hyperéosinophilie sanguine doit faire évoquer une maladie systémique de type syndrome de Churg et Strauss

On retrouve une hyperéosinophilie massive au LBA (80 %)



Contrôle après corticothérapie et 4 cures d'Endoxan



Régression totale des lésions

Syndrome de Churg et Strauss

Décrit par Churg et Strauss en 1951 sous la dénomination d'"allergic angiitis and granulomatosis "

« *Granulomatose allergique* »

Association

Asthme

Fièvre

Rhinite allergique

Hyperéosinophilie

Affection rare (incidence annuelle 1 à 3 / million d'habitants)

2^{ème} - 4^{ème} décade

Légère prédominance masculine



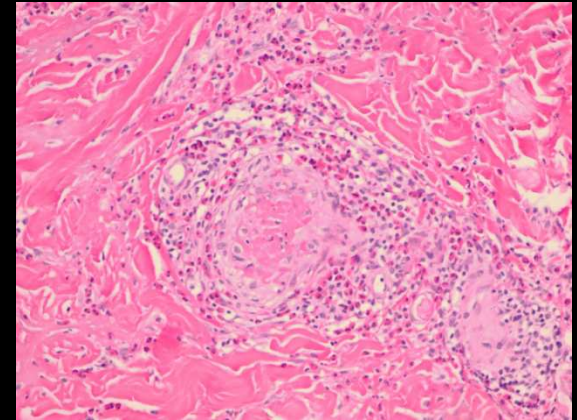
Granulome nécrosant

Syndrome de Churg et Strauss

Histologie

Vascularite nécrosante

Infiltration transmurale de lymphocytes, de plasmocytes, d'histiocytes, de cellules géantes multinucléées et d'un grand nombre d'éosinophiles dans les vaisseaux de petit et moyen calibre



Actuellement classé dans les vascularites des vaisseaux de petit calibre associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles à fixation péri nucléaire : p-ANCAs

Syndrome de Churg et Strauss

Clinique

Signes respiratoires

Asthme

Sinusite , rhinite allergique (75 % des cas)

Signes extra-respiratoires

Névrite et myalgies (66 à 76 % des cas)

Rash cutanés (52 à 74 % des cas)

Myocardite à éosinophile, vascularite
coronarienne ± infarctus (13 à 47 % des
cas)

Épanchement péricardique

Digestifs : ulcère, perforations

Biologie

Hyperéosinophilie

p-ANCA (40 à 75 % des formes actives)

Élévation de l'IgE et du FR

Syndrome inflammatoire

Diagnostic positif:
clinique

ACR: 4 des 6 critères
suivants :

.Hyperéosinophilie sanguine (>
10 %)

.Asthme

.Sinusite (anomalies des sinus
para nasaux)

.opacités pulmonaires migratoires
et/ou labiles

.Mono/polyneuropathie
attribuable à une vascularite

.Infiltration éosinophilique
extravasculaire

Radiologie cardio-thoracique (CT) du syndrome de Churg et Strauss

.plages **bilatérales** d'opacités en verre dépoli ou de consolidation (90 %) , **migratrices et labiles**

.de distribution grossièrement symétrique et de siège sous pleural (id pneumonie éosinophilique chronique)

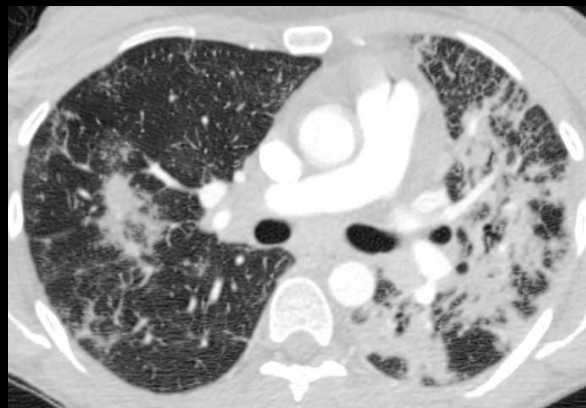
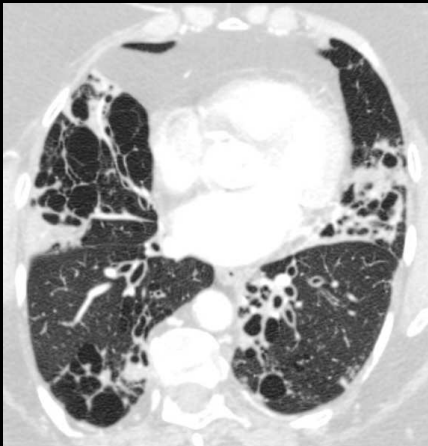
..présence de **lignes septales** (50 % des patients) qui peuvent aussi s'intégrer dans un poumon cardiaque en cas de **myocardite** ou de **cardiopathie ischémique**

.petits nodules centrolobulaires ou nodules plus gros jusqu'à 35 mm avec parfois halo périphérique de verre dépoli

.épaississements des parois bronchiques et bronchectasies rares

.épanchement pleural uni ou bilatéral dans 10 à 50 % des cas (pouvant aussi être d'origine cardiaque)

-adénopathies médiastinales rares



Syndrome de Churg et Strauss

Traitement

Corticoïdes

Traitement immunosuppresseur: cyclophosphamide Endoxan® en cas de manifestations à risque vital

- atteintes neurologiques centrales ou périphériques
- glomérulonéphrite
- atteinte cardiaque
- hémorragie alvéolaire

A modifié le pronostic ; rémission obtenue dans 90 % des cas

Arrêt du traitement 6 à 12 mois après rémission

Les reprises évolutives ne sont pas exceptionnelles

La survie à 5 ans varie entre 60 et 80 %

Take home message

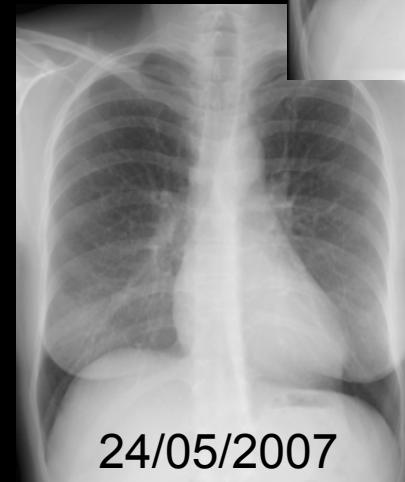
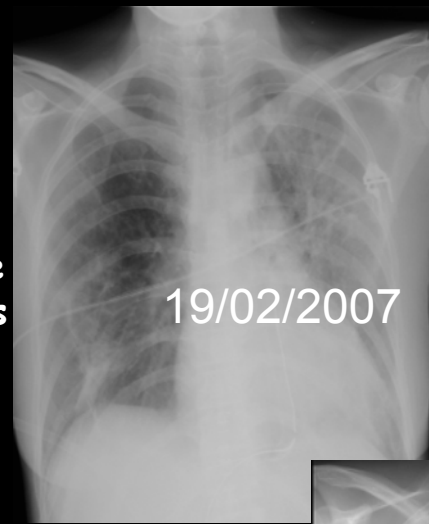
La constatation , chez un **sujet asthmatique adulte** de plages de consolidation et/ou de verre dépoli siégeant de façon prédominante ou exclusive dans le 1/3 externe des deux poumons doit faire envisager les diagnostics de pneumonie éosinophilique chronique et de pneumonie organisée (BOOP , COP ..) qui peuvent toutes deux être rencontrées dans le syndrome de Churg et Strauss

Ce sont les **atteintes extra thoraciques** (neuropathies périphériques , rash cutané) qui signent une **maladie systémique** et doivent faire rechercher les arguments biologiques :

- .**éosinophilie sanguine** > 10 %
- .présence de **p-ANCA** sériques , retrouvés dans 70 % ces cas

Chez les patients asthmatiques immunodéprimés par une corticothérapie au long cours , le principal diagnostic différentiel est représenté par les **infections opportunistes** : .**pneumocystose et CMV**

Dans la lecture des images thoraciques du syndrome de Churg et Strauss , ne pas oublier d'intégrer l'origine cardiogénique éventuelle (œdème septal , épanchements pleuraux)



4 cures
d'Endoxan
+ corticoïdes
en phase aiguë
initiale