
Pneumopathies interstitielles diffuses

2019

Objectifs du cours

1. Définir les pneumopathies interstitielles diffuses
2. Décrire les signes cliniques et radiologiques des PID
3. Décrire les caractéristiques fonctionnelles respiratoires (EFR) des PID
4. Orienter l'étiologie des PID en fonction du caractère aigu ou chronique.
5. Enumérer les principales causes de PID
6. Décrire la stratégie diagnostique initiale devant une PID
7. Décrire les manifestations et les principaux critères du diagnostic des principales PID (Sarcoïdose, Fibrose pulmonaire idiopathique, Pneumopathie

INTRODUCTION - DEFINITIONS

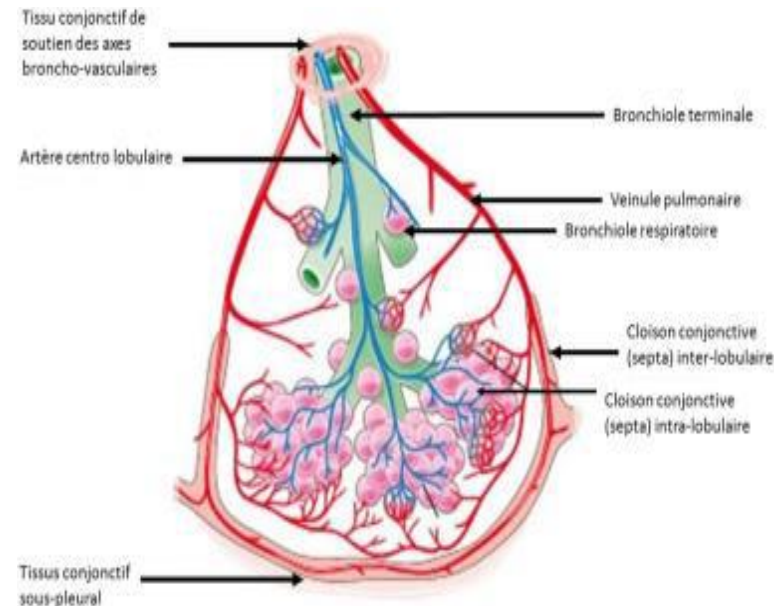
- **PID = Pneumopathies infiltrantes (ou infiltratives) diffuses.**
- **Les PID ont en commun :**
 - **Sur le plan anatomique:**

Interstitium pulmonaire +++ (tissu conjonctif de soutien des axes broncho-vasculaires, cloisons (septa) inter et intra lobulaires

Espace alvéolaire : rare
 - **Sur le plan anatomo-pathologique:**

infiltrat interstitiel cellulaire ou fibreux
 - **Sur le plan de l'imagerie thoracique:**

opacités parenchymateuses diffuses, non systématisées, bilatérales et symétriques



Représentation schématique du lobule pulmonaire

INTRODUCTION - DEFINITIONS

- Innombrable étiologies: plus de 130 affections sont regroupées dans cette catégorie

Certaines beaucoup plus fréquentes :

FPI

→ 14 à 42/100 000 prév. (usa)

sarcoïdose

→ 5 à 40/100 000 prév. (Eur)

PID des connectivites

pneumoconioses...

- Clinique / EFR des PID souvent similaires
- La TDM thoracique est la pierre angulaire
- Pronostic très varié

PID AIGUES versus PID SUB-AIGUES/CHRONIQUES

- Démarche diagnostique et PEC différentes.
- **PID aigues :**
 - < 3 sem,
 - 4 grandes étiologies : infectieuses (PAC graves), hémodynamique (OAP), SDRA, acutisation d'une PID sub aigue ou chronique.
- **PID sub aigues ou chroniques :** groupe hétérogène
 - PID de cause connue
 - PID de cause inconnue

Données cliniques

Circonstances de découverte:

- Signes fonctionnels respiratoires
- Tableau de détresse respiratoire
- Découverte fortuite par radiographie du thorax

Mode de présentation

- Aigu / subaigu
- Chronique (> 6 mois)

Symptômes peu spécifiques:

- Toux, plutôt sèche, souvent par quinte, fatigante, peu sensibles aux traitements déjà proposés
- Dyspnée, croissante, pouvant être associée à un certain degré de cyanose avec l'évolution
- Douleurs thoraciques d'allure pariétale ou pleurale, plus rares
- Hippocratisme digital, à rechercher systématiquement
- Signes en faveur d'une pathologie inflammatoire chronique (Polyarthrite Rhumatoïde, Sclérodermie, dermatomyosite, cancer, etc.)

Interrogatoire = crucial

- Tabagisme
- Exposition professionnelle ou ludique /Domestique
- Toxicomanies
- Prises de médicaments (www.pneumotox.fr: site où tous les médicaments potentiellement impliqués dans une pneumopathie interstitielle sont listés)
- Cas familiaux

Examen clinique complet et rigoureux

+++

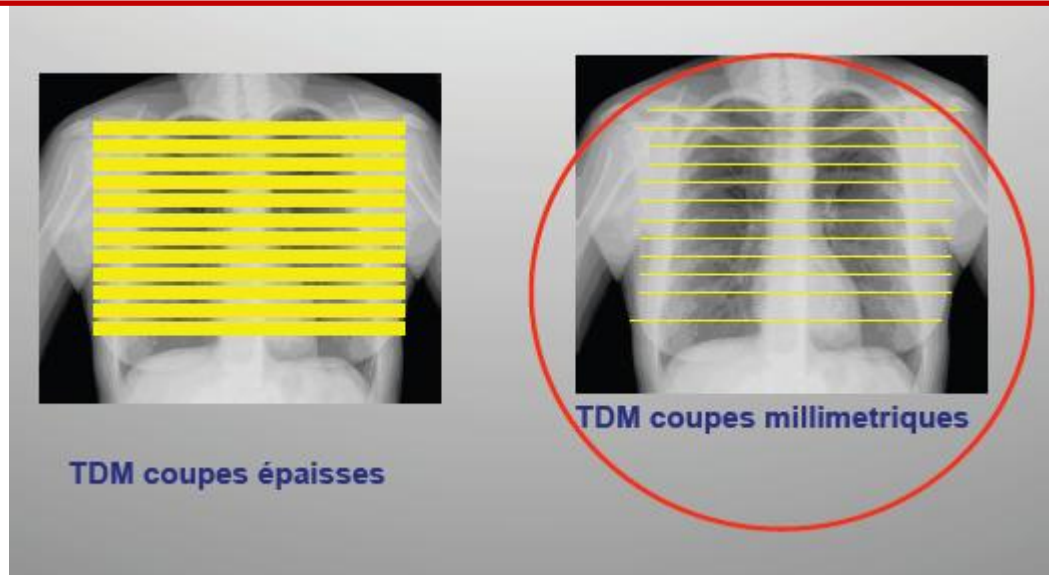
- Crépitants sec « en velcro » ou « rice crispies ».
- Hippocratisme digital
- Signes cutanéomuqueux
- Signes ophtalmologiques, rénaux
- Signes généraux: fièvre, asthénie, amaigrissement
- L'examen clinique peut faire basculer le diagnostic.

Radiographie du thorax des PID

- Opacités non confluentes
- À contours nets
- Le plus souvent non systématisées
- Bilatérales, plus au moins symétriques
- Associant des nodules, de taille variable, des infiltrats et des lignes
- Images évoquant DDB ou emphysème
- Aspect normal moins de 10%



TDM thoracique au cours des PID



- Elle caractérise les lésions élémentaires
- Elle apprécie l'étendue et la distribution anatomique des lésions: apicales/basales, centrales/périphériques
- Elle permet d'évaluer la réversibilité des lésions
- Elle permet d'objectiver les potentielles pathologies intriquées.

TDM thoracique

- Epaissement des septa interlobulaires
- Plages de « verre dépoli » n'effaçant pas les contours des vaisseaux ou des bronches
- Syndrome micro-nodulaire
- Présence d'hyperclarté en « rayon de miel » sous pleurales
- Distorsion architecturale, scissures en « ligne brisée »
- Bronchectasies par traction, en « bague à chaton »

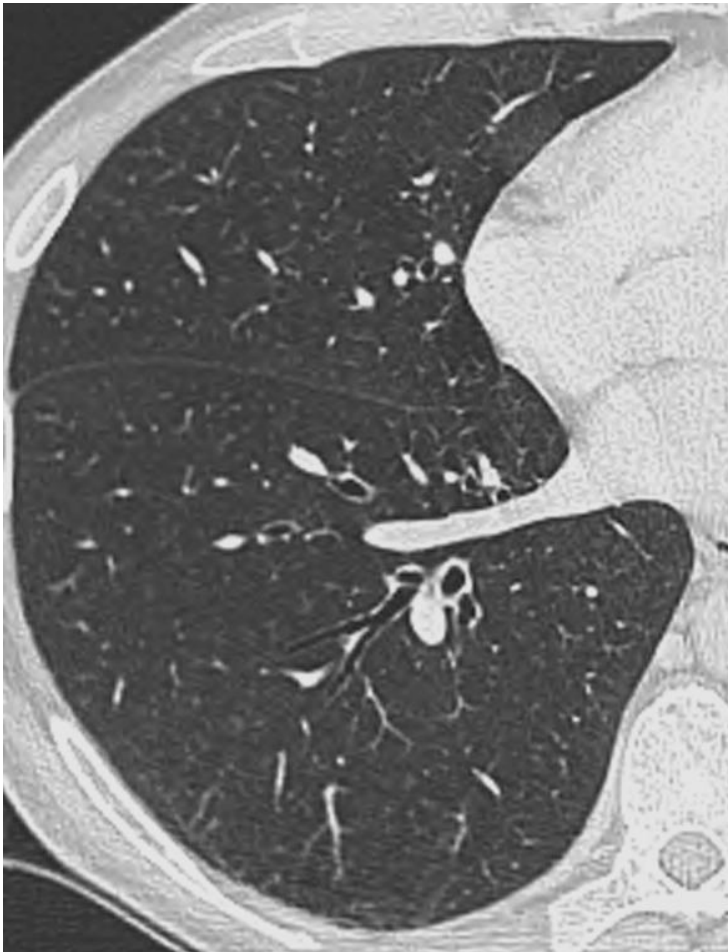
A gauche, scanner normal.

**A droite, micronodules à distribution péri- lymphatique
(plèvre et le long des scissures, irrégularité et épaissement des parois
bronchiques) dans le cadre d'une sarcoïdose.**

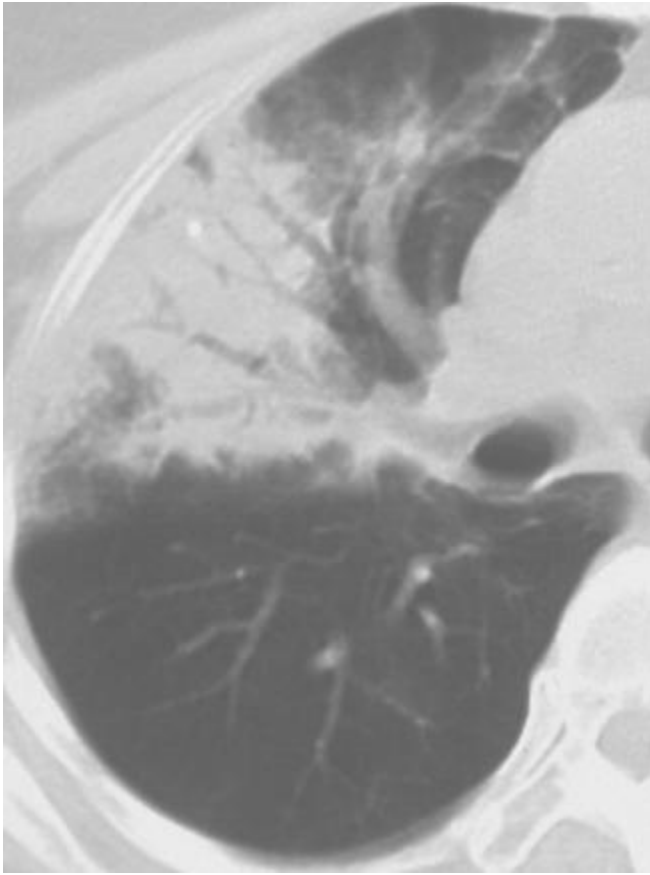
La grande scissure est marquée par les flèches.



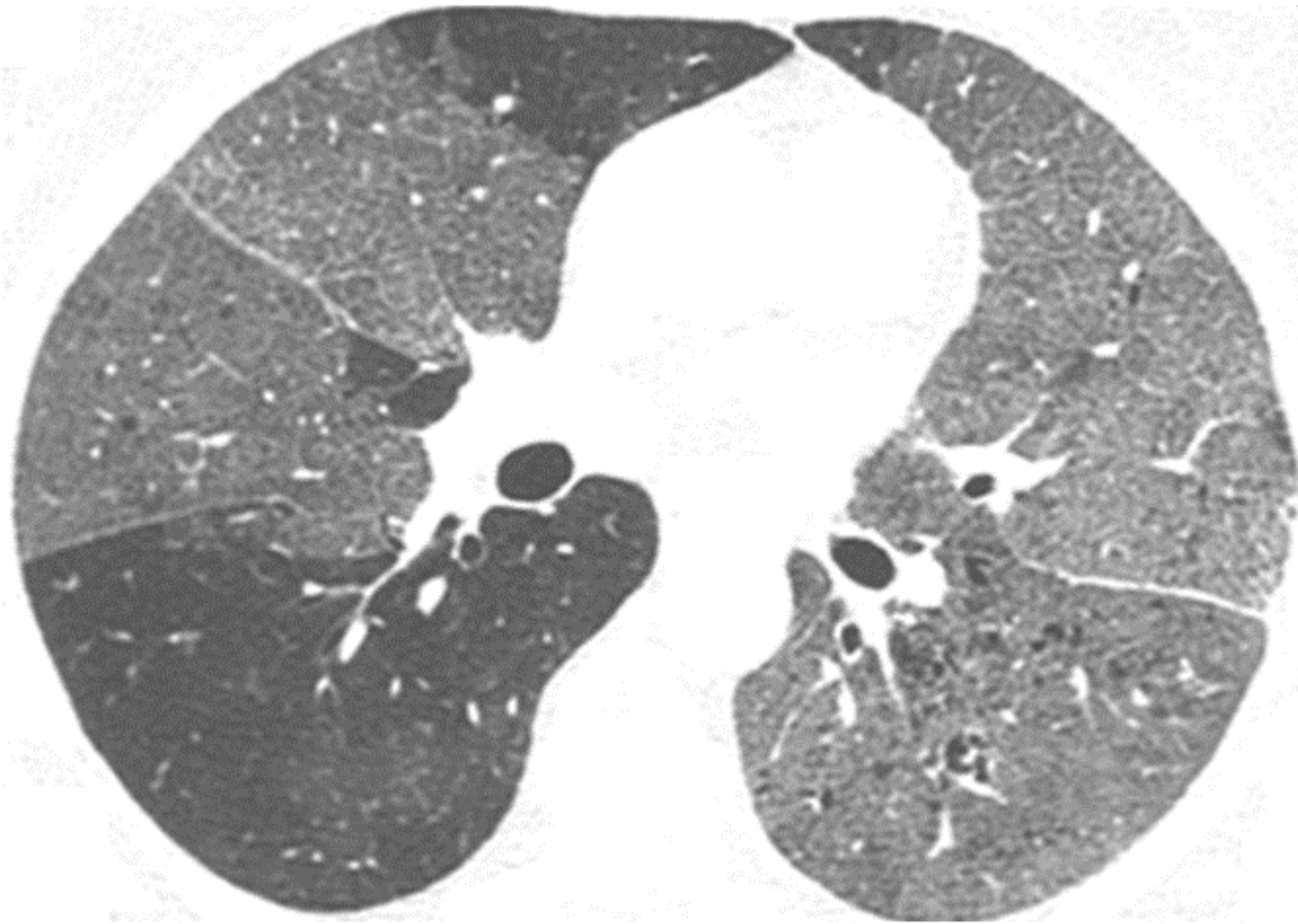
**Epaississements péri-broncho vasculaires (à droite).
Aspect normal à peu près au même niveau
de coupe (à gauche).**



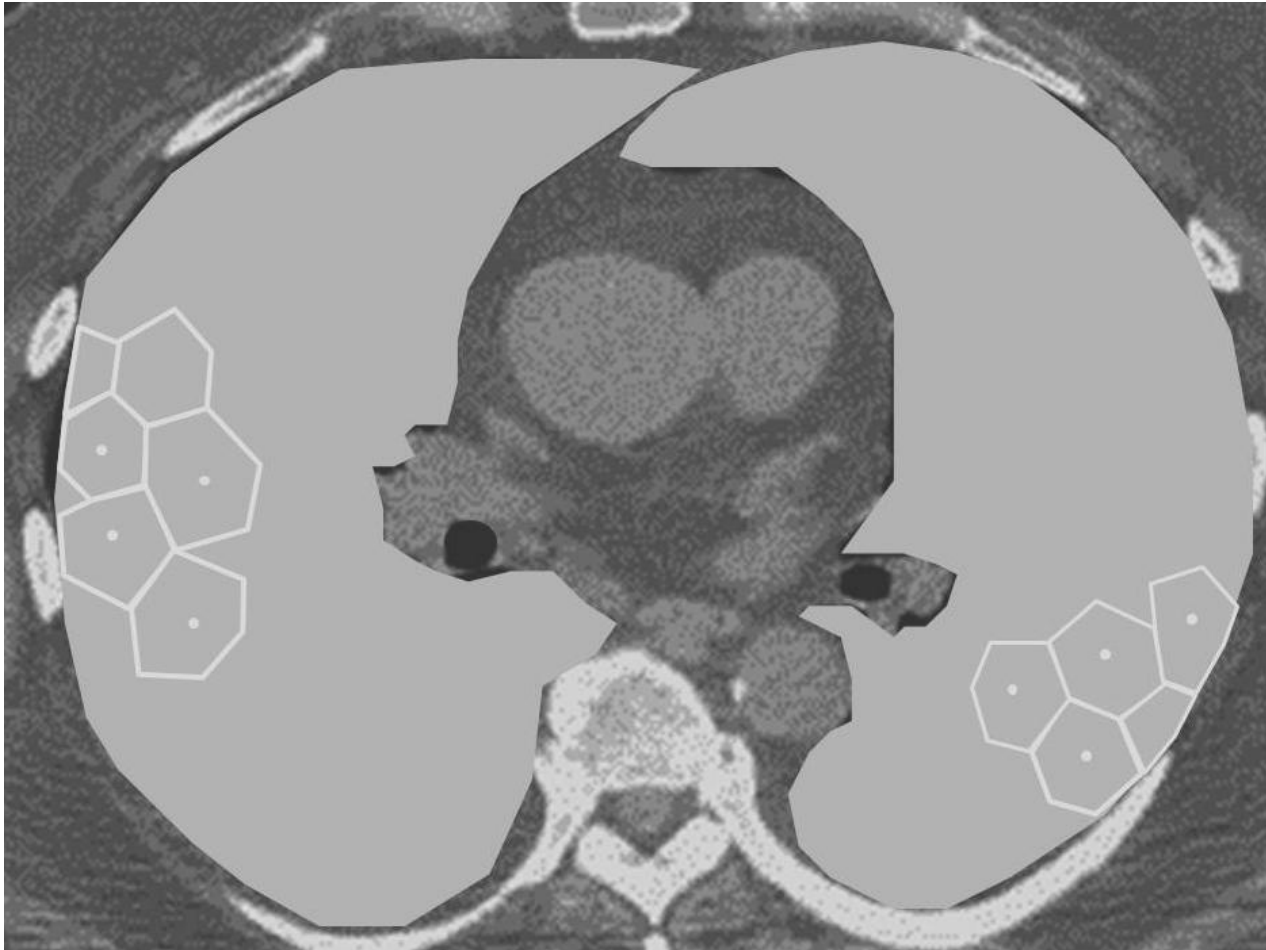
**Condensations alvéolaires effaçant les scissures,
les contours des vaisseaux et les parois bronchiques
avec bronchogramme aérique.**



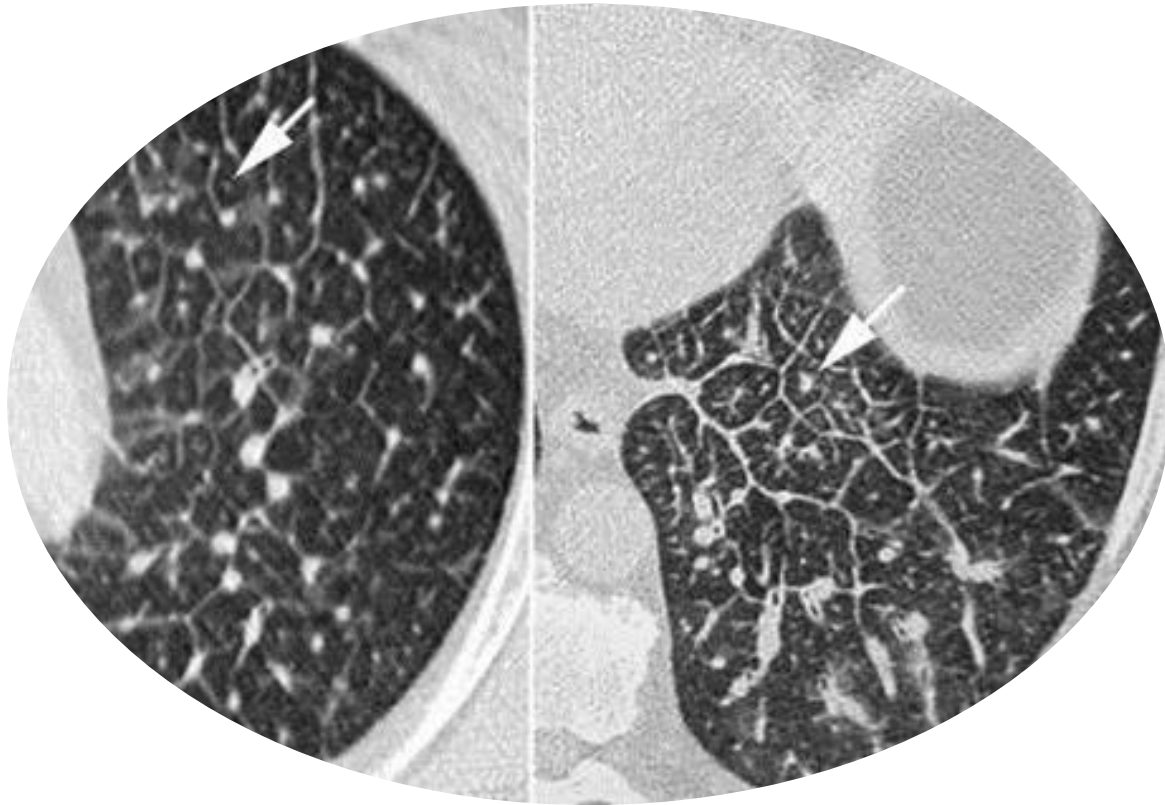
Plages de verre dépoli.



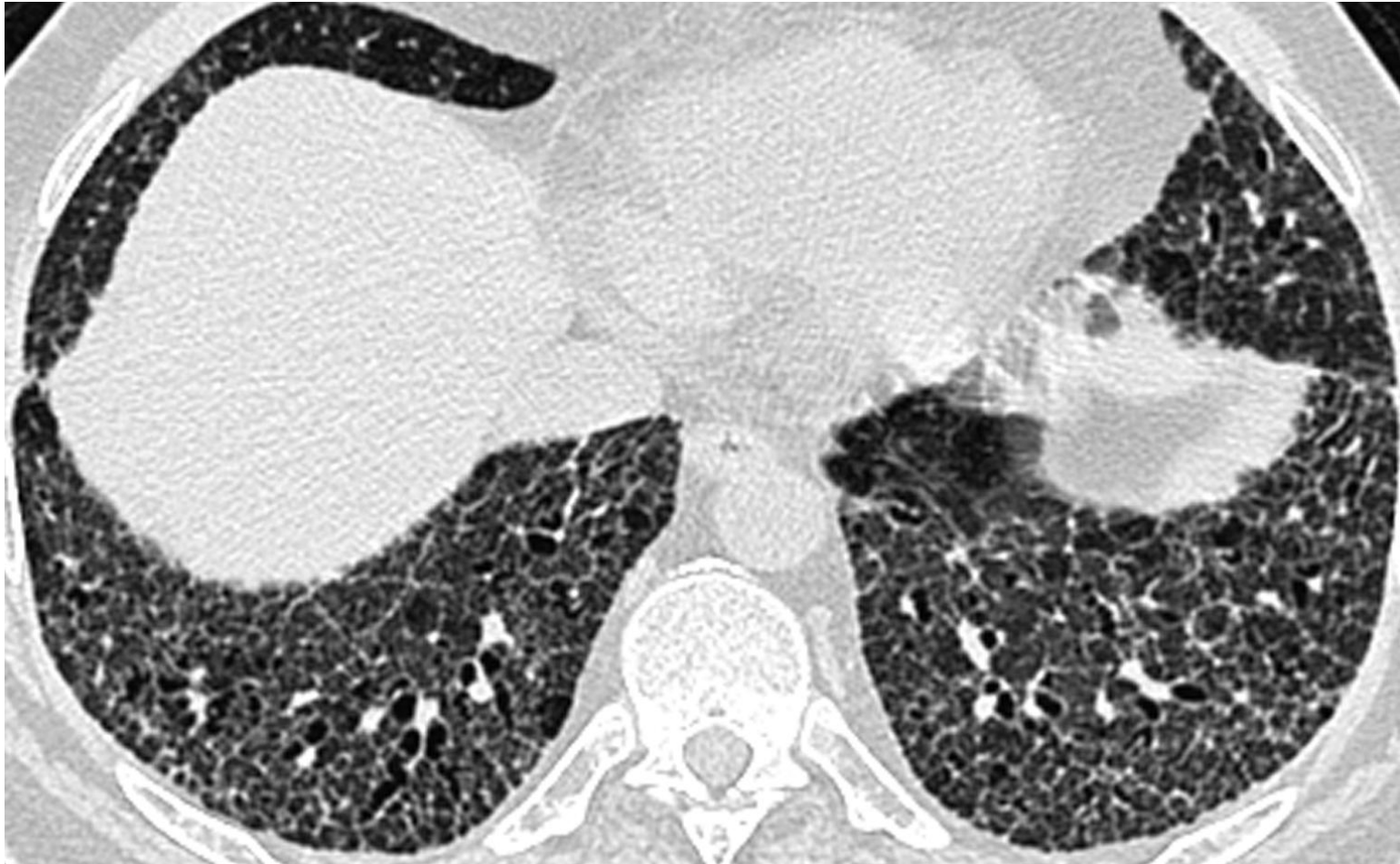
Schématisation de réticulations à larges mailles correspondant à un épaissement des cloisons inter-lobulaires



**Epaississement des cloisons inter-lobulaires au cours d'une
lymphangite carcinomateuse
(les flèches désignent des artères centro-lobulaires).**

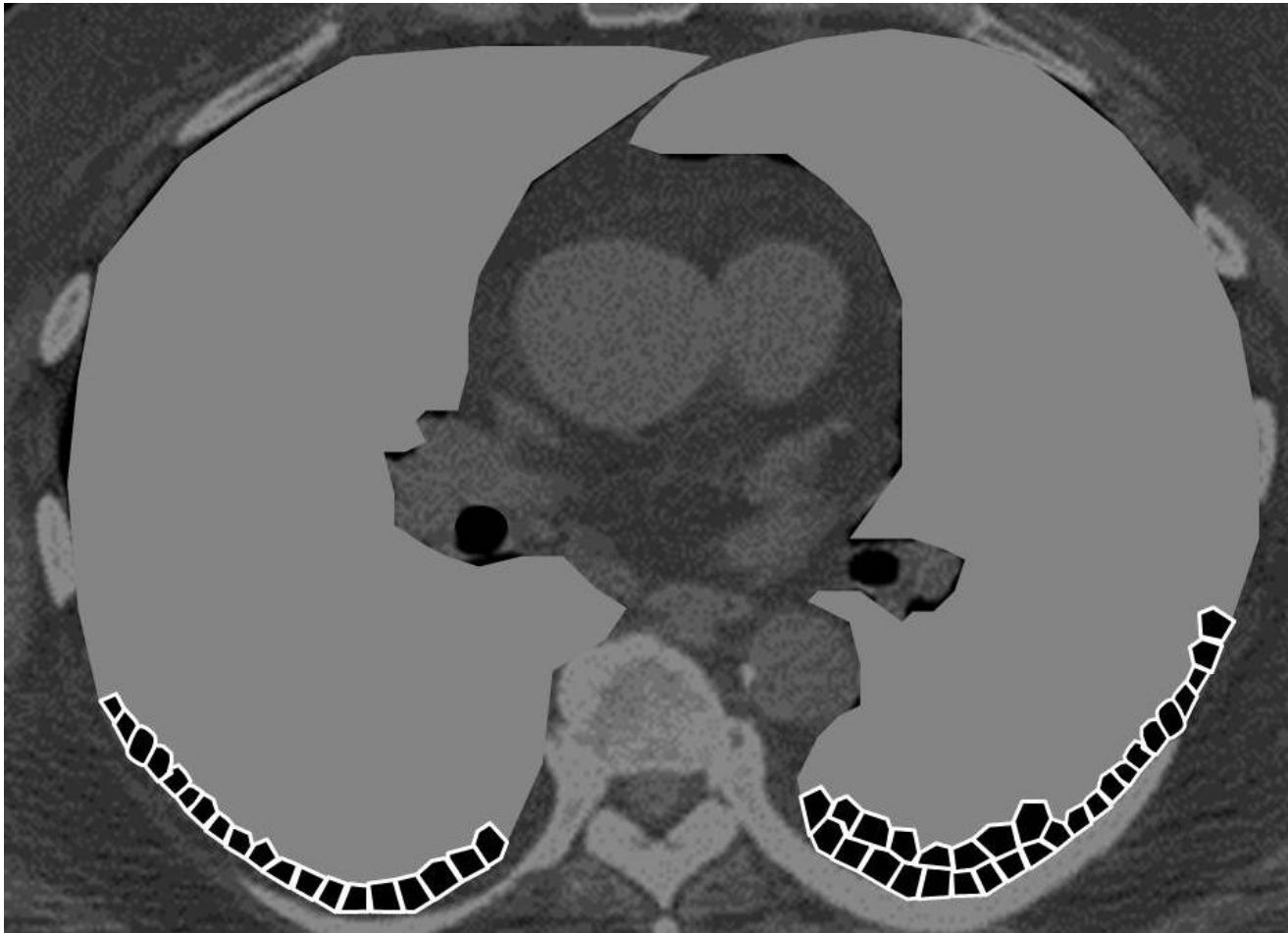


Réticulations intra-lobulaires à fines mailles dans le cadre d'une PINS (Pneumopathie interstitielle non spécifique)

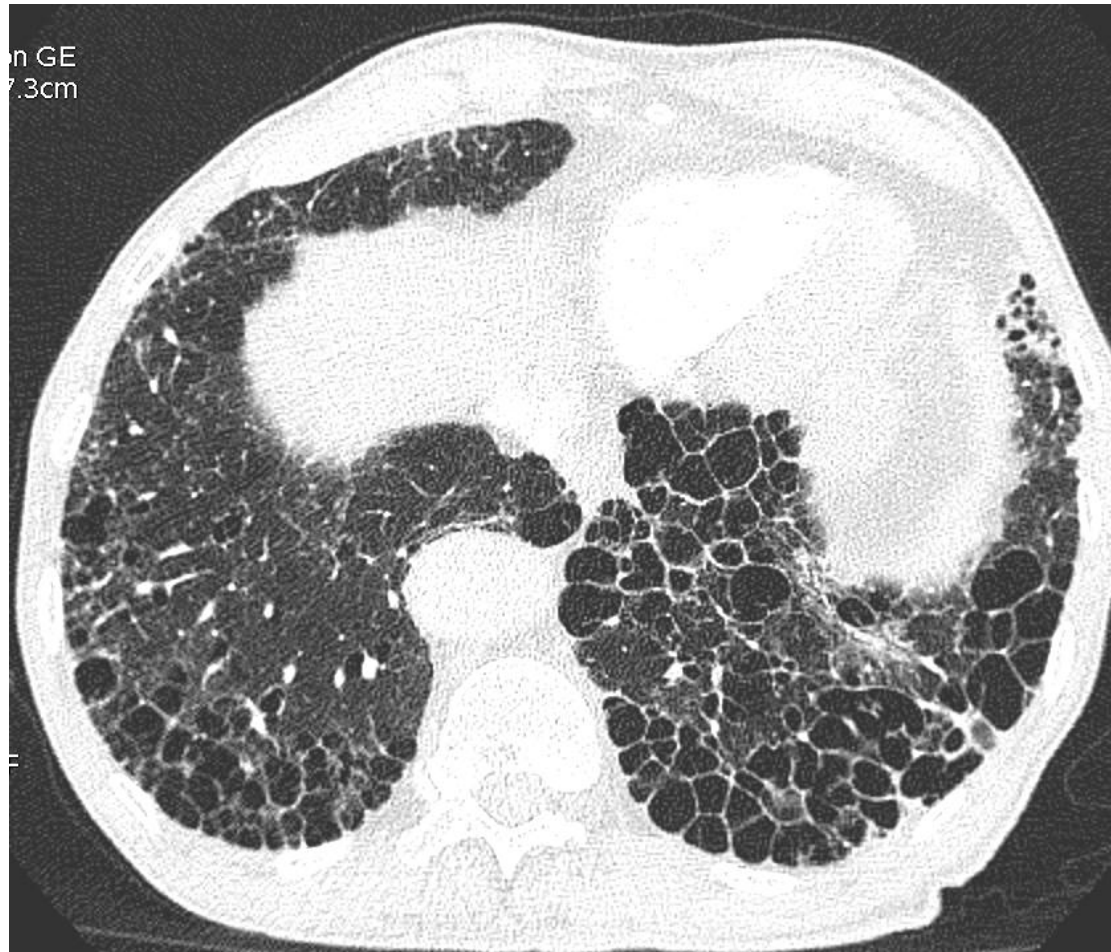


Schématisation des kystes en rayon de miel

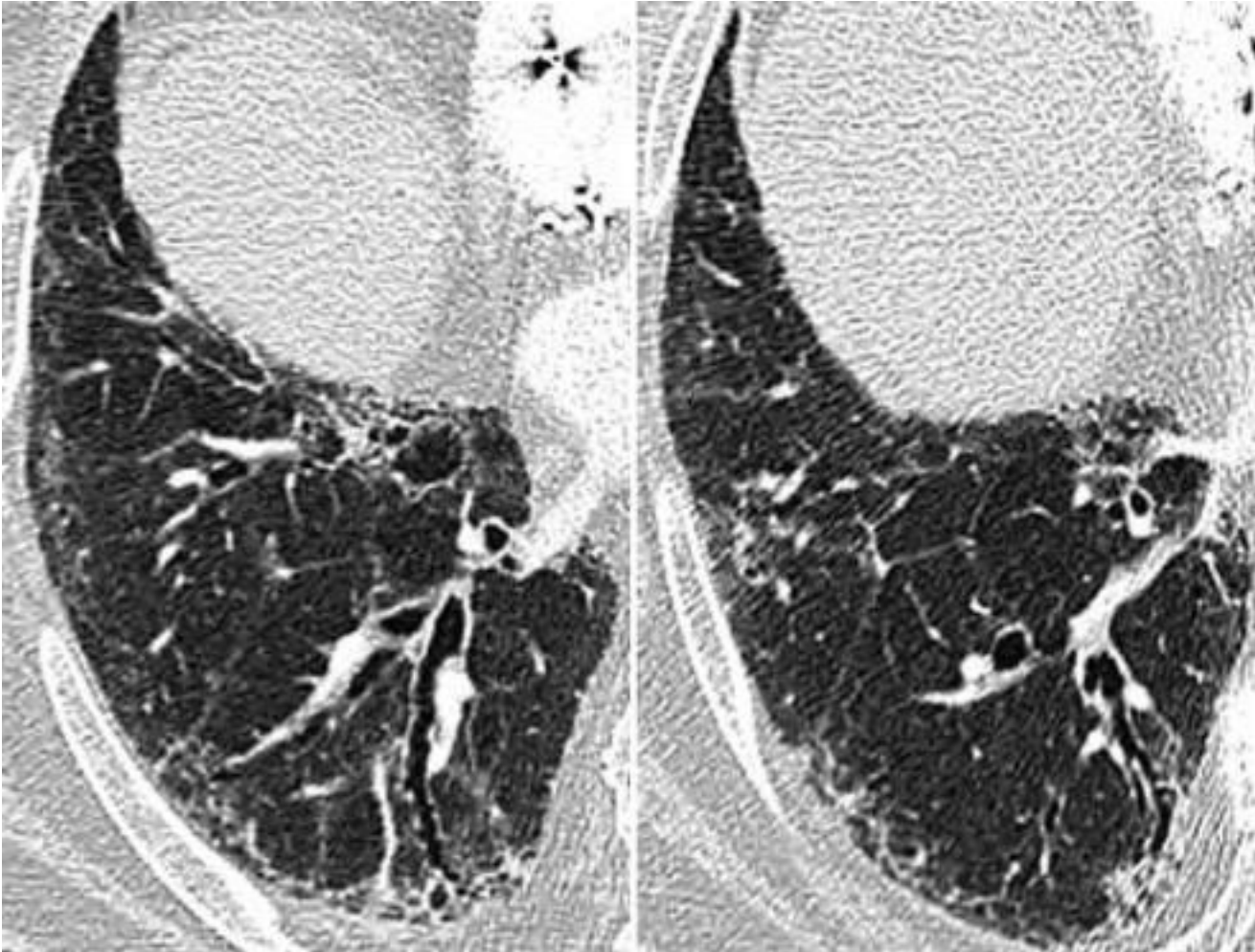
(correspondant à des espaces kystiques aériques limités par des parois épaissies, jointifs, disposés en couches dans les territoires périphériques sous-pleuraux)



Lésions kystiques en « rayon de miel » au cours d'une fibrose pulmonaire idiopathique

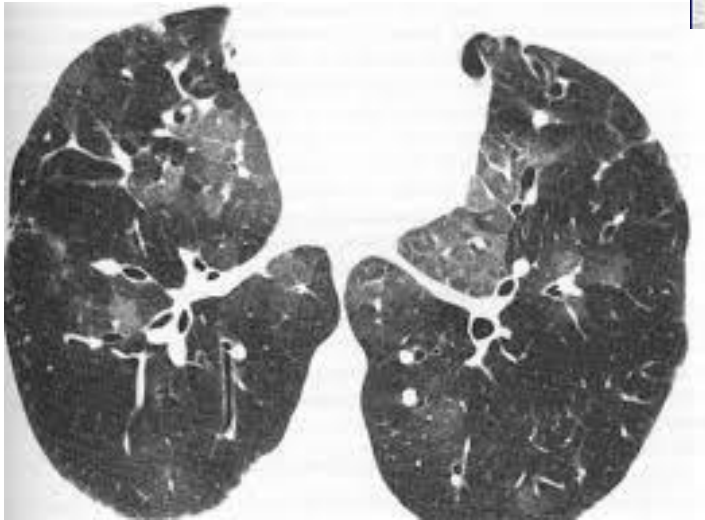
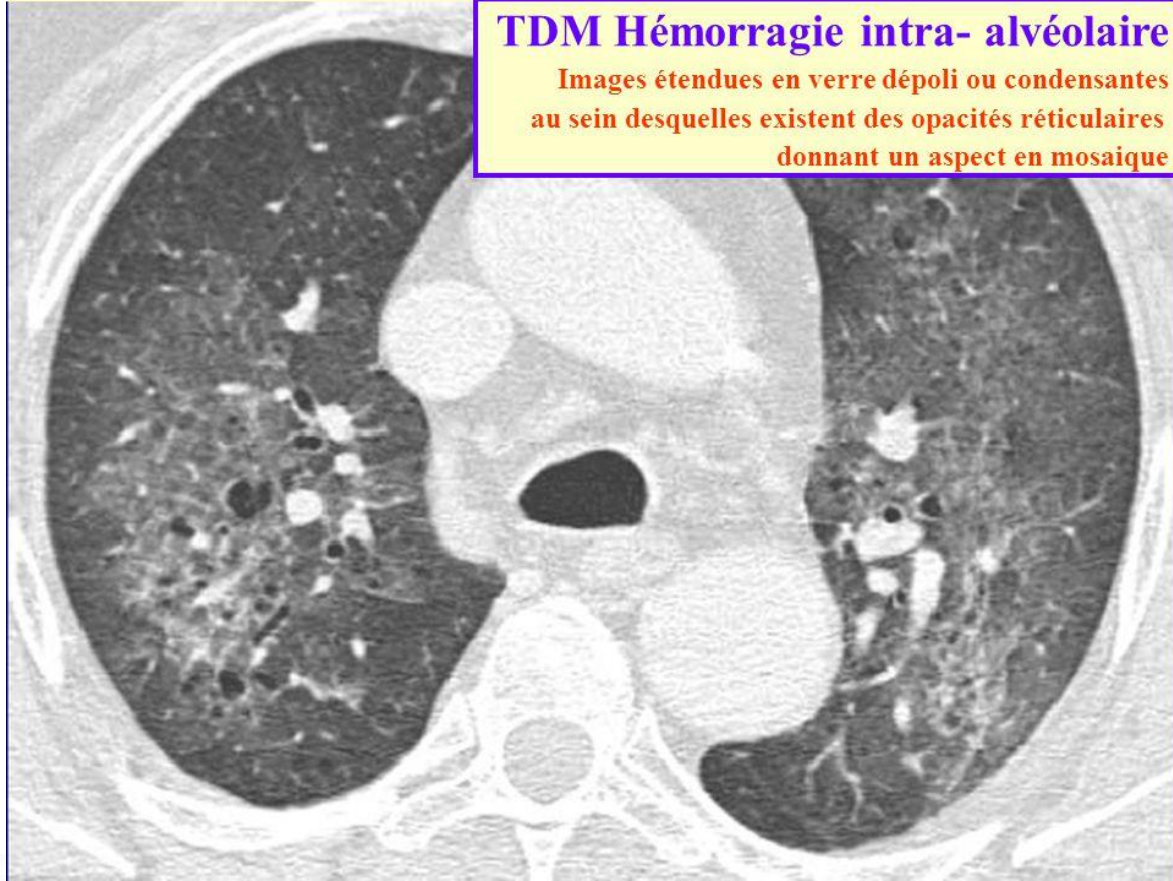


Bronchectasies « par traction » au cours d'une fibrose pulmonaire idiopathique



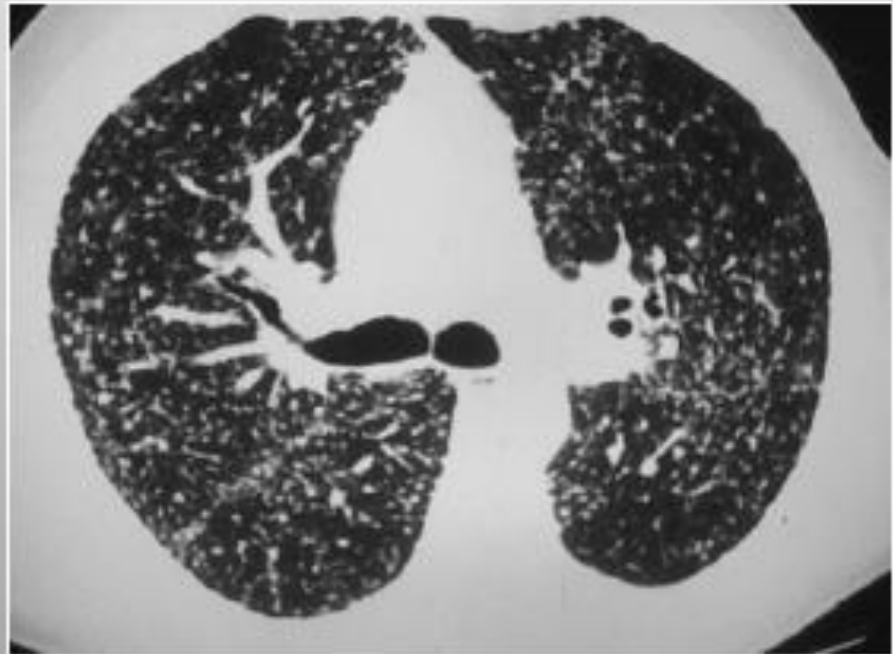
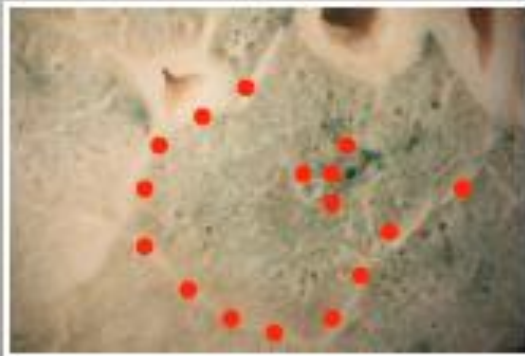
TDM Hémorragie intra- alvéolaire

Images étendues en verre dépoli ou condensantes
au sein desquelles existent des opacités réticulaires
donnant un aspect en mosaïque



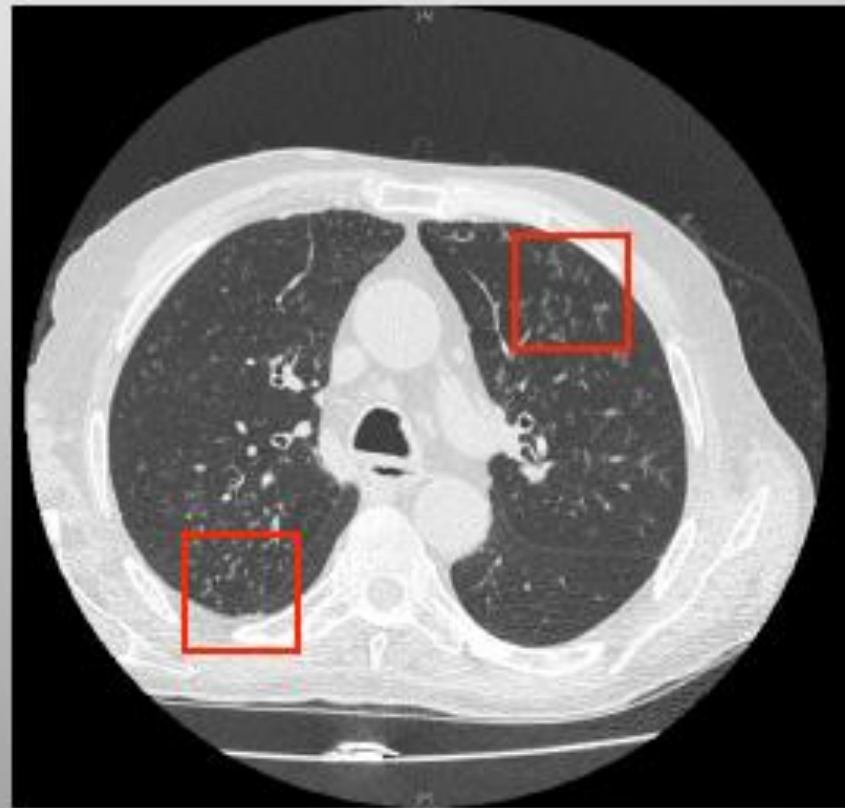
Micronodules lymphatiques

- Sarcoïdose,
- Lymphangite K



Micronodules de type centrolobulaires (atteinte bronchiolaire) :

- Bronchiolite (infectieuse)
- PHS



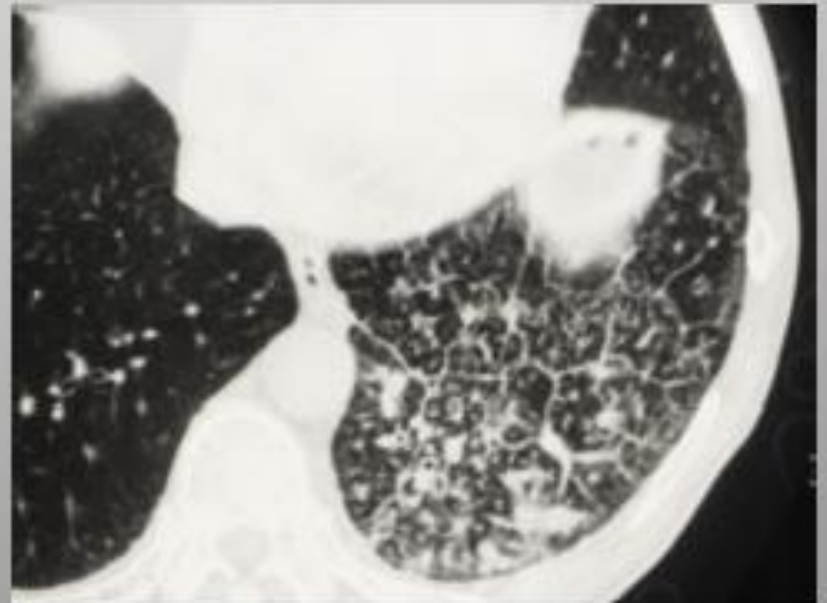
Micronodules de type miliaire hématoogène

- Tuberculeuse
- Carcinomateuse



Réticulations périlobulaires (à grandes mailles)

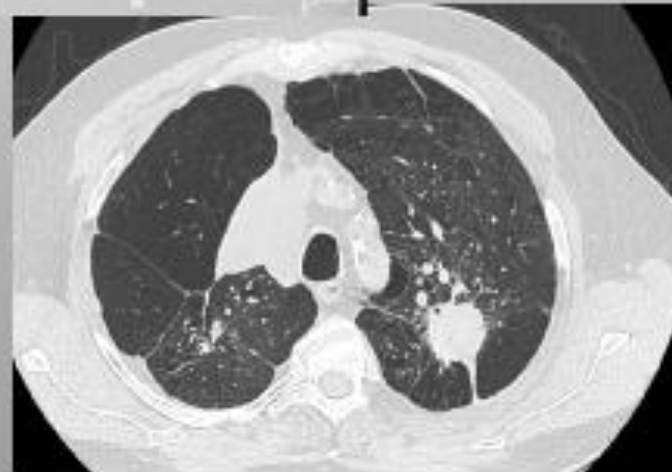
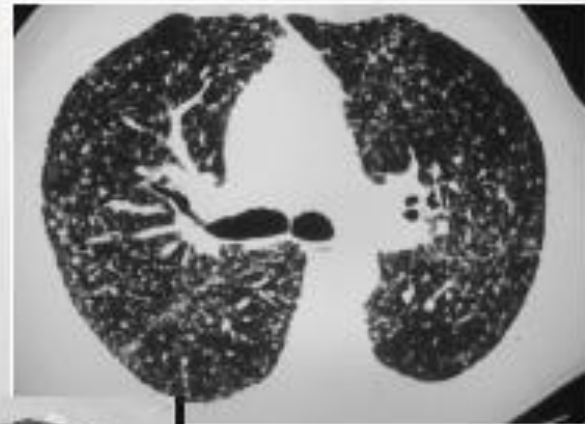
- Lymphangite carcinomateuse
- Oedème interstitiel cardiogénique
- Sarcoïdose



- **Sarcoïdose** : micronodules peri-lymph et epaississement peribronchovasculaires + ggl

- **Lymphangiomyomatosis** : kystes isolés aléatoires

- **Silicose** : nodules confluents des champs supérieurs + ggl calcifiés



Explorations fonctionnelles respiratoires et PID

- La spirométrie est souvent anormale (syndrome restrictif CPT inférieure à 80%); apprécie la sévérité et l'évolution de la maladie.
- ↓ TLCO
- La gazométrie artérielle au repos est normale sauf dans les formes évoluées.
- hématoxe exercice: trouble diffusion

Fibroscopie et LBA dans les PID

Situations	Composition du LBA
LBA normal	80 à 90% de macrophages alvéolaires < 15 à 20% de lymphocytes < 5% de polynucléaires neutrophiles < 2% de polynucléaires éosinophiles
Alvéolite	hypercellularité totale $>150.10^6/l$ chez le non fumeur $> 250.10^6/l$ chez le fumeur
Histiocytose langerhansienne	formule macrophagique. Cellules CD1a +
Sarcoïdose Pneumopathie d'hypersensibilité Silicose	formule lymphocytaire (CD4 + : sarcoïdose ; CD8 + : PHS)
Fibrose pulmonaire idiopathique Asbestose Connectivites (sclérodermie, PR) Infections	formule neutrophilique : - PN altérés ($> 50\%$): infection - PN non altérés (5-20%) : fibrose, connectivite
Pneumopathies éosinophiles à	formule éosinophilique
Tuberculose PINS, POC	formule panachée
Pneumopathie médicamenteuse	formule très variable
Hémorragie alvéolaire	aspect rosé, sidérophages
Protéinoase alvéolaire primitive	aspect laiteux

Bilan biologique et PID

Examens biologiques	Signes ou maladies recherchés
NFS, CRP	syndrome inflammatoire biologique
formule sanguine	hyperéosinophilie
BNP	insuffisance cardiaque
créatininémie	insuffisance rénale
dosage des précipitines sériques ⁵	pneumopathies d'hypersensibilité
ECA* ⁶ , calcémie, calciurie	sarcoïdose
facteur rhumatoïde, Ac anti-nucléaires, anticorps anti-ADN, Ac anti-antigène soluble de noyau (notamment anti-SSA et anti-SSB), Ac anti-synthétases	connectivites
ANCA	vascularite
Anticorps anti-membrane basale glomérulaire	Goodpasture
sérologie VIH	pneumonie opportuniste

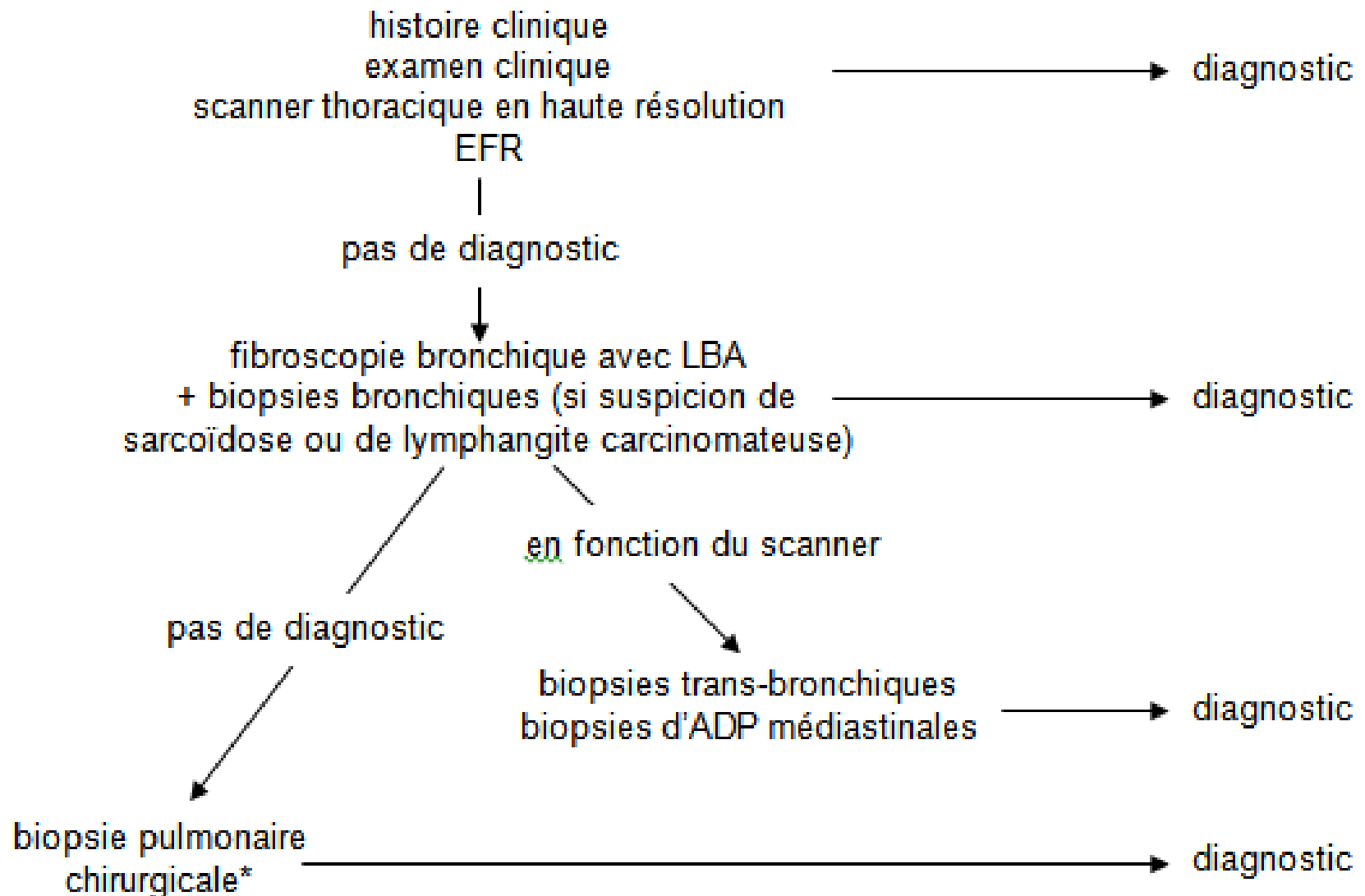
Biopsie Pulmonaire

- **Peu utilisée** devant l'avènement de la TDM thoracique qui est devenue la pierre angulaire du diagnostic
- **N'est envisagée qu'après concertation multidisciplinaire:**
 - pneumo-phtisiologue
 - radiologue
 - anatomopathologiste

Autres examens

- ECG et échographie cardiaque : diagnostique d'une affection cardiaque existante ou la présence d'une HTAP.
- Biopsie pulmonaire vidéo-assistée (en absence d'une orientation diagnostique).

Démarche diagnostique



* si l'on peut en attendre une conséquence thérapeutique

Etiologies des PID aigues

	fièvre	agent causal / mécanisme	particularités radiologiques	éléments du diagnostic
Pneumopathies infectieuses	++	virale - virus à tropisme respiratoire dont la grippe et le VRS - varicelle		LBA et/ou sérologie
	+++	infection bactérienne communautaire - tuberculose dans sa forme miliaire - Legionella, Streptococcus pneumoniae, Mycoplasma ou Chlamydia pneumoniae		LBA, HC, sérologie
	+	infection fongique (Pneumocystis jiroveci)	sup / moy kystes	LBA
Oedème pulmonaire hémodynamique	-	nécrose myocardique rupture valvulaire mitrale surcharge hémodynamique aiguë sur anurie	péri-hilaire	ECG, BNP, écho cœur
Lymphangite carcinomateuse	-	bronche sein colon estomac	nodules réticulations moy et inf ép. pleural	biopsies bronchiques et trans-bronchiques
Oedème pulmonaire lésionnel (SDRA)	+ / -	agression aiguë exogène (épithéliale) - infectieuse (cf supra) - toxique (gaz toxique, liquide gastrique) agression aiguë endogène (endothéliale) - tout sepsis sévère - pancréatite aiguë - CEC, transfusions massives - Polytraumatisme, brûlures étendues		contexte bilan infectieux
Pneumonies médicamenteuses	+ / -	méthotrexate, amiodarone, β-lactamines, nitrofurantoïne, cytotoxiques,		contexte LBA
PHS	+ / -	inhalation massive d'antigène		contexte et sérodiagnostic
Poumon éosinophile aigu	-	idiopathique ou dans un contexte de parasitose ou de prise médicamenteuse	moy et sup. périphérique	LBA NFS
Hémorragie alvéolaire	-	vascularite anomalie de la coagulopathie syndrome de Goodpasture lupus, ...		hémoptysies LBA
Connectivites	+ / -	lupus érythémateux aigu disséminé		contexte
PID aiguë idiopathique	+ / -			diagnostic d'exclusion

Etiologie des pneumopathies interstitielles diffuses sub-aigues ou chroniques

Cause connue	Cause inconnue
Proliférations néoplasiques • lymphangite carcinomateuse* • cancer bronchiolo-alvéolaire* • lymphome pulmonaire primitif Insuffisance cardiaque gauche* Infection • tuberculose • pneumocystose Pneumoconioses • silicose • asbestose • béryllose ; métaux durs Pneumopathies d'hypersensibilité • poumon d'éleveur d'oiseaux • poumon de fermier Pneumopathies médicamenteuses*	Granulomatoses - sarcoïdose* - granulomatose à cellules de Langerhans Pneumopathies infiltrantes diffuses idiopathiques - fibrose pulmonaire idiopathique* - pneumopathie interstitielle non spécifique - pneumopathie desquamative (pneumopathie alvéolaire à macrophages) - pneumopathie organisée cryptogénique - pneumopathie interstitielle lymphocytaire - bronchiolite respiratoire avec P. interstitielle Pneumopathies infiltrantes au cours des connectivites et des vascularites Pneumopathies idiopathiques à éosinophiles (chroniques, aiguës) Autres pneumopathies infiltrantes diffuses - lymphangioléiomyomatose - lipoprotéinose alvéolaire ; amylose ; etc.

* causes les plus fréquentes

Traitement des PID 1

Oxygénothérapie:

- Elle permet de soulager la dyspnée et la correction des gaz du sang;
- Elle prévient l'apparition de l'HTAP;
- Elle est initialement indiquée à l'effort puis au repos; ou si signes de gravité;
- Elle nécessite parfois des forts débits

Mesures hygiéno-diététiques:

- Sevrage tabagique,
- Suppression des expositions nocives,
- Arrêt des médicaments incriminés dans la survenue de PID.

Traitement des PID 2

- Le traitement de l'étiologie (antibiotiques, corticoïdes, chimiothérapie...).
- Transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire: pour des malades bien sélectionnées et certaines formes graves de PID non répondeuses aux traitement médicamenteux