



Item 210

Pneumopathies interstitielles diffuses

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Contenu multimédia	TDM thoracique fibrose pulmonaire idiopathique (PIC)	
B	Contenu multimédia	Exemple de TDM thoracique d'asbestose	
A	Définition	Définition des PID, connaître les grandes catégories de PID	(de cause connue et de cause inconnue)
B	Diagnostic positif	Pneumoconiose : savoir évoquer le diagnostic	
B	Diagnostic positif	Pneumopathie d'hypersensibilité : savoir évoquer le diagnostic	
B	Diagnostic positif	Savoir orienter l'étiologie en fonction du caractère aigu ou chronique, primitif ou secondaire et de l'état immunitaire du patient (immunocompétence versus immunodépression)	
B	Étiologie	Connaître les principales causes de PID secondaires	Médicament, infections, insuffisance cardiaque
B	Étiologies	Connaître le retentissement pulmonaire des principales maladies auto-immunes et infectieuses	
B	Examens complémentaires	Connaître l'indication des examens d'imagerie au cours d'une pneumopathie interstitielle diffuse	
B	Examens complémentaires	Connaître la stratégie diagnostique initiale devant une pneumopathie interstitielle diffuse	
B	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie TDM d'une pneumopathie interstitielle diffuse	lésions élémentaires : nodules, images linéaires, hyperdensités, hypodensités
B	Examens complémentaires	Connaître l'intérêt des EFR pour le diagnostic et le suivi des PID	
B	Examens complémentaires	Connaître les principaux examens biologiques dont les examens immunologiques à effectuer devant une PID	

Les objectifs de rang B apparaissent en italique dans le texte

Points clés

1. Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) rassemblent de nombreuses entités dont le point commun est de donner des opacités infiltrantes diffuses sur l'imagerie pulmonaire.
2. Ces maladies touchent essentiellement le compartiment interstitiel du poumon.
3. Les PID peuvent être classées en fonction de leur caractère aigu ou chronique et de leur cause, connue ou inconnue.
4. Les PID aiguës sont dominées par les causes infectieuses et cardiogéniques.
5. Le lavage broncho-alvéolaire est l'examen clé au cours des PID aiguës fébriles ou chez l'immunodéprimé.
6. Le bilan cardiologique est indispensable au cours des PID aiguës non fébriles.
7. PID subaiguës ou chroniques sont dominées par la sarcoïdose, la fibrose pulmonaire idiopathique et les PID associées aux connectivites.
8. L'examen physique pulmonaire et les EFR sont rarement discriminantes pour le diagnostic étiologique.
9. L'intégration des données cliniques, biologiques et d'imagerie (scanner thoracique en haute résolution et en coupes fines) au cours de la discussion multi-disciplinaire représente la pierre angulaire de l'orientation diagnostique des PID subaiguës ou chroniques.
10. La prise en charge optimale nécessite la collaboration d'experts spécifiquement formés au diagnostic des pneumopathies interstitielles pulmonaires (cliniciens, radiologues, anatomo-pathologistes, chirurgiens) à toutes les étapes de la démarche diagnostique.

I. INTRODUCTION - DEFINITIONS

L'interstitium pulmonaire est représenté par le tissu conjonctif de soutien des axes broncho-vasculaires, et des cloisons (septa) inter et intra lobulaires (Fig 1 et 2)

Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) sont aussi appelées **pneumopathies infiltrantes (ou infiltratives) diffuses**.

Elles ont en commun :

Anatomo-pathologie

- atteinte de l'interstitium pulmonaire par infiltrat cellulaire, œdémateux ou fibreux
- *dans certaines PID, une atteinte des bronchioles et de l'espace alvéolaire peut aussi se voir*

Imagerie thoracique (scanner thoracique indispensable)

- opacités parenchymateuses diffuses, non systématisées, bilatérales et habituellement symétriques

Clinique

- signes non spécifiques : dyspnée, toux
- crépitants fréquents
- hypoxémie à l'effort

Fig 1 : Représentation schématique du lobule pulmonaire¹

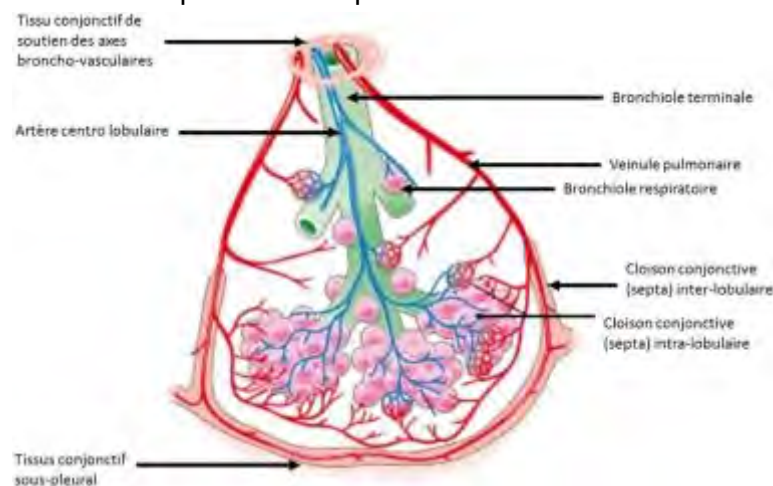


Fig 2 : Cloisons inter-lobulaires vues en thoracoscopie chez un fumeur²



¹ unité respiratoire terminale qui a une forme polyédrique de 1 à 2,5 cm de diamètre, à sommet hilare et à base pleurale, séparée des lobules voisins par les septa inter-lobulaires. Chaque lobule pulmonaire est centré sur une bronchiole terminale accompagnée de son artère centro-lobulaire. En périphérie du lobule (dans les septas inter-lobulaires) cheminent le réseau de drainage veineux et lymphatique

² les dépôts de poussière (anthracose) dans les vaisseaux lymphatiques (présents dans les septa inter-lobulaires) dessinent les limites des lobules pulmonaires à la périphérie du poumon, sous la plèvre

II. PID AIGUES versus PID SUB-AIGUES/CHRONIQUES

La démarche diagnostique et la prise en charge sont fondamentalement différentes, selon que l'on se trouve face à une PID aiguë ou une PID subaiguë ou chronique (PID-SC).

- PID aiguës (< 3 semaines), dominées par 4 grandes étiologies (tableau 1) :
 - Infectieuse : pneumonies aiguës communautaires (PAC) graves ou à germes opportunistes
 - Cardiogénique (œdème aigu du poumon)
 - Syndrome de détresse respiratoire aiguë - SDRA (cf item 359)
 - Exacerbation d'une PID-SC préexistante
- *Causes plus rares : pneumopathie médicamenteuse, hémorragie intra-alvéolaire, pneumopathie aiguë éosinophile, pneumopathie associée à certaines connectivites,*
- PID-subaiguës ou chroniques (tableau 2), groupe hétérogène d'affections que l'on peut pour des raisons épidémiologiques et pratiques séparer en :
 - PID de cause connue
 - PID de cause inconnue

III. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE PID AIGUE

Tableau 1 : Orientation diagnostique devant une PID aiguë

	Œdème pulmonaire hémodynamique	Pneumonies infectieuses	SDRA*	Exacerbation de PID -SC
Fièvre	NON	OUI	±	±
Agent causal / mécanisme	Infarctus du myocarde Valvulopathie mitrale Surcharge hémodynamique	PAC (<i>S. pneumoniae</i> légionelles, mycoplasme, Chlamydiae, grippe ; COVID-19) Miliaire tuberculeuse Pneumocystose	Agression exogène Agression endogène	Les plus fréquents : ▪ médicaments ▪ exacerbation de FPI ▪ connectivites
Terrain/ anamnèse/ clinique	HTA Coronaropathie Valvulopathie Expectoration mousseuse Orthopnée	Contage (tuberculose, grippe, COVID-19) Immunodépression (VIH, greffe, cancers)		cf PID-SC
Éléments du diagnostic	ECG BNP ETT Test thérapeutique aux diurétiques	HC, antigénuries (cf item 154), antigénémies écouvillon naso-pharyngé (grippe, COVID-19, mycoplasme) Expectoration (BK) LBA (si immunodéprimé)	GDS Hémocultures ECG BNP ETT	cf PID-SC
Particularités radiologiques	Cardiomégalie Opacités floues péri-hilaire Epanchements pleuraux	Nodules, infiltrats, Micronodules à contours nets (MT)		cf PID-SC rechercher une cause infectieuse ou cardiaque

Légende : PAC = pneumonie aiguë communautaire ; LBA = lavage broncho-alvéolaire ; MT = miliaire tuberculeuse ; ETT = échographie cardiaque trans-thoracique ; FPI = fibrose pulmonaire idiopathique ; HC = Hémocultures ; ECG = électrocardiogramme ; HTA = hypertension artérielle ; BK = bacille de Koch ; BNP = brain natriuretic factor ; SDRA = syndrome de détresse respiratoire aiguë de l'adulte

* voir en détail dans l'item 359

Analyse du contexte :

- ATCD personnels (cancer, hémopathie maligne, facteurs de risque cardio-vasculaires, connectivite)
- immunodépression (statut VIH, exposition à des médicaments immunosuppresseurs)
- exposition à des agents susceptibles d'entraîner un œdème lésionnel (médicaments pneumotoxiques, gaz toxique, drogues).

En raison de sa fréquence l'**œdème cardiogénique** doit toujours être suspecté.

Le lavage broncho-alvéolaire (LBA) : s'il est réalisable, et une fois la cause cardiaque éliminée

- très performant pour le diagnostic des infections
- indiqué devant toute PID de l'immunodéprimé (car infection non fébrile possible)
- permet une orientation diagnostique dans les autres cas

La démarche diagnostique ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique qui associe :

- Transfert en réanimation si détresse respiratoire
- O₂ à haut débit ± assistance ventilatoire
- En présence de **fièvre**, un **traitement anti-infectieux probabiliste** à large spectre, couvrant :
 - le pneumocoque et les agents intracellulaires (type PAC grave)
 - *P. jiroveci* (pneumocystose) si le contexte d'immunosuppression et l'imagerie sont compatibles
 - *M. tuberculosis* si l'imagerie est évocatrice de miliaire et si la sévérité du tableau ne permet pas d'attendre une preuve bactériologique
- Diurétiques si doute sur une insuffisance cardiaque
- **Arrêt immédiat de tout médicament potentiellement pneumotoxique** (cf www.Pneumotox.com)

IV. PID SUB-AIGUES/CHRONIQUES

IV.1. Epidémiologie

Tableau 2 : les 10 causes principales des PID subaiguës ou chroniques

Cause connue* (35 %)	Cause inconnue* (65 %)
1. <u>PID au cours des connectivites</u> <ul style="list-style-type: none"> • Polyarthrite rhumatoïde • Sclérodermie • Myosites 	8. <u>Sarcoïdose</u>
2. <u>Pneumopathies d'hypersensibilité (PHS)</u> <ul style="list-style-type: none"> • Poumon d'éleveur d'oiseaux • Poumon de fermier • PHS domestiques 	9. PID idiopathiques (PID-i) <ul style="list-style-type: none"> • <u>Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)</u> = 55% des PID-i • Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) = 10% des PID-i • Pneumopathie organisée cryptogénique (POC) • Autres
3. <u>Pneumopathies médicamenteuses</u>	
4. <u>Proliférations malignes</u> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Lymphangite carcinomateuse</u> • Adénocarcinomes lépidiques 	
5. Pneumoconioses <ul style="list-style-type: none"> • Silicose • Asbestose 	10. Autres entités bien définies <ul style="list-style-type: none"> • Histiocytose langerhansienne • Lymphangioliéomyomatose • Autres
6. Infection <ul style="list-style-type: none"> • Tuberculose 	
7. <u>Insuffisance cardiaque gauche</u>	

* les diagnostics les plus fréquents sont soulignés

IV.2. Circonstances de découverte

- dyspnée d'effort, ± toux sèche, non spécifiques, d'apparition progressive
- plus rarement :
 - crépitants secs, de type Velcro aux bases
 - hippocratismes digitaux : peu spécifique mais évocateur de FPI
 - découverte fortuite sur une imagerie thoracique
 - découverte au cours du bilan d'une autre affection (connectivite en particulier)

IV.3. Scanner thoracique = pierre angulaire de l'orientation diagnostique

Son analyse nécessite

- une technique adaptée

Il caractérise les lésions élémentaires directes et indirectes (tableau 3)

Tableau 3 : les 5 lésions radiologiques élémentaires de pneumopathie interstitielle en scanner thoracique et les signes associés (figures 3 à 13)

Lésion élémentaire	Description
<i>Nodules</i> <ul style="list-style-type: none">▪ micronodules (< 3 mm)▪ nodules (3 – 30 mm)	<ul style="list-style-type: none">▪ Distribution périlymphatique▪ Distribution hématogène (miliaire)▪ Distribution centro-lobulaire
<i>Lignes et Réticulations³</i>	<i>Accentuation ou visualisation de structures anatomiques normalement non visibles (cloisons interlobulaires et intra-lobulaires)</i> <ul style="list-style-type: none">▪ Réticulations inter-lobulaires à larges mailles polyédriques▪ Réticulations intra-lobulaires à petites mailles
<i>Épaississements péri-bronchovasculaires</i>	
<i>Hyperdensités</i> ± bronchogramme aérique	<ul style="list-style-type: none">▪ condensations alvéolaires<ul style="list-style-type: none">- hyperdensité effaçant les contours des vaisseaux et les parois bronchiques▪ verre dépoli<ul style="list-style-type: none">- hyperdensité n'effaçant pas les contours des vaisseaux et des parois bronchiques
<i>Kystes</i>	<ul style="list-style-type: none">▪ Rayon de miel<ul style="list-style-type: none">- Espaces kystiques aériques limités par des parois épaissies, jointifs, en couches successives à disposition sous-pleurale
<i>Signes associés de fibrose</i>	<i>Broncheectasies de traction⁴</i> <i>Distorsion architecturale</i> <i>Perte de volume</i>
<i>Autres signes associés</i>	<i>Adénopathies hilaires bilatérales</i> <i>Epanchements pleuraux</i>

³ On parle d'opacités réticulaires quand les opacités linéaires s'entrecroisent et donnent un aspect en filet (réseau)

⁴ Il ne s'agit pas à proprement de broncheectasies car la paroi bronchique est normale ; elles résultent de la traction exercée sur les parois bronchiques quand la rétraction élastique du parenchyme augmente (fibrose).

IV.4. Imagerie des PID – exemples

Fig 3 : Miliaire tuberculeuse : micronodules (< 3 mm) de distribution diffuse dans le parenchyme pulmonaire. De gauche à droite et de haut en bas : radiographie de thorax, même cliché, zoom sur le lobe inférieur droit, scanner thoracique

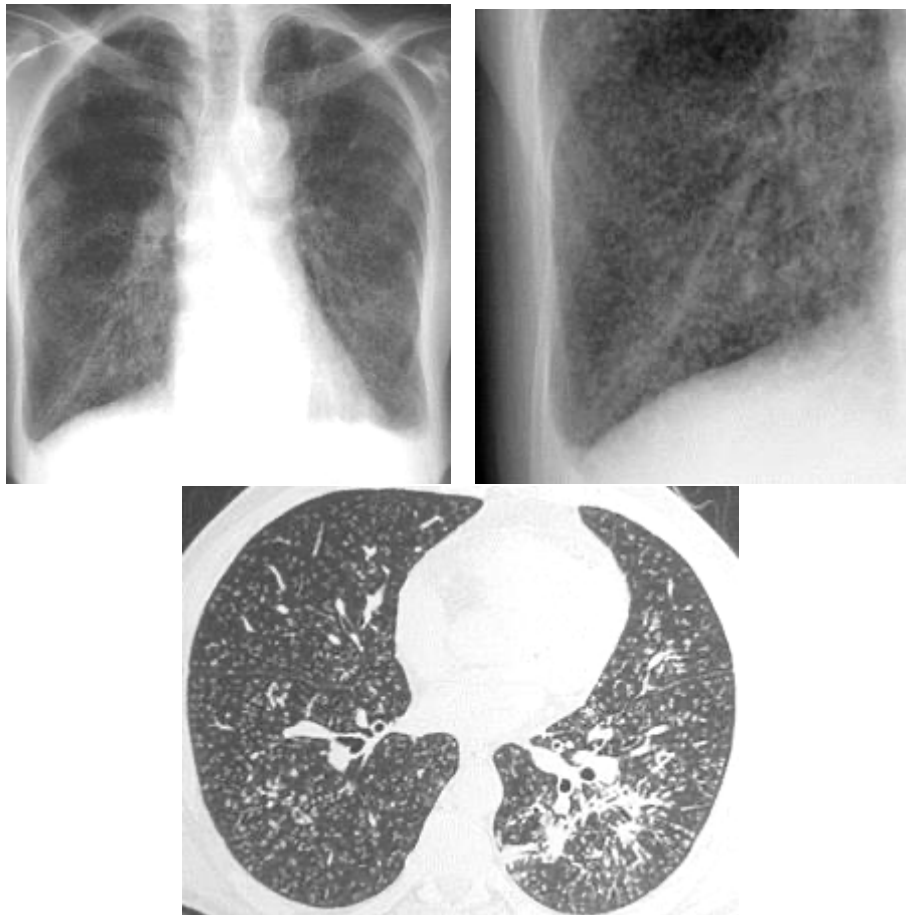


Fig 4 : A gauche, scanner normal. A droite, micronodules à distribution périlymphatique (plèvre et le long des scissures, irrégularité et épaissement des parois bronchiques) dans le cadre d'une sarcoïdose. La grande scissure est marquée par les flèches. On parle ici de scissure « perlée »

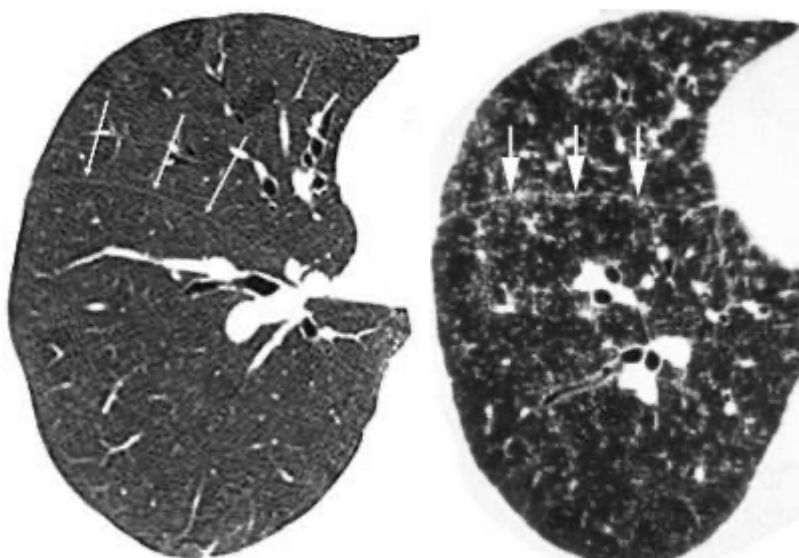


Fig 5 : Epaisissements péri-broncho vasculaires (à droite). Aspect normal à peu près au même niveau de coupe (à gauche).

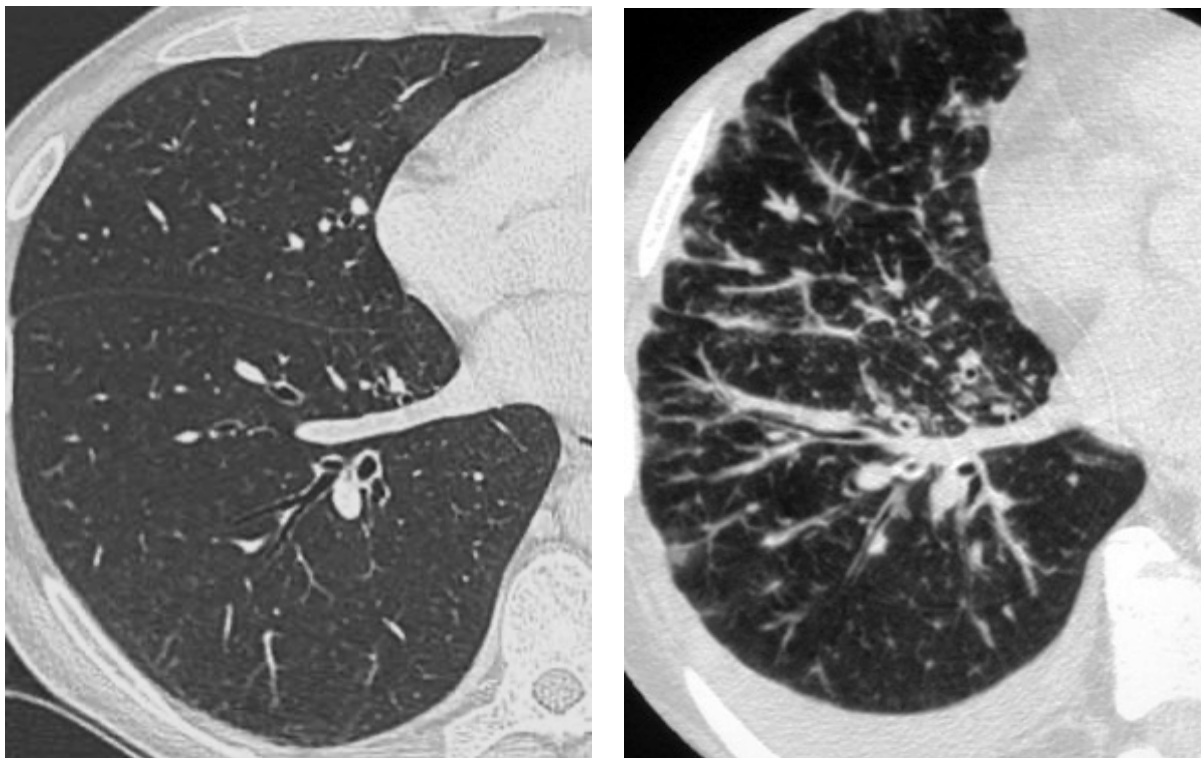


Fig 6 : Plages de verre dépoli (hyperdensité n'effaçant pas les contours des vaisseaux ou scissures).

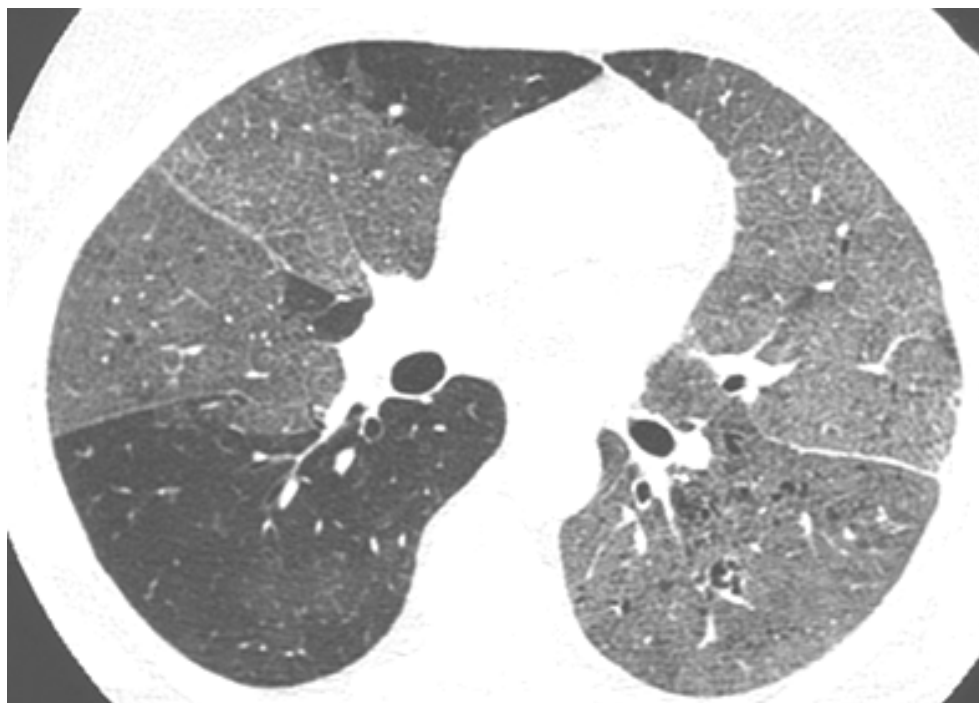


Fig 7 : Par opposition au verre dépoli les condensations alvéolaires effacent les scissures, les contours des vaisseaux et les parois bronchiques. On note aussi la présence d'un bronchogramme aérique

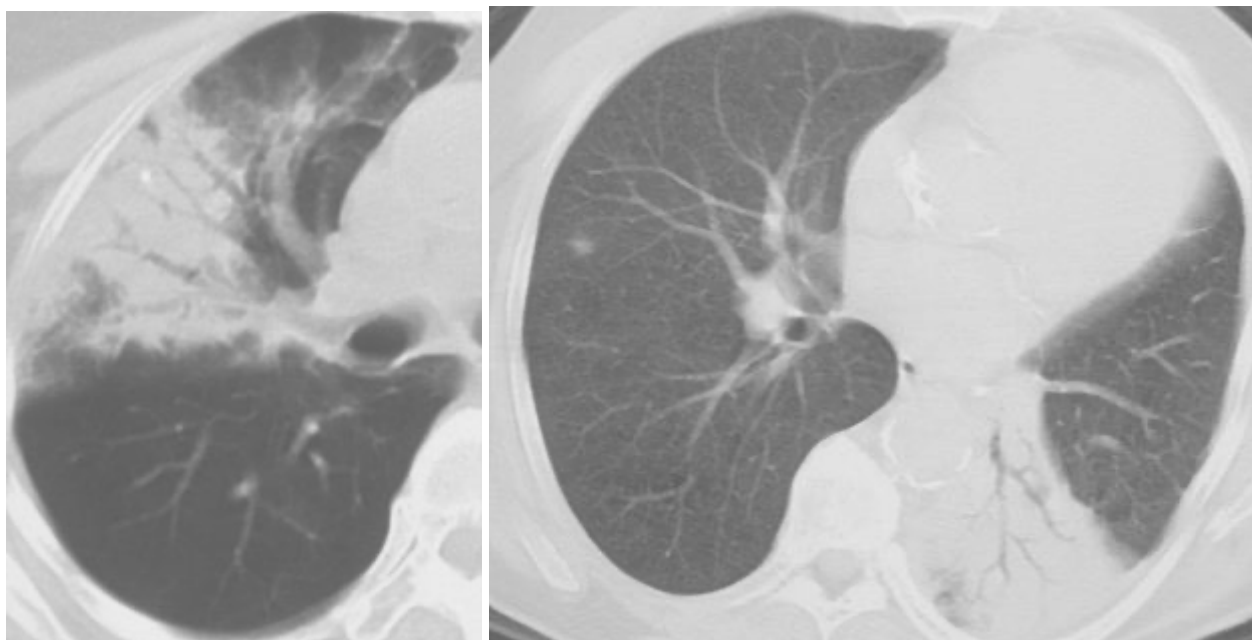


Fig 8 : Schématisation de réticulations à larges mailles correspondant à un épaissement des cloisons inter-lobulaires

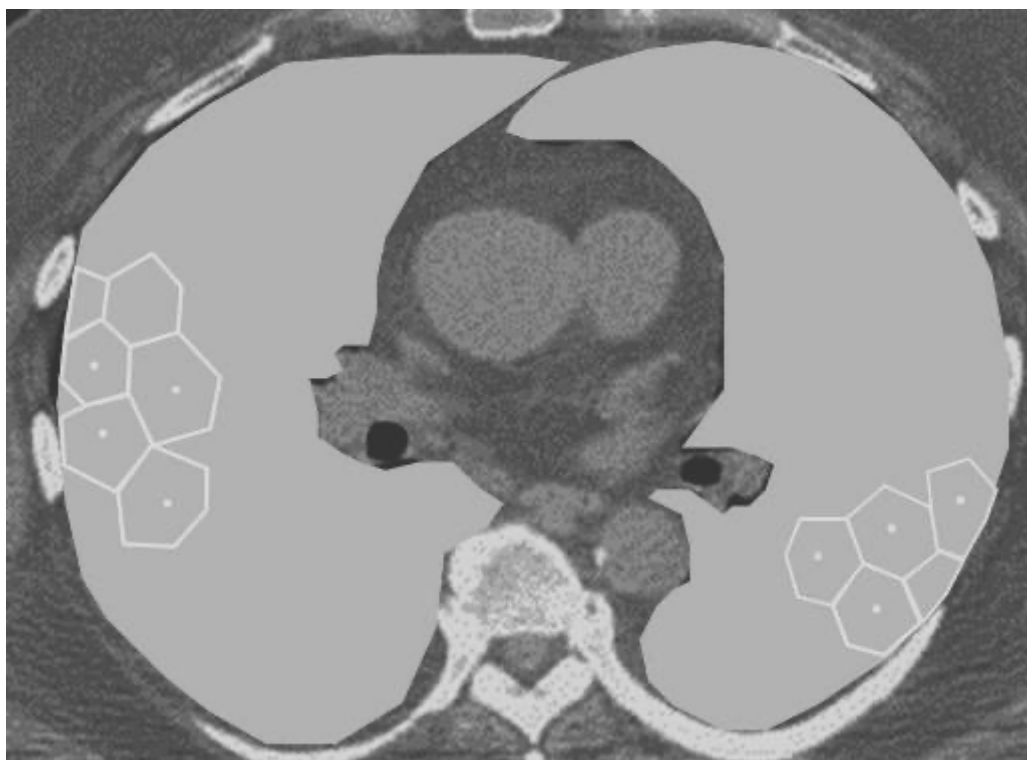


Fig 9 : Epaissement des cloisons inter-lobulaires au cours d'une lymphangite carcinomateuse (les flèches désignent des artères centro-lobulaires).

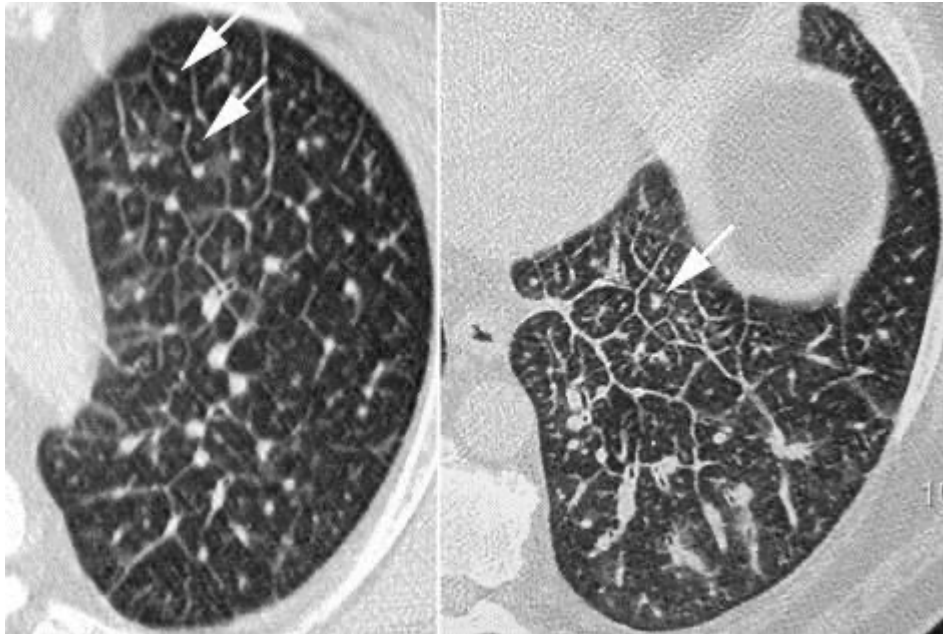


Fig 10 : Réticulations intra-lobulaires à fines mailles dans le cadre d'une PINS. On note également quelques bronchectasies de traction

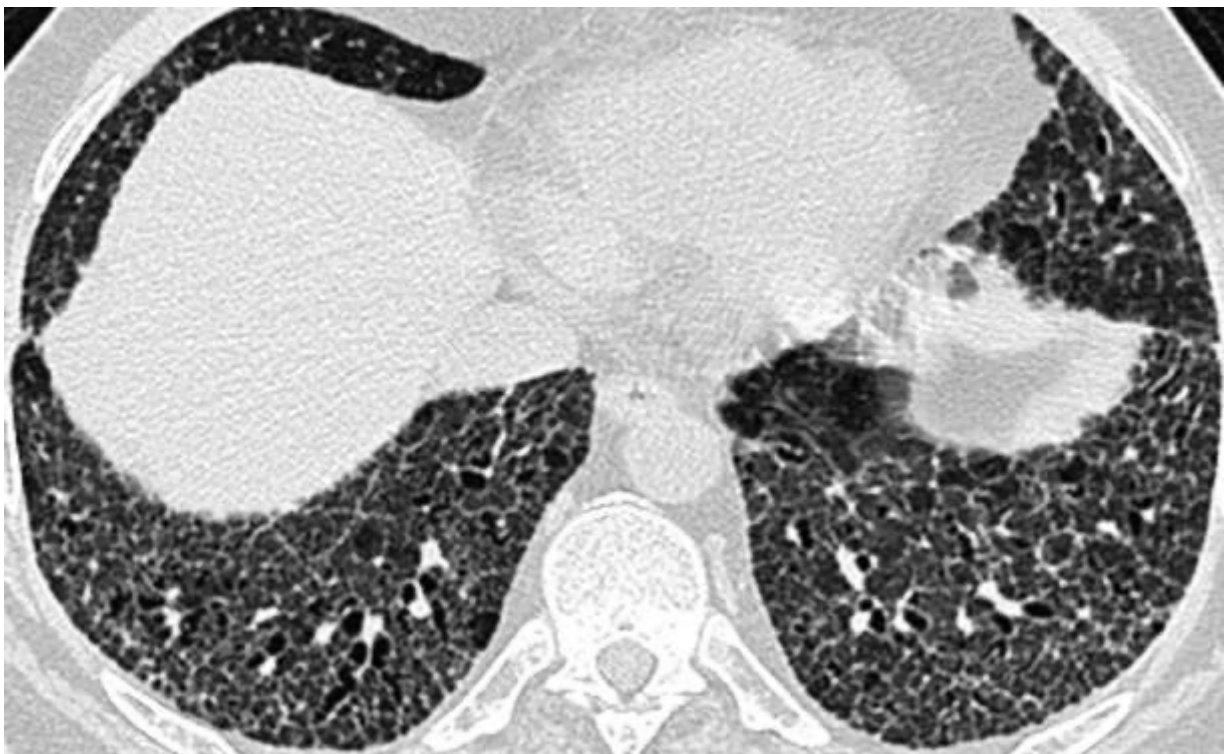


Fig 11 : Schématisation des kystes en rayon de miel correspondant à des espaces kystiques aériques limités par des parois épaissies, jointifs, disposés en couches dans les territoires périphériques sous-pleuraux

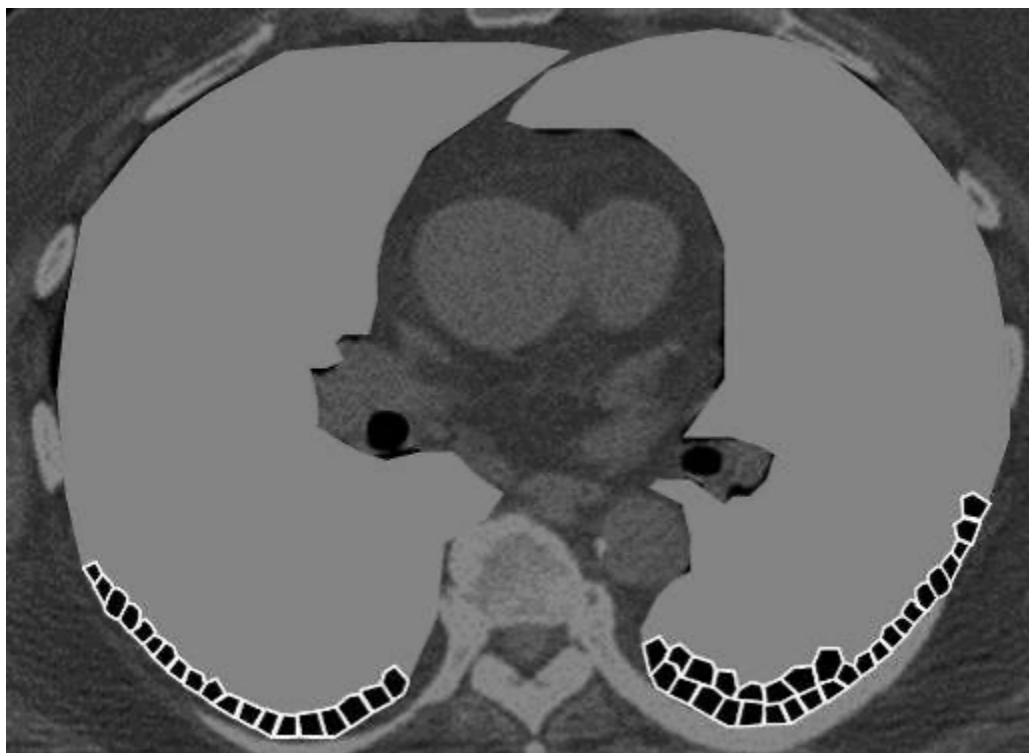


Fig 12 : Lésions kystiques en « rayon de miel » au cours d'une fibrose pulmonaire idiopathique

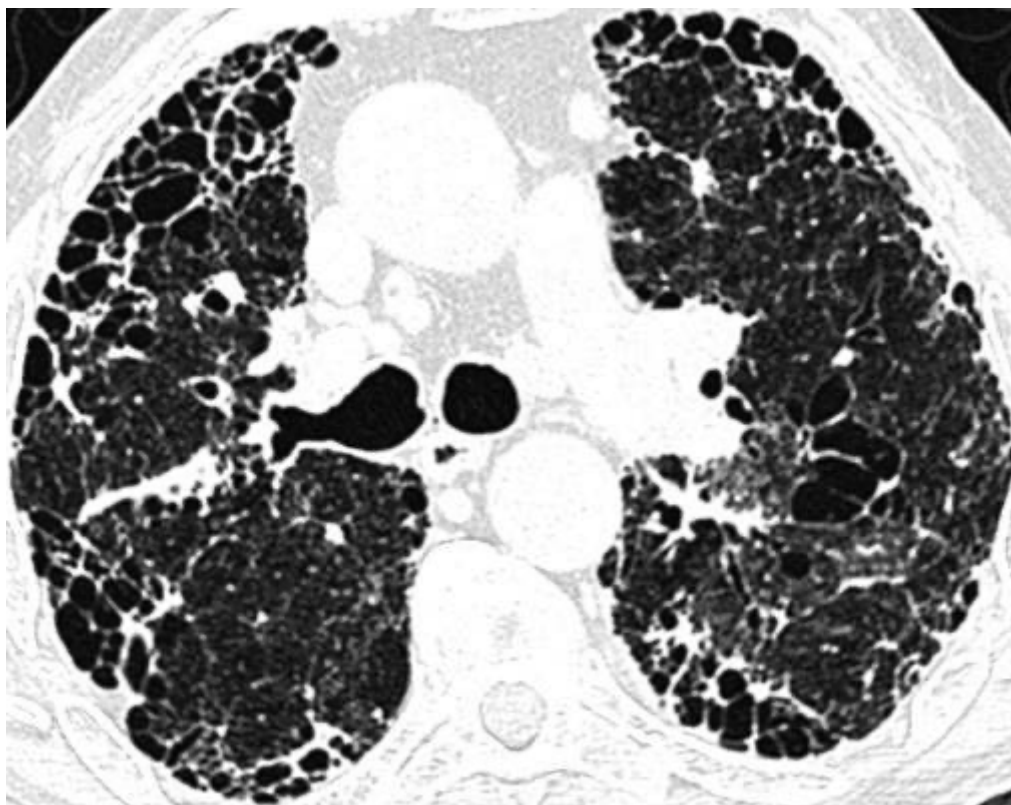
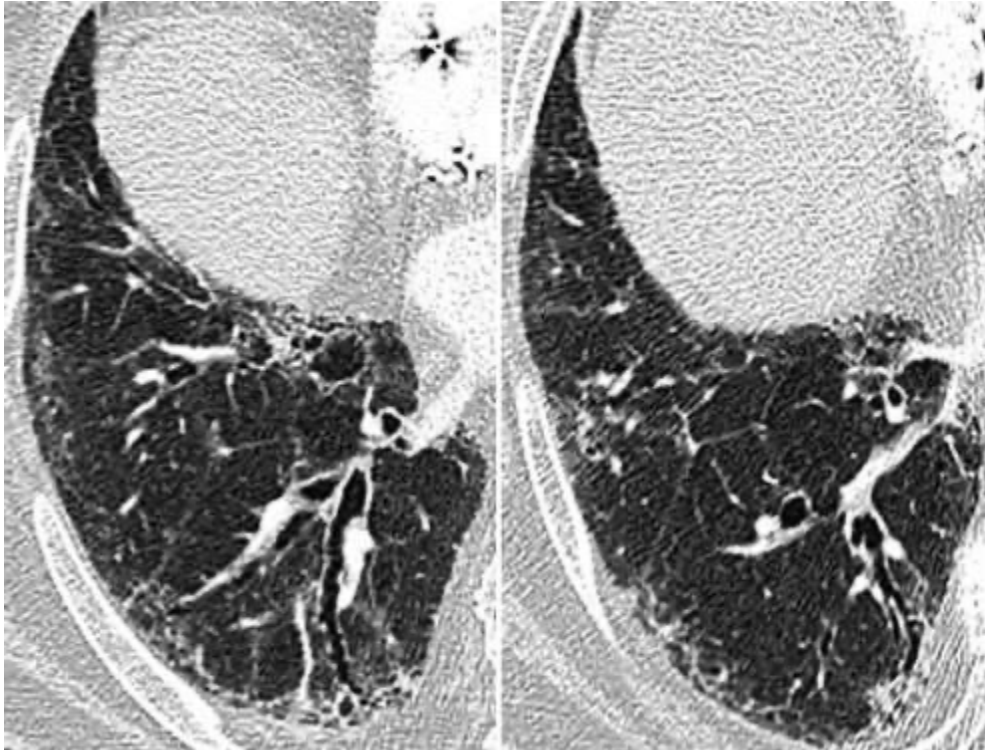


Fig 13 : Bronchectasies « par traction » au cours d'une fibrose pulmonaire idiopathique



IV.5. Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)

- *un trouble ventilatoire restrictif (TVR) pur caractérisé par*
 - *une diminution de la capacité pulmonaire totale (CPT < 80%)*
 - *une diminution homogène des volumes (capacité vitale) et des débits (VEMS) avec un rapport VEMS/CVF > 70%*
 - *en cas de tabagisme, ou dans certaines connectivites (comme la polyarthrite rhumatoïde) un trouble ventilatoire obstructif peut être associé par atteinte des petites voies aériennes et/ou emphysème.*

- *une altération de la fonction « échangeur » du poumon caractérisée par*
 - *une diminution de la diffusion du monoxyde de carbone (DLCO < 70% de la valeur théorique, témoin d'un trouble de la diffusion alvéolo- capillaire)*
 - *hypoxémie, souvent absente au repos : désaturation (▼ SpO₂) au test de marche de 6 minutes*

IV.6. Démarche diagnostique devant une PID subaiguë ou chronique

IV.6.1 Interrogatoire (+++)

- *Terrain (âge, sexe) constitue un élément d'orientation essentiel*
- *Tabagisme : certaines PID s'observent presque exclusivement chez les fumeurs.*
- *Toxicomanie*
 - *Quelle que soit la voie d'administration, les drogues ou leurs produits de coupe peuvent induire des PID aiguës ou chroniques*
- *Médicaments / radiothérapie (l'histoire détaillée des prises médicamenteuses est indispensable)*
 - *Le site www.pneumotox.com permet d'accéder aux informations actualisées.*

- Les médicaments dont la prise est ancienne peuvent aussi être incriminés
- Expositions environnementales professionnelles et domestiques
 - Aux principaux agents responsables de pneumoconioses : amiante, silice
 - À des antigènes organiques susceptibles d'entraîner une PHS d'origine
 - Animale (ex. éleveurs d'oiseaux par exemple)
 - Bactérienne (ex. actinomycètes du foin humide dans le poumon de fermier)
 - Fongique (moisissures domestiques...)
- Signes fonctionnel évocateurs de connectivite
 - Arthralgies, myalgies, syndrome sec, syndrome de Raynaud, ...

IV.6.2 Examen physique

Signes généraux, non spécifiques et observés dans de nombreuses PID

Signes de connectivites : déformations articulaires, éruptions cutanées, sclérodactylie, télangiectasies, faiblesse musculaire, mains de mécanicien, bandelette urinaire (protéinurie / hématurie notamment)

Signes extra-thoraciques évocateurs de sarcoïdose (cf item 211)

IV.6.3 Regroupements syndromiques = définition de profils scanographiques

Le scanner est la pierre angulaire de l'orientation étiologique.

L'analyse des lésions présentes au scanner, la caractérisation des lésions prédominantes, la topographie des lésions et la présence de lésions associées permettent de décrire des profils radiologiques (aspects) qui ont une valeur d'orientation étiologique essentielle.

La présence d'anomalies extra-parenchymateuses peut orienter le diagnostic (ex : adénopathies hilaires bilatérales, pleurésie)

IV.6.4 EFR

Le trouble ventilatoire restrictif et l'hypoxémie n'ont aucune valeur d'orientation étiologique

IV.6.5 Biologie

Biologie sanguine

Examens biologiques	Signes ou maladies recherchés
NFS, CRP	syndrome inflammatoire biologique
formule sanguine	hyperéosinophilie, lymphopénie
BNP	insuffisance cardiaque
créatininémie	insuffisance rénale
dosage des précipitines sériques ⁵	pneumopathies d'hypersensibilité
calcémie, calciurie	sarcoïdose
facteur rhumatoïde, Ac anti-CCP, Ac anti-nucléaires (Ac dirigés contre des antigènes spécifiques de certaines connectivites), Ac anti-ADN, selon l'orientation dot myosites ou dot sclérodermie	connectivites
ANCA	vascularites

⁵ anticorps de type IgG dirigés contre l'antigène responsable des PHS (déjections d'oiseaux, notamment de pigeons, moisissures du foin, etc ...).

LBA :

- Réalisé au cours d'une bronchoscopie souple
- Fournit des éléments d'**orientation étiologique** en fonction de la formule cytologique
- Le LBA du sujet sain est composé principalement de macrophages alvéolaires (85-95%) et de lymphocytes (5-15%). Quand le nombre de cellules/ml augmente on parle d'alvéolite. En cas de tabagisme, le nombre et le pourcentage de macrophages augmentent (alvéolite macrophagique).
- Peut donner une **certitude diagnostique** si :
 - cellules malignes
 - agents infectieux pathogènes
 - présence de sidérophages (en faveur d'une hémorragie alvéolaire)

IV.6.6 Apport de l'histologie

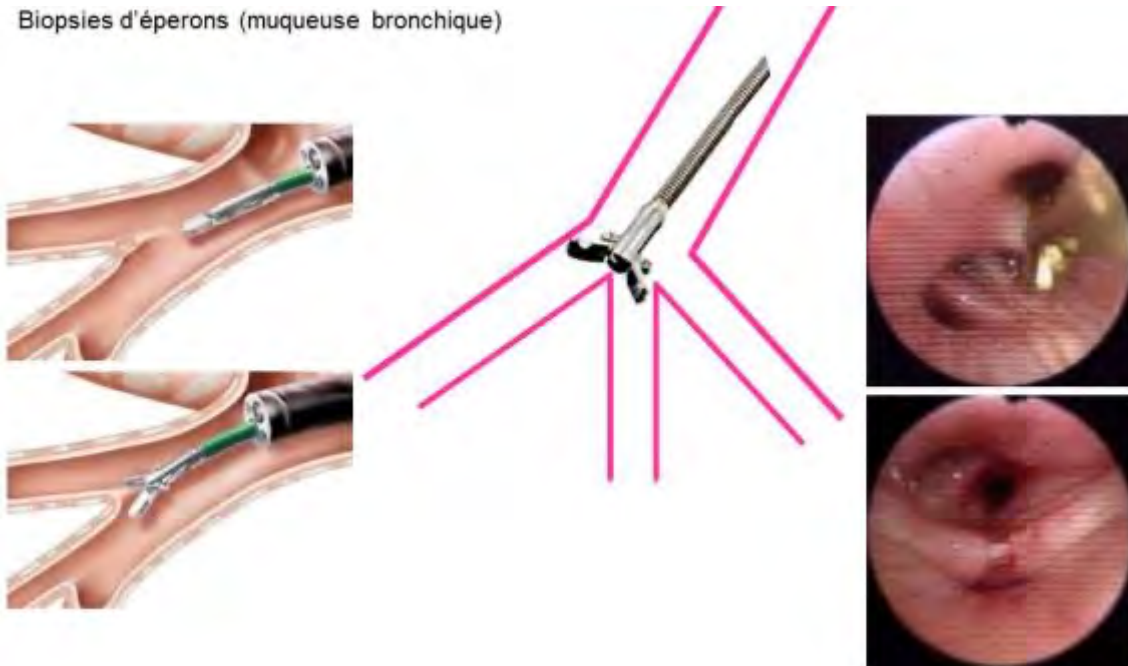
La démarche diagnostique fait appel à l'histologie dans moins de 15% des PID.

IV.6.6.1. Biopsies d'éperons de divisions bronchiques, en endoscopie

- Diagnostic des processus lymphophiles diffus atteignant la muqueuse bronchique
 - sarcoïdose
 - lymphangite carcinomateuse

Figure 14 :

Biopsies d'éperons (muqueuse bronchique)

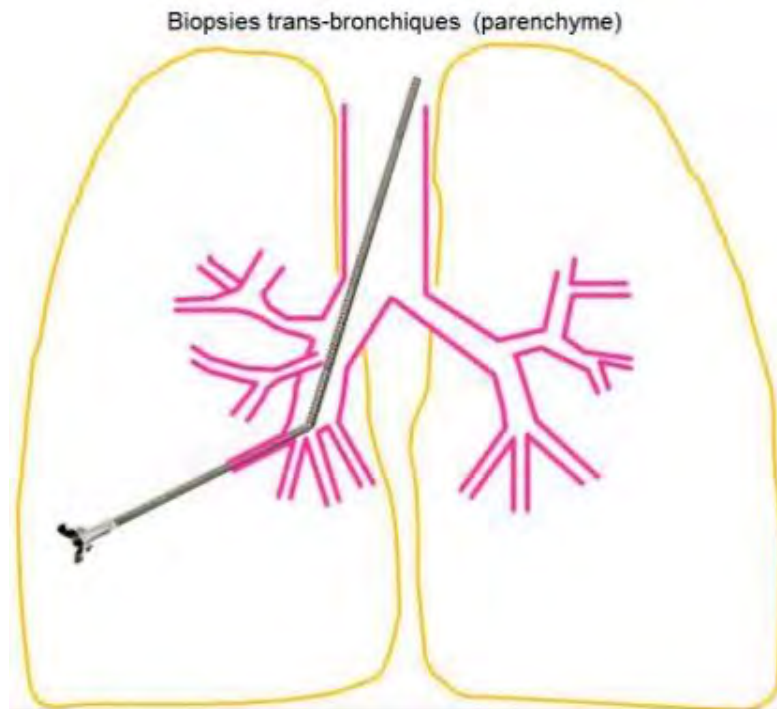


IV.6.6.2. Biopsies transbronchiques (BTB) à la pince en endoscopie

- Il s'agit d'une biopsie à l'aveugle ou sous contrôle scopique, permettant une analyse des tissus bronchiolaires et alvéolaires en distalité. A ne pas confondre avec la biopsie transbronchique échoguidée qui elle est plus proximale dans l'arbre bronchique.
- Diagnostic de certitude de certains processus infiltrants diffus
 - sarcoïdose (stades 2, 3 et 4)
 - pneumopathie organisée
 - lymphangite carcinomateuse
 - miliaire tuberculeuse
- Permettent l'étude d'un faible volume de parenchyme pulmonaire

- *Non contributives et potentiellement dangereuses dans les autres PID (complication à type de pneumothorax ou d'hémoptysie notamment)*

Figure 15 : biopsies transbronchiques



IV.6.6.3. Ponction écho-guidée par voie endoscopique des adénopathies médiastinales et péri-hilaires (EBUS endobronchial ultrasound bronchoscopy)

- *Biopsie à travers la paroi des bronches permettant la documentation des adénopathies médiastinales et hilaires*
- *Indiquée pour :*
 - *sarcoïdose*
 - *lymphangite carcinomateuse*
 - *tuberculose ganglionnaire*
 - *lymphome*

Figure 16

Ponctions d'adénopathies médiastinales transmurales à l'aiguille écho-guidée sous bronchoscopie



IV.6.6.4 Biopsies pulmonaires chirurgicales (par vidéo-thoroscopie ou par cryobiopsie transbronchique)

- après discussion multidisciplinaire +++
- pour la caractérisation des lésions histopathologiques au cours de PID non typiques
- si impact attendu sur la prise en charge, et en l'absence de contre-indication
- comme pour l'imagerie il existe des profils histologiques qui ont valeur d'orientation

IV.7.5.5. Prélèvements histologiques extra-thoraciques

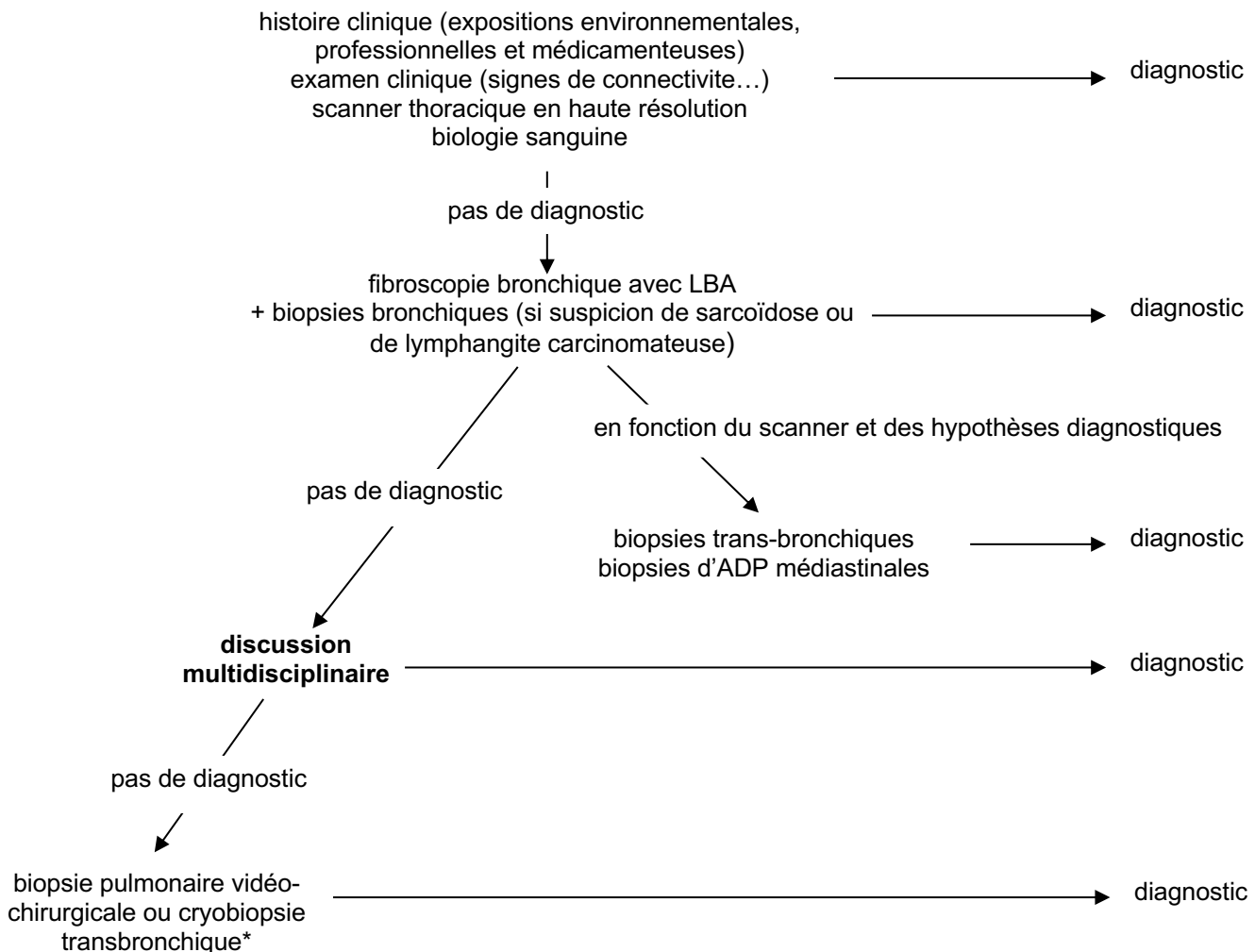
- Biopsies de lésions extra-thoraciques en cas d'affection systémique (sarcoïdose, myopathies inflammatoires, vascularite).
- Biopsies de glandes salivaires accessoires : utiles au diagnostic de sarcoïdose, de syndrome de Gougerot-Sjögren.

IV.7. Synthèse diagnostique (fig 17)

La démarche diagnostique doit être méthodique et graduelle, en évoquant en premier lieu les PID les plus fréquentes ou tout au moins celles qui nécessitent des mesures rapides (œdème pulmonaire, infections, prolifération tumorale, pneumopathie médicamenteuse, certaines connectivites, sarcoïdose).

La complexité du raisonnement face à une PID justifie que la très grande majorité des cas fasse l'objet d'une **discussion multidisciplinaire (DMD)**.

Figure 17 : schéma diagnostique des PID subaiguës et chroniques



* si l'on peut en attendre une conséquence thérapeutique et en l'absence de contrindication

V. V. LES PRINCIPALES PID EN MOTS CLES

V.1 Fibrose Pulmonaire idiopathique (FPI)

La plus fréquente des PID de cause inconnue après la sarcoïdose.

Son incidence est d'environ 10 cas/100 000 habitants.

Son pronostic global est très sombre avec une médiane de survie sans traitement à 3 ans.

L'âge moyen de survenue est de 68 ans avec une légère prédominance masculine. Le tabagisme est observé dans 60% à 80% des cas.

Signes cliniques les plus fréquents :

- dyspnée d'effort d'aggravation progressive
- toux sèche
- râles crépitants secs (velcro) aux bases
- pas d'atteinte extra-respiratoire en dehors d'un hippocratisme digital (40%).

Radiographie thoracique :

- peut être normale au début
- opacités réticulées, prédominant aux bases et dans les régions sous-pleurales (figure 18).
- perte de volume pulmonaire

TDM = pierre angulaire du diagnostic : aspect de pneumopathie interstitielle commune (PIC)

- kystes en rayon de miel
- réticulations intra-lobulaires
- bronchectasies et bronchiolectasies périphériques de traction
- prédominant en sous pleural et aux bases (figures 10 à 13)

EFR :

- trouble ventilatoire restrictif, ▼ DLCO
- l'hypoxémie peut ne se démasquer qu'à l'effort (▼ SpO₂ lors du test de marche de 6 minutes).

Biologie : normale

Bilan immunitaire négatif.

Le LBA ne fournit pas d'élément de diagnostic positif mais peut permettre d'éliminer des diagnostics différentiels lorsque la présentation au scanner thoracique n'est pas typique.

La biopsie pulmonaire (vidéo-chirurgicale ou cryobiopsie transbronchique) doit faire l'objet d'une discussion multidisciplinaire et ne se conçoit que devant un tableau scanographique atypique et si l'impact sur la prise en charge est réel, elle montre alors un aspect de pneumopathie interstitielle commune (PIC), Usual Interstitial Pneumonia (UIP) en anglais

Le diagnostic de FPI est largement optimisé par la pratique de DMD.

Le traitement médicamenteux repose sur les antifibrosants, qui ralentissent le déclin de la fonction respiratoire, réduisent le risque d'exacerbation aiguë et améliorent probablement la survie.



Fig 18 : évolution de la radiographie de thorax, à intervalles de deux ans, de haut en bas, dans une FPI (normal en haut, images réticulaires dans les bases et diminution du volume pulmonaire qui apparaissent progressivement au cours du temps)

V.2. Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique (PINS)

Le terme de PINS désigne à la fois un aspect histopathologique et une entité anatomo-clinique.

Par extension, on parle de profil tomодensitométrique évocateur de PINS devant certains aspects au scanner : opacités associant verre dépoli et réticulations, avec un degré variable de fibrose, avec une distribution péribronchovasculaire et un certain degré de respect de la zone sous-pleurale.

On distingue :

- La PINS idiopathique. Survient à un âge plus jeune (< 50 ans) que la FPI. Son pronostic est meilleur que celui de la Fibrose pulmonaire idiopathique. Le diagnostic de certitude nécessite une biopsie pulmonaire. Le traitement repose sur les immunosuppresseurs et éventuellement les anti-fibrosants
- Les PINS secondaires, essentiellement au cours des connectivites dont elle constitue l'aspect le plus fréquent des atteintes pulmonaires. Dans ce contexte, un scanner évocateur suffit à parler de PINS. Elle peut aussi être secondaire à la prise de médicaments.

Fig 19 : Patient suivi pour une sclérodémie. Apparition d'une dyspnée d'effort, de crépitants aux bases et d'un trouble ventilatoire restrictif en rapport avec l'installation d'une PINS sur le scanner thoracique ci-dessous.



V.3. Pneumopathie d'Hypersensibilité (PHS)

Liées à une hypersensibilité retardée aux antigènes organiques inhalés de façon répétée, les PHS peuvent survenir dans un contexte domestique (oiseaux de compagnie, moisissures) ou professionnel (agriculture exposant à l'inhalation de moisissures ou d'actinomyètes se développant dans le foin moisi, ou à des déjections d'oiseaux).

Les PHS sont rares chez le fumeur.

On distingue 2 types de PHS (alors qu'auparavant, la distinction était temporelle : forme aiguë, subaiguë et chronique) :

- PHS non fibrosante : le plus souvent aiguë ou subaiguë, sous forme d'un syndrome pseudo-grippal fébrile survenant quelques heures après l'exposition antigénique délétère. L'évolution peut être spontanément favorable après éviction. Elle peut évoluer en plusieurs semaines ou mois avec toux, dyspnée d'effort et râles crépitants ± râles pialants en fin d'inspiration (squeaks) liés à l'atteinte bronchiolaire). La radiographie montre des opacités infiltrantes diffuses bilatérales et le scanner montre des plages de verre dépoli et/ou des nodules flous, peu denses, de topographie centro-lobulaire.

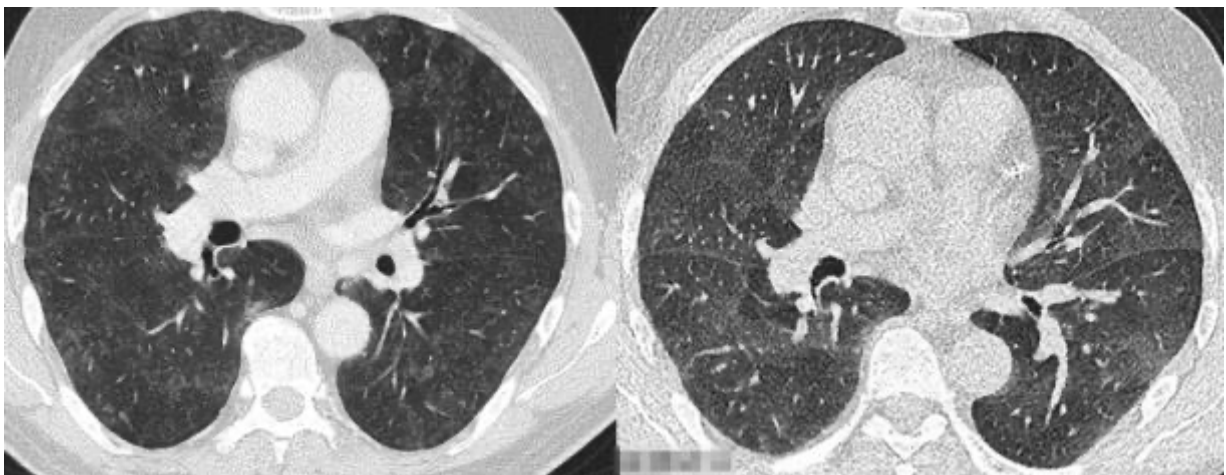
- *PHS fibrosante* : le plus souvent évitable (mais pas toujours) lorsque l'on arrête l'exposition, cette fibrose peut évoluer pour son propre compte et conduire à l'insuffisance respiratoire (cf fibrose pulmonaire progressive). L'aspect de fibrose parfois comparable à celui d'une FPI. L'existence de signes de fibrose au scanner aggrave nettement le pronostic.

Le LBA en phase aiguë montre typiquement une alvéolite lymphocytaire.

La détection de précipitines sériques (IgG) spécifiquement dirigées contre l'antigène suspecté confirme l'exposition, mais ne permet pas à elle seule d'affirmer la maladie. Inversement, l'absence des précipitines n'exclut pas le diagnostic.

Le diagnostic repose sur un contexte clinique, scanographique, fonctionnel et environnemental évocateur d'autant que s'y ajoute une sérologie positive. Une enquête à domicile est parfois possible grâce aux conseillers médicaux d'environnement intérieur afin de confirmer une exposition antigénique notamment aux moisissures. Le recours à la biopsie pulmonaire est exceptionnel et peut retrouver des aspects évocateurs (granulomes mal formés, prédominance bronchocentrique des lésions).

Fig 20 : Pneumopathie d'hypersensibilité chez un éleveur d'oiseaux. Verre dépoli en mosaïque chez un patient consultant pour toux sèche et dyspnée d'effort évoluant depuis 4 mois. Les deux coupes sont prises au même niveau, à droite en inspiration, à gauche en expiration (remarquez le piégeage expiratoire). La radiographie de thorax était sans particularité. Le LBA montre une lymphocytose à 77%. L'interrogatoire apprend que le patient possède une volière avec 6 tourterelles. Le sérodiagnostic du poumon d'éleveur d'oiseaux montre 3 arcs de précipitation vis-à-vis de l'extrait fécal de tourterelle.



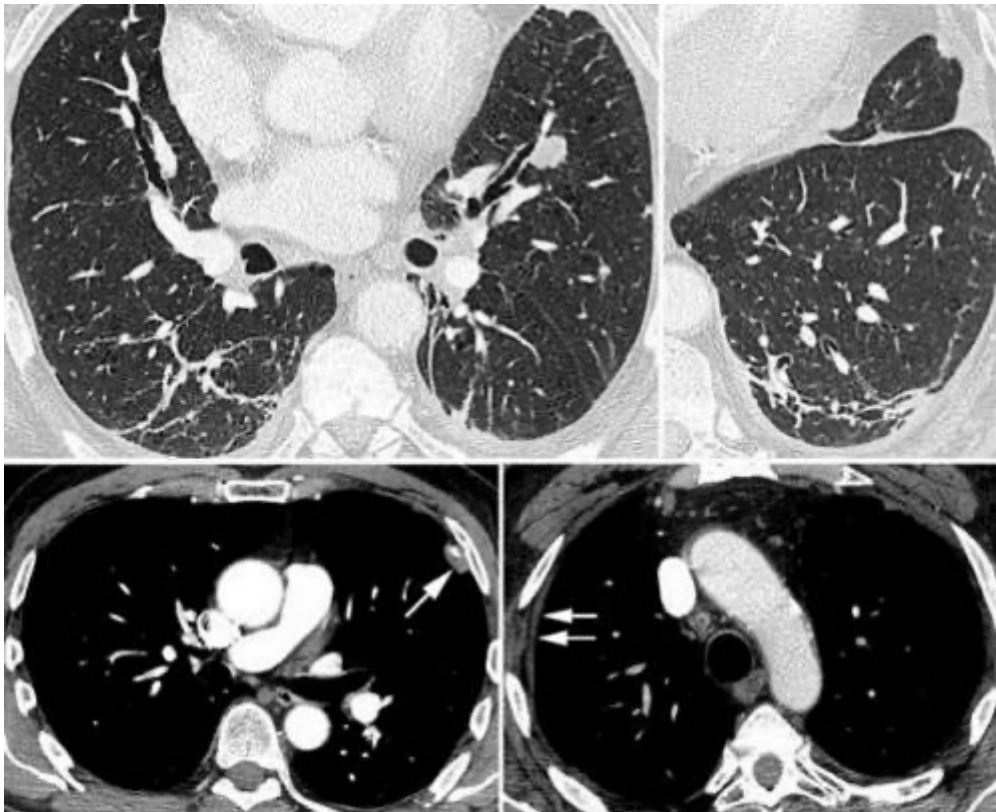
V.4. Pneumoconioses

Fibroses pulmonaires secondaires à l'inhalation de particules minérales. Il s'agit la plupart du temps de maladies professionnelles justifiant d'une reconnaissance par la Sécurité Sociale. L'établissement du curriculum laboris est crucial pour le diagnostic.

Asbestose

La plus fréquente des pneumoconioses en France, elle désigne la fibrose pulmonaire secondaire à l'inhalation de fibres d'amiante (cf chapitre Maladies professionnelles).

Fig 21 : Stade précoce d'une probable asbestose chez un travailleur exposé à l'amiante : opacités linéaires non septales, aux bases, parallèles (haut, droite) ou perpendiculaires (haut, gauche) à la plèvre. Les anomalies pleurales associées : épaissements pleuraux calcifiés (flèche) et non calcifiés (double flèche) ne font pas partie de l'asbestose à proprement parler mais confirment la probable exposition à l'amiante.



Sa présentation clinique est aspécifique (dyspnée d'effort) voire totalement silencieuse. Le diagnostic est alors évoqué devant une imagerie de thorax réalisée pour une autre raison ou dans le cadre de la surveillance systématique d'un sujet exposé à l'amiante.

Le scanner thoracique est caractérisé par un profil proche de celui de la FPI. En fenêtre médiastinale, la présence de plaques pleurales plus ou moins calcifiées est inconstante (figure 21) ; présentes elles confirment l'exposition.

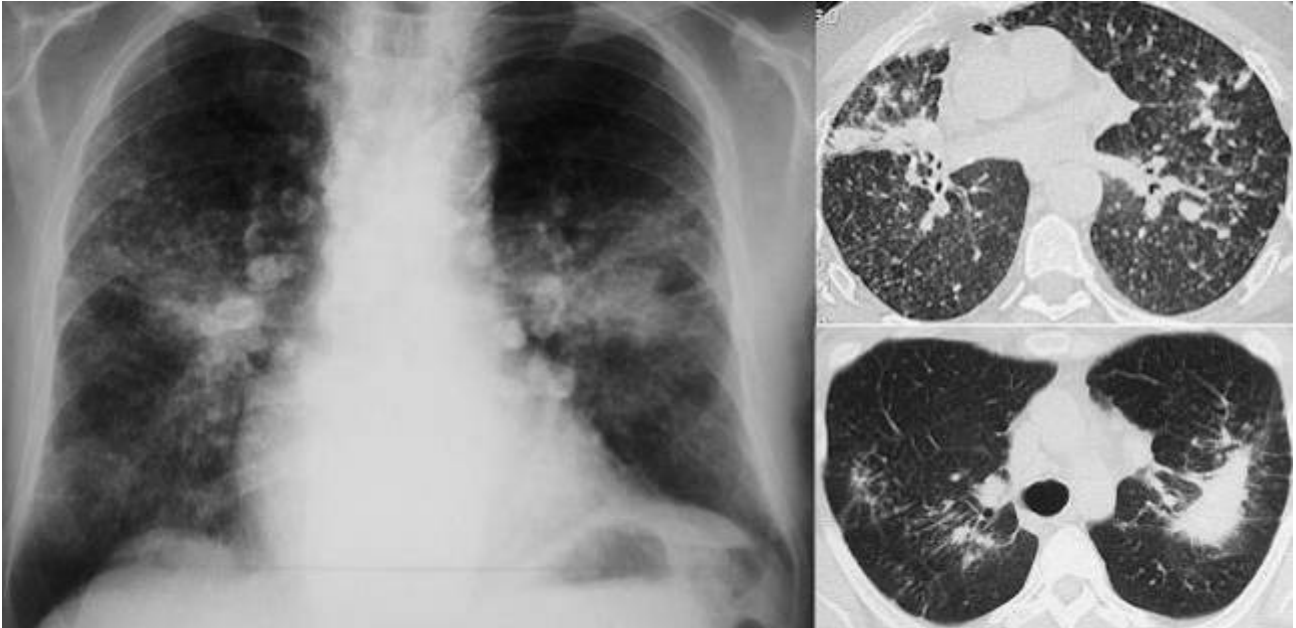
La présence de particules d'amiante dans le LBA ou le tissu pulmonaire (biopsie), sous forme de corps ferrugineux ou de corps asbestosiques, permet d'affirmer l'exposition mais pas la maladie ; elle n'est pas indispensable au diagnostic. Le diagnostic repose sur un contexte clinique, scanographique, fonctionnel et environnemental évocateur. La fibrose tend à s'aggraver progressivement et à évoluer vers l'insuffisance respiratoire chronique.

Silicose

La silicose est une pneumoconiose secondaire à l'inhalation de silice libre cristalline. Les sujets les plus exposés sont les mineurs de charbon, les tailleurs de pierre ou d'ardoise, les employés au décapage au jet de sable, les ouvriers des fonderies et du bâtiment. La silicose est devenue rare en France avec la fermeture des mines mais reste fréquente dans les pays où cette activité demeure importante. En France, les cas actuels sont retrouvés chez les prothésistes dentaires qui ont travaillé en milieu non protégé avec une exposition souvent complexe. La phase de latence peut être très longue. Plus récemment, des cas ont été observés chez des travailleurs du textile (jeans délavés) et des ouvriers découpant des plans de travail en matériau composite.

L'imagerie thoracique montre des opacités micronodulaires diffuses prédominant dans les lobes supérieurs, pouvant confluer jusqu'à donner des masses pseudo-tumorales caractéristiques (Figure 22). Des adénopathies médiastinales contenant des calcifications « en coquille d'œuf » sont souvent associées.

Fig 22 : Nodules, masses (radiographie et scanner) et calcifications ganglionnaires médiastinales et hilaires (radiographie) dans le cadre d'une silicose chez prothésiste dentaire.



V.5. Proliférations Tumorales

Lymphangite carcinomateuse

Elle se traduit par une toux sèche rebelle et une polypnée, d'apparition rapidement progressive. Les cancers primitifs les plus fréquemment en cause sont les cancers bronchique, mammaire, digestif et plus rarement pancréatique ou prostatique.

Le diagnostic est évoqué sur une altération de l'état général et les ATCD de tumeur connue ; la radiographie de thorax peut montrer des opacités linéaires aux bases et le scanner montre typiquement un épaississement irrégulier et nodulaire des septa interlobulaires dessinant un réseau à grandes mailles polyédriques (fig 8) parfois associées à des nodules et micronodules. Les biopsies d'éperons de division bronchiques, voire les biopsies transbronchiques, confirment le plus souvent le diagnostic.

Adénocarcinome lépidique

Il peut se révéler cliniquement par une dyspnée non fébrile, d'apparition progressive associée à une expectoration abondante et claire mais il est souvent suspecté sur la découverte en imagerie de plages en verre dépoli associées ou non à des plages de condensation. Les biopsies pulmonaires (transbronchiques ou transthoraciques) voire la cytologie de l'expectoration confirment le diagnostic.

V.6. Sarcoïdose - voir l'item 211

V.7 Fibroses pulmonaires progressives (FPP)

Comme c'est le cas dans la FPI, la fibrose pulmonaire peut s'aggraver progressivement, malgré un traitement optimal de la maladie causale, et les patients peuvent alors bénéficier des traitements anti-fibrosants. Les critères diagnostiques correspondent à une évolution défavorable ≤ 1 an sur les composantes cliniques, fonctionnelles et radiologiques.

L'archétype de FPP est la FPI, mais toute PID fibrosante peut avoir cette évolution avec autonomisation de la fibrose pulmonaire.

Fig 23 : exemple de fibrose pulmonaire progressive avec aggravation de la fibrose pulmonaire sur scanners thoraciques successifs sur 1 an dans le cadre du suivi d'une PHS aviaire.

