

Les PID (chroniques) en images

Apport de la TDM pour la classification

Pierre-Yves Brillet
(Hôpital Avicenne, Bobigny)



Introduction

- ❖ Plus de 250 diagnostics possibles
 - PID de cause connue ou idiopathique
- ❖ Place importante de la TDM pour orienter le diag.
 - Certains aspects TDM sont très évocateurs
 - D'autres pas du tout...
 - On parlera alors de PID indéterminée en TDM
 - Nécessité d'explorations plus poussées voire BPC
- ❖ Nouvelle classification ATS/ERS 2013 des formes idiopathiques
 - PII inclassables (chevauchement anatomopath.)
 - Classification pragmatique des PII selon leur évolution

Peut-on classer en TDM toutes les PID chroniques?

- ❖ Les diagnostics que l'on peut/doit faire en TDM
 - Imagerie caractéristique
 - Gamme diagnostique limitée
- ❖ Les diagnostics difficiles/impossibles en TDM
 - Ne sais pas (%?)
 - Gamme diagnostique large
 - Manque un des signes
 - N'évoque rien...
- ❖ TDM pour l'évaluation de la sévérité et le suivi

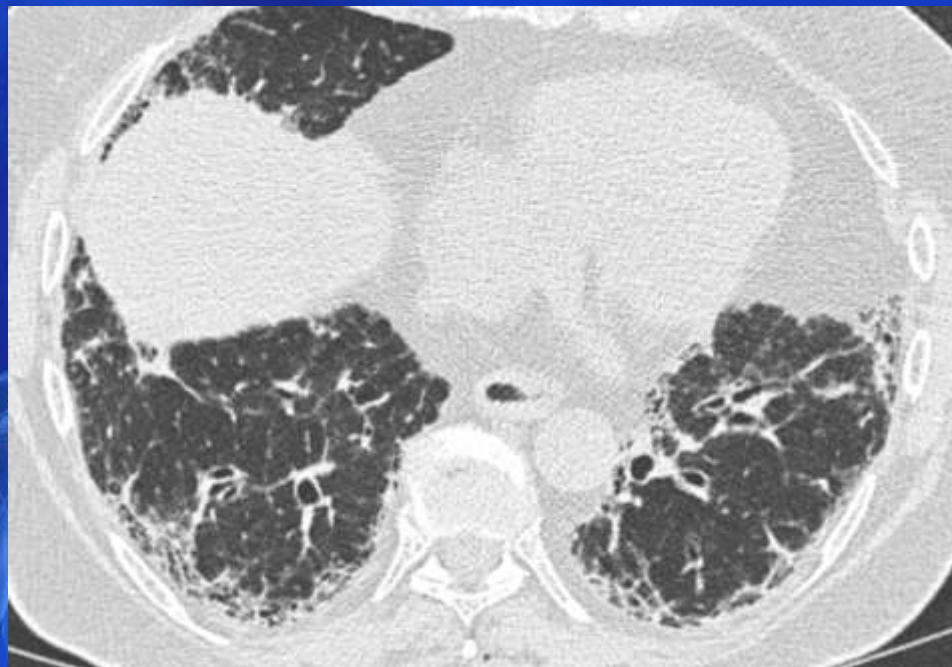


Les diagnostics que l'on peut/doit faire



Fibrose pulmonaire

- ❖ Lignes et réticulations
 - FPI, PINS, PHS, médicaments, asbestose
- ❖ Fibrose anarchique
 - PHS, médicaments, fibrose familiale
- ❖ Fibrose avec autres lésions élémentaires
 - Lobules clairs, verre dépoli, kystes: PHS
 - Bronchique/bronchiolaire, VD, kystes: Sjogren
- ❖ Masse de fibrose, prédominance supérieure
 - Sarcoïdose, silicose



Fibrose pulmonaire idiopathique

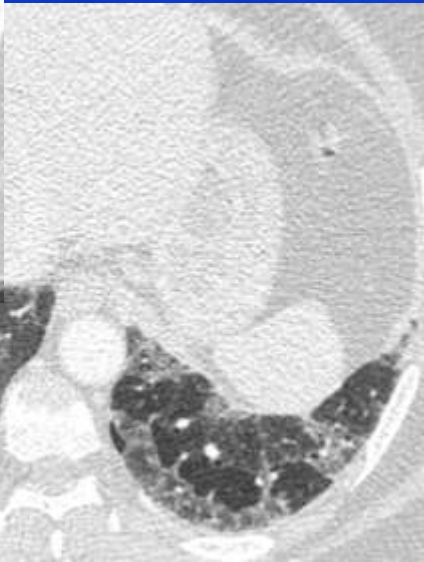
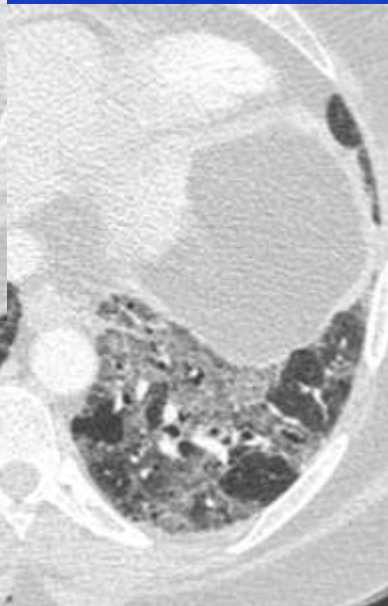
Critères tomодensitométriques *(à remplir au cours de la DMD)*

PRÉSENCE DE CRITÈRES DU TABLEAU DE PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE COMMUNE (PIC)

- | | |
|---|--|
| <input checked="" type="checkbox"/> PIC certaine
<i>(4 critères)</i> | <input type="checkbox"/> PIC possible
<i>(3 critères)</i> |
| <input checked="" type="checkbox"/> Prédominance sous pleurale basale | <input type="checkbox"/> Prédominance sous pleurale basale |
| <input checked="" type="checkbox"/> Réticulations | <input type="checkbox"/> Réticulations |
| <input checked="" type="checkbox"/> Rayon de miel avec ou sans bronchectasies de traction | <input type="checkbox"/> Absence de signes incompatibles avec tableau de PIC |
| <input checked="" type="checkbox"/> Absence de signes incompatibles avec tableau de PIC | |

SIGNES TOMODENSITOMÉTRIQUES INCOMPATIBLES AVEC TABLEAU DE PIC *(un au moins de ces signes)*

- Prédominance aux sommets ou à la partie moyenne des poumons
- Prédominance péri-bronchovasculaire
- Opacités en verre dépoli plus étendues que les réticulations
- Micronodules profus (bilatéraux, prédominant dans les lobes supérieurs)
- Kystes discrets (multiples, bilatéraux, loin des zones de rayon de miel)
- Atténuation diffuse en mosaïque/trappage aérique (bilatéral, dans 3 lobes ou plus)
- Condensation segmentaire ou lobaire

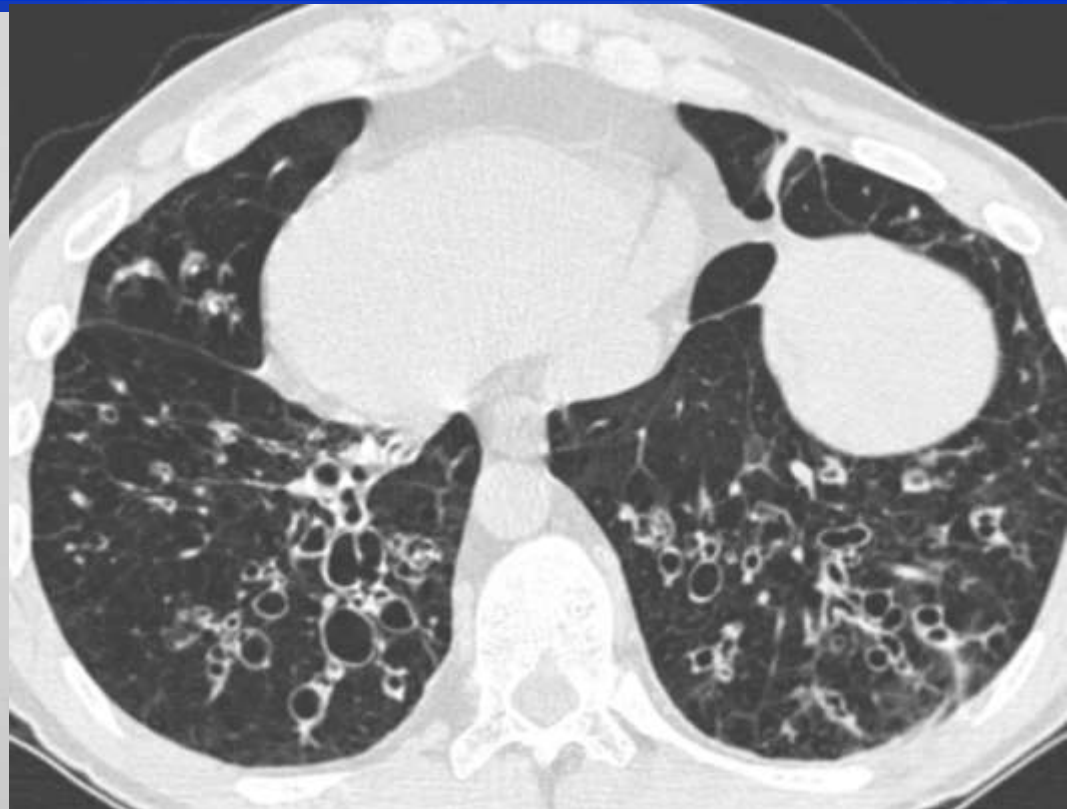
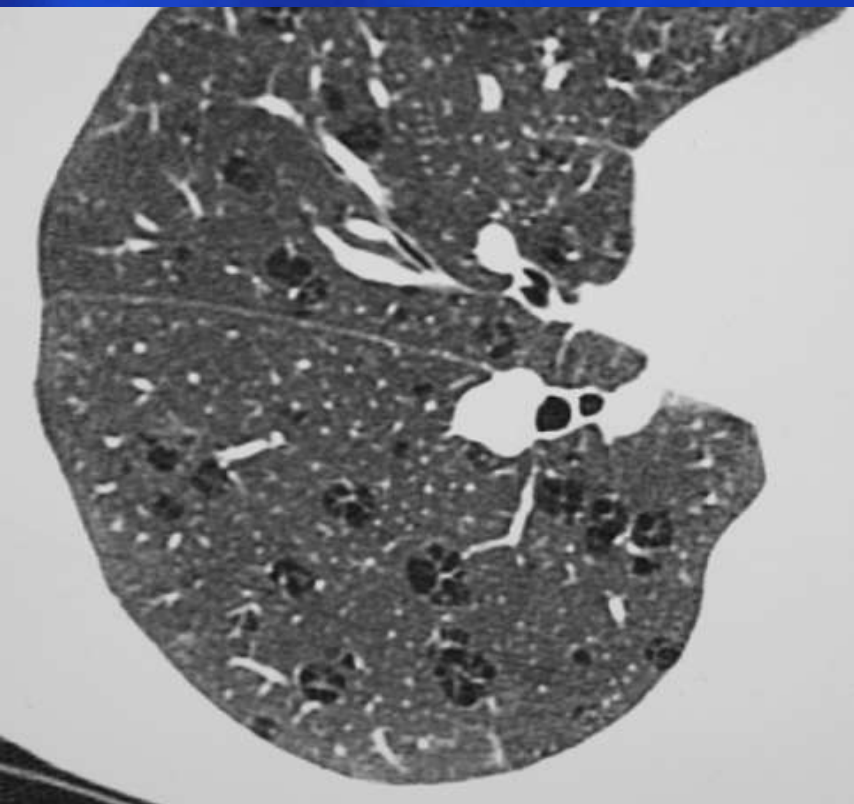


?



Maladies kystiques

- ❖ Diagnostic alternatif
 - Emphysème, rayon de miel, pneumatocele, bronchectasies

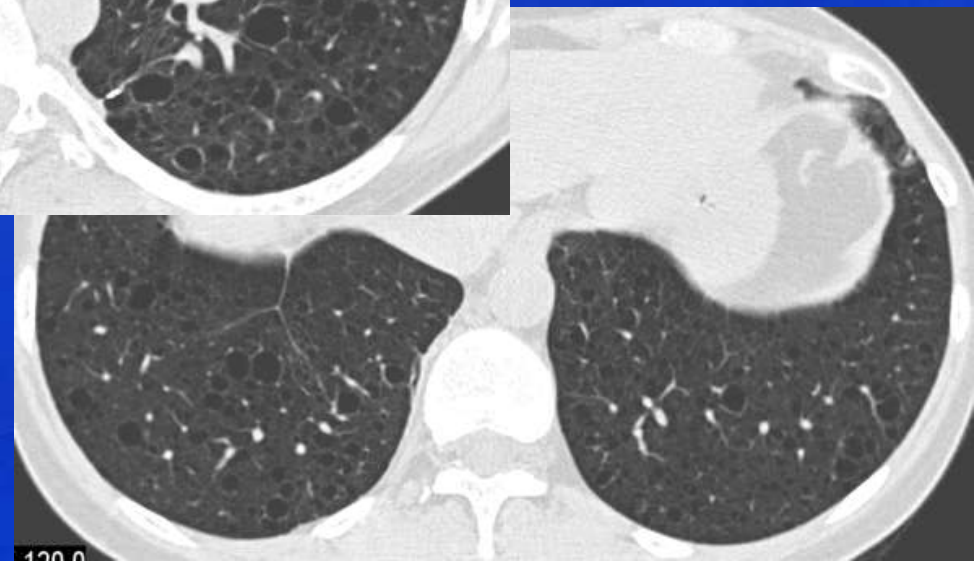


Maladies kystiques

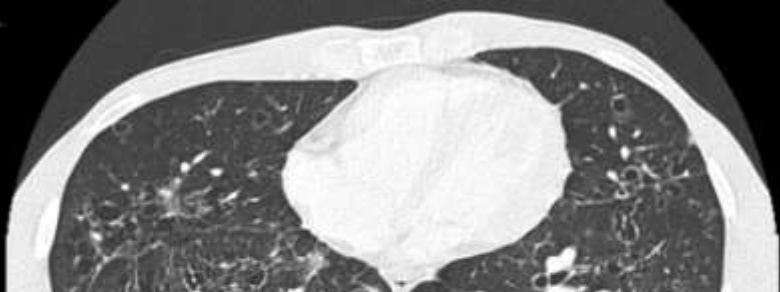
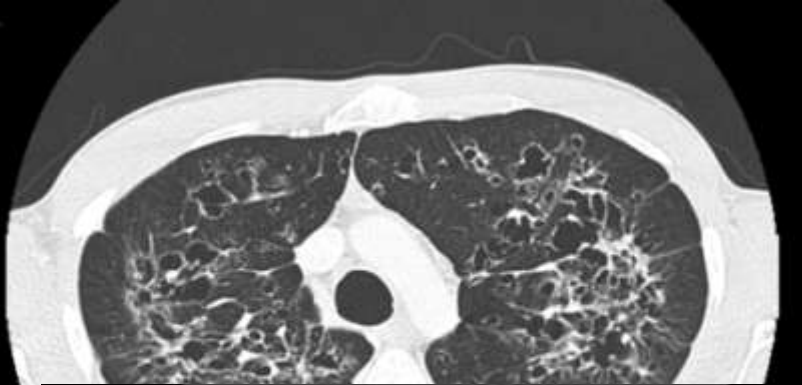
- ❖ Diagnostic alternatif
 - Emphysème, rayon de miel, pneumatocele, bronchectasies
- ❖ Maladie kystique
 - Histiocytose Langerhansienne
 - Lymphangioliomyomatose
- ❖ Kystes comme lésions associées
 - Pneumopathie interstitielle lymphocytaire
 - Pie interst. Desquamative
 - Pie d'hypersensibilité subaigüe/chronique
 - Métastases: sarcomes, tumeurs excavées (adénocarcinome, K épi.), papillomatose laryngo-trachéale
- ❖ Diagnostics exceptionnels
 - Syndrome de Birt-Hogg-Dubé, maladie des chaînes légères, hamartomes mésoenchymateux kystiques



?

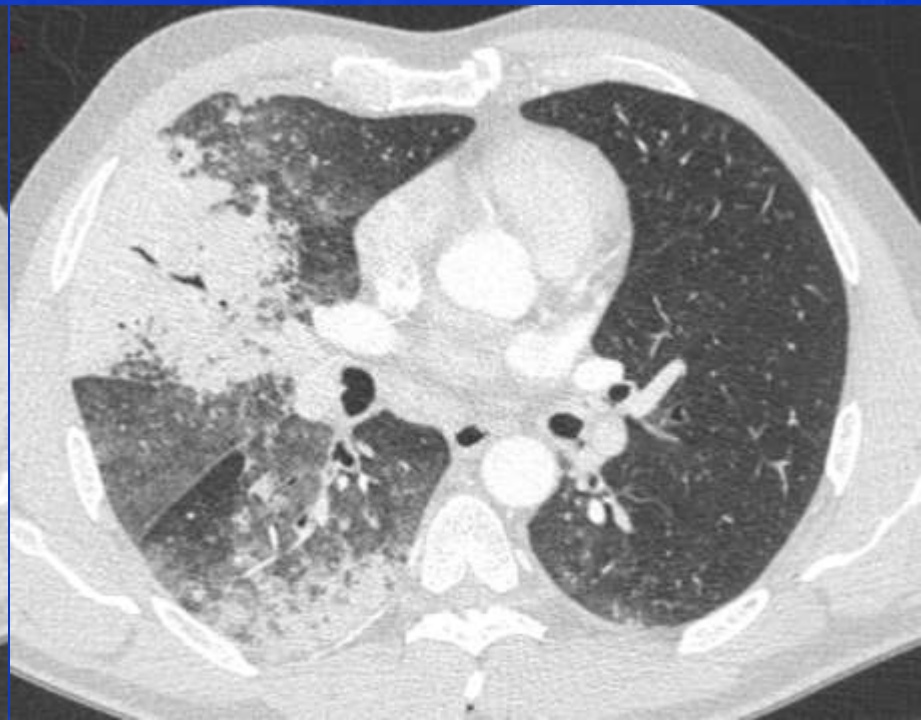
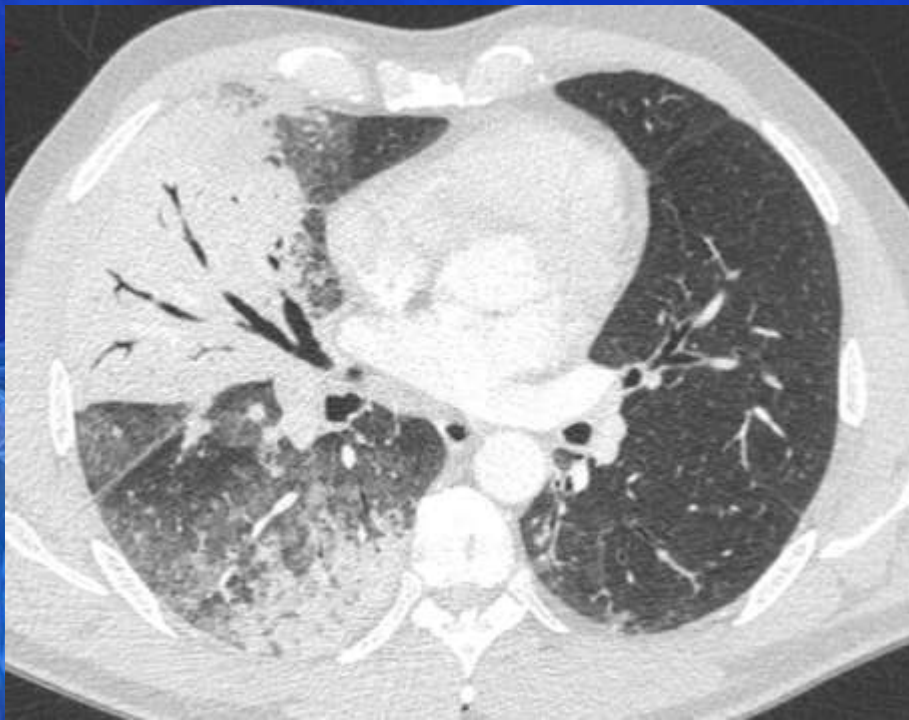


Histiocytose Langerhansienne



Condensations alvéolaires

Diagnostic (7 diag. principaux)		Nombre de patients
Sarcoïdose		35
Connectivites		21
		<i>DM/PM, Sjogren, PR</i>
Adénocarcinomes à différenciation bronchiolo-alvéolaire		17
Lymphome		13
Pneumonies organisées		11
P. médicamenteuses		8
		<i>Médicaments, Lipidose exogène</i>
P. éosinophiles		7
Autres (n<3)		13
<i>Churg and Strauss, Amylose, P. radique, Silicose, Bérylliose, Wegener, Crohn, FPI</i>		



Adénocarcinome (ex bronchiolo-alvéolaire)

❖ Signes évocateurs

- siège lobaire
- aspect asymétrique
- absence de bronchogramme aérique (et son équivalent qui est la présence d'un bronchogramme étiré)
- bombement scissural

❖ Signes inconstants

- association à des nodules (métastases aériques)
- cavitation

❖ Signes atypiques

- pas d'adénopathies hilaires



Nodules, micronodules

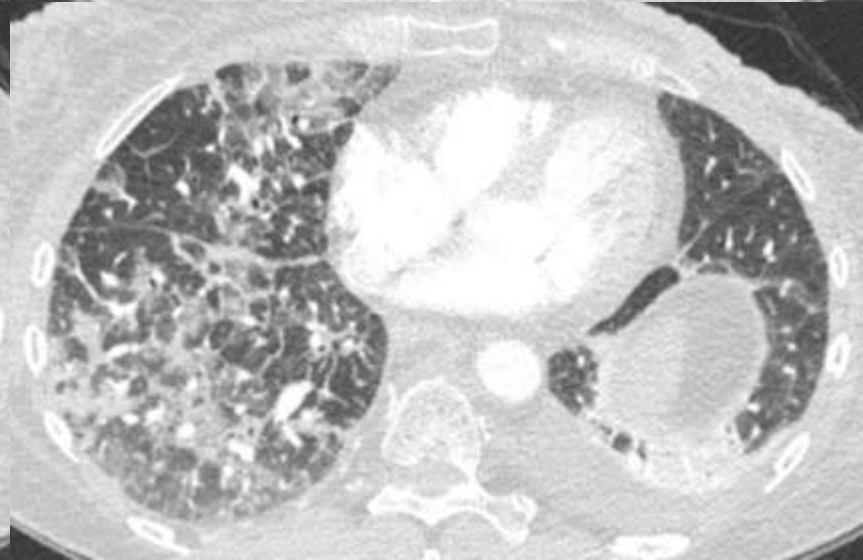
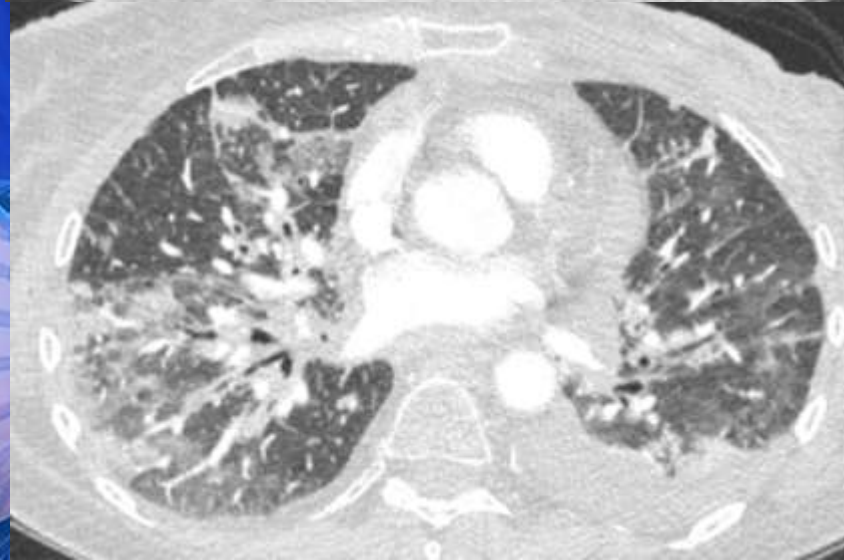
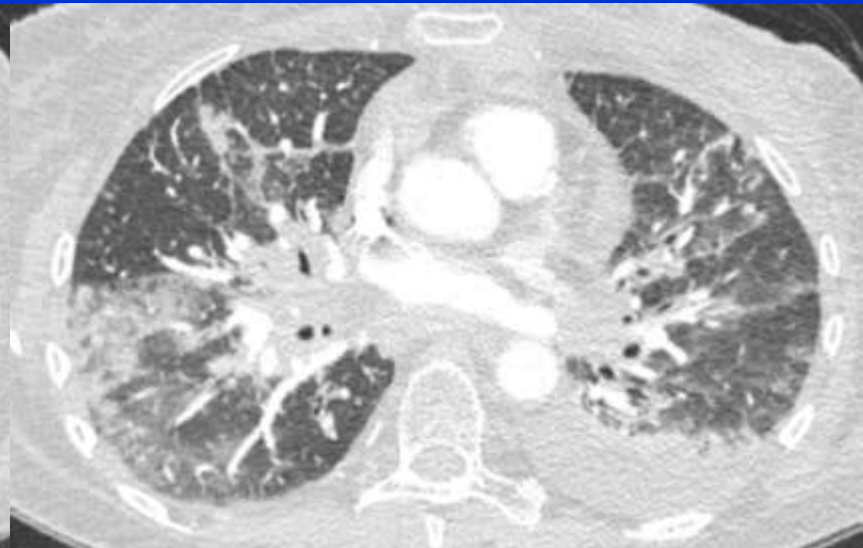
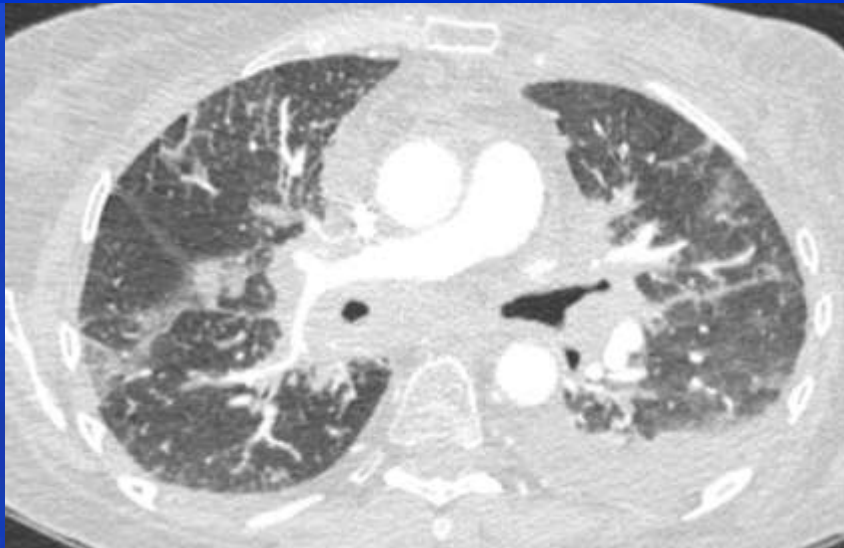
❖ Sarcoidose

- MN: atteinte scissurale, regroupements en amas
- N: signe de la galaxie
- Adénopathies hilaires et médiastinales centrales



Réticulations: lignes septales

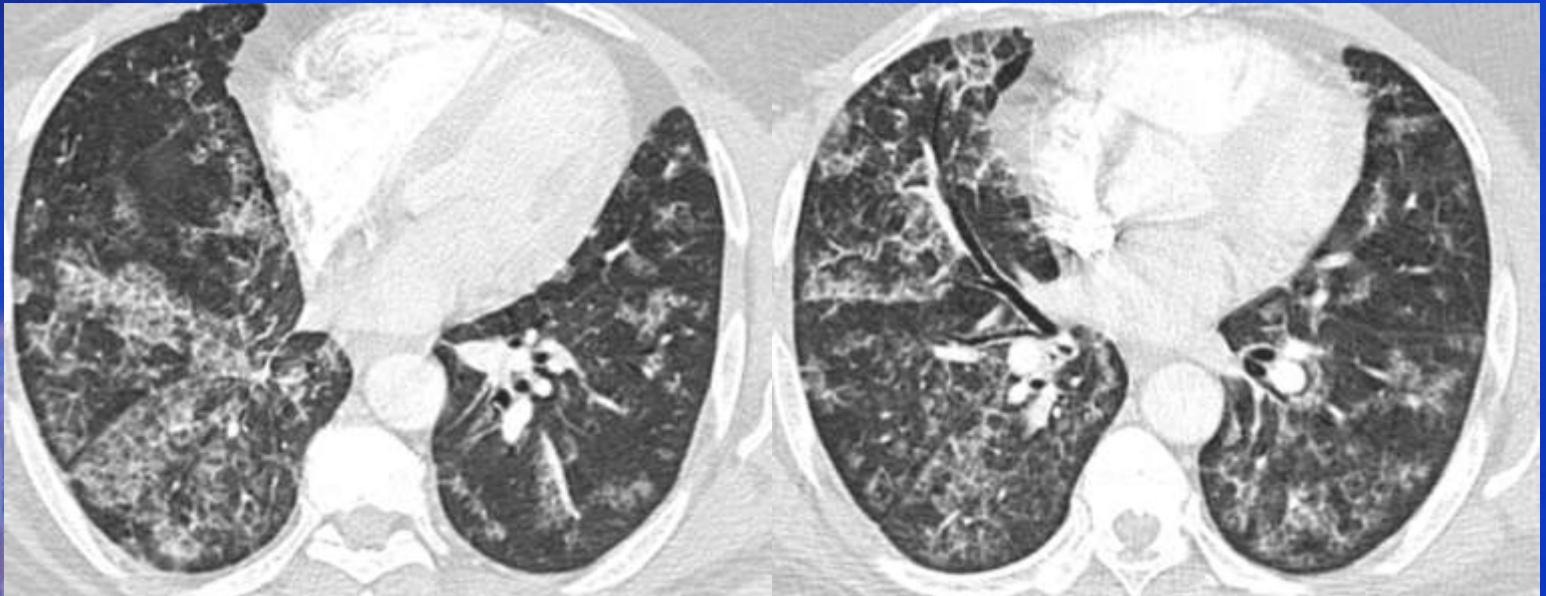
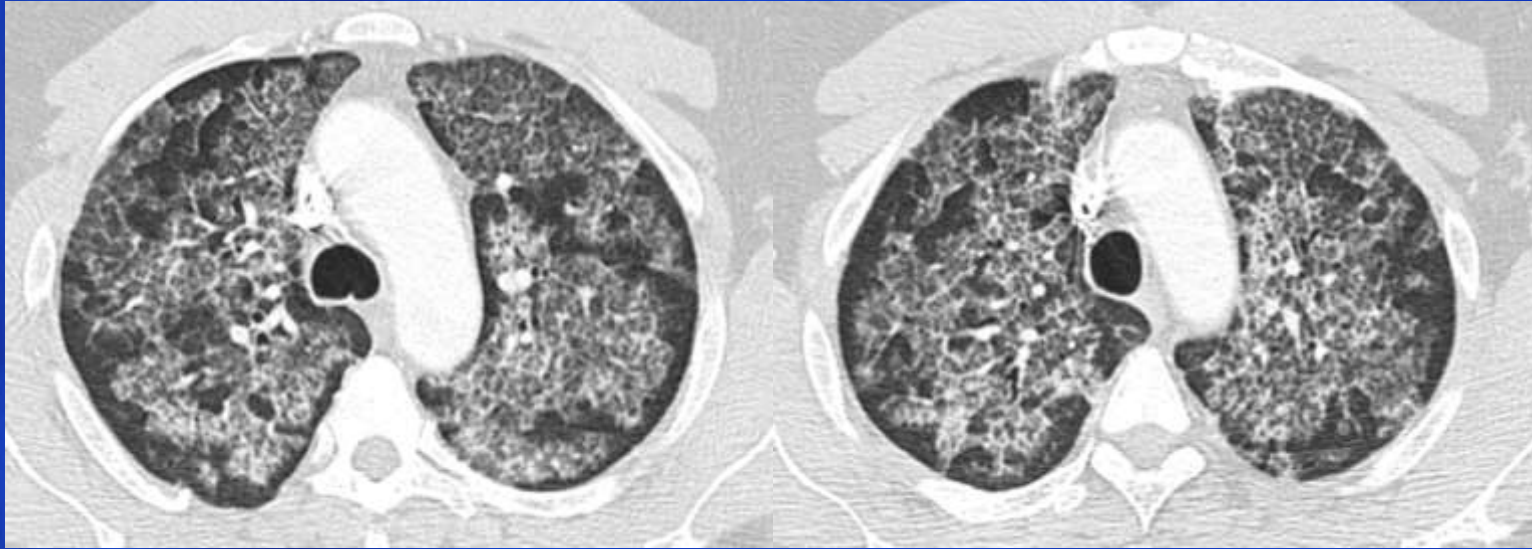
- ❖ LK, œdème pulmonaire, autre (hémorragie, protéinose alv., sarcoïdose, infection: PCJ, PINS, amylose...)



Verre dépoli

- ❖ Sarcoïdose, Béryllose
- ❖ Pneumopathie d'hypersensibilité
- ❖ Pneumopathie médicamenteuse
- ❖ Protéïnose alvéolaire
- ❖ Pneumopathie interstitielle nonspécifique, connectivite
- ❖ Pneumopathie interstitielle desquamative
- ❖ Fibrose pulmonaire idiopathique
- ❖ Lymphangite carcinomateuse
- ❖ Pneumopathie chronique à éosinophiles
- ❖ Pneumopathie interstitielle lymphoïde, Syndrome de Goujerot-Sjögren
- ❖ Cancer bronchiolo-alvéolaire
- ❖ Maladie de Wegener
- ❖ Syndrome de Churg-Strauss
- ❖ Pneumocystose
- ❖ ...

Crazy paving



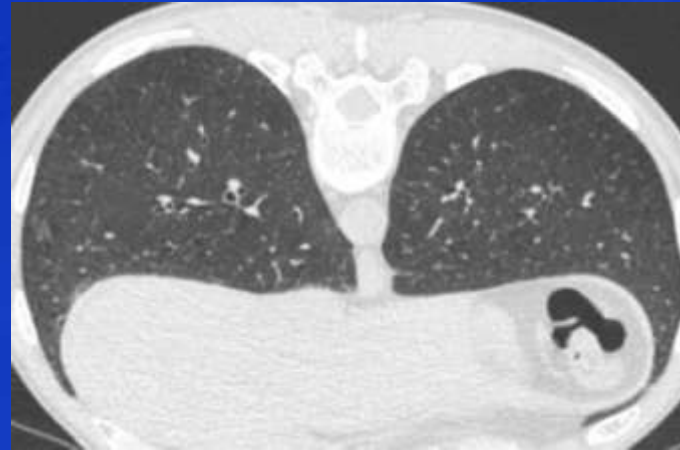
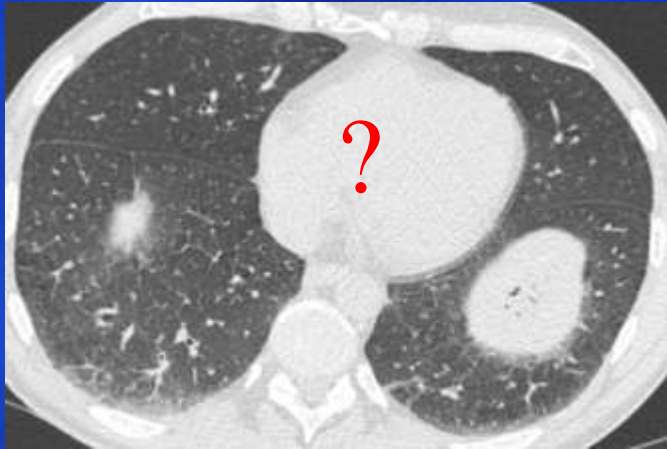
Les diagnostics difficiles/impossibles en TDM



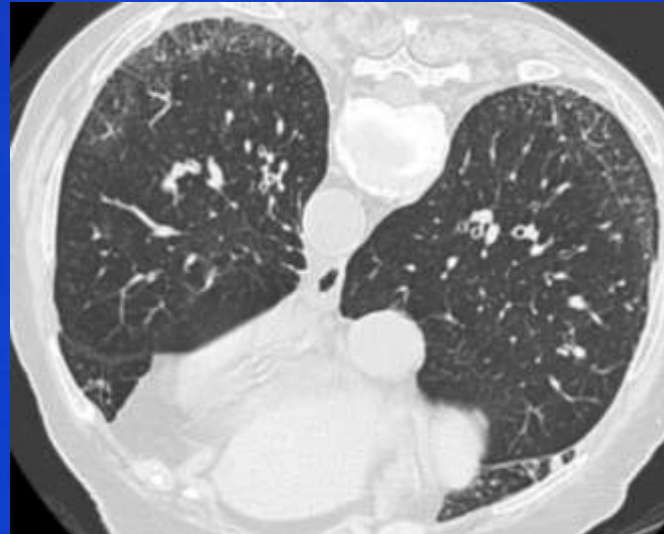
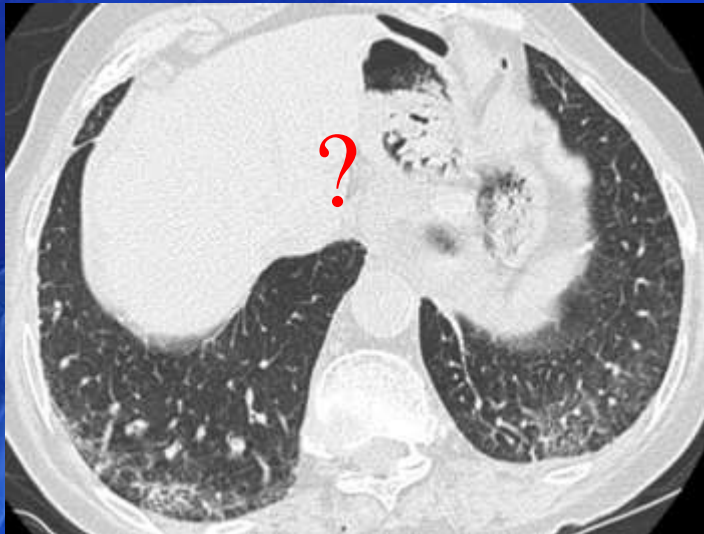
Pourquoi?

- ❖ Parce qu'il s'agit d'une PID débutante
- ❖ Parce qu'il nous manque des données cliniques
- ❖ Parce qu'il est impossible d'obtenir un diagnostic de certitude
 - Histologie impossible ou non contributive
 - Histologie non indiquée (connectivites)
- ❖ Parce qu'on a parfois besoin de données génétiques
 - PII familiales
- ❖ Diagnostic exceptionnel... et/ou « nouvelle » entité

PID débutante vs Mauvaise réalisation technique



Disparition des
réticulations



Persistance des
réticulations

Absence de données cliniques suffisantes

❖ Interrogatoire:

- Age : sarcoïdose avant 50 ans, FPI après 50 ans
- Cardiopathie
- Pathologie maligne
- Aéro-contaminant minéral (profession)
- Aéro-contaminant organique (domestique, oiseaux)
- Médicament pneumotoxique
- Tabagisme (+ : HCL, DIP, BR-IPD, FPI / - : PHS)
- Signes extrathoraciques



?



Absence de certitude diagnostique

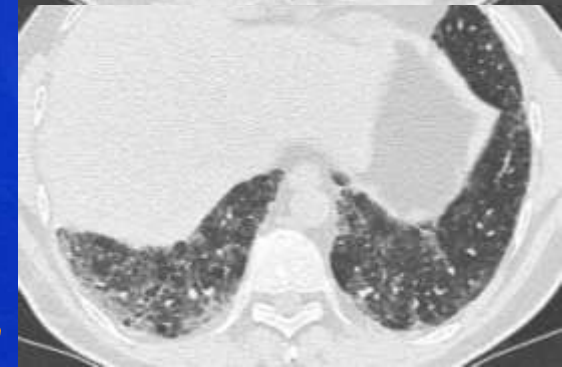
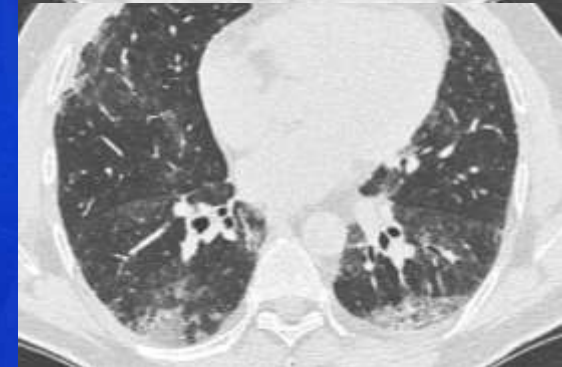
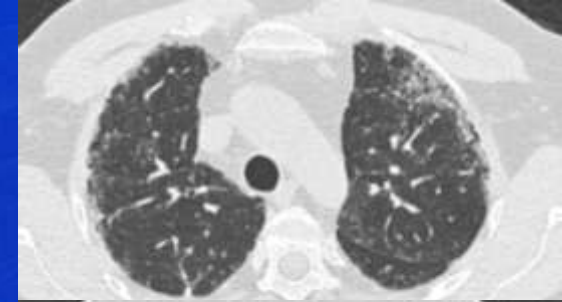
- ❖ Biopsie pulmonaire chirurgicale contre-indiquée
 - Patient fragile: âgé, pas de sanction thérapeutique
 - PID très sévère
- ❖ Biopsie pulmonaire chirurgicale non contributive
 - PII non classable ATS/ERS 2013
 - Coexistence de plusieurs pattern (connectivite, médicaments?)
- ❖ Biopsie pulmonaire chirurgicale non-indiquée
 - Connectivites différenciées ou non
 - Pronostic moins mauvais que f. idiopathique

Données génétiques: PII familiales

- ❖ Prévalence: 5-10%
 - ❖ 55 ans, fumeur, expo. professionnelles ou domestiques+++
 - ❖ Prédominance de FPI, mais plusieurs types possible au sein d'une même famille
 - ❖ Présentation TDM variable
 - PIC certaine ou probable: 22%
 - PINS (certaine ou probable): 12%
 - PHS (certaine ou probable): 6,5%
 - PID indéterminée: 55%
- Lee HY. Chest 2012; 142(6):1577-83*
- ❖ Mutations (peuvent également être observées dans les f. sporadiques)
 - Anomalies des télomérases (TERC ou TERT)+++
- Armanios MY. NEJM 2007; 356(13):1317-26*
- Prot. surfactant (C, A2), polymorphisme du promoteur de MUC5B

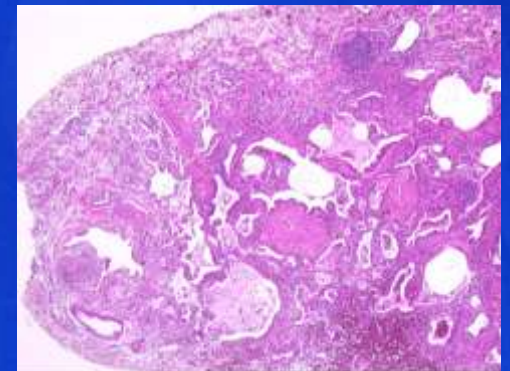
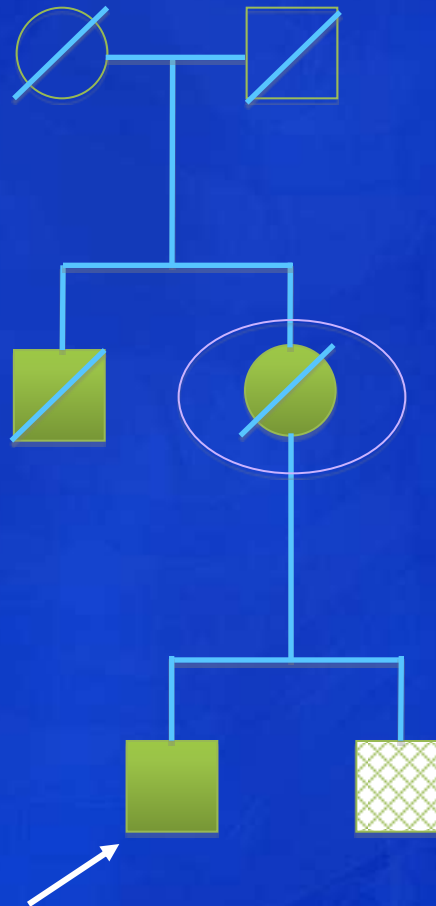
PII familiales: exemple

- ❖ **Homme 53 ans**
- ❖ **Antécédents**
 - Pneumopathie infectieuse (43 ans)
 - Péricardite virale (49 ans)
 - Lichen plan (52 ans)
- ❖ **Traitement au long cours:** aucun
- ❖ **Mode de vie**
 - Tabac 56 PA, actif
 - Médecin généraliste
 - Pas d'exposition aviaire ni aux moisissures domestiques
- ❖ **Histoire de la maladie**
 - Toux et dyspnée d'effort
- ❖ **Examen clinique**
 - Râles crépitants secs basaux, hippocratisme digital
 - Pas de signe clinique en faveur d'une connectivite
- ❖ **ATCD familiaux**
 - Pathologie respiratoire chez sa mère, son oncle maternel et son frère

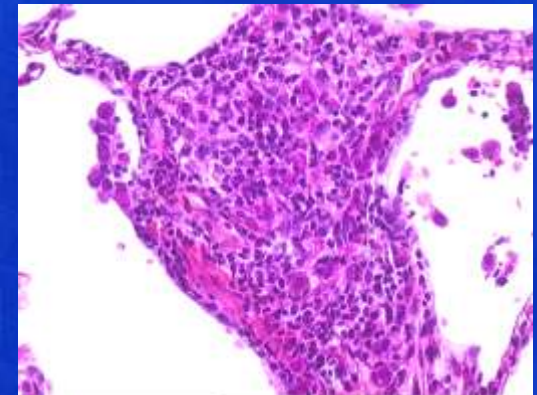


PII familiales: exemple

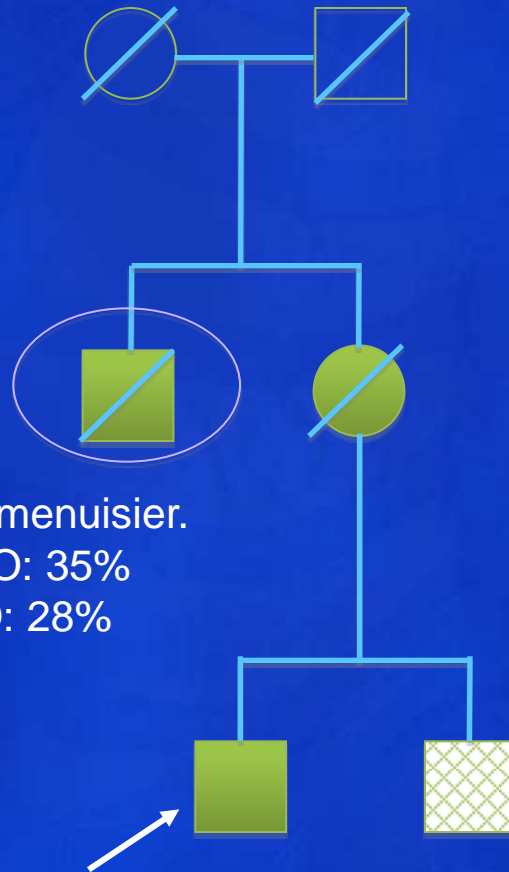
Tabagisme et exposition ?
Dg: 63 ans
DC: 72 ans



Images M. Kambouchner



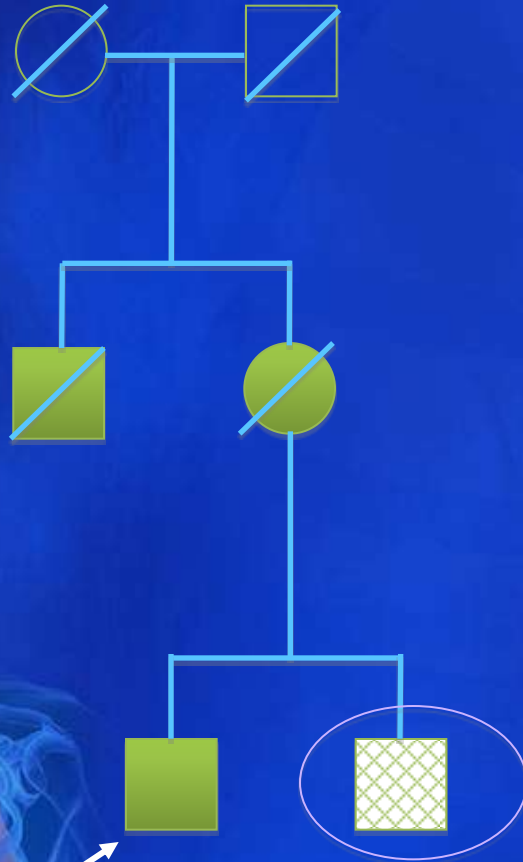
PII familiales: exemple



71 ans. Tabagisme à 45 PA. Ancien menuisier.
07/2010: CVF=3310 ml (74%), DLCO: 35%
11/2011: CVF=2990ml (67%), DLCO: 28%
DC: 05/2012 d'une EA et HTP



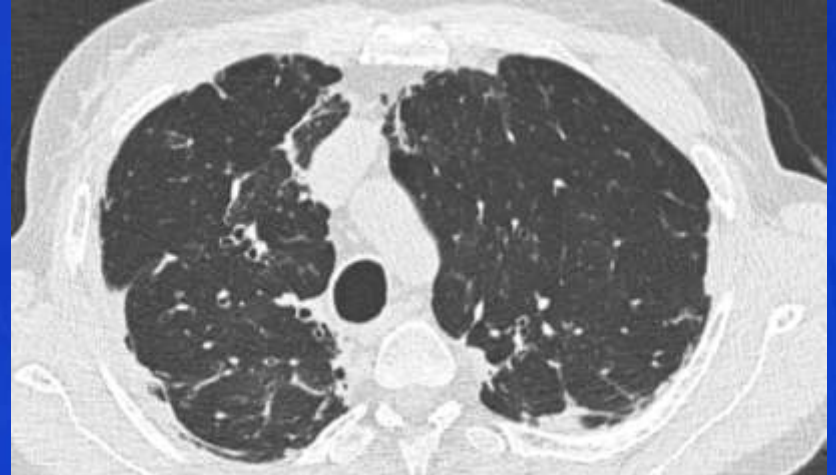
PII familiales: exemple



Pathologie exceptionnelle et/ou « nouvelles » entités

- ❖ Nouveautés de la classification ATS/ERS 2013
 - Elastofibrose
 - Fibrose bronchiolocentrique
- ❖ Pathologies exceptionnelles
 - Amylose, PIL, Nieman Pick
- ❖ Description TDM récente
 - IgG4
 - Erdheim Chester
 - Birt Hogg Dubé
 - PID à ANCA
 - ...

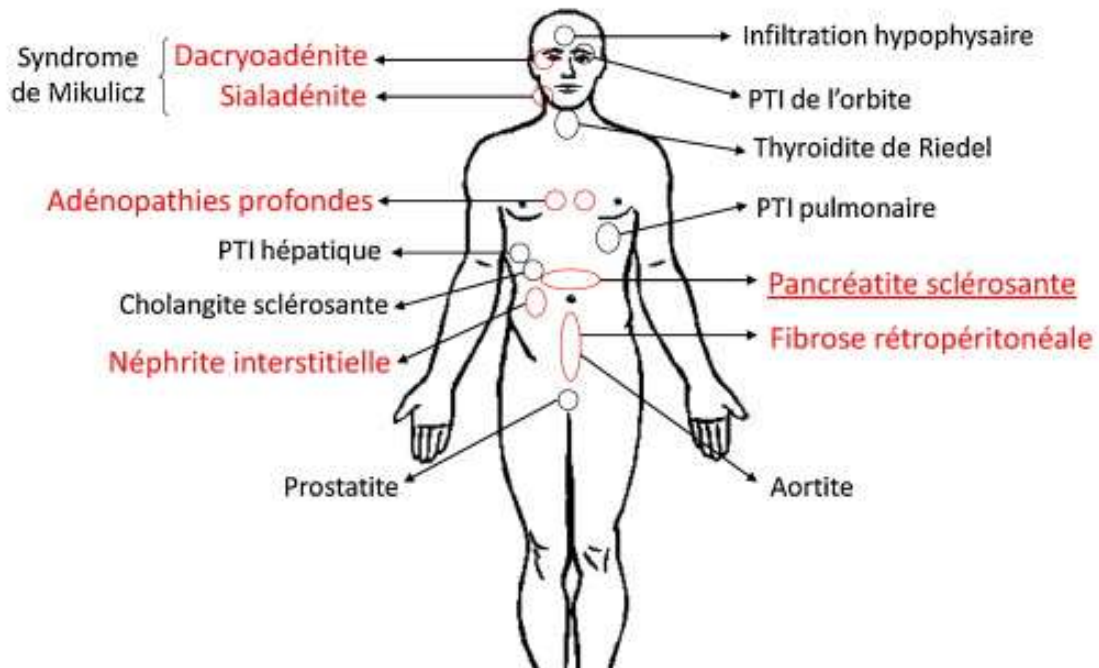
Elastofibrose



Pathologie exceptionnelle et/ou « nouvelles » entités

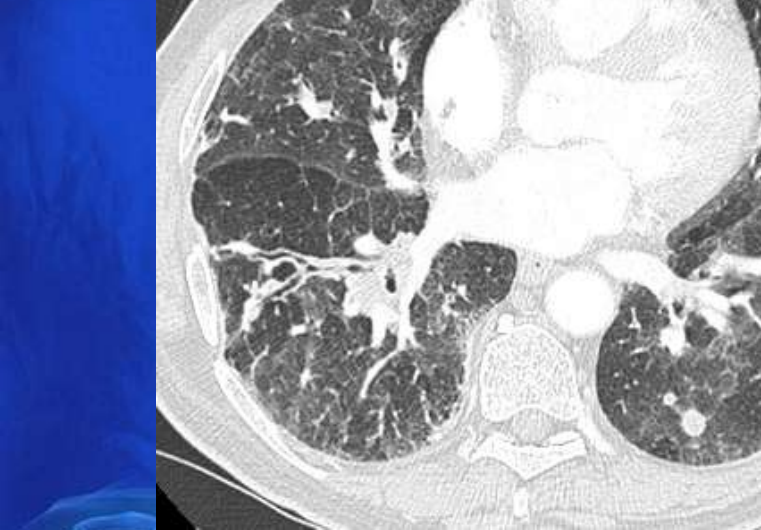
- ❖ Nouveautés de la classification ATS/ERS 2013
 - Elastofibrose
 - Fibrose bronchiolocentrique
- ❖ Pathologies exceptionnelles
 - Amylose, PIL, Nieman Pick
- ❖ Description TDM récente
 - IgG4
 - Erdheim Chester
 - Birt Hogg Dubé
 - PID à ANCA
 - ...

Atteintes d'organes au cours du syndrome d'hyperIgG4



Ebbo M, Rev Med Interne 2012;33(1):23-34

PTI=pseudo-tumeur inflammatoire; les atteintes les plus fréquemment rapportées sont signalées en rouge



- ❖ Nod., masse pseudo tumorale, atteinte interstitielle
- ❖ Trachée, bronche (sténose)
- ❖ Plèvre
- ❖ Médiastin: GG, fibrose

TDM pour l'évaluation de la sévérité et le suivi



TDM pour l'évaluation de la sévérité

- ❖ Evaluation de la sévérité
 - Extension des lésions de fibrose
 - Sévérité des bronchectasies

Edey AJ. Eur radiol 2011;21:1586-93

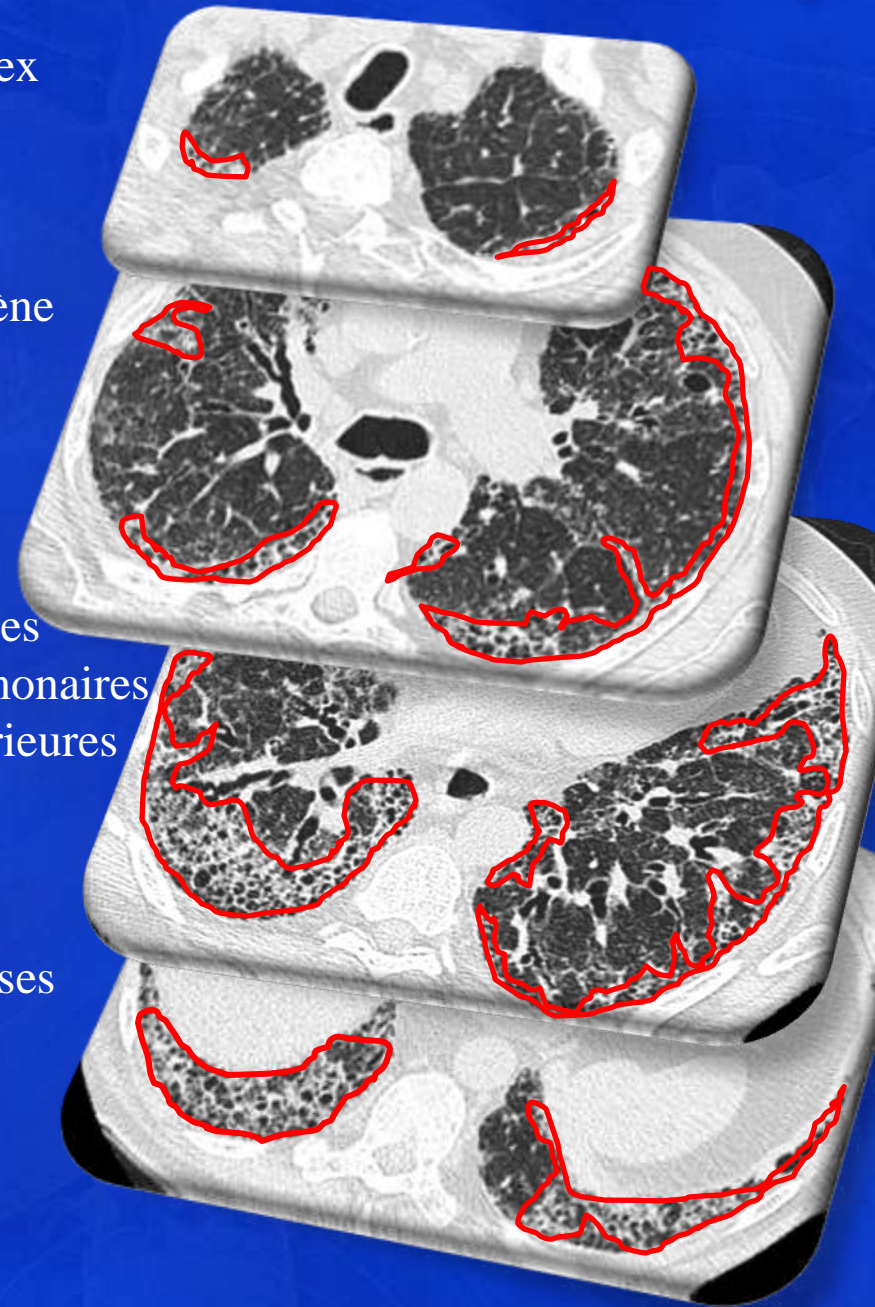
- ❖ Hypertension artérielle
- ❖ Hernie hiatale

Apex

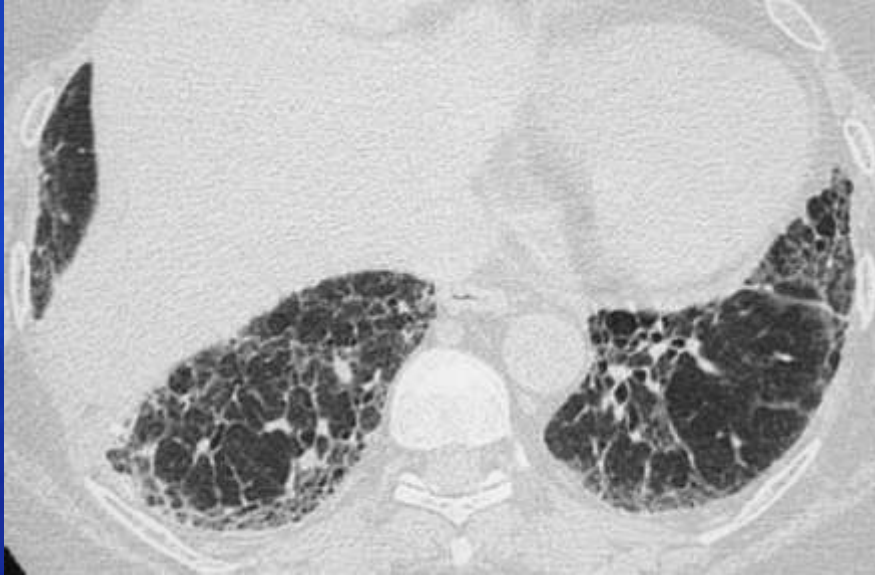
Carène

Veines pulmonaires inférieures

Bases



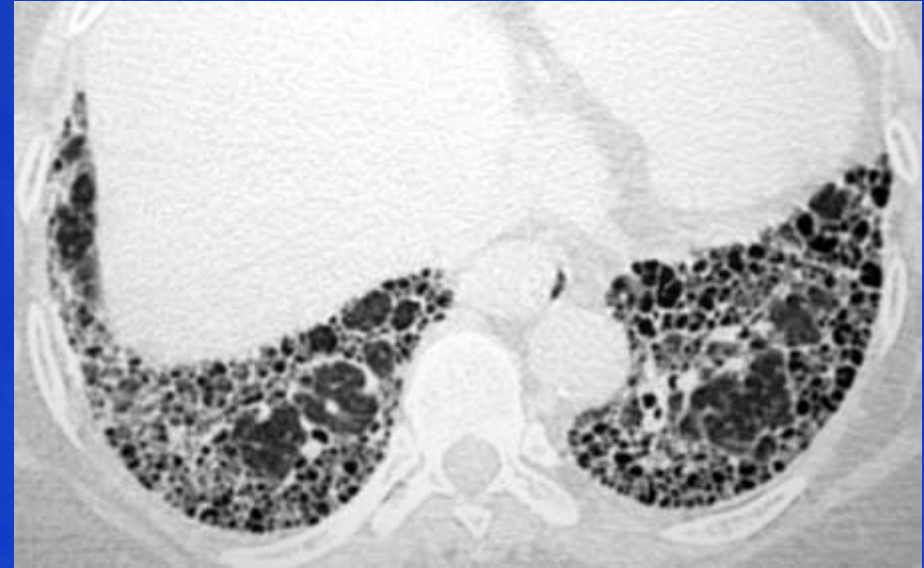
Suivi: diagnostic de PIC certaine



T=0

Verre dépoli et réticulations, RM?

FPI atypique ?
PINS ?

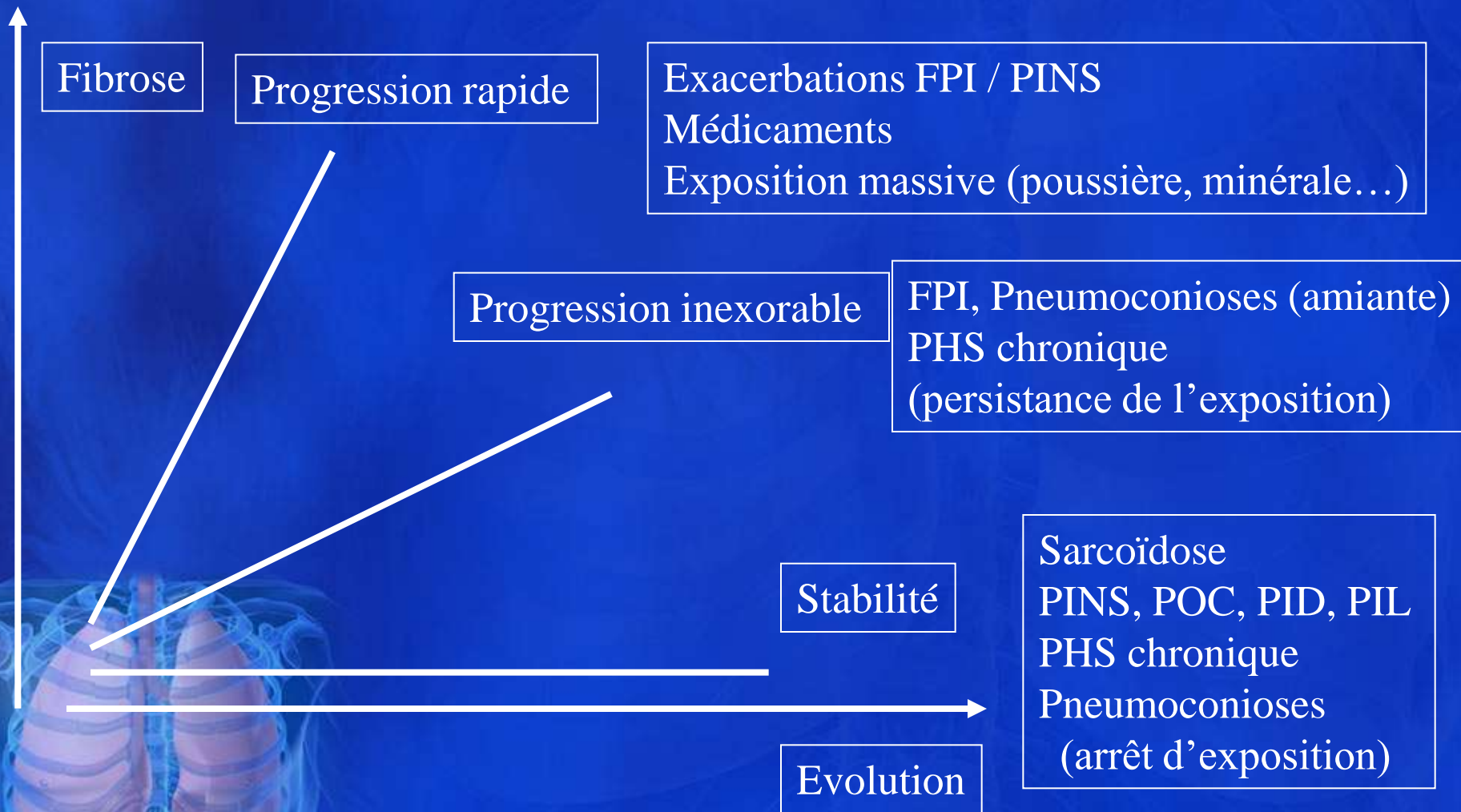


T=72 mois

Rayon de miel certain

FPI typique

Classification pronostique (Wells 2008)



Présentation clinique	Objectif thérapeutique	Stratégie de suivi
Maladie réversible, atteinte limitée (ex: RB-ILD)	Ecarter une cause potentielle	Evaluation à court terme (3-6 mois) pour mesurer le potentiel évolutif de la maladie
Maladie réversible mais avec risque de progression (DIP, certaines PINS, POC)	Obtenir une réponse initiale puis rationaliser le traitement de relai	Evaluation initiale pour mesure du gain fonctionnel et TDM puis suivi évolutif pour s'assurer du maintien de la réponse
Maladie stable avec atteinte résiduelle (certaines PINS fibreuses)	Maintien de la fonction	Suivi évolutif à long terme pour vérifier la stabilité de la maladie
Maladie progressive irréversible avec potentiel de stabilisation (certaines PINS fibreuses)	Prévenir la progression de la maladie	Suivi évolutif à long terme pour vérifier la stabilité de la maladie
Maladie progressive irréversible malgré traitement (FPI, certaines PINS fibreuses)	Ralentir la progression de la maladie	Suivi évolutif à long terme pour vérifier la stabilité de la maladie et décider de l'indication d'une transplantation ou de mesures palliatives

Conclusion 1: Peut-on classer en TDM toutes les PID chroniques?

PID de cause connue (30%)	PID idiopathiques (70%)
Pneumoconioses <ul style="list-style-type: none"> • Silicose • Asbestose.... 	Sarcoïdose (25%)
Pneumopathies d'hypersensibilité (10%) <ul style="list-style-type: none"> • Eleveur d'oiseaux • Poumon de fermier.... 	Pneumopathies particulières <ul style="list-style-type: none"> • Histiocytose à cellules de langerhans • Lymphangioléiomyomatose • Protéïnose alvéolaire • Pneumopathies chronique à éosinophiles
Proliférations tumorales diffuses <ul style="list-style-type: none"> • Lymphangite carcinomateuse, • Miliaire carcinomateuse, • Cancer bronchioloalvéolaire, • Syndromes lymphoprolifératifs 	Pneumopathies interstitielles idiopathiques <ul style="list-style-type: none"> • FPI (25%) • PINS, • COP, • DIP/BR-IPD, • PIL
Pneumopathies médicamenteuses <ul style="list-style-type: none"> • Amiodarone • Methotrexate.... 	
Pneumopathie des maladies de surcharge <ul style="list-style-type: none"> • Nieman-Pick • Chester-Erdheim 	
PID au cours des affections héréditaires <ul style="list-style-type: none"> • Maladie de Recklinghausen 	
Infections chroniques <ul style="list-style-type: none"> • Tuberculose..... 	
Insuffisance cardiaque gauche	
PID des connectivites et vascularites (10%)	



Conclusion 2: Peut-on classer en TDM toutes les PID chroniques?

- ❖ Pas toujours, même (surtout?) dans un centre expert...
- ❖ Place de la TDM pour l'évaluation de la sévérité
 - Classification « pragmatique »
- ❖ Suivi permet de reclasser patients en PIC certaine si RM+

