

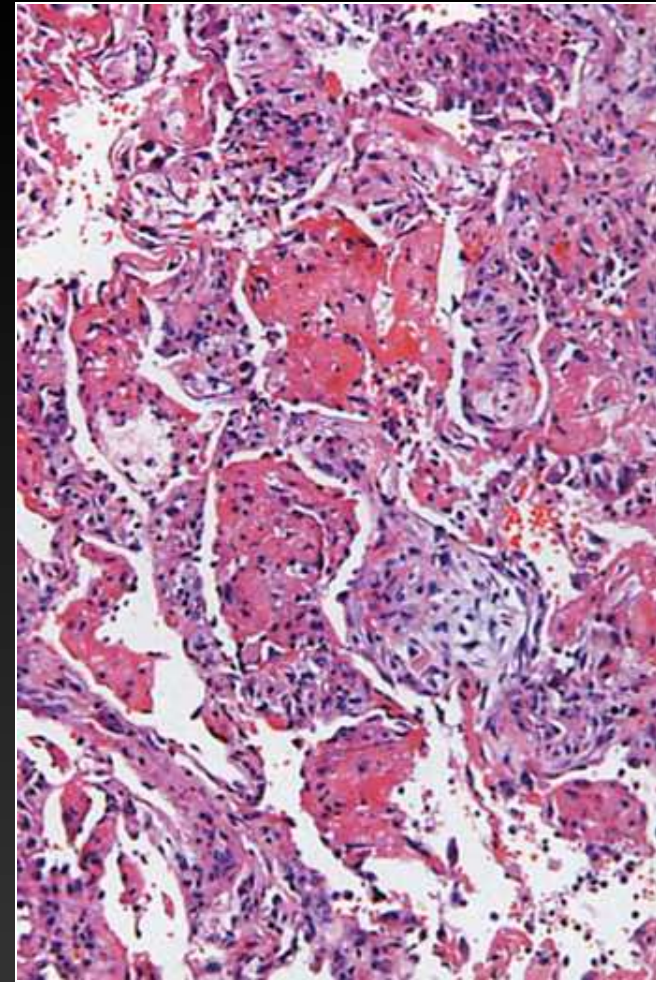
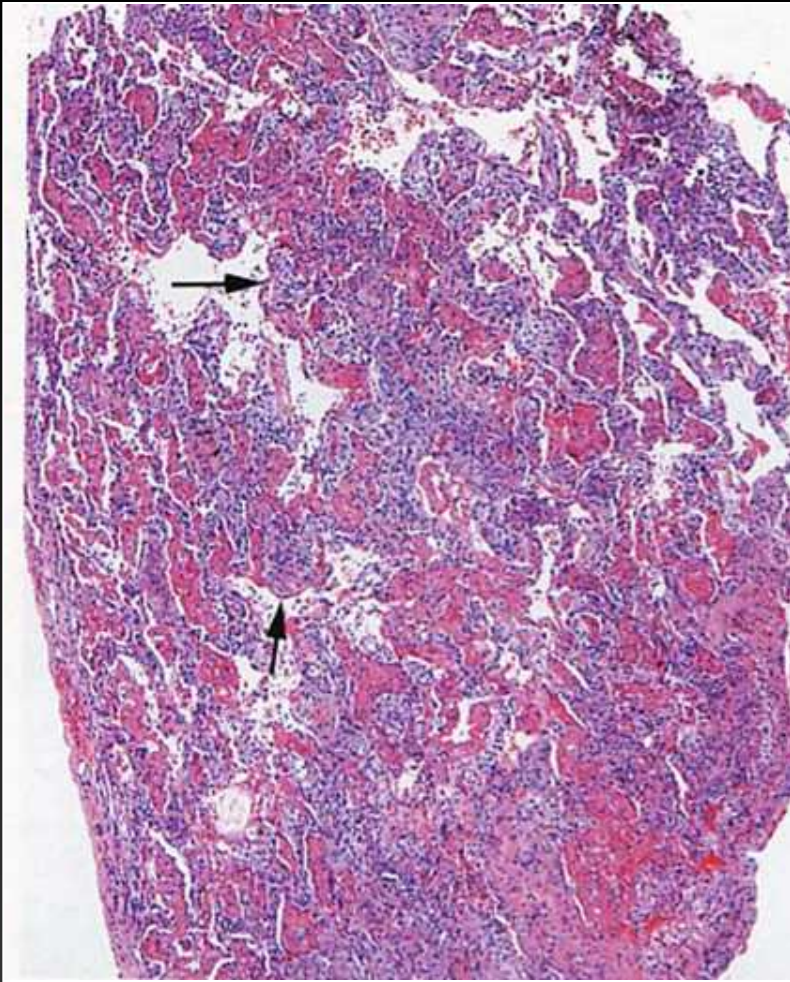
## 6. Pneumopathie interstitielle aiguë (AIP)

Entité caractérisée histologiquement par la présence de dommages alvéolaires diffus et cliniquement par une insuffisance respiratoire à développement rapide (qq jours à qq semaines) sans étiologie claire.

« **Maladie de Hamman-Rich** »

Sur le plan histologique, il existe un **épaississement des parois alvéolaires** par l'œdème et l'infiltration inflammatoire; un remplissage des alvéoles par l'**exsudat protéinacé** et des **membranes hyalines** sur la surface des conduits alvéolaires

Avec l'évolution se développe un tissu fibroblastique qui se transforme en collagène mature. Ces lésions sont identiques à celles observées dans le SDRA (l'AIP est souvent appelée **SDRA idiopathique**).

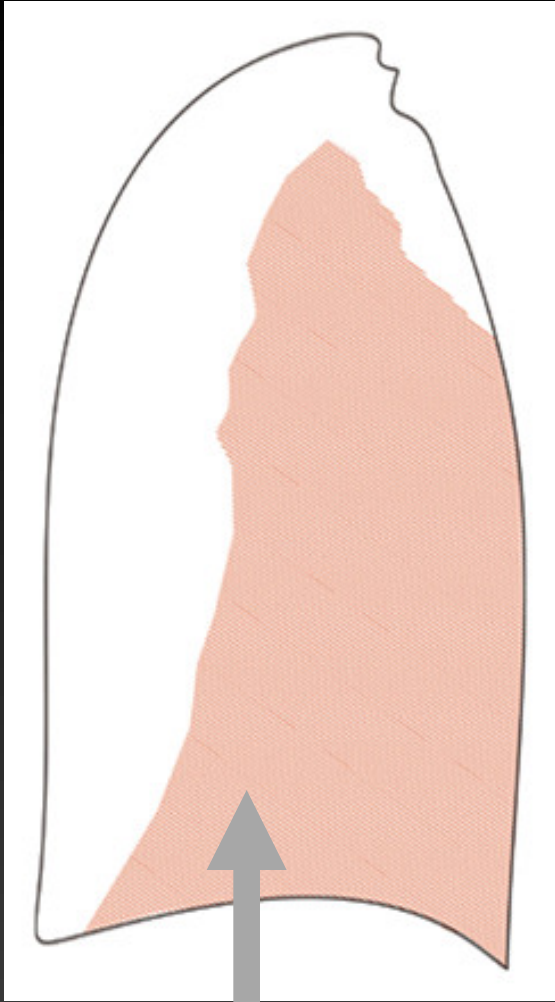


Comblement alvéolaire extensif par un exsudat protéinacé ; membranes hyalines dans les conduits alvéolaires ( flèches)  
épaississement modéré de l' interstitium alvéolaire par le tissu fibroblastique et l' infiltrat lymphocytaire

## 6. Pneumopathie interstitielle aiguë (AIP)

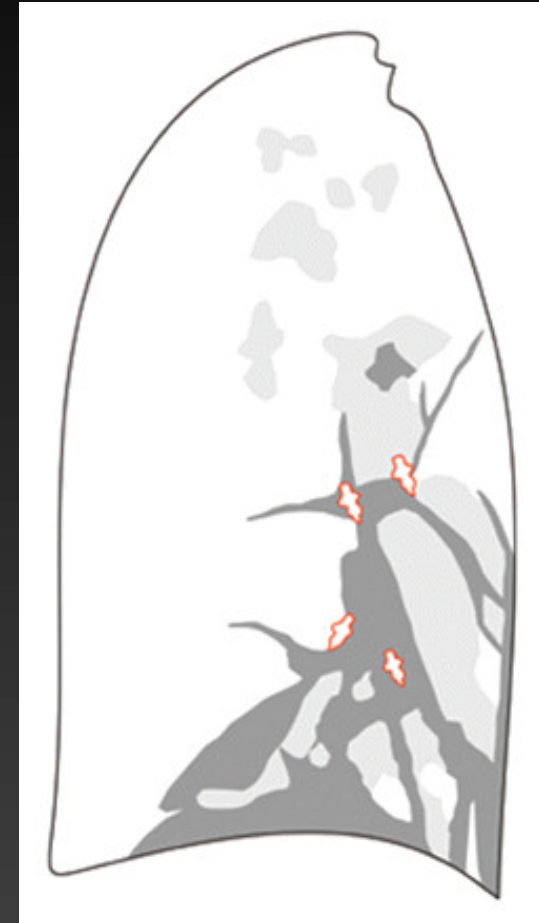
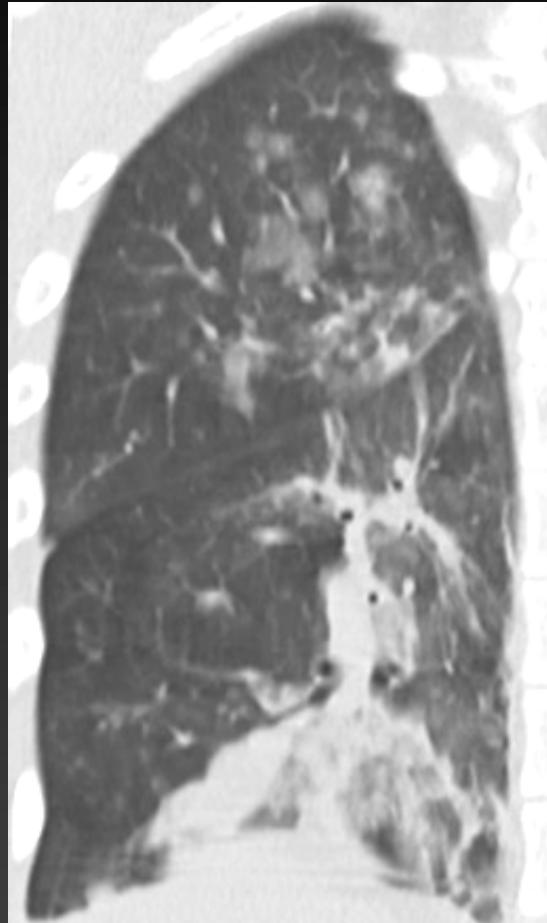
- Radiologiquement il existe une **consolidation bilatérale** des espaces aériens. En CT-HR on observe des **plages extensives bilatérales de consolidation et de verre dépoli**.
- Les autres éléments habituels sont les distorsions architecturales, les bronchiectasies de traction, l'épaississement des bourgeons broncho-vasculaires et des septas inter-lobulaires.
- Les zones de verre dépoli et les bronchiectasies de traction s'accroissent avec le développement de la fibrose. Les aspects en rayon de miel sont rares et tardifs

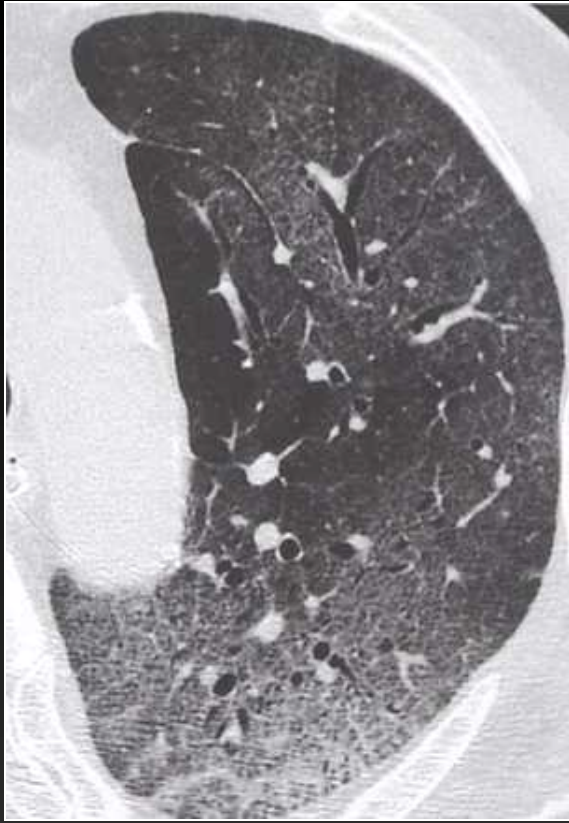
AIP



Prédominance basale

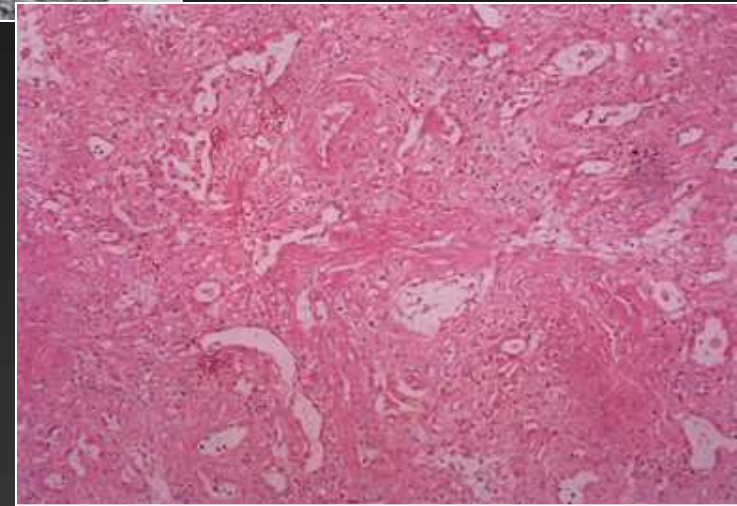
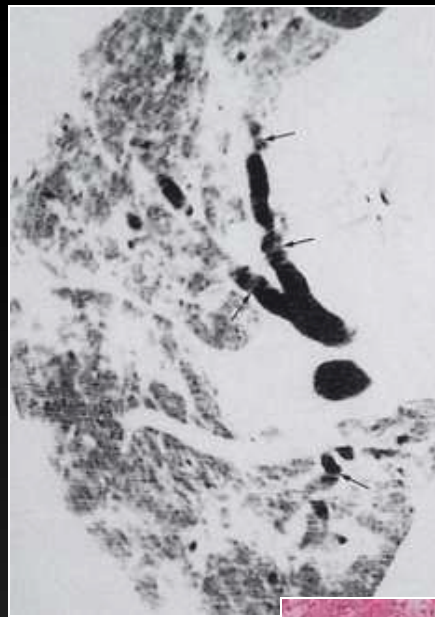
Consolidation  
Verre dépoli  
DDB





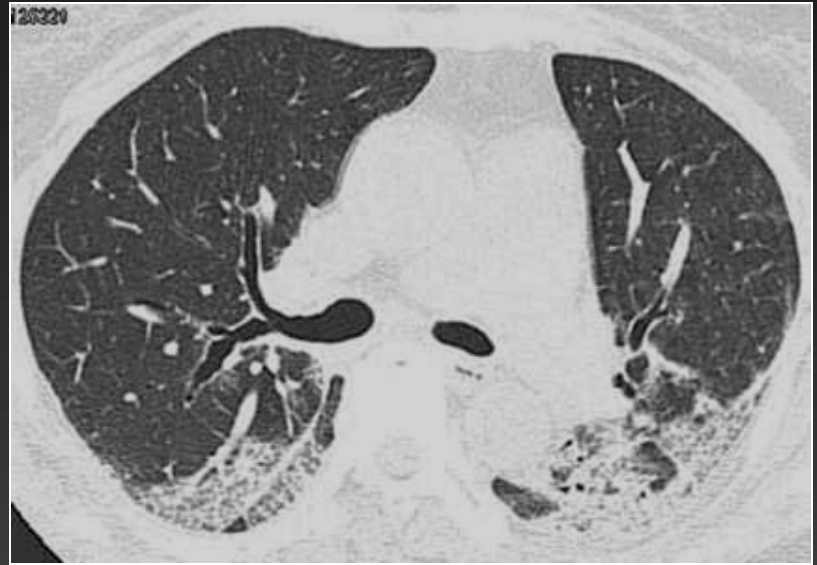
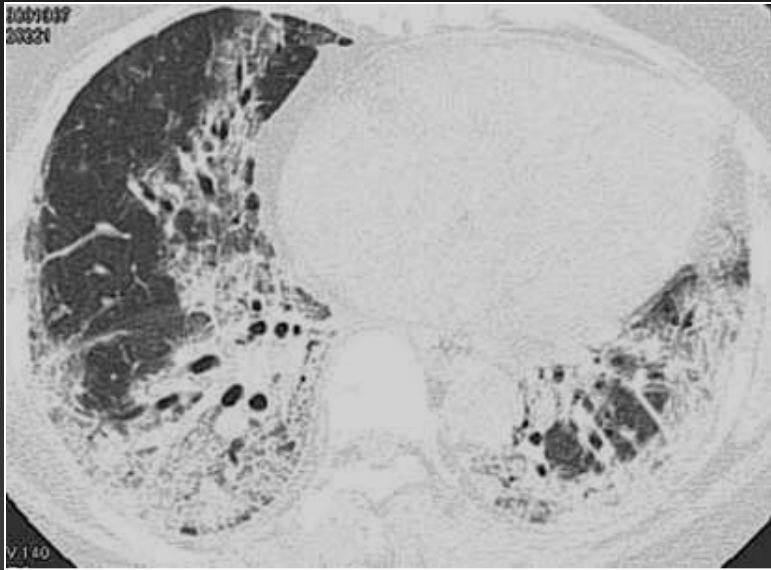
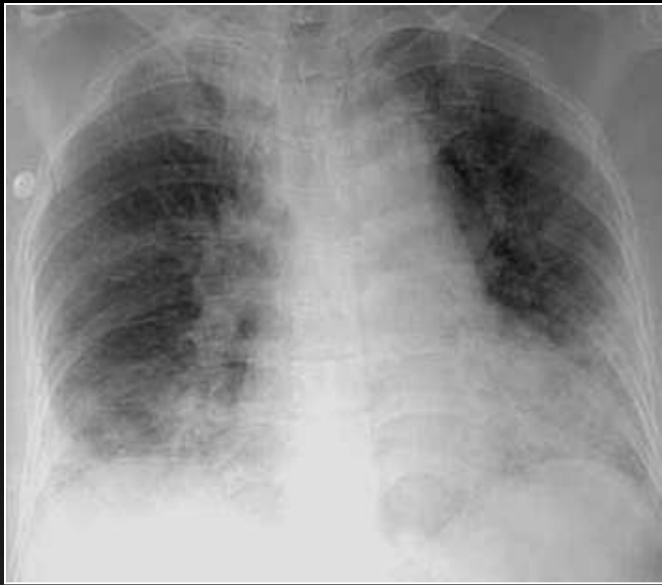
opacités réticulaires et plages étendues de verre dépoli à l'autopsie : phase exsudative de dommages alvéolaires diffus

AIP

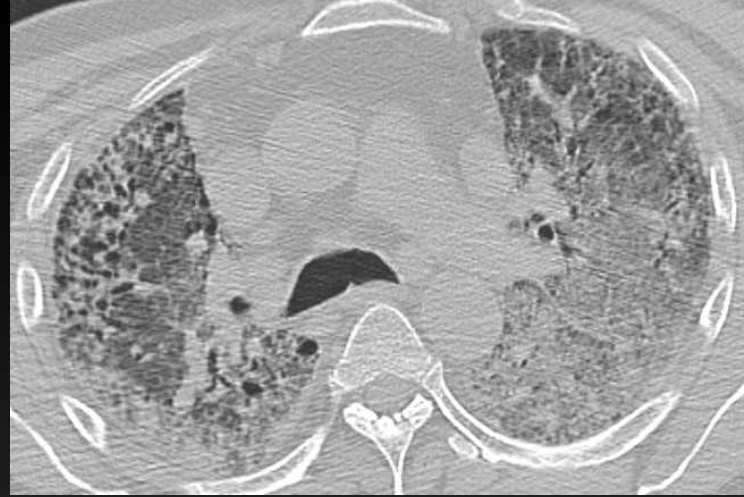


fibrose marquée des espaces alvéolaires et de l'interstitium

AIP



AIP



Patient de 57 ans, SRA idiopathique

## 7. Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP)

Infiltration interstitielle diffuse lymphocytaire.

Plutôt chez la femme. Toux et Dyspnée

Souvent associées à des **collagénoses** (Sjögren++) ou associée au SIDA

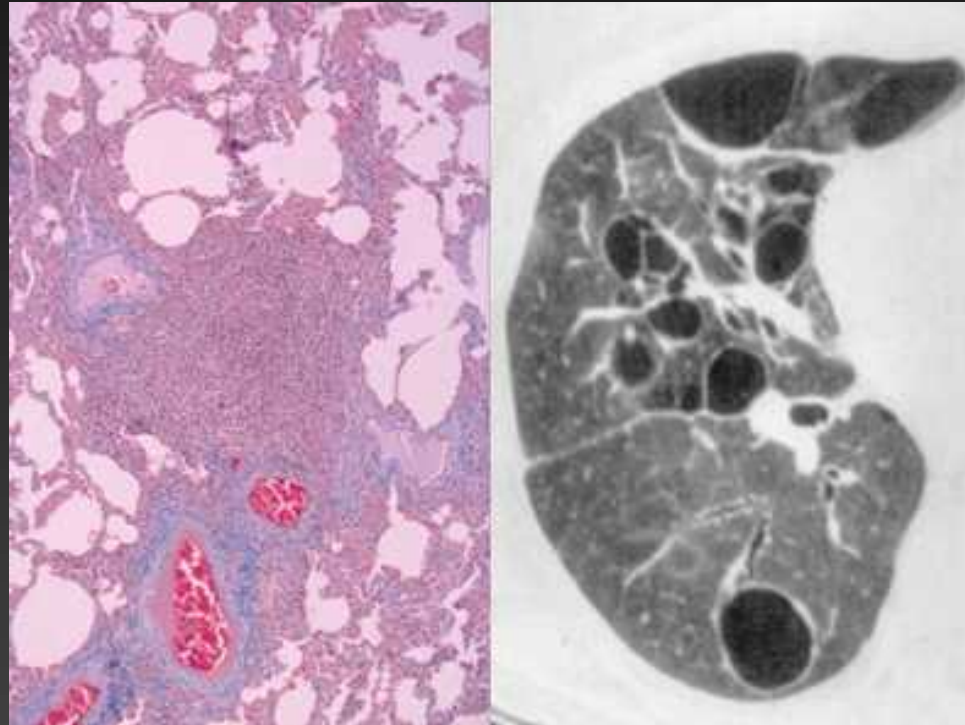
Histologiquement, infiltration diffuse **lympho-plasmocytaire** des **septa alvéolaires**. Les analyses immunohistochimiques permettent de distinguer LIP et lymphome de bas grade.

Kystes et verre dépoli chez une patiente  
suivi pour un syndrome de Gougerot



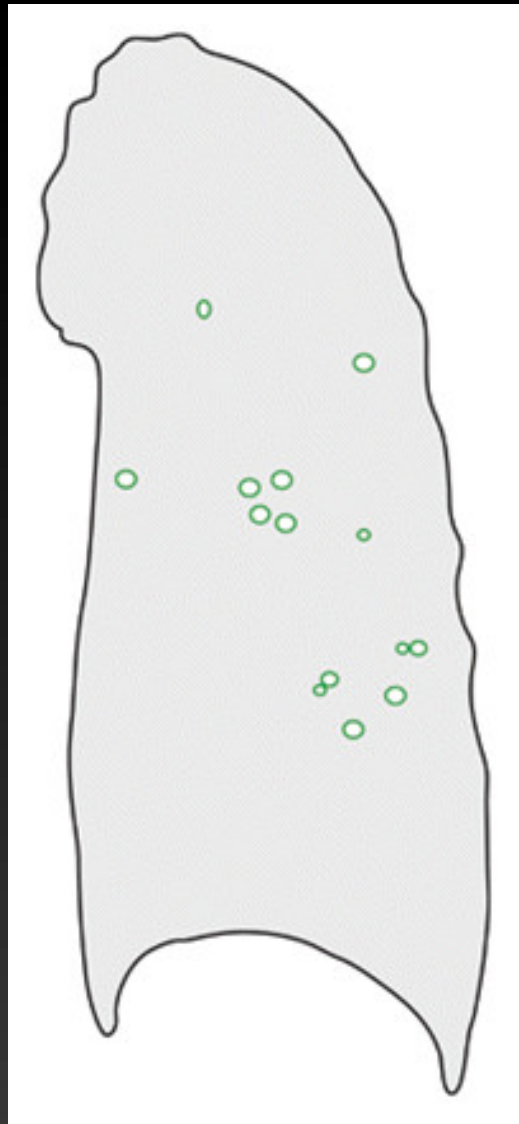
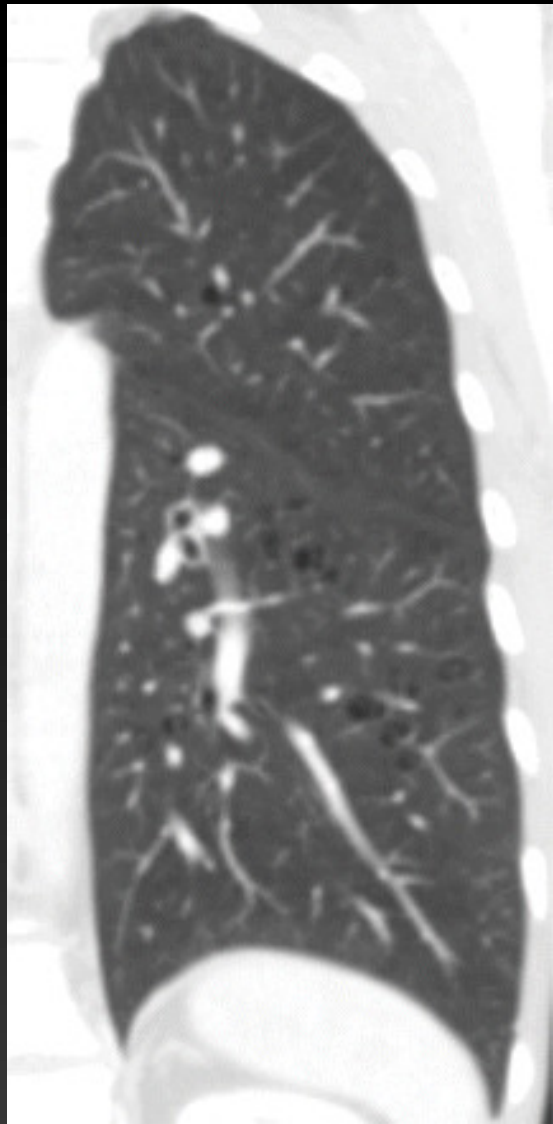
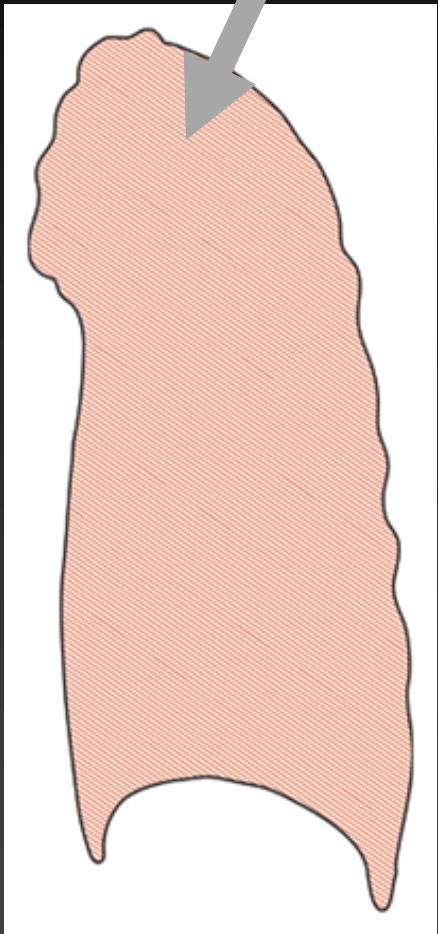
## 7. Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP)

Radiologiquement, les signes de PIL sont le **verre dépoli** et les **kystes** péri-vasculaires ou moins fréquemment du rayon de miel péri-vasculaire. Dans 50% des cas il y a des **réticulations intralobulaires**.

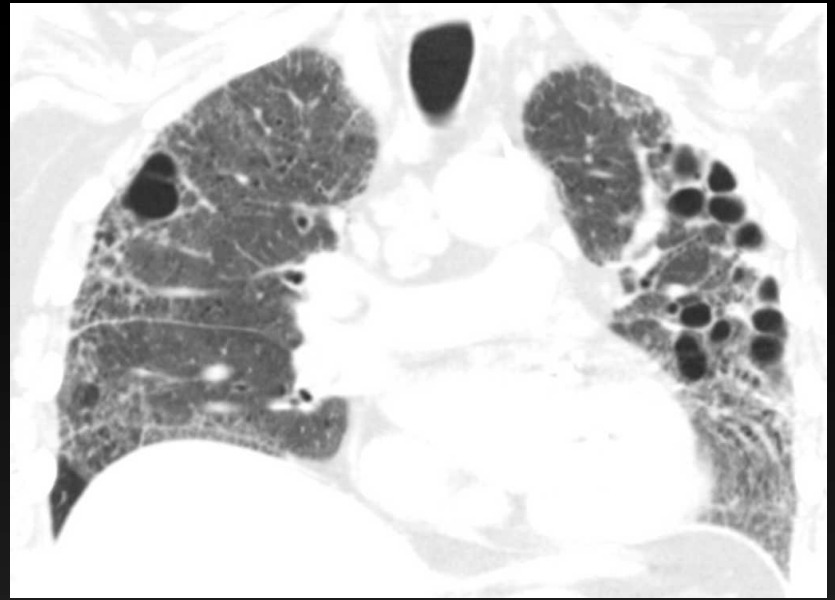


LIP

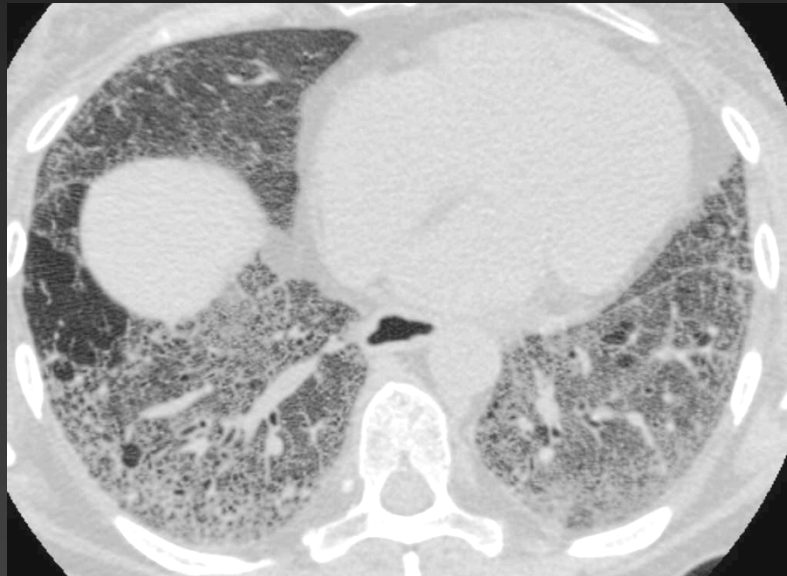
Atteinte diffuse



Verre dépoli  
Kystes périvasculaires



Patient de 62 ans, Gougerot Sjogren  
P interstitielle (LIP?)



# Orientation diagnostique en fonction des principaux signes radiographiques

## **Rayon de miel**

Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)  
Connectivite  
Asbestose

## **Adénomégalies**

Sarcoïdose  
Silicose  
Lymphangite carcinomateuse  
Lymphome

## **Micronodules**

Sarcoïdose  
Silicose  
Pneumopathie d'hypersensibilité (PHS)

Miliaire carcinomateuse

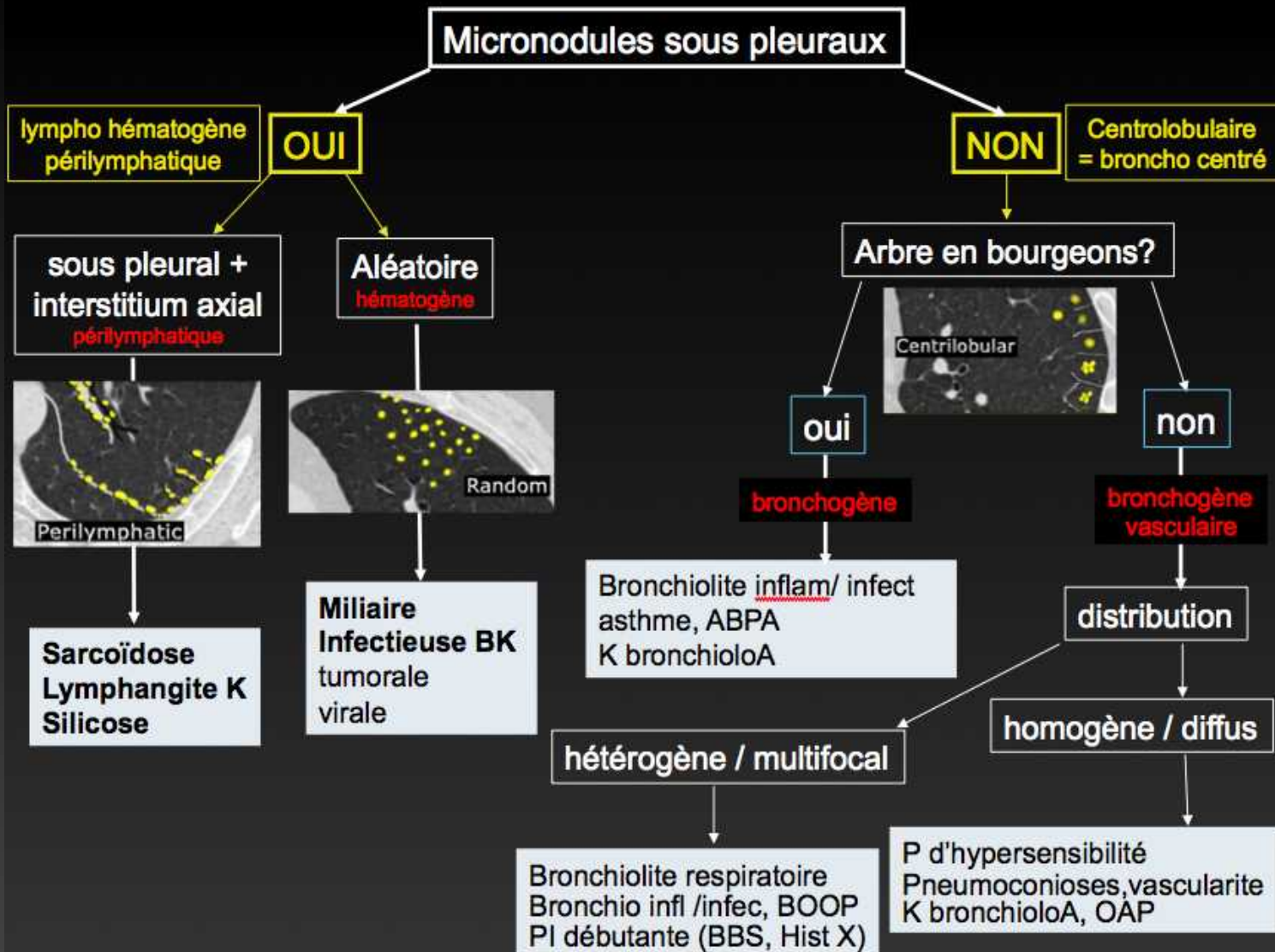
## **Kystes**

Granulomatose à cellules de Langerhans (GCL)  
  
Lymphangioléiomyomatose (LAM)  
Pneumopathie interstitielle lymphoïde (PIL)

## **Verre dépoli**

Pneumopathie d'hypersensibilité (PHS)  
Médicaments  
Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)  
Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)

# 1. Orientation face à un syndrome micronodulaire et réticulo-nodulaire



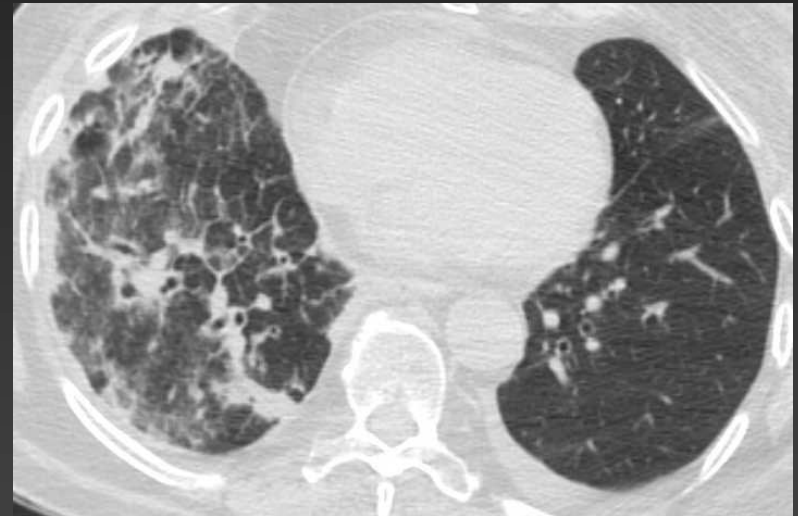
# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Lymphangite carcinomateuse

### Définition

- **Définition histologique:** présence de cellules tumorales dans les vaisseaux lymphatiques
- 10% des métastases pulmonaires ( ADK mammaire +++ , gastrique, bronchique, colique ou prostatique)
- Peut parfois révéler la maladie
- Dyspnée, toux, hypoxie

Évolution métastatique après néoplasie mammaire



# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Lymphangite carcinomateuse

3 types de disséminations métastatiques lymphatiques :

- Hématogène : la plus fréquente, par les capillaires pulmonaires
- Rétrograde : secondaire à un obstacle hilaire ou médiastinal
- Directe

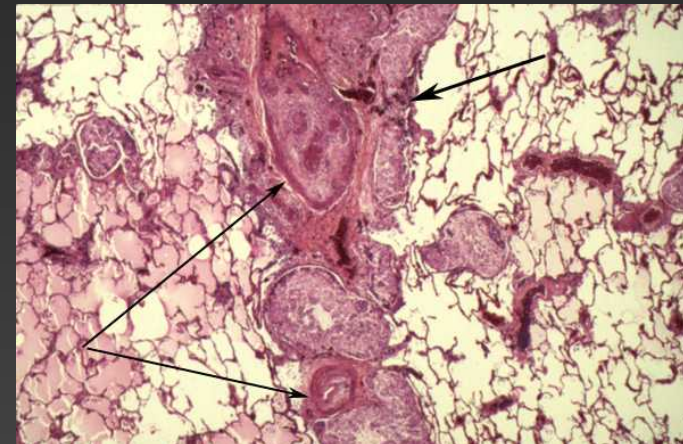
Présence **d'embols métastatiques** dans les vaisseaux lymphatiques sous pleuraux, dans les vaisseaux lymphatiques des septa interlobulaires, et dans l'interstitium péribronchovasculaire.

→ stase lymphatique et oedème interstitiel du à l'**obstruction des vaisseaux lymphatiques**

Secondairement : lésions de fibrose interstitielle  
L'architecture lobulaire est toujours conservée

→ A centrolobulaire thrombosée

→ cellules tumorales



# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Lymphangite carcinomateuse

### Radiographie standard

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

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

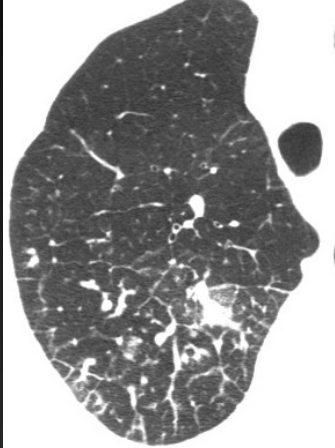
## Lymphangite carcinomateuse

### TDM

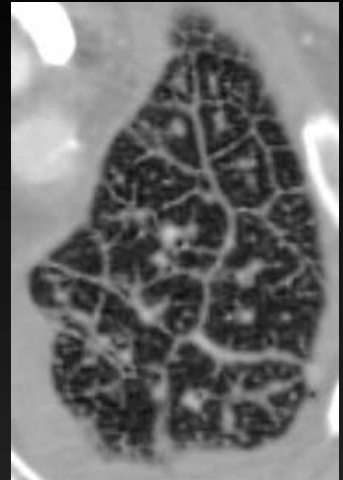
- peut être normal
- 4 critères spécifiques
  - épaississement des septa interlobulaires et de l'interstitium sous pleural (scissures+++) ( aspect finement perlé ou nodulaire)
  - épaississement péribronchovasculaire de topographie périhilaire, irrégulier présentant des nodulations
  - épaississement 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
- adénopathies médiastino-hilaires, épanchement pleural
- localisé dans plus de 50% des cas

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Lymphangite carcinomateuse



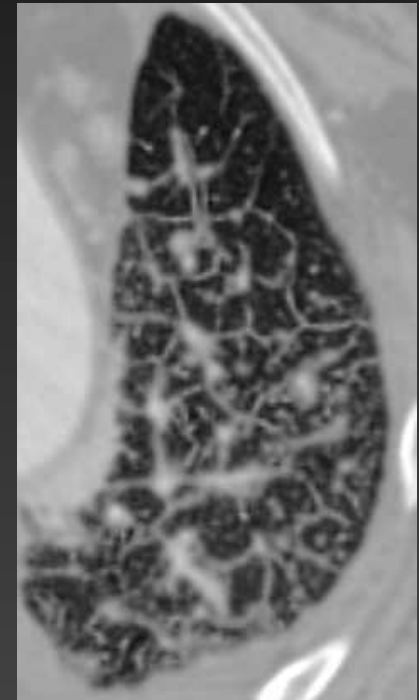
Epaississement des septa interlobulaires  
et images polyhédriques  
Lymphangite carcinomateuse débutante



Epaississement des septa, nodules:  
Lymphangite sur carcinome  
bronchique



Images polygonales,  
épaississement de l'interstitium  
intra-lobulaire avec aspect épaissi,  
irrégulier de l'artère centrolobulaire



# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Lymphangite carcinomateuse



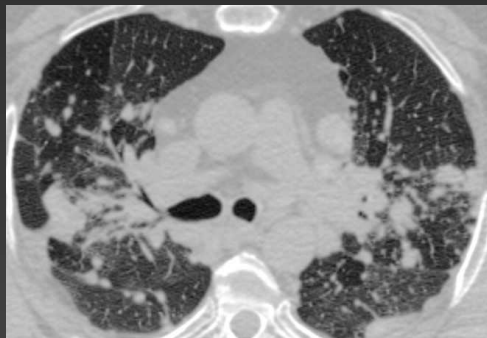
- Affirmé avec certitude : dyspnée + antécédents de cancer connu + 4 critères tomodensitométriques
- Si cancer méconnu : biopsies pulmonaires +++
- Diagnostic différentiel : œdème interstitiel cardiogénique localisé ou asymétrique (comblement alvéolaire sous forme d'opacités en verre dépoli, épaissement des septa (parfois nodulaire) et de l'interstitium péribronchovasculaire, augmentation du calibre des artères et des veines pulmonaires)
  - ➔ Antécédents cardiaques, amélioration sous traitement

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Sarcoïdose

« the great mimic »

- Granulomatose systémique et diffuse d'étiologie et de pathogénie inconnue
- Maladie de l'adulte jeune, le + svt non fumeur, population noire +++
- > 90% des cas : atteinte pulmonaire ou des ganglions médiastinaux
- 50% des cas : latente, découverte fortuite sur RT
- Manifestations pulmonaires : dyspnée, toux sèche
- Manifestations systémiques : cutanées, oculaires, articulaires

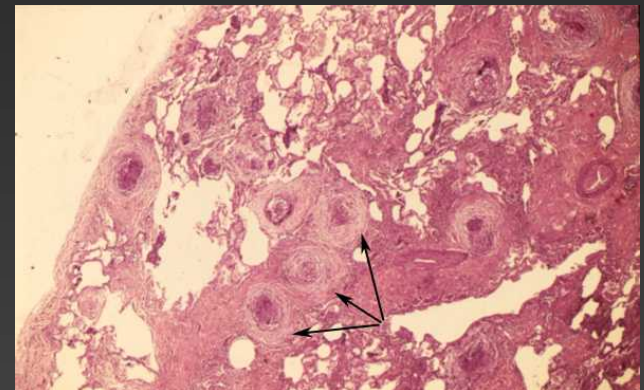


# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Sarcoïdose

- Anatomopathologie
  - Lésion élémentaire = **granulome tuberculoïde ou sarcoïde**, constitué de cellules épithélioïdes et de cellules géantes multinucléées, **sans nécrose caséuse** et entourées d'un halo lymphocytaire
  - Les granulomes sont observés le long des axes bronchovasculaires et le long des vaisseaux lymphatiques (interstitium interlobulaire et interstitium sous pleural)

multiples granulomes (flèches)  
le long des septa et des  
axes bronchovasculaires



# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Sarcoïdose

- Classification:
  - **Type I** : Adénopathies isolées, pas d'atteinte parenchymateuse
  - **Type II** : Adénopathies + signes d'atteinte pulmonaire sans signe de fibrose
  - **Type III** : Atteinte parenchymateuse sans signe de fibrose ni adénopathies
  - **Type IV** : Signes de fibrose pulmonaire
- intérêt pronostique ++

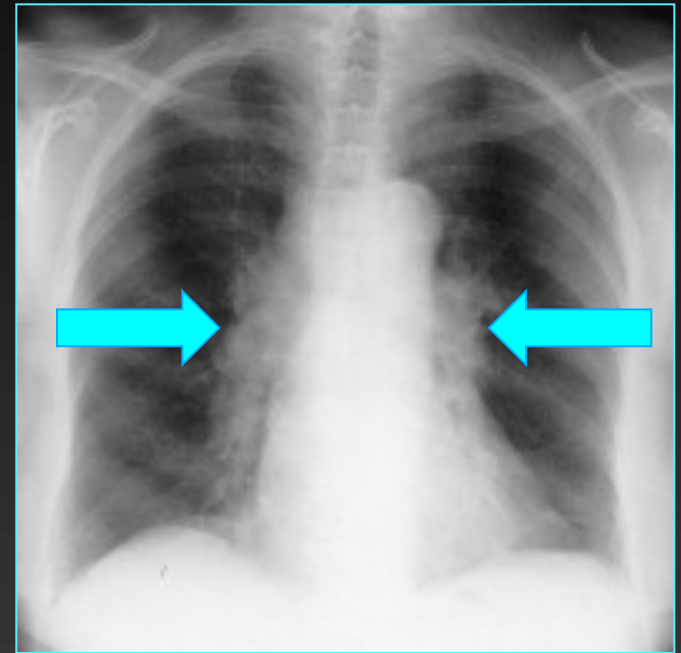
!!! Types !!!! ~~grades~~

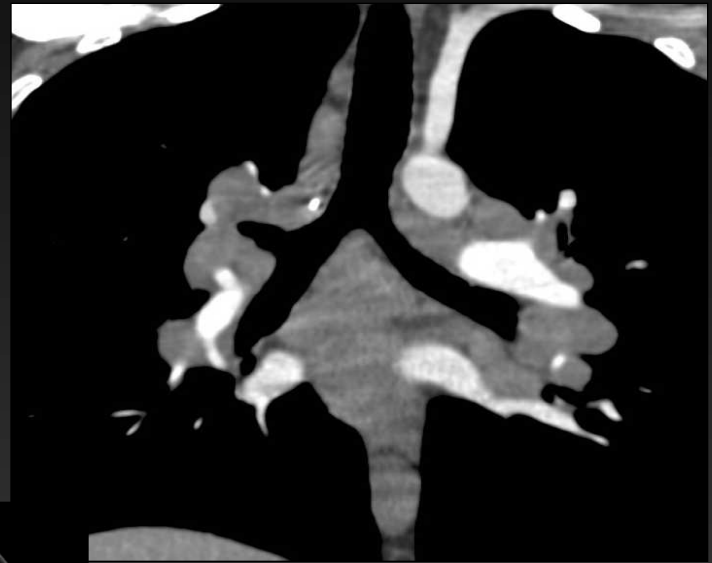
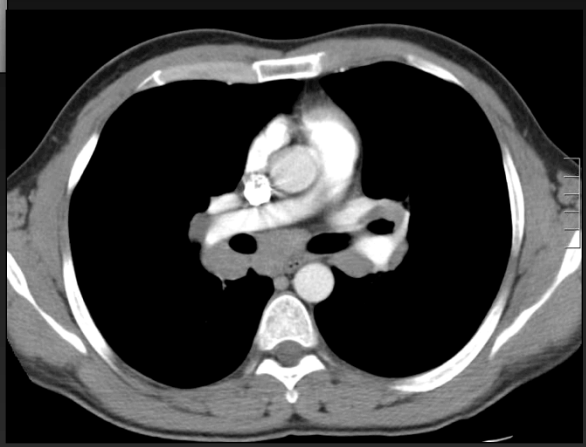
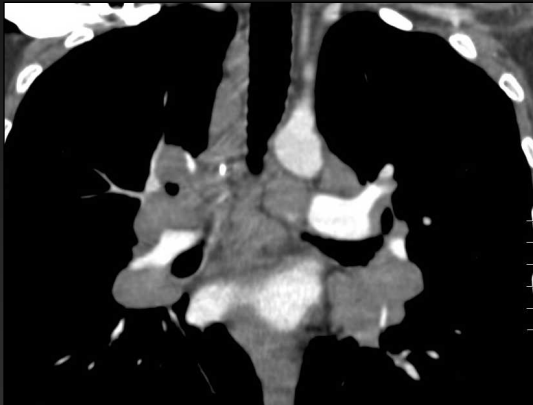
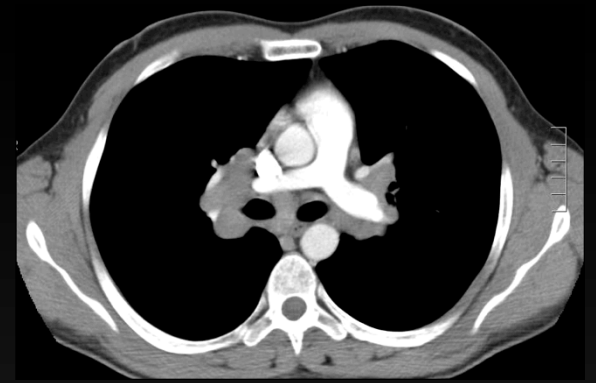
# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Sarcoïdose

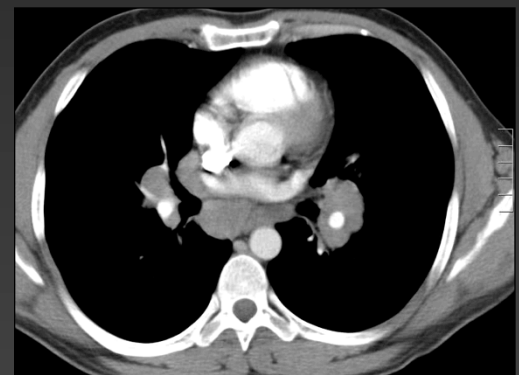
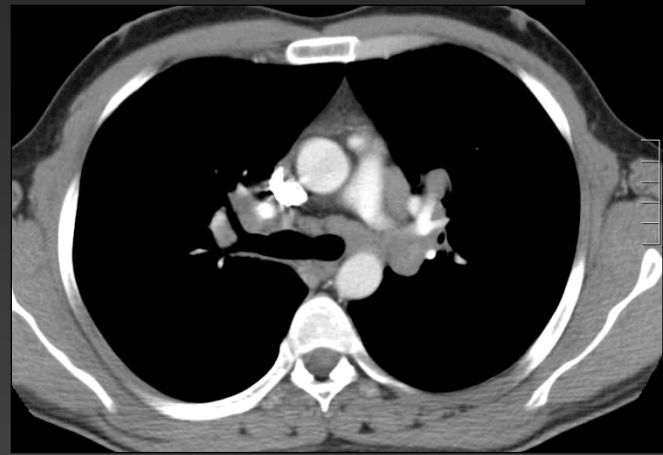
### • Adénopathies

- signe le plus fréquent : 75% des cas
- Bilatérales et symétriques, de taille variable souvent volumineuses, mais non compressives
- Hilaires unilatérales (1 à 3%) en tout début de maladie
- Apparaissent habituellement au début de la maladie, disparaissent au cours des deux premières années
- Calcifications rares : rechercher une tuberculose, une mycose associée. D'autant plus fréquentes que la maladie est ancienne.





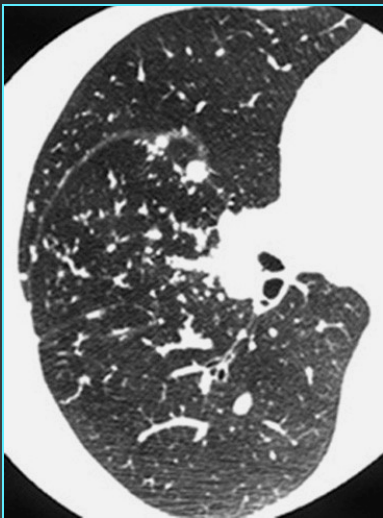
Stade I



# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Sarcoïdose

- Lésions parenchymateuses : 60 à 70% des cas
- 25 à 30% des cas : non spécifique, atypique. 5% des cas : RT normale
- + caractéristique : petits nodules **péri lymphatiques**, **périvascularaire**, le long des **scissures**, dans les régions **sous pleurales**, dans les septa interlobulaires et dans les régions centrolobulaires
- Parfois regroupés en amas, ou dans l'ensemble du parenchyme pulmonaire
- Associées à un épaississement périvascularaire, à des lignes septales et à une irrégularité des interfaces (microgranulomes)



micronodules sous pleuraux, périvascularaires et périscissuraux

nodules épaississant la paroi bronchique



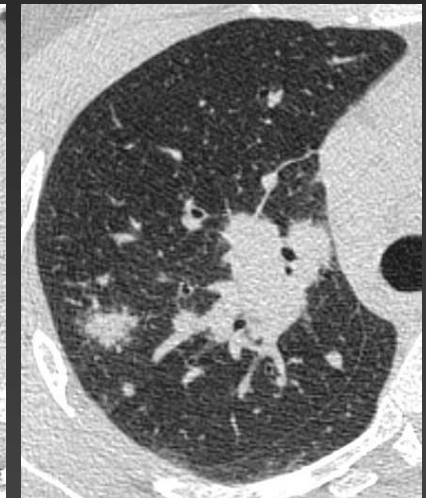
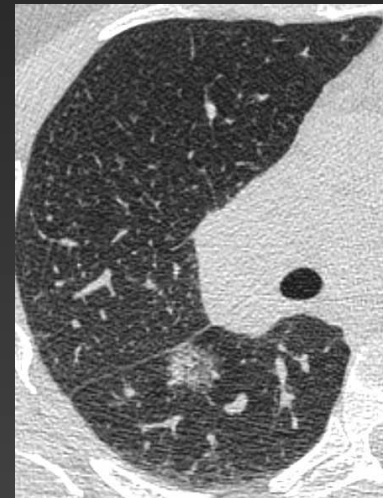
# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Sarcoïdose

- La confluence des nodules peut former des zones de condensation
- Nodules > 1 cm (1 à 4 cm) : 15 à 25% des cas
- Excavation rare (3% des cas)
- Moins fréquemment : verre dépoli (infiltration interstitielle importante par des granulomes, ≠ alvéolite)
- Evolution fibrosante (réticulaire)



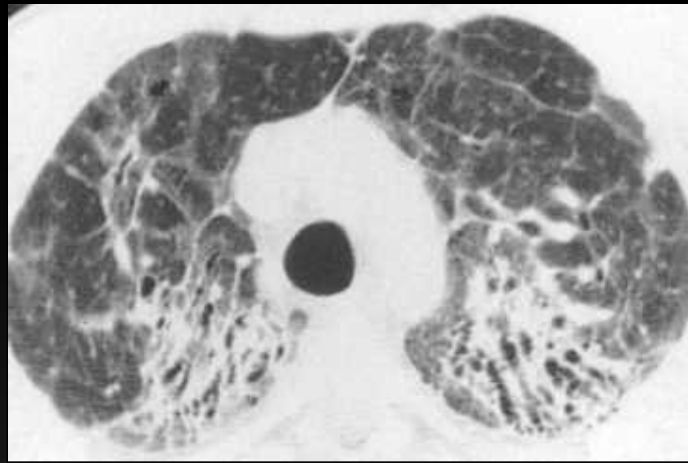
Sarcoid Galaxy sign



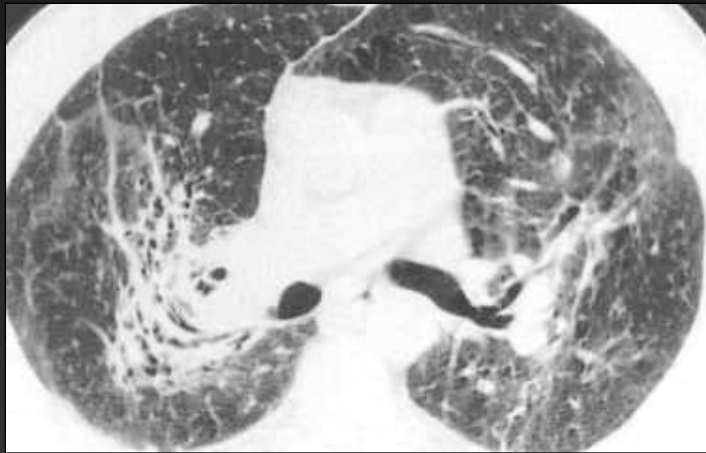


### Stade III

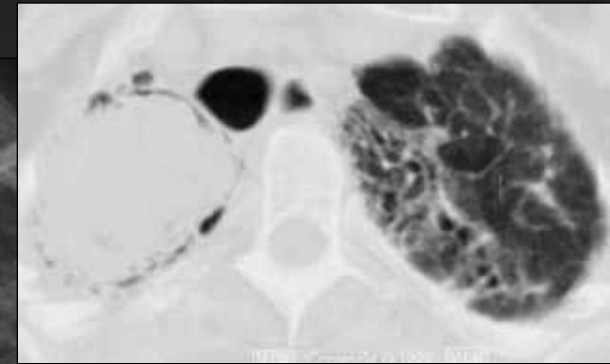
Atteinte lymphatique centro et péri lobulaire: interstitium sous pleural, axes bronchovasculaires et septas interlobulaires



**Stade IV  
fibrose**



**Aspergillome sur fibrose  
sarcoïdosique**



<b>NODULES</b>	<b>85%</b>
<b>OPACITES LINEAIRES</b>	<b>50%</b>
<b>EPAISSISSEMENTS PERIBRONCHOVASCULAIRES</b>	<b>50%</b>
<b>IRREGULARITES DES INTERFACES</b>	<b>35%</b>
<b>EPAISSISSEMENTS SOUS PLEURAUX</b>	<b>32%</b>
<b>VERRE DEPOLI</b>	<b>31%</b>
<b>SIGNES DE RETRACTION</b>	<b>25%</b>
<b>CONDENSATIONS ALVEOLAIRES</b>	<b>22%</b>
<b>BRONCHECTASIES PAR TRACTION</b>	<b>12%</b>
<b>RAYON DE MIEL OU NID D'ABEILLE</b>	<b>8 %</b>

(Brauner et al, Radiology 1989)

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Sarcoïdose

- **Diagnostic**

- LBA : hyperlymphocytose (40 à 50%) avec un rapport CD4/CD8 élevé
- LBA + associé à la présence de granulomes non caséux multiples à la biopsie trans-bronchique : VPP 93%
- La médiastinoscopie voire la biopsie pulmonaire sont parfois nécessaires au diagnostic.
- Biopsies cutanées ou hépatiques

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Sarcoïdose

- **Evolution**

- Le plus souvent : maladie bénigne de pronostic favorable
- Plus réservé selon l'atteinte viscérale (myocarde, système nerveux), ou selon l'intensité des lésions pulmonaires ou oculaires
- 2 types de sarcoïdose
  - **forme aiguë** de début brutal associée un syndrome inflammatoire majeur, de bon pronostic répondant bien au traitement avec une rémission dans les deux premières années
  - **forme chronique** de début insidieux d'évolution récidivante conduisant souvent à la fibrose pulmonaire

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Silicose



- **Définition**

- Pneumoconiose minérale fibrinogène due à l'inhalation chronique de particules de silice (maladie professionnelle)
- Longtemps **asymptomatique** : stade radiologique
- **Silicose aiguë ou silico-lipoprotéïnose** : décrite chez les sableurs, présence d'un matériel protéinacé dans les alvéoles : entité différente, rencontrée après exposition intense et brève (quelques semaines ou mois) en milieu fermé. Fibrose pulmonaire sub-aigüe de type Usual Interstitial Pneumonia rattachée à la silicose
- Peut être associée à une BPCO, à un cancer ou à une infection BK

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Silicose

- Physiopathologie

- Particules de silice : petite taille → se logent à l'extrémité des bronchioles
- Pénètrent la muqueuse alvéolaire puis sont phagocytées par des macrophages, cellules normalement éliminées par les lymphatiques
- Lorsque le mécanisme physiologique est dépassé, la pneumoconiose s'installe et les alvéoles péribronchiolaires et les bronchioles s'obstruent
- **Segment dorsaux des lobes supérieurs +++ car drainage lymphatique moindre**
- Secondairement : atteinte de l'interstitium (nodules silicotiques, correspondant à une agglutination en bulbe d'oignon de tissu collagène hyalin)

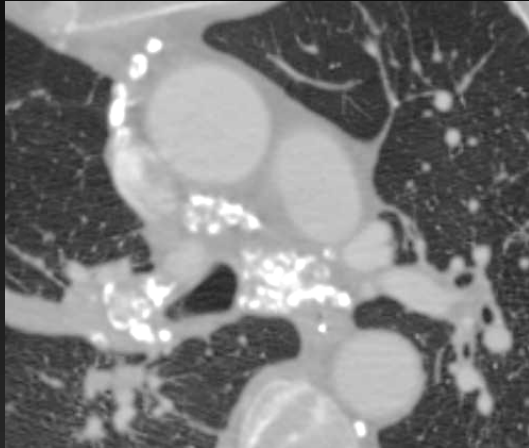
# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Silicose

- Stade précoce
  - opacités nodulaires, de 1 à 10 mm (p<1,5 mm q=1,5-3mm r= 3-10mm) bien limitées, segments postérieurs des lobes sup +++ , parfois calcifiés et pouvant selon leur distribution réaliser un aspect de miliaire
  - opacités linéaires précédant ou s'associant aux images nodulaires, bilatérales et prédominant dans les lobes supérieurs
- Stade plus avancé
  - opacités nodulaires **confluantes** → plages de condensation homogènes, non systématisées, 5 à 10 cm, à limites externes nettes et à limites internes floues
  - Calcifications ou excavations liées à une nécrose aseptique
- A tous les stades
  - ADP médiastinales ou hilaires calcifiées, en coquille d'oeuf ou en anneaux

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

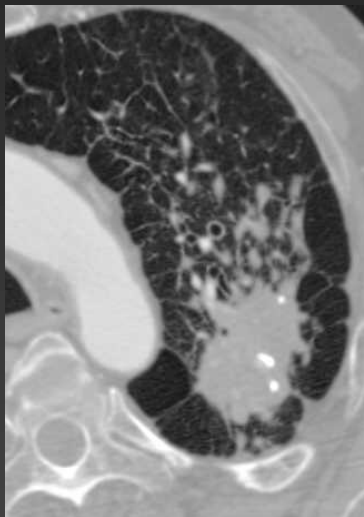
## Silicose



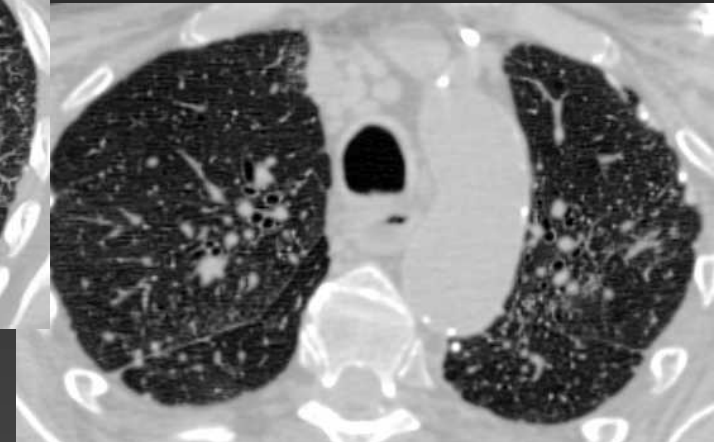
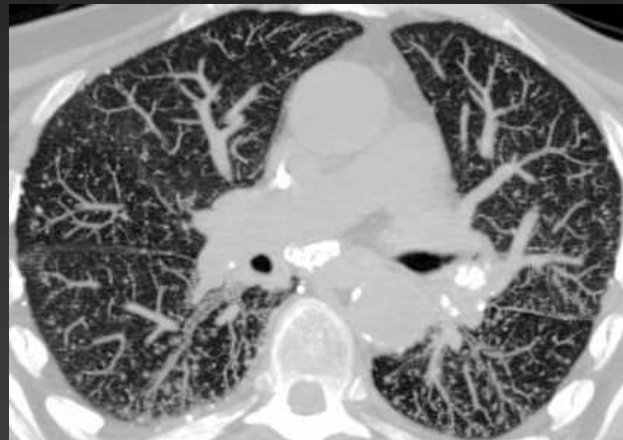
adénopathies hilaires  
calcifiées en coquille d'oeuf



Multiples micronodules, distribution  
évocatrice ++



Pseudo masses de fibrose



# 1. *Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique*

## Silicose

### Diagnostic

- signes radiologiques + exposition professionnelle aux particules de silice d'une durée de 10 à 20 ans
- sans nécessiter une confirmation histologique par biopsie pulmonaire.

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Berylliose

### • Définition

- Granulomatose classée parmi les pneumoconioses, liée à l'inhalation de beryllium
- Industrie de la céramique, usines d'armement nucléaire, manufactures de lampes fluorescentes

### • Histologie

- Granulome non caséux associé ou non à un infiltrat cellulaire mononucléaire et à des lésions de fibrose interstitielle, secondaire à une réponse immunologique spécifique au beryllium : non Spé

### • Diagnostic

- Exposition au beryllium + données immunologiques (test immunologique très spécifique : réponse à médiation cellulaire spécifique au beryllium)
- principal diagnostic différentiel : sarcoïdose

# 1. Syndrome réticulo-nodulaire – distribution lymphatique

## Berylliose

### •radiographie standard

- Anormale dans 50% des cas : opacités nodulaires, opacités linéaires ou des adénopathies

### •HRCT

- nodules bien définis souvent distribués le long des parois bronchovasculaires et des septa interlobulaires
- épaissement des septa interlobulaires
- épaissement péribronchovasculaire
- opacités en verre dépoli
- adénopathies hilaires ou médiastinales
- irrégularités pleurales
- Plus rarement, seront visualisées des opacités en rayon de miel ou des lésions d'emphysème.

# 1. Syndrome micronodulaire – distribution centrolobulaire

## Pneumopathie d' hypersensibilité

Réaction immune à des Ag spécifiques (type III) contenus ds les **poussières organiques**

- poumon de fermier : actinomycètes
- éleveurs d' oiseaux (pigeons)
- producteurs de champignons

Exposition aiguë (**signes généraux +++**) ou chronique (dyspnée)

3 phases : aiguë (infiltration interstitielle + alvéolite), subaiguë (granulomes tuberculoïdes sans nécrose), chronique (fibrose)

**Prédomine aux lobes sup**

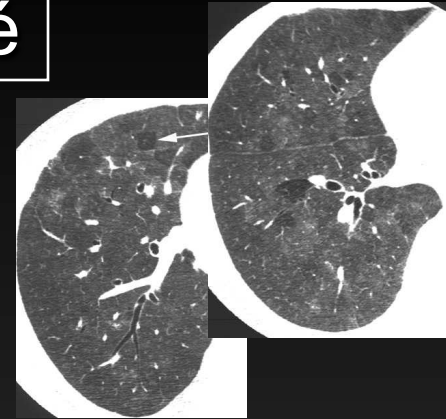
Restitution ad integrum si arrêt précoce de l' exposition

Diagnostic : **anamnèse**, RX, tests allergiques (précipitines)

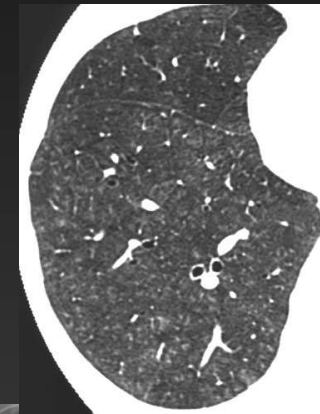
# 1. Syndrome micronodulaire – distribution centrolobulaire

## Pneumopathie d'hypersensibilité

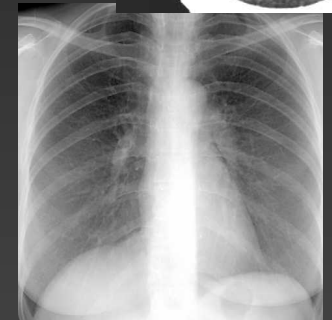
Stade aigu: comblement alvéolaire : **opacités en verre dépoli** / nodules acinaires voire alvéolaires mal limités



Stade subaigu: **opacités en verre dépoli diffuses, bilatérales et plus marquées dans les lobes inférieurs++** **Micronodules fréquents** (40 à 70%), surtout centrolobulaires ou péribronchiolaires, bilatéraux



Stade chronique: **fibrose** +/- de façon concomitante des lésions normalement visibles à un stade subaigu, en raison d'une nouvelle exposition à l'allergène



# 1. Autres causes plus rares de syndrome micronodulaire

## Amylose

Etiologie inconnue : dépôt de substance amyloïde fibrillaire

### **Amylose systémique**

**primitive** : homme > 60 ans : syndrome néphrotique, atteinte myocardique souvent associée à une dysglobulinémie. L'atteinte respiratoire est rare (pneumopathie interstitielle). Pronostic sévère (survie moyenne de 12 mois)

**secondaire** : consécutive à une infection chronique, une collagénose (PR ou SPA), à un cancer profond. Syndrome néphrotique ou HTA. L'atteinte pulmonaire est variable selon les séries (1 à 5%)

**Amylose localisée** avec atteinte pulmonaire isolée.

# 1. Autres causes plus rares de syndrome micronodulaire

## Amylose

**Systemique** : micronodules parfois calcifiés / épaissements septaux/ épaissements péribronchovasculaires / ADP med-hilaires (diag diff : sarcoïdose)

### **Localisée** :

-**Amylose trachéo-bronchique** : la + fréquente : plaques sous muqueuses endoluminales. Plus rarement : véritables masses endotrachéales ou endobronchiques

-**Amylose parenchymateuse nodulaire** : asymptomatique, nodules périphériques sous-pleuraux de 5 à 15 mm, fréquemment calcifiés (30-50%)

Épaississement des parois des 2 bronches  
souches avec plaques endoluminales

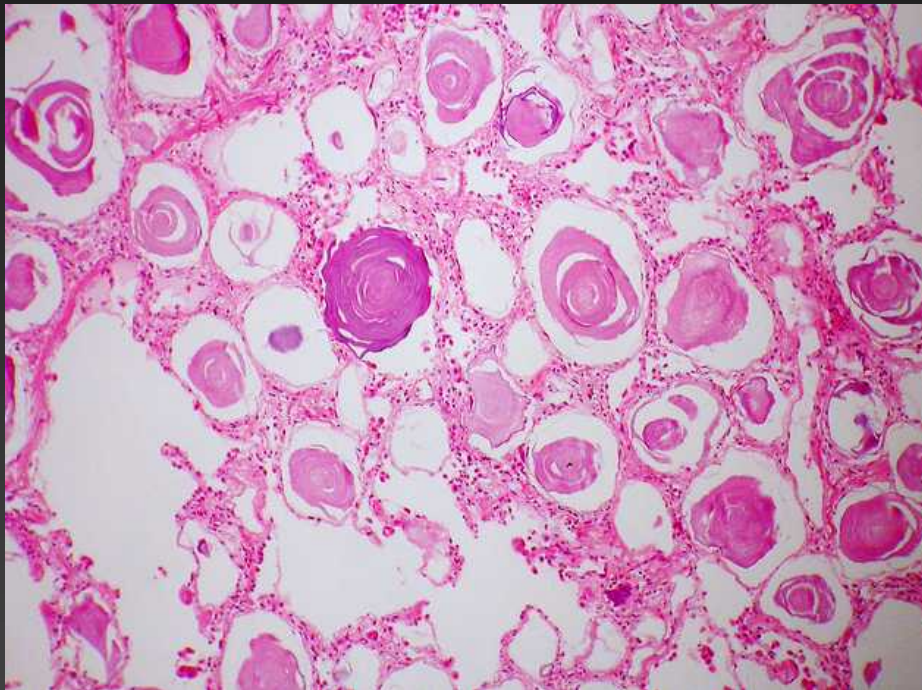


# 1. Autres causes plus rares de syndrome micronodulaire

## Microlithiase alvéolaire

**Etiologie inconnue** : accumulation intra alvéolaire de dépôts calciques (calcosphérites). ATCD familiaux dans près de 50% des cas. Reste très longtemps asymptomatique (diagnostic radiologique)

Interstitium normal au début puis fibrose

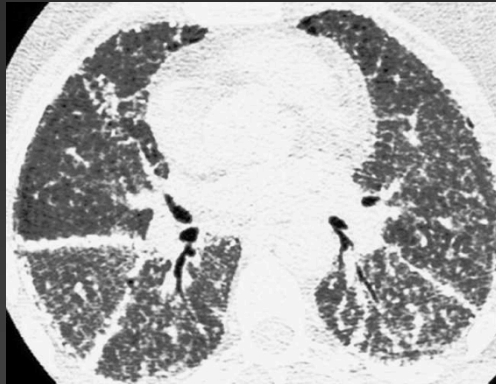


Dépôts lamellaires de calcosphérites (calcium, phosphate) dans les alvéoles pulmonaires

# 1. Autres causes plus rares de syndrome micronodulaire

## Microlithiase alvéolaire

**RX/TDM** : miliaire fine de densité calcique, diffuse (hiles et bases +++), pseudo épaississement des scissures (dépôts calciques ds les alvéoles sous-pleurales), calcifications bronchiques et vasculaires



*2. Orientation face à une augmentation de la densité  
pulmonaire : condensations, verre dépoli*

## 2. Augmentation de la densité – condensations, verre dépoli

### Pneumopathies à éosinophiles

**Syndrome de Löffler** : forme aiguë (fièvre, toux, rash), idiopathique (30%) ou causes extrinsèques (filariose, ATB, AINS, cytotoxiques)

-opacités alvéolaires mal limitées, bilatérales, périphériques, transitoires et migratrices

-pas d'ADP ni d'épanchement pleural

-hyperéosinophilie sanguine

-résolutif en 1 mois

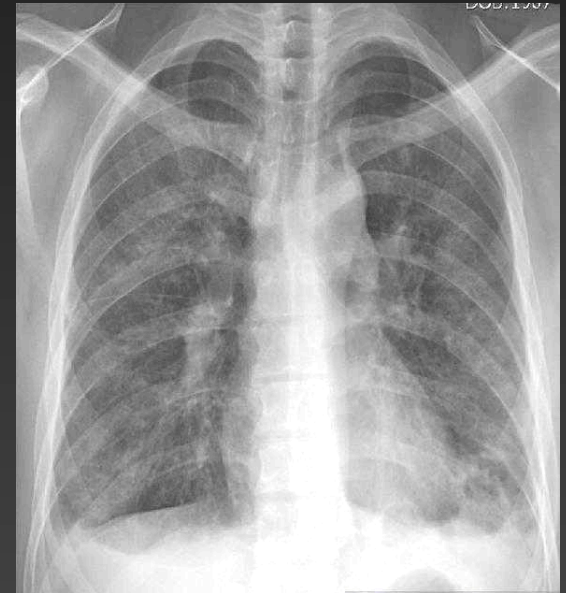
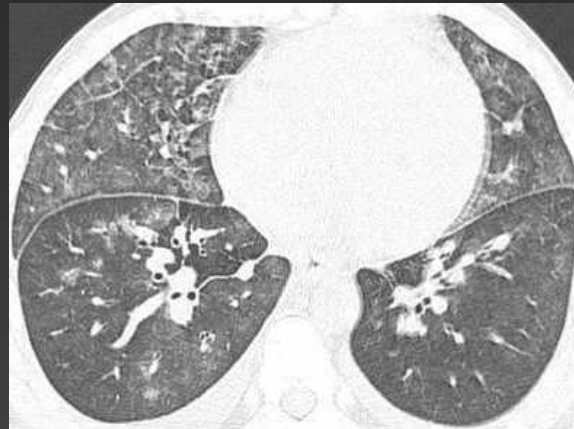
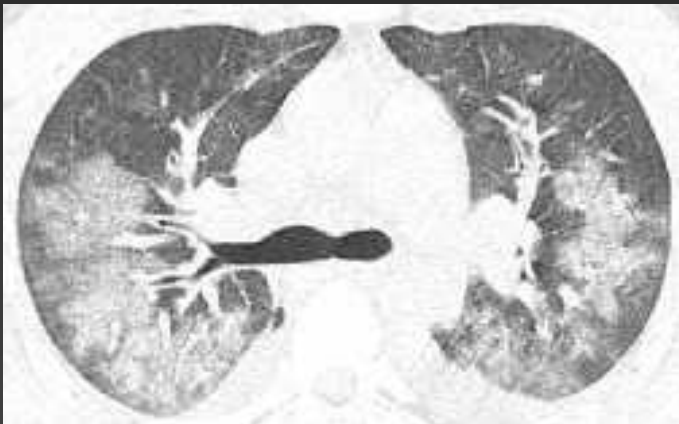


## 2. Augmentation de la densité – condensations, verre dépoli

### Pneumopathies à éosinophiles

Pneumopathie aigue à éosinophiles: forme aiguë sévère (fièvre élevée, dyspnée, hypoxémie, myalgies), idiopathique le + souvent. anapath: DAD

- épaissement des septas, verre dépoli, condensations +/- crazy paving, pas de distribution préférentielle
- **épanchement pleural** sans cardiomégalie
- hyperéosinophilie sanguine absente, **LBA ++**



## 2. Augmentation de la densité – condensations, verre dépoli

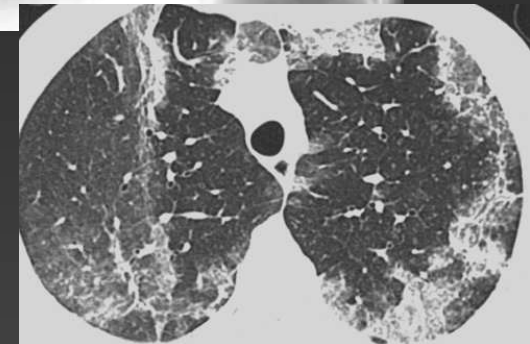
### Pneumopathies à éosinophiles

**Maladie de Carrington** : infiltration alvéolaire éosinophilique diffuse d'origine inconnue. Fièvre, AEG +++

- Opacités alvéolaires périphériques, d'aspect ruban caractéristique « ailes de papillon inversées »
- Jamais d'ADP ou de pleurésie
- Ni labiles ni migratrices, **très corticosensible**



Après 1 mois de corticothérapie



## 2. Augmentation de la densité – condensations, verre dépoli

### Protéïnose alvéolaire

Rare, atteinte strictement limitée au poumon : **comblement alvéolaire protéinacé PAS +, riche en lipides**

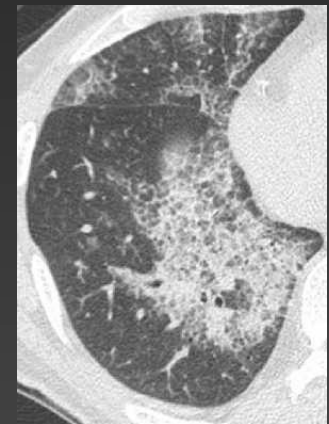
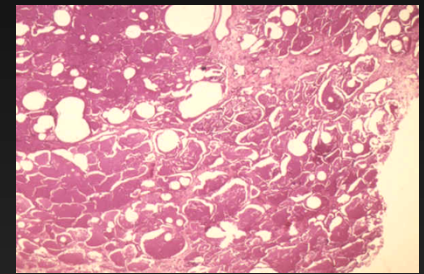
Origine immune : hémopathies, néoplasie, infection (pneumocystose), chimiothérapie...

Femme +++, hémoptysie, dyspnée, fièvre, ou rien (30%)

TDM : Atteinte alvéolaire : verre dépoli diffus, aspect de **crazy paving (intervalles de parenchyme sain)**, opacités linéaires septales

Complication fréquente : surinfection par *Nocardia* asteroïdes

Diagnostic + et ttt : LBA



## 2. Augmentation de la densité – condensations, verre dépoli

### Maladie de Wegener

#### Définition

- **Vascularite nécrosante granulomateuse** touchant les voies aériennes supérieures, les poumons et les reins
- Etiologie inconnue, réaction d'hypersensibilité à un antigène inconnu
- H=F, âge moyen 40 ans
- **Rhinosinusites** extensives et douloureuses, manifestations otitiques
  
- Puis : signes généraux et manifestations pulmonaires (toux productive, douleur thoracique, dyspnée, hémoptysie)
- **Néphropathie fréquente** au cours de l'évolution de la maladie

## 2. Augmentation de la densité – condensations, verre dépoli

### Maladie de Wegener

#### Diagnostic

- Clinique + biologie + histologie + radiologie
- Ulcérations oropharyngées, sédiment urinaire anormal (hématurie), anomalies radiologiques évocatrices, granulomes à l'histologie (biopsie rénale, ponction-biopsie pulmonaire)



## 2. Augmentation de la densité – condensations, verre dépoli

### Maladie de Wegener

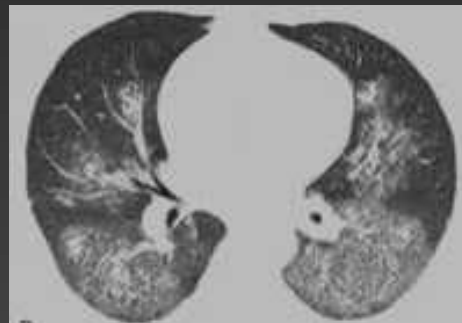
- **Nodules multiples**, qqs mm à qqs cm (2 à 4 cm) traduisant le granulome, bien limités, lobe moyen et des lobes inférieurs +++, de topographie périphérique ou sous pleurale
- **Excavation** dans 30 à 40% des cas : aspect d'abcès à parois épaisses et irrégulières



## 2. Augmentation de la densité – condensations, verre dépoli

### Maladie de Wegener

- Épaississements périfonchovasculaires, proximaux, intéressant les bronches segmentaires et sous segmentaires dans environ 30% des cas, parfois responsables de rétrécissements bronchiques (traduisent une infiltration granulomateuse de l'interstitium périfonchovasculaire)
- Opacités alvéolaires généralement confluentes (30% des cas), souvent corrélées à des hémorragies intra alvéolaires ou à des lésions de DIP (pneumopathie interstitielle desquamative) en histologie



## 2. Augmentation de la densité – condensations, verre dépoli

### Maladie de Wegener

- Aspects plus atypiques
  - **Vascularitis sign** : artériole pulmonaire périphérique, irrégulière ou spiculée, dilatée par rapport au calibre de la bronchiole correspondante (rencontré également dans Churg et Strauss, traduit une infiltration éosinophilique des vaisseaux)
  - Epanchement, hydropneumothorax par fistule bronchopleurale
  - Rétrécissement trachéal lié à un épaissement granulomateux de la paroi

*3. Orientation face à des hyperclartés, des lésions kystiques et  
cavitaires*

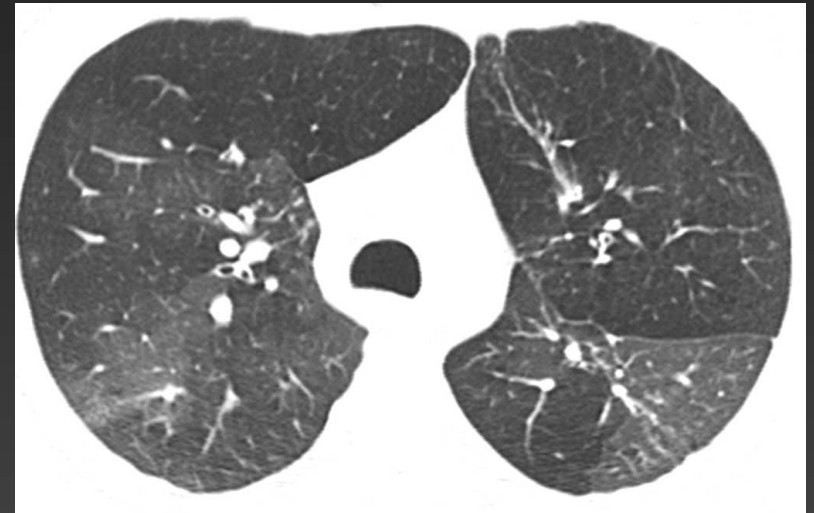
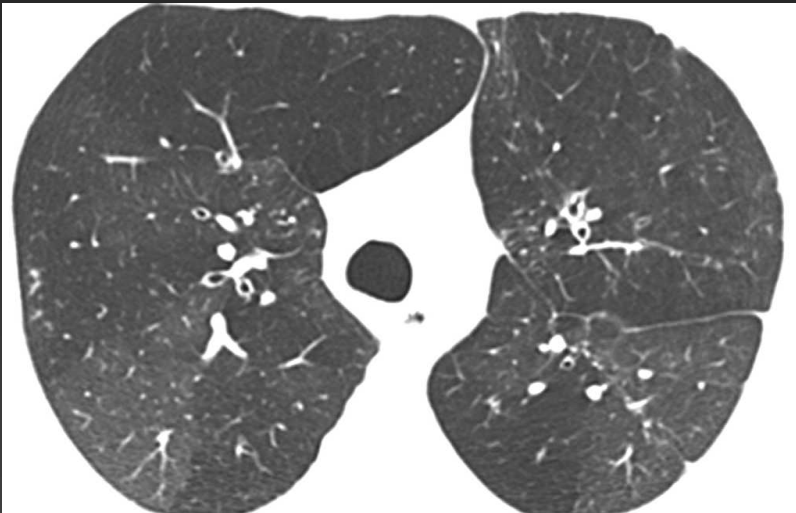
### 3. Hyperclartés

#### Bronchiolite oblitérante

Inflammation péribronchiolaire en dehors de toute atteinte inflammatoire du parenchyme pulmonaire

Post greffe pulmonaire, allogreffe de moelle, post radique, collagénoses (PR, LED), D-Pénicillamine, viroses, toxiques...

Imagerie : **aspect en mosaïque sur les acquisitions en expiration**



### 3. Hyperclartés

#### Syndrome de Swyer-James ou MacLeod

**Forme particulière de bronchiolite oblitérante** : bronchiolites virales répétées de l'enfance, sur poumon immature : défaut de développement des bourgeons alvéolaires

Atteinte segmentaire +++

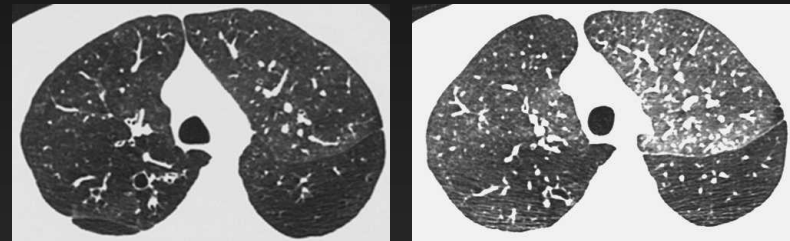
Hypoplasie du tissu affecté et de ses Vx

Asymptomatique ou infections répétées

**RT** : petit poumon noir+ défaut vasculaire et petit hile, volume pulmonaire diminué

**TDM** : parenchyme pathologique hypodense, contraste accentué en expi (trappage aérique), foyers de bronchectasies

Diagnostic différentiel : corps étranger ou tumeur endobronchique +++



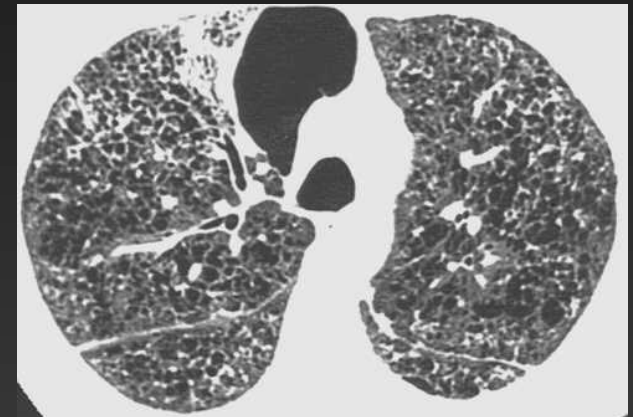
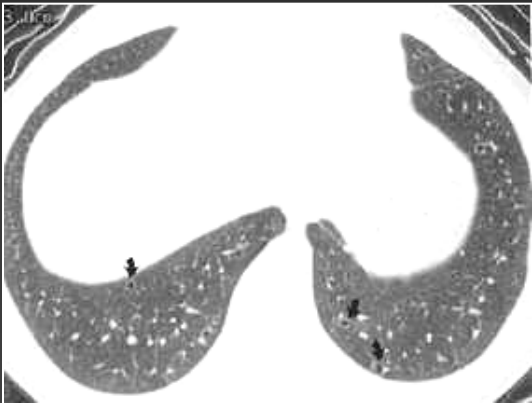
### 3. Lésions kystiques et excavées

## Histiocytose X : granulomatose à cellules de Langerhans

Caractérisée par une prolifération d'histiocytes spécialisés connus sous la dénomination de cellules de Langerhans, LBA +++ (>5% c langerhans)

Hommes jeunes, âge moyen de 39 ans, affection rare (3.5% des patients soumis à biopsie chir. pour atteinte chronique diffuse du poumon ) et touche très électivement des fumeurs (moins de 5% de non fumeurs)

Clinique: dyspnée, **pneumothorax** (révélateur 20%)  
Evolution imprévisible



prédominance des lésions kystiques dans les zones supérieures et moyennes

# Histiocytose X : granulomatose à cellules de Langerhans

Phase initiale exsudative : comblement alvéolaire histiocytaire

- Opacités alvéolaires péri hilaires en aile de papillon (≈OP)

Phase proliférative : constitution de granulomes confluents, destruction du parenchyme, formation de microkystes

- Nodules centrolobulaires correspondant à l'infiltrat cellulaire péri-bronchovasculaire: micro (miliaire), ou macro (5-15mm), pouvant s'excaver (nodules troués)

- **Kystes aériques** à l'emporte pièce à parois épaisses

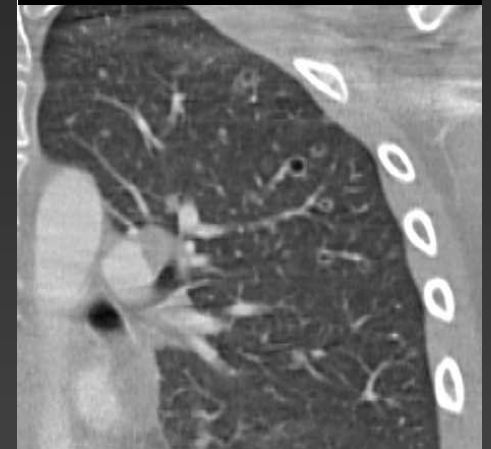
Phase tardive : fibrose mutilante, sans perte de volume pulmonaire



Femme jeune tabagique  
Micronodules centrolobulaires +/- troués



Petits nodules troués



### 3. Lésions kystiques et excavées

## Lymphangioliéiomyomatose

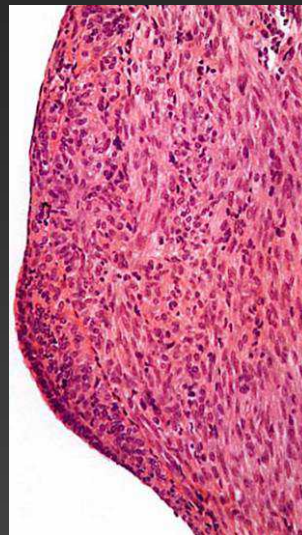
Affection rare, d'étiologie incertaine, caractérisée histologiquement par une prolifération musculaire lisse prédominant autour des petites bronches et des petits vaisseaux, sans fibrose,

Obstruction lymphatique -> lymphangectasies, obstruction veinules -> hémoptysies, obstruction bronchioles -> kystes

**Femmes jeunes**, dyspnée, douleur thoracique, PTX



prolifération de cellules fusiformes  
ressemblant aux cellules musculaires lisses



### 3. Lésions kystiques et excavées

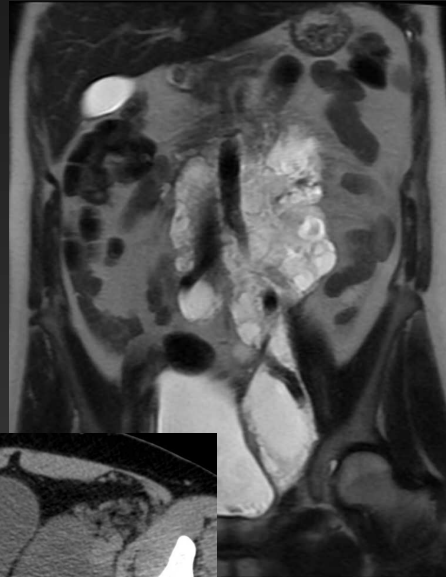
## Lymphangioliéiomyomatose

**RX** : Sd réticulomicronodulaire, PTX+++

**TDM** : **kystes à parois fines** (2-50 mm), sans prédominance topographique, reste du parenchyme est normal (ou qqs plages de verre dépoli si hémorragie alvéolaire)

Association STB +++

Evolution spontanée fatale en 10 ans



lymphangioliéiomyomatose (LAM) pulmonaire et ganglions lymphatiques abdominaux et retro péritonéaux

*4. Orientation en fonction du contexte clinique:  
Poumon radique, médicamenteux*

## 4. Pneumopathies iatrogènes

### Poumon radique

Très radiosensible / Néo mammaires, bronchiques, Hodgkin

Dépend de la dose (> 40 Gray), de la surface et de la durée d'exposition : intérêt du fractionnement de la dose

Rôle potentialisateur de certaines chimio : bléomycine +++

Variabilité inter-individuelle

Phase précoce exsudative < 2 mois : souffrance des pneumocytes II par atteinte du surfactant, des capillaires

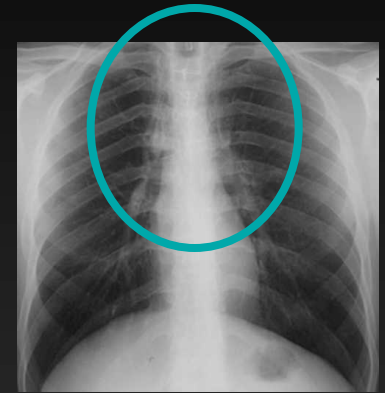
Phase intermédiaire 2-9 mois : prolifération cellulaire intra alvéolaire

Phase de fibrose > 9 mois

## 4. Pneumopathies iatrogènes

### Poumon radique

RX : pneumonie radique à la phase aiguë : opacités denses homogènes avec bronchogramme aérique +/- épanchement pleural, puis lésions de fibrose



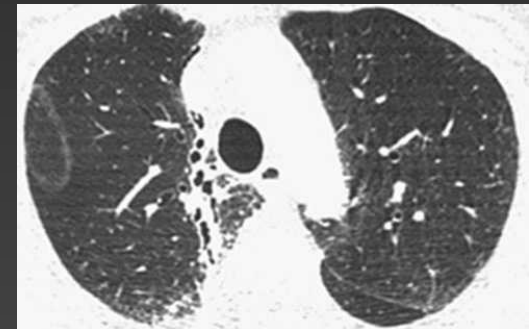
TDM : permet diag + précoce : verre dépoli ds les champs d'irradiation

Puis condensations nodulaires mal limitées, opacités linéaires, fibrose



Fibrose post radique pour carcinome bronchique

Irradiation pour K mammaire



## 4. Pneumopathies iatrogènes

### Pneumopathies médicamenteuses

- **Toxicité directe** : anomalies dose dépendantes, de type interstitielle diffuses

-*Bléomycine / Nitrofurantoïne / Amiodarone*

- **Réaction d' hypersensibilité** : symptômes + aigus, hyperéosinophilie, lésions pulmonaires indépendantes de la dose

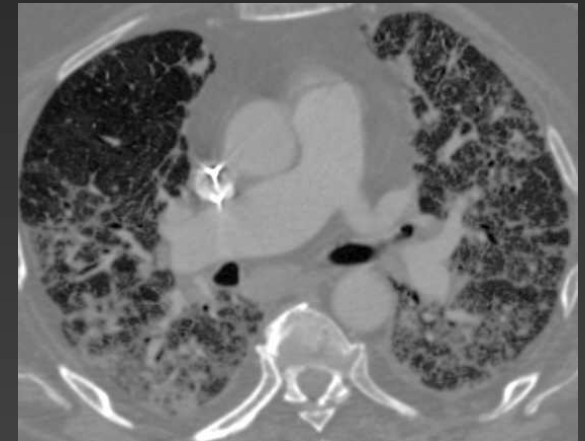
-*MTX / Bléomycine / Cyclophosphamide / BCNU / Nitro*

- **SDRA** avec opacités alvéolaires diffuses

-*Mitomycine C / Cyclophosphamide*

- **Bronchiolite oblitérante**

-*D-pénicillamine (PR)*



PID à la cordarone

## 4. Pneumopathies iatrogènes

### Pneumopathies médicamenteuses

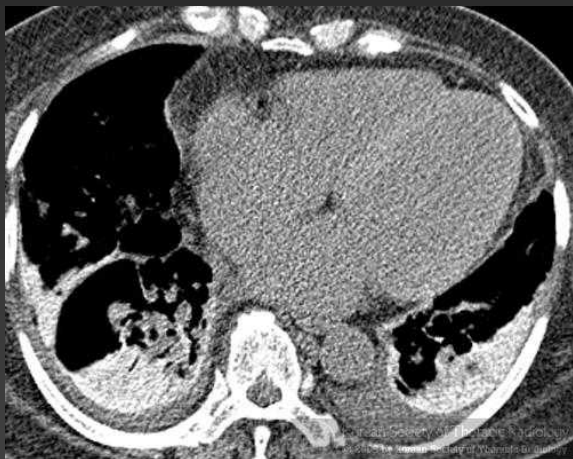
#### Opacités interstitielles diffuses

Toxicité directe

-Bléomycine, MTX, BCNU, Cyclophosphamide, Nitrofurtoïnes, sels d'or

#### Opacités alvéolaires focales :

-*Amiodarone* +++ (5-10 % après 5 ans) : condensation de densité élevée (teneur en iode)



Verre dépoli de topographie centrale et sous pleurale chez un patient traité par Bléomycine



## 4. Pneumopathies iatrogènes

### Pneumopathies médicamenteuses

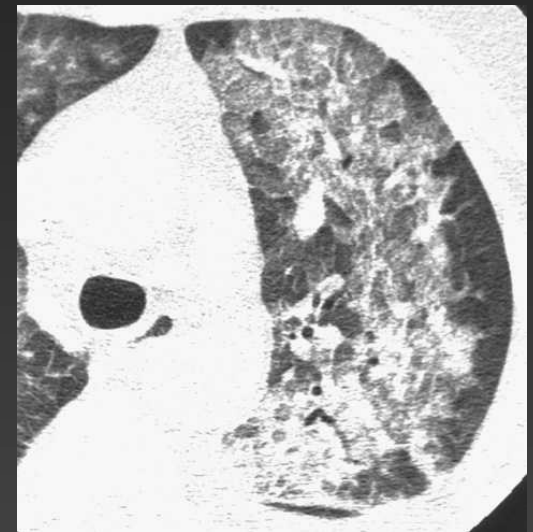
#### Opacités alvéolaires diffuses : Œdème lésionnel

-*D-pénicillamine* (PR, Wilson) : Sd réno-pulmonaire / alvéolite chronique avec fibrose / PNP d' hypersensibilité / bronchiolite oblitérante

-Stupéfiants: cocaïne, crack, héroïne



Condensations alvéolaires diffuses associées à du verre dépoli. **Pneumopathie au KOREC.**



## 4. Pneumopathies hématologiques

### Syndromes lymphoprolifératifs

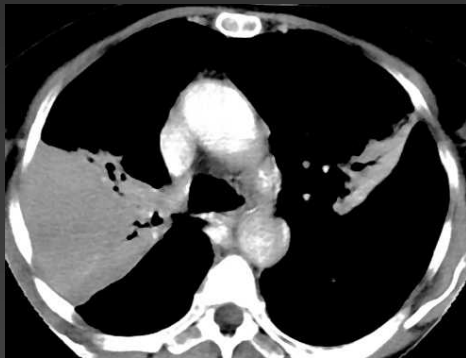
Atteinte parenchymateuse révélatrice ds 10-15 % des cas

**Hodgkin** >> LMNH

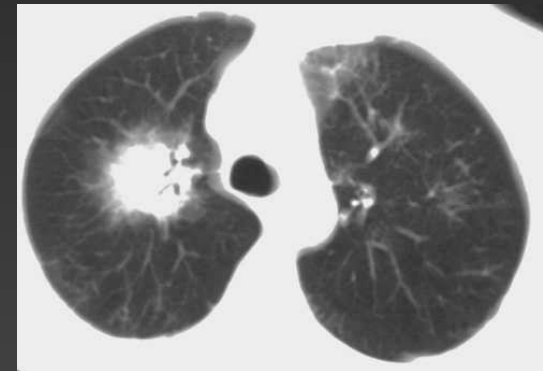
Extension périhilaire de masse médiastinales, ou masses périphériques, nodules, opacités alvéolaires, nodules péribronchiques, opacités réticulomicronodulaires

20 % épanchement pleural

≈ K bronchiolo-alvéolaire



Masse apicale lobaire supérieure droite  
à bords flous avec bronchogramme aérique  
. Lymphome pulmonair



## 4. Pneumopathies hématologiques

### Waldenström

Prolifération maligne lymphoplasmocytaire sécrétant des IgM, infiltrant le système réticulo-endothélial

**Atteinte pulmonaire inhabituelle, non spécifique**, par infiltration interstitielle, puis destruction pulmonaire

### Pneumonie interstitielle lymphocytaire

Forme rare associée à une dysprotidémie : hypogamma, gammopathie monoclonale

**Prélymphomateuse**

MAI (Gougerot), SIDA

Infiltration lymphocytaire des alvéoles et de l'interstitium

# Conclusion

- L'imagerie et, en particulier le scanner, a une place essentielle dans l'approche diagnostique des pneumopathies infiltrantes diffuses. Elle s'inscrit dans une **démarche globale, épidémiologique, anamnesticque, clinique, biologique, fonctionnelle et cytologique.**
- Le scanner permet le plus souvent de limiter les hypothèses diagnostiques à un petit nombre. Il oriente les prélèvements, biopsie quand cela est nécessaire, vers les zones les plus rentables;
- Intérêt dans le suivi évolutif / thérapeutique...