



Orientation diagnostique devant des lésions kystiques pulmonaires



Airways Disease: The Movement from Anatomic to Physiologic Assessment

Jeffrey R. Galvin, MD

European Journal of Radiology 83 (2014) 39–46

Contents lists available at [ScienceDirect](http://www.sciencedirect.com)



European Journal of Radiology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ejrad

Cystic lung disease: Achieving a radiologic diagnosis

Beatrice Trotman-Dickenson *

Department of Radiology, Brigham and Women's Hospital, 75 Francis Street, Boston, MA, USA

Journées Algero-Françaises de Radiologie

Alger 8-9 Juin 2012

Du signe au diagnostic

Images kystiques et hypodensités

François Laurent



CHU de Bordeaux
INSERM U1056
Université Victor Segalen
Bordeaux2



Imagerie thoracique de l'adulte

3^e édition

sous la direction de
Philippe GRENIER

- Anne Chanson
IHN

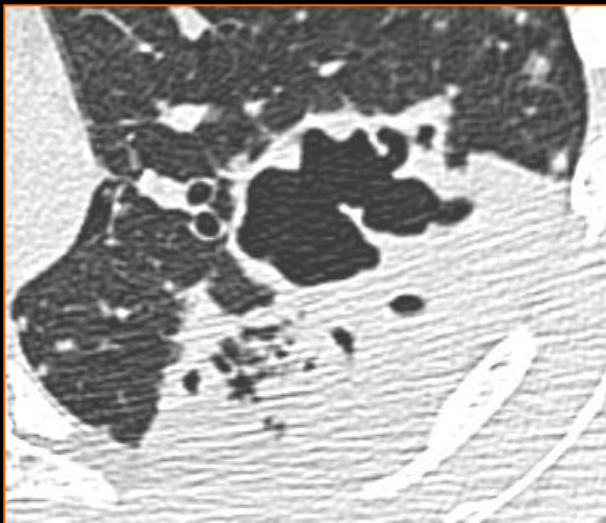
- **Kyste :**

Espace de **densité aérique** circonscrit par une **paroi** habituellement **fine**, < 4 mm

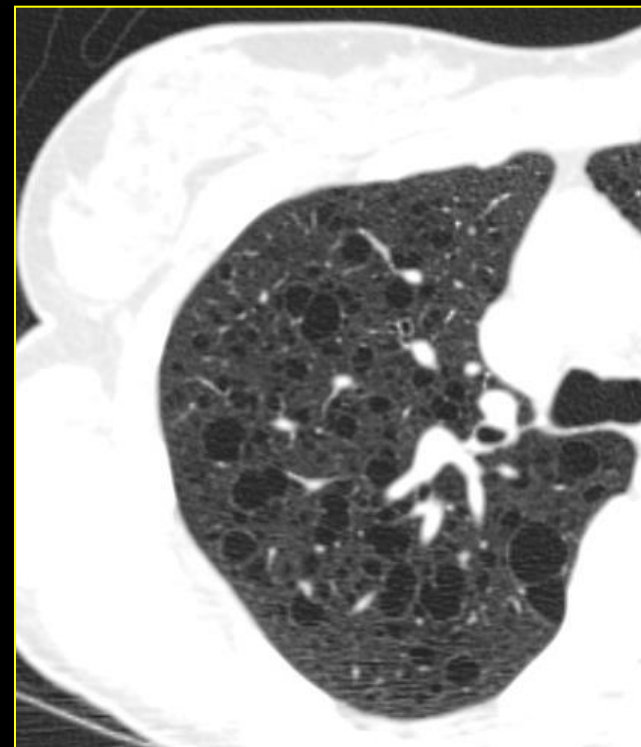
Diagnostics différentiels :

- **Cavité** : espace de densité aérique **d'épaisseur variable** dans une condensation, une masse ou un nodule
- **Emphysème, bulles** : hypodensités **sans paroi**
- **Fibrose** en rayon de miel

Cavité



Kystes

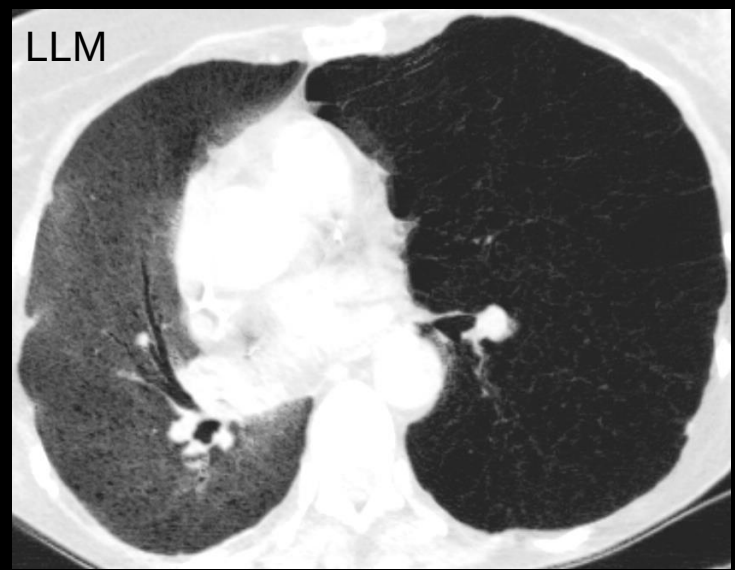


Kystes multiples à parois fines

Lymphangioléiomyomatose

Birt-Hogg-Dubé

LIP : pneumopathie interstitielle lymphocytaire



Kystes multiples à parois fines et/ou épaisses

Histiocytose langerhansienne

Pneumocystose



Kystes multiples à parois fines

Birt-Hogg-Dubé

Lymphangioléiomyomatose

LIP : pneumopathie interstitielle lymphocytaire

- TAD, mutation du chromosome 17
- 30-40 ans

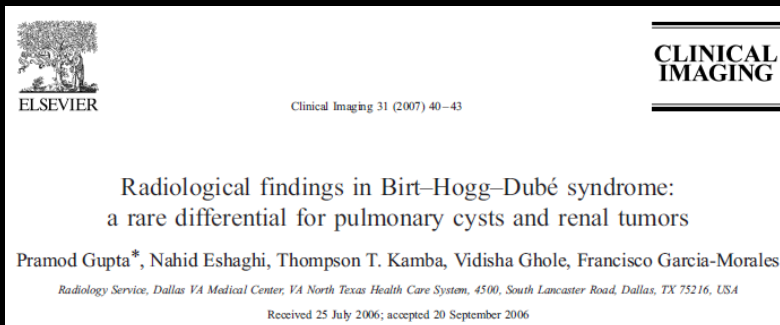
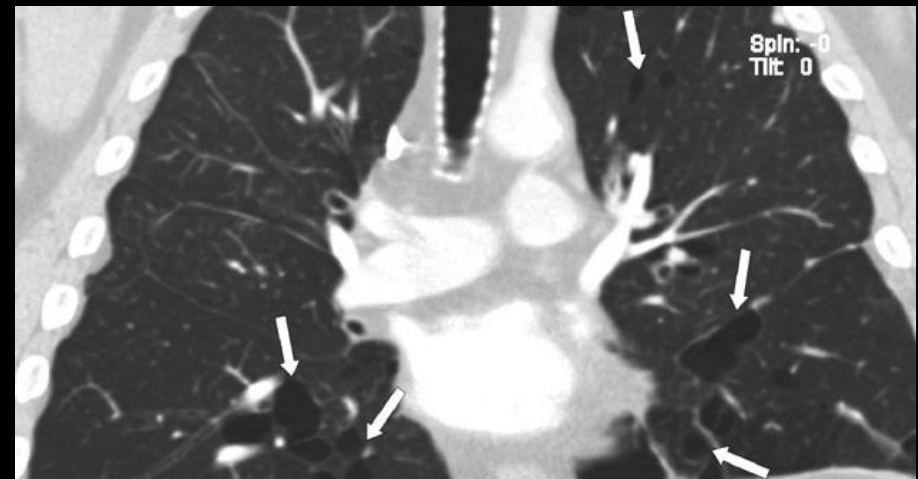
LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP

- Atteinte **cutanée** : fibrofolliculomes,
Face, crâne, partie supérieure du thorax et de la face

- Atteinte **rénale** :
Oncocytomes, carcinomes à c. claires, carcinomes papillaires



- Atteinte **pulmonaire** : kystes
Pneumothorax → fréquent, récidivant (20-40ans)



LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP

Peau
Rein
Poumon

DDiff : Sclérose tubéreuse de Bourneville

Histoire familiale de pneumothorax : BHD
Angiomyolipome : STB

Kystes à prédominance inférieure



Blebs sous pleuraux et scissuraux



LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP

Kystes à **contours irréguliers**

Prédominance **sous-pleurale, inférieure et médiale**

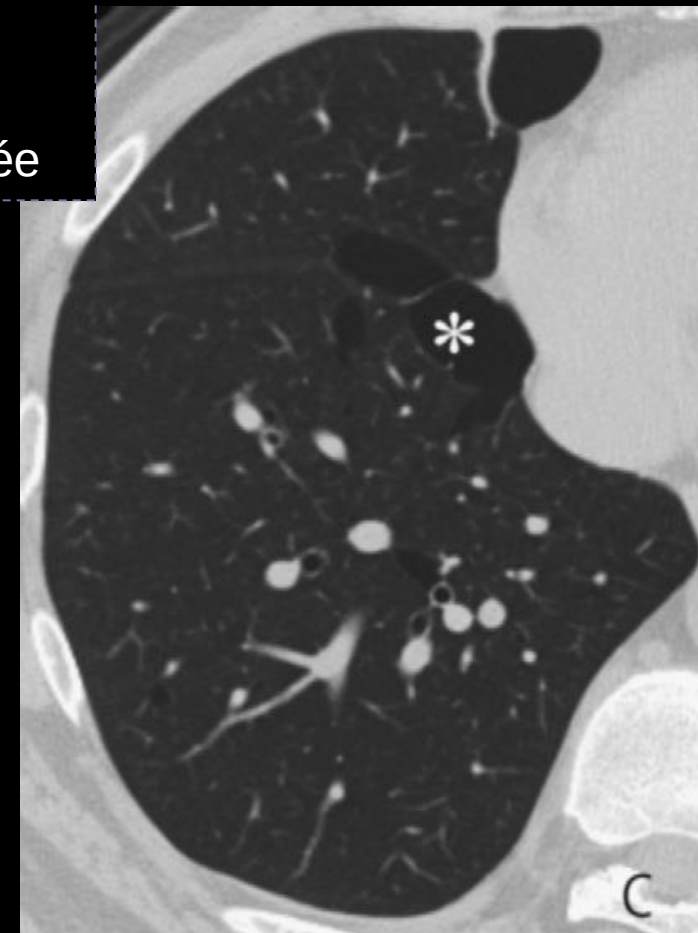
Topographie **péri-vasculaire** (artères et veines)

Signes associés : **pas de nodule**

Précède les autres atteintes / atteinte pulmonaire isolée



Stigmates de talcage pleural



LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP

Kystes à **contours irréguliers**

Prédominance **sous-pleurale, inférieure et médiale**

Topographie **péri-vasculaire** (artères et veines)

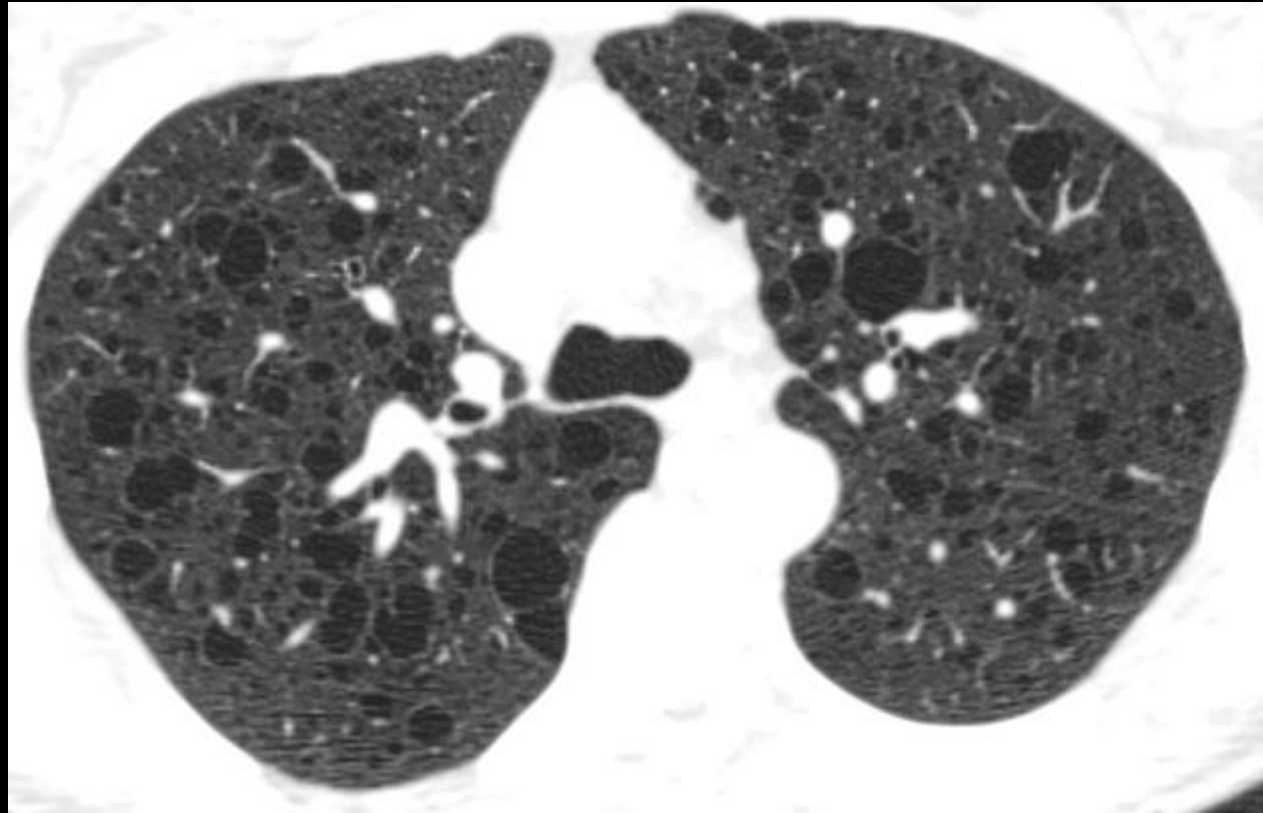


Kystes multiples à parois fines

Birt-Hogg-Dubé

Lymphangioléiomyomatose

LIP : pneumopathie interstitielle lymphocytaire





Femme en âge de procréer

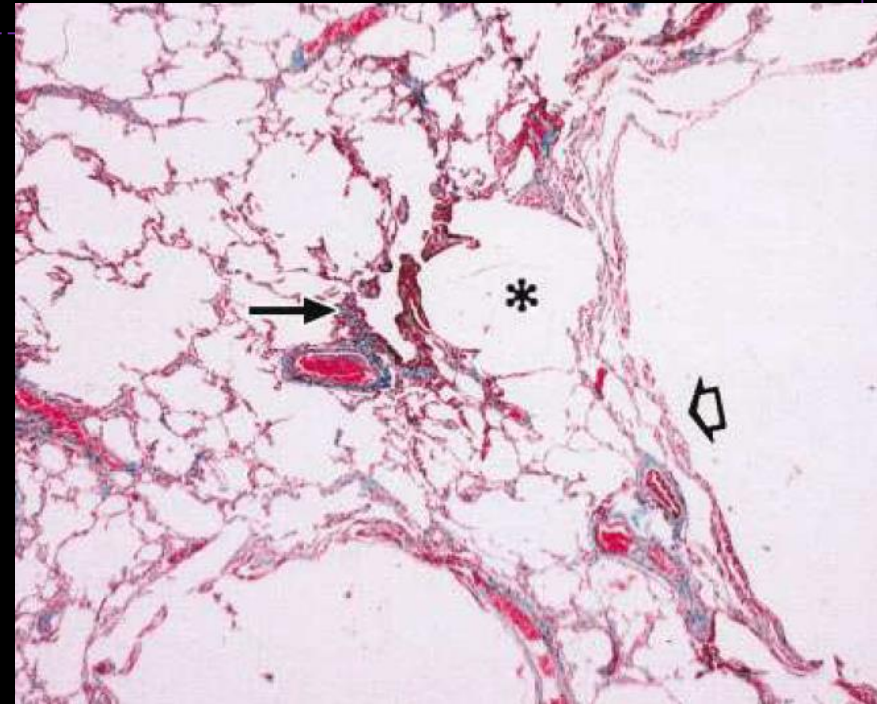
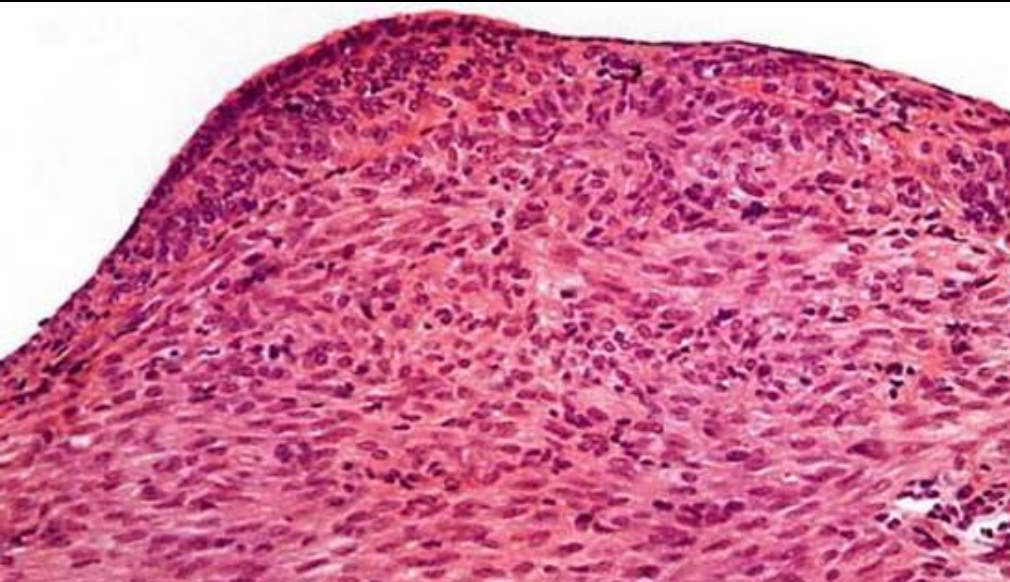
Exacerbation possible pendant la grossesse

Survie à 5ans : 50%

LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP

Prolifération de muscle lisse immature dans le tissu pulmonaire avec obstruction bronchiolaire (kystes et pneumothorax) et parfois lymphatique (chylothorax)

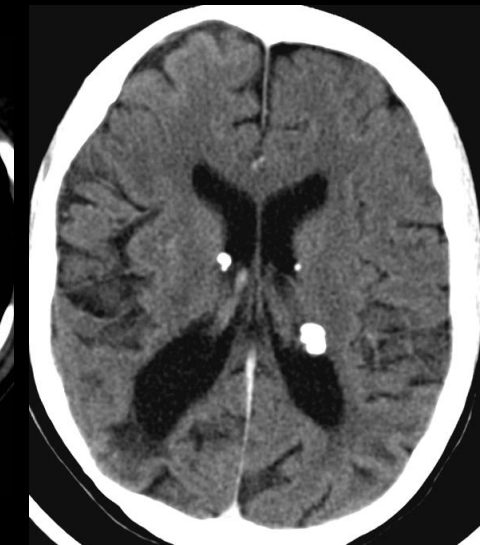
Volume pulmonaire normal ou augmenté



Kystiques **uniformes** à l'emporte pièce

- Nombre et taille croissent avec la maladie
- Distribution **aléatoire** diffuse
- Au sein d'un **parenchyme normal** (pas de nodules (vs histiocytose X))

Association STB +++



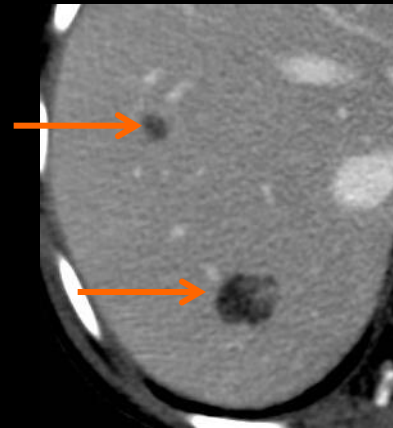
Plèvre

- Epanchement pleural ou péricardique

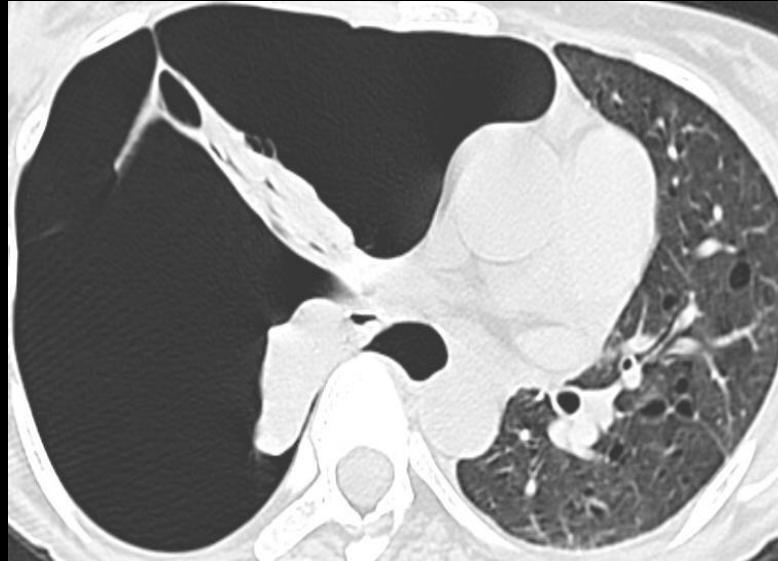
Autres

- ADP médiastinales
- ADP rétropéritonéales
- Angiomyolipomes (15%): rein, pancréas, surrénale, utérus

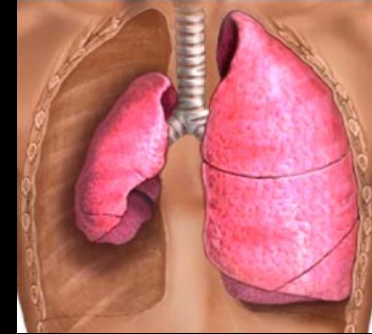
LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP



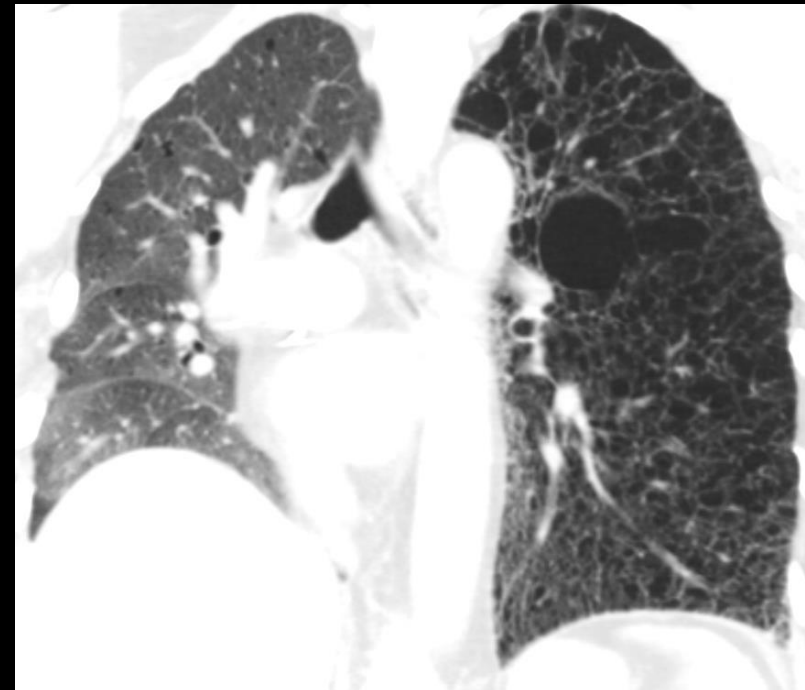
- Complications :
Pneumothorax
Hémoptysie
IRC



LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP



Chylothorax



Lymphangioliéiomyomatose

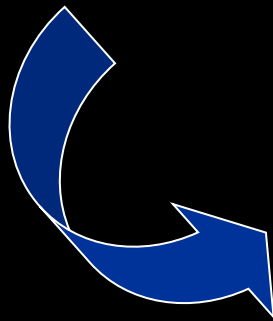
Kystes multiples à parois fines

LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP



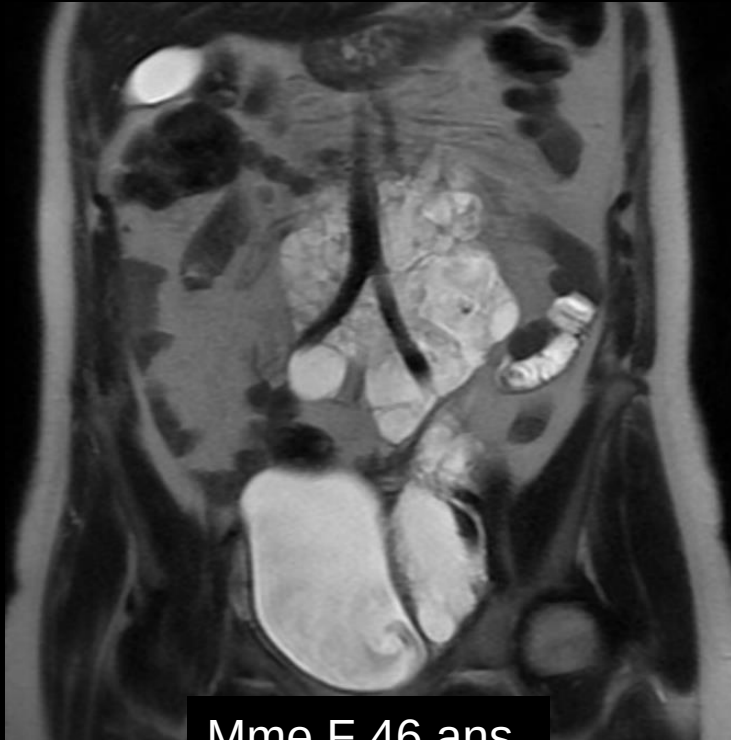
Evolution spontanée
fatale en 10 ans

+ 7 ans

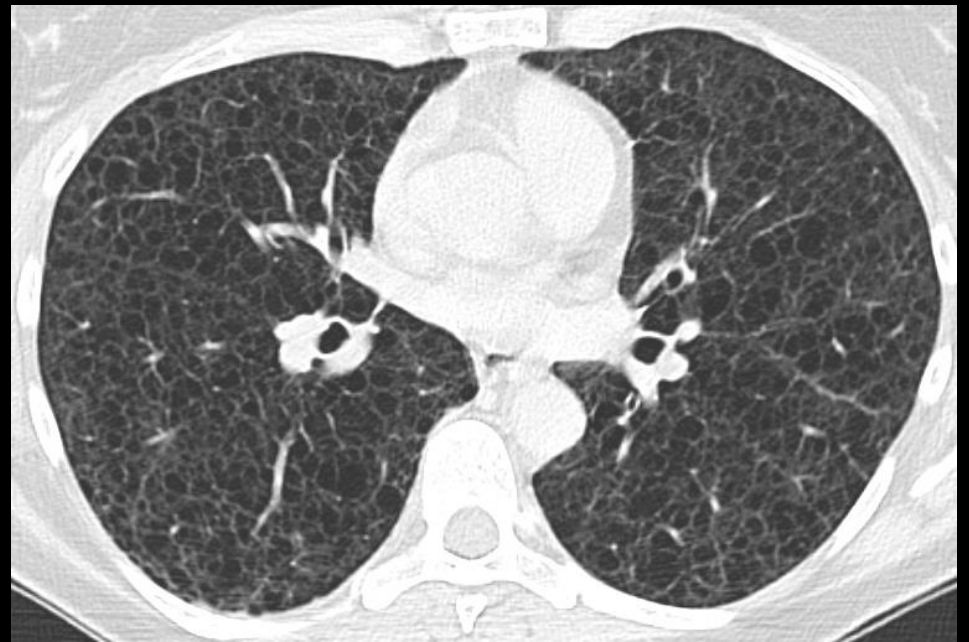


Lymphangioléiomyomatose

Lymphangectasies rétro-péritonéales



Mme F 46 ans

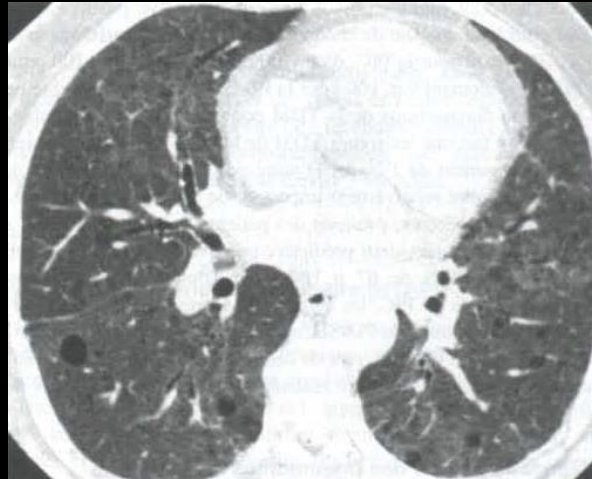


Kystes multiples à parois fines

Birt-Hogg-Dubé

Lymphangioléiomyomatose

LIP : pneumopathie interstitielle lymphocytaire



Gougerot-Sjögren

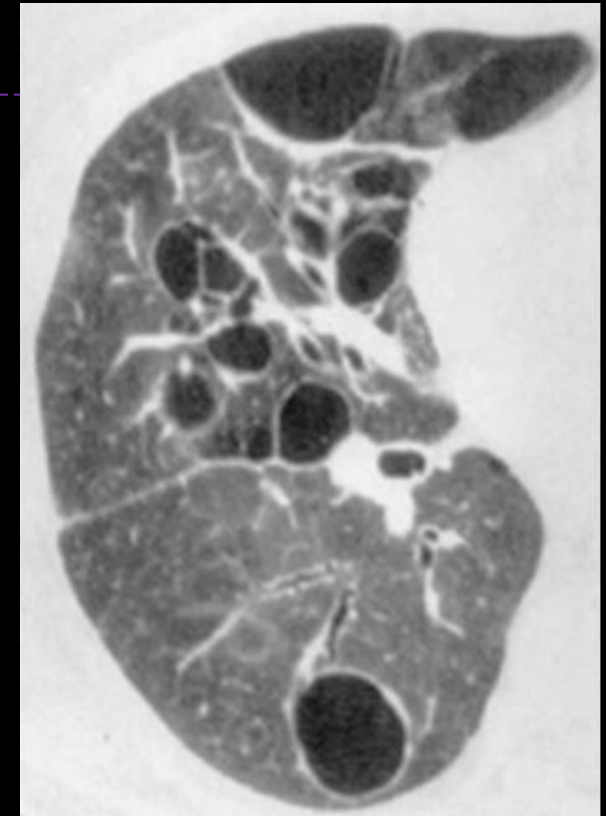
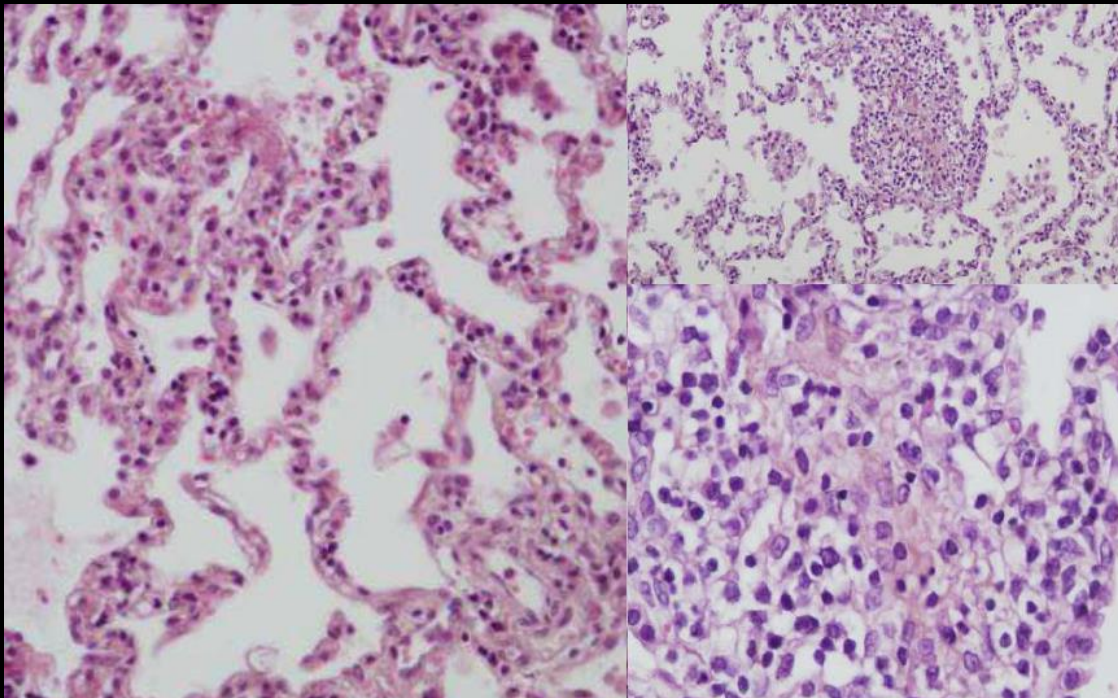
Plutôt la **femme**

Toux et dyspnée. Manifestations : celles de la pathologie sous-jacente.

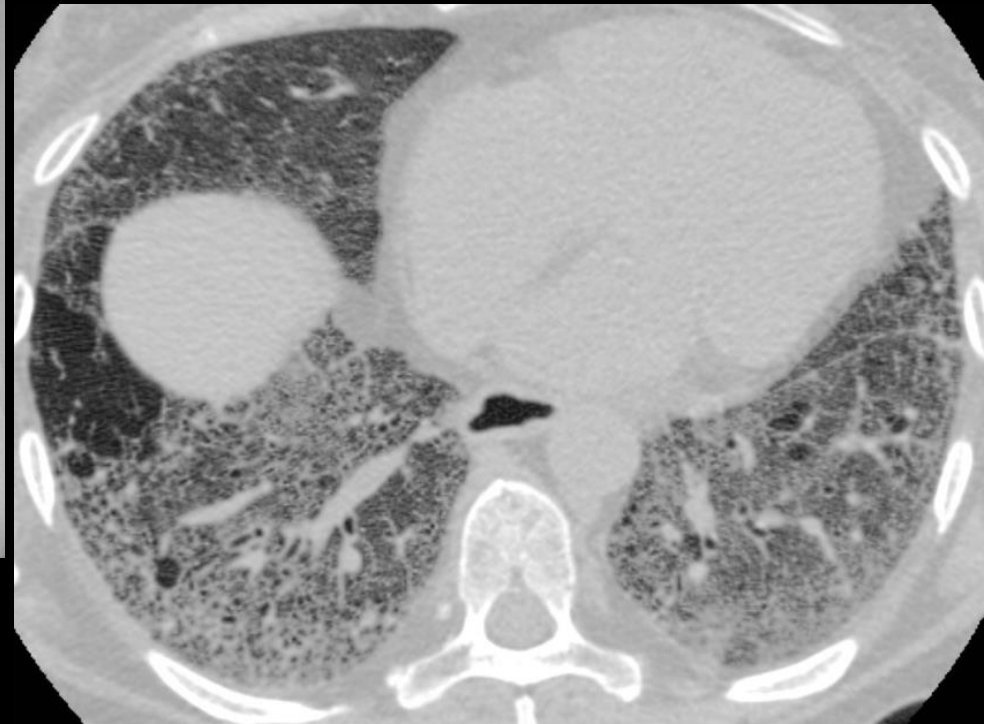
Association fréquente avec les **collagénoses** (Sjögren++) ou associée au SIDA

Infiltration diffuse **lympho-plasmocytaire** des **septa alvéolaires**

Immunohistochimie : LIP vs lymphome de bas grade



LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP

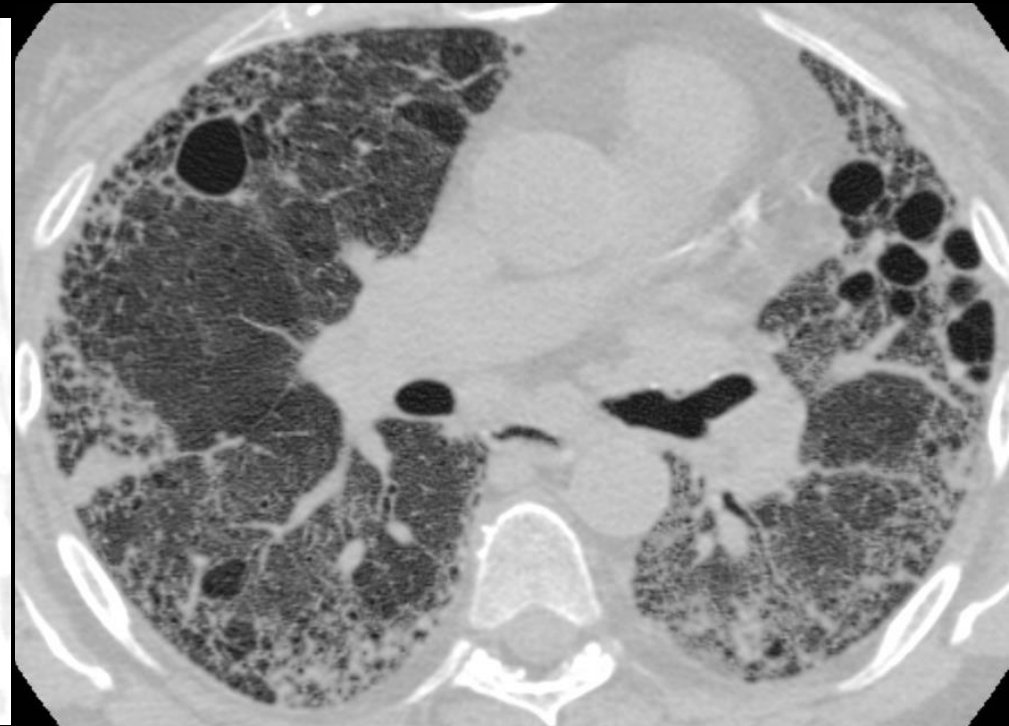
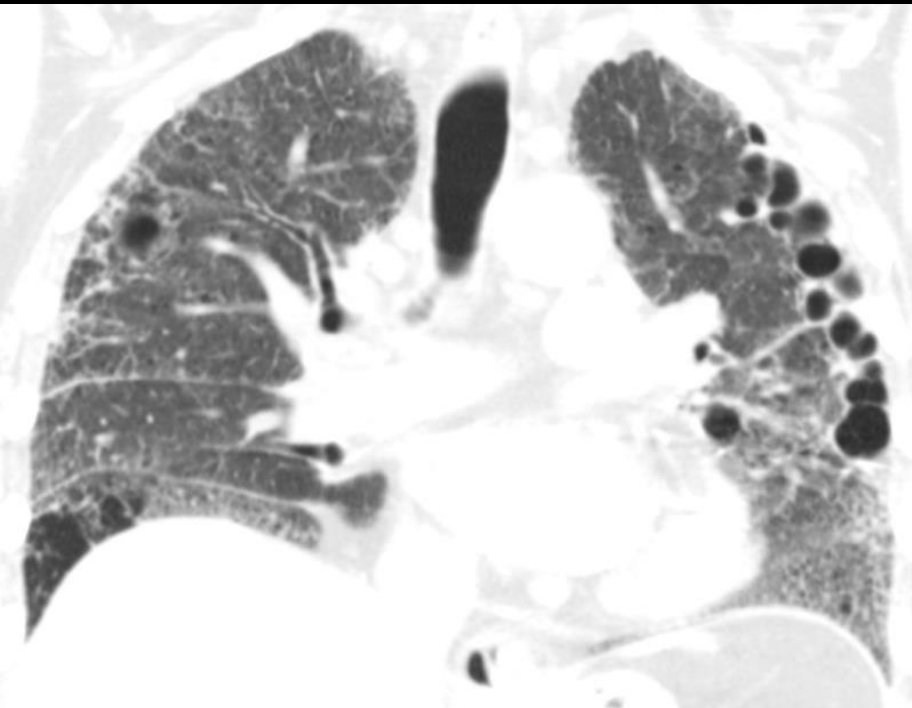


- Verre dépoli
- Kystes péri-vasculaires
- Rayon de miel péri-vasculaire, moins fréquent
- Réticulations intralobulaires (50%)

LLM
Birt-Hogg-Dubé
LIP

Atteinte **diffuse**

- Verre dépoli
- Kystes péri-vasculaires
- Rayon de miel péri-vasculaire, moins fréquent
- Réticulations intralobulaires (50%)



Pneumonie interstitielle lymphocytaire (PIL=LIP)

Maladie infiltrante diffuse d'étiologie connue

PNP interstitielle idiopathique

PNP interstitielle granulomateuse

Autre maladie infiltrante diffuse :
LAM, histiocytoseX

Fibrose pulmonaire idiopathique (**UIP / IPF**)

PNP interstitielle idiopathique autre



PNP interstitielle desquamative (**DIP**)

Bronchiolite respiratoire diffuse (**RB-ILD**)

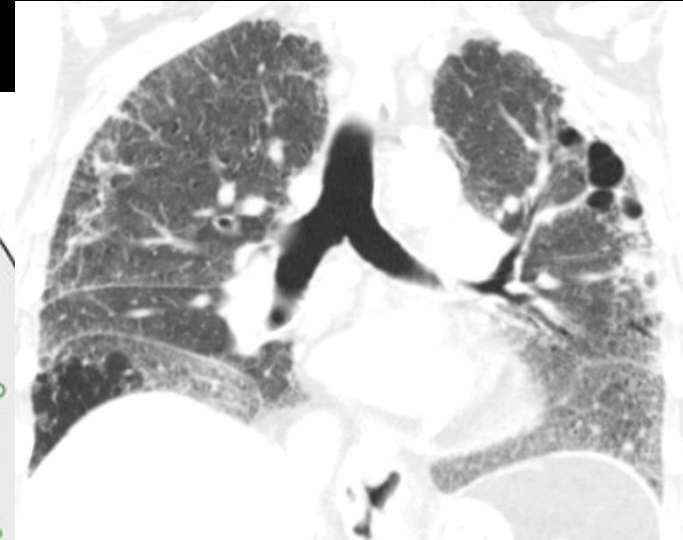
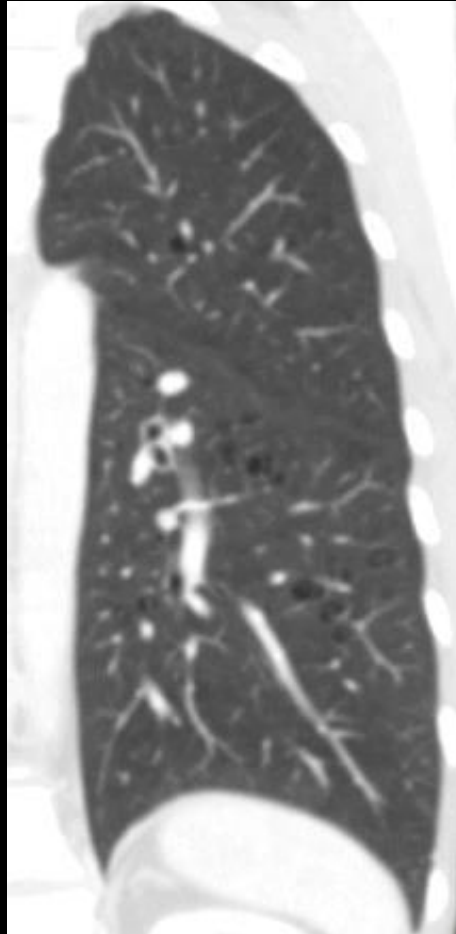
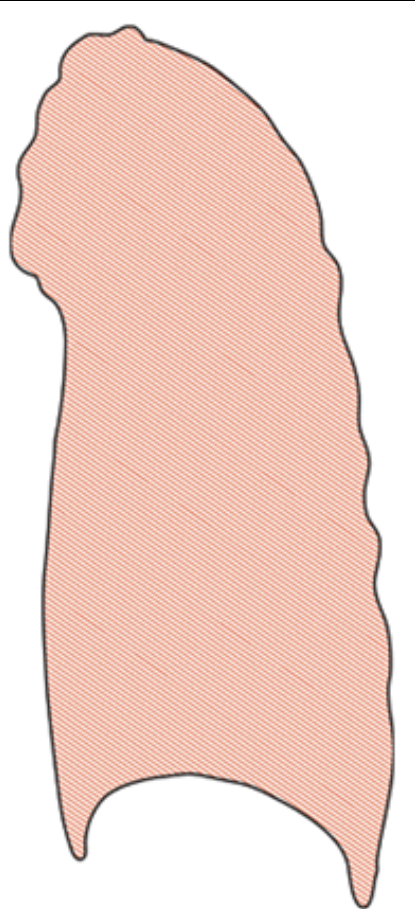
PNP interstitielle aiguë (**DAD / AIP**)

Pneumopathie organisée cryptogénétique (**BOOP / COP**)

PNP interstitielle non spécifique (**NSIP**)

PNP lymphoïde interstitielle (**LIP**)

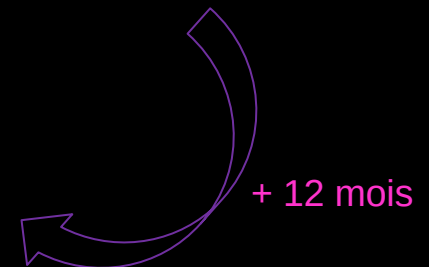
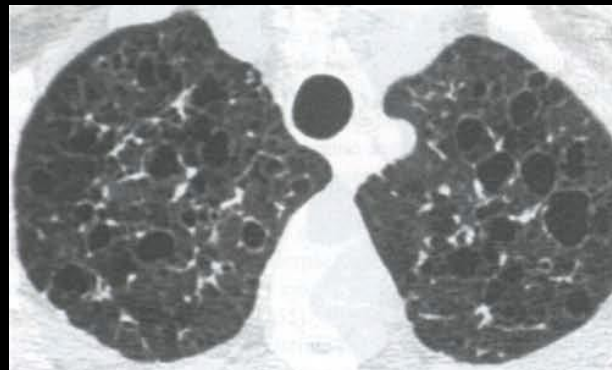
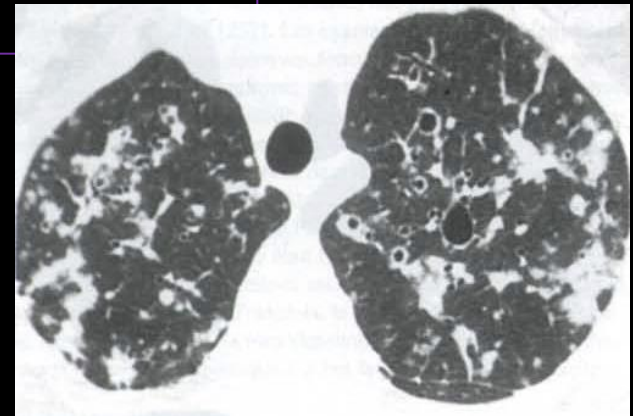
- Verre dépoli
- Kystes péri-vasculaires



Kystes multiples à parois fines et/ou épaisses

Granulomatose à cellules de Langerhans

Pneumocystose



Granulomatose à cellules de Langerhans

Kystes multiples à parois fines
et/ou épaisses

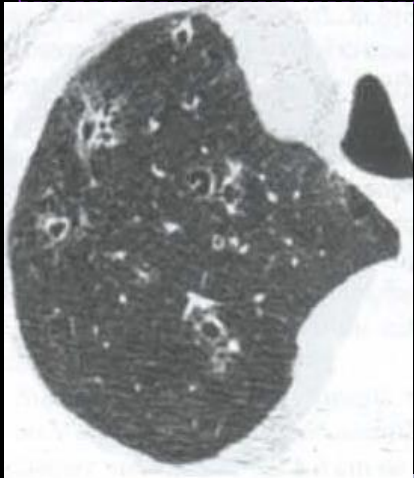
GCL
Pneumocystose

Epidémiologie :

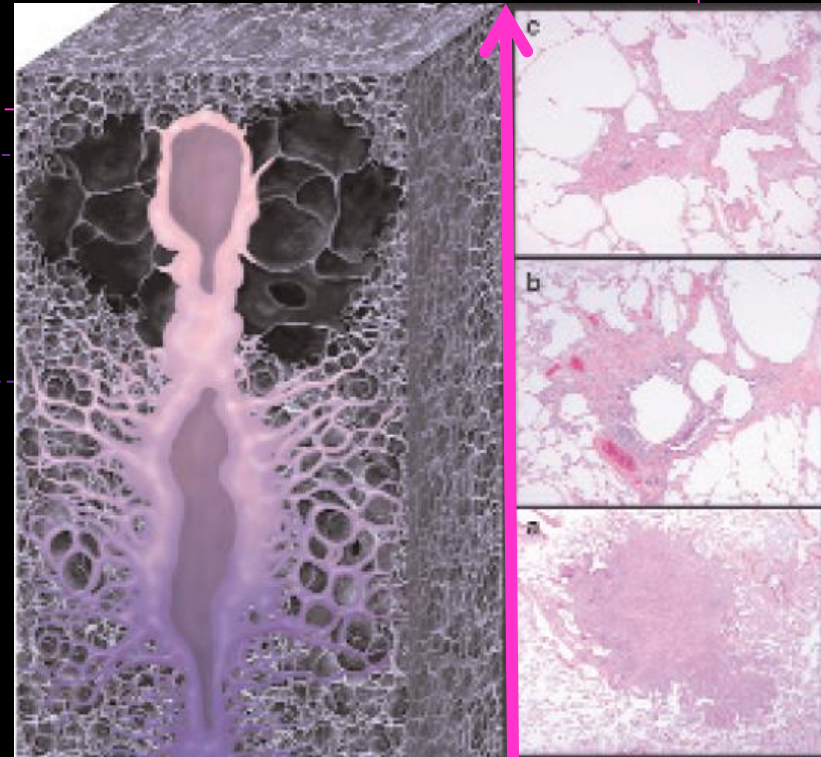
- Rare (3,5% des patients avec atteinte pulmonaire chronique de diagnostic anapath)
- Presque exclusivement fumeurs (95%)
- Hommes jeunes (moyenne 39 ans)

Clinique :

- Toux, dyspnée / asymptomatique
- Pneumothorax (révélateur 20%)



Evolution : Imprévisible



- Prolifération d'histiocytes spécialisés CD1+ = cellules de Langerhans → granulomes
- LBA +++ (>5% c Langerhans)

Granulomatose à cellules de Langerhans

Kystes multiples à parois fines
et/ou épaisses

GCL
Pneumocystose

Distribution :

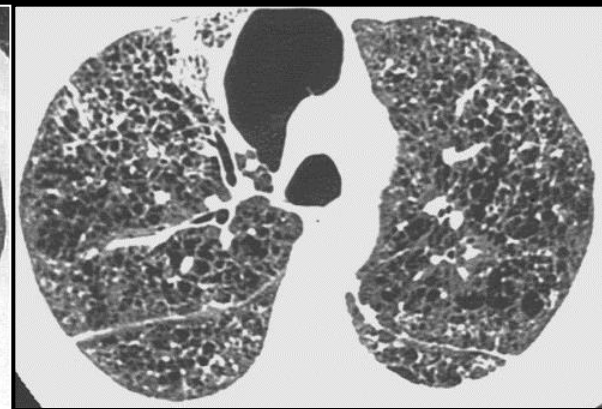
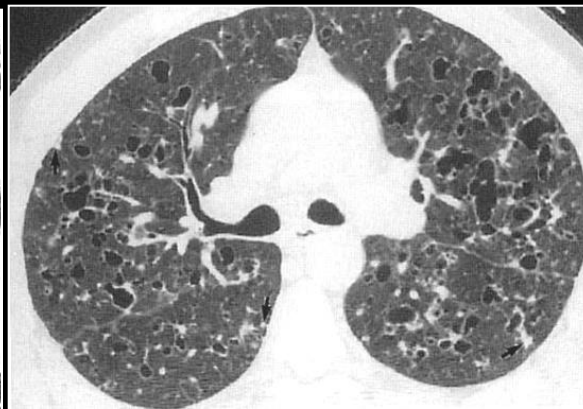
- Prédominance aux **lobes supérieurs**
- Epargne angles costo-diaphragmatiques

Nodules :

- ✓ 0,5 – 1cm, lobes sup
- ✓ Centrolobulaires, péribronchiques, péribronchiolaires
- ✓ Présents au début de la maladie, remplacés par des kystes au cours de l'évolution

Signes négatifs :

- ✓ Pas d'ADP
- ✓ Pas d'épanchement pleural



Phase initiale exsudative : comblement alvéolaire histiocyttaire

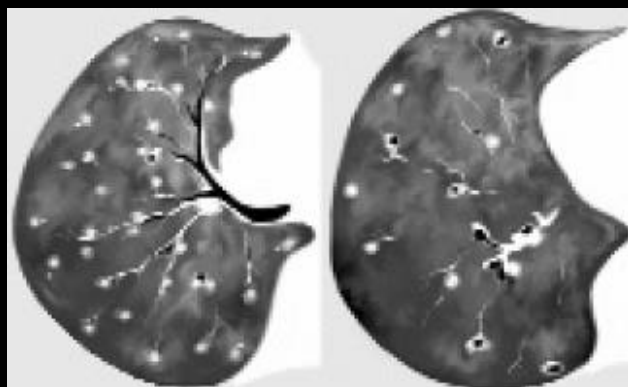
- Opacités alvéolaires péri hilaires en aile de papillon (≈OP)

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

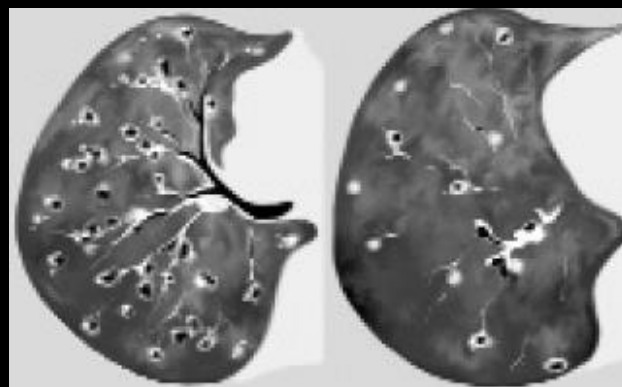
- Nodules centrolobulaires correspondant à l'infiltrat cellulaire péri-bronchovasculaire: micro (miliaire), ou macro (5-15mm), pouvant s'excaver (nodules troués)

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

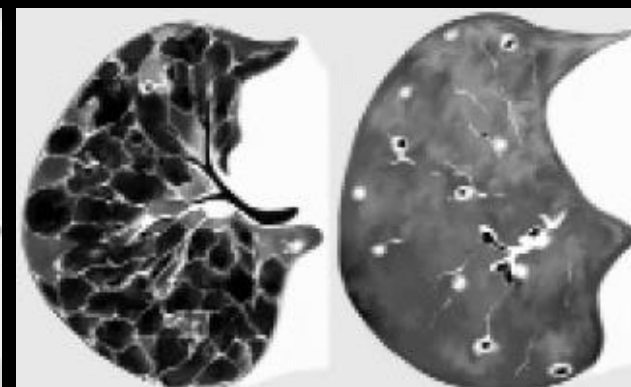
Phase tardive : fibrose mutilante, sans perte de volume pulmonaire



Early LCH nodules

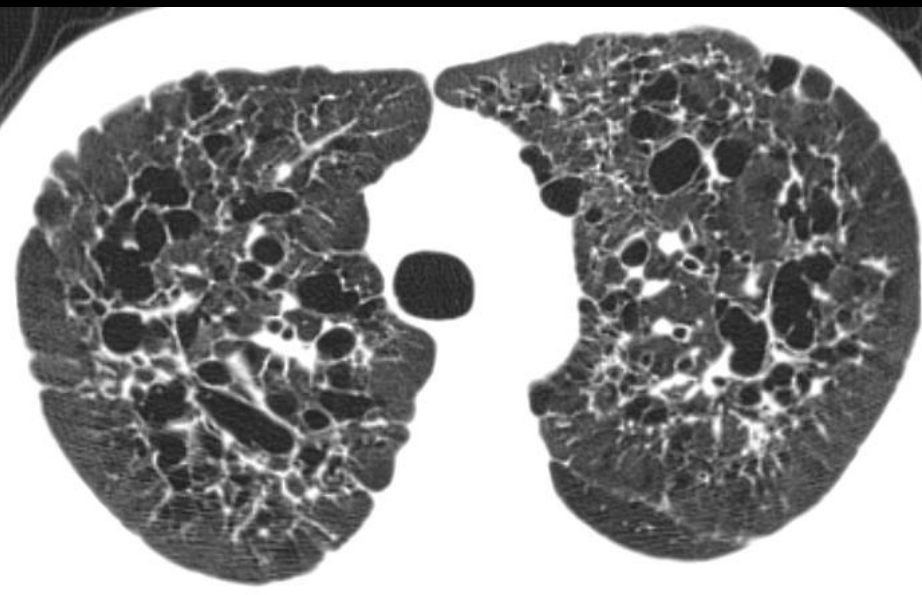


Late LCH Cysts and nodules

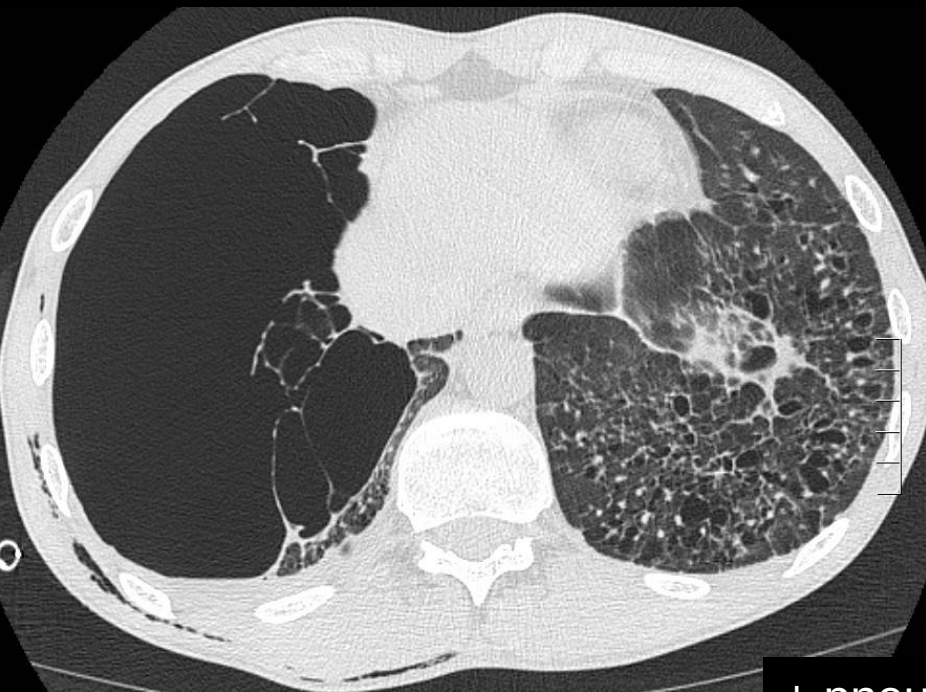


End-stage LCH

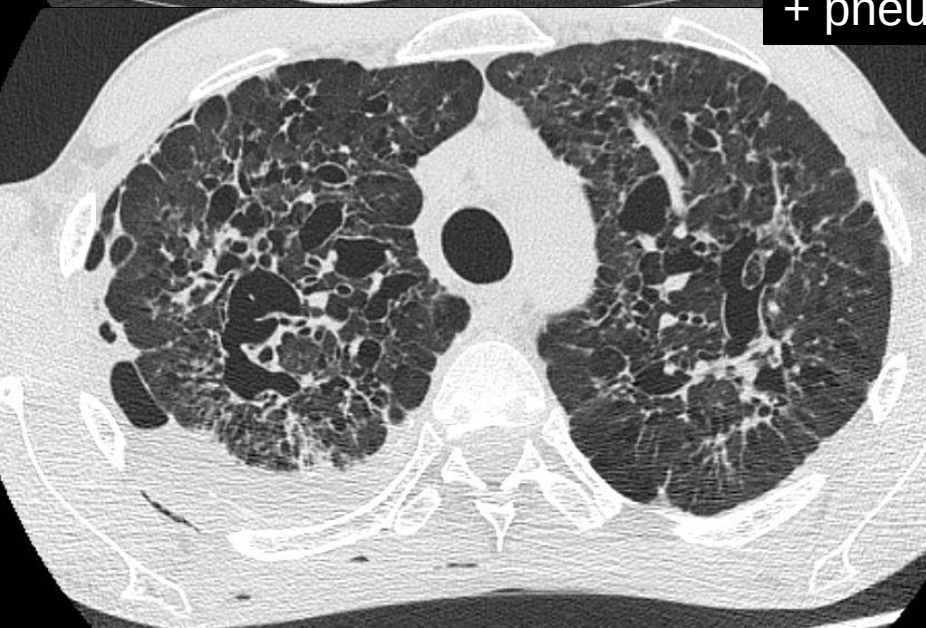
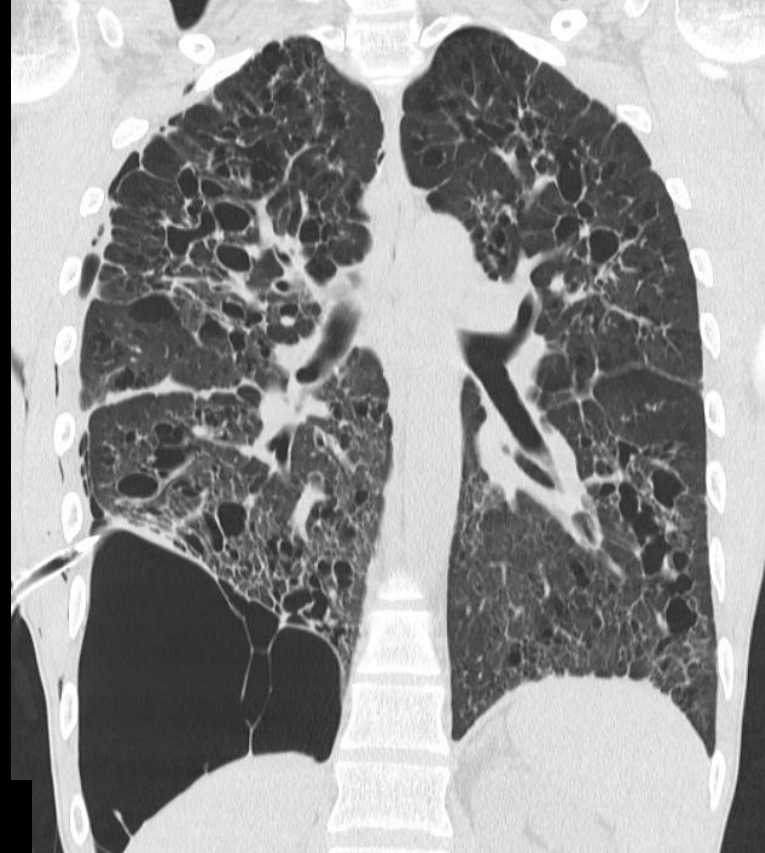
M. Y 28 ans



Granulomatose à cellules de Langerhans



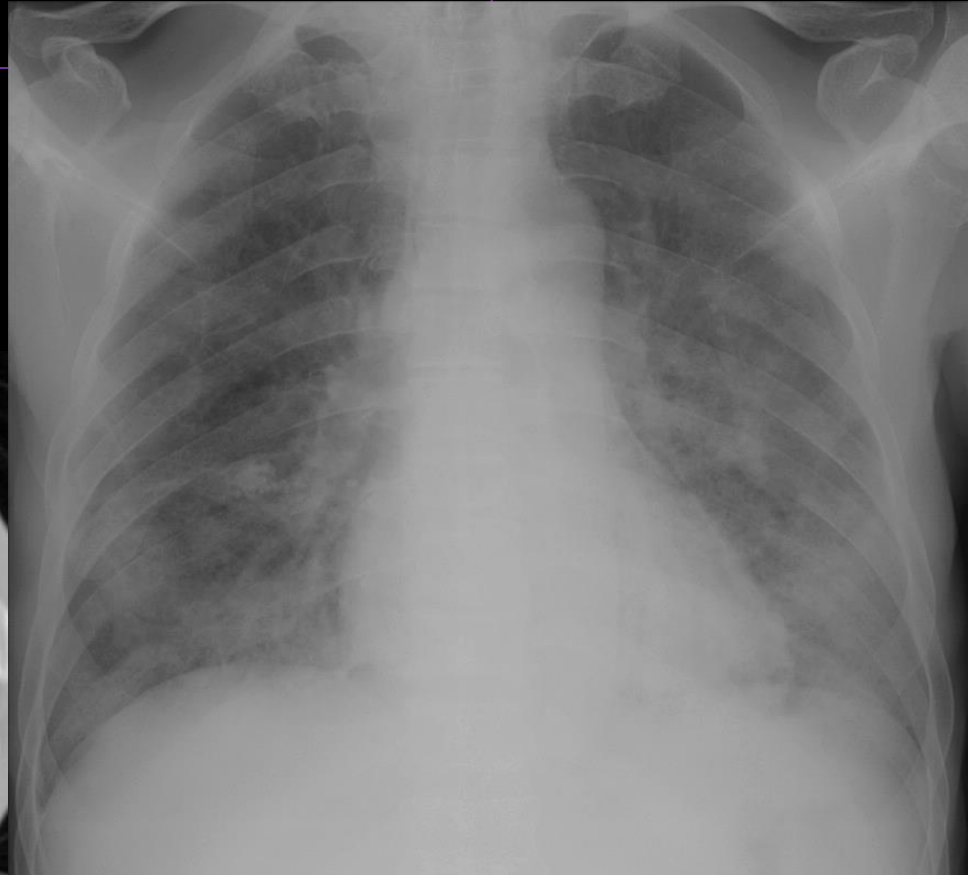
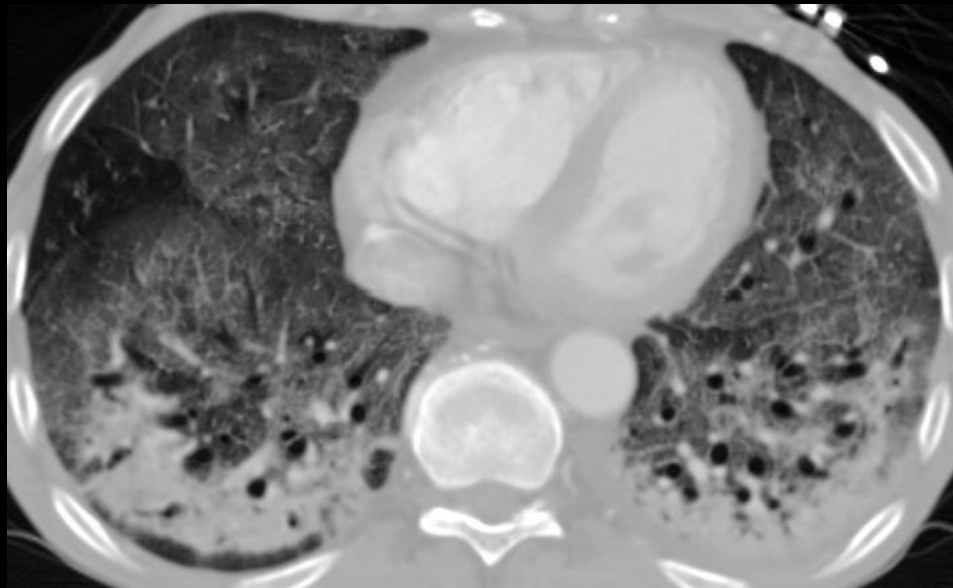
+ pneumothorax



Kystes multiples à parois fines et/ou épaisses

Granulomatose à cellules de Langerhans

Pneumocystose



Obs. J. Gendre

Pneumocystose

Kystes multiples à parois fines
et/ou épaisses

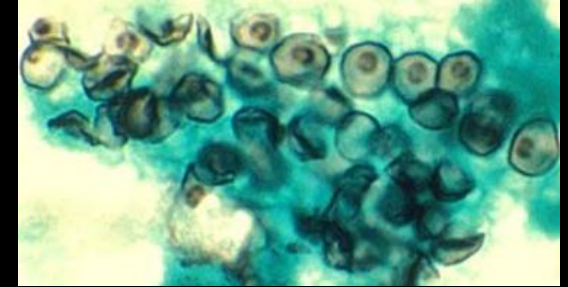
GCL
Pneumocystose

- *Pneumocystis jiroveci*
- Saprophyte

Immunodépression → alvéolite inflammatoire

Terrains particulièrement à risque :

- ✓ SIDA
- ✓ Maladies lymphoprolifératives
- ✓ Transplantés



Manifestations histologiques variables

Formes radiologiques variables

- Matériels éosinophiliques vacuolés dans les espaces alvéolaires + infiltrat lympho-plasmocytaire alvéolo-interstitiel
- Granulomatose
- Dommage alvéolaire diffus

- **Verre dépoli** en plages géographiques bilatérales (mosaïque)

Volontiers asymétriques, diffuses ou à prédominance péri-hilaire

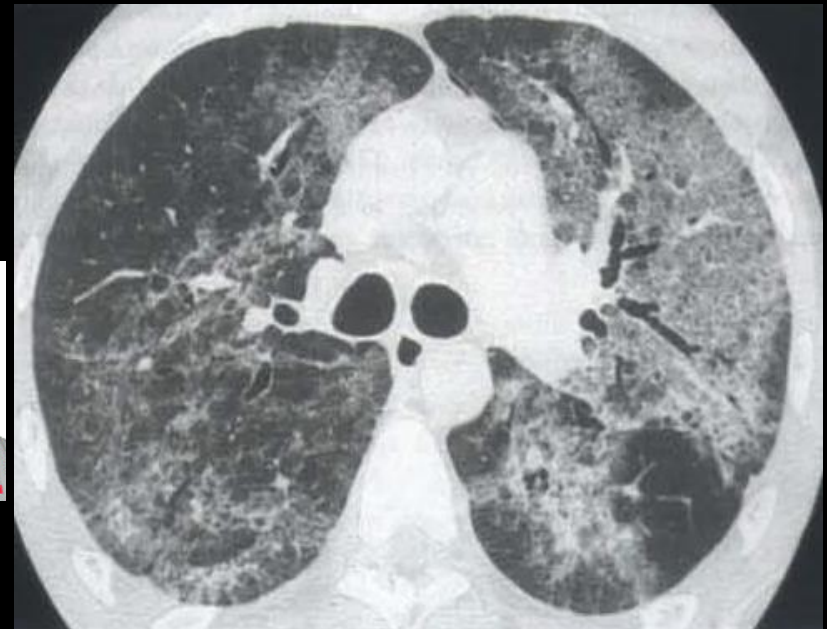
- Opacités multiples, en mottes, homogènes, diffuses
- Opacités **micronodulaires ou réticulonodulaires** fines, bilatérales

Ddiff : OAP

ADP ± calcifications dystrophiques

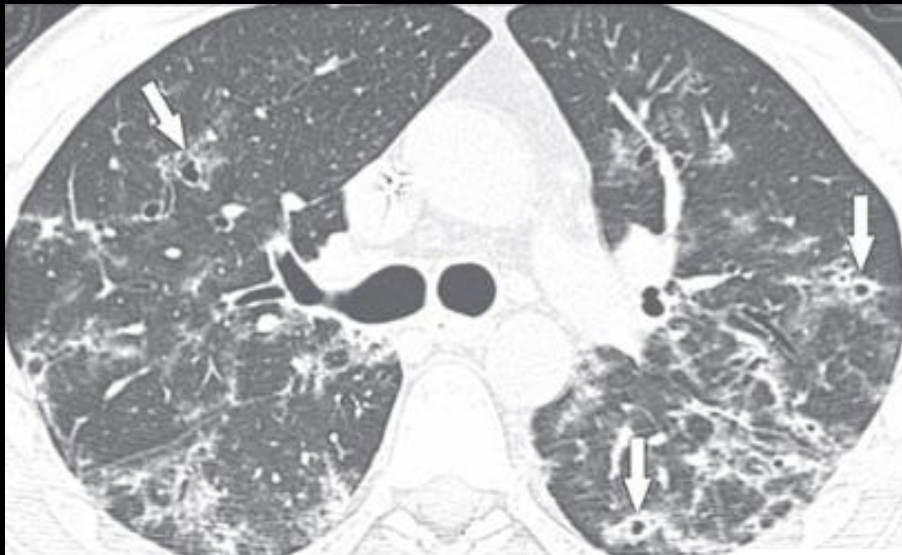
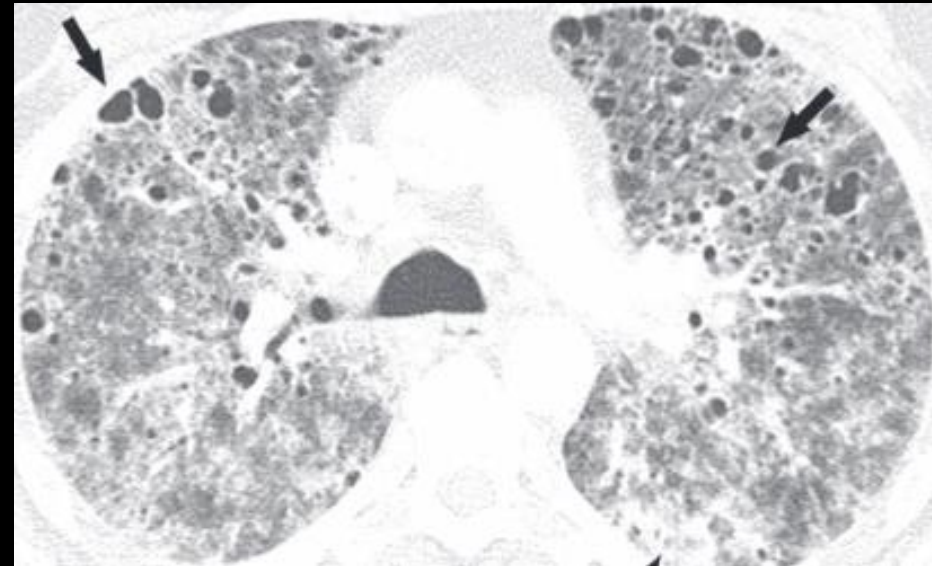


Epanchement pleural exceptionnel



Kystes (et rayon de miel) : 8 à 10% des cas

- ✓ Multiples > isolés
- ✓ A parois fines, ovalaires
- ✓ A prédominance supérieure
- ✓ Au sein des plages d'hyperdensité
- ✓ ± accolés sans confluer



Lésions kystiques pulmonaires



Terrain

20 – 40 ans

Granulomatose à cellules de Langerhans
Birt-Hogg-Dubé
LLM

Age moyen 50 ans

LIP (Tous âges)

Femme

LLM (38 ans)
LIP (association MAI)

Homme

Granulomatose à cellules de Langerhans

Fumeur

Granulomatose à C de Langerhans
(fumeur, ex-fumeur... diagnostic exclu si non fumeur)

Non fumeur

Les autres...

ATCD pneumothorax

Histoire familiale : BHD
Pas d'histoire familiale : LLM

Lésions kystiques pulmonaires

Signes associés extra-pulmonaires

Atteinte **cutanée** :

STBourneville → LLM

BHD

Atteinte **rénale** :

Angiomyolipomes : LLM → STB

Autres : BHD

LIP

Granulomatose à c de Langerhans

Lésions kystiques pulmonaires

Signes associés pulmonaires

Rayon de miel

LIP

GC Langerhans (phase tardive)

ADP

Lymphangio.

Pneumocystose

Nodules

GC Langerhans

Pneumocystose

Opacités en verre dépoli

LIP

Pneumocystose

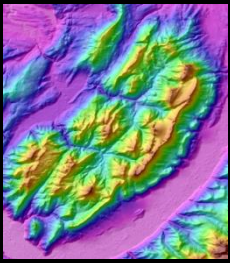
Réticulations sous-pleurales

LIP

Pneumocystose

Epanchement pleural

Lymphangio.



Lésions kystiques pulmonaires

Topographie régionale

Prédominance lobes supérieurs

Granulomatose à c de Langerhans
Pneumocystose

Prédominance lobes inférieurs

Birt-Hogg-Dubé

Diffus, aléatoire

Lymphangioléiomyomatose

Prédominance sous-pleurale

Birt-Hogg-Dubé

Prédominance péri-vasculaire

Birt-Hogg-Dubé

LIP

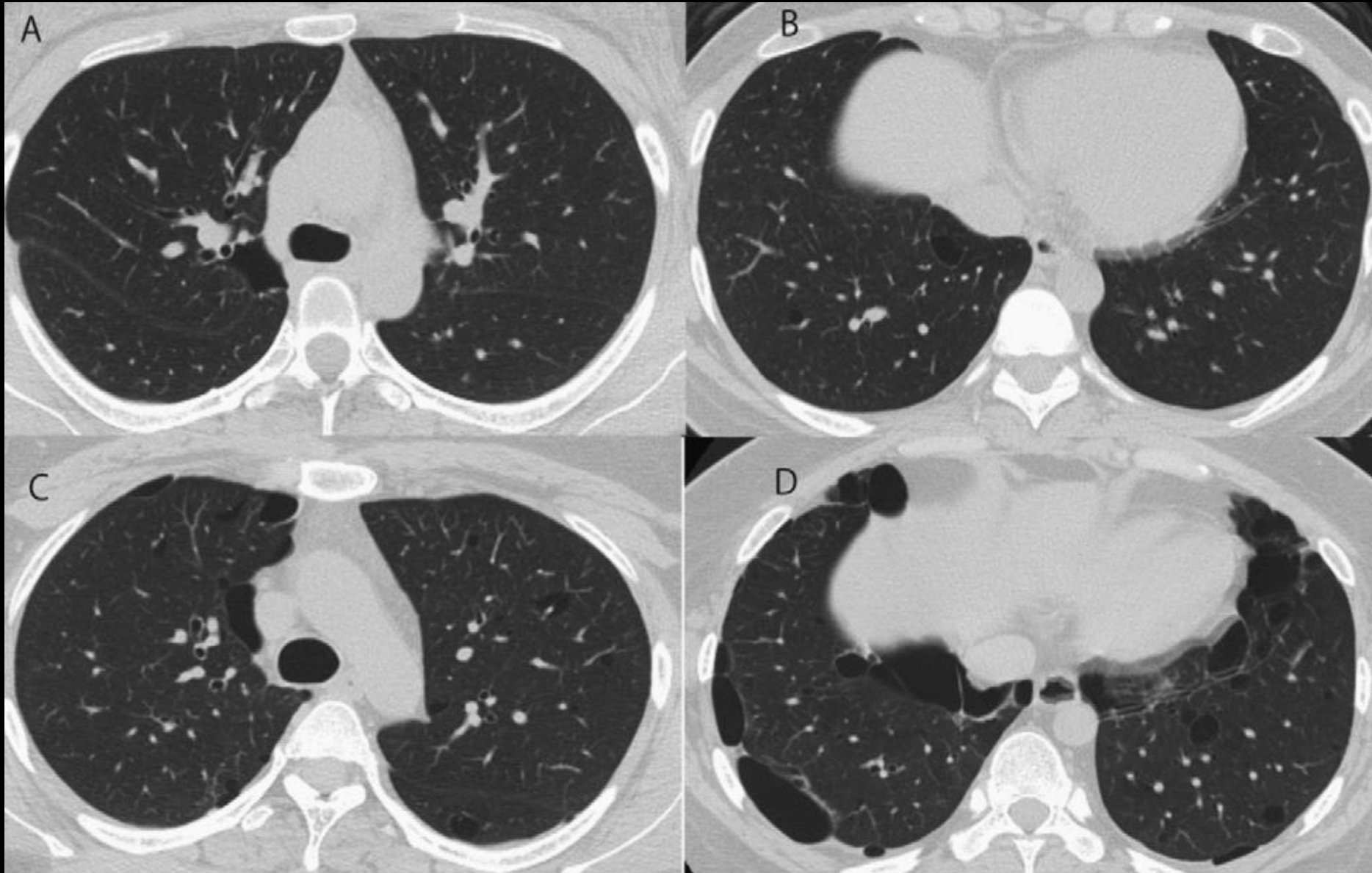
Mme B, 58 ans



Emphysème...!!!

Kystes à contours irréguliers
Prédominance sous-pleurale, inférieure, péri-vasculaire

Pas de nodule



Birt-Hogg-Dubé

Tobino. EJR 2011

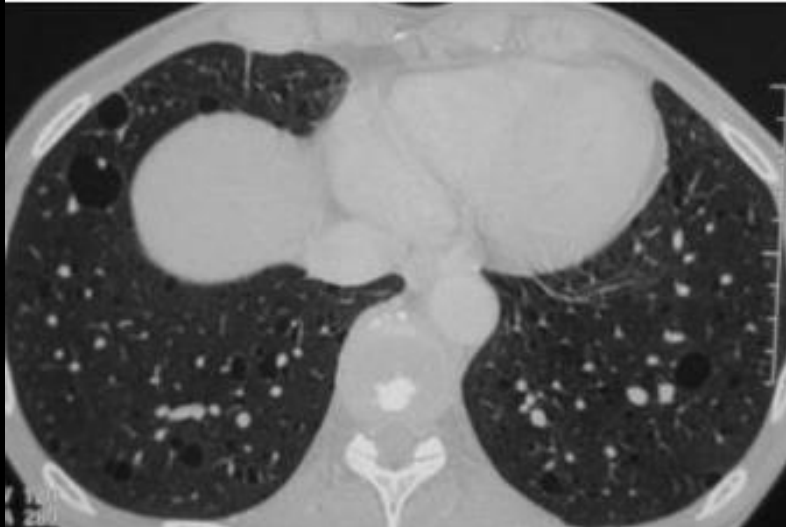
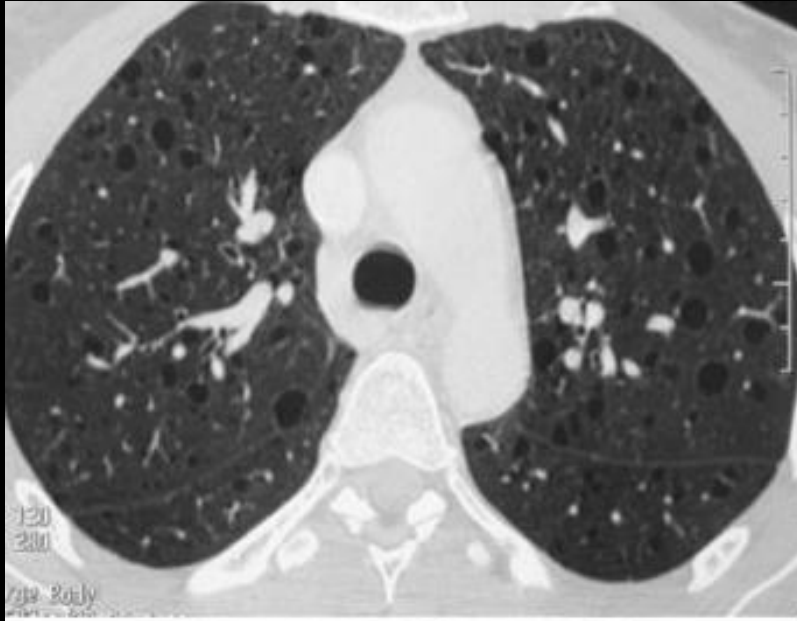
Kystes à parois fines +
Kystes à parois épaisses

Prédominance aux lobes supérieurs



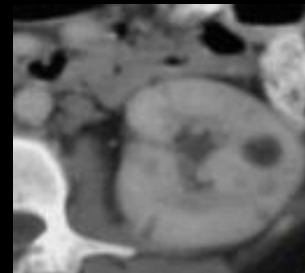
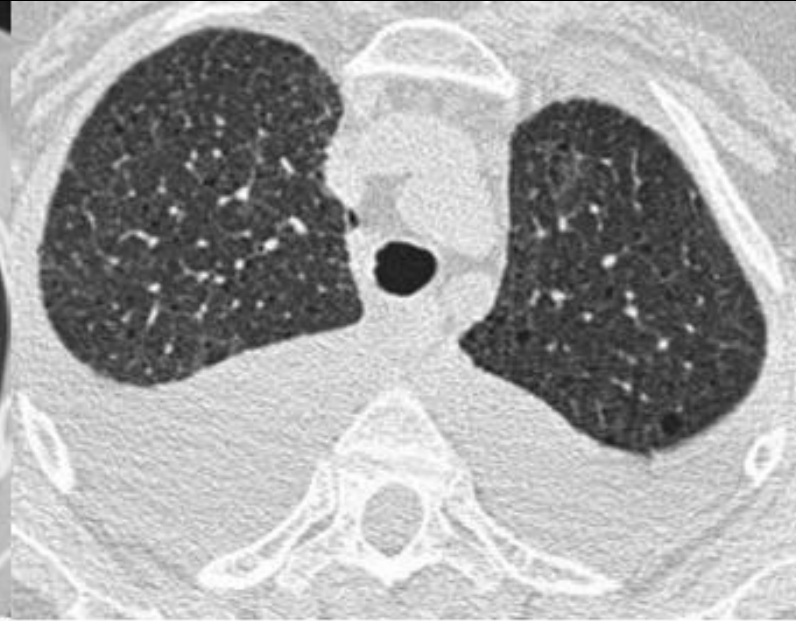
Granulomatose à cellules de Langerhans

Kystes uniformes à l'emporte pièce
De distribution aléatoire

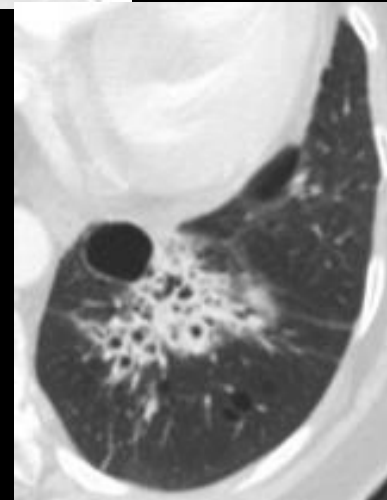
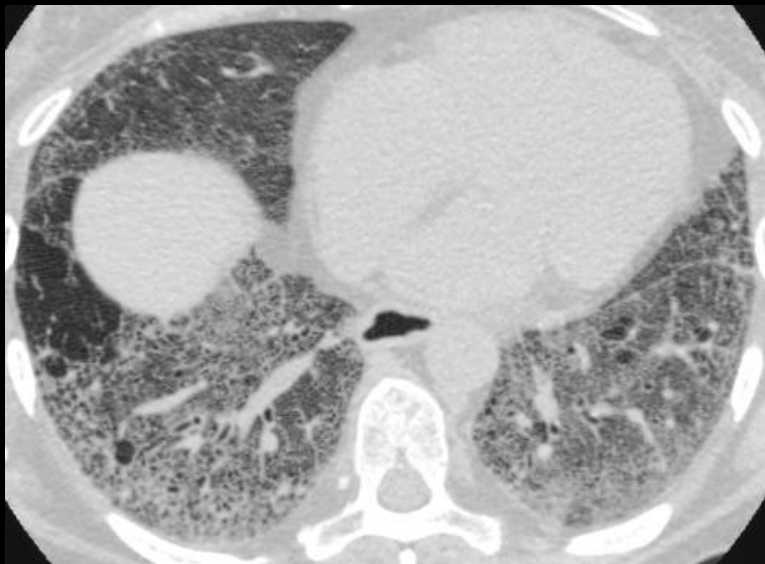
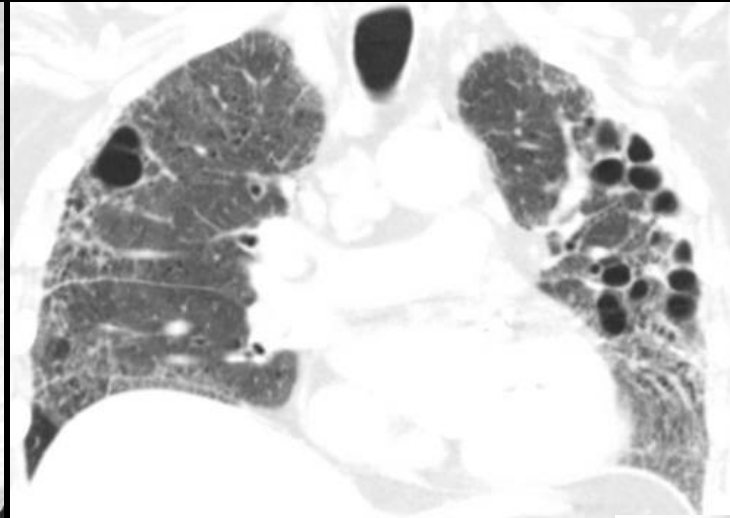


Chylothorax

Angiomyolipome rénal G



Lymphangioliomyomatose



Verre dépoli

Kystes péri-vasculaires

Rayon de miel

Réticulations sous-pleurales

Gougerot-Sjögren

Pneumopathie interstitielle lymphoïde

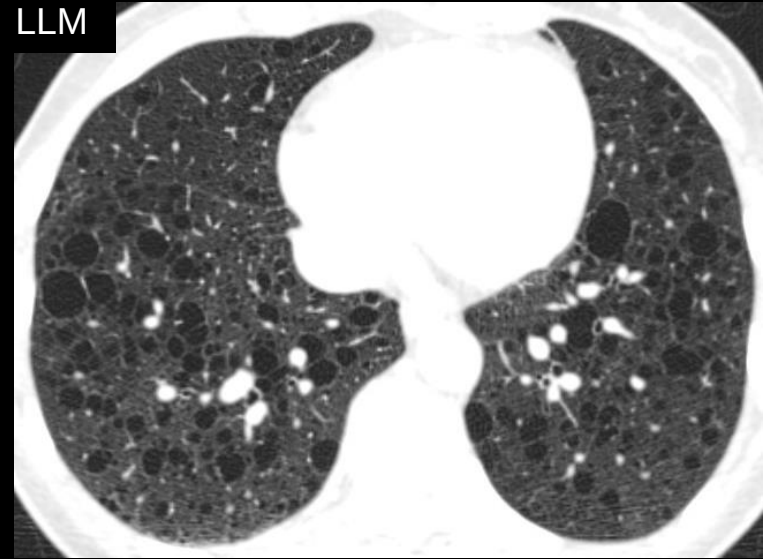
Kystes multiples à parois fines

Lymphangioléiomyomatose

Birt-Hogg-Dubé

LIP : pneumopathie interstitielle lymphocytaire

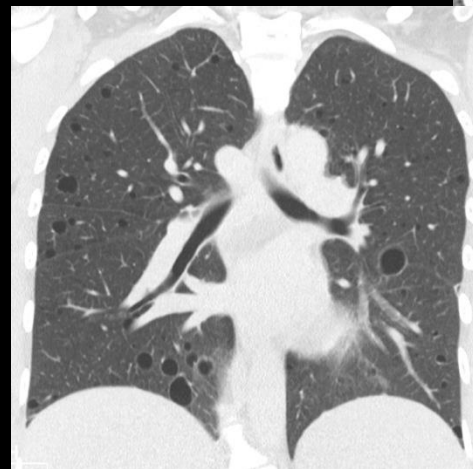
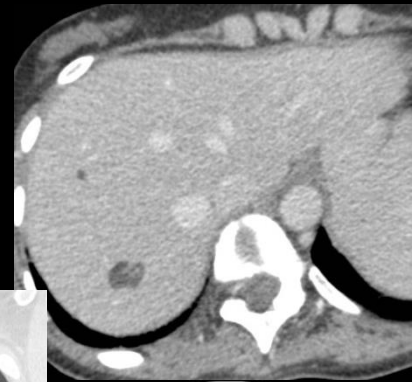
LLM



Kystes multiples à parois fines et/ou épaisses

Histiocytose langerhansienne

Pneumocystose



Mme L. 25 ans. ST Bourneville