

homme 40 ans, début février 2015 apparition d'épistaxis récidivantes et d'une dyspnée progressive . Apyrexie échec initial du méchage puis apparition d'hémoptysies massives, répétées, avec détresse respiratoire aiguë : sédation et intubation



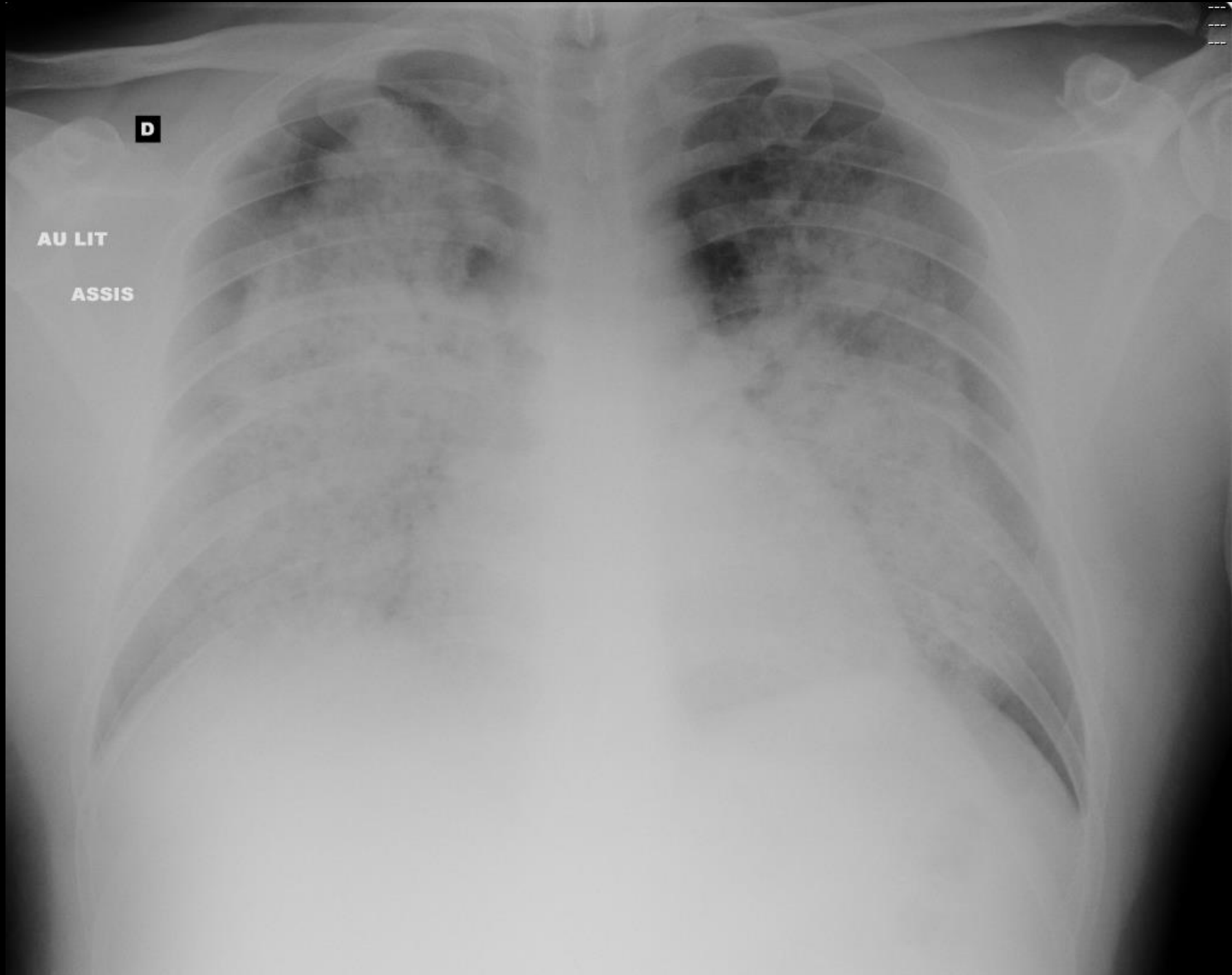
Quels sont les principaux items sémiologiques à retenir sur le cliché thoracique (réalisé en position assise, au lit du malade)



Hubert Tissot IHN

Service de Radiologie

CH Mercy Metz

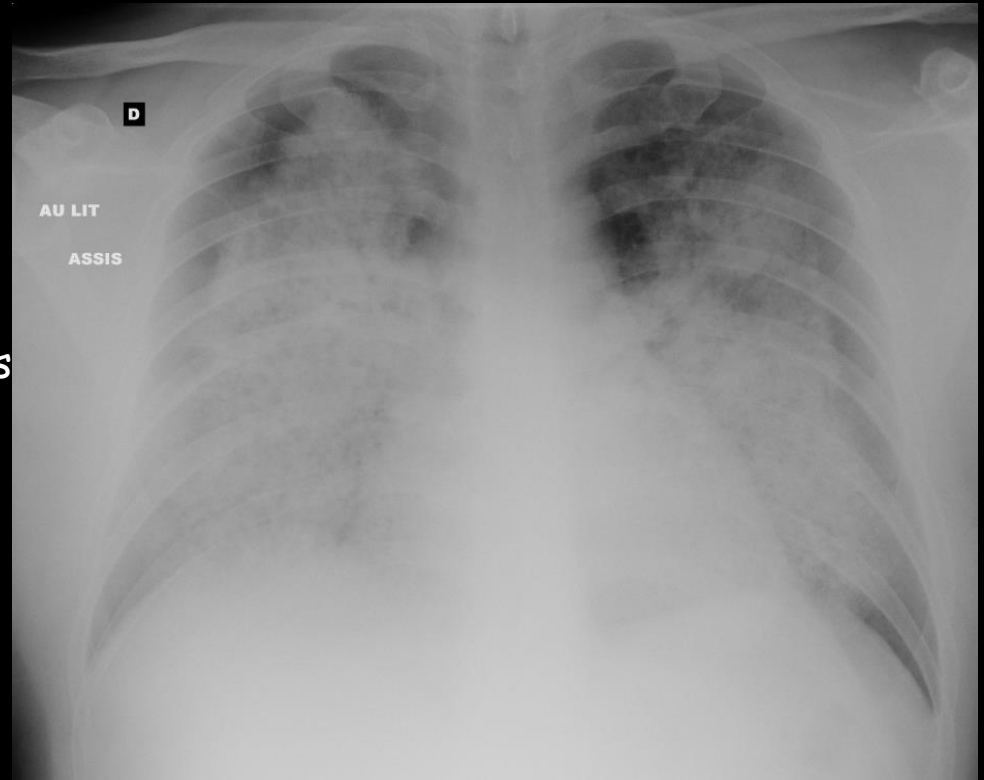


D

AU LIT

ASSIS

opacités péri hilaires symétriques "en ailes de papillon", **non systématisées**, avec **bronchogramme nettement visible** traduisant un **comblement alvéolaire**.(condensation ou consolidation)



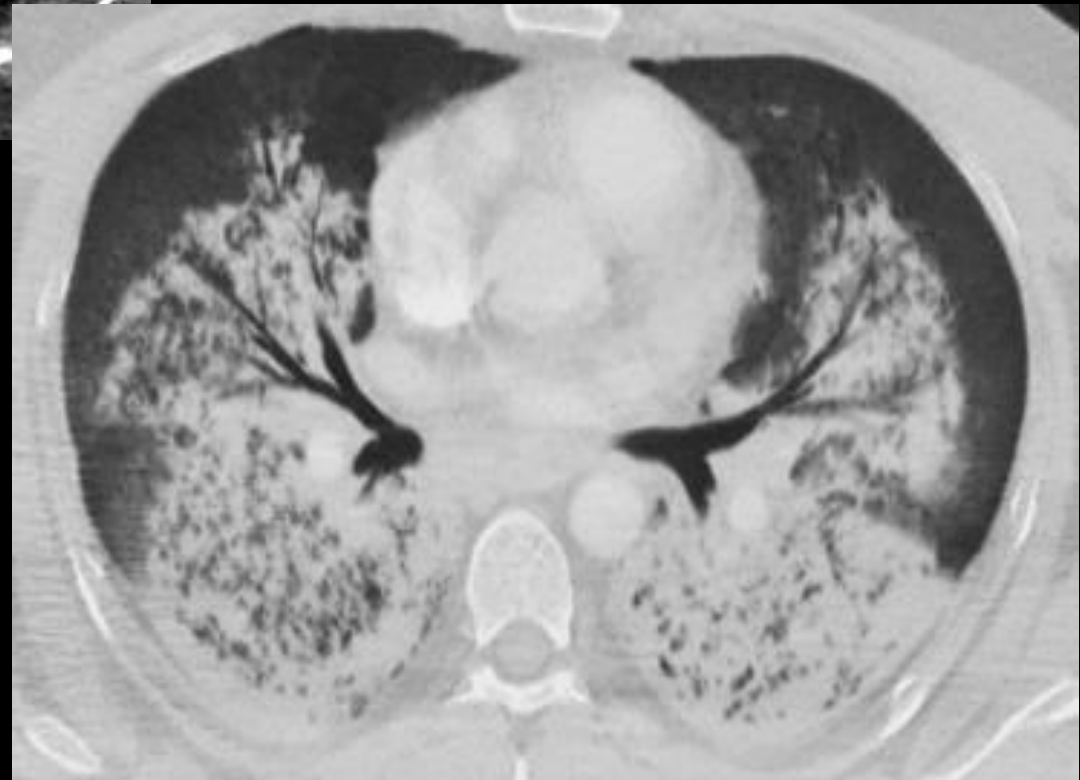
pas d'augmentation de la surface de projection du cœur (en tenant compte de la technique de réalisation du cliché)

pas d'image évidente d'épanchement liquide pleural



les coupes scanographiques confirment la **condensation parenchymateuse** (images des vaisseaux et des parois bronchiques "noyées" dans les plages denses ; bronchogramme aérique dans les 2/3 antérieurs)

il s'agit donc bien d'un **comblement électif des espaces aériens distaux**. Les lumières bronchiques des régions déclives (1/3 postérieur) sont inapparentes , donc comblées elles aussi







Dans le contexte clinique de détresse respiratoire aiguë au décours d'hémoptyses massives , le diagnostic à évoquer chez ce patient est bien sur celui de

syndrome d'hémorragie intra-alvéolaire

De larges plages de comblement alvéolaire partiel (verre dépoli) ou total(condensation parenchymateuse ou consolidation) pan lobulaires observées dans un contexte aigu doivent faire envisager, entre autres,

un œdème pulmonaire cardiogénique ou lésionnel

un syndrome d'hémorragie intra alvéolaire

une pneumopathie infiltrante infectieuse aiguë (virale ++, pneumocystose...)

une pneumopathie médicamenteuse aiguë

une pneumopathie éosinophilique aiguë

Apparition d'une insuffisance rénale aiguë avec hématurie, protéinurie nécessitant une dialyse qui pose donc le problème d'un **syndrome pneumo rénal** chez ce patient :

l'association d'un **syndrome d' hémorragie intra alvéolaire** et d'une glomérulonéphrite aiguë doit bien sur faire évoquer

un **syndrome de Goodpasture**

une **vascularite à ANCA** (Wegener, Polyangéite microscopique)

un **lupus érythémateux aigu disséminé** , un **SAPL**

les diagnostics différentiels du syndrome pneumo rénal doivent aussi être envisagés :

Sepsis sévère , microangiopathie thrombotique (SHU, PTT)

Défaillance cardiaque gauche

Infection pulmonaire chez des patients immunodéprimé avec vascularite

Syndrome néphrotique avec hémoptysie (embolie pulmonaire)

Examens complémentaires dans une hémorragie alvéolaire patente ou occulte

- NFS, bilan martial, ECBU, Protéinurie des 24h
- ANCA, anti-MBg, cryoglobulinémie, facteur rhumatoïde, complément, EPS
- Schizocytes, bilan d'hémolyse, anticoagulant circulant, anti-phospholipides
- scanner thoracique sans injection
- Fibroscopie + LBA avec score de Golde (hémorragies occultes)
- Echographie rénale
- Discuter PBR

Dans le cas rapporté,
l'interrogatoire retrouve la
notion d'épisodes d'épistaxis
similaires depuis octobre 2014

Le dosage des c-ANCA est
positif

le scanner des sinus confirme la
présence d'un comblement des
fosses nasales, des cellules
ethmoïdales droites avec
démminéralisation des cloisons
osseuses au contact du tissu
inflammatoire

le diagnostic de **maladie de
Wegener** est plus que
probable !



Maladie de Wegener (ou granulomatose de Wegener)

vascularite systémique nécrosante

atteintes préférentielles :

rénale : 45 à 95% des patients

ORL : 60 à 70% des patients

manifestations les plus précoces :

pulmonaires : 50 à 95% des patients

Toux sèche, HIA, dyspnée

TDM :

. hémorragies intra-alvéolaires

, opacités nodulaires +/-excavation

altération de l'état général



Friedrich Wegener
(1907-1990)

Epidémiologie :

Pas de prédominance selon le sexe

Prédominance chez les **caucasiens**.

Age : 35-55 ans, âge moyen : 45 ans

Prévalence : 24 à 150 cas/million d'habitant

Diagnostic :

ANCA : positif dans plus de 90% des cas

De type cANCA, anti protéinase 3 le plus souvent

C-ANCA seuls : Se : 99.5% Sp : 81%

Associés au PR3 : Se : 70% Sp : quasi 100%

Anatomo pathologie :

Granulome tuberculoïde, nécrose et vascularite (artères de petit calibre)

Critères de l'American College of Rheumatology :

Inflammation nasale ou orale

Radiographie thoracique anormale

Hématurie microscopique

Inflammation granulomateuse à la biopsie

(Se à 88% et Sp à 92% si plus de 2 critères)

Classification de Chapel Hill :

Inflammation granulomateuse du tractus respiratoire

Vascularite des vaisseaux de moyen et petit calibre

Glomérulonéphrite fréquente

Prise en charge du patient

-Traitements immunosuppresseurs :

Cyclophosphamide en traitement d'attaque

azathioprine, methotrexate en traitement d'entretien

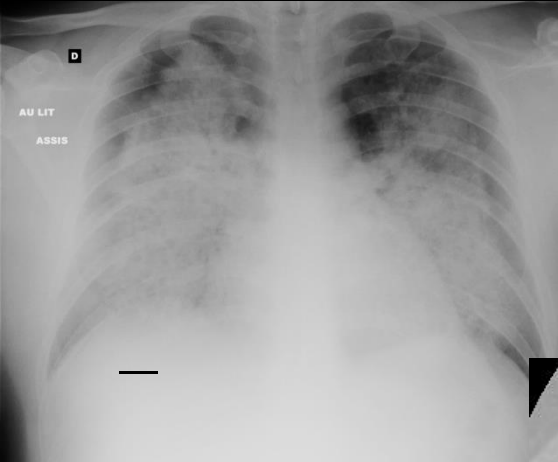
-**Corticothérapie** pendant 12 mois au moins :

Bolus puis 1mg/kg/jour

-Echanges plasmatiques

Evolution de l'imagerie du patient :

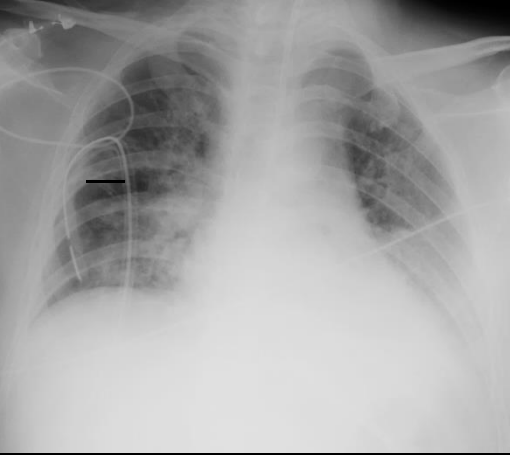
J1



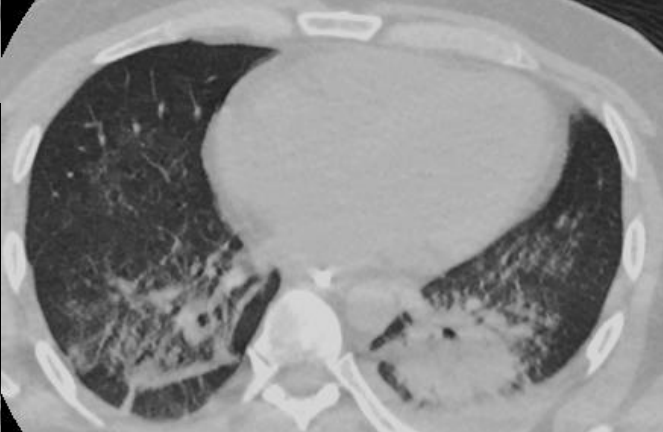
J5



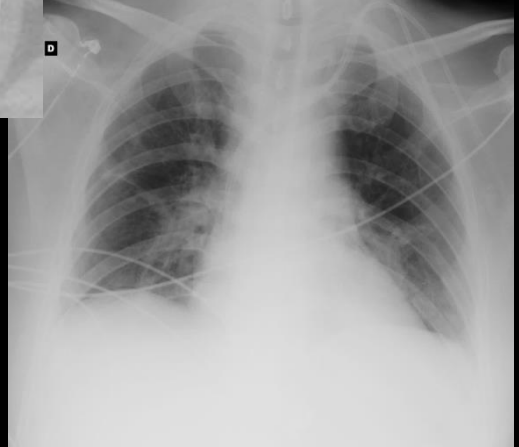
J17



J18



J22



Pronostic :

-L'hémorragie intra alvéolaire massive : complication rare et grave : 66% de mortalité

-Mortalité à 10 ans : 20%

-Rechutes chez plus de la moitié des patients

-Séquelles :

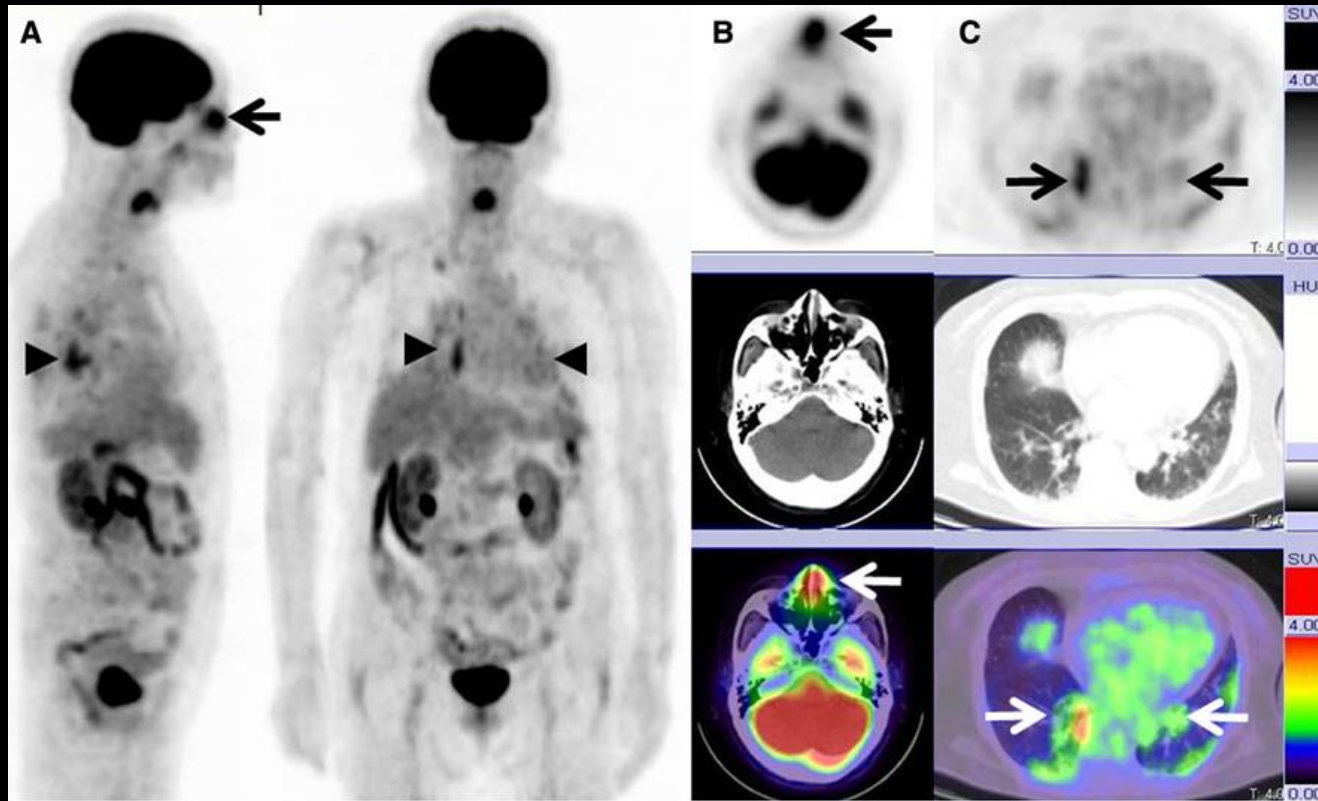
Insuffisance rénale chronique : 45% des cas

Hypoacousie

Déformation nasale (nez en selle)

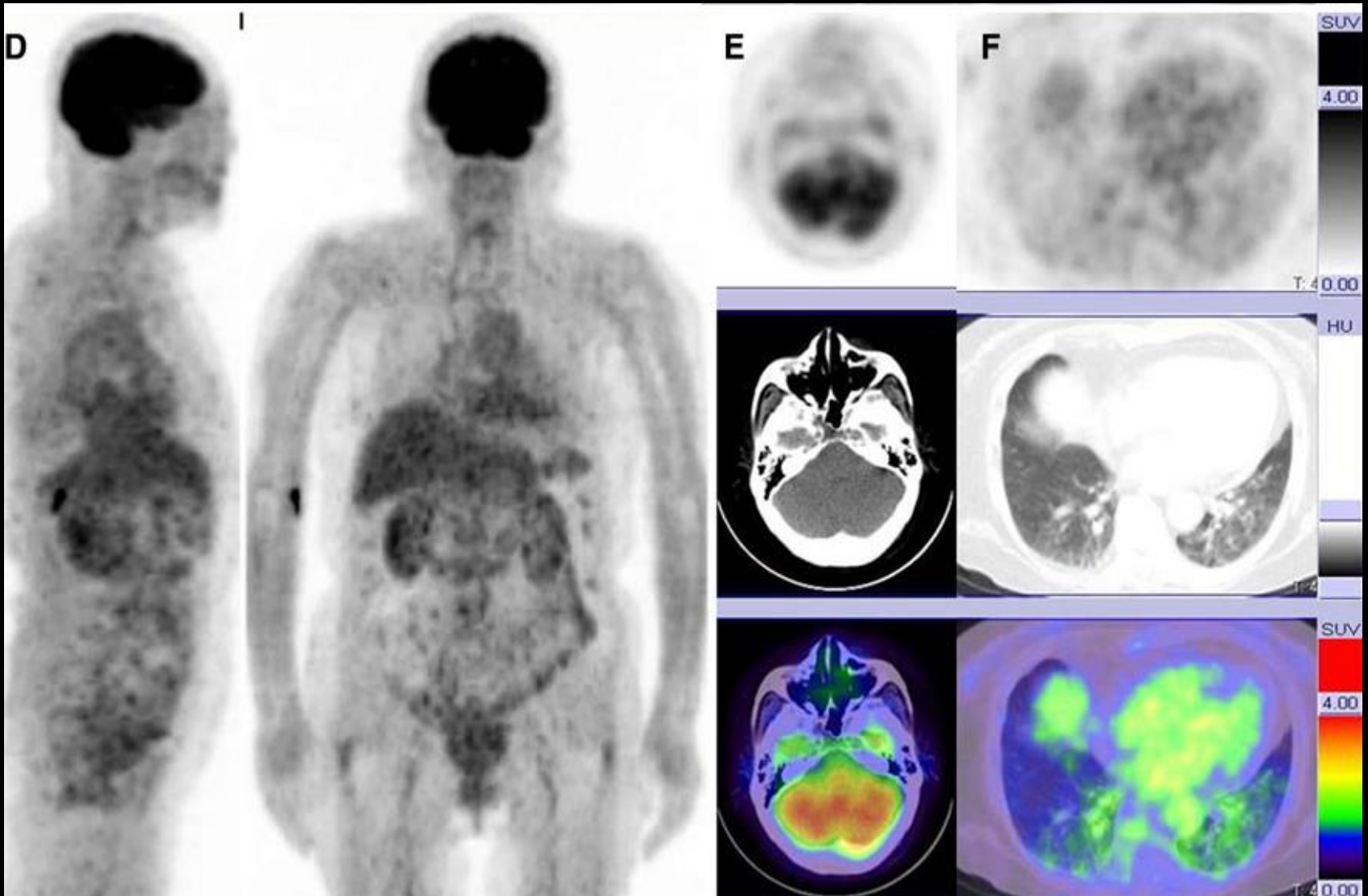
Sténose trachéale

Intérêt du TEP-Scan dans la maladie de Wegener



comme dans beaucoup de maladies systémiques à localisations multifocales potentielles, le PET-CT a une place de choix, en tant qu'examen "corps entier" (à l'exception du névraxe). Chez notre patient il objective clairement les atteintes des fosses nasales, des antrès maxillaires et du parenchyme pulmonaire

L'hyperactivité métabolique du colon est physiologique



hyperactivité métabolique superposable aux zones de condensation alvéolaire

hémorragies intra-alvéolaires (HIA) pulmonaires

l'hémorragie intra-alvéolaire se définit par l'irruption de sang dans l'alvéole pulmonaire, **conséquence d'une agression de la barrière alvéolocapillaire**, de mécanismes divers:

élévation brusque de la pression veineuse capillaire (rétrécissement mitral)

origine immunologique avec **dépôts de complexes immuns circulants** (LEAD)

dépôts d' **Ig** linéaires alvéolaires (syndrome de Goodpasture)

capillarite pulmonaire dans les vascularites des petits vaisseaux, au premier rang desquelles ,la maladie de Wegener

c'est un événement rare mais grave qui correspond à une **urgence thérapeutique engageant le pronostic vital**. Intubation nécessaire dans 50 % des cas; mortalité entre 20 et 40 % en l'absence de traitement

le pronostic est largement amélioré par la corticothérapie et les immunosuppresseurs

étiologie des hémorragies intra-alvéolaires (HIA) pulmonaires

Étiologie des HIA^a

● *Les vascularites systémiques*

La polyangéite microscopique

La maladie de Wegener

Le purpura rhumatoïde de Henoch-Schönlein

La maladie de Behçet

La cryoglobulinémie mixte

La maladie de Churg et Strauss

La maladie à anticorps antimembrane basale

HIA d'origine immune certaine

● *Les collagénoses*

Le lupus érythémateux disséminé

La polyarthrite rhumatoïde

La sclérodermie

La polymyosite

Le syndrome de connectivite mixte

● *Les glomérulonéphrites*

Néphropathies à IgA

en pratique 3 causes prédominent : vascularites, sd de Goodpasture et collagénoses ; tableau le plus évocateur : syndrome pneumo-rénal [protéinurie (modérée), hématurie, insuffisance rénale rapidement progressive]

HIA d'origine non immune

Les causes cardiaques

Rétrécissement mitral
Œdème pulmonaire cardiogénique

Les troubles de l'hémostase

Effets secondaires des traitements anticoagulants
Coagulation intravasculaire disséminée
Purpura thrombopénique

Les médicaments et les toxiques

D-pénicillamine, propylthiouracile, amiodarone, acide transrétinoïque, cocaïne, isocyanates

Les infections

Aspergillose invasive
Infections à Candida
Infection à Cytomégalovirus
Leptospirose

Les tumeurs

Angiosarcome
Choriocarcinome

HIA idiopathiques

Autres

Syndrome des antiphospholipides
Maladie cœliaque
HIA idiopathique (hémosidérose idiopathique)

^a Liste non exhaustive.

diagnostic des hémorragies intra-alvéolaires (HIA) pulmonaires

sur la triade classique :

hémoptysie dans 2 cas/3, généralement peu abondante

anémie

syndrome de comblement alvéolaire partiel (verre dépoli) ou complet
(condensation parenchymateuse) , avec bronchogramme aérique

l'**endoscopie** est nécessaire pour éliminer une cause proximale de saignement ;

elle est suivie d'un **LBA** qui peut montrer

.un liquide hémorragique (2/3 des cas)

.un liquide rosé riche en hématies

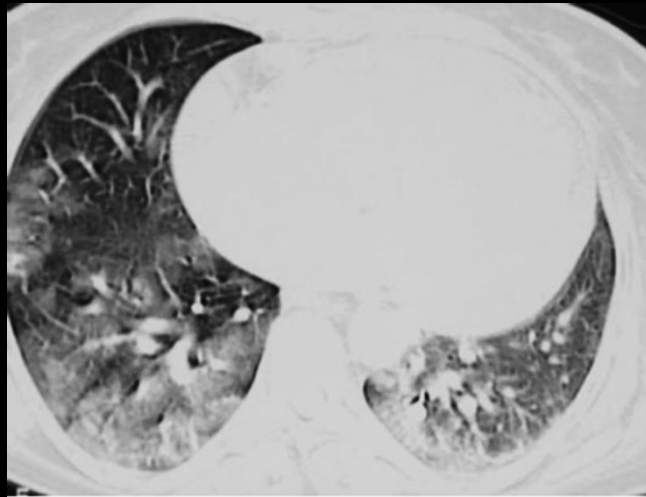
.un liquide clair ou grisé avec **plus de 20% de sidérophages** ou un **score de Golde** (charge en fer des macrophages > 20)



Syndrôme de Goodpasture
hémorragies alvéolaires



hémorragies alvéolaires, Wegener



hémorragies alvéolaires, Wegener



Signe du Halo inversé ou "de l'atoll"
Wegener, pneumonie organisée

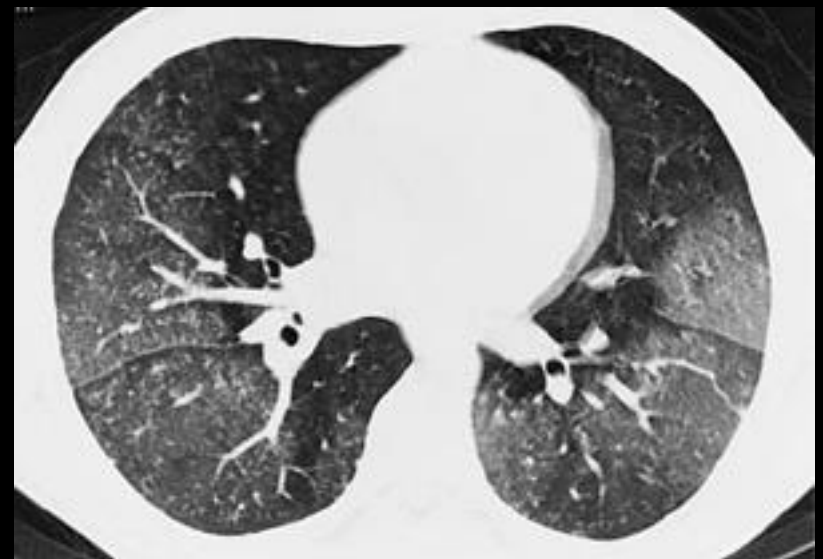
manifestations radiologiques

les manifestations radiographiques du sd de Goodpasture et des HIA sont identiques et sont fonction de l'abondance des hémorragies et de l'ancienneté des troubles:

-plages de verre dépoli, zones de condensation parenchymateuse avec bronchogramme aérique parfois labiles et migratrices

-prédominance péri hilaire ; apex et angles costo-phréniques épargnés.

-généralement bilatérales et non symétriques



hémorragies alvéolaires récentes



hémorragies alvéolaires, réticulation septale débutante

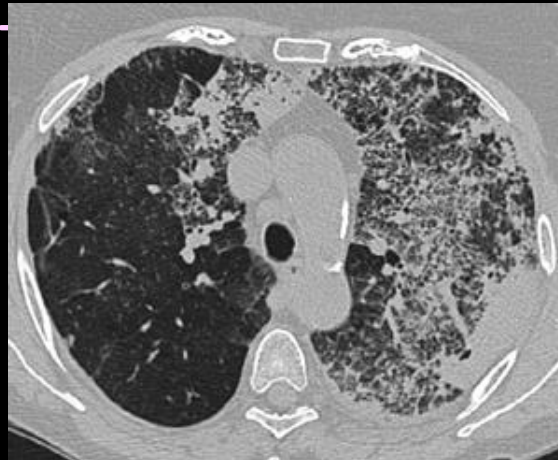
la RT est normale dans 18% des sd de Goodpasture.

au CT, on retrouve les **zones de verre dépoli** qui **prédominent dans les régions déclives**

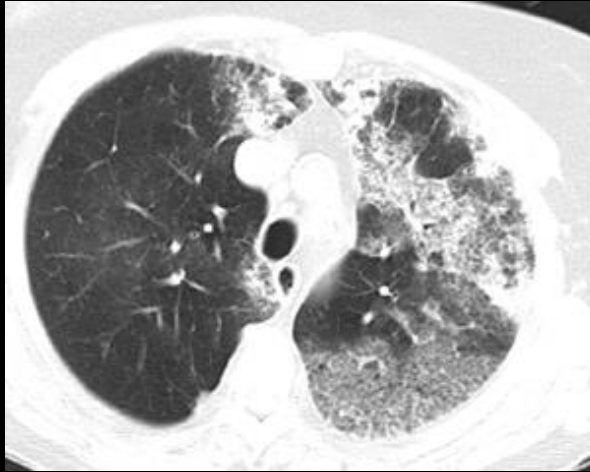
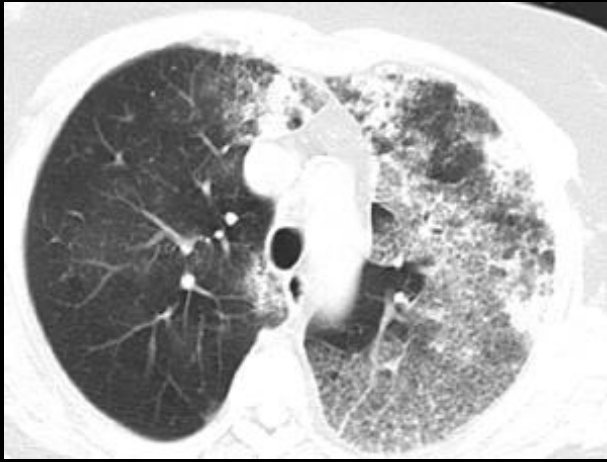
.Avec la répétition des épisodes hémorragiques apparaissent des **dépôts collagènes dans l'interstitium**, avec en particulier apparition d'une **réticulation septale** et d'une **réti-
-culation intra-lobulaire**



homme 63 ans HIA post infarctus myocardique

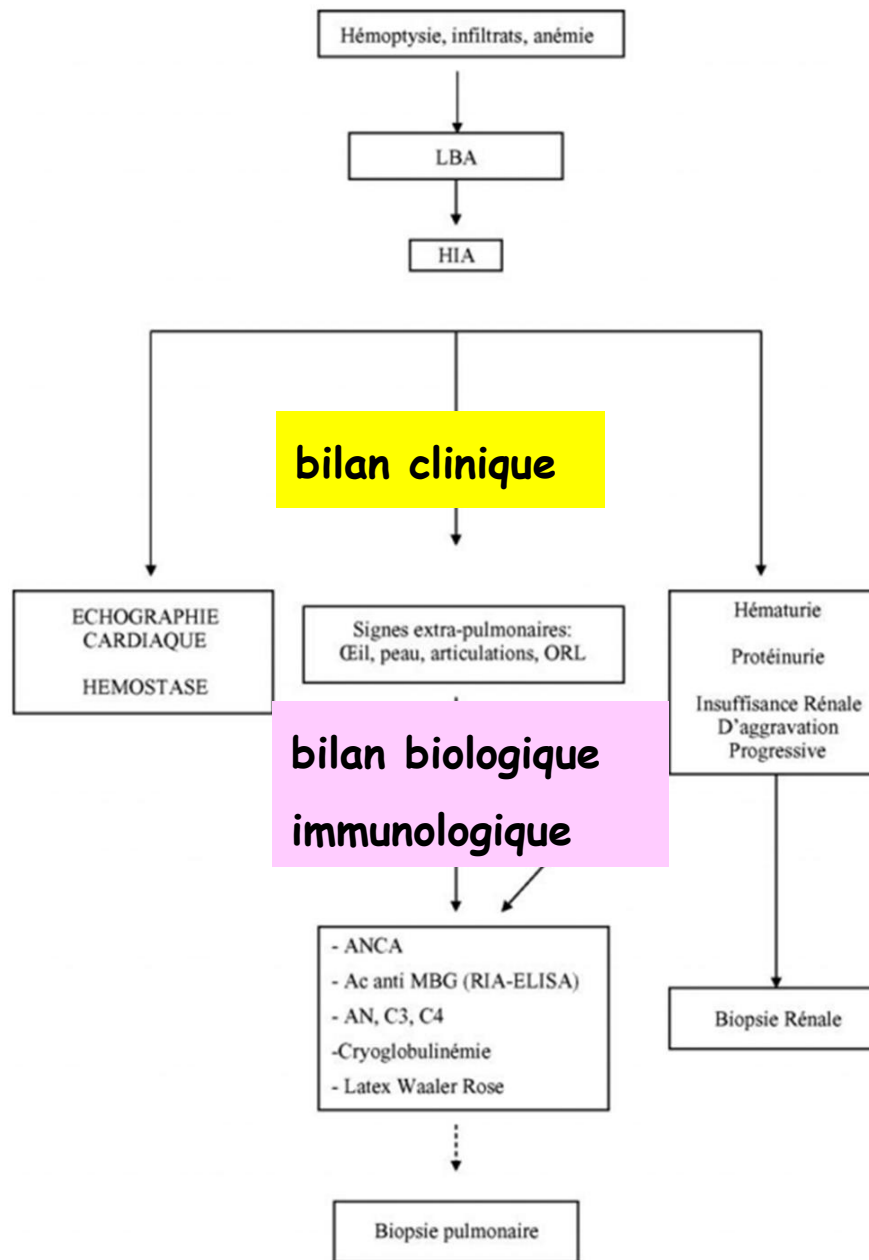


réticulation intralobulaire et septale post HIA



femme 72 ans syndrome de Goodpasture hémorragies alvéolaires
;épaississements septaux , début de fibrose et plages de consolidation en
faveur de saignements itératifs anciens

Démarche diagnostique



échographie
cardiaque et
bilan hémostase
systématiques

bilan de
syndrome
pneumo-rénal

take home messages

-il y a peu de détresses respiratoires dans lesquelles l'imagerie peut apporter autant d'arguments pour l'orientation diagnostique que dans les hémorragies alvéolaires.



-un comblement des espaces aériens distaux sous formes de plages péri hilaires symétriques' non systématisées de condensation parenchymateuse ou de verre dépoli, sans signes de défaillance cardiaque doit faire penser à rechercher les éléments cliniques et biologiques en faveur des **principales causes** ; maladie de Wegener, syndrome de Goodpasture et lupus érythémateux disséminé.

-on **évitera les produits de contraste** iodés chez ces patients lorsqu'ils présentent un syndrome pneumo-rénal