

Pneumopathie interstitielle diffuse IC-210

- Connaître la définition des pneumopathies interstitielles diffuses (PID), connaître les grandes catégories de PID
- Pneumoconiose : connaître les modalités du diagnostic le diagnostic
- Pneumopathie d'hypersensibilité : connaître les modalités du diagnostic le diagnostic
- Connaître les principales causes de PID secondaires
- Connaître l'indication des examens d'imagerie au cours d'une PID
- Tomodensitométrie thoracique d'une fibrose pulmonaire idiopathique (pneumopathie interstitielle commune)
- Connaître la stratégie diagnostique initiale devant une PID
- Connaître l'intérêt des épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) pour le diagnostic et le suivi des PID
- Connaître les principaux examens biologiques dont les examens immunologiques à effectuer devant une PID

Connaître la définition des pneumopathies interstitielles diffuses (PID), connaître les grandes catégories de PID OIC-210-01-A

SDD :

20 découverte d'anomalies à l'auscultation pulmonaire

160 détresse respiratoire aiguë

162 dyspnée

167 toux

192 analyse d'un résultat de gaz du sang

238 demande et préparation aux examens endoscopiques (bronchiques, digestifs)

239 explication pré-opératoire et recueil de consentement d'un geste invasif diagnostique ou thérapeutique

178 demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique

230 rédaction de la demande d'un examen d'imagerie

231 demande d'un examen d'imagerie

232 demande d'explication d'un patient sur le déroulement, les risques et les bénéfices attendus d'un examen d'imagerie

233 identifier/reconnaitre les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/ séquences/incidences/injection

251 prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale

279 consultation de suivi d'une pathologie chronique

327 annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille

328 annonce d'une maladie chronique

337 identification, prise en soin et suivi d'un patient en situation palliative

355 organisation de la sortie d'hospitalisation

Les PID (pneumopathies infiltrantes/interstitielles diffuses) correspondent à un grand nombre de maladies / d'étiologies variées qui donnent des anomalies infiltrantes diffuses sur l'imagerie parenchymateuse pulmonaire. Le scanner thoracique joue un rôle primordial dans la caractérisation des lésions élémentaires radiologiques et l'orientation diagnostique.

Elles peuvent être aiguës, subaiguës ou chroniques.

Pneumoconiose : connaître les modalités du diagnostic le diagnostic OIC-210-02-B

Les pneumoconioses sont des affections pulmonaires liées à l'inhalation chronique de poussières minérales. Elles sont principalement représentées par la silicose (inhalation chronique de silice) et l'asbestose (inhalation chronique de fibres d'amiantes).

La recherche d'une exposition aux poussières minérales à l'interrogatoire est donc primordiale, le plus souvent exposition professionnelle, peuvent alors faire l'objet d'une déclaration de maladie professionnelle, mais l'exposition peut aussi être domestique.

La présentation clinique est aspécifique.

Dans un contexte évocateur, l'imagerie thoracique, surtout tomodensitométrique, permet de suspecter le diagnostic de pneumoconiose.

- La silicose donne des anomalies interstitielles micronodulaires, plus ou moins coalescentes, qui prédominent dans les parties supérieures du thorax. Des adénopathies calcifiées « en coquille d'œuf » peuvent s'y associer.
- L'asbestose donne des anomalies interstitielles prédominant en sous pleural et aux deux bases, à type de micronodules centrolobulaires et opacités branchées, de lignes courbes sous pleurales, d'opacités en verre dépoli voire d'images en rayon de

miel. Des plaques pleurales calcifiées peuvent être associées.

La recherche de particules minérales sur les prélèvements invasifs (LBA ou biopsie pulmonaire) peut aider au diagnostic.

Pneumopathie d'hypersensibilité : connaître les modalités du diagnostic le diagnostic OIC-210-03-B

Les pneumopathies d'hypersensibilité (PHS) sont des affections liées à l'inhalation aiguë ou chronique d'antigènes, qui peuvent être des microbes, des protéines, des produits chimiques ou des métaux. Les formes classiques historiques sont représentées par le « poumon d'éleveur d'oiseaux », principalement lié à l'exposition aux déjections, et le « poumon de fermier », principalement lié à l'exposition au foin moisi.

La recherche d'une exposition aux poussières organiques voire inorganiques à l'interrogatoire est donc primordiale. L'exposition peut être professionnelle, pouvant alors faire l'objet d'une déclaration de maladie professionnelle, mais aussi domestique (oiseau de compagnie, moisissures au domicile, etc.).

Cette exposition peut être confirmée par la positivité des précipitines sériques (IgG) dirigées contre l'antigène inhalé. Il s'agit simplement d'une confirmation d'exposition, mais la certitude d'une PHS.

La présentation clinique est aspécifique. Toutefois la présence de « squeaks » à l'auscultation confirme l'atteinte bronchiolaire et peut aider à l'orientation diagnostique vers une PHS.

Dans un contexte évocateur, l'imagerie thoracique, surtout tomодensitométrie, permet de suspecter le diagnostic de PHS. Deux formes distinctes existent :

- Forme non fibrosante, caractérisée par la présence / l'association sur le scanner thoracique d'opacité en verre dépoli, d'atténuations en mosaïque, de micronodules centrolobulaires, de trappage aérien, ces lésions prédominant dans les parties supérieures du poumon ; et
- Forme fibrosante caractérisée par une fibrose pulmonaire non prédominante aux bases, l'association à des micronodules centrolobulaires, des atténuations en mosaïque, un aspect à 3 densités ou du trappage aérien.

L'hyperlymphocytose franche au LBA est aussi un élément d'orientation.

La biopsie pulmonaire est parfois nécessaire pour différencier la PHS chronique fibrosante d'autres formes de PID fibrosantes (FPI, PINS, etc.).

Connaître les principales causes de PID secondaires OIC-210-04-B

Les PID secondaires correspondent à des PID non idiopathiques. Elles peuvent être :

- Infectieuses : le plus souvent PID aiguës, mais certains pathogènes peuvent entraîner des PID subaiguës voire chroniques (ex : pneumocystose, mycobactéries) ;
 - Cardiovasculaires : insuffisance cardiaque ;
 - Médicamenteuses ;
 - Maladies systémiques : connectivites (ex : polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie, myosites inflammatoires) ou vascularites (ex : polyangéite microscopique) ;
 - Tumorales : lymphangite carcinomateuse, hémopathies.
 - Métaboliques : maladies de surcharges (ex : maladie de Niemann-Pick, maladie de Gaucher)
-

Connaître l'indication des examens d'imagerie au cours d'une PID OIC-210-05-B

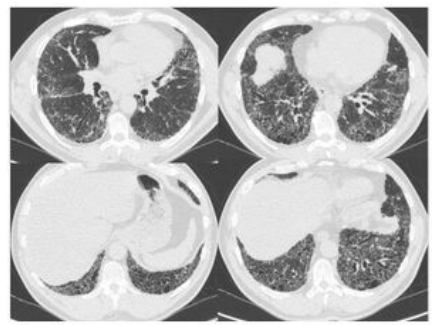
Devant une PID aiguë, le scanner thoracique peut avoir un intérêt en cas de :

- Doute diagnostique
- Anomalies mal définies à la radiographie thoracique qui seront plus finement analysées sur le scanner
- Doute sur embolie pulmonaire associée, nécessité d'un angioscanner thoracique

Devant une PID subaiguë ou chronique, le scanner thoracique est systématique.

Tomodensitométrie thoracique d'une fibrose pulmonaire idiopathique (pneumopathie interstitielle commune) OIC-210-06-B

Le pneumopathie interstitielle commune se manifeste en scanner par des lésions à prédominance sous pleurale et basale: rayon de miel, bronchectasies par traction et réticulations.



Scanner thoracique : coupes axiales, fenêtre parenchymateuse, rayon de miel, bronchectasies par traction, et réticulations à prédominance sous pleurale et basale

Connaître la stratégie diagnostique initiale devant une PID OIC-210-07-B

Interrogatoire policier : motif de consultation, antécédents personnels (médicaux, chirurgicaux, gynéco-obstétricaux) et familiaux, traitements passés et actuels, mode de vie (profession(s) passée(s) et actuelle(s), intoxication tabagique, alcoolique, autres, expositions domestiques, animaux, loisirs, allergie, etc.), signes fonctionnels de tous les appareils (cutané, neurologique, articulaire, musculaire, etc.)

Examen clinique minutieux : notamment recherche de signes en faveur d'une maladie systémique (connectivites ou vascularites).

Examens complémentaires :

- Biologie sanguine : cf ci-dessous
- EFR (cf ci-dessous) +/- gazométrie artérielle +/- test de marche de 6 mn ;
- Fibroscopie bronchique avec LBA (microbiologie, cytologie) voire biopsies bronchiques étagées ou biopsies transbronchiques ou échoendoscopie bronchique (ponction d'adénopathie médiastinale) ;
- Biopsie extra-thoracique : BGSA, biopsie cutanée, rénale, etc. ;
- Biopsie pulmonaire chirurgicale.

Connaître l'intérêt des épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) pour le diagnostic et le suivi des PID OIC-210-08-B

Pas d'intérêt en cas de PID aiguë.

Intérêt dans le bilan des PID subaiguës et chroniques afin d'évaluer et quantifier le retentissement fonctionnel et suivre son évolution. Ainsi, les paramètres clés dans le cadre des PID sont :

- Le degré de restriction, évalué par les mesures de CVF (capacité vitale forcée) voire de CPT (capacité pulmonaire totale);
- Le degré de trouble de l'hématose, évalué par la mesure de la DLCO (diffusion du monoxyde de carbone).

Ces deux paramètres interviennent notamment dans les indications thérapeutiques (ex : introduction d'une corticothérapie dans la sarcoïdose, initiation d'un traitement antifibrosant dans la FPI). Ces paramètres permettent également de suivre l'évolution naturelle ou la réponse au traitement ou encore d'apporter des éléments, en plus de la clinique et de l'imagerie, pour diagnostiquer une éventuelle rechute.

Connaître les principaux examens biologiques dont les examens immunologiques à effectuer devant une PID OIC-210-09-B

Les **PID aigus** nécessitent d'éliminer :

- Les infections : hémocultures, antigénuries, écouvillon nasopharyngé (grippe, VRS, SARS-CoV-2, autres virus), expectorations voire LBA notamment si patient immunodéprimé (recherche de pneumocystose, toxoplasmose).
- L'insuffisance cardiaque : ECG, BNP, échocardiographie et test thérapeutique aux diurétiques
- L'embolie pulmonaire : par un éventuel dosage des D-dimères.

Les **PID subaiguës et chroniques** nécessitent des bilans généraux puis plus ciblés en fonction de la synthèse clinico-radio-biologique voire anatomopathologiques :

- Biologie sanguine : NFS-plaquettes, ionogramme sanguin, créatininémie, bilan hépatique, CK, BNP, CRP, électrophorèse des protéides plasmatiques voire dosage des sous classes d'IgG, dosage de précipitines sériques, ECA, calcémie, calciurie, AAN, FR, anti-CCP, ANCA voire dot myosites ou dot sclérodermie, dosage du complément, anticorps anti-ADN, sérologie VIH ;
- Gazométrie artérielle : évaluer le degré d'hypoxémie, voire d'hypercapnie

