



Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

Dr A. Ouahchi
Maître-assistante Hospitalo-universitaire
Faculté de Médecine Batna
EPH Batna

Cours de 4^{ème} année de Médecine
2024 - 2025

Objectifs:

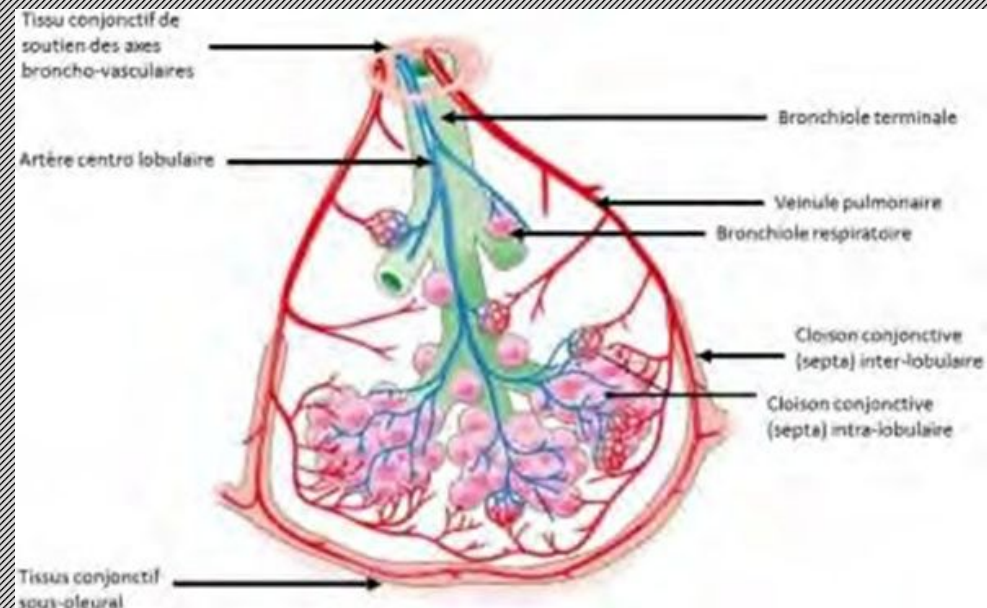
- ❖ Définir les mécanismes histopathologiques, physiopathologiques d'une pneumopathie interstitielle
- ❖ Décrire les manifestations cliniques et radiologiques d'une pneumopathie interstitielle.
- ❖ Citer les modalités thérapeutiques d'une exacerbation d'une PID.

Définition:

- Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) sont aussi appelées pneumopathies infiltrantes (ou infiltratives) diffuses.
- Définition histopathologique ou radiologique
- Infiltration diffuse de l'interstitium pulmonaire (tissu conjonctif de soutien du poumon), mais aussi des espaces aériens distaux (alvéoles et bronchioles) et des petits vaisseaux par des lésions :
 - Cellulaires: inflammatoires ou tumorales
 - Non cellulaires: fibreuses, œdémateuses ou substance anormale
- Les PID peuvent être classées en fonction de leur caractère aigu ou chronique et de leur cause, connue ou inconnue.

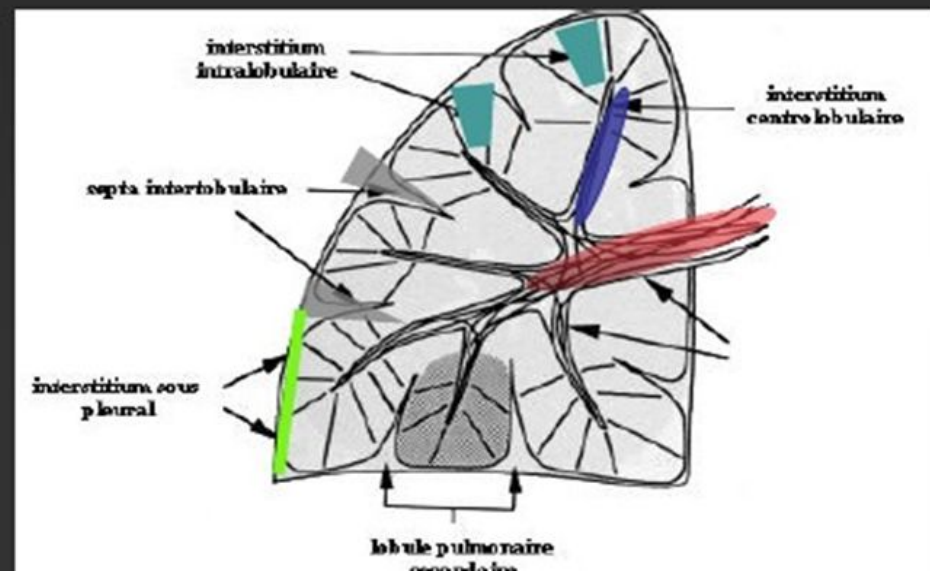
Rappels anatomiques:

- L'**interstitium pulmonaire** est représenté par le tissu conjonctif de soutien des axes broncho-vasculaires, le tissu conjonctif sous-pleural et les cloisons (septa) interlobulaires et inter-alvéolaires:



Représentation schématique du lobule pulmonaire¹

- Différents types d'interstitium selon sa topographie :
 - **L'interstitium péribronchovasculaire** : réseau de fibres conjonctives autour des bronches et des artères pulmonaires, se poursuit en périphérie autour des bronchioles centrolobulaires et se nomme dès lors **interstitium centrolobulaire**.
 - **L'interstitium sous pleural** : il correspond au tissu conjonctif séparant la plèvre viscérale du parenchyme pulmonaire, constitué à la fois des **septa interlobulaires** (cloisons conjonctives séparant les lobules pulmonaires secondaires entre eux) et de fibres sous pleurales.
 - **L'interstitium intralobulaire** : fines cloisons conjonctives bordant les parois alvéolaires.



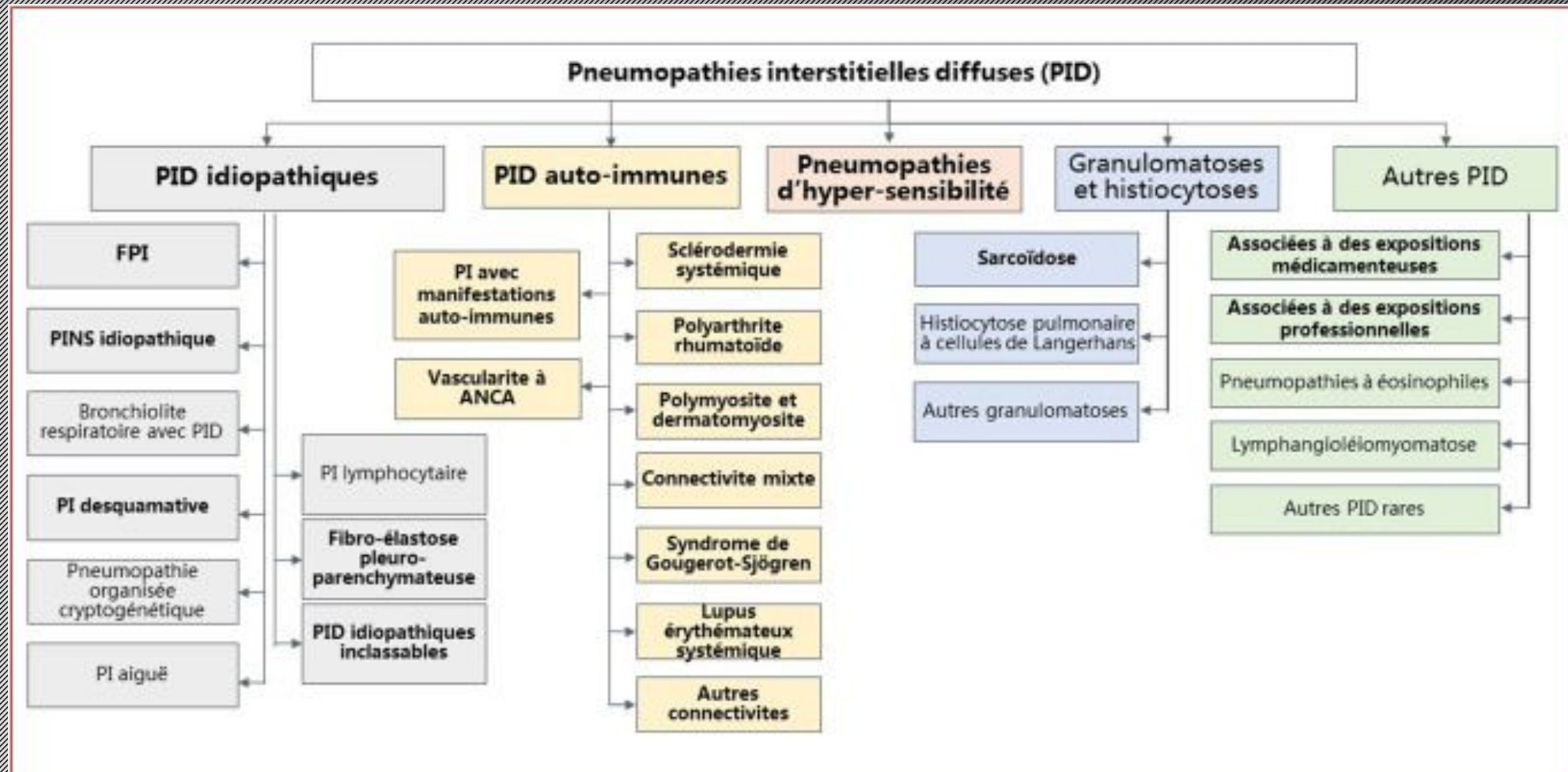
Cloisons inter-lobulaires vues en thoracoscopie chez un fumeur



Epidémiologie:

- PID: groupe hétérogène > 200 affections
- Prevalence: 67-81 / 100 000
- Incidence: 67-81 / 100 000 / an
- En France: l'incidence annuelle des PID est d'environ 20 / 100 000 habitants, pour une prévalence de 100 cas pour 100 000 habitants.

Classification des PID:



Démarche diagnostique devant une PID aigue:

	Œdème pulmonaire hémodynamique	Pneumonies infectieuses	SDRA*	Exacerbation de PID –SC
Fièvre	NON	OUI	±	±
Agent causal / mécanisme	Infarctus du myocarde Valvulopathie mitrale Surcharge hémodynamique	PAC (<i>S. pneumoniae</i> légionelles, mycoplasme, Chlamydiae, grippe, COVID-19) Miliaire tuberculeuse Pneumocystose	Agression exogène Agression endogène	Les plus fréquents : médicaments exacerbation de FPI connectivites
Terrain/ anamnèse/ clinique	HTA Coronaropathie Valvulopathie Expectoration mousseuse Orthopnée	Contage (tuberculose, grippe, COVID-19) Immunodépression (VIH, greffe, cancers)		PID-SC
Eléments du diagnostic	ECG BNP ETT Test thérapeutique aux diurétiques	HC, antigenuries , antigenémies écouvillon naso-pharyngé (grippe, COVID-19, mycoplasme) Expectoration (BK) LBA (si immunodéprimé)	GDS Hémocultures ECG BNP ETT	PID-SC
Particularités radiologiques	Cardiomégalie Opacités floues péri- hilaire Epanchements	Nodules, infiltrats, Micronodules à contours nets (MT)		PID-SC rechercher une cause infectieuse ou cardiaque

Légende :

PAC = pneumonie aiguë communautaire ;
 LBA = lavage broncho-alvéolaire ;
 MT = miliaire tuberculeuse ;
 ETT = échographie cardiaque trans-thoracique ;
 FPI = fibrose pulmonaire idiopathique ;
 HC= Hémocultures ;
 ECG = électrocardiogramme ;
 HTA = hypertension artérielle ;
 BK = bacille de Koch ;
 BNP= brain natriuretic factor ;
 SDRA = syndrome de détresse respiratoire aiguë
 de l'adulte

Prise en charge thérapeutique d'une PID aigue:

- Transfert en réanimation si détresse respiratoire
- O₂ à haut débit ou assistance ventilatoire
- En présence de fièvre, un traitement anti-infectieux probabiliste à large spectre, couvrant :
 - le pneumocoque et les germes intracellulaires type pneumopathie communautaires grave (PAC)
 - *P. jiroveci* (pneumocystose) si le contexte d'immunosuppression et l'imagerie sont compatibles
 - *M. tuberculosis* si l'imagerie est évocatrice et si la sévérité du tableau ne permet pas d'attendre une preuve bactériologique
- Diurétiques si doute sur une insuffisance cardiaque
- Arrêt immédiat de toute drogue potentiellement pneumotoxique

1. les 10 causes principales des PID subaiguës ou chroniques

Cause connue* (35 %)	Cause inconnue* (65 %)
<u>PiD au cours des connectivites</u>	<u>Sarcoidose</u>
Polyarthrite rhumatoïde	PiD idiopathiques (PiD-i)
Sclérodermie	
Myosites	<u>Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) =</u>
<u>Pneumopathies d'hypersensibilité (PHS)</u>	55% des PiD-i
Poumon d'éleveur d'oiseaux	Pneumopathie interstitielle non spécifique
Poumon de fermier	(PINS) = 10% des PiD-i
PHS domestiques	Pneumopathie organisée cryptogénique
<u>Pneumopathies médicamenteuses</u>	(POC)
<u>Proliférations malignes</u>	Autres
<u>Lymphangite carcinomateuse</u>	Autres entités bien définies
Adénocarcinomes lépidiques	Histiocytose langerhansienne
Pneumoconioses	Lymphangioléiomyomatose
Silicose	Autres
Asbestose	
Infection	
Tuberculose	
<u>Insuffisance cardiaque gauche</u>	

Les PID subaigües/chroniques:

2. Circonstances de découverte:

- Dyspnée d'effort.
- Toux sèche, non spécifiques, d'apparition progressive
- lus rarement :
 - Crépitants secs, de type Velcro aux bases
 - Hippocratisme digital : peu spécifique mais évocateur de FPI
 - Découverte fortuite sur une imagerie thoracique
 - Découverte au cours du bilan d'une autre affection (connectivite en particulier)

Les PID subaigües/chroniques:

3. Interrogatoire :

- Terrain (âge, sexe, ethnie) constitue un élément d'orientation
- tabagisme
- Toxicomanie
- Médicaments (l'histoire détaillée des prises médicamenteuses est indispensable)
- ATCD de radiothérapie
- Expositions professionnelles et domestiques
- ATCD familiaux de PID
- Manifestations évocatrices de maladie systémique
 - Arthralgies, myalgies
 - Syndrome sec
 - Raynaud

Les PID subaigües/chroniques:

4. Examen clinique

- L'état général du patient
- Fièvre, amaigrissement et asthénie
- Non spécifiques et observés dans de nombreuses PID.
- Signes de connectivites
- Téguments (lésions cutanées : érythème, sclérose, nécrose)
- Ostéo-articulaires,
- Déficit musculaire ou encore des signes neurologiques... (chapitre sur le poumon des connectivites / vascularites).
- Certaines de ces atteintes spécifiques peuvent faire l'objet d'une biopsie orientant le Diagnostic (lésions cutanées, muqueuse nasale, adénopathies externes, biopsie neuromusculaire, Etc...) .
- râles crépitants
- Hippocratisme digital

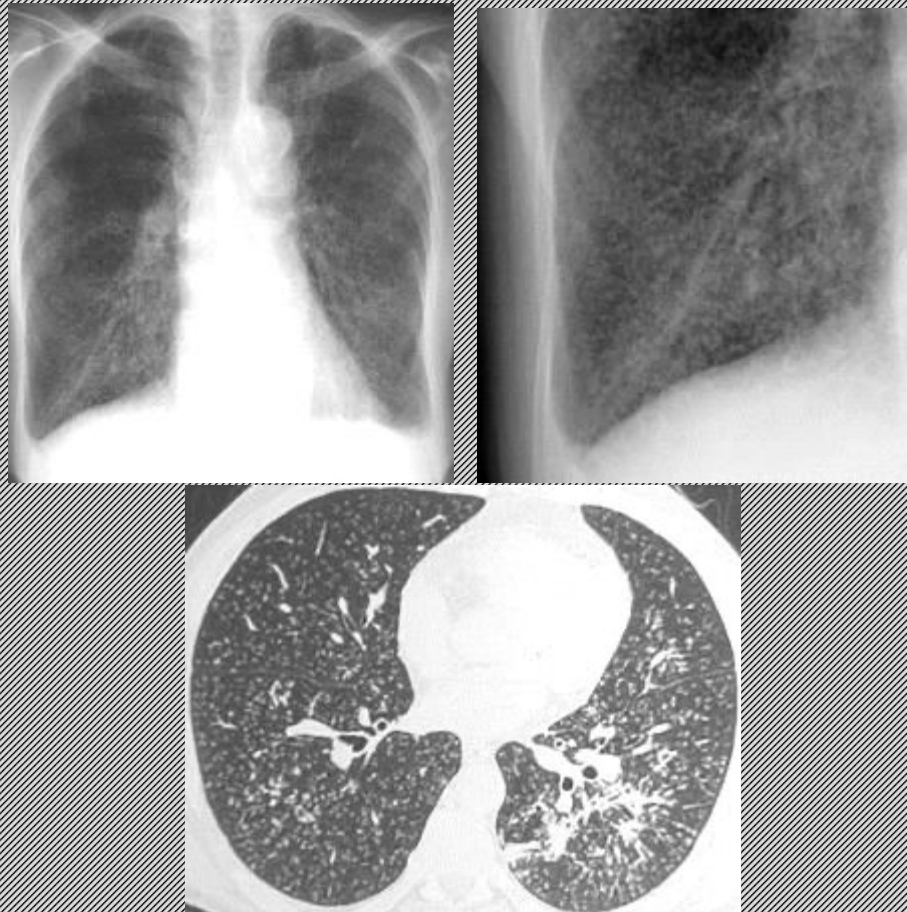
Les PID subaigües/chroniques:

5. Imagerie thoracique:

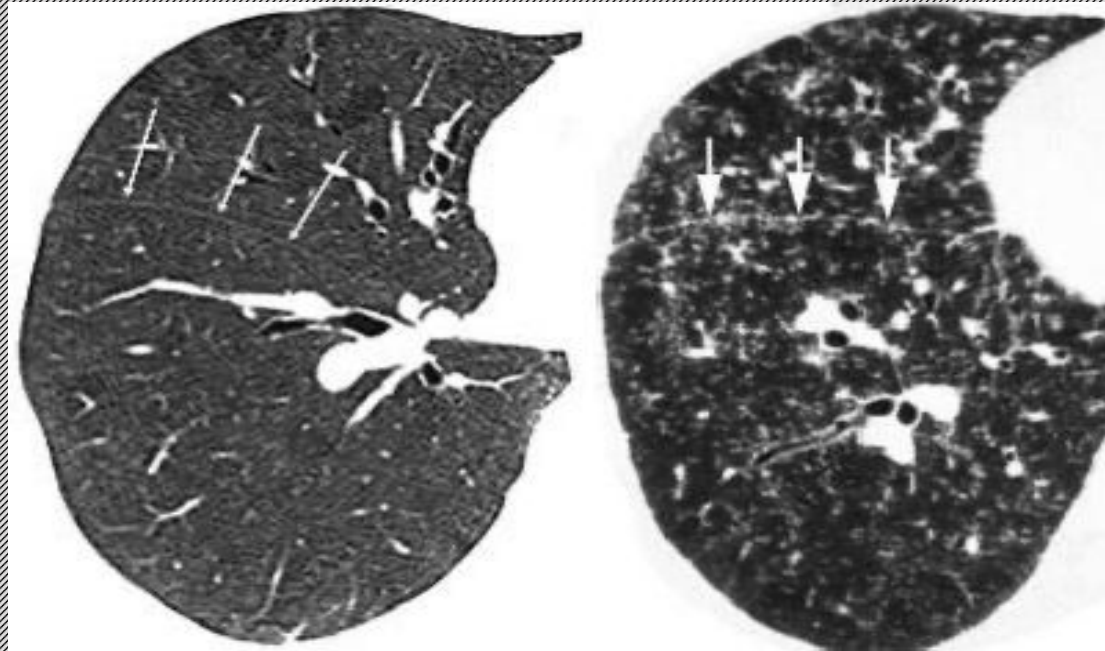
- Radiographie pulmonaire
- Le scanner thoracique = pierre angulaire de l'orientation diagnostique

Son analyse nécessite une technique adaptée (coupes fines, en haute résolution) par un radiologue expérimenté

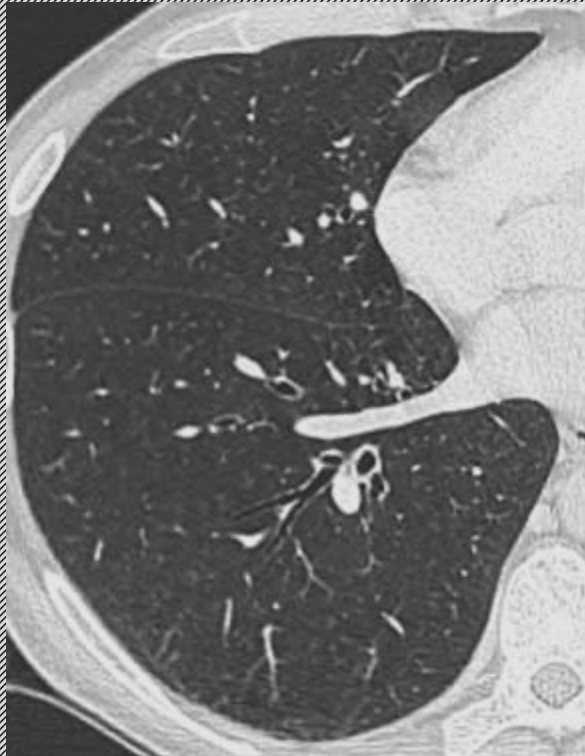
- *Miliaire tuberculeuse* : micronodules ($< 3\text{ mm}$) de distribution diffuse dans le parenchyme pulmonaire. De gauche à droite et de haut en bas : radiographie de thorax, même cliché, zoom sur le lobe inférieur droit, scanner thoracique



A gauche, scanner normal. A droite, micronodules à distribution périlymphatique (plèvre et le long des scissures, irrégularité et épaissement des parois bronchiques) dans le cadre d'une sarcoïdose. La grande scissure est marquée par les flèches. On parle ici de scissure « perlée »



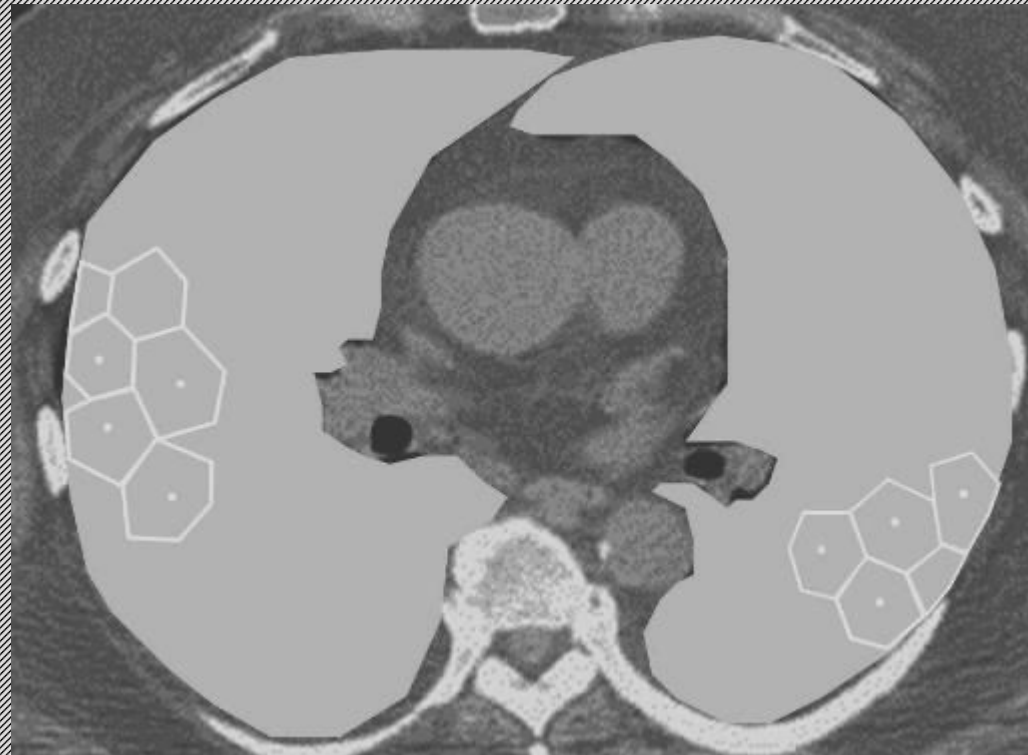
Epaississements péri-broncho vasculaires (à droite). Aspect normal à peu près au même niveau de coupe (à gauche).



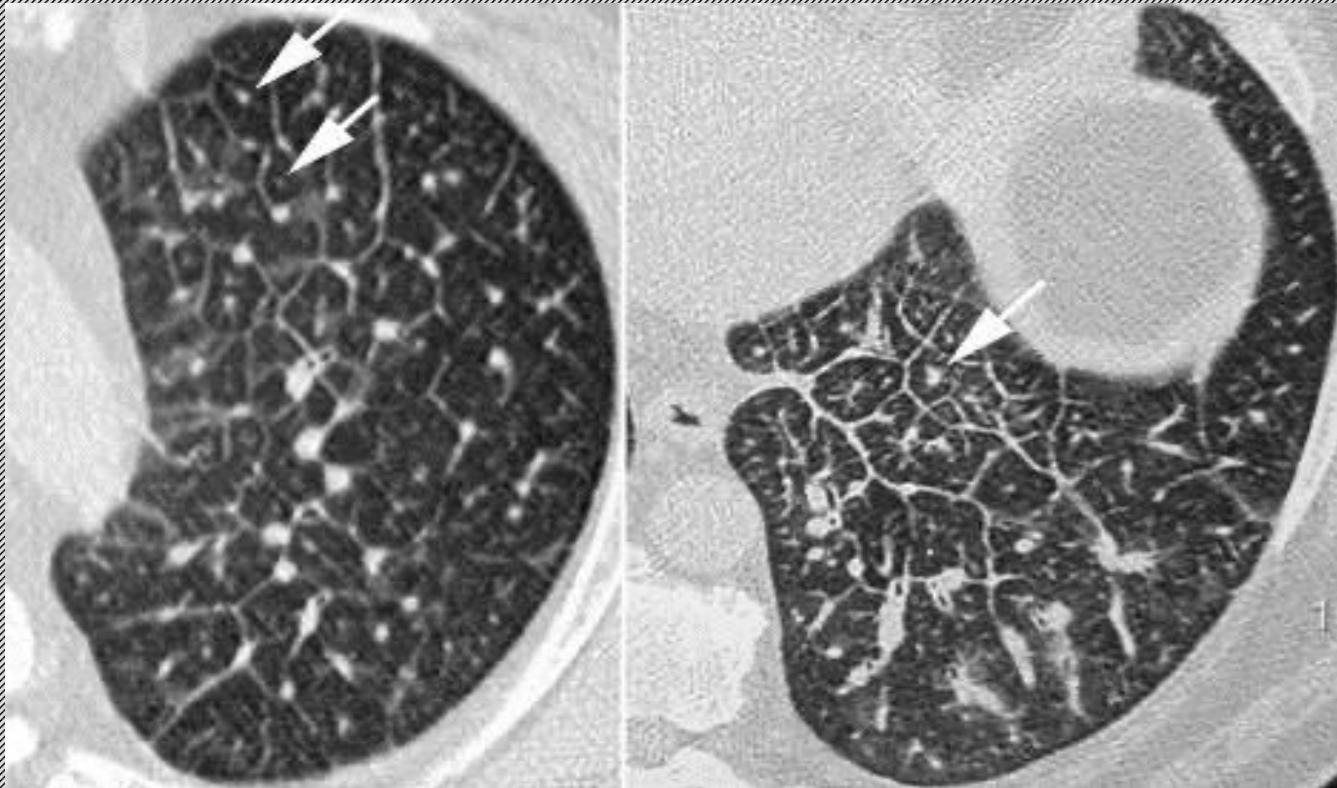
Plages de verre dépoli (hyperdensité n'effaçant pas les contours des vaisseaux ou scissures).



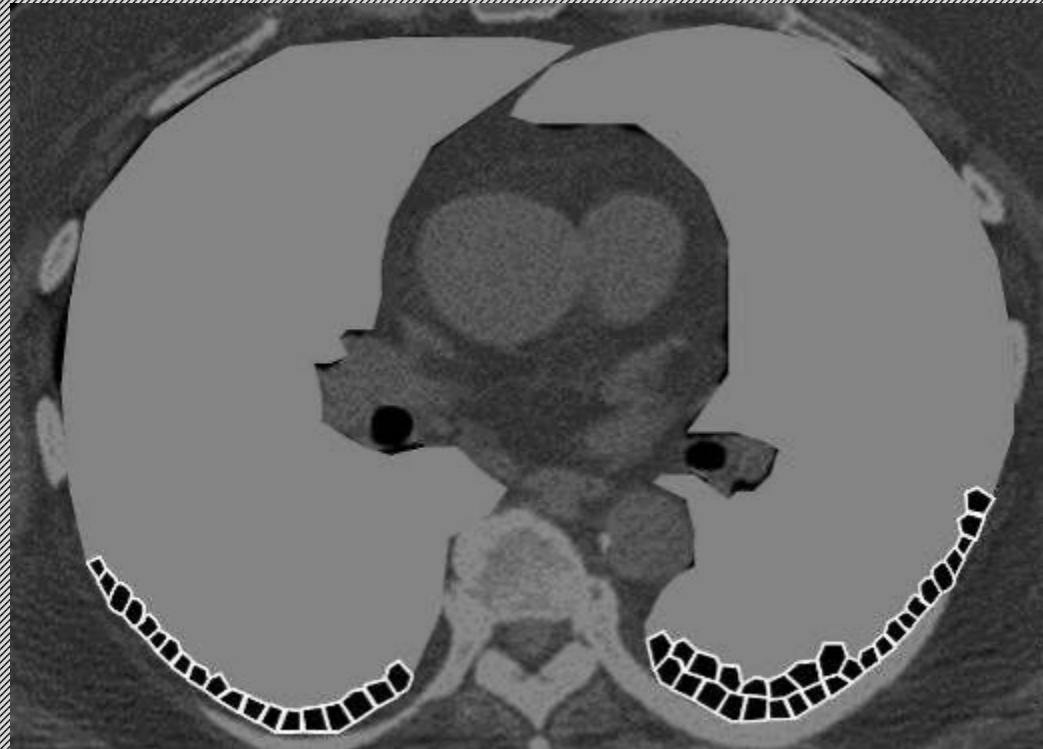
Schématisation de réticulations à larges mailles correspondant à un épaississement des cloisons inter-lobulaires



Epaississement des cloisons inter-lobulaires au cours d'une lymphangite carcinomateuse (les flèches désignent des artères centro-lobulaires).



Lésions kystiques en « rayon de miel » au cours d'une fibrose pulmonaire idiopathique



Les PID subaigües/chroniques:

6. Biologie:

<i>Examens biologiques</i>	<i>Signes ou maladies recherchés</i>
<i>NFS, CRP</i>	<i>syndrome inflammatoire biologique</i>
<i>formule sanguine</i>	<i>hyperéosinophilie, lymphopénie</i>
<i>BNP</i>	<i>insuffisance cardiaque</i>
<i>créatininémie</i>	<i>insuffisance rénale</i>
<i>dosage des précipitines sériques^o</i>	<i>pneumopathies d'hypersensibilité</i>
<i>calcémie, calciurie</i>	<i>sarcoidose</i>
<i>facteur rhumatoïde, Ac anti-CCP, Ac anti-nucléaires (Ac dirigés contre des antigènes spécifiques de certaines connectivites), Ac anti-ADN, selon l'orientation des myosites ou des sclérodermie</i>	<i>connectivites</i>
<i>ANCA</i>	<i>vascularites</i>

Les PID subaigües/chroniques:

7. Exploration fonctionnelle respiratoire(EFR)

- *un trouble ventilatoire restrictif (TVR) pur caractérisé par*
 - une diminution de la capacité pulmonaire totale (CPT < 80%)
 - une diminution homogène des volumes (capacité vitale) et des débits (VEMS) avec un rapport VEMS/CVF > 70%

Les PID subaigües/chroniques:

8. Lavage bronchio-alvéolaire(LBA):

- Réalisé au cours d'une bronchoscopie souple
- Fournit des éléments d'**orientation étiologique** en fonction de la formule cytologique
- Le LBA du sujet sain est composé principalement de macrophages alvéolaires (85-95%) et de lymphocytes (5-15%). Quand le nombre de cellules/ml augmente on parle d'alvéolite.
- Peut donner une **certitude diagnostique** si :
 - cellules malignes
 - agents infectieux pathogènes
 - présence de sidérophages (en faveur d'une hémorragie alvéolaire)

Les PID subaigües/chroniques:

9. histologie

- ❑ Biopsies d'éperons de division bronchiques (en endoscopie) mise en évidence de granulomes dans la muqueuse (sarcoïdose)

Mise en évidence d'une infiltration sous muqueuse néoplasique (lymphangite carcinomateuse)

- ❑ Biopsies transbronchiques (BTB) (en endoscopie)

Permettent l'étude des bronchioles terminales et des quelques alvéoles adjacentes

Rentabilité de l'ordre de 75% dans la sarcoïdose qui comporte une atteinte réellement

Diffuse et bronchique

Peut être contributive pour le diagnostic d'une pneumopathie organisée

Non contributives et dangereuses dans les autres PID (risque accru de pneumothorax et D'hémoptysie)

- Ponction échoguidée par voie endoscopique des adénopathies médiastinales
 - Intérêt dans la sarcoïdose
- Biopsie d'adénopathies médiastinales par médiastinoscopie rendement proche de 100% au cours de la sarcoïdose
 - Indiquée si les examens moins invasifs sont négatifs
- Biopsies pulmonaires chirurgicales (par vidéoarthroscopie)
Indications :
 - après discussion multidisciplinaire
 - Pour la caractérisation des lésions histopathologiques au cours des PID idiopathiques
 - Aspect TDM non typique d'une fibrose pulmonaire idiopathique
 - Impact attendu sur l'attitude thérapeutique

Traitement:

- Le traitement des pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques repose sur deux types de médicaments :
- glucocorticoïdes (comme la prednisolone)
- immunosuppresseur
- Les substances qui pourraient inhiber la progression de la fibrose (**les anti fibrosants**) constituent un grand espoir dans le traitement des pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques. Un grand nombre de ce type de substances est actuellement en essai clinique
- Transplantation du poumon

Merci
pour votre attention