

Pneumopathies interstitielles diffuses

I-Introduction

Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) rassemblent de nombreuses entités dont le point commun est de donner des opacités infiltrantes diffuses sur l'imagerie pulmonaire.

Ces maladies touchent essentiellement le compartiment interstitiel du poumon. Les PID peuvent être classées en fonction de leur caractère aigu ou chronique et de leur cause, connue ou inconnue. Les PID aiguës sont dominées par les causes infectieuses et cardiogéniques.

Le lavage broncho-alvéolaire est l'examen clé au cours des PID aiguës fébriles.

Physiopathologie

La compréhension physiopathologique actuelle suggère que les PID se développent à partir d'un épithélium alvéolaire génétiquement « vulnérable », soumis à des « agressions » environnementales et de comorbidités répétées, et que le processus lésionnel est accéléré par le vieillissement.

L'altération de la réépithélialisation de la surface alvéolaire et de sa réparation conduit à un remodelage de la structure parenchymateuse et au développement de zones de fibrose pulmonaire

II-Définition

L'interstitium pulmonaire est représenté par le tissu conjonctif de soutien des axes bronchovasculaires, et des cloisons (septa) inter et intra lobulaires

Les PID sont aussi appelées pneumopathies interstitielles/infiltrantes (ou infiltratives) diffuses.

Elles ont en commun sur

- Anatomo-pathologie une atteinte de l'interstitium pulmonaire par infiltrat cellulaire, oedémateux ou fibreux

- * dans certaines PID, une atteinte des bronchioles et de l'espace alvéolaire peut aussi se voir

- Imagerie thoracique (scanner thoracique souvent indispensable) opacités parenchymateuses diffuses, non systématisées, bilatérales et habituellement, symétriques

- Clinique signes non spécifiques : dyspnée, toux, crépitations fréquents, hypoxémie

III-Circonstances de découverte

Dyspnée d'effort, ± toux sèche, non spécifiques, d'apparition progressive plus rarement : crépitations 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)

IV-Lésions radiologiques

- *Lésion élémentaire au scanner thoracique

- Nodules , micronodules (< 3 mm) ,nodules (3 – 30 mm)

- Lignes et Réticulations

- Épaississements péribronchovasculaires

- Hyperdensités ± bronchogramme aérique

-Kystes :Rayon de miel

1-Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)

-un trouble ventilatoire restrictif (TVR) pur caractérisé par une diminution de la capacité pulmonaire totale (CPT <80% de la valeur theorique)

-une altération de la fonction « échangeur » du poumon caractérisée par une diminution de la diffusion du monoxyde de carbone (DLCO < 70% de la valeur théorique

Démarche diagnostique devant une PID subaiguë ou chronique

1 Interrogatoire (+++)

-Terrain (âge, sexe, ethnique) constitue un élément d'orientation essentiel

-Tabagisme : certaines PID s'observent presque exclusivement chez les fumeurs.

-Toxicomanie Quelle que soit la voie d'administration, les drogues ou leurs produits de coupe peuvent induire des PID aiguës ou chroniques

-Médicaments ;amiodarone ,bleomycine ,methotrexate. Les médicaments dont la prise est ancienne peuvent aussi être incriminés

- Expositions environnementales professionnelles et domestiques

-Aux principaux agents responsables de pneumoconioses : amiante, silice

- À des antigènes organiques susceptibles d'entraîner une PHS d'origine

* Animale (ex. éleveurs d'oiseaux par exemple)

*Bactérienne (ex. actinomycètes du foin humide dans le poumon de fermier)

*Fongique (moisissures domestiques...)

Signes fonctionnel évocateurs de connectivite ; Arthralgies, myalgies, syndrome sec,

syndrome de Raynaud, ...

Examen physique Signes généraux, non spécifiques et observés dans de nombreuses PID

Signes de connectivites : déformations articulaires, éruptions cutanées, sclérodactylie,

télangiectasies, faiblesse musculaire, mains de mécanicien,

Signes extra-thoraciques évocateurs de sarcoïdose

LBA : Réalisé au cours d'une bronchoscopie souple.Il fournit des éléments d'orientation étiologique en fonction de la formule cytologique

Le LBA du sujet est composé principalement de macrophages alvéolaires (85-95%) et de lymphocytes (5-15%). Quand le nombre de cellules/ml augmente on parle d'alvéolite.En cas de tabagisme, le nombre et le pourcentage de macrophages augmentent (alvéolite macrophagique). Il Peut donner une certitude diagnostique si : cellules malignes, agents infectieux pathogènes, présence de sidérophages (en faveur d'une hémorragie alvéolaire)

Apport de l'histologie : La démarche diagnostique fait appel à l'histologie dans moins de 15% des PID par des biopsies étagées des éperons par endoscopie bronchique au cours de la sarcoidose et la lymphangite carcinomateuse

Biologie

Tableau 2 ;Le bilan biologique sanguin minimal doit être orienté vers la recherche d'une maladie systémique (sarcoïdose, connectivite, vascularite)

Examens biologiques	Signes ou maladies recherchés
NFS, CRP	syndrome inflammatoire biologique
formule sanguine	Hyperéosinophilie, lymphopénie
BNP	insuffisance cardiaque
créatininémie	insuffisance rénale
dosage des précipitines sériques ⁷	pneumopathies d'hypersensibilité
ECA ⁸ , calcémie, calciurie	sarcoidose
facteur rhumatoïde, Ac anti-nucléaires, anticorps anti-ADN, Ac anti-antigène soluble de noyau (notamment anti-SSA et anti-SSB), Ac anti-synthétases	connectivites
ANCA (en précisant spécificité et taux)	Vascularite
Anticorps anti-membrane basale glomérulaire	Goodpasture
sérologie VIH	pneumonie opportuniste

1- Fibrose Pulmonaire idiopathique (FPI)

La plus fréquente des PID de cause inconnue après la sarcoïdose. Son incidence est

d'environ 10 cas/100 000 habitants. Son pronostic global est très sombre avec une médiane de survie sans traitement à 3 ans. L'âge moyen de survenue est de 68 ans avec une légère prédominance masculine

Radiographie thoracique: peut être normale au début, opacités réticulées, prédominant

aux bases et dans les régions sous-pleurales . perte de volume pulmonaire

TDM : kystes en rayon de miel, réticulations intra-lobulaires, bronchectasies de traction prédominant en sous pleural et aux bases

2-Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique (PINS) Le terme de PINS désigne à la fois un aspect histopathologique et une entité clinique. Par extension, on parle de profil tomodensitométrique évocateur de PINS devant certains aspects au scanner : opacités associant verre dépoli et réticulations, avec un degré variable de fibrose, avec une distribution péribronchovasculaire

3-Pneumopathie d'Hypersensibilité (PHS) Liées à une hypersensibilité retardée aux

antigènes organiques inhalés de façon répétée, les PHS peuvent survenir dans un contexte domestique (oiseaux de compagnie, moisissures) ou professionnel (agriculture exposant à l'inhalation de moisissures ou d'actinomycètes se développant dans le foin moisi, ou à des déjections d'oiseaux). Les PHS sont rares chez le fumeur.

4-Pneumoconioses Fibroses pulmonaires secondaires à l'inhalation de particules minérales.

Il s'agit la plupart du temps de maladies professionnelles justifiant d'une reconnaissance par la Sécurité Sociale. L'établissement du curriculum laboris est crucial au diagnostic.

5-Proliférations Tumorales Lymphangite carcinomateuse

PID aigue

*Infectieuse:(mycoplasme,légionnelle,chlamydiae, mycobactérie,pneumocyste,virales ,mycosiques,COVID 19)

*Hémodynamiques;Oedeme aigue du poumon

*SDRA(syndrome de détresse respiratoire aigu)

*Exacerbation de PID

Exacerbation de PID

Les pneumopathies interstitielles diffuses fibrosantes et notamment la

fibrose pulmonaire idiopathique peuvent rarement être découvertes à l'occasion d'une poussée de la maladie.

Le diagnostic d'exacerbation de fibrose est posé sur une majoration récente des symptômes respiratoires et l'apparition de nouvelles opacités en verre dépoli au scanner thoracique, sur un aspect sous-jacent de maladie fibrosante. La prise en charge consiste à identifier et traiter un facteur déclenchant ou surajouté (embolie pulmonaire, infection, inhalation) et en l'administration de corticoïdes intraveineux à haute dose suivie d'un relais per os et d'une décroissance progressive.

Tableau 2 : Orientation diagnostique devant une pneumopathie interstitielle diffuse aiguë

	Cœdème pulmonaire hémodynamique	Pneumonies infectieuses	SDRA*	Autres (acutisation des PID subaiguës et chroniques)
Fièvre	NON	OUI	±	±
Agent causal / mécanisme	IDM Valvulopathie mitrale Surcharge hémodynamique	PAC (S. pneumoniae, legionelles, mycoplasme, Chlamydia, virus : grippe, varicelle, VRS) Tuberculose Pneumonies de l'immunodéprimé (BK et P. jiroveci)	Agression exogène Agression endogène	Les plus fréquents : ▪ Cancer ▪ Médicaments ▪ Acutisation de FPI ▪ PHS ▪ Poumon éosinophile aigu ▪ Hémorragie alvéolaire ▪ connectivite
Terrain/anamnèse/clinique	HTA Coronaropathie Valvulopathie Expecto. mousseuse	Contage (tuberculose, virus) Immunodépression (VIH, greffe, cancer)		voir PID subaiguës et chronique
Éléments du diagnostic	ECG BNP écho cœur	HC Antigénuries Écouvillon naso-pharyngé (grippe) Expectoration (BK) LBA (si immunodéprimé)	HC ECG BNP écho cœur	voir PID subaiguës et chronique
Particularités radiologiques	péri-hilaire	Nodules, infiltrats, excavation (TPC) Micronodule à contours nets (MT) Sup/moy/kystes (PC)		moy et sup. périphérique (poumon éosinophile)