

Démarche clinique et Secteur respiratoire

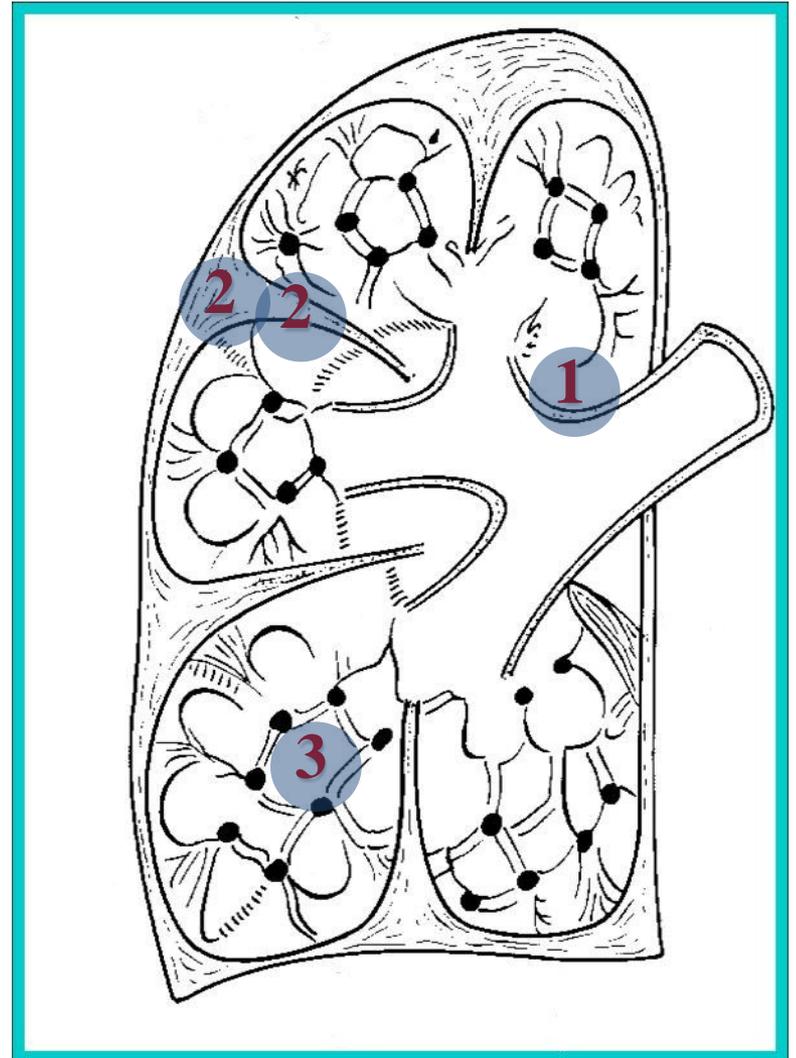
**Le parenchyme pulmonaire:
Le syndrome interstitiel**

Prof. Emmanuel Coche
Emmanuel.Coche@uclouvain.be

Année Académique 2019-2020

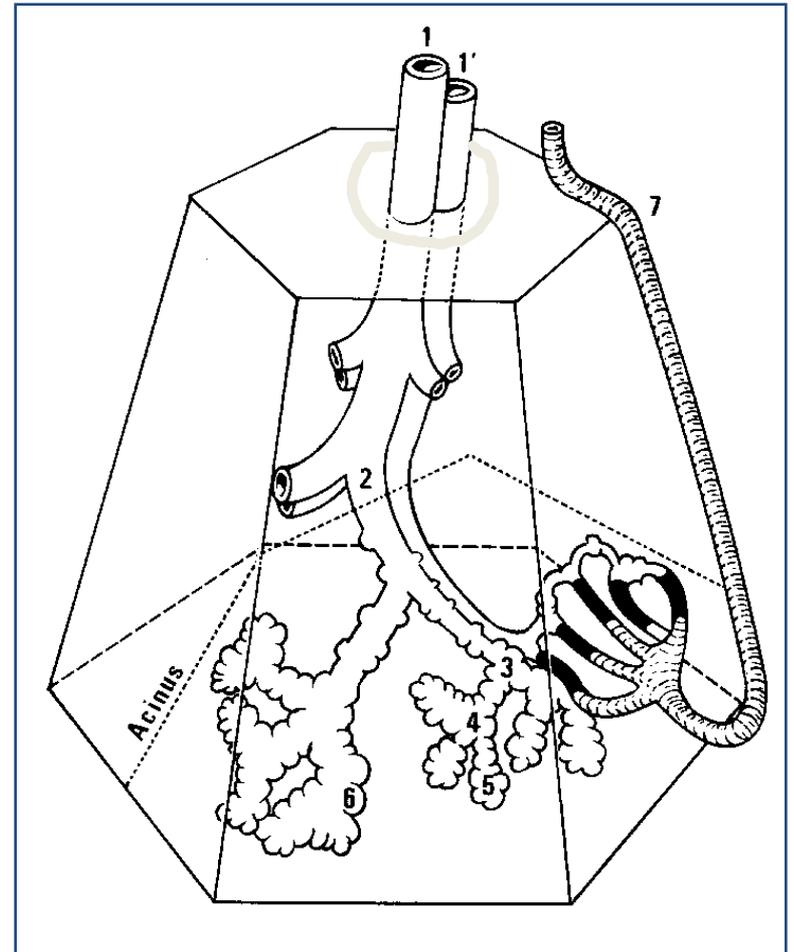
Le Syndrome Interstitiel: définition

- Interstitium = charpente du poumon
 1. Secteur axial = interstitium péribronchovasculaire
 2. Secteur périphérique = septa interlobulaires & tissu sous-pleural
 3. Secteur central = tissu intralobulaire entre les cloisons alvéolaires
- L'interstitium est invisible à l'état normal (RX et TDM)
- S'il est anormal, il s'épaissit et devient visible
 - TDM >>> RX standard



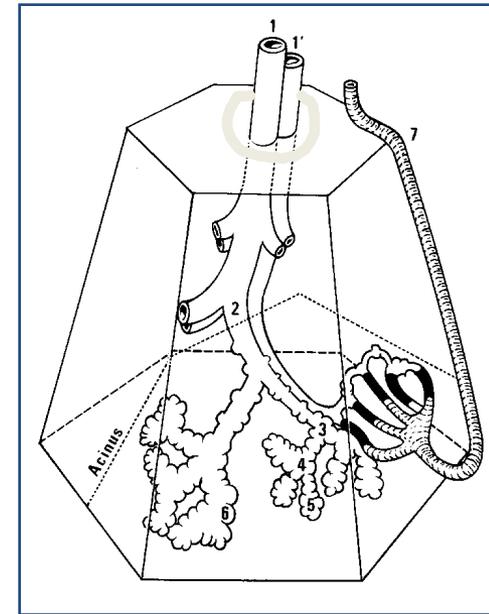
Rappel morphologique: le lobule pulmonaire secondaire

- Unité morphologique et fonctionnelle du poumon
- Polyèdre de 1 à 2 cms de diamètre
- Contient 2 à 4 acini ventilés par des bronchioles terminales
- Centré sur une bronche et une artère centrolobulaires: (secteur interstitiel central)
- La veine est localisée dans le septa interlobulaire: (secteur interstitiel périphérique)



Septa interlobulaires

- Les septa interlobulaires sont donc partie intégrante de l'interstitium pulmonaire
- Ils sont invisibles à l'état normal sur une radiographie standard et sur une TDM
- Ils ne deviennent visibles que si il y a une pathologie interstitielle



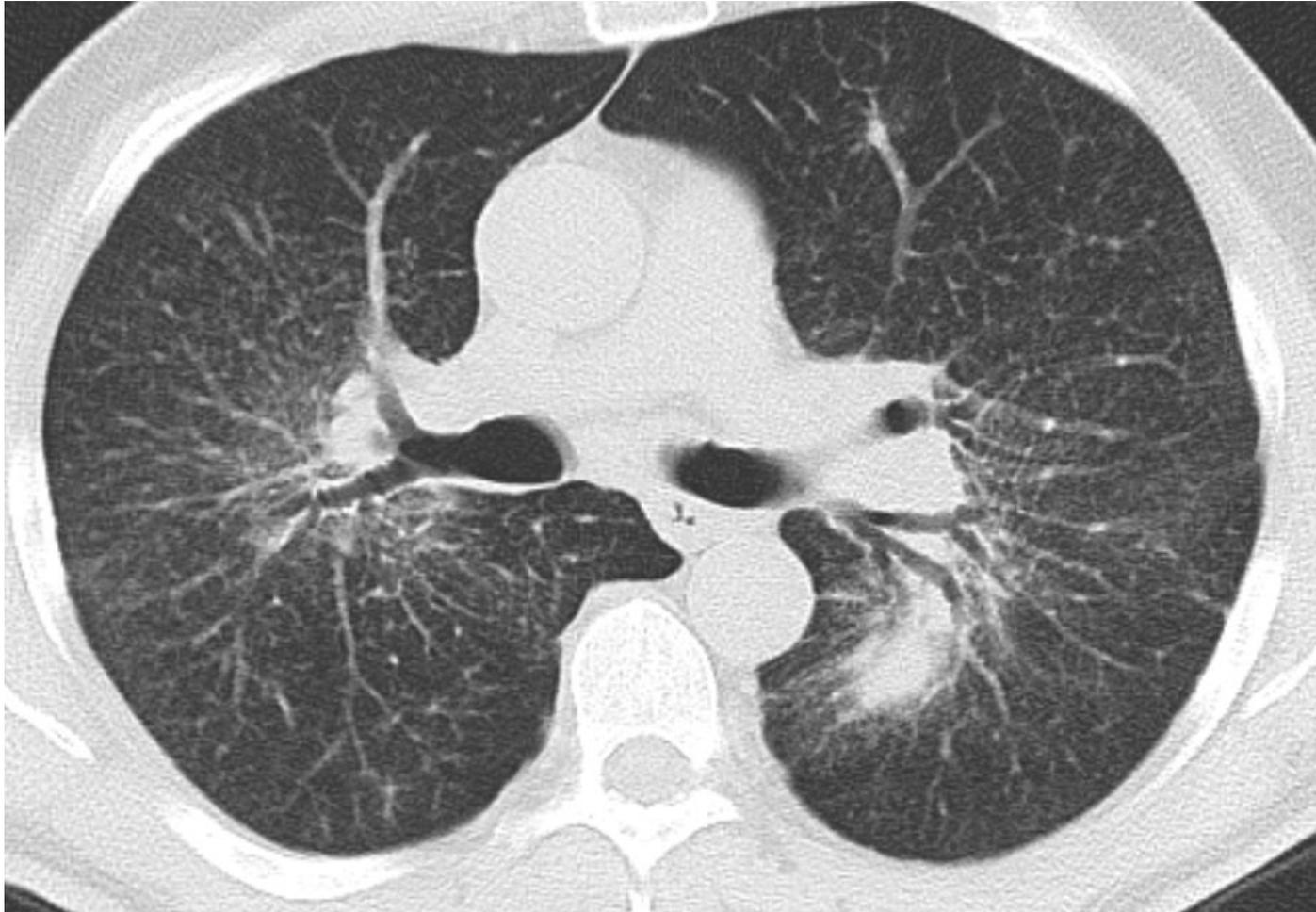
1. Epaissement du secteur axial péribroncho-vasculaire

◆ RX standard: flou péribroncho-vasculaire



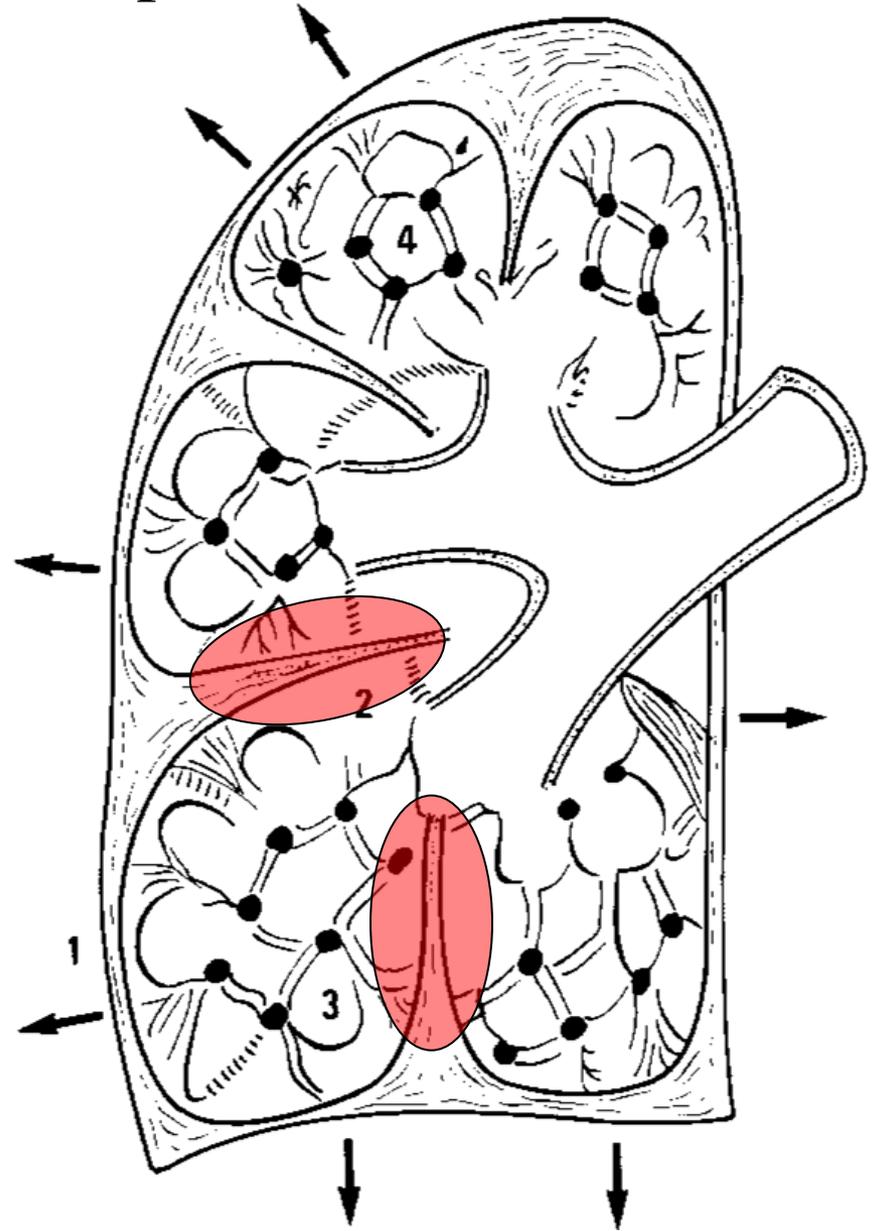
1. Epaissement du secteur axial péribroncho-vasculaire

- ◆ TDM: épaissement péribroncho-vasculaire



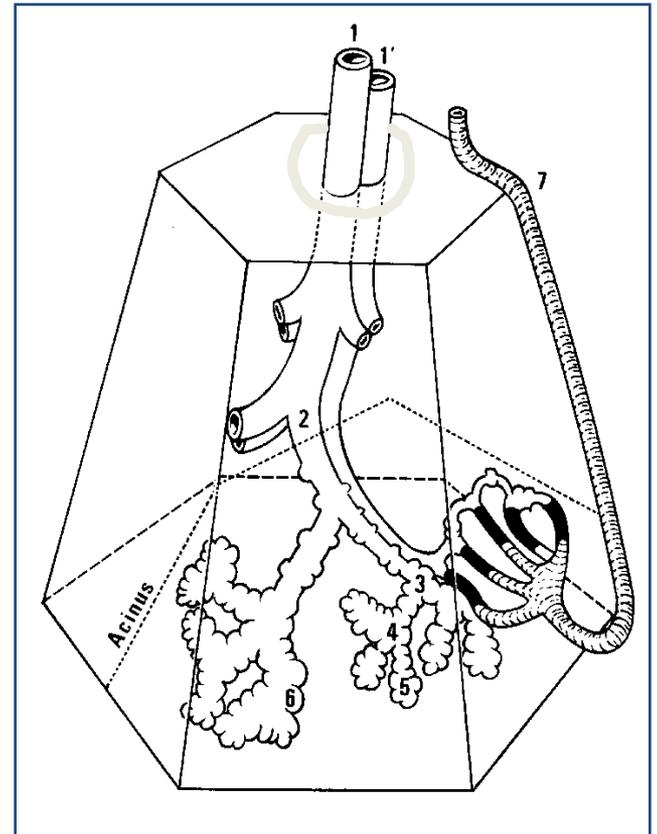
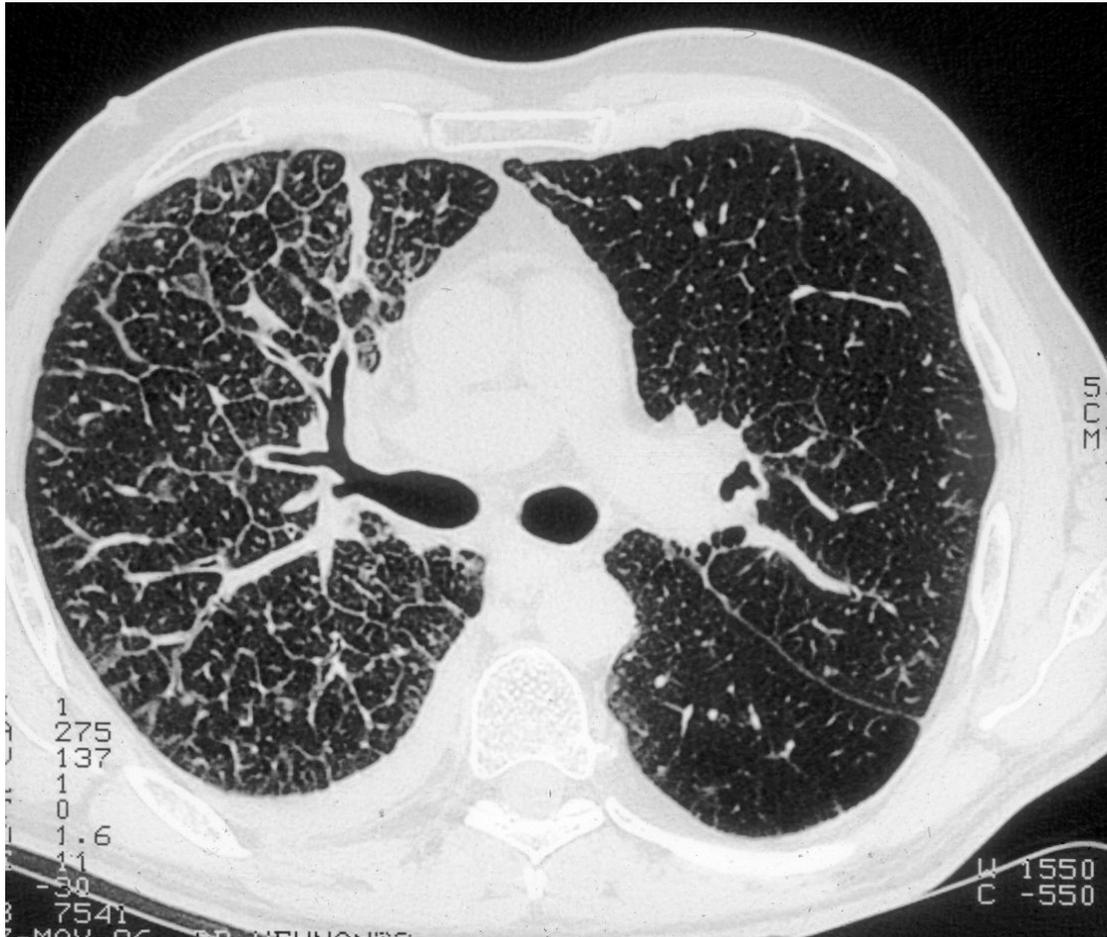
2. Epaissement du secteur périphérique: septa interlobulaires et tissu sous-pleural

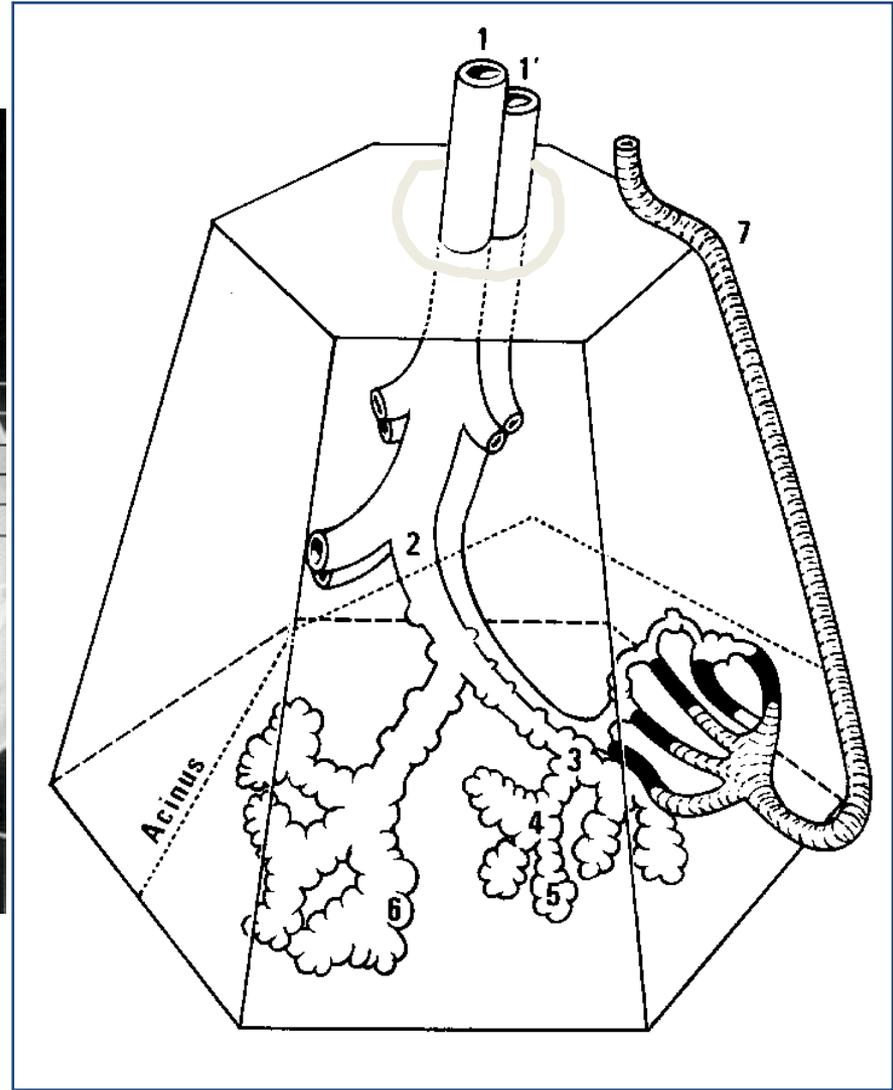
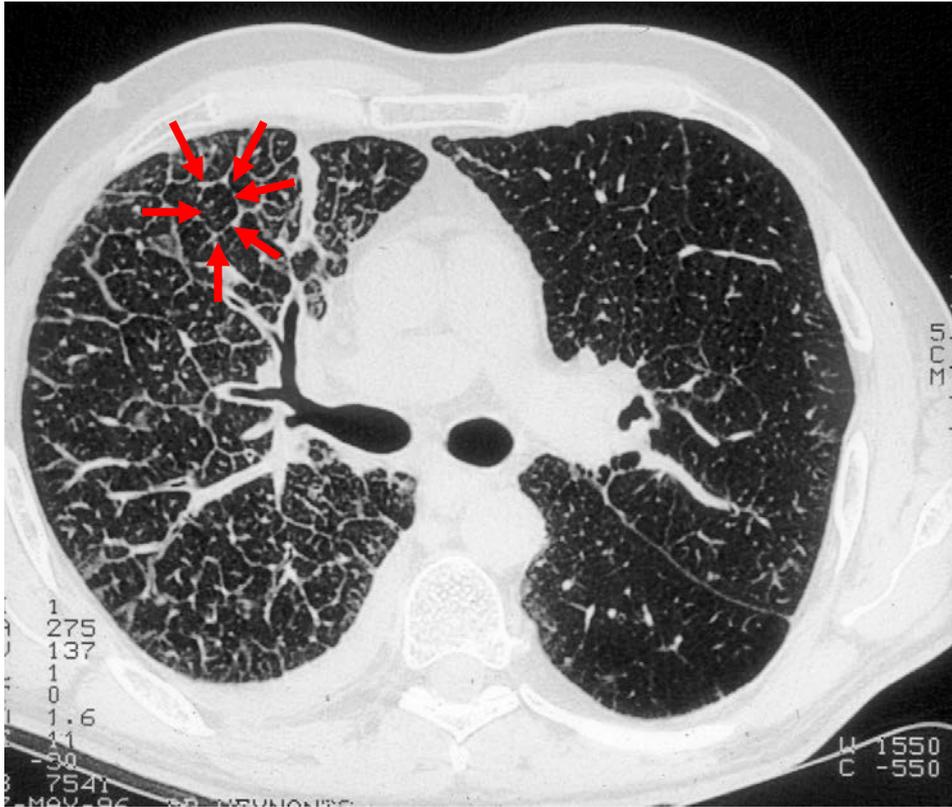
◆ RX standard: stries de Kerley



2. Epaissement du secteur périphérique: septa interlobulaires et tissu sous-pleural

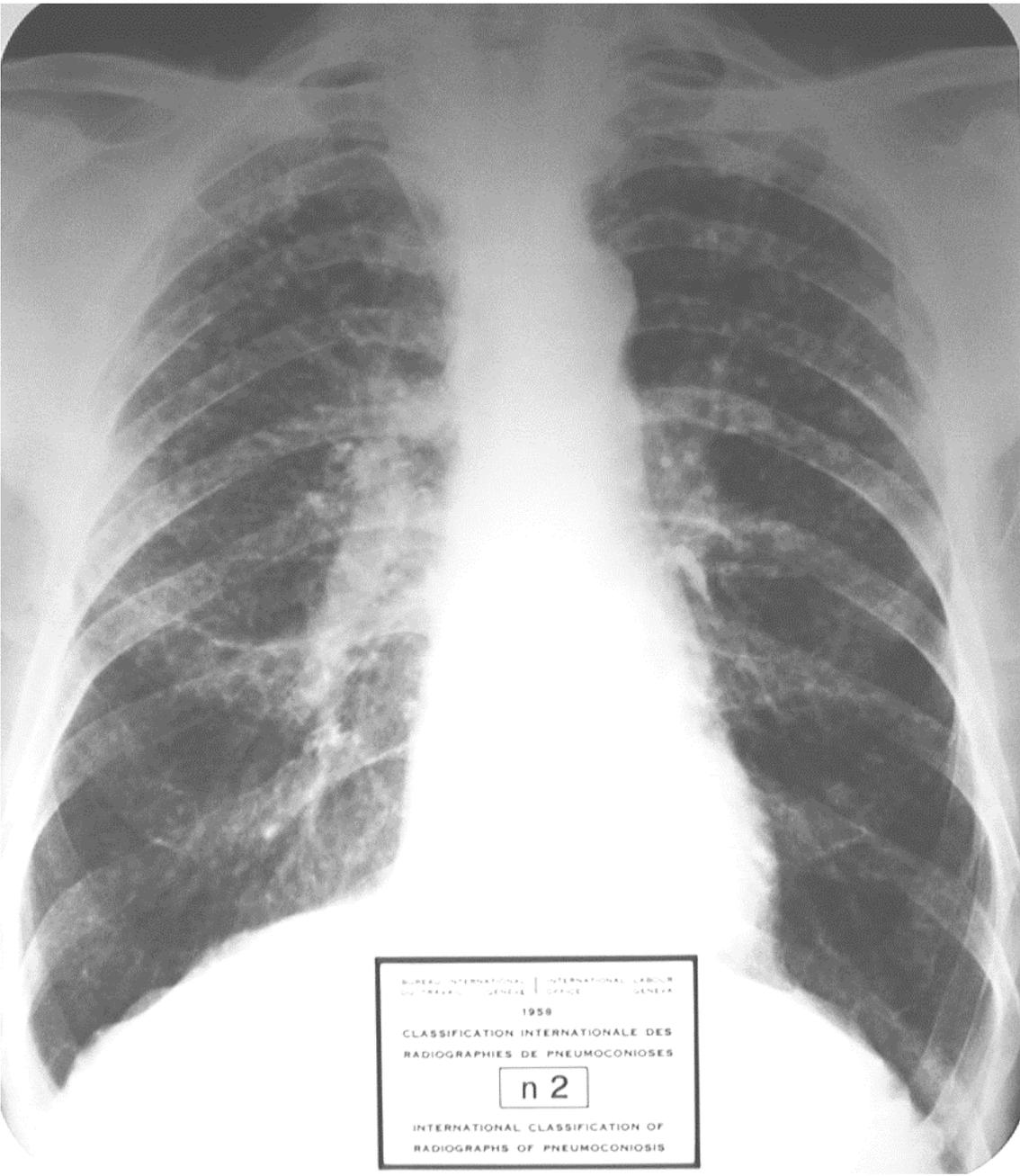
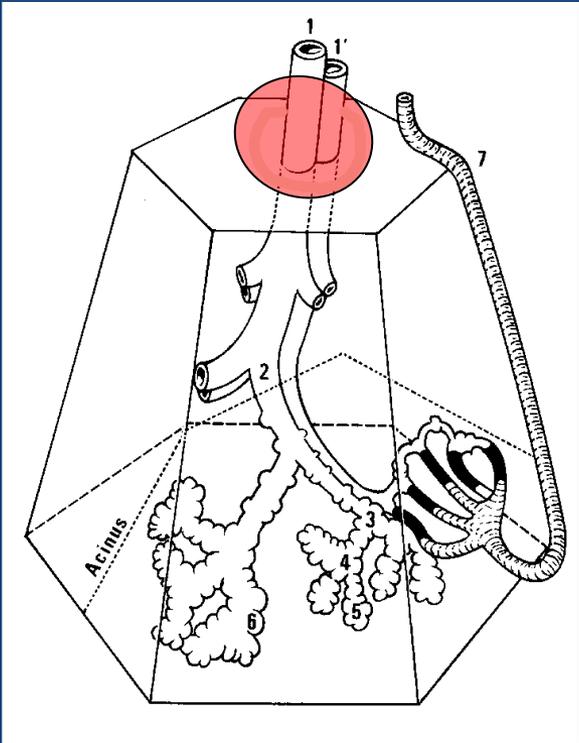
- ◆ Tdm: épaissement et donc visibilité des septa interlobulaires
- ◆ ce sont ces septa qui délimitent le lobule pulmonaire secondaire





Lymphangite carcinomateuse

3. Epaissement du secteur central = nodules interstitiels: nets, non confluent





Le Syndrome Interstitiel: Etiologies

- **Granulomatoses**

- Tbc
- Coniose
- Alvéolite
extrinsèque
allergique
- BBS
- Histiocytose X

- **Affections interstitielles malignes**

- Lymphangite carcinomateuse

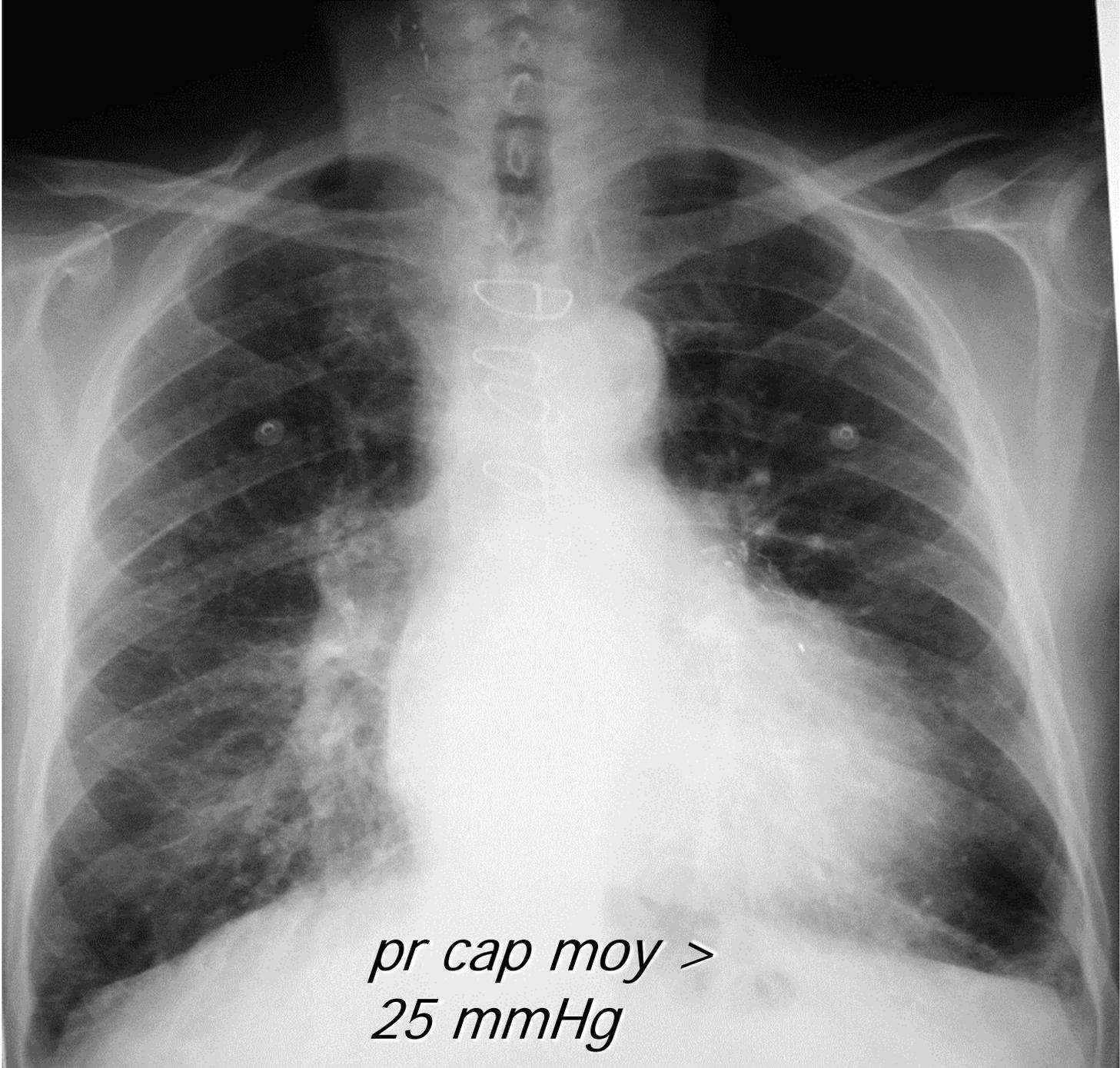
- **Œdème pulmonaire interstitiel**

- Décompensation cardiaque
(avant œdème alvéolaire)

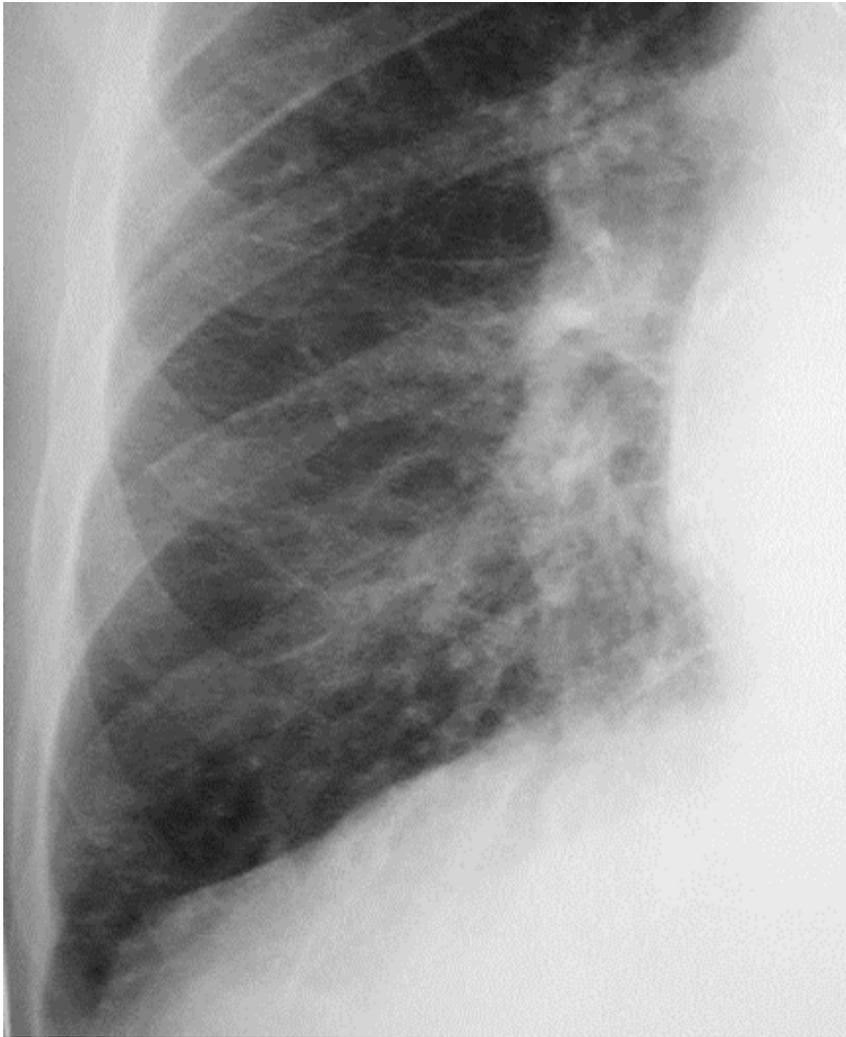
p cap > 25 mm Hg & < 35 mmHg

- **Fibrose interstitielle diffuse**

- Idiopathique: UIP et variantes
- Spécifiques: sclérodermie, PR
- Médicamenteuses



*pr cap moy >
25 mmHg*



Stries de Kerley
Flou péri-bronchovasculaire

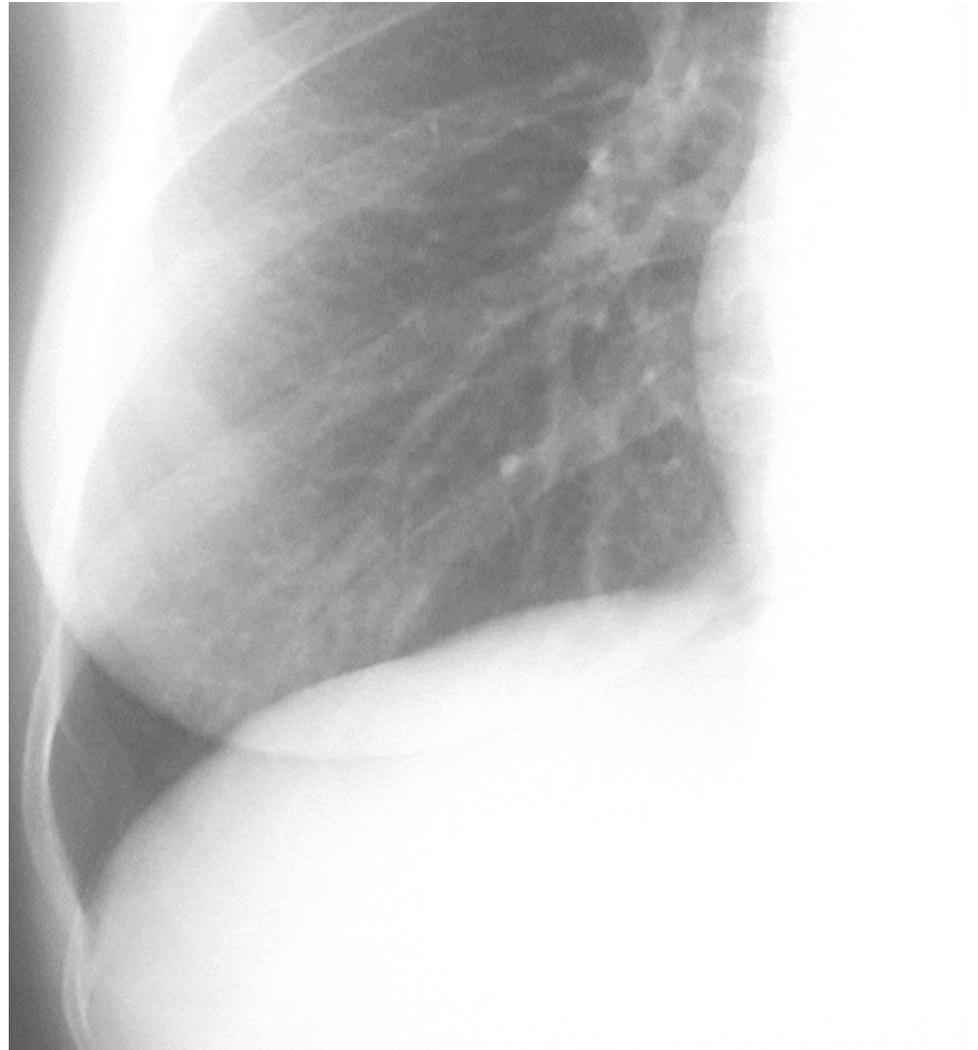


Image normale
par comparaison



13/11/03

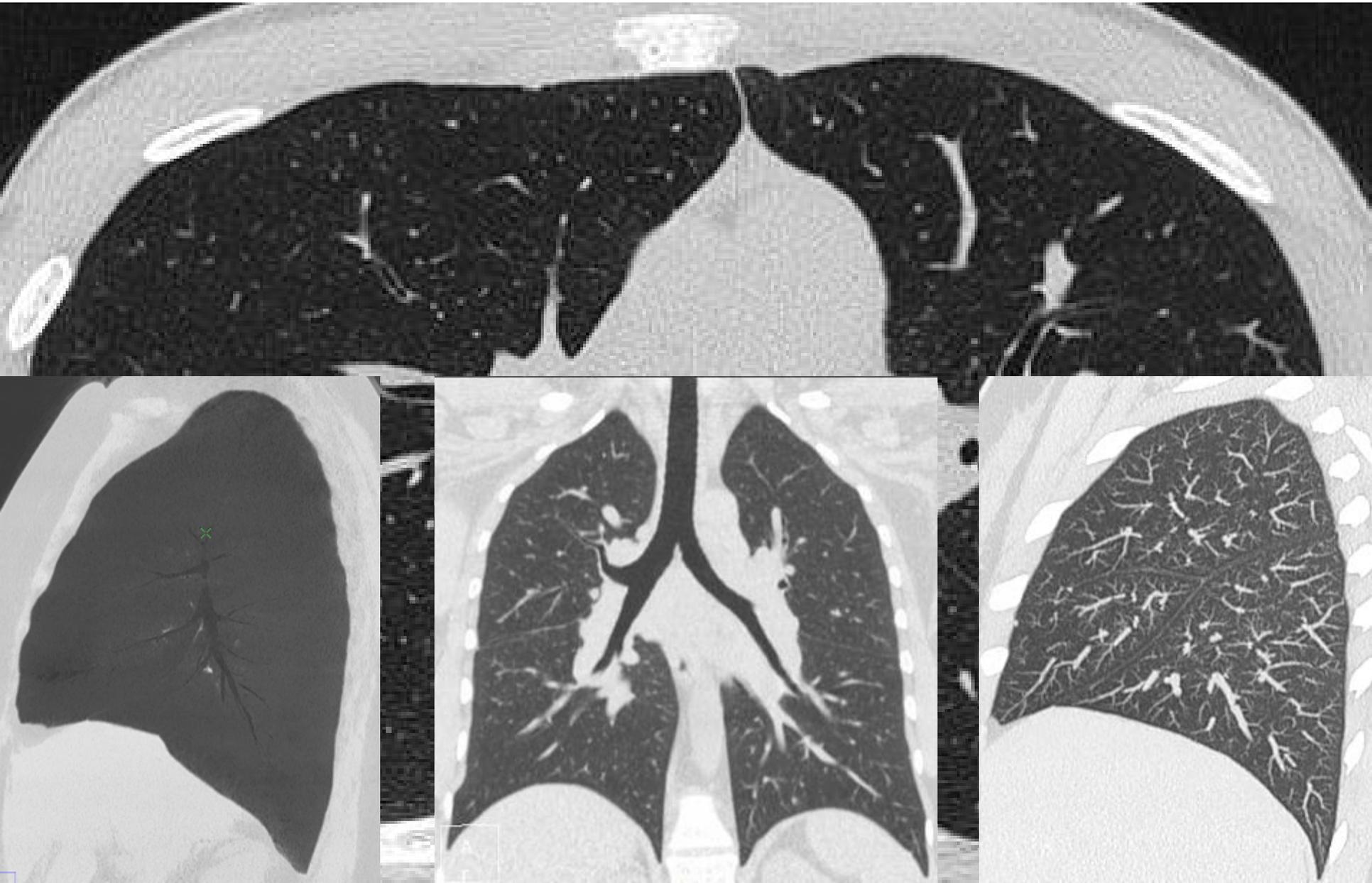
Flou
péribronchovasculaire

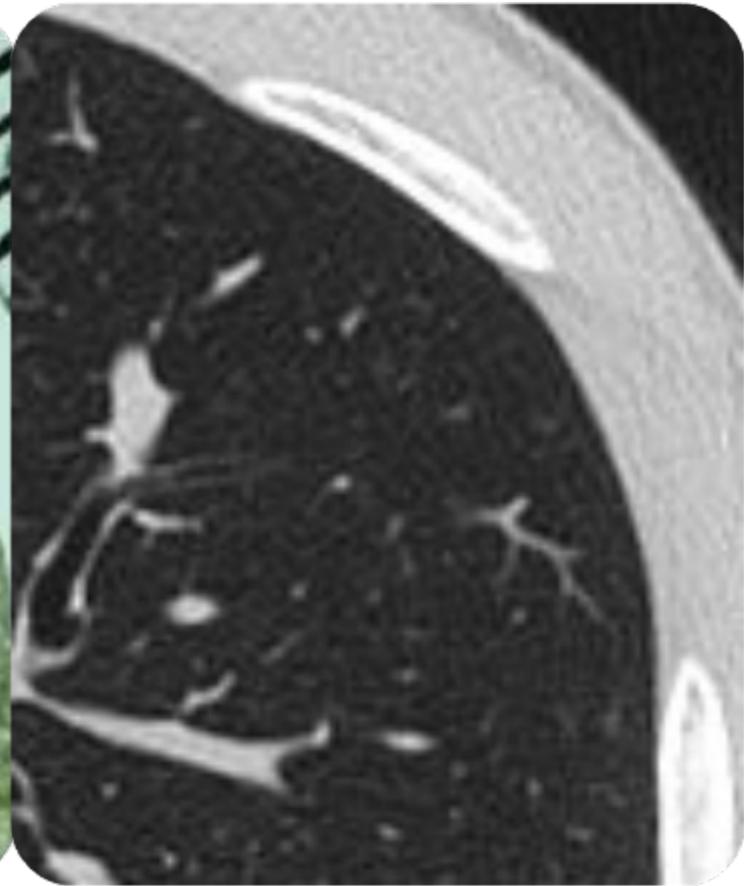
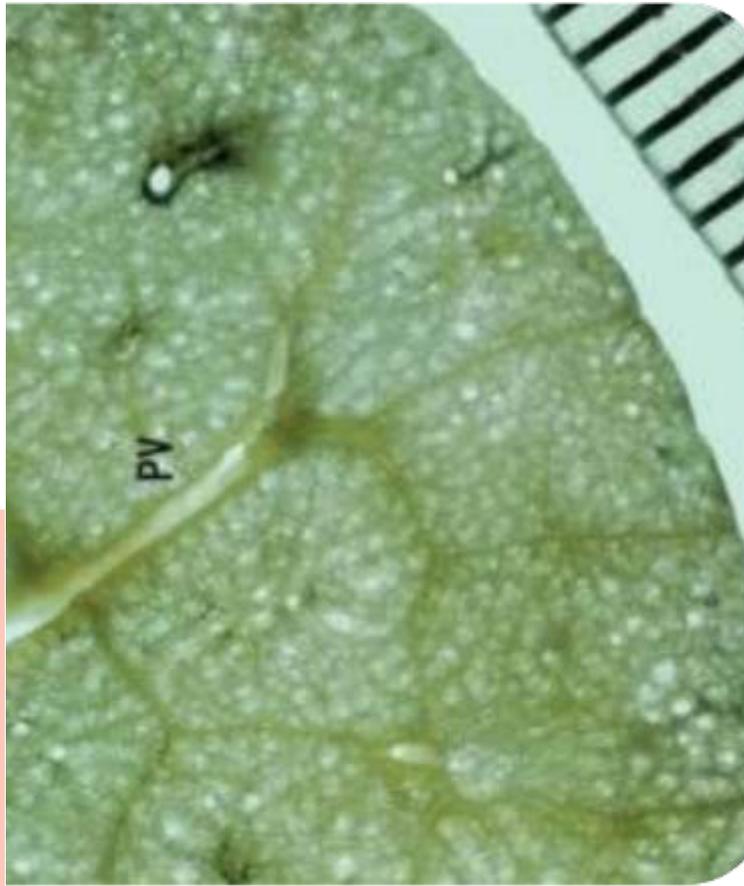
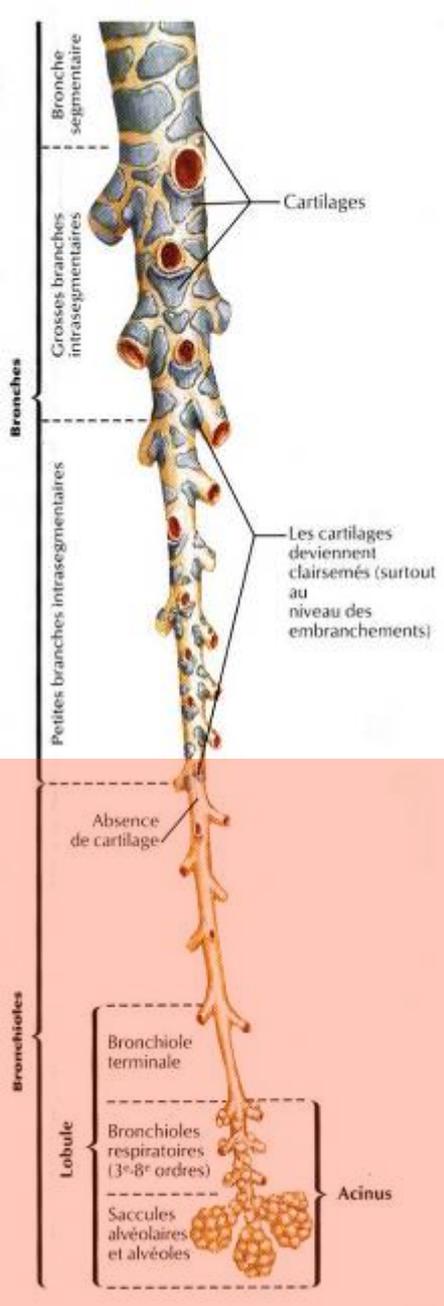


10/12/03
après
traitement

Diagnostic d' une micronodulation

technique





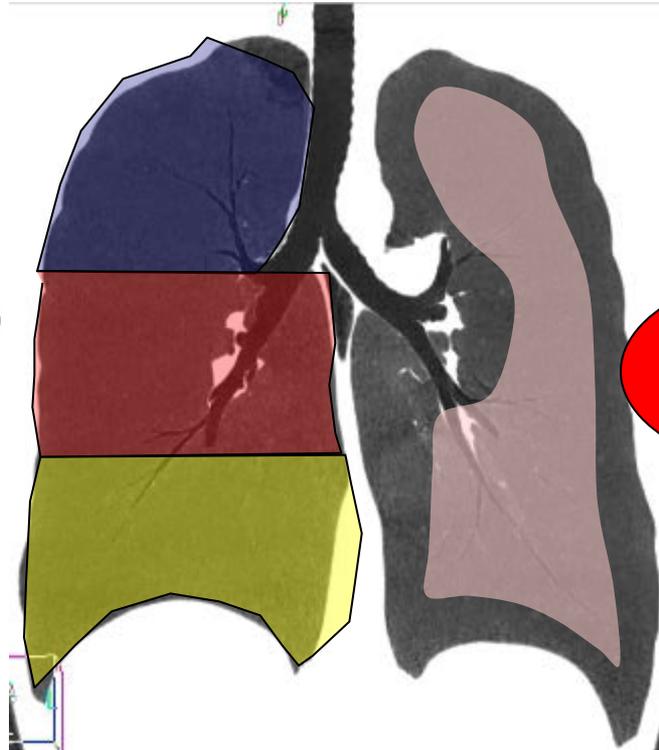
Avantages de la TDM-HRV

- Exhaustivité de l'exploration
 - Accès aux techniques de rendu volumique
 - ✓ reconstructions MPR
 - ✓ reconstruction minIP
 - ✓ reconstruction MIP
 - ✓ VR et 3D surface
- Détection**
Caractérisation
Localisation
Quantification

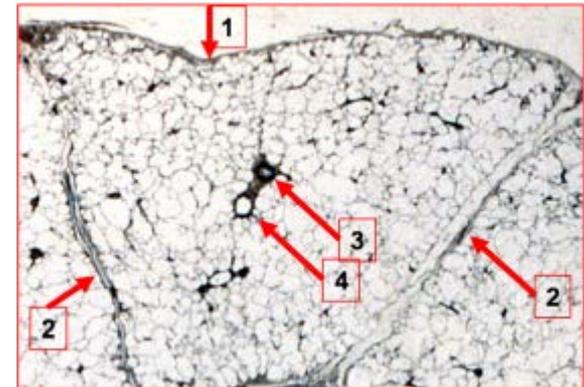
Diagnostic des PID par TDM-HR

Signe prédominant

Signes associés



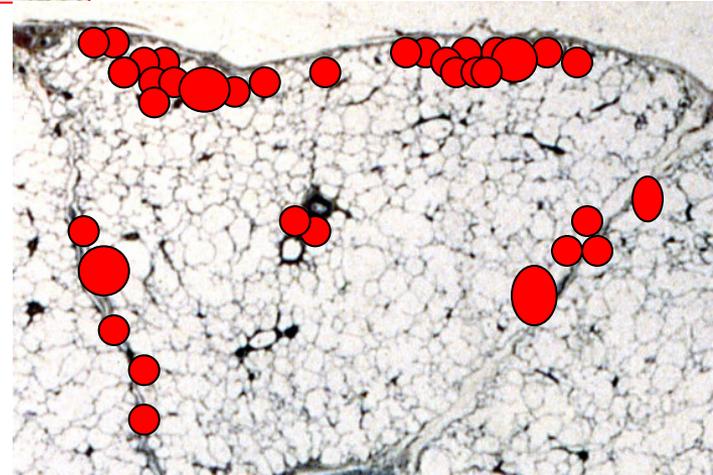
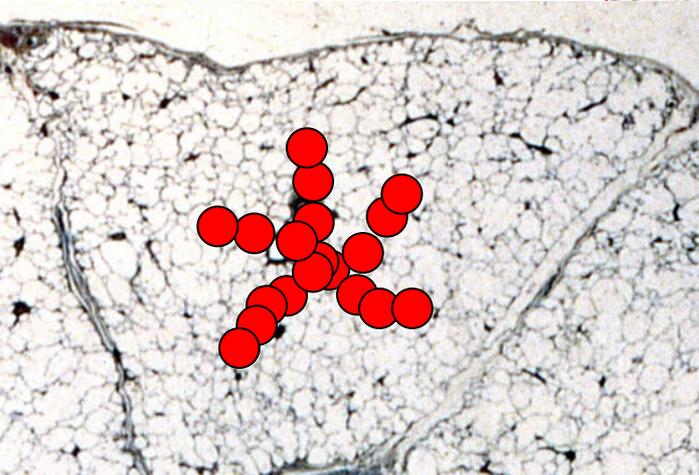
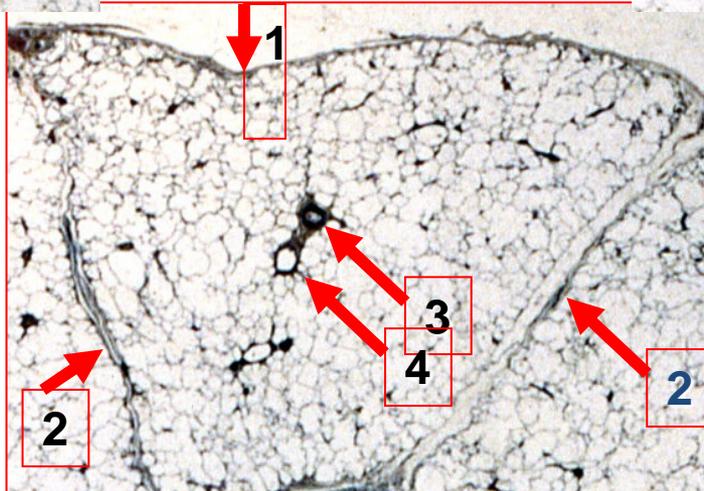
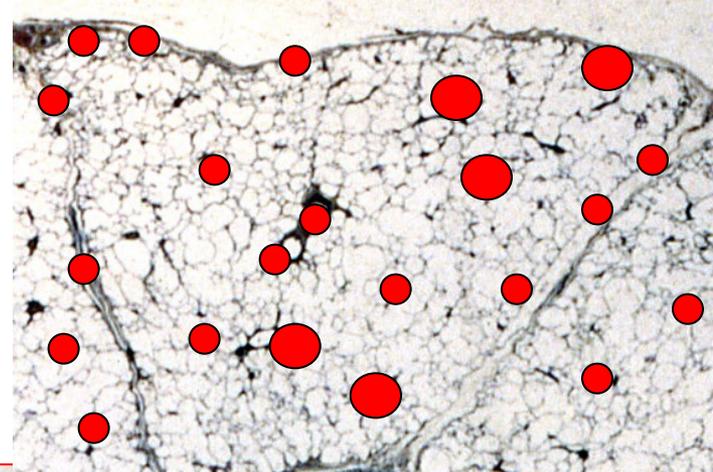
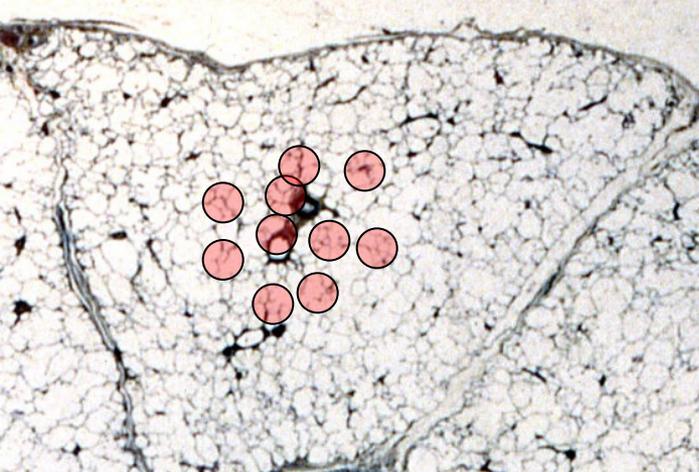
distribution

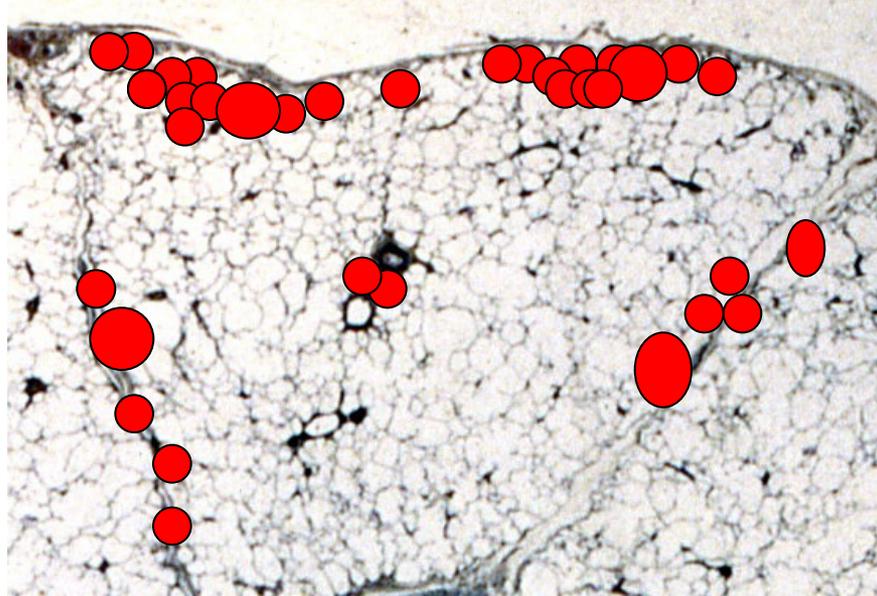


temps

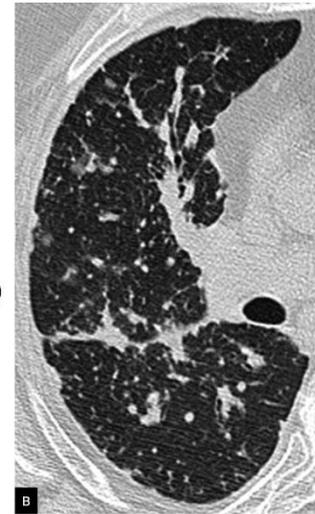
Image nodulaire

- **Infiltration pulmonaire**
 - opacités de forme arrondie 1 à 30 mm
 - micronodule < 5 mm
 - 5 mm < nodules < 30 mm
- **La composition histologique du nodule : cellulaire, fibreuse ou mixte**
 - Infiltration bronchiolaire et péribronchiolaire
 - Confluence de granulomes (*sarcoïdose*)
 - Prolifération cellulaire (*métastases*)
 - Fibrose mutilante nodulaire (*silicose*)
- **Confluence possible avec rétraction : masses pseudo-tumorales**
- **Le nodule est homogène ou présente une clarté centrale (*nodule excavé*)**





NODULES PÉRILYMPHATIQUES



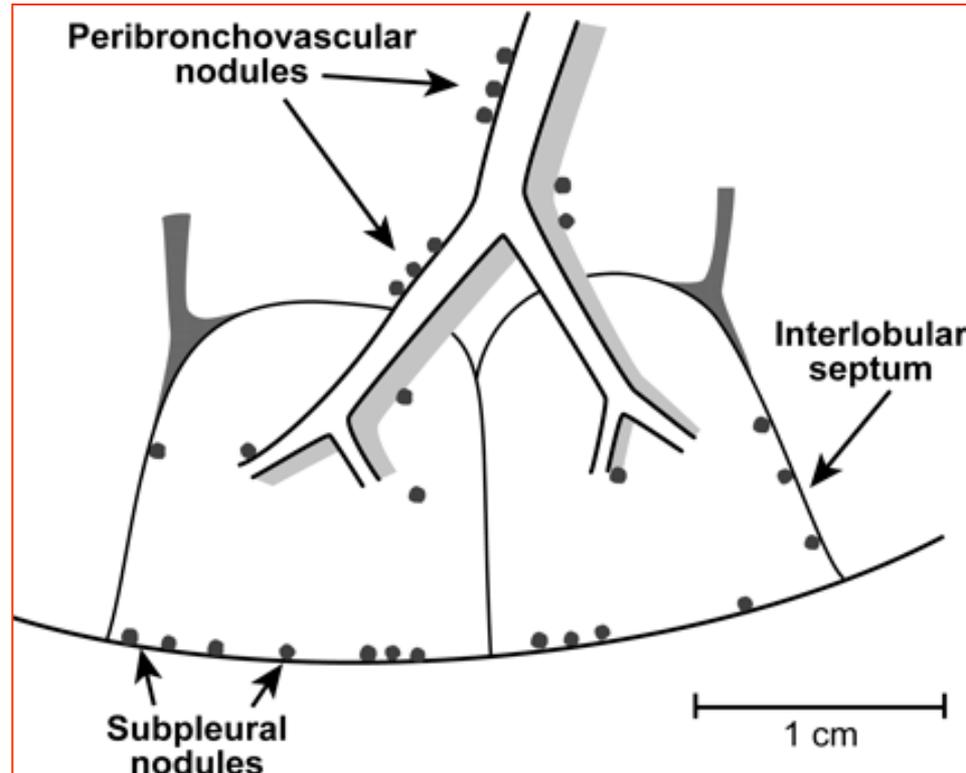
Modèle micronodulaire péri-lymphatique

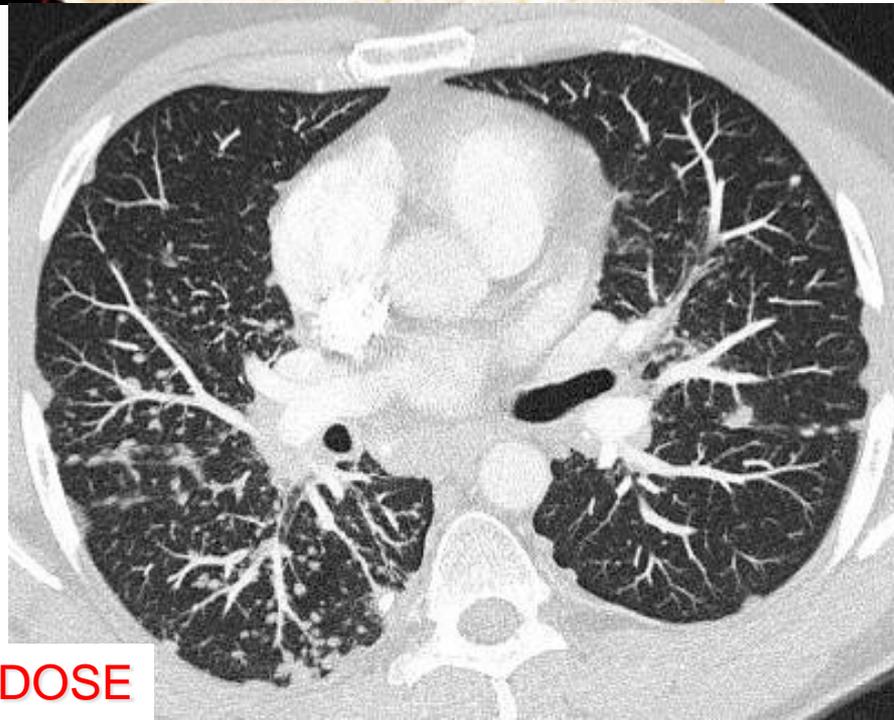
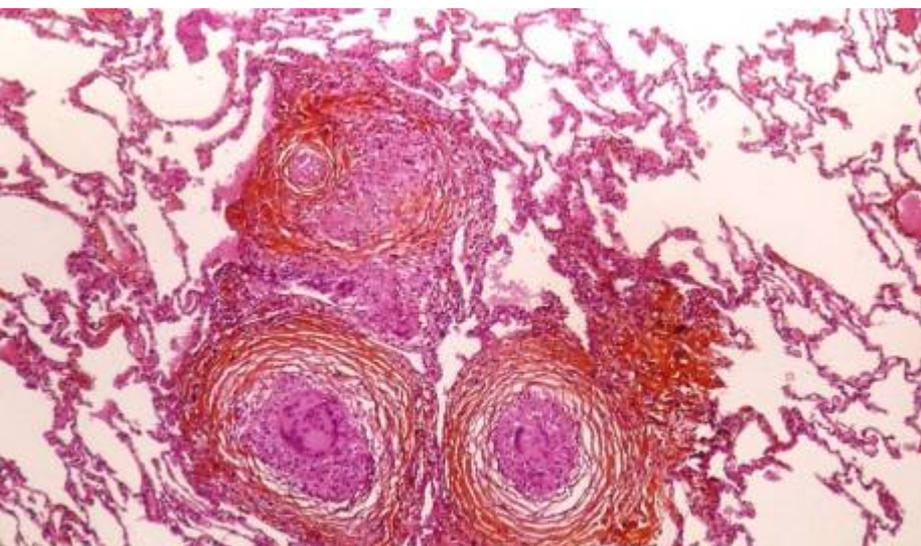
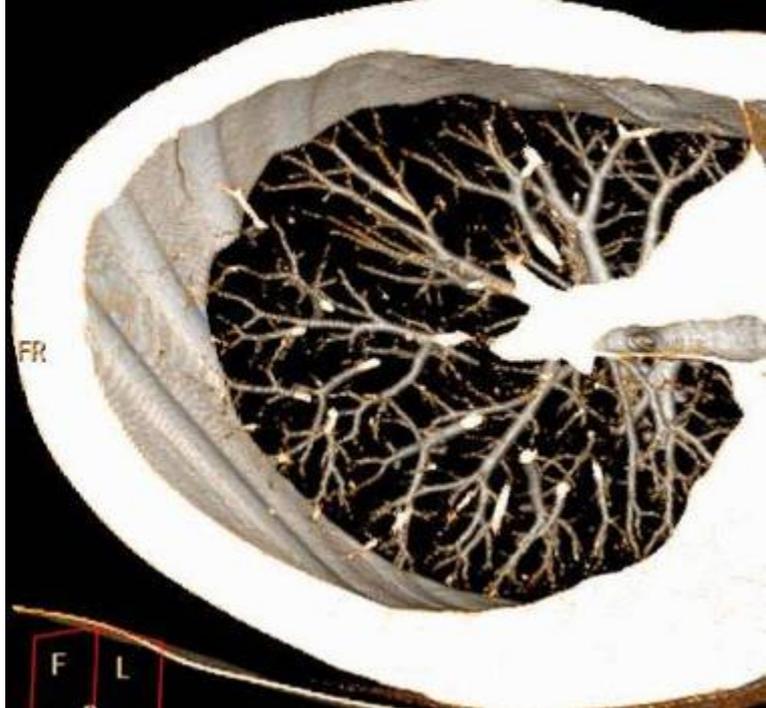
Caractéristiques :

- contours nets
- forte densité
- distribution
 - Le long des scissures et de la plèvre périphérique
 - Le long des septa interlobulaires
 - Le long des trajets vasculaires et bronchiques
 - au cœur du lobule : axes artériolo-bronchiolaires

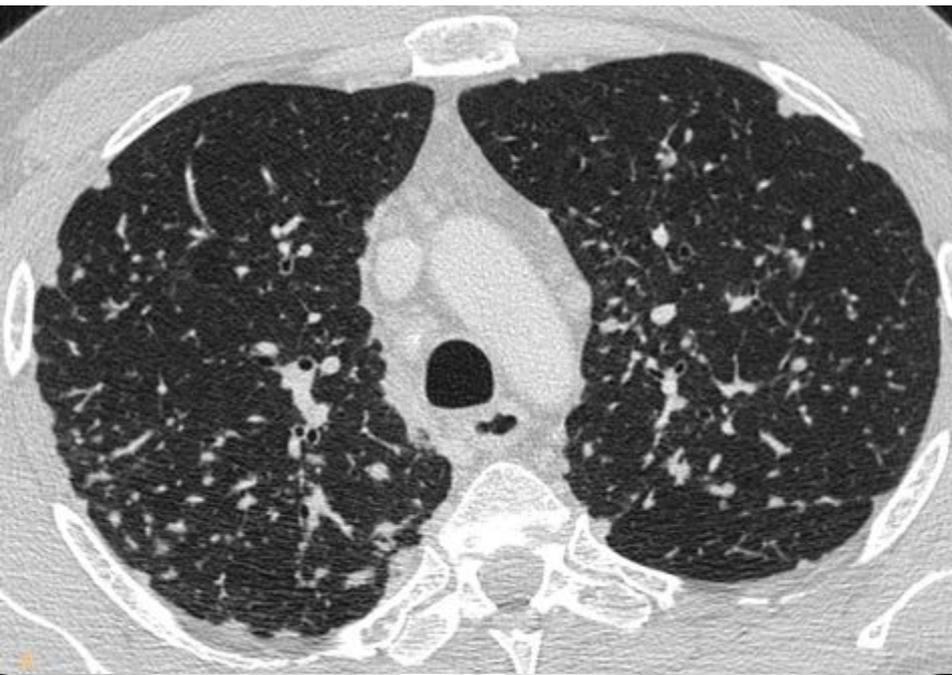
D'autres images peuvent se trouver associées en fonction de l'étiologie :

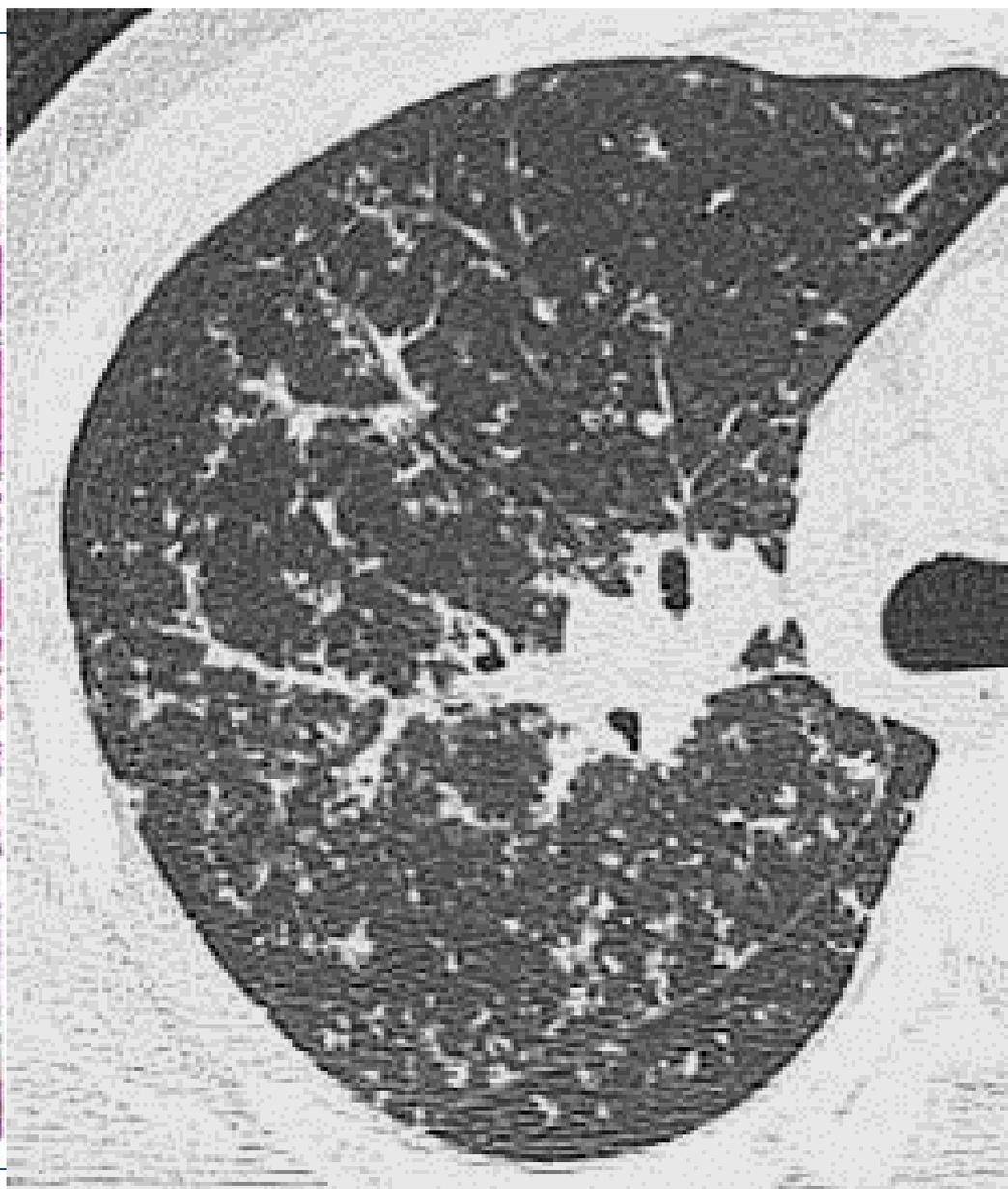
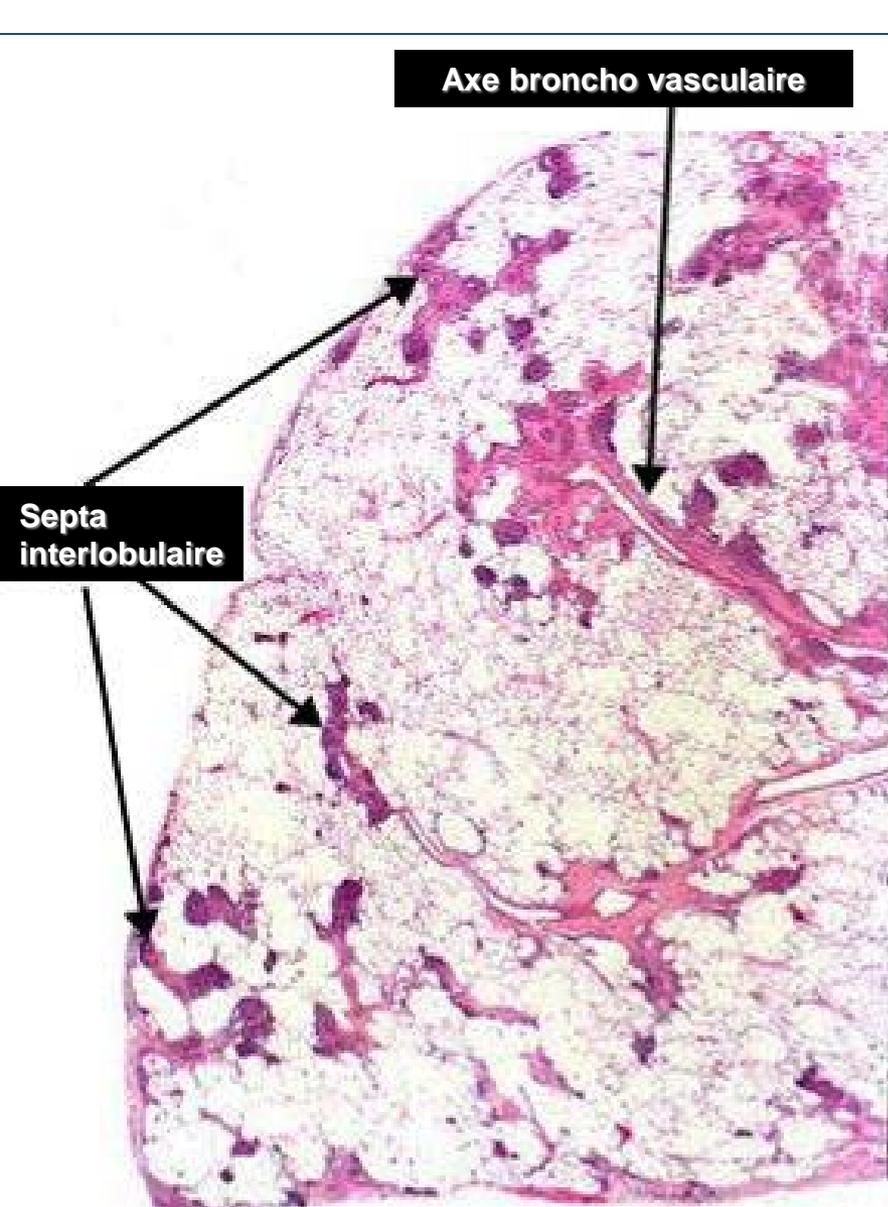
- lignes septales avec aspect perlé
- épaississement péri-broncho-vasculaire
- îlots de dépoli d'étendue variable
- hypertrophie ganglionnaire
- épanchement pleural

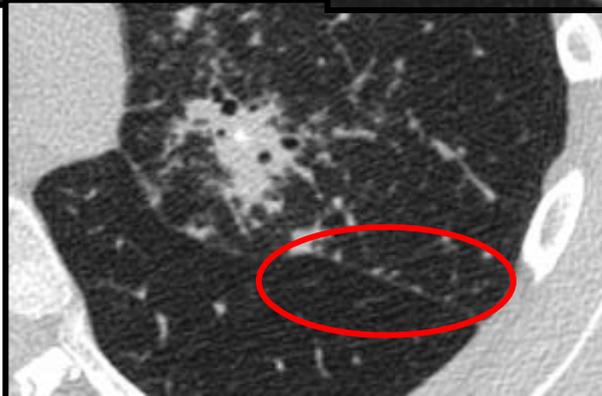
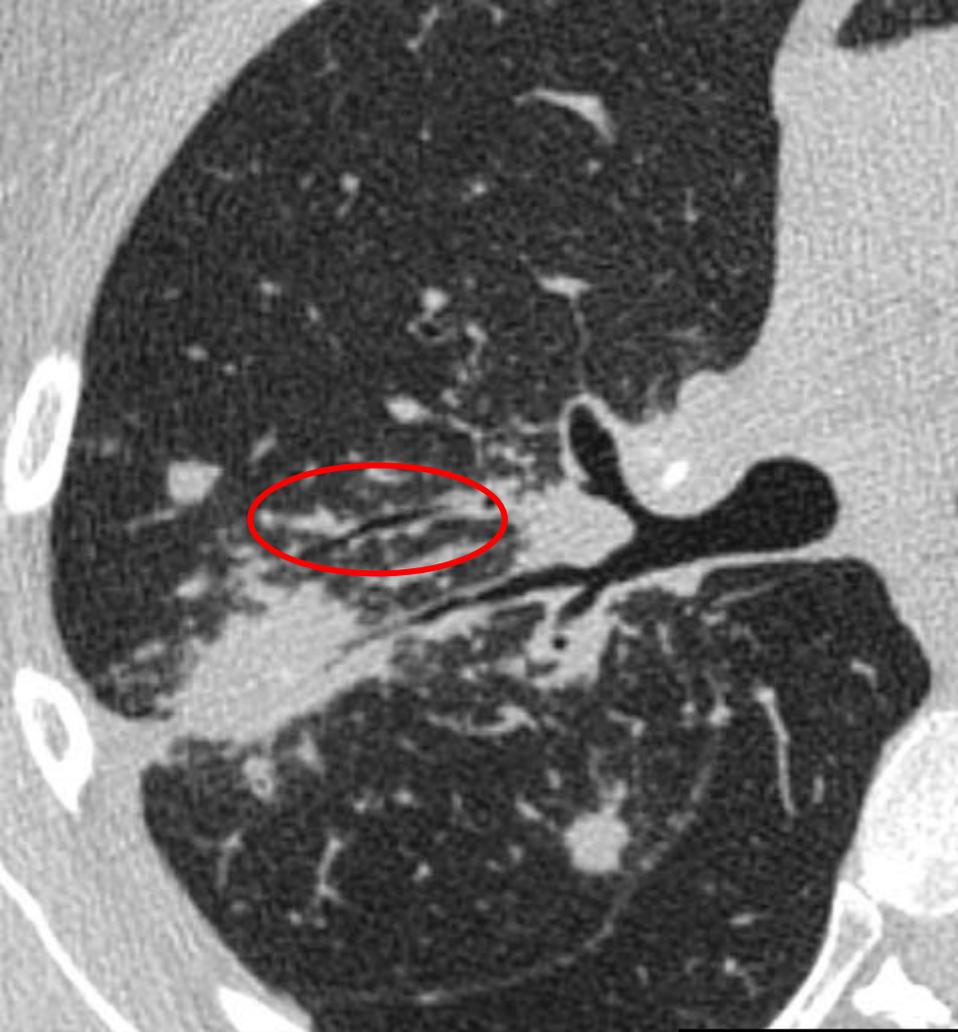


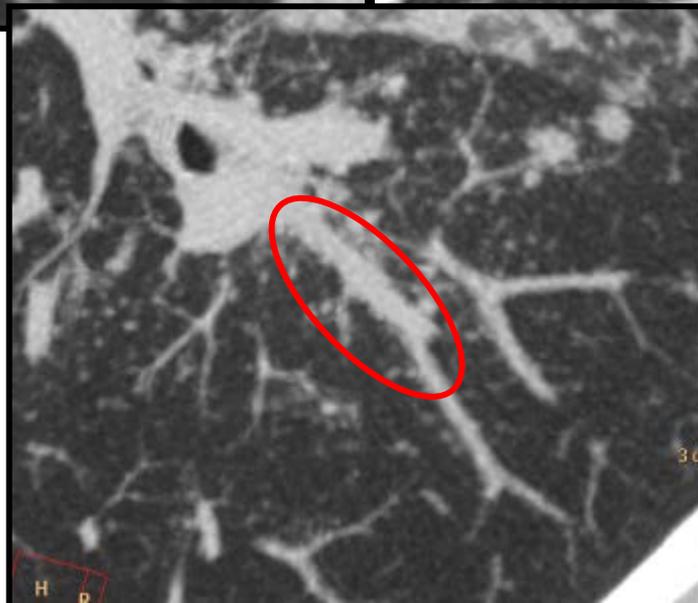
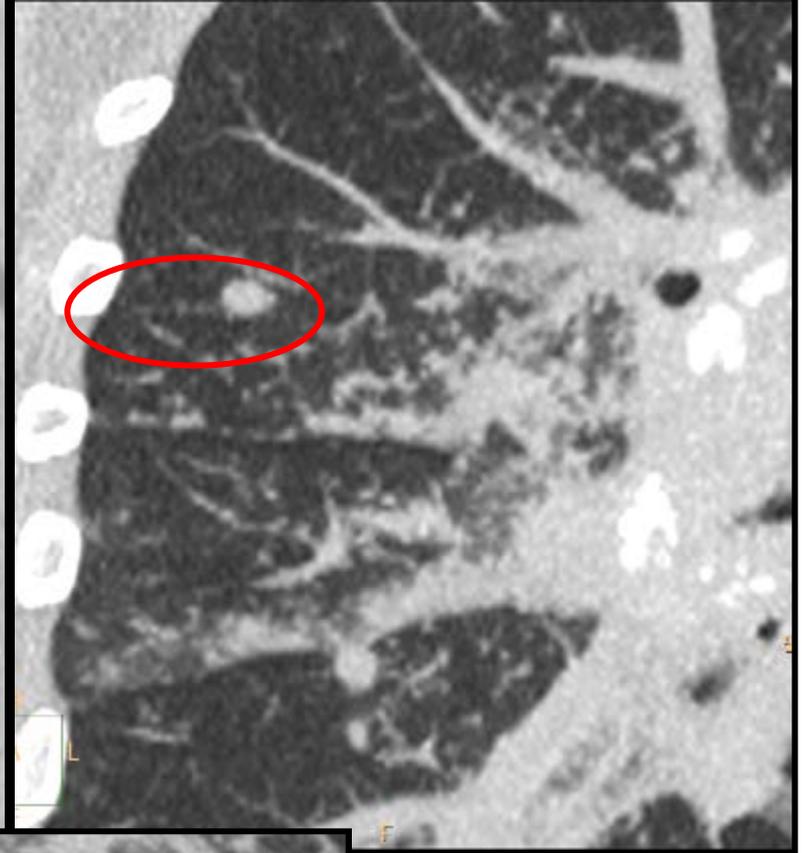


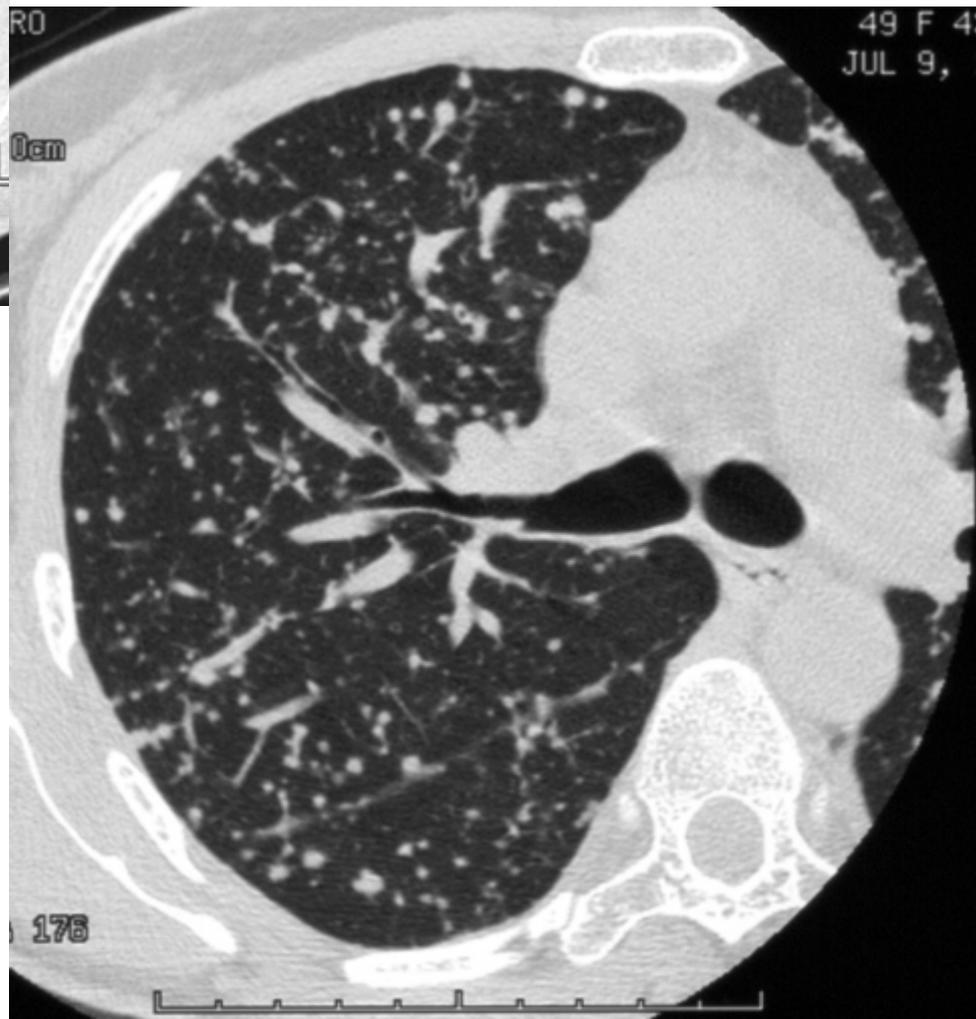
SARCOIDOSE



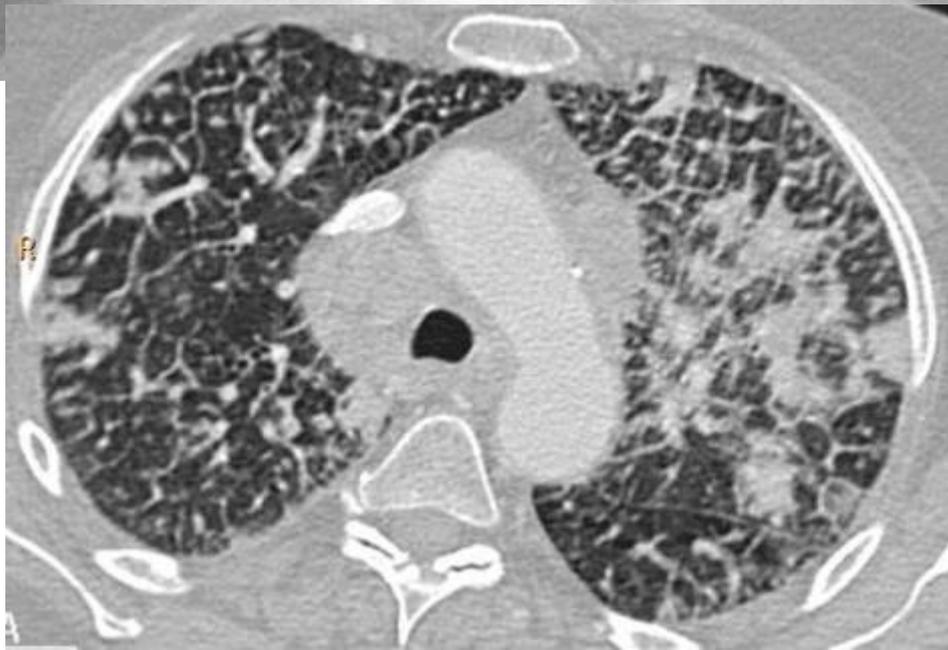
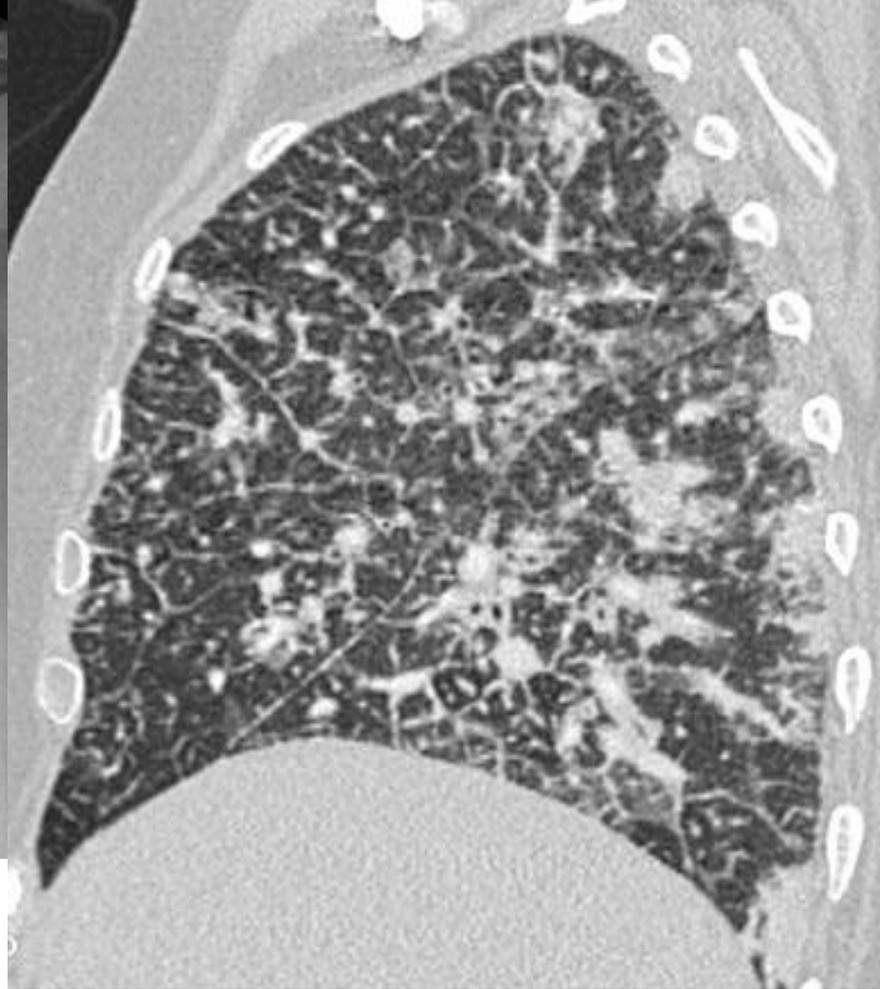
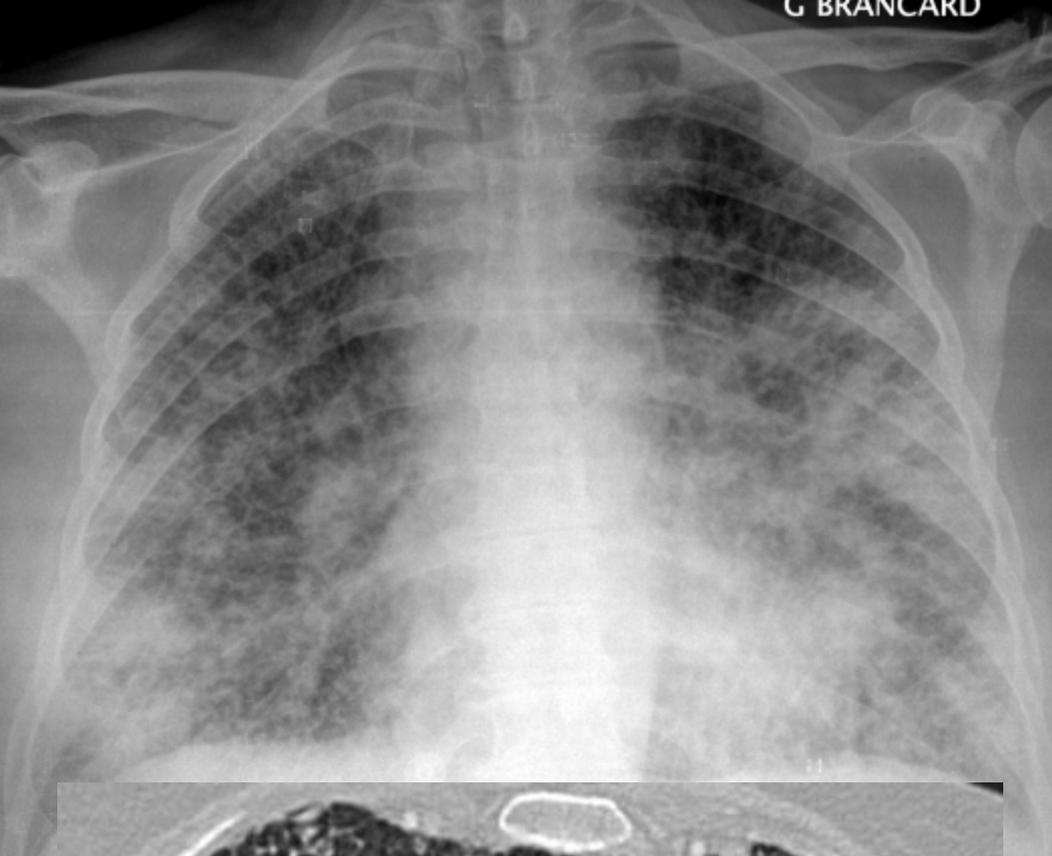








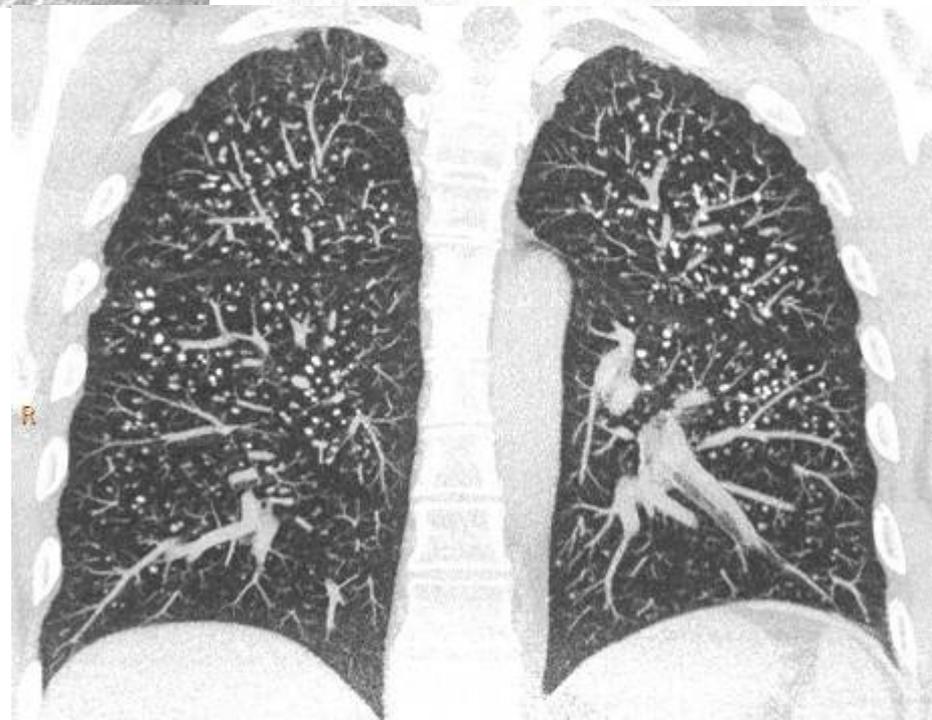
Lymphangite carcinomateuse.
L'infiltration micronodulaire est constituée par des amas de cellules tumorales situées autour ou dans les canaux lymphatiques dilatés.



**Cancer du rein droit avec
métastases pulmonaires et
hépatiques**



silicose





Principales étiologies

Sarcoïdose

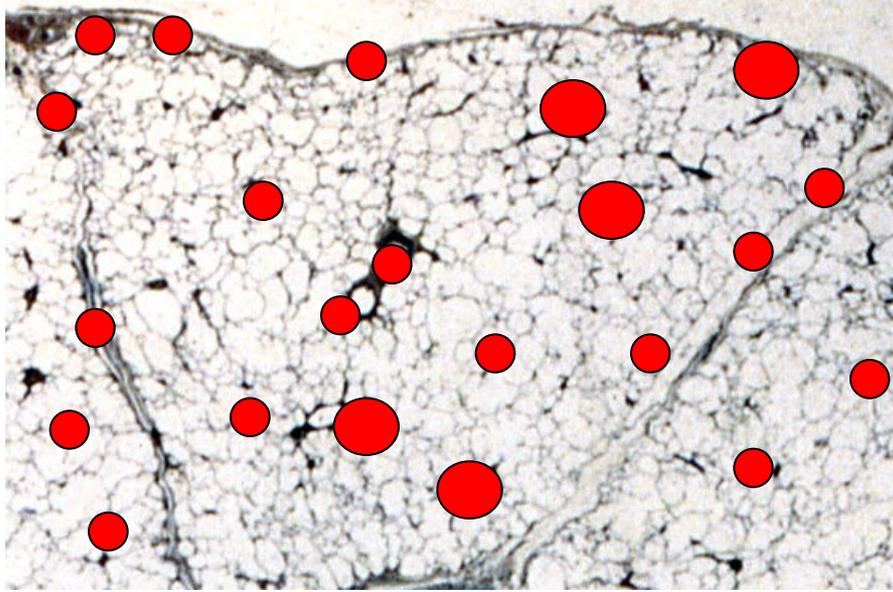
Lymphangite carcinomateuse

Lymphome pulmonaire

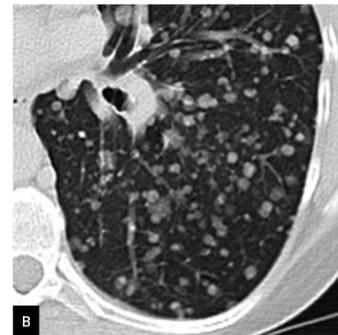
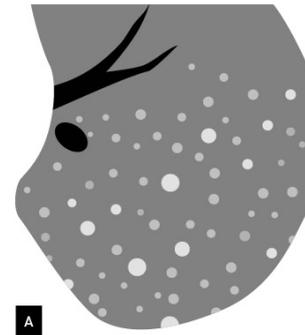
Bérylliose ; Silicose

Amylose

LIP (*syndrome sec ; maladie auto-immune ; VIH*)



MICRONODULATION UBIQUISTE



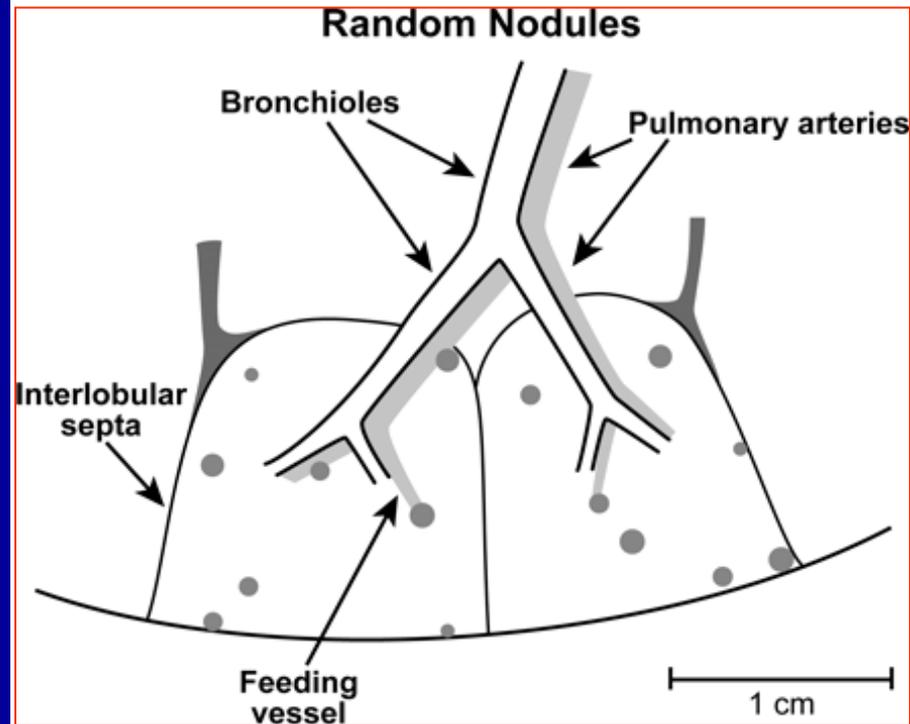
Modèle micronodulaire ubiquiste

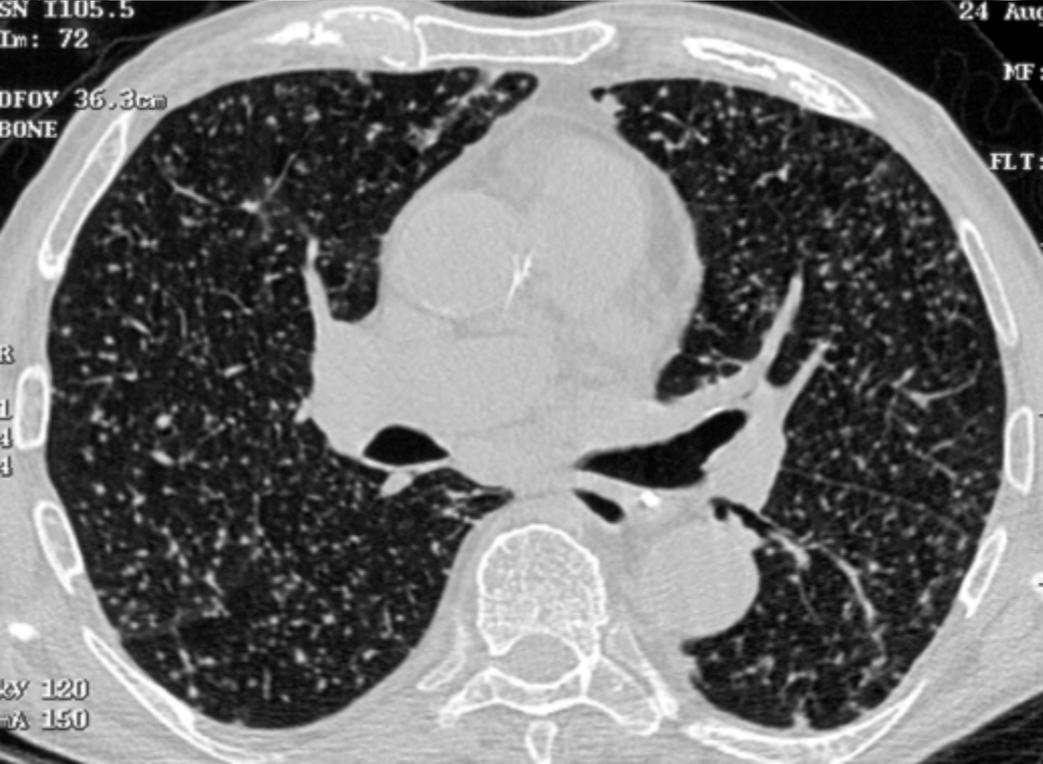
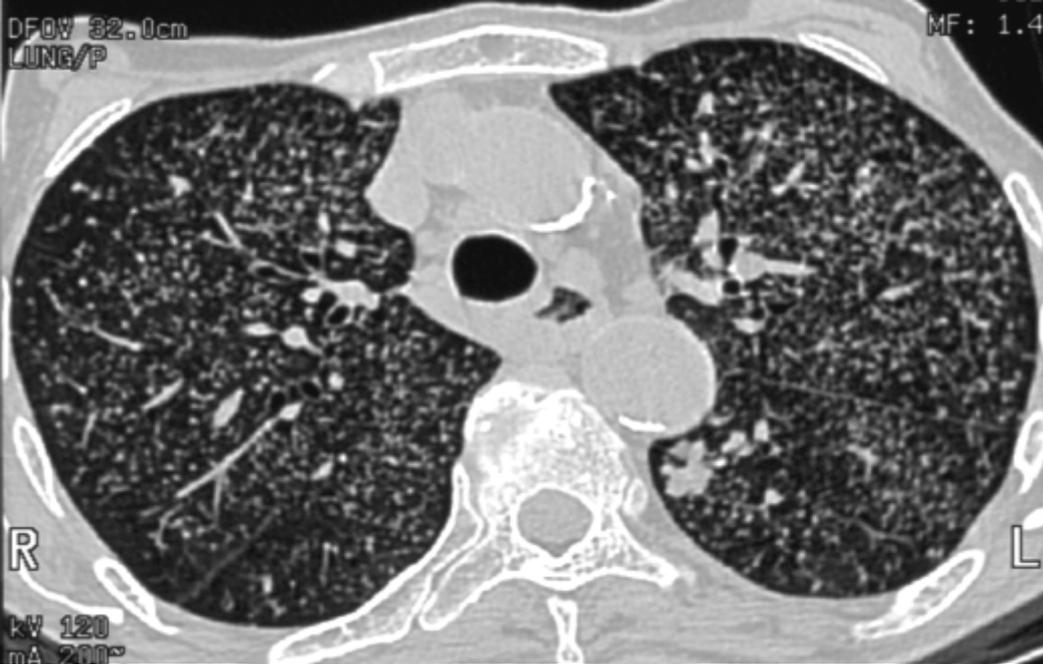
micronodules régulièrement répartis au niveau des deux plages pulmonaires, **sans prédominance éléments topographique par rapport à la surface pleurale, aux scissures, aux éléments bronchovasculaires, et aux limites du lobule.**

diamètre identique

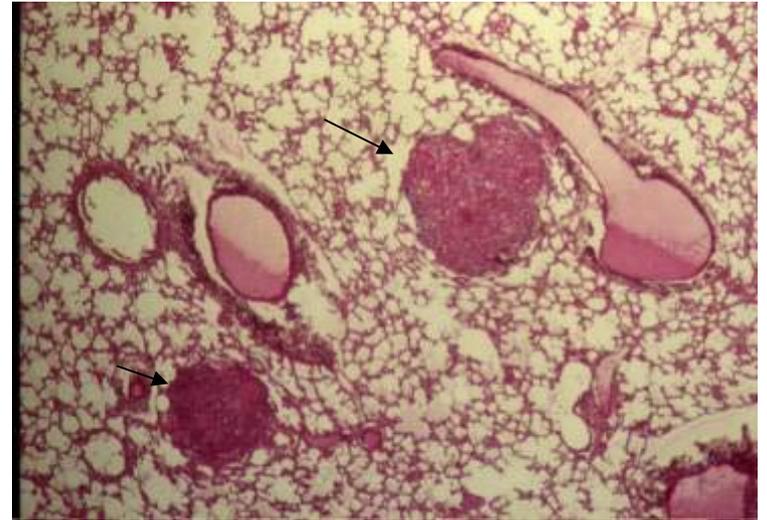
étiologies

- tuberculeuse
- métastatique
- **mycoses** (*aspergillose, candidose*),
- **viroses** (*herpès, CMV*).





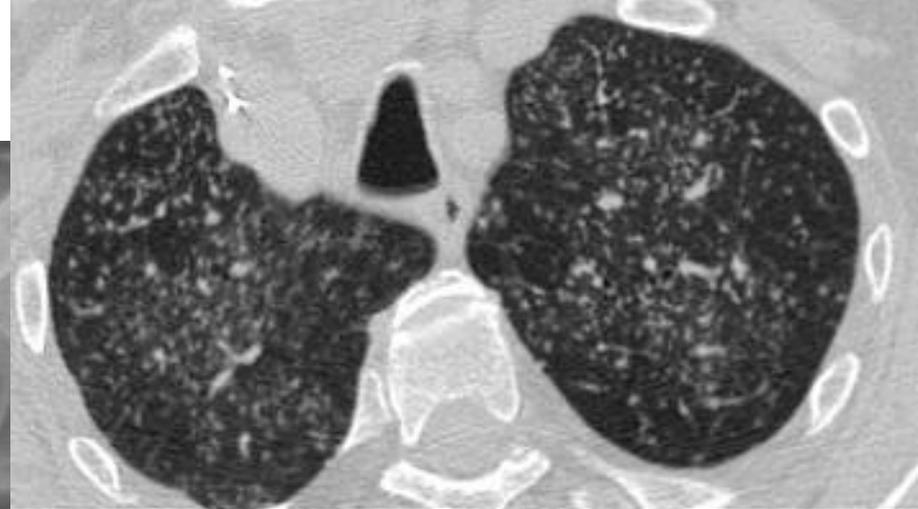
Miliaire tuberculeuse hémotogène

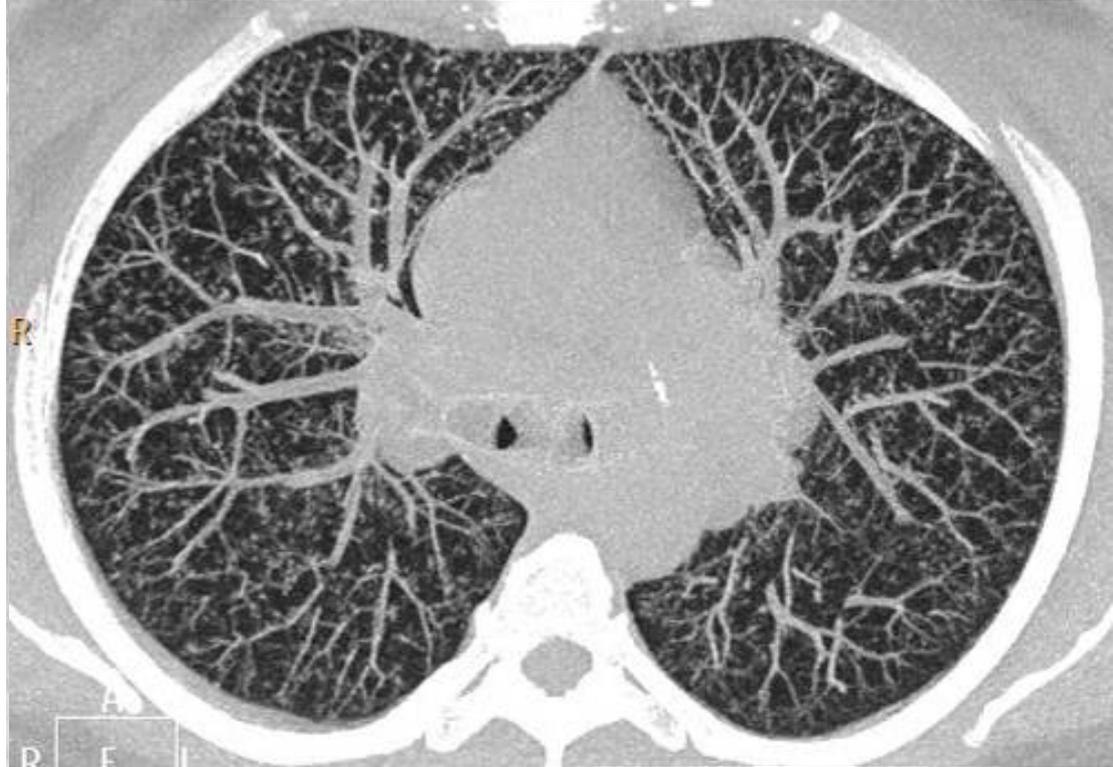
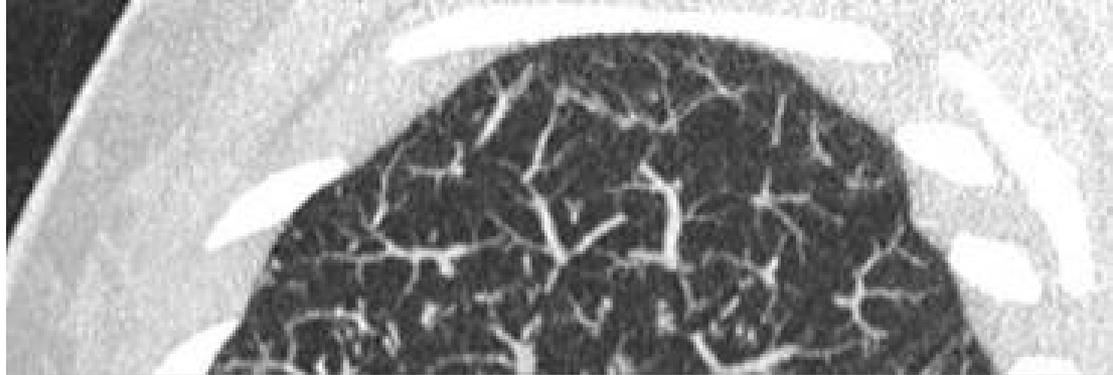


Histologie

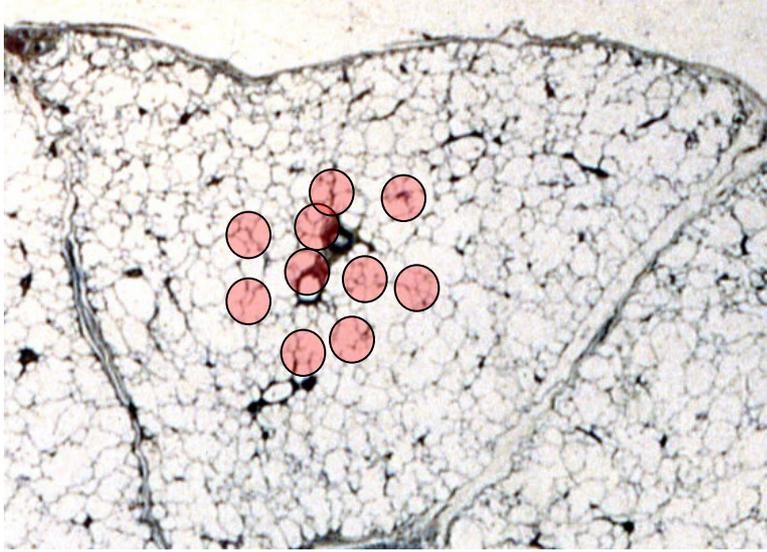
Agglomérats de follicules à distance des éléments broncho-artériels et veineux

Miliaire tuberculeuse hémato-gène





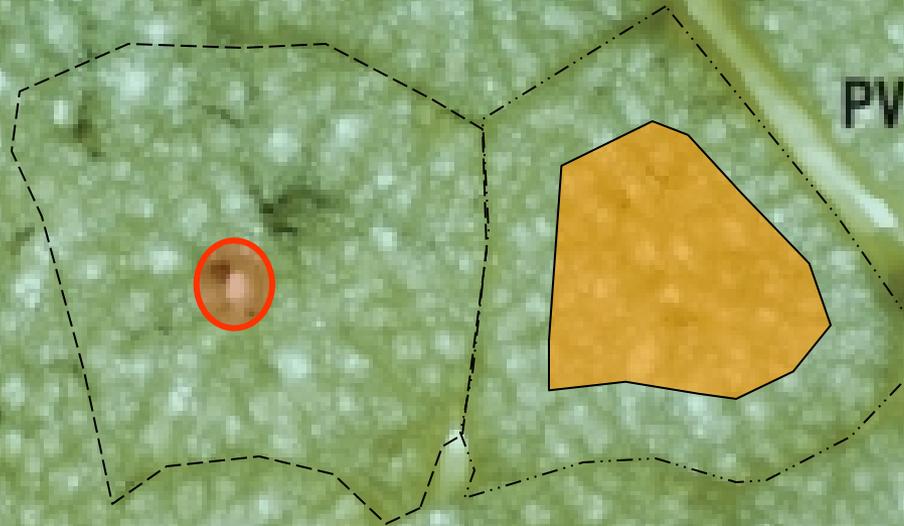
Miliaire tumorale sarcome



NODULES CENTROLOBULAIRES

Topographie centrolobulaire ?

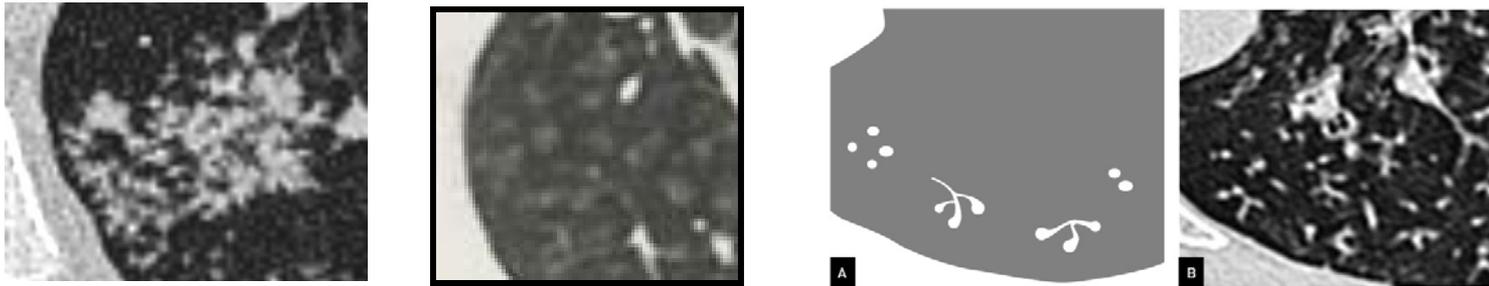
région du pédicule broncho vasculaire du LPS : B - A - L



typiquement à 3 mm de la plèvre et des septas

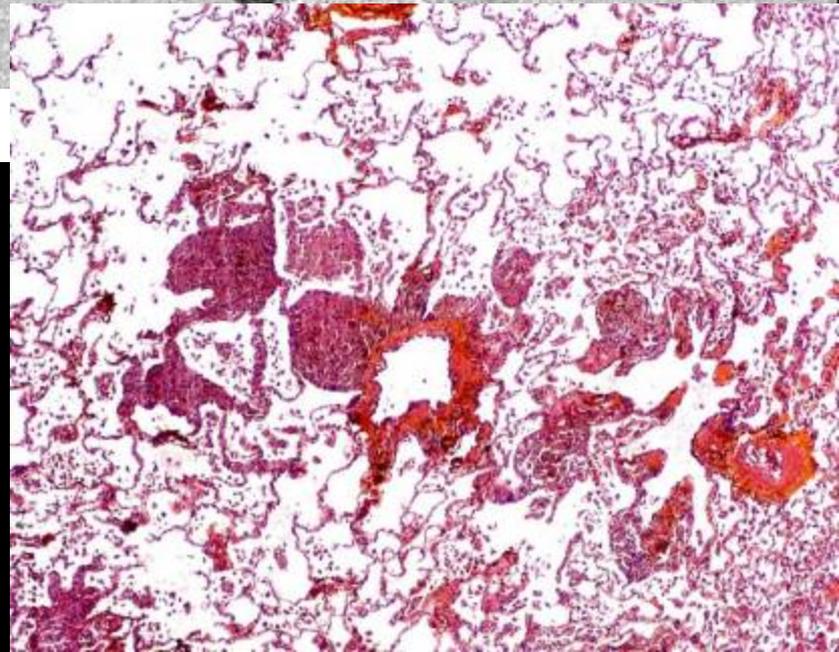
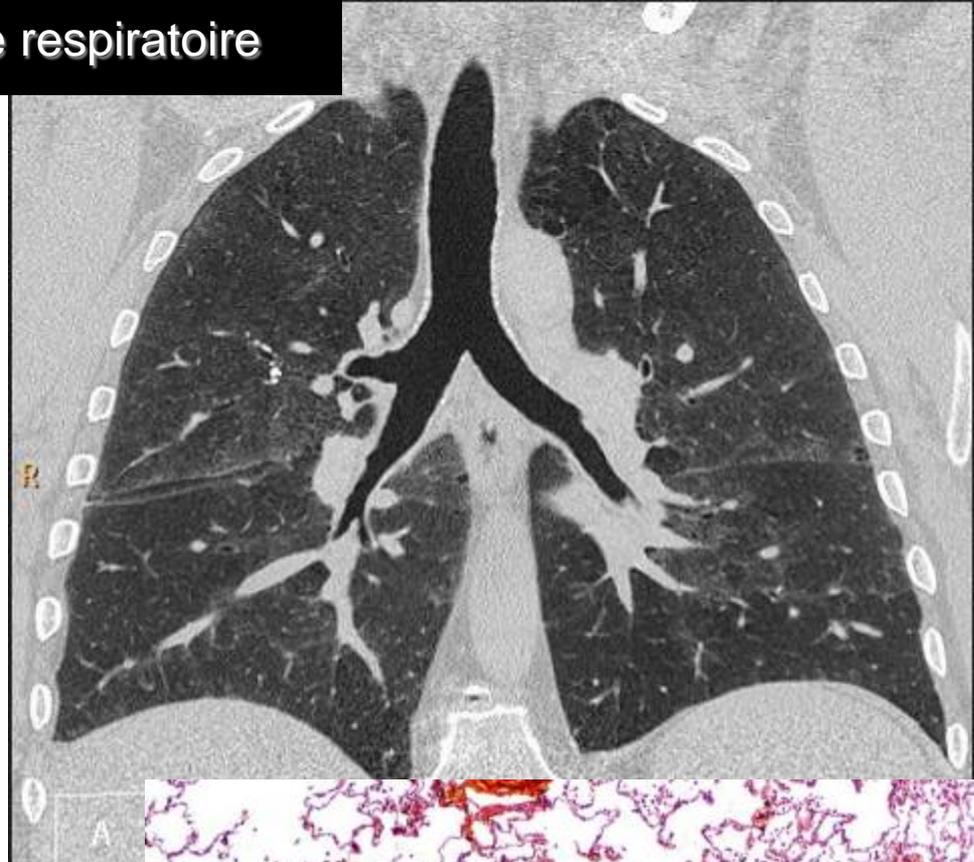
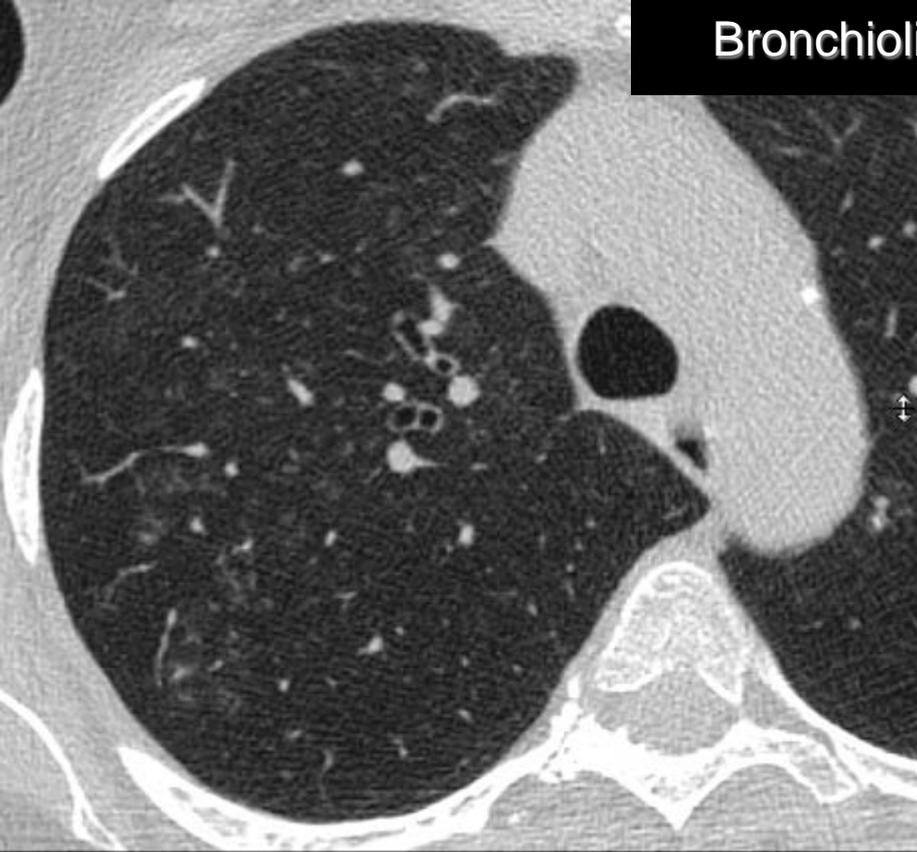
Nodules centrolobulaires

- Limites : nettes régulières / floues



- Densité : tissulaire / verre dépoli

Bronchiolite respiratoire



Pathologie tabagique : EXCES DE MACROPHAGES

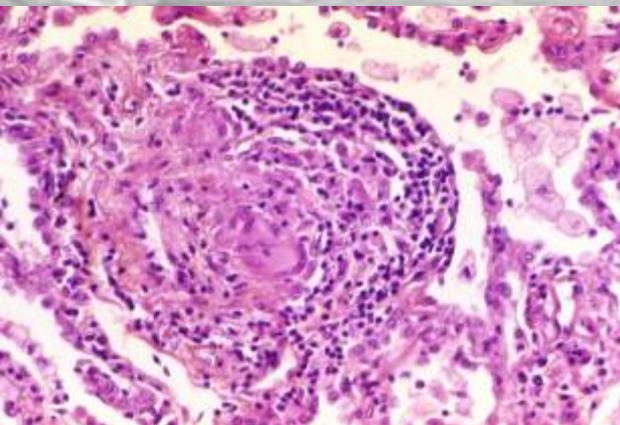
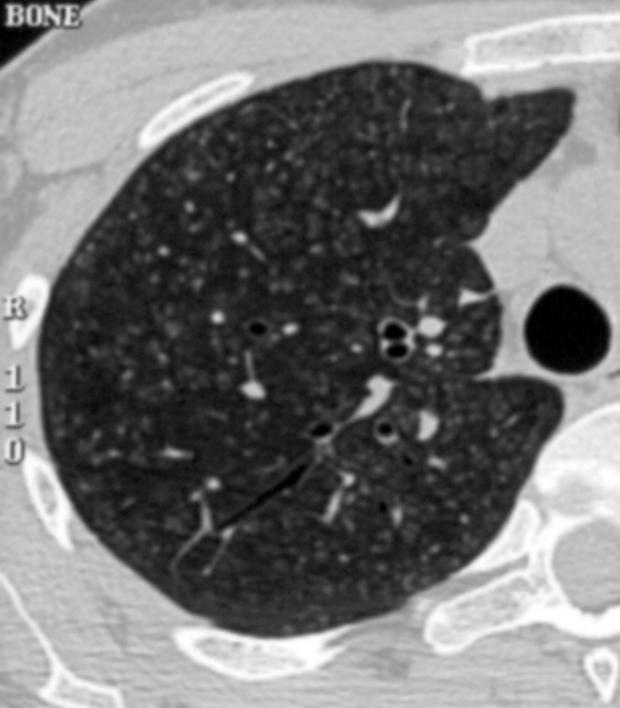
Bronchiolite respiratoire

- inflammation chronique bronchiolaire, macrophages tatoué

Bronchiolite respiratoire avec infiltration pulmonaire diffuse (RB-ILD)

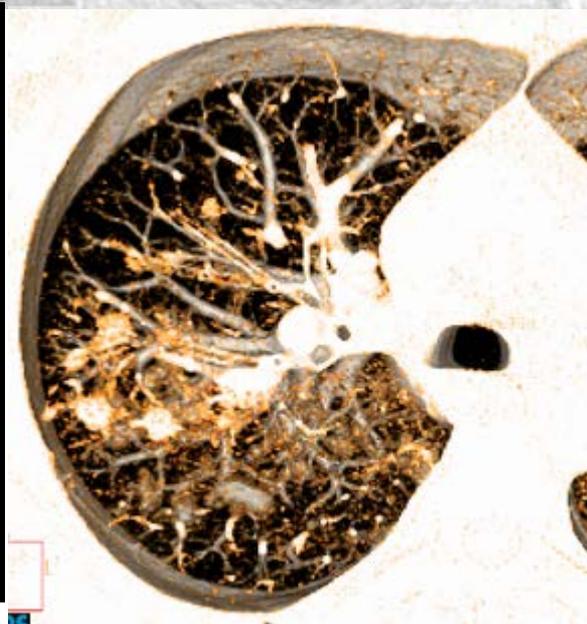
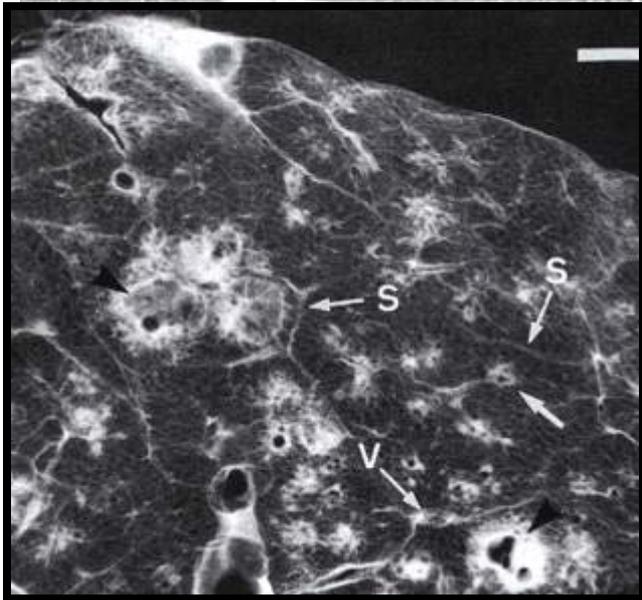
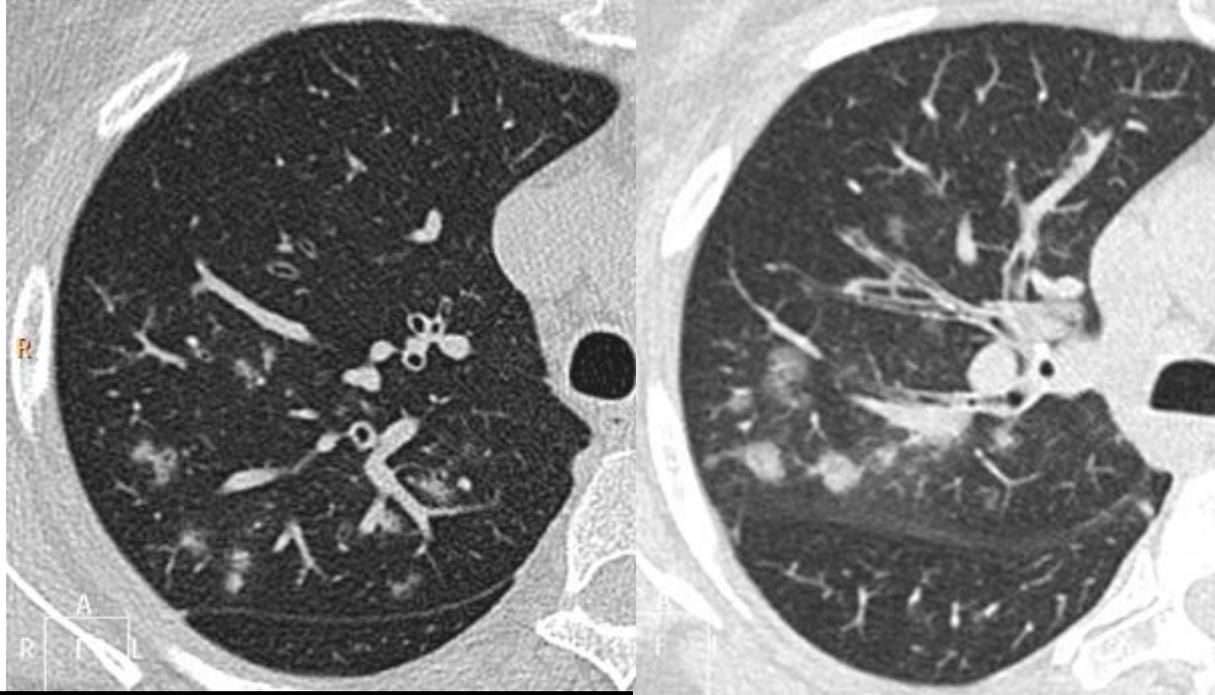
- Extension dans l'espace des anomalies TDM.

Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)



Alvéolite allergique extrinsèque (*forme aigue*)

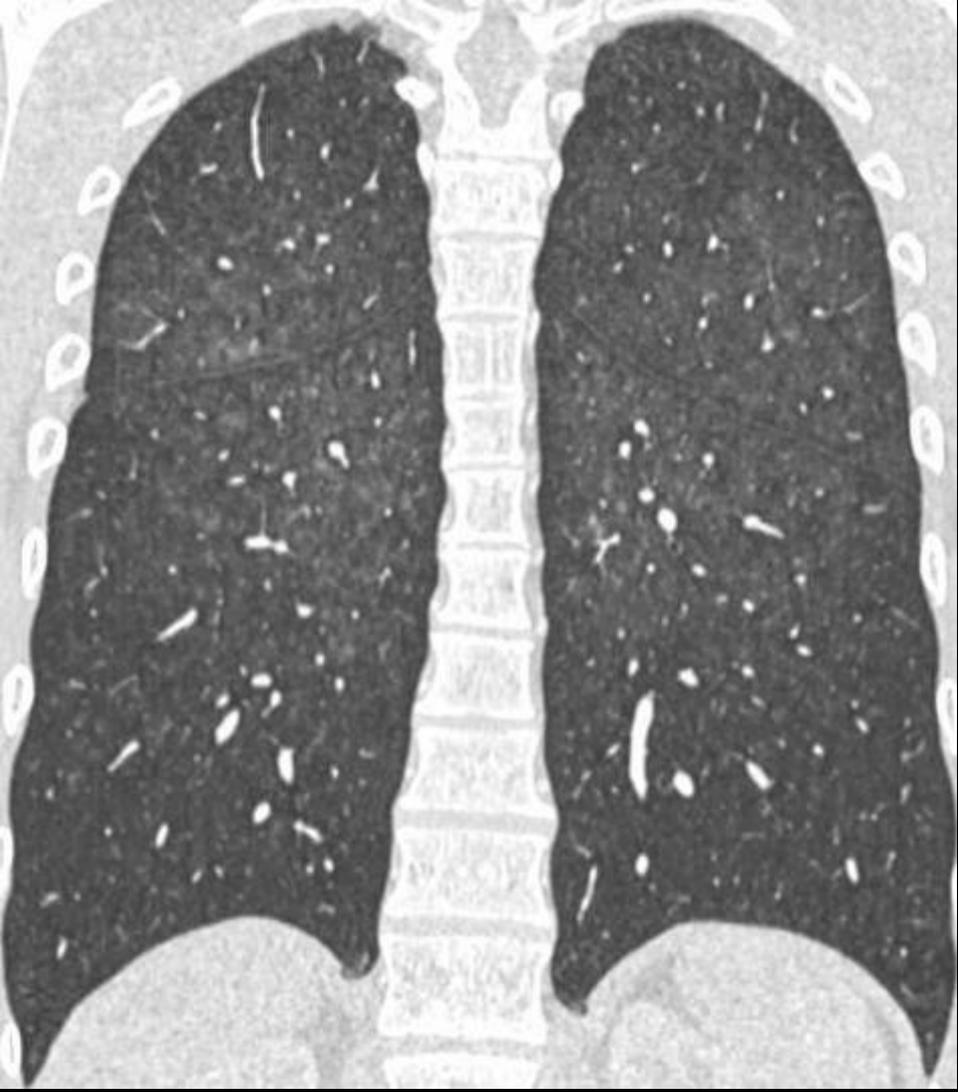
Opacités à contours flous de siège centro-lobulaire.



bronchopneumonie grippale

HX

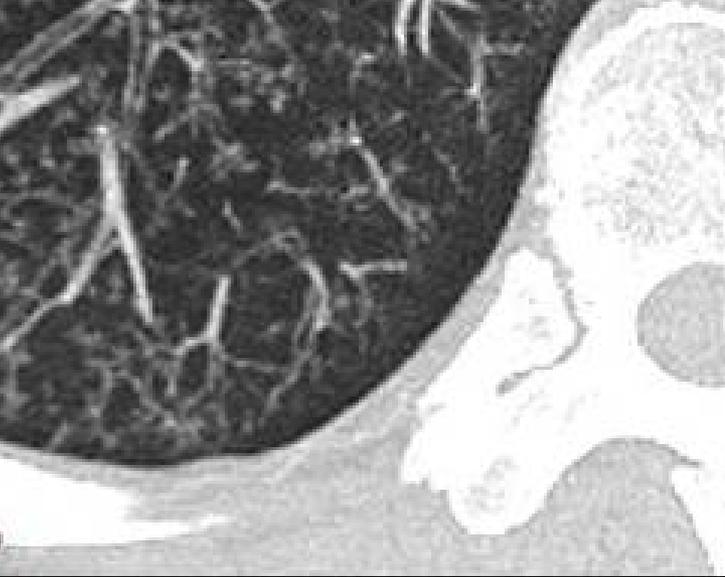
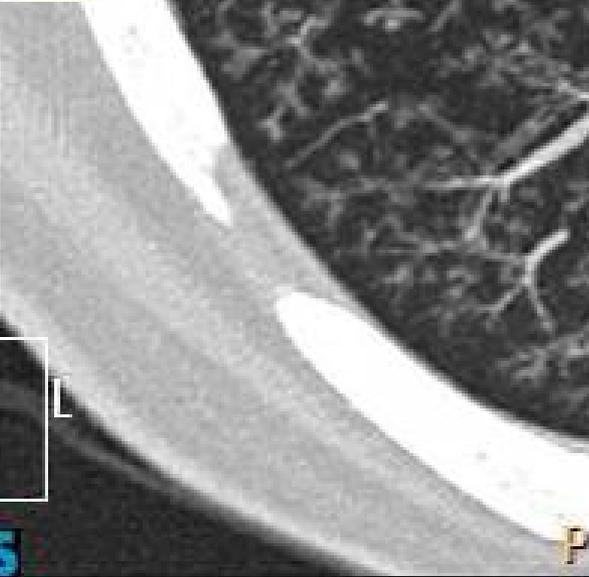
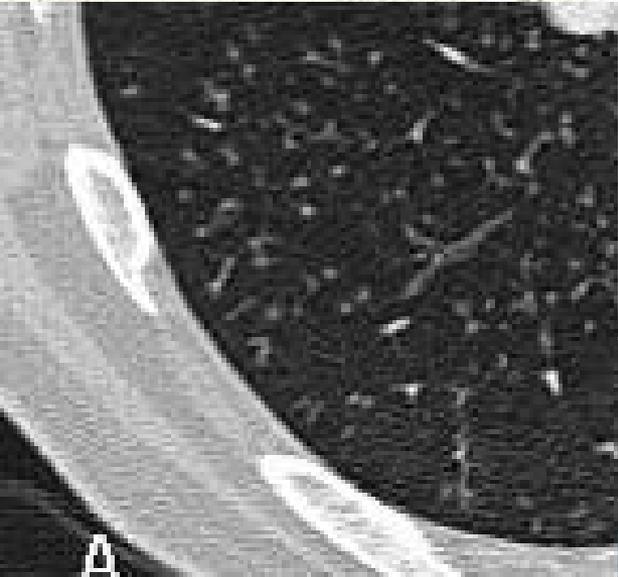




Hémorragie
alvéolaire



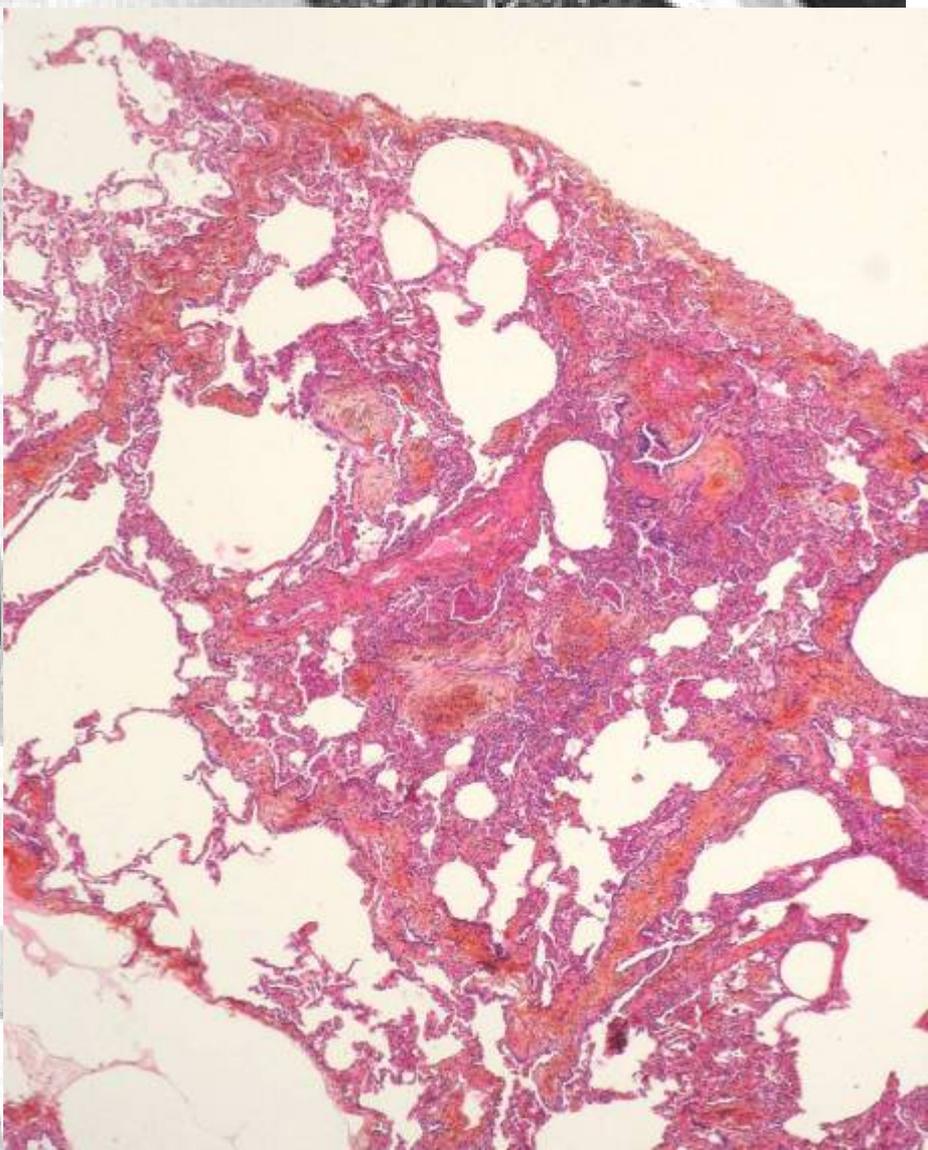
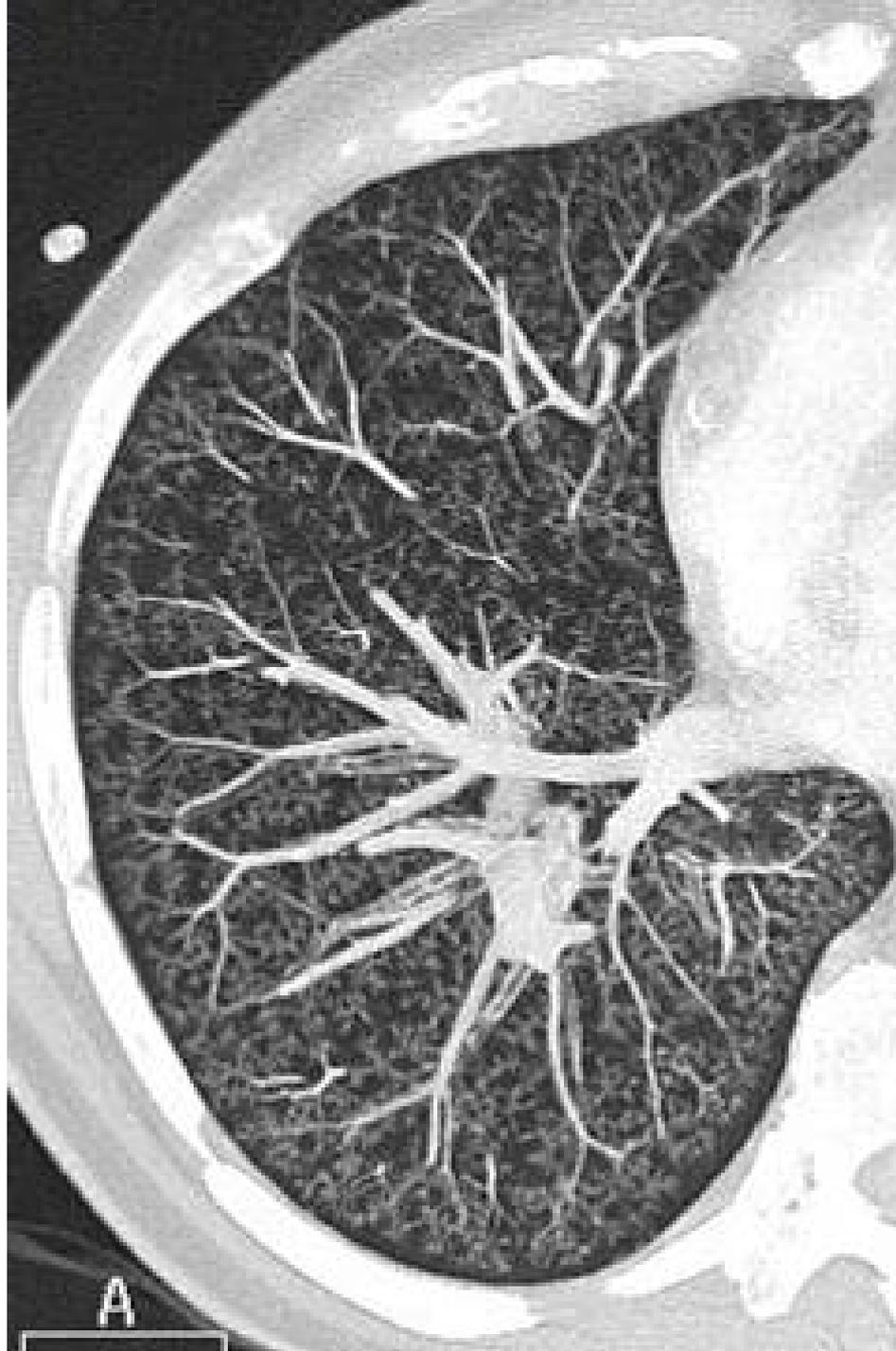
Hémosidérose



A

B

P



Micronodulation

Sous pleurale ?

oui

non

Péri
lymphatique

Diffuse

centrolobulaire

Arbre en
bourgeons

Sans AeB

Sarcoïdose
Lymphangite

Miliaire
Hématogène
(BK, Tumorale, candida)

BK, MBA
Muco

AAE,
RB-ILB, oedème

Les Images kystiques et hypodensités

Kystes à parois fines (fréquent)

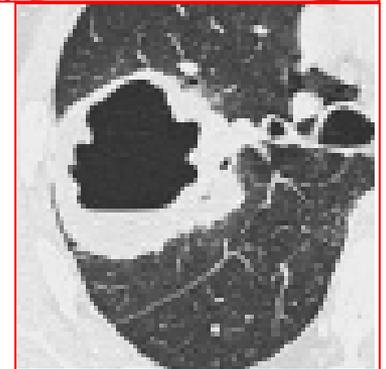
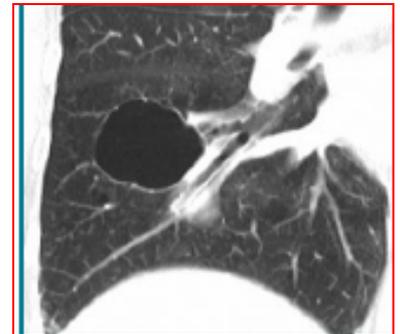
- Abscès
- Cancer bronchique
- Bulle, bleb
- Bronchectasies kystiques
- Infections fongiques (coccidiomycose, aspergillose)
- Rayon de miel
- Métastases
- Pneumatocèles
- Pneumocystose
- Tuberculose

Kystes à parois fines (peu fréquent)

- Amylose
- Behcet
- Kyste
- Malformation kystique adenomatoïde
- Mucoviscidose
- Histiocytose Langerhansienne
- Hernie diaphragmatique
- Kyste hydatique
- Hydropneumothorax, fistule bronchopleurale
- Pseudotumeur inflammatoire
- Lymphome
- Méléridose
- Papillomatose
- Paragonemiose
- Plombage
- Pérartérite noueuse, Lupus
- Infarctus pulmonaire
- Séquestation intralobaire
- Polyarthrite rhumatoïde
- Sarcoidose
- Poumon traumatique (lacération, hématome)
- Wegener

Fleischner Society: Glossary of Terms for Thoracic Imaging¹

- Kyste: espace de densité aérique circonscrit par une paroi habituellement fine, de qq mm à plusieurs cm
- Cavité: espace de densité aérique d'épaisseur variable dans une condensation, une masse ou un nodule



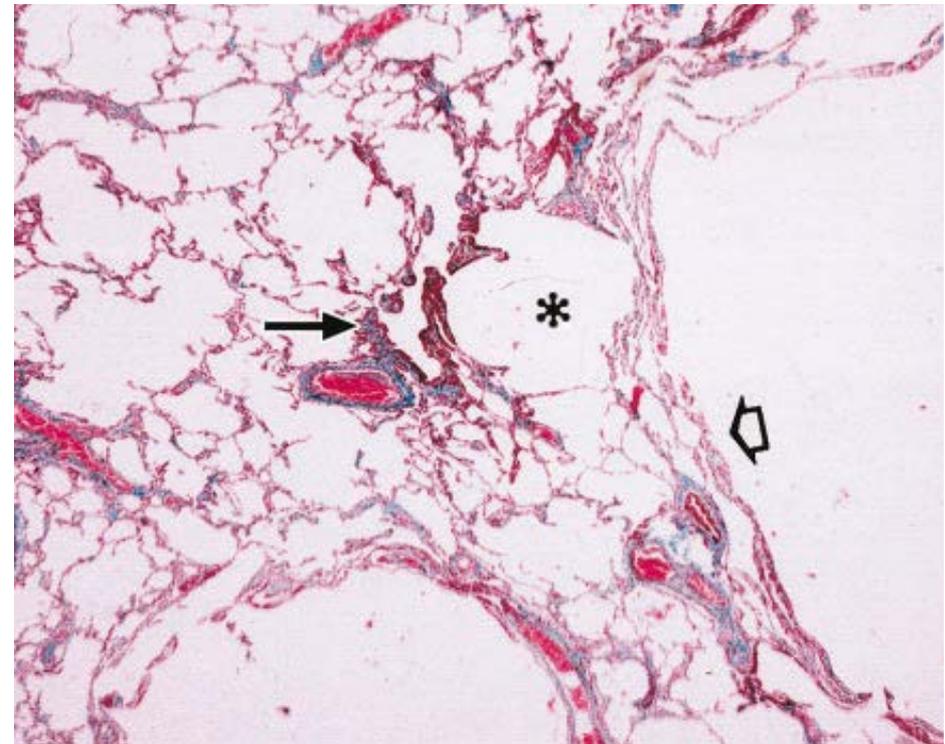
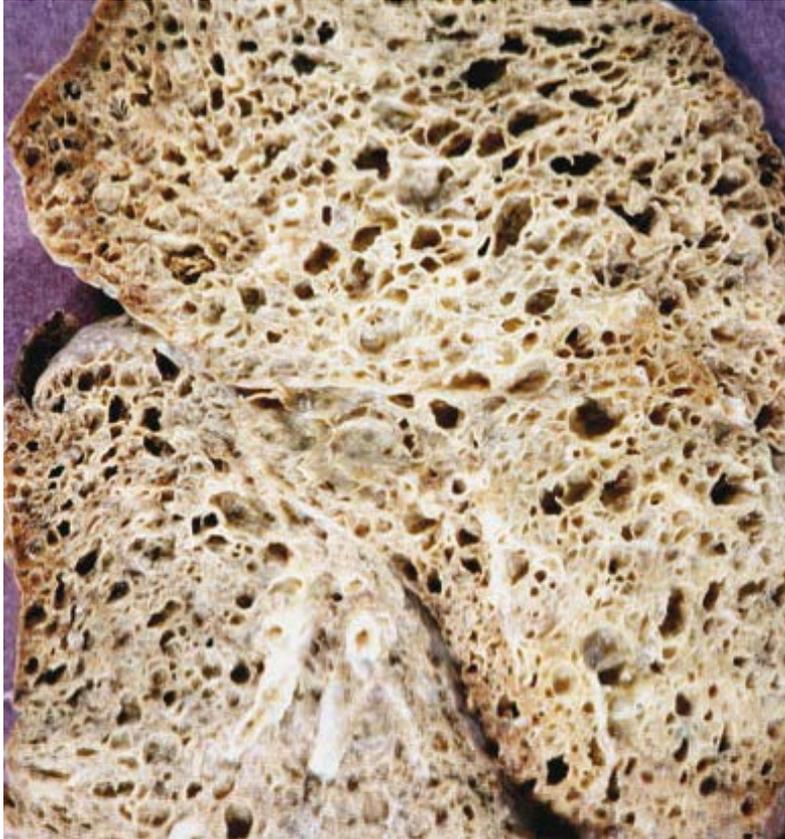
Images kystiques et hypodensités

- Kystes multiples à parois fines
- Kystes multiples à parois épaisses
- Cavités
 - Contexte de maladie systémique
 - Contexte infectieux
 - Contexte tumoral
 - Contexte traumatique
 - Voies aériennes
 - Congénital
- Hypodensités sans parois
 - Emphysème, bulles
 - Aspect en mosaïque et piégeage
- Rayon de miel

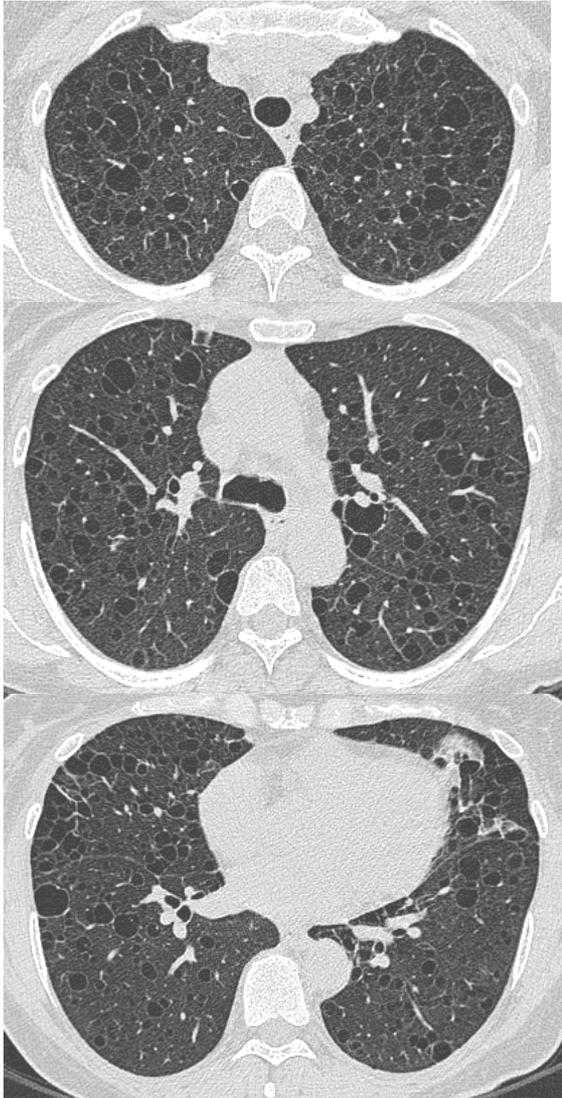
Etiologies des images kystiques

- Kystes multiples à parois fines
 - Lymphangiomeiomyomatose
 - Birtt-Hogg-Dubé
 - LIP
 - Amylose
- Kystes à parois fines et/ou épaisses
 - Histiocytose Langherhansienne
 - Pneumocystose (*Pneumocystis jirovecii*)

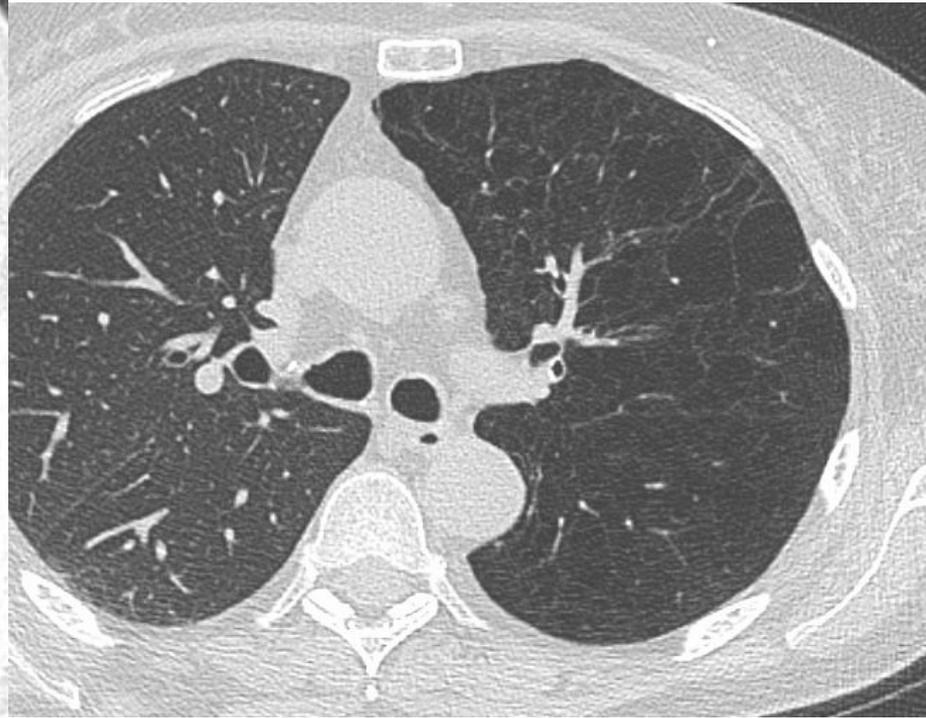
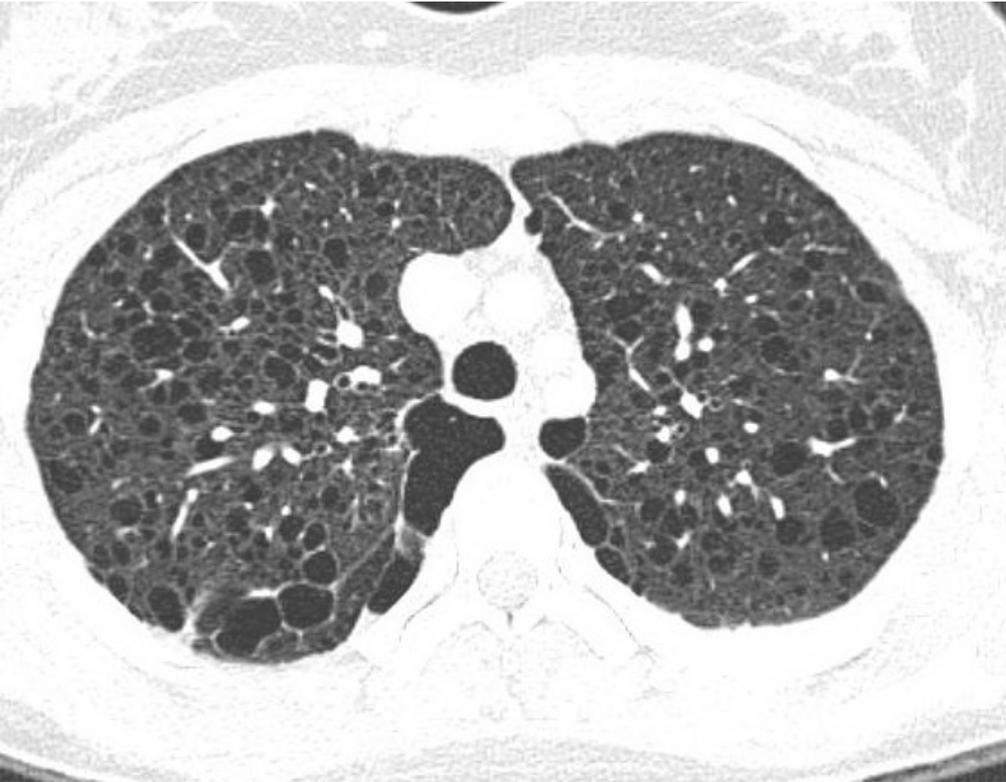
Lymphangiomyomatose (LAM)



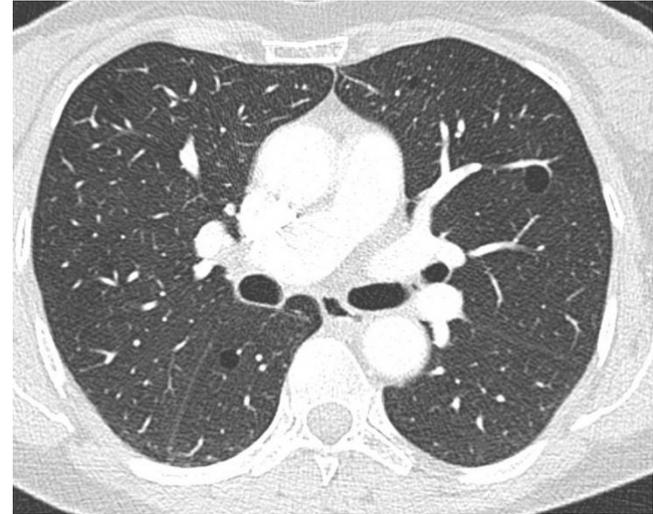
Lymphangioliomyomatose (LAM)



Lymphangioliomyomatose (LAM)

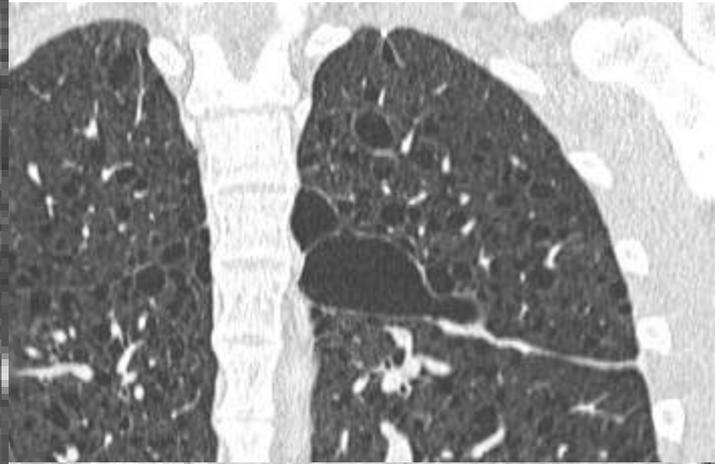
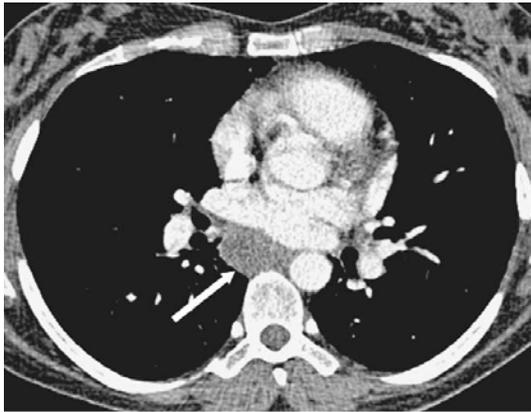


Lymphangiomeiomyomatose (LAM) Formes tardives



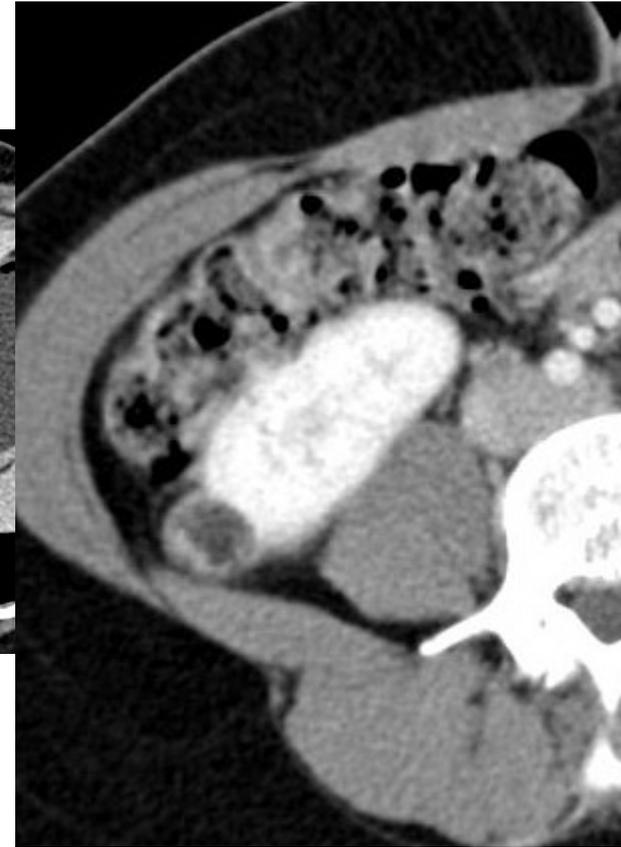
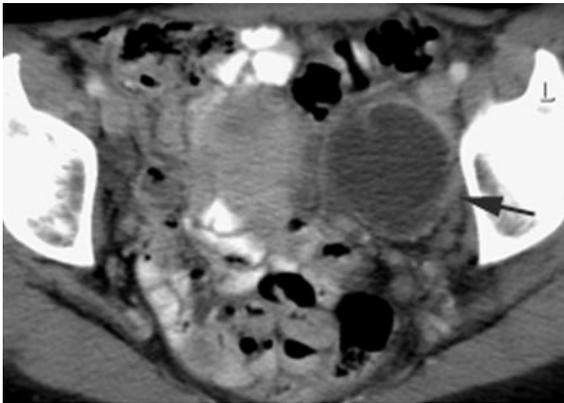
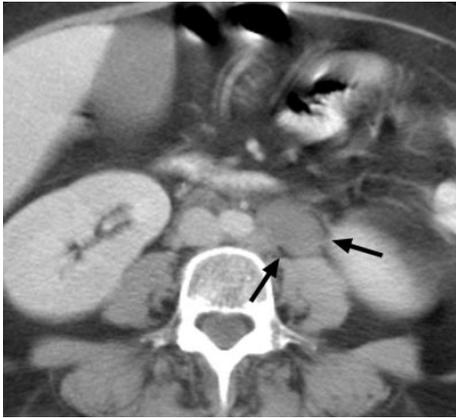
- Forme de découverte fortuite
- Femme après la ménopause
- Pas d'atteinte abdominale
- Bon pronostic
- Risque de pnx, hémoptysie, pleurésie

Lymphangiomeiomyomatose (LAM)

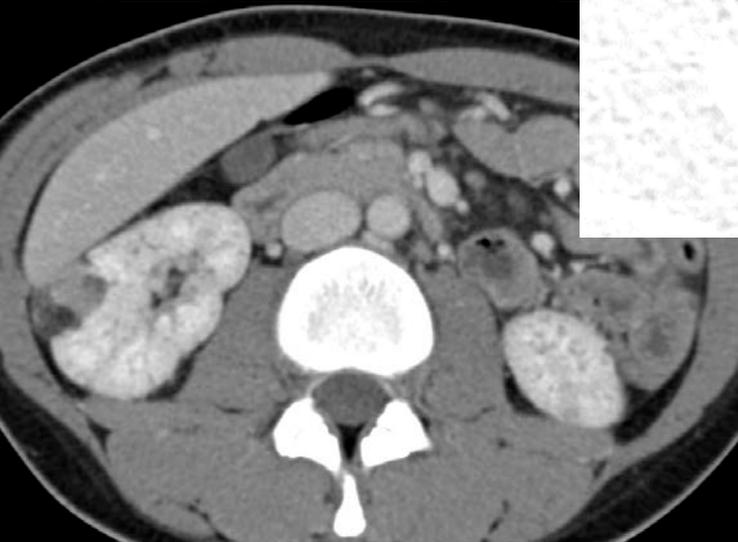
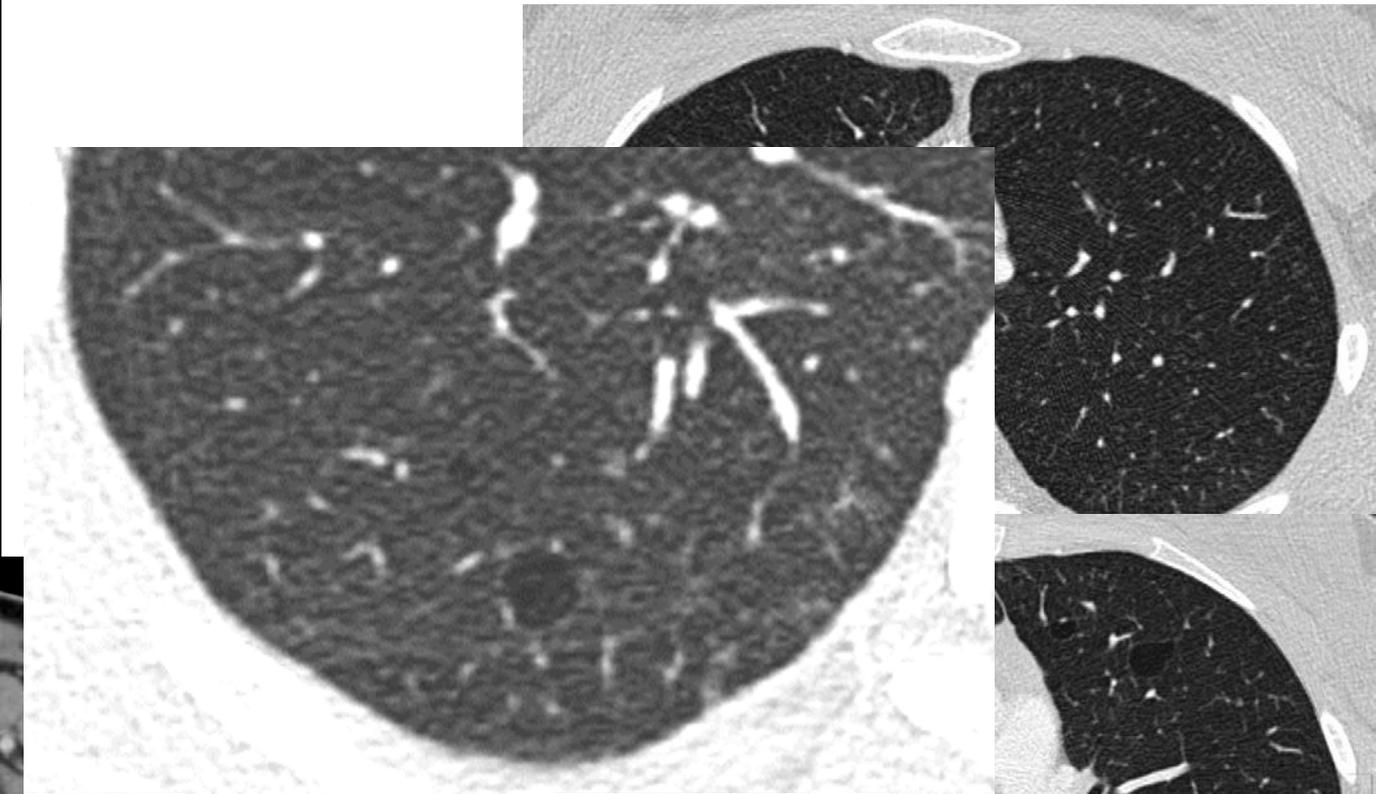


Canal thoracique
chylothorax

Lymphangiomyomatose an° abdominales

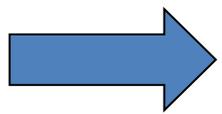


Sclérose tubéreuse et LAM



Histiocytose Langerhansienne

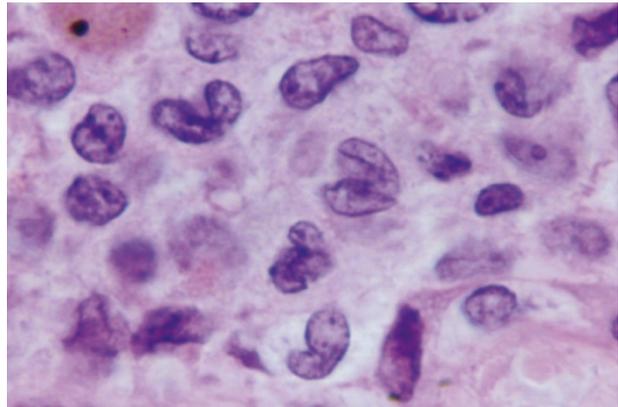
- Prolifération d'histiocytes CD1+ (cellules de Langerhans) formant des granulomes.
- Développement au niveau des parois des bronchioles



Bronchioectasies/cavitation

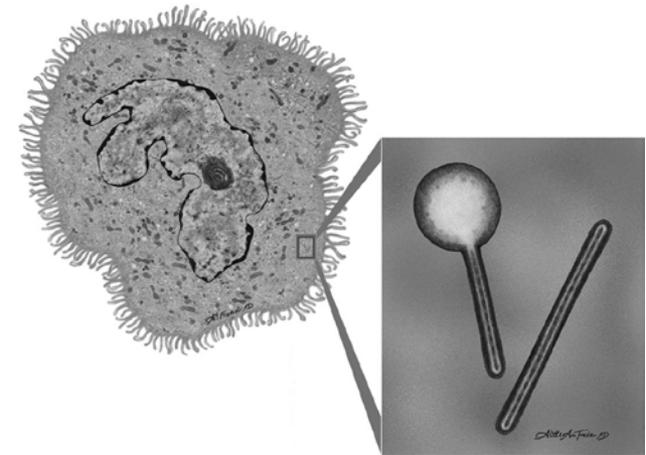
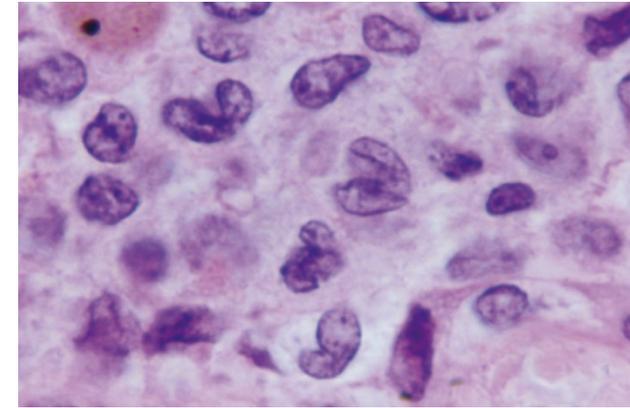
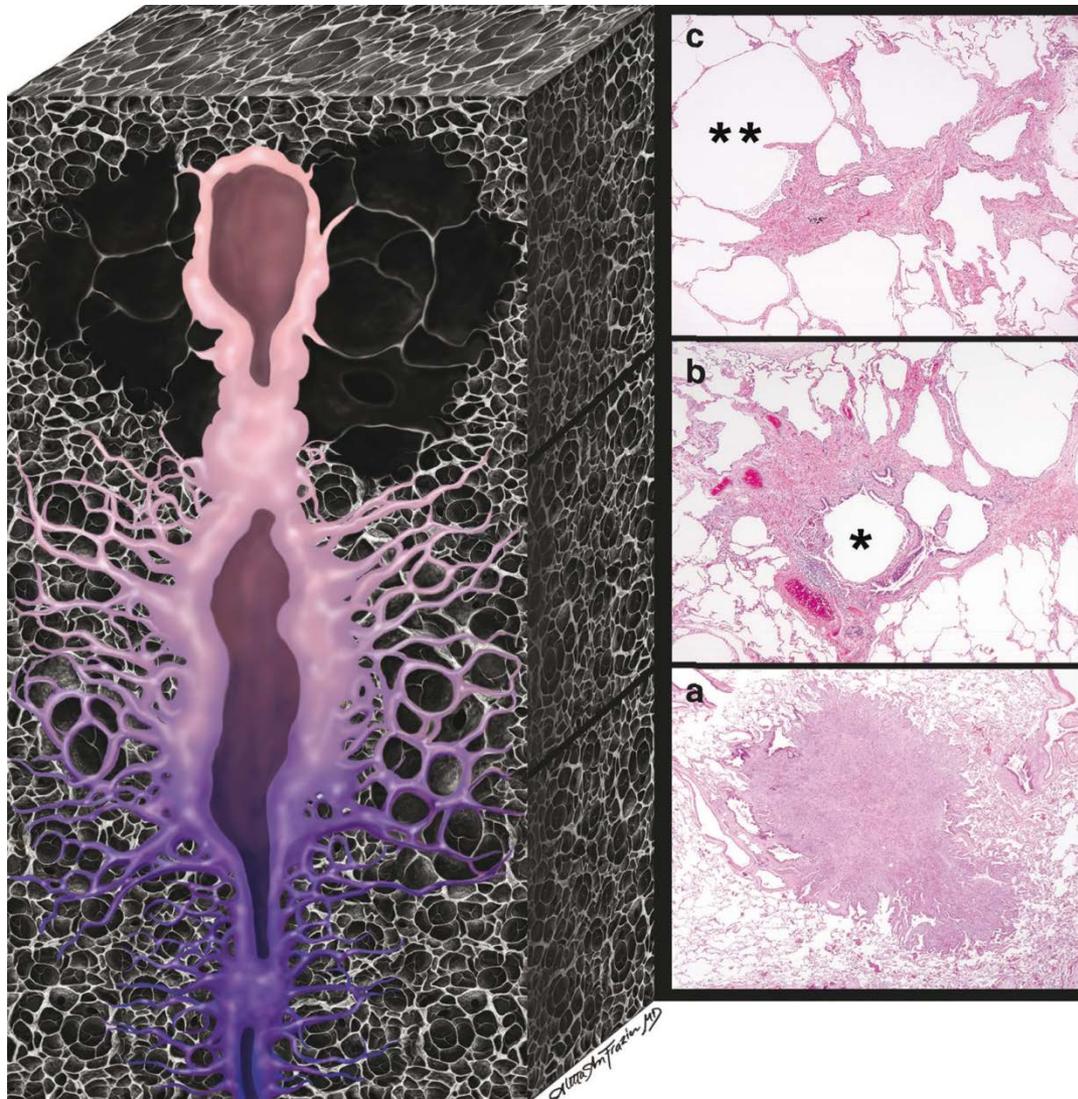


Kystes



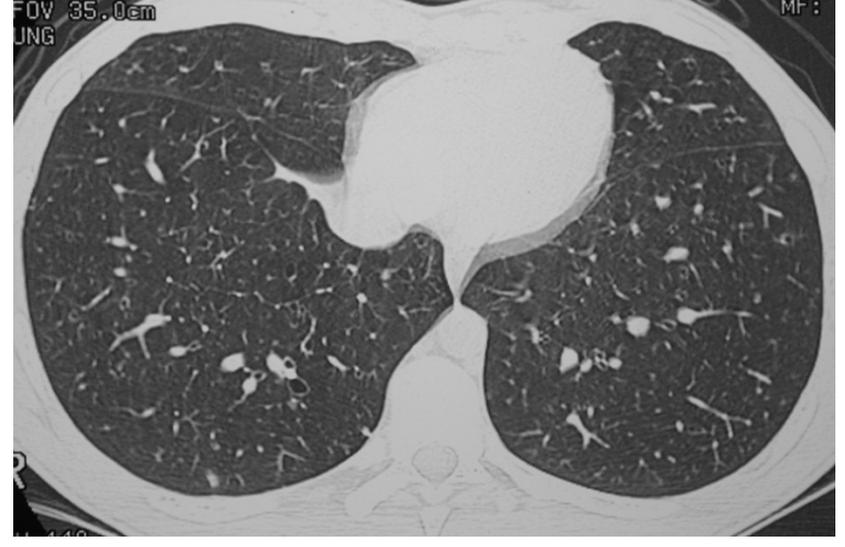
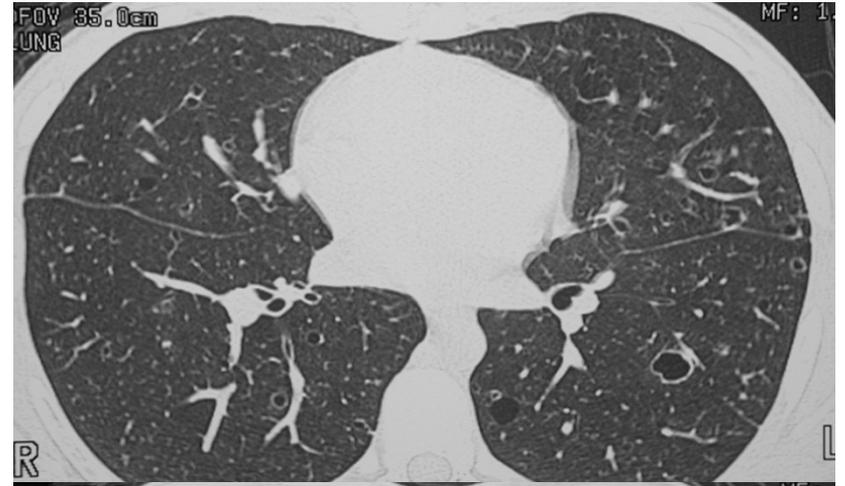
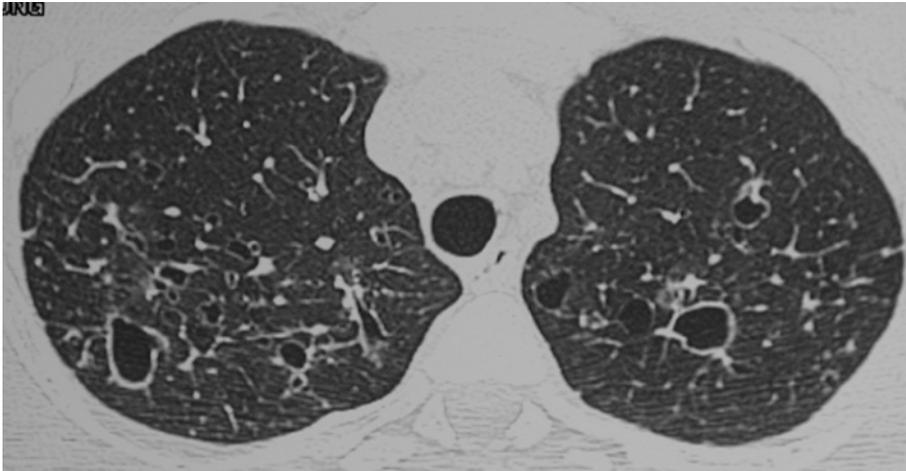
90 % des patients atteints sont fumeurs. Association fréquente avec l'emphysème ou des lésions de fibrose

Histiocytose Langerhansienne

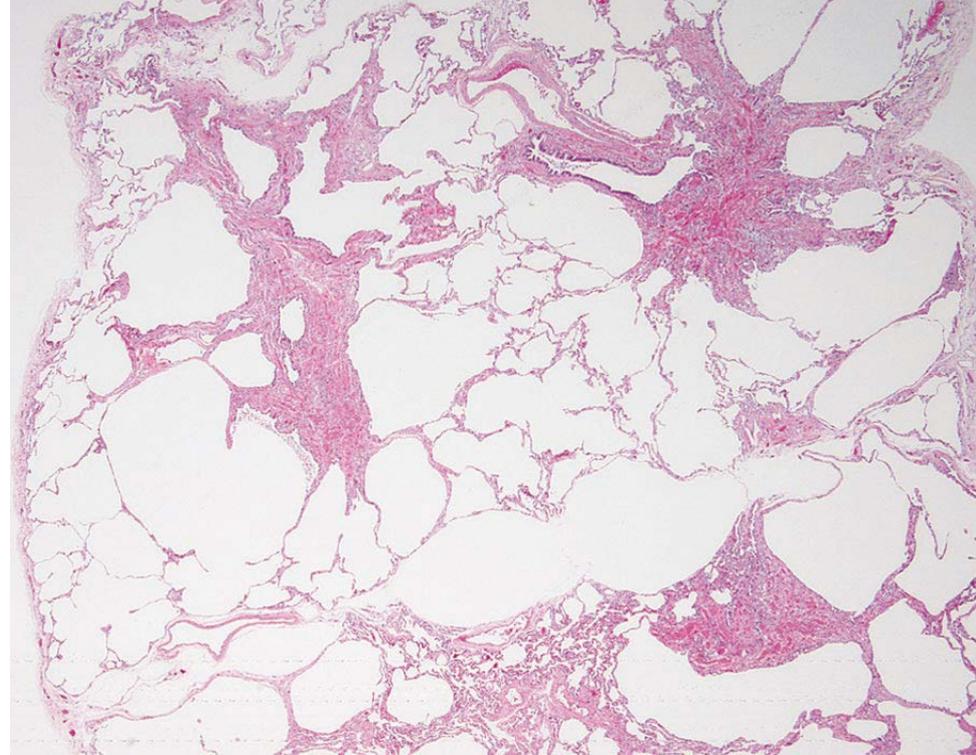
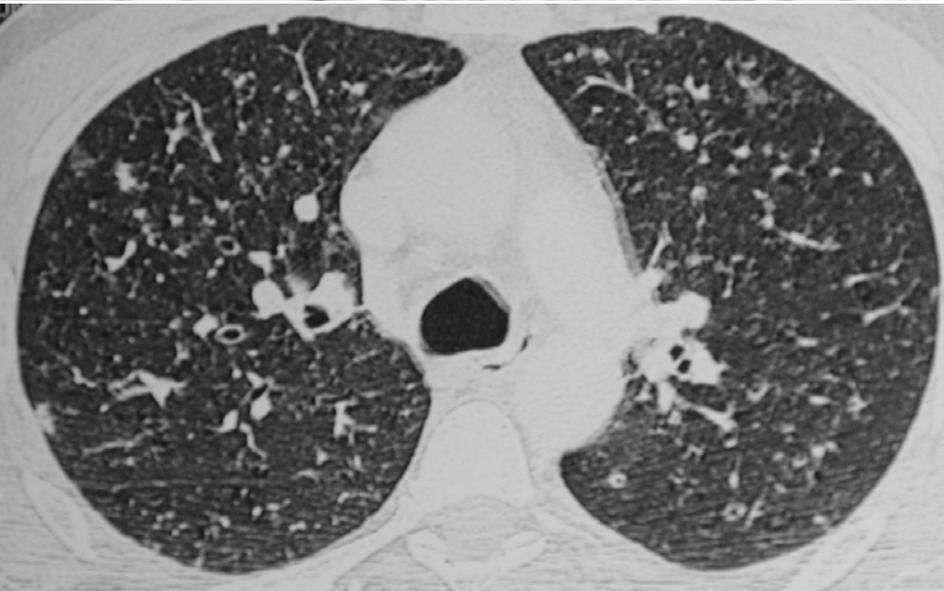
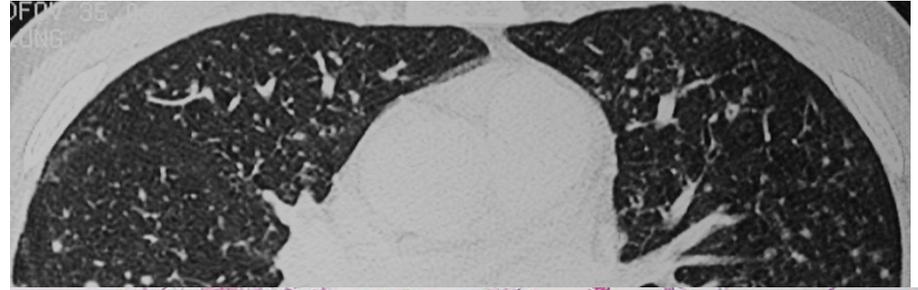
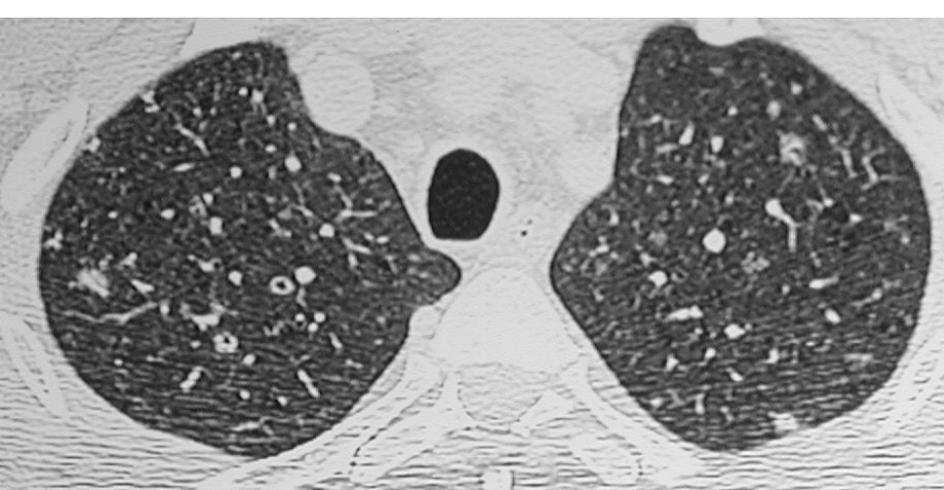


Abbot Radiographics 2004

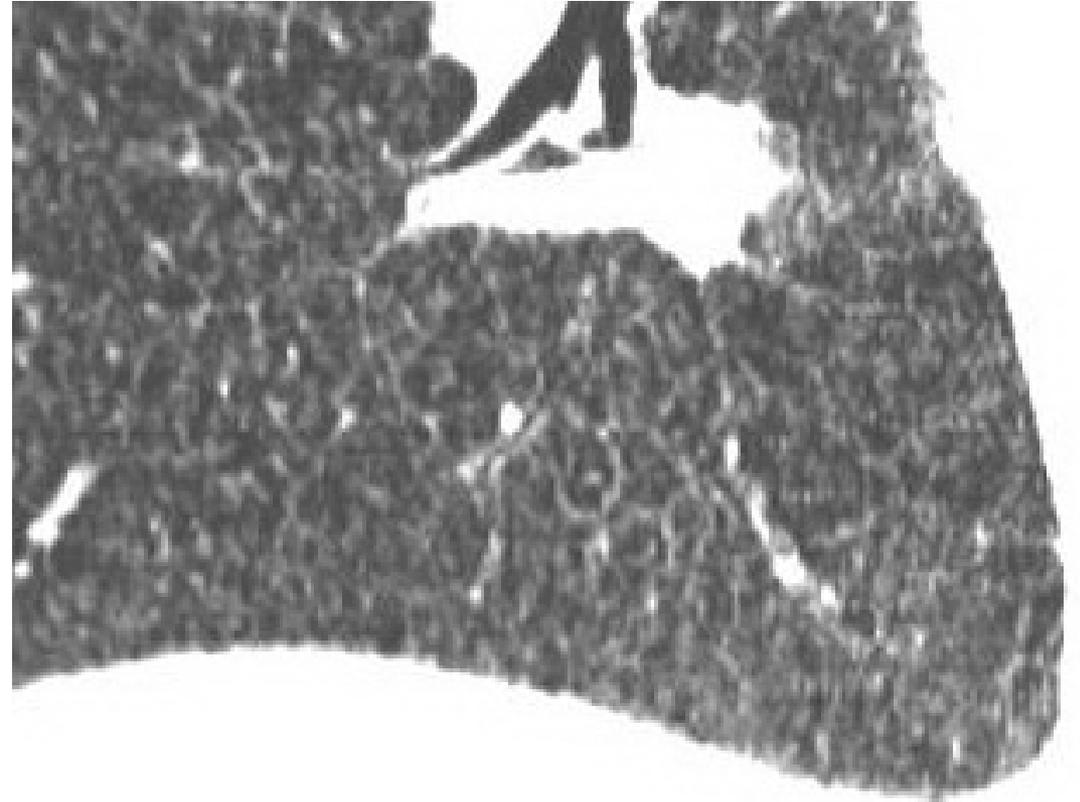
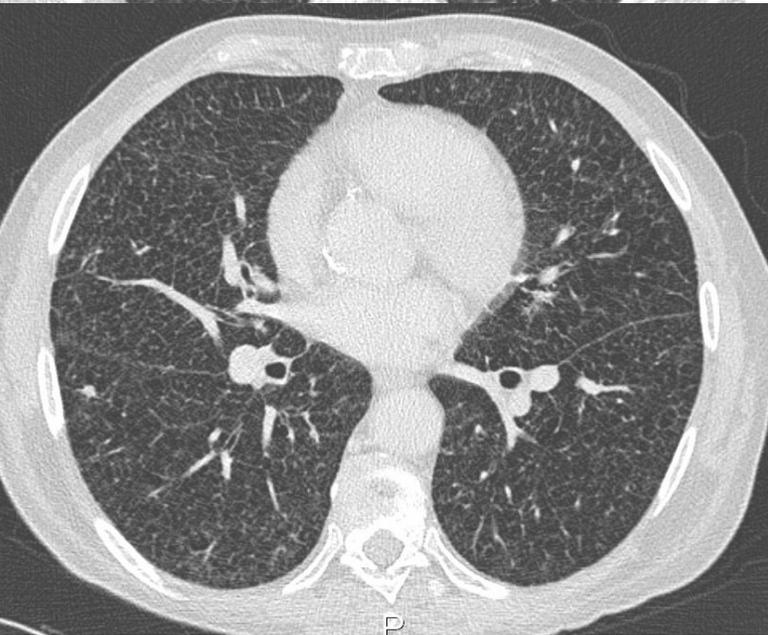
Histiocytose Langerhansienne



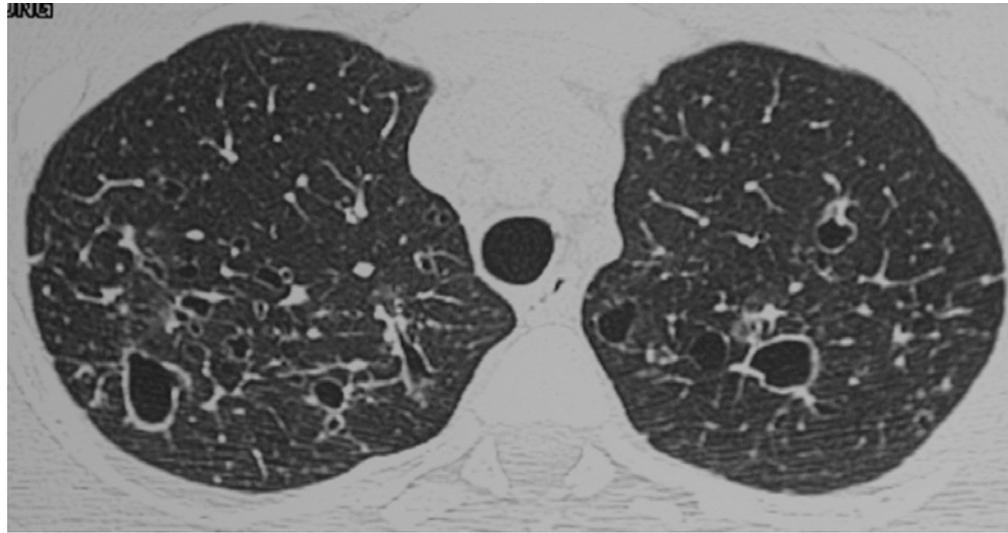
Histiocytose Langerhansienne



Histiocytose Langerhansienne

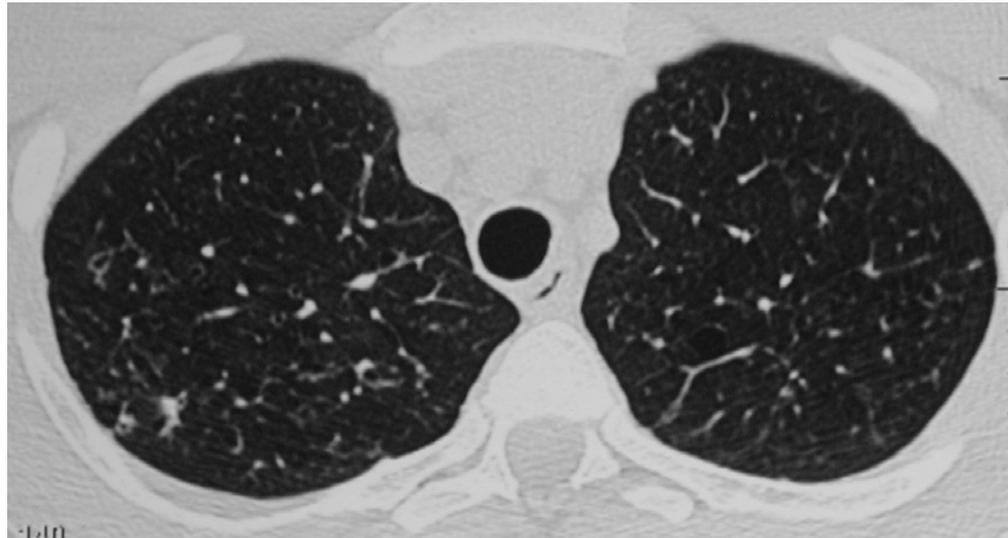


Histiocytose Langerhansienne



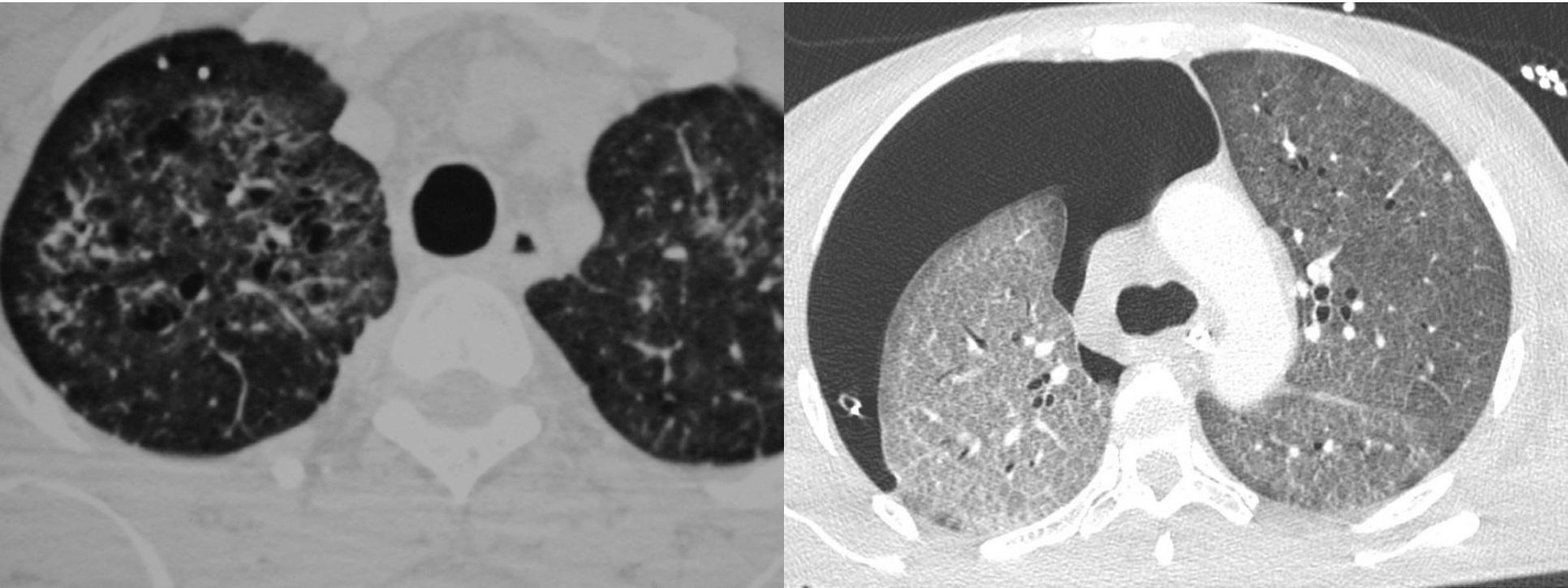
T0

ARRET
DU
TABAC



T1

Pneumocystose (pneumocystis jirovecii)



Images kystiques et hypodensités

- Kystes multiples à parois fines
- Kystes multiples à parois épaisses
- Cavités
 - Contexte de maladie systémique
 - Contexte infectieux
 - Contexte tumoral
 - Contexte traumatique
 - Voies aériennes
 - Congénital
- Hypodensités sans parois
 - Emphysème, bulles
 - Aspect en mosaïque et piégeage
- Rayon de miel

Cavités dans un contexte de maladie systémique

- Sarcoidose
- Wegener
- Polyarthrite rhumatoïde
- Sy de Sjögren

Sarcoidose

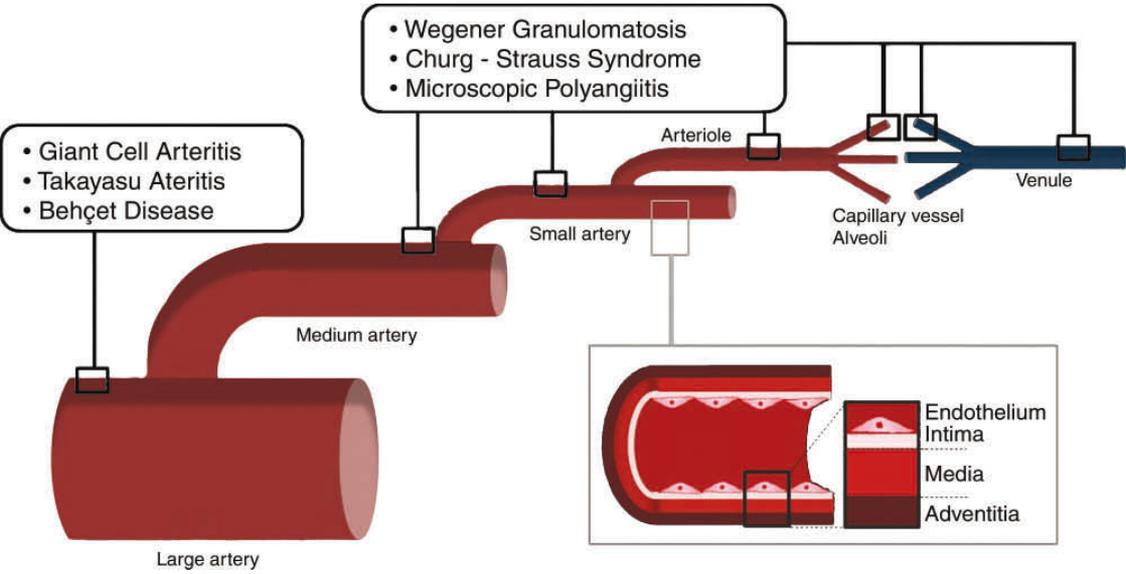


Polyarthrite rhumatoïde

- Nodules macrobiotiques
 - 0,5 à 5 cm
 - Prévalence 22% en HRCT
 - Risque de PNX
 - Sy de Caplan: nodules de PR chez mineur



Granulomatose avec polyangéite: Maladie de Wegener

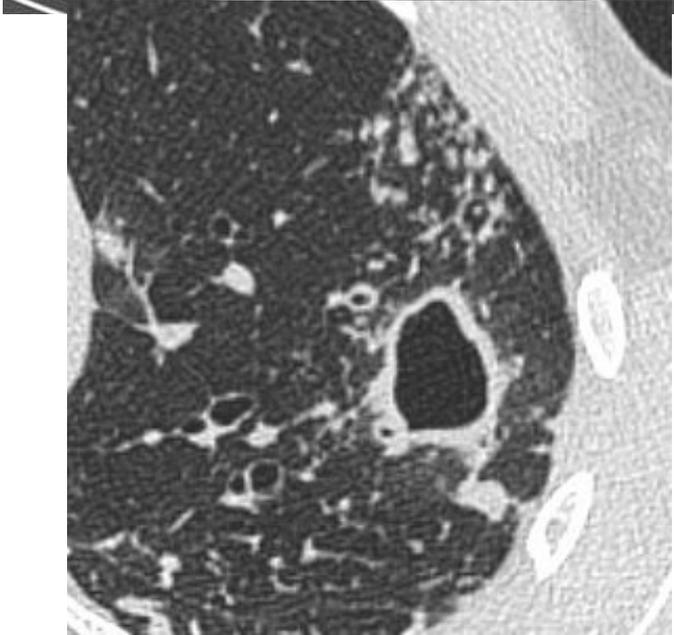
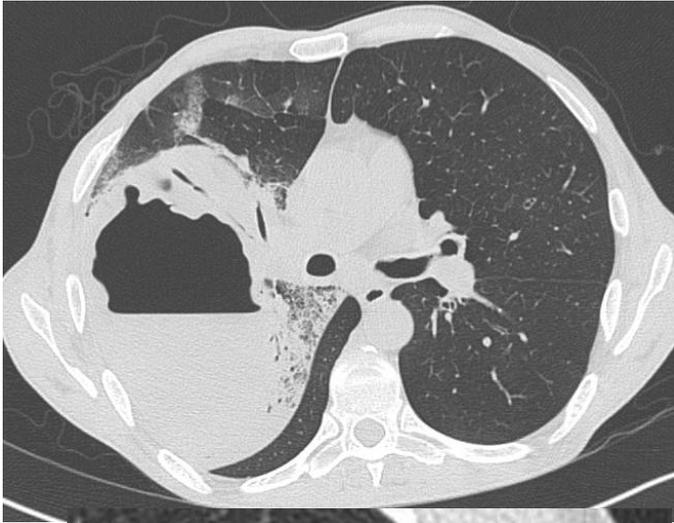


Cavités: Infections ou tumeurs?

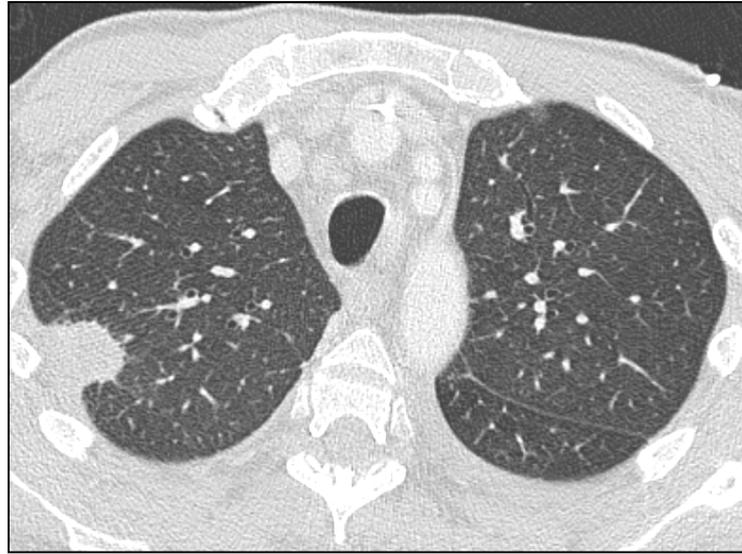
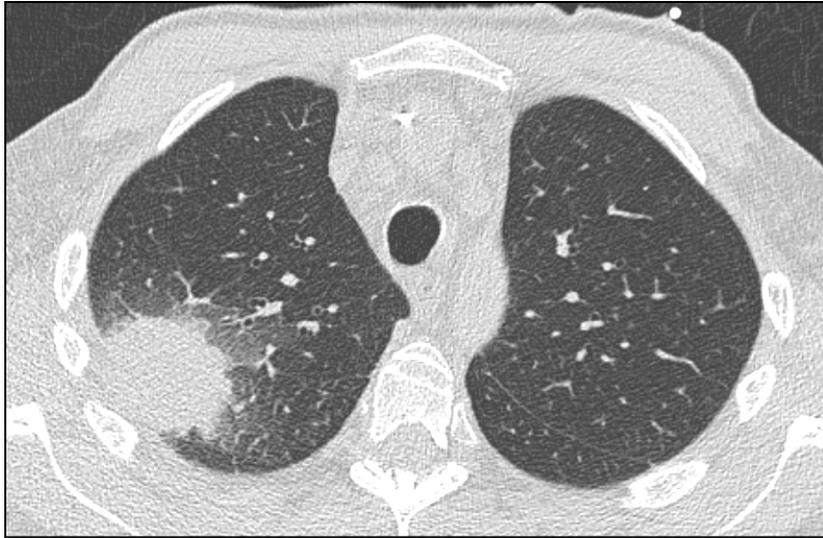
- Infections
 - Tuberculose
 - Abscès
 - Aspergillose invasive
 - Nocardiose
 - Coccidiomycose
- Tumeurs
 - Primitives pulmonaires
 - Secondaires
 - Lymphomes (récidives)



Cavités infectieuses



Aspergillose invasive



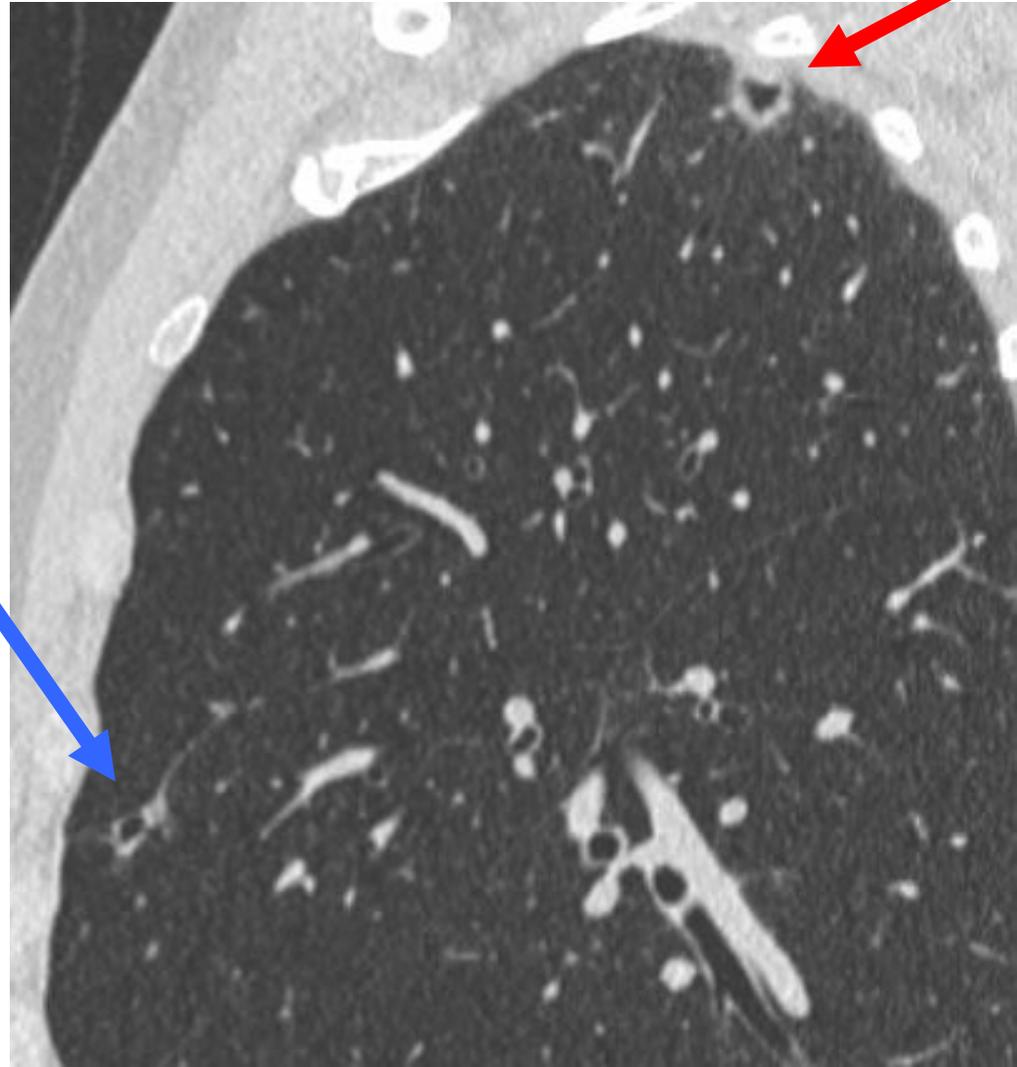
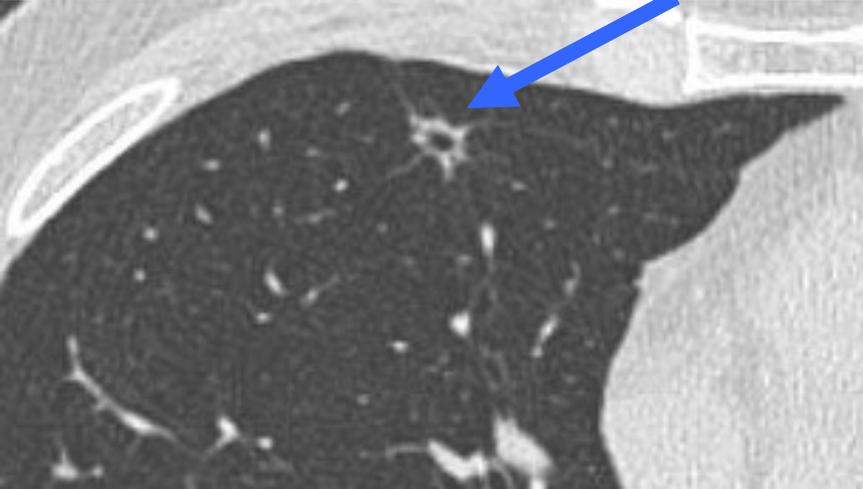
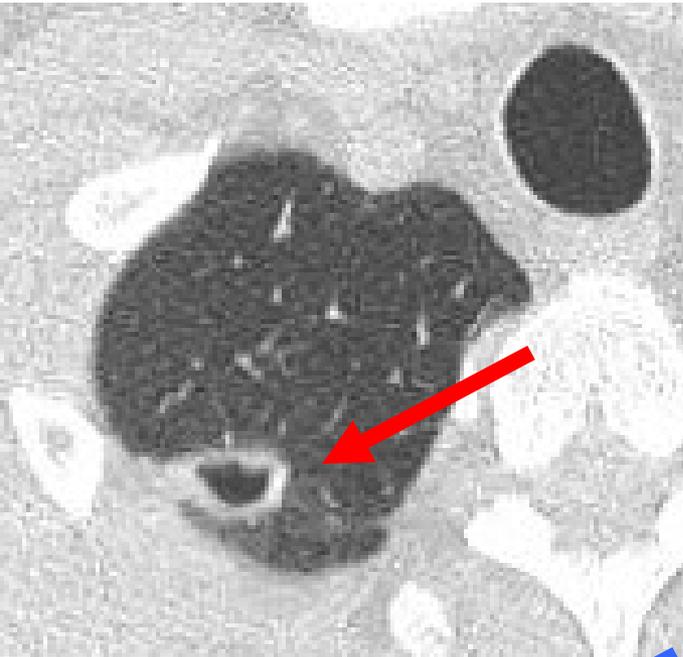
à J15



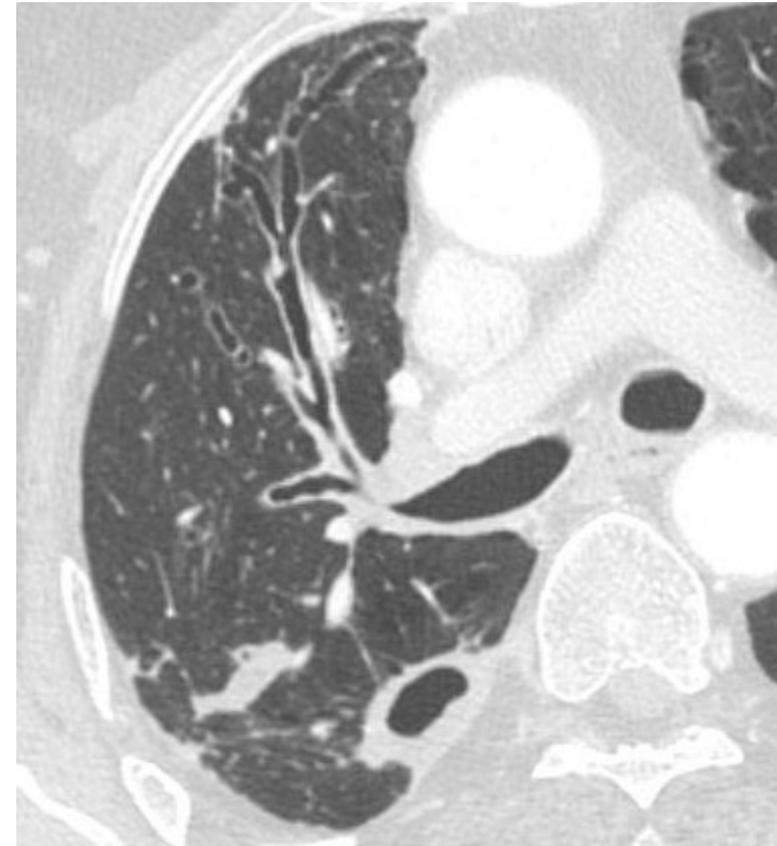
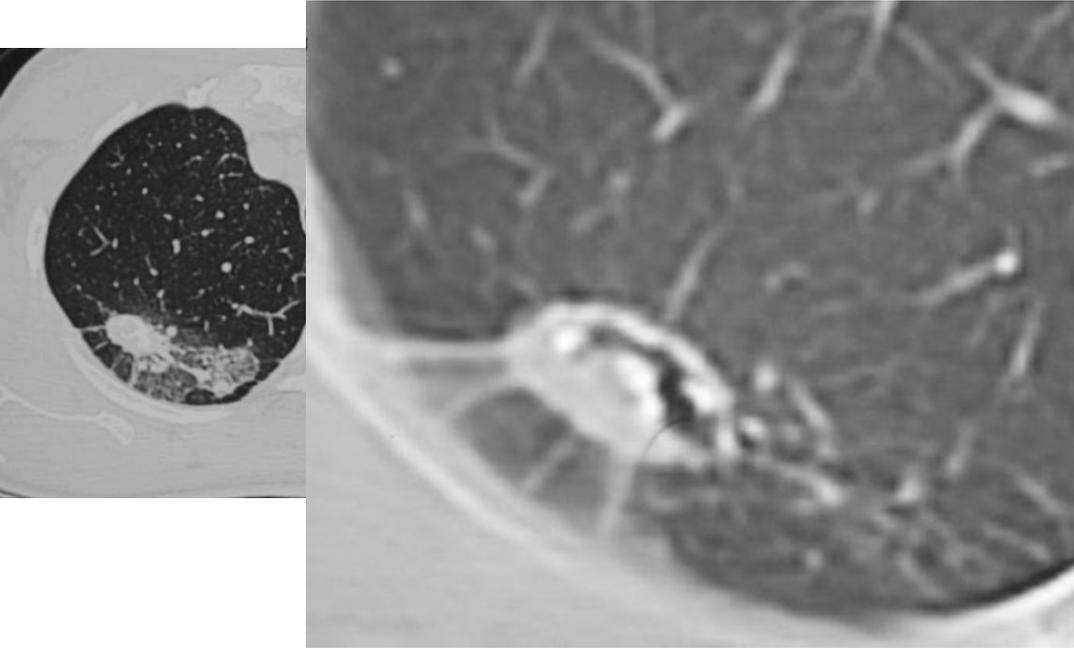
à J30

Tuberculose

Adenocarcinome
tuberculose



Mycobacteriose atypique

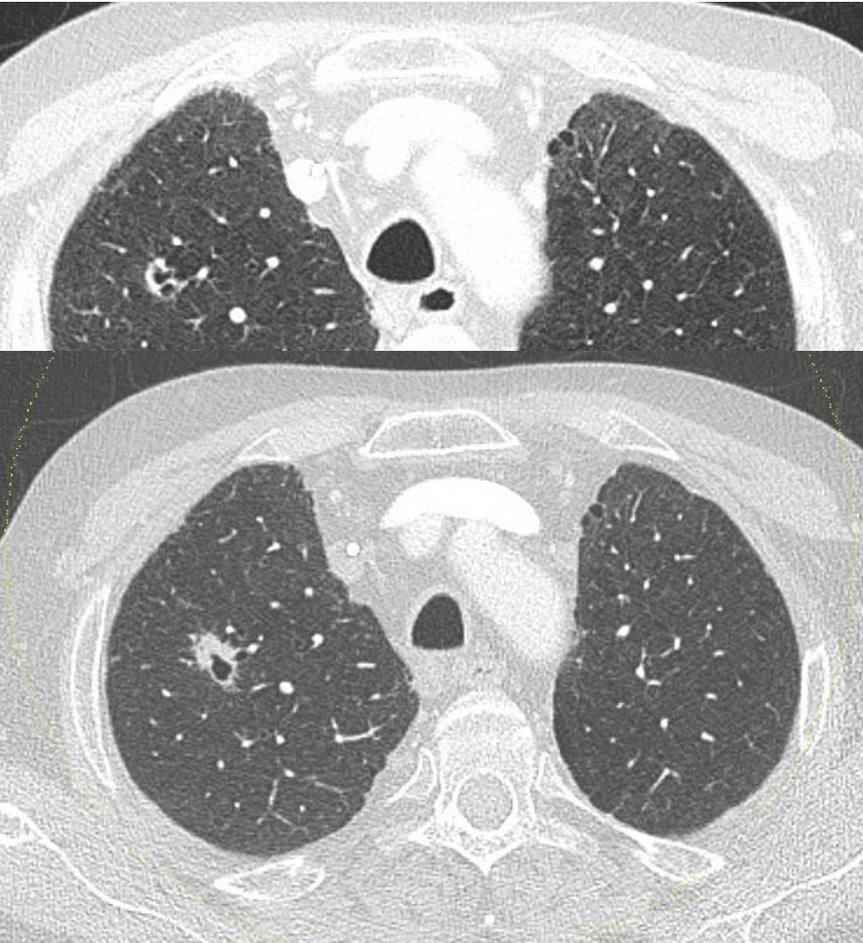


- Femme de 25 ans NF
- nodule connu depuis 5 ans
- hémoptysie

Mycobacterium Kansasii
Dg sur cultures ECBC
Confirmation par chirurgien

Cavités et tumeurs

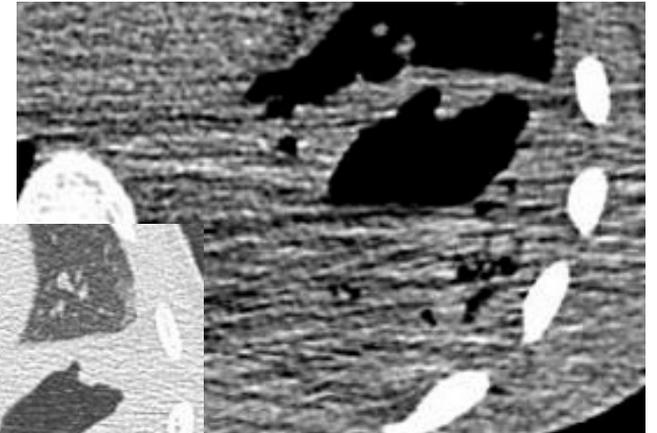
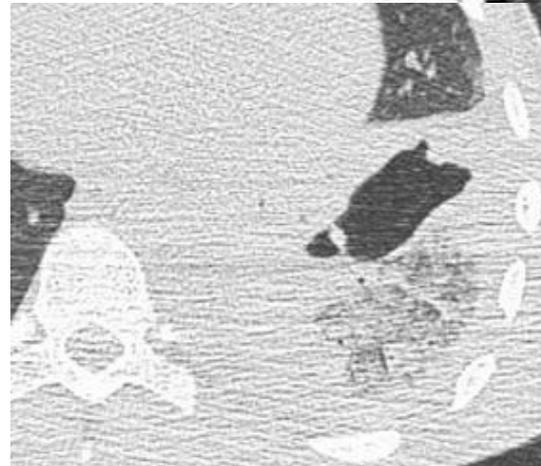
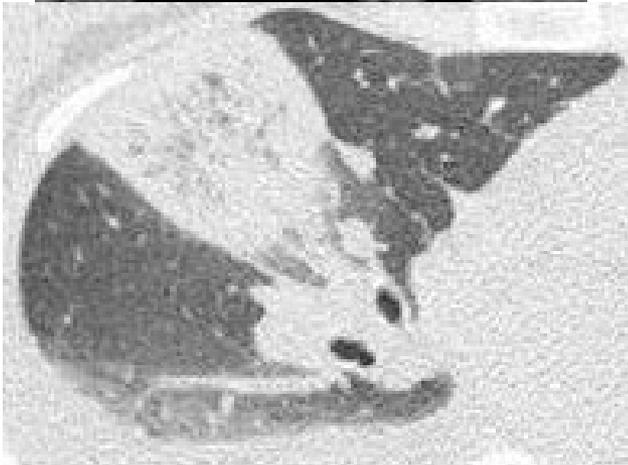
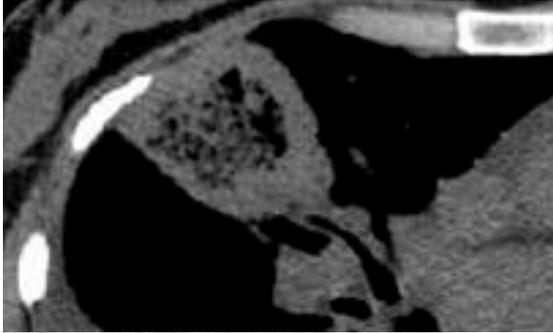
adenocarcinome



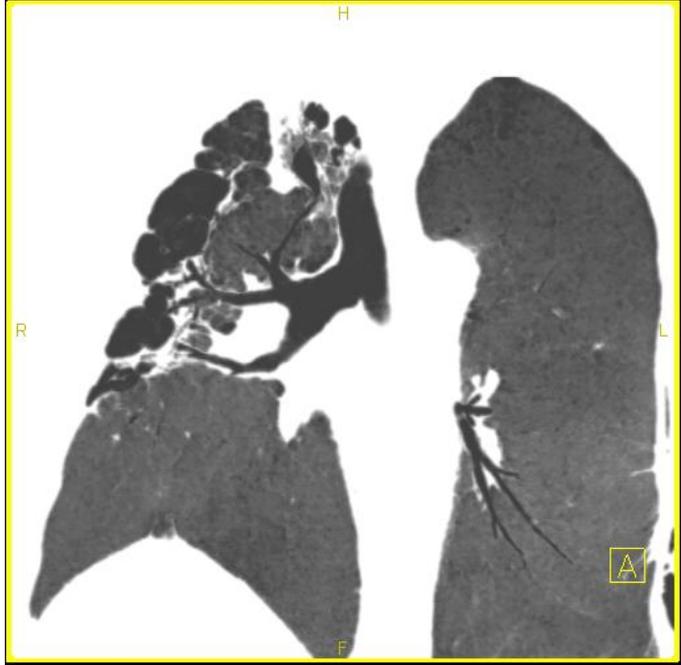
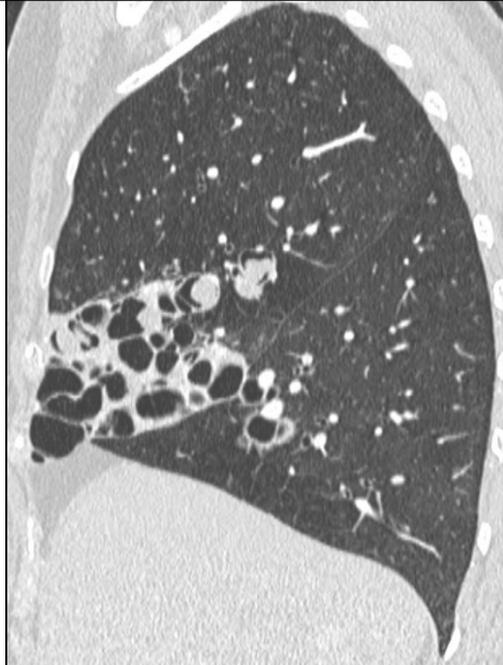
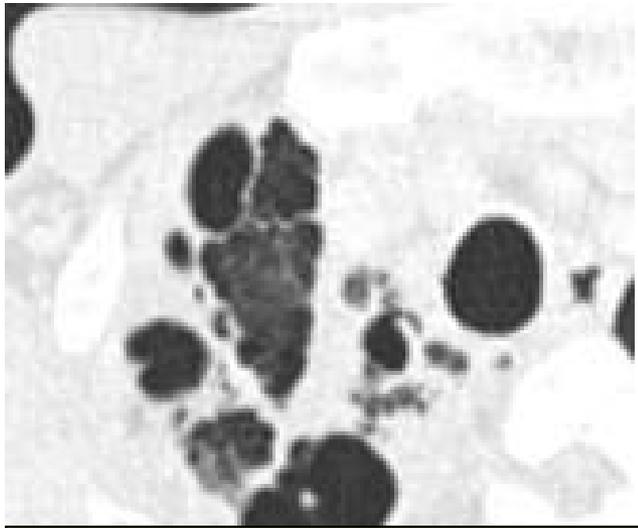
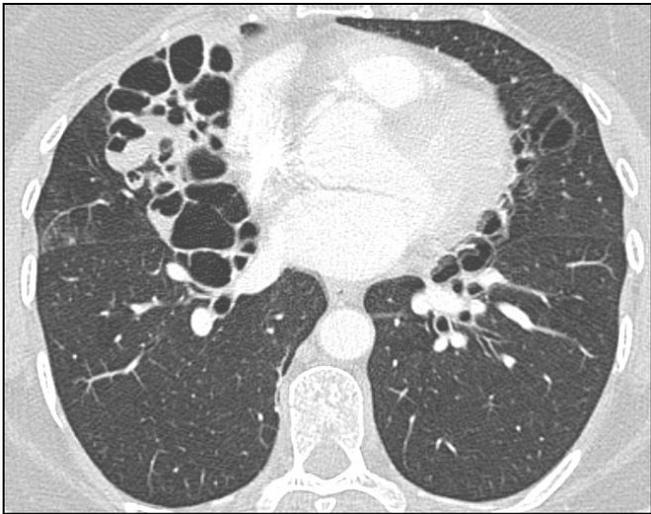
Transplantation pour sarcoidose



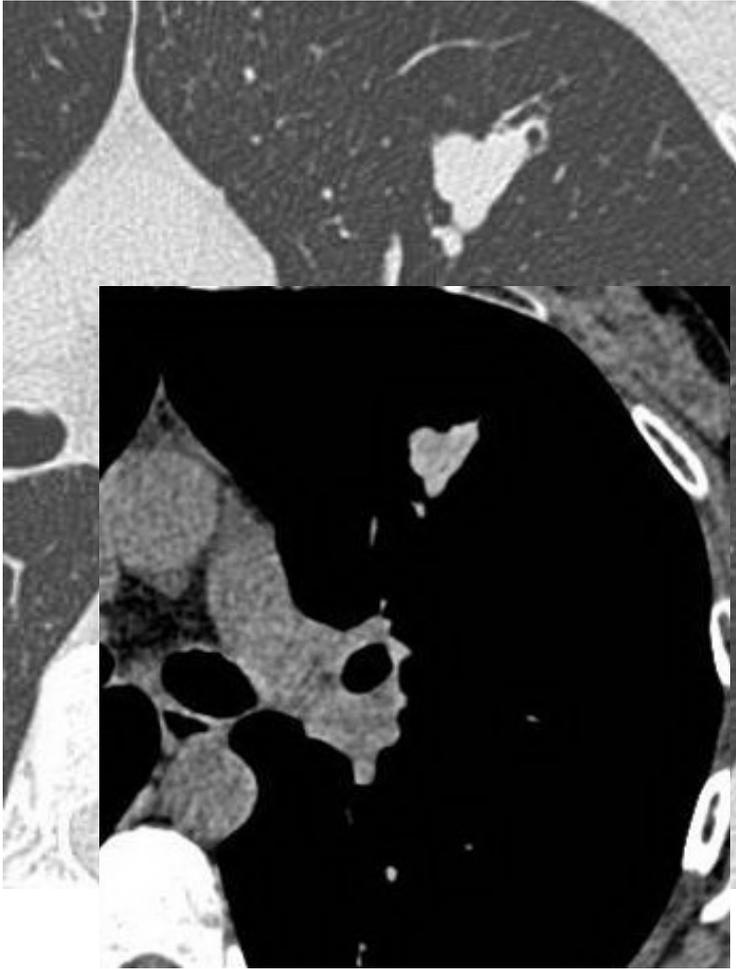
Infarctus pulmonaires et pneumatocèles



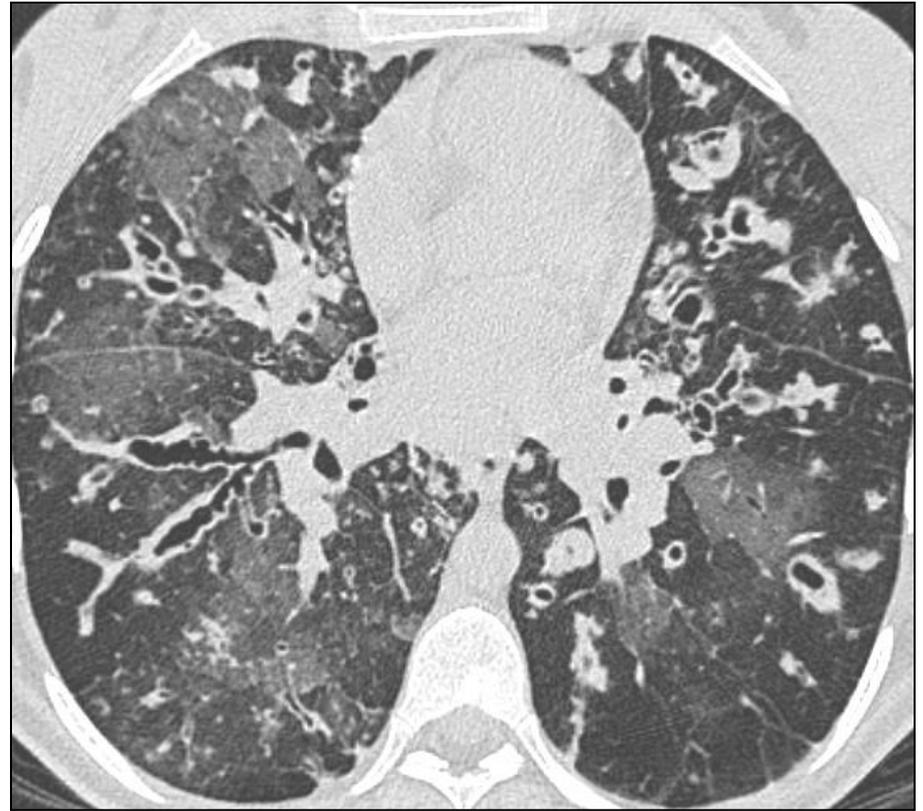
Dilatations des bronches



Dilations kystiques des bronches



Aspergillose bronchopulmonaire allergique
(ABPA)



mucoviscidose

Séquestration

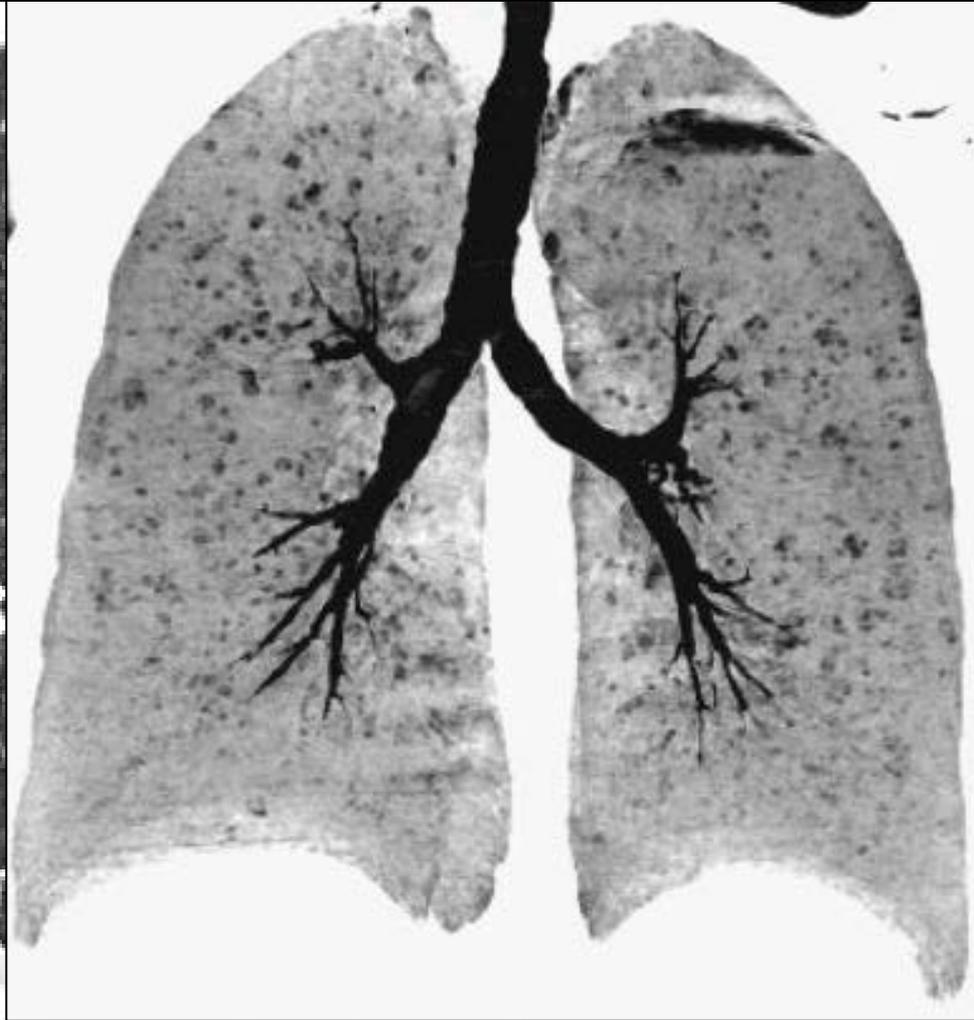


Séquestration broncho-vasculaire

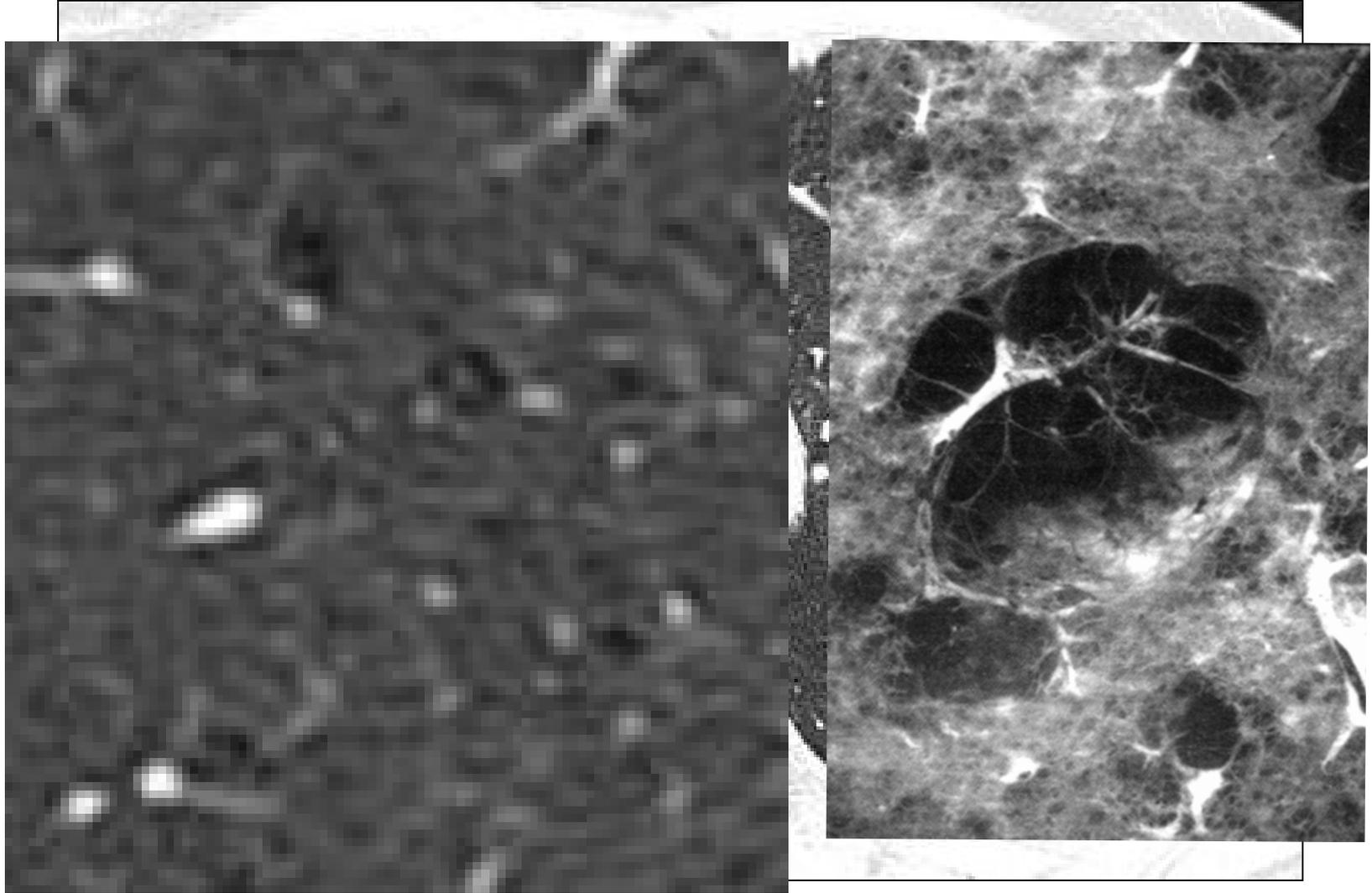
Images kystiques et hypodensités

- Kystes multiples à parois fines
- Kystes multiples à parois épaisses
- Cavités
 - Contexte de maladie systémique
 - Contexte infectieux
 - Contexte tumoral
 - Contexte traumatique
 - Voies aériennes
 - Congénital
- Hypodensités sans parois
 - Emphysème, bulles
 - Aspect en mosaïque et piégeage
- Rayon de miel

Emphysème centrolobulaire



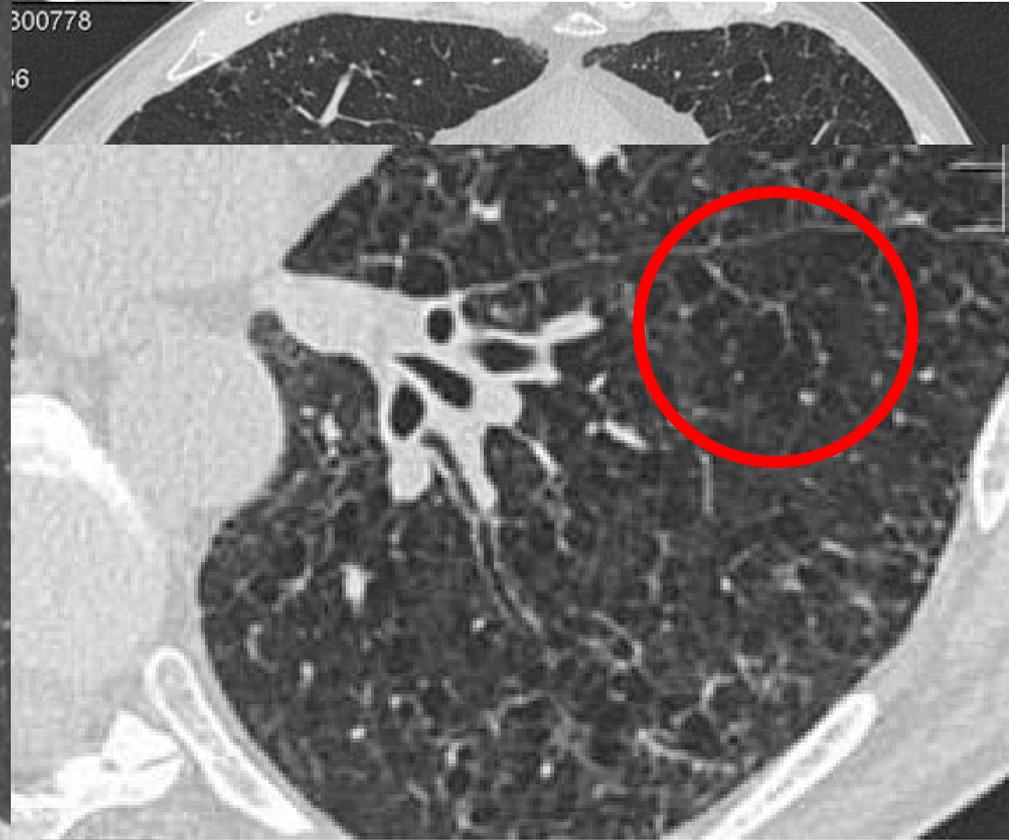
Emphysème centrolobulaire



Emphysème

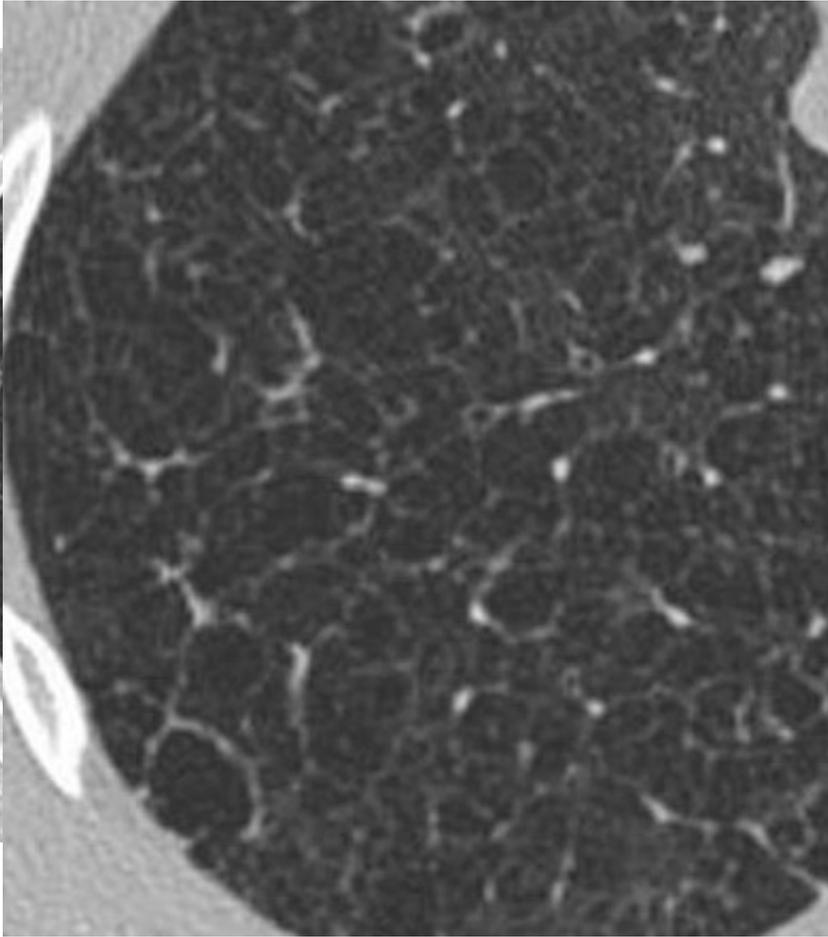


panlobulaire

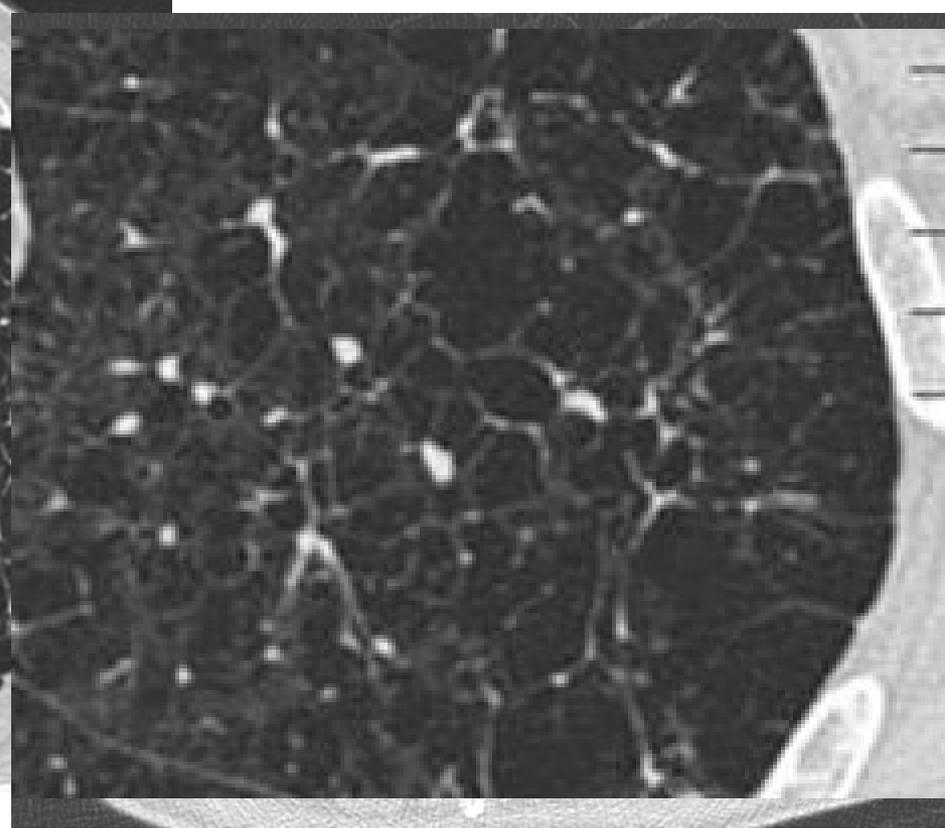


centrolobulaire

Histiocytose ou emphysème?

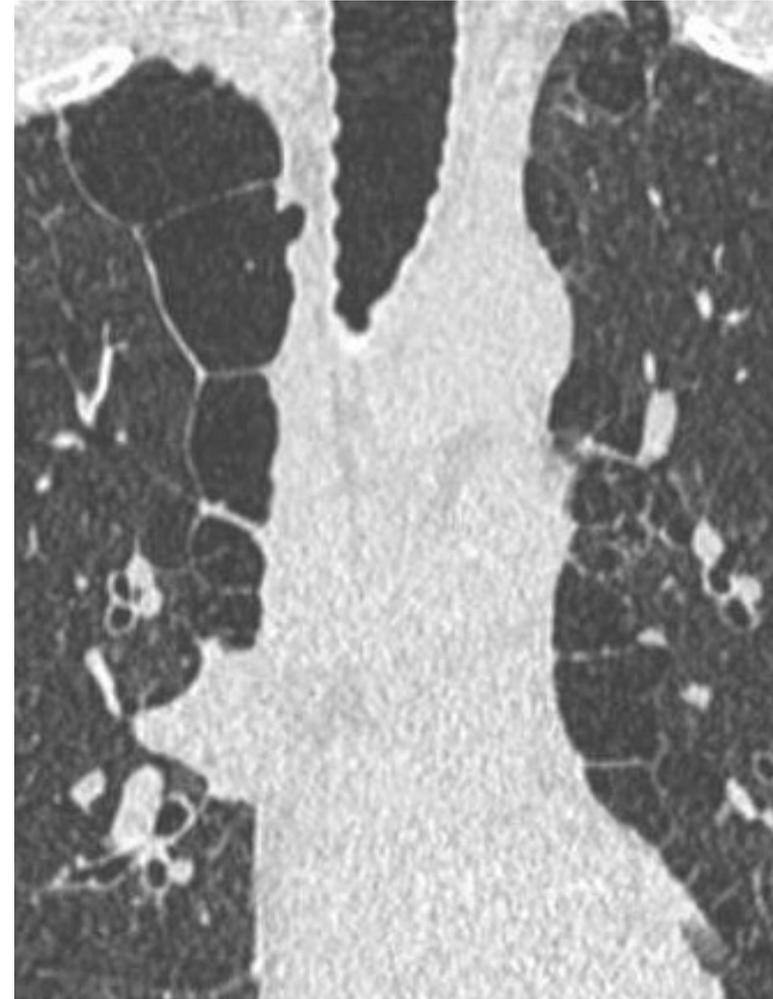
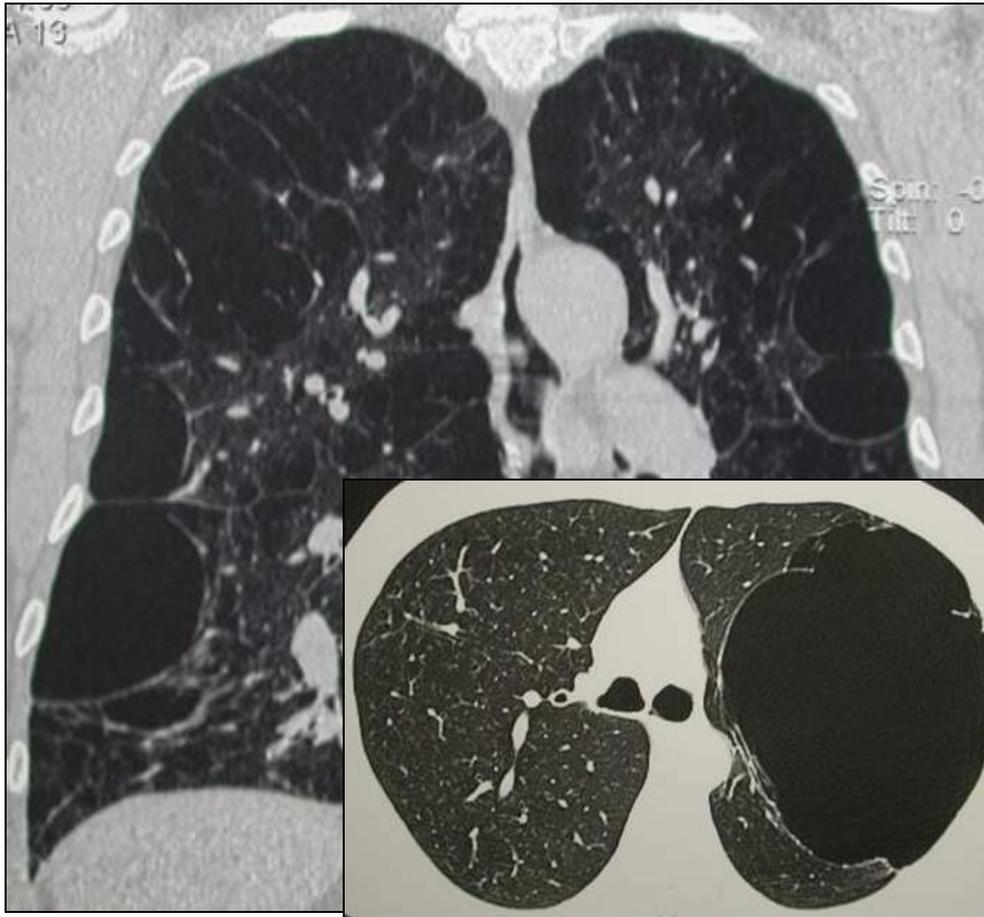


HX



Emphysème

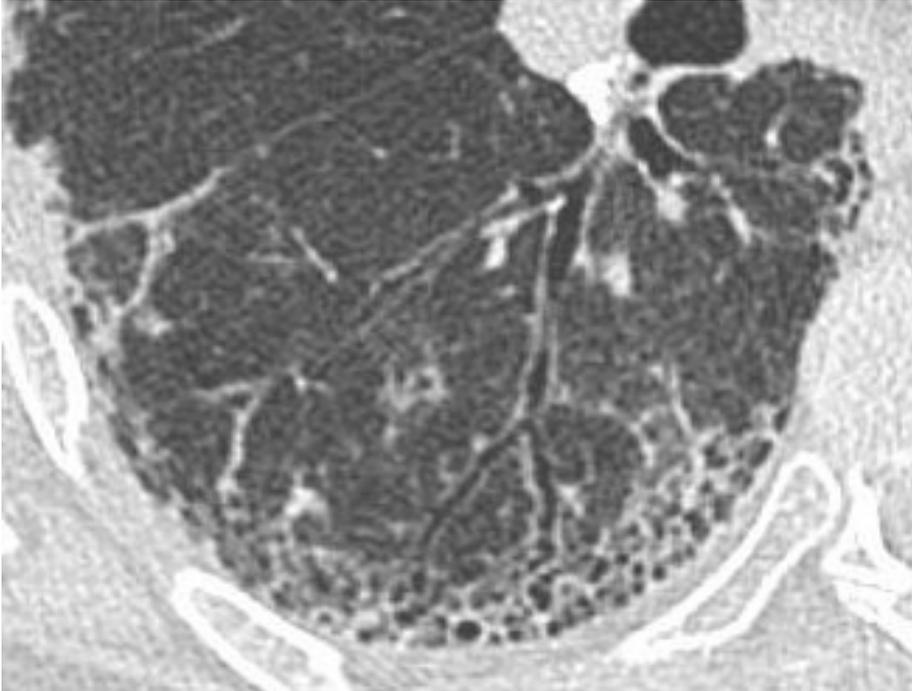
Bulles



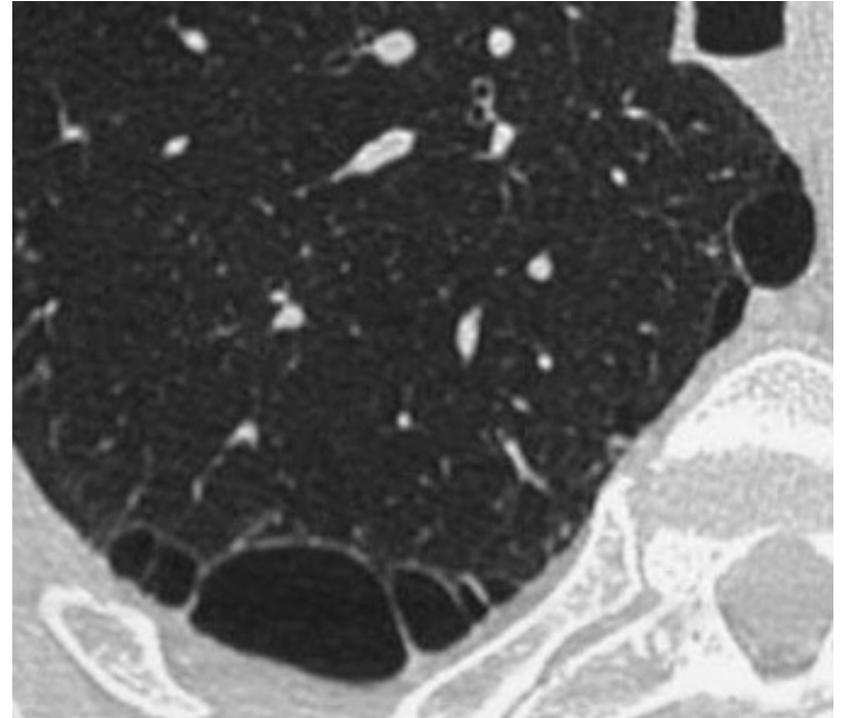
Images kystiques et hypodensités

- Kystes multiples à parois fines
- Kystes multiples à parois épaisses
- Cavités
 - Contexte de maladie systémique
 - Contexte infectieux
 - Contexte tumoral
 - Contexte traumatique
 - Voies aériennes
 - Congénital
- Hypodensités sans parois
 - Emphysème, bulles
 - Aspect en mosaïque et piégeage
- Rayon de miel

Rayon de miel

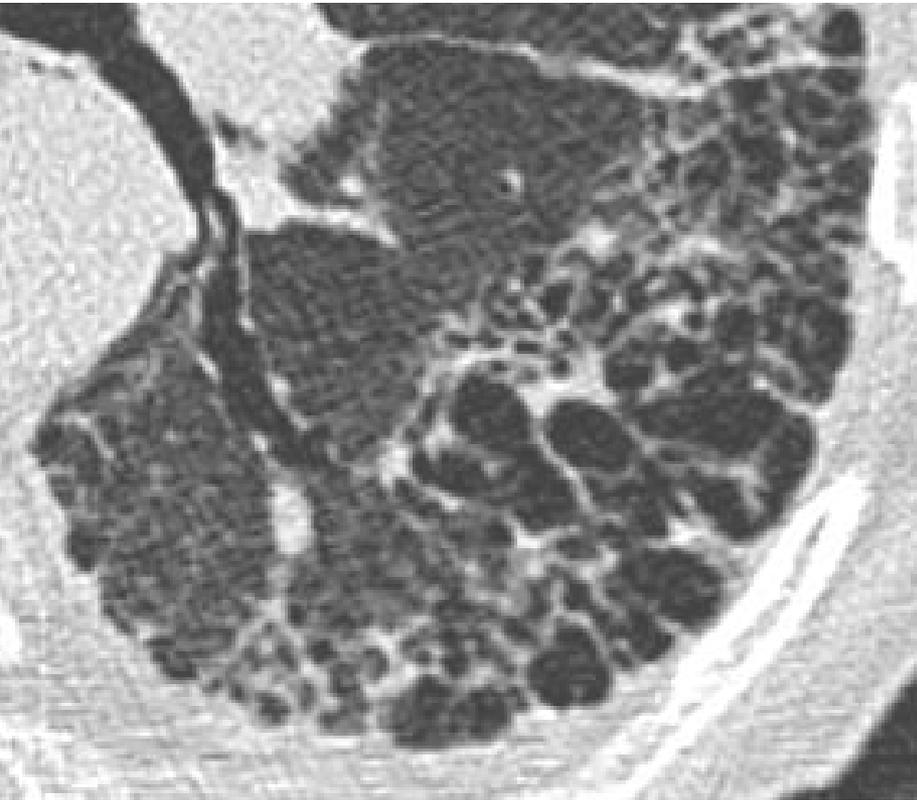


Rayon de miel
Nid d'abeille
Kystes en réseau

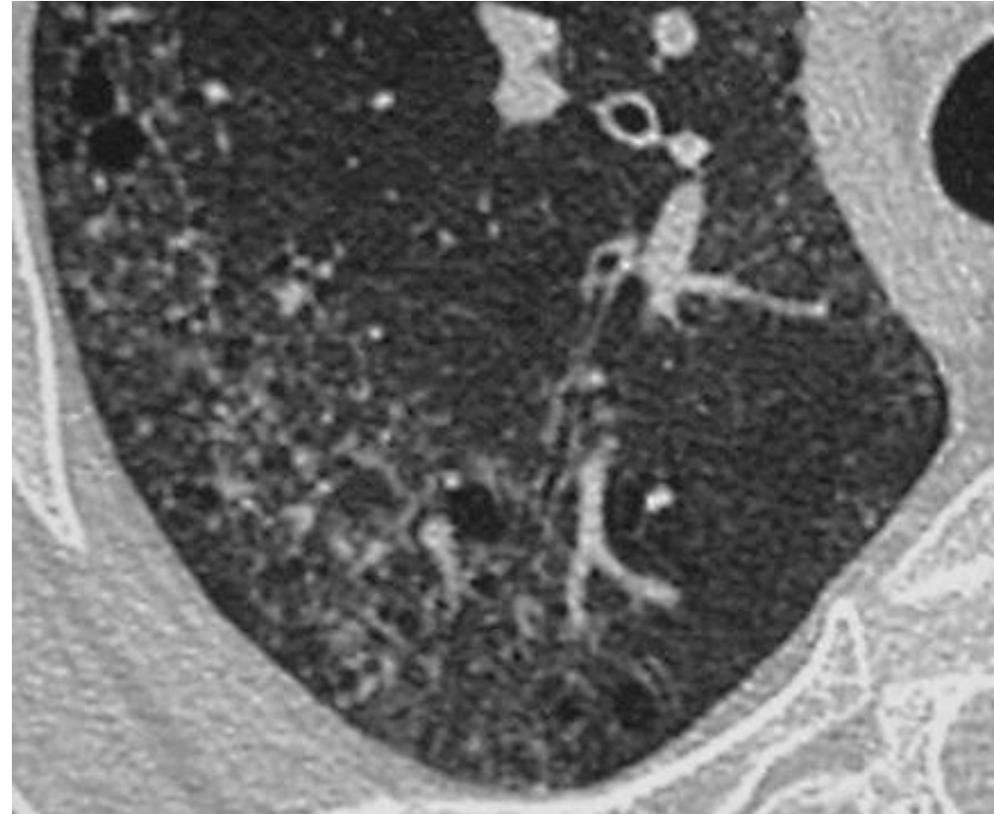


Emphysème sous pleural

Rayon de miel

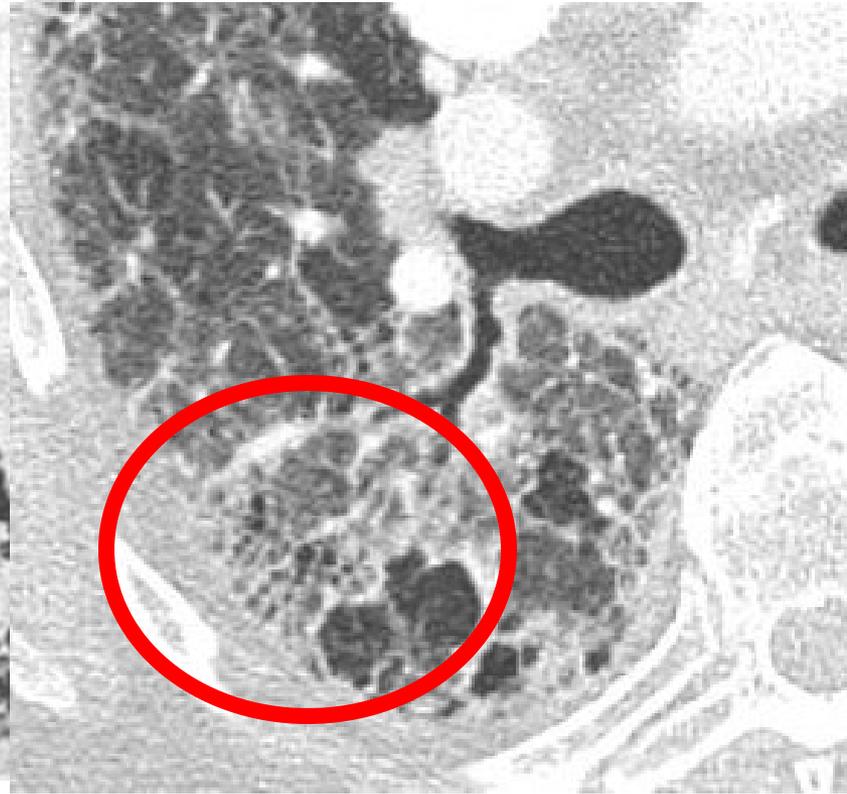
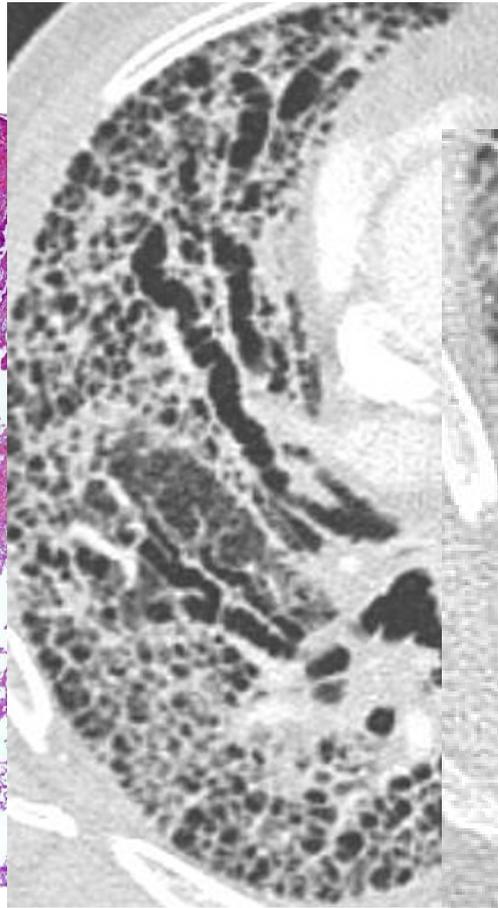
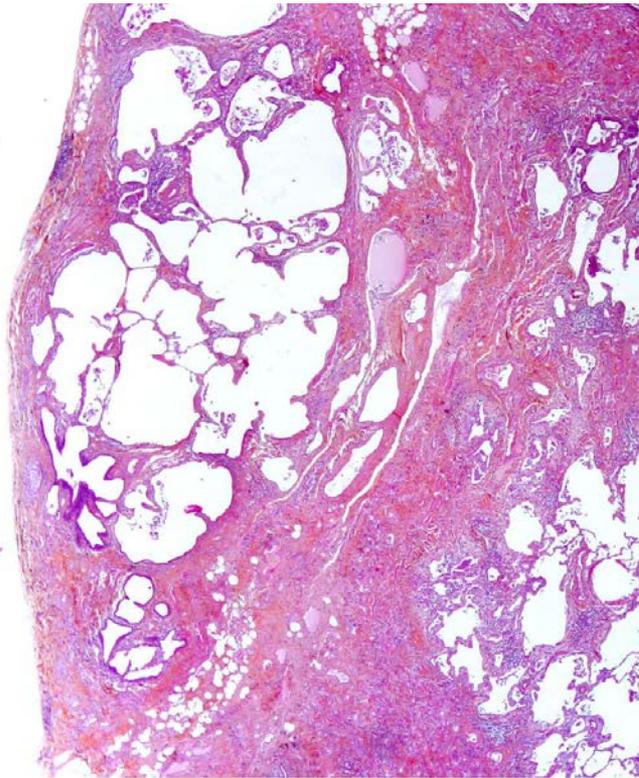


Rayon de miel
Kystes de tailles variables

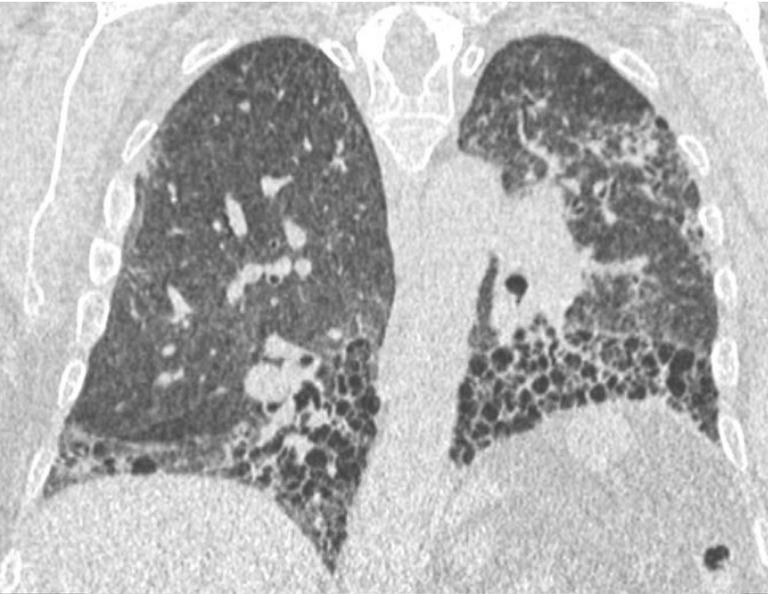


Rares kystes au sein de reticulations

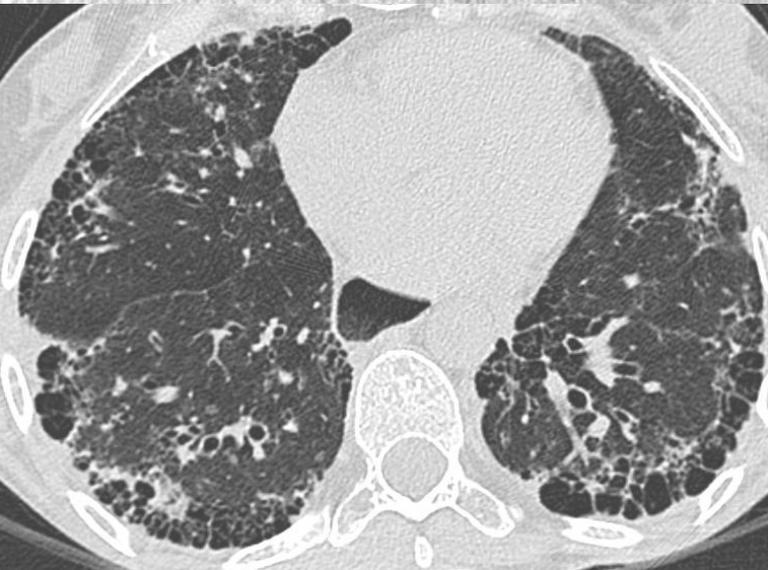
Fibrose pulmonaire idiopathique



Collagénoses



PR



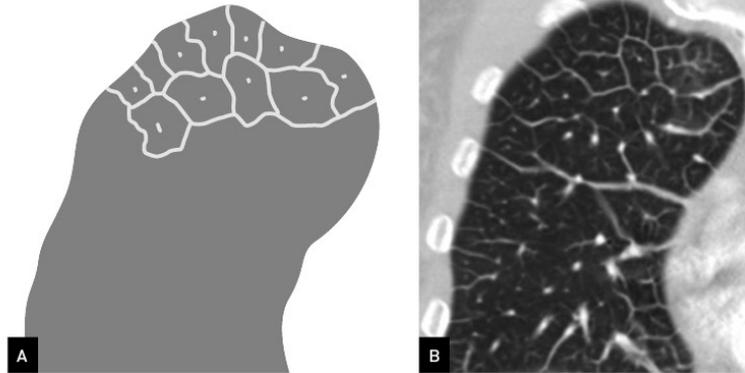
Dermatopolymyosite



Sclérodermie



Les infiltrations linéaires, le verre
dépoli, les condensations



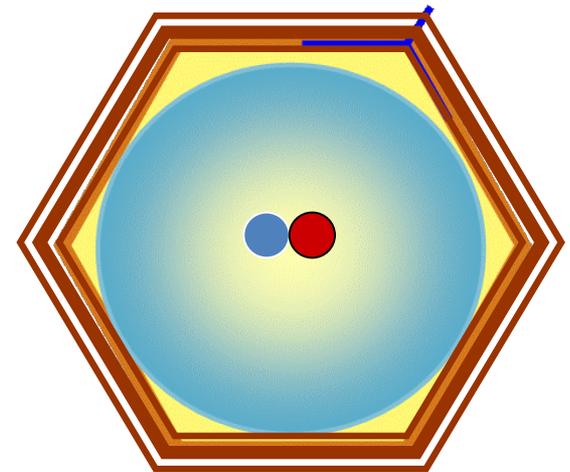
I. Les infiltrations linéaires

Epaississement anormal des septa interlobulaires: « lignes septales »
Peut être lisse/nodulaire/irrégulier

SUBSTRATUM ANATOMOPATHOLOGIQUE DES EPAISSISSEMENTS SEPTAUX

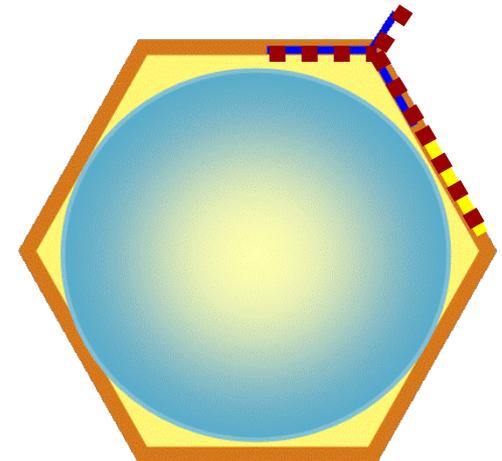
Atteinte de l'interstitium par:

- **Du tissu conjonctif:** fibrose interstitielle
- **Des liquides séreux:** œdème interstitiel
- **Des cellules ou protéines:** amylose, maladie de Gaucher et Nieman-Pick, maladie de Chester-Erdheim



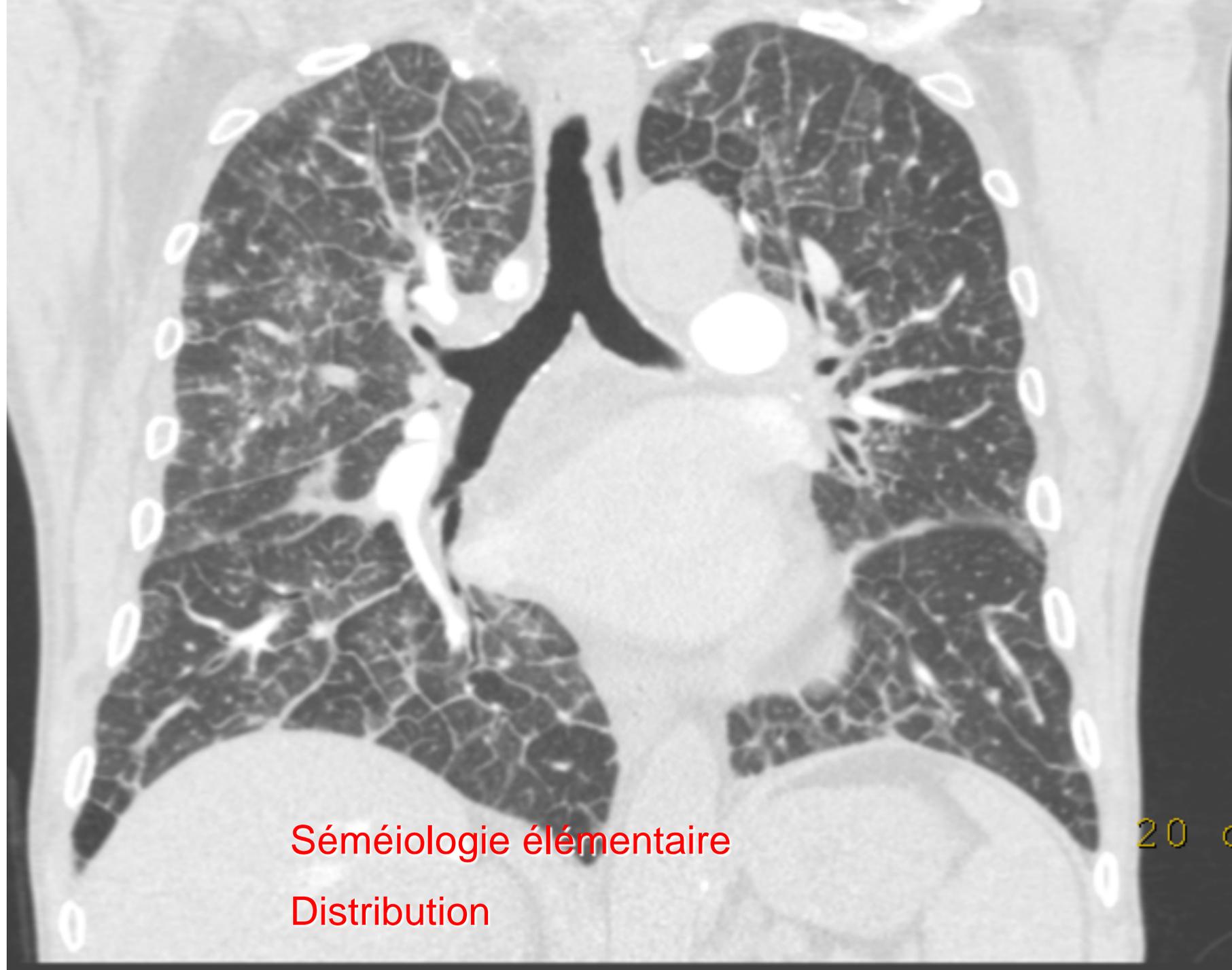
Atteinte des structures contenues dans les septa:

- **Veinules:** obstruction veineuse
- **Lymphatiques:** obstruction lymphatique



A. Epaisissements septaux lisses

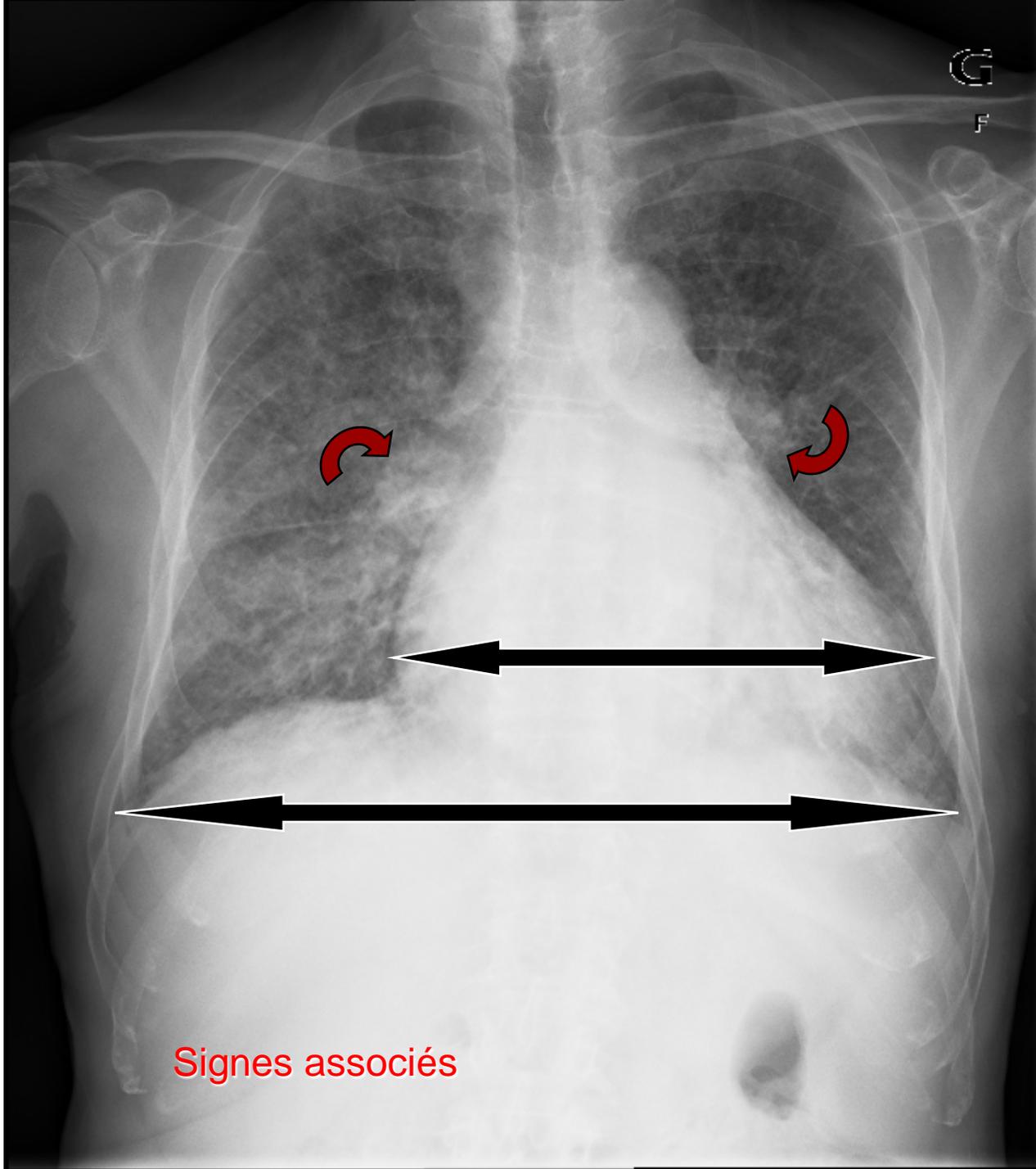
- Oedème pulmonaire
- Hémorragie pulmonaire, Lymphangite carcinomateuse, Maladie d'Erdheim- Chester, Pneumonie aiguë à éosinophiles, maladie veno-occlusive, lymphangiectasie pulmonaire congénitale, lymphome, leucémie, lymphangiomatose, amyloïdose.



Sémiologie élémentaire

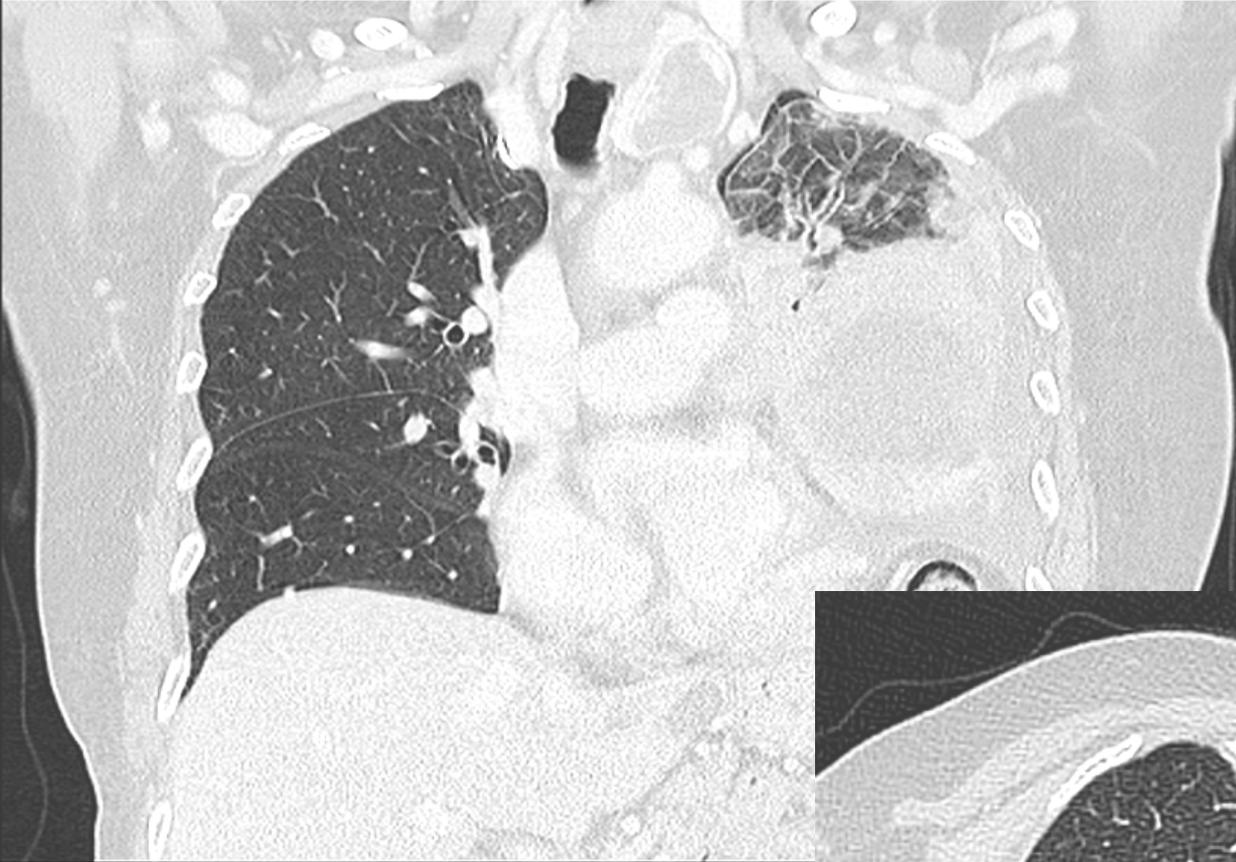
Distribution

20



Homme de 75 ans
Cardiopathie
valvulaire mitro-
Aortique
FA

Signes associés



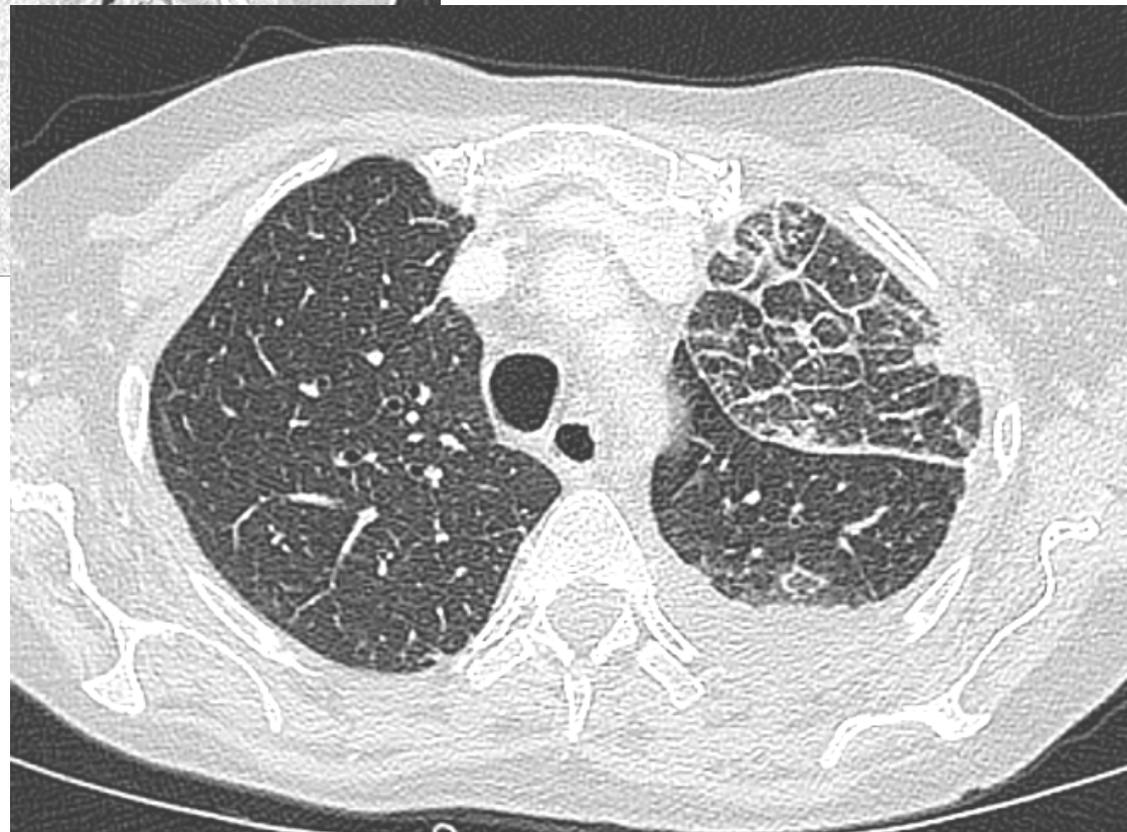
Femme de 83 ans

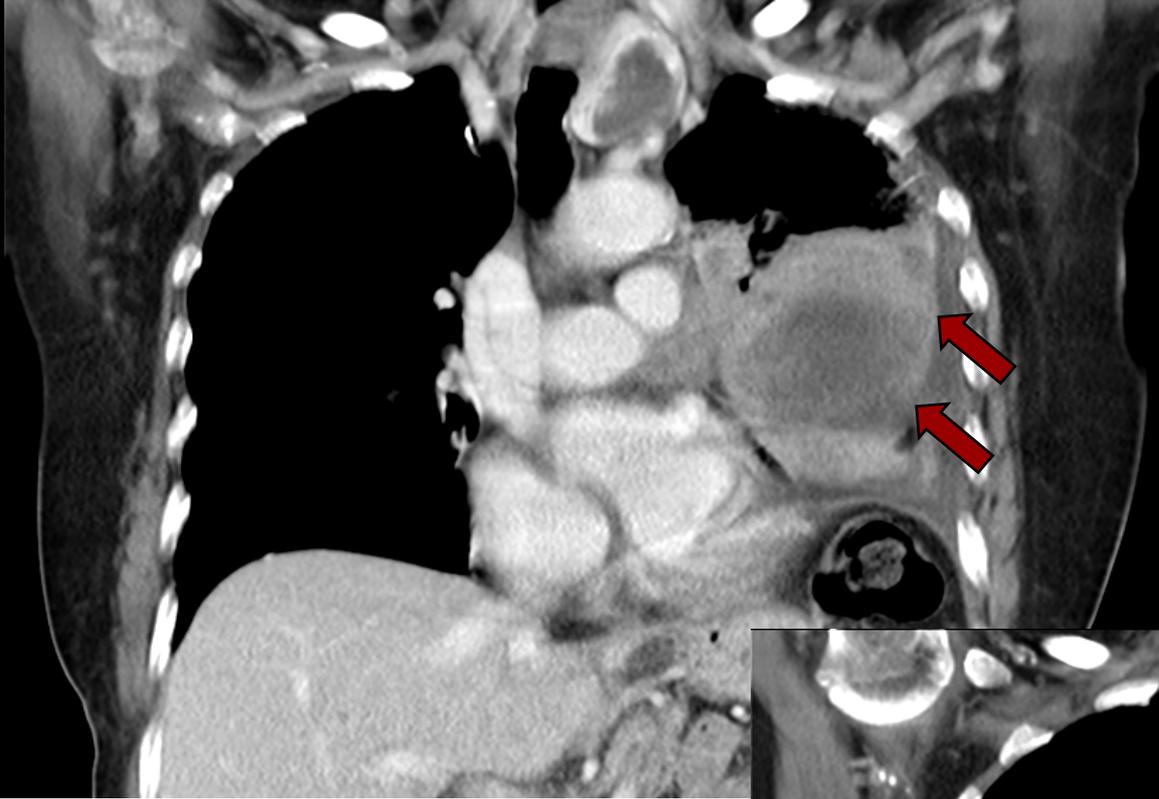
Dyspnée

Tabagisme

Séméiologie élémentaire

Distribution

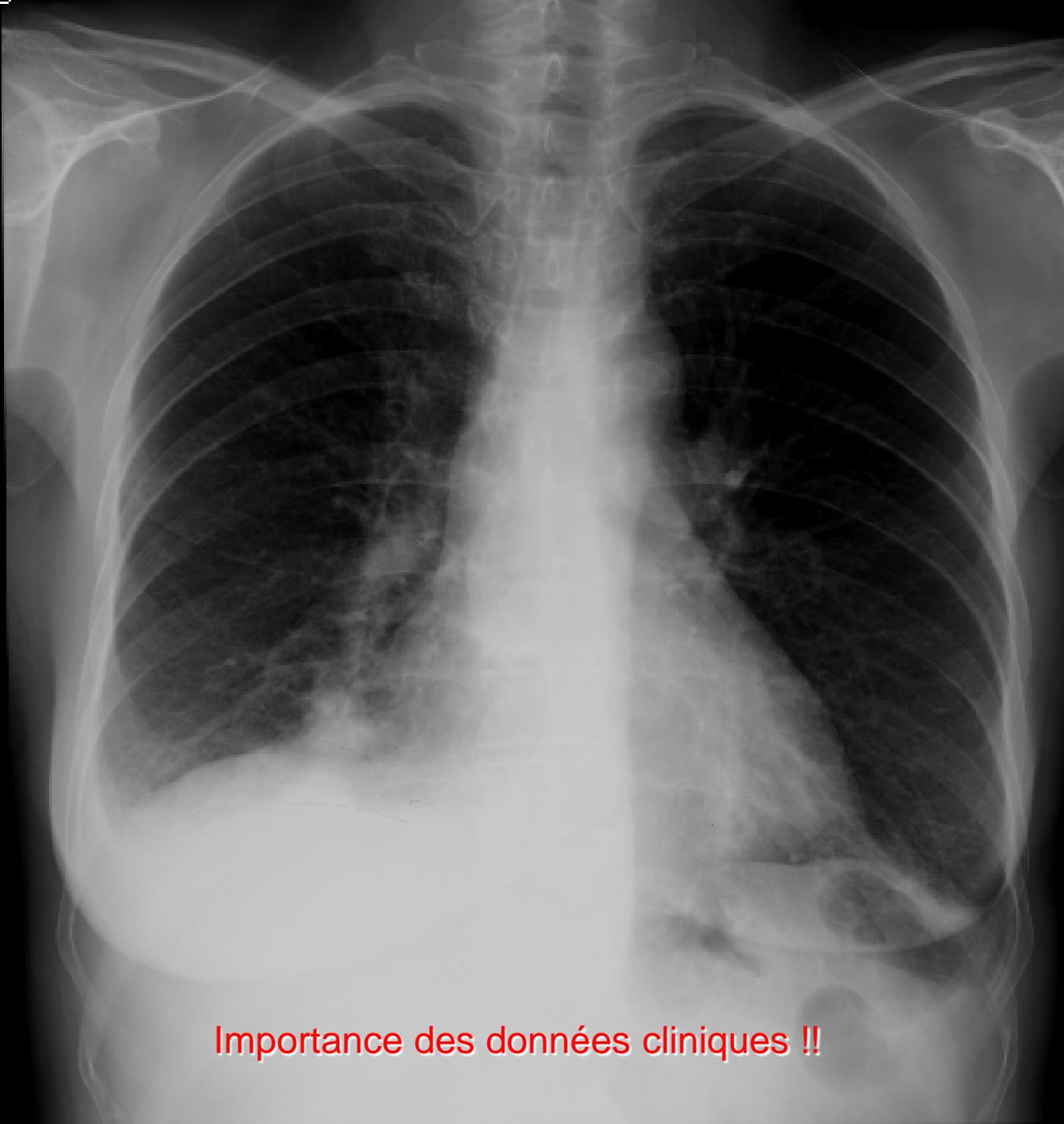




Anomalies associées

Obstruction veineuse et
lymphatique par masse
néoplasique





Femme

64 ans

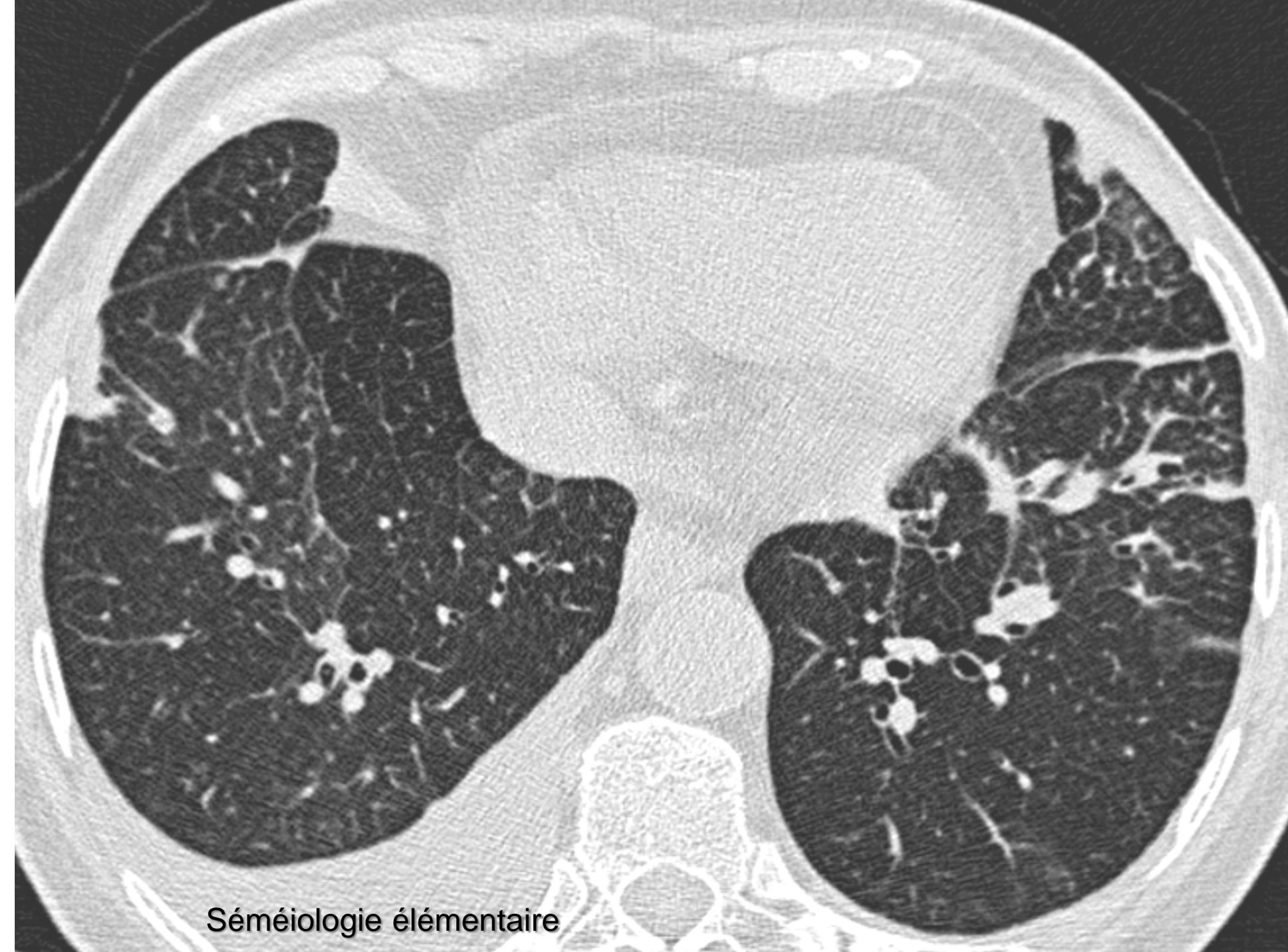
Toux

Episodes infectieux à répétition

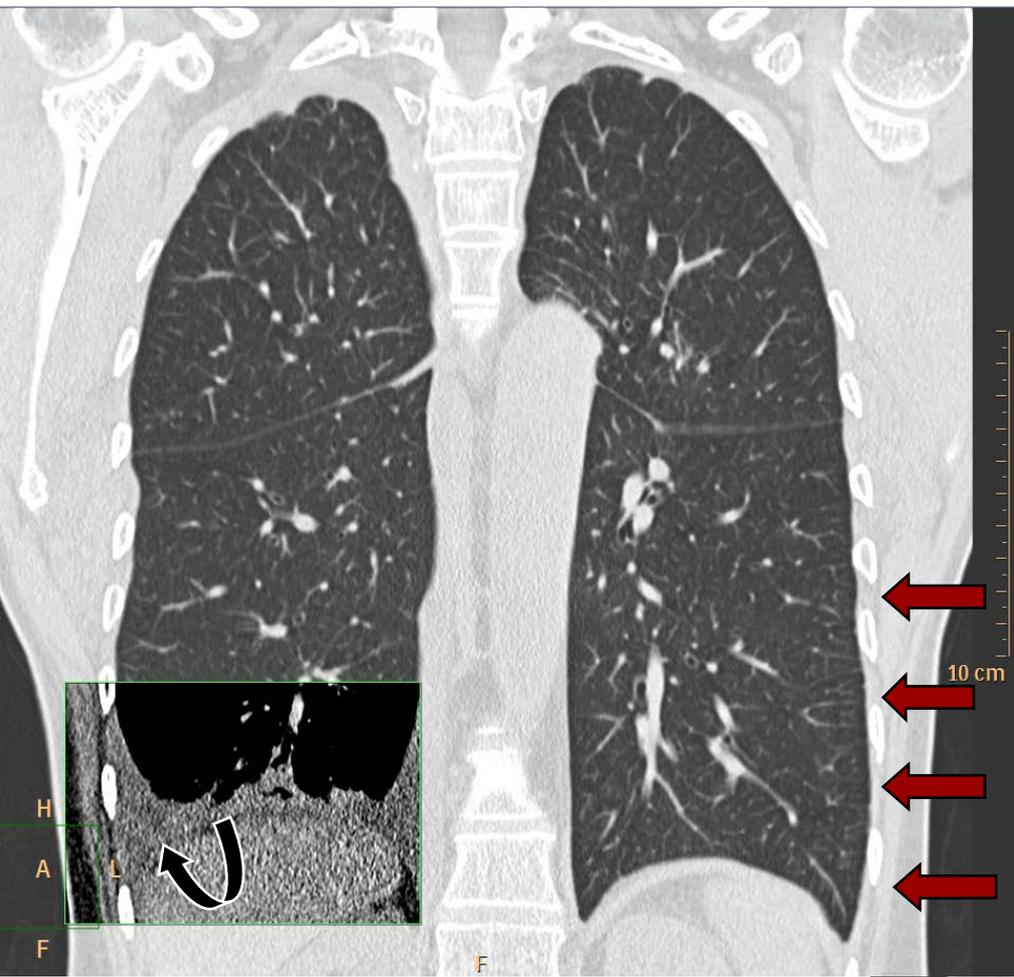
Anomalies des phanères

Quid?

Importance des données cliniques !!



Séméiologie élémentaire

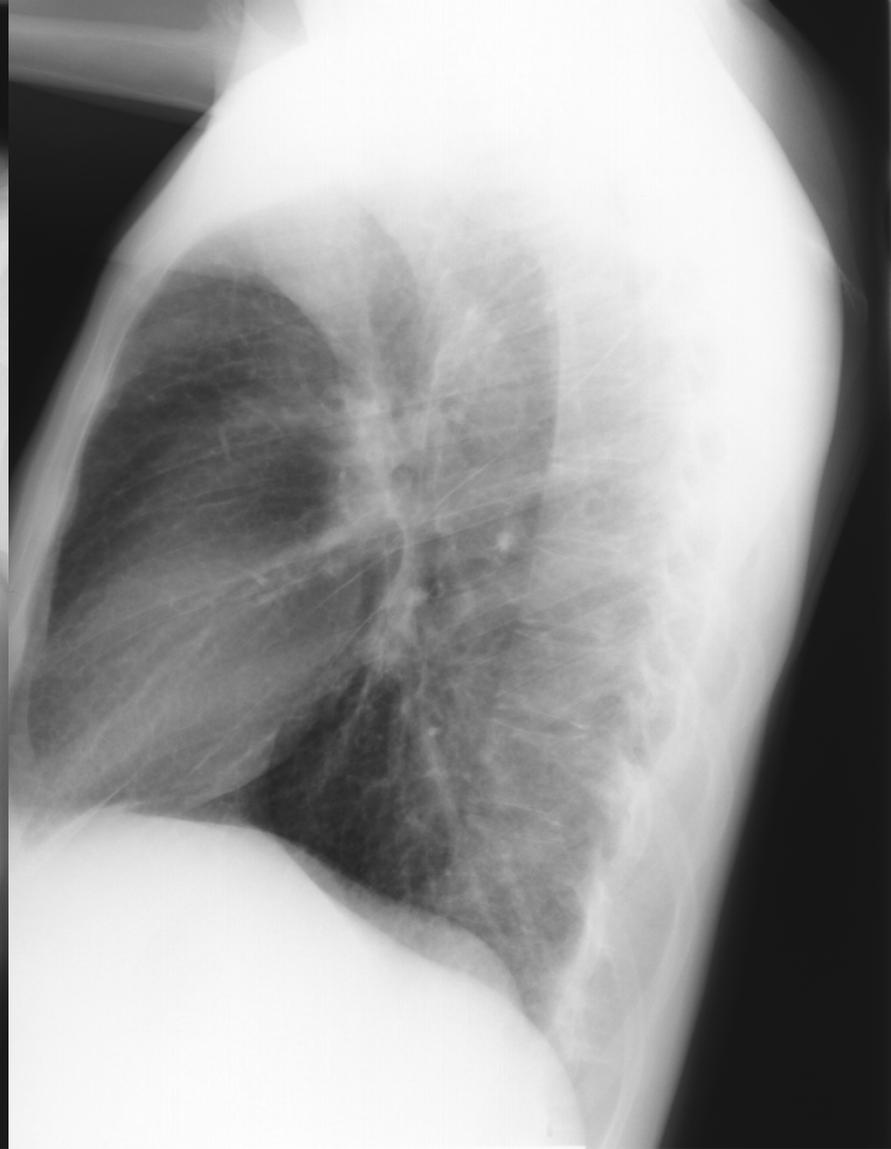


Distribution

Anomalies associées



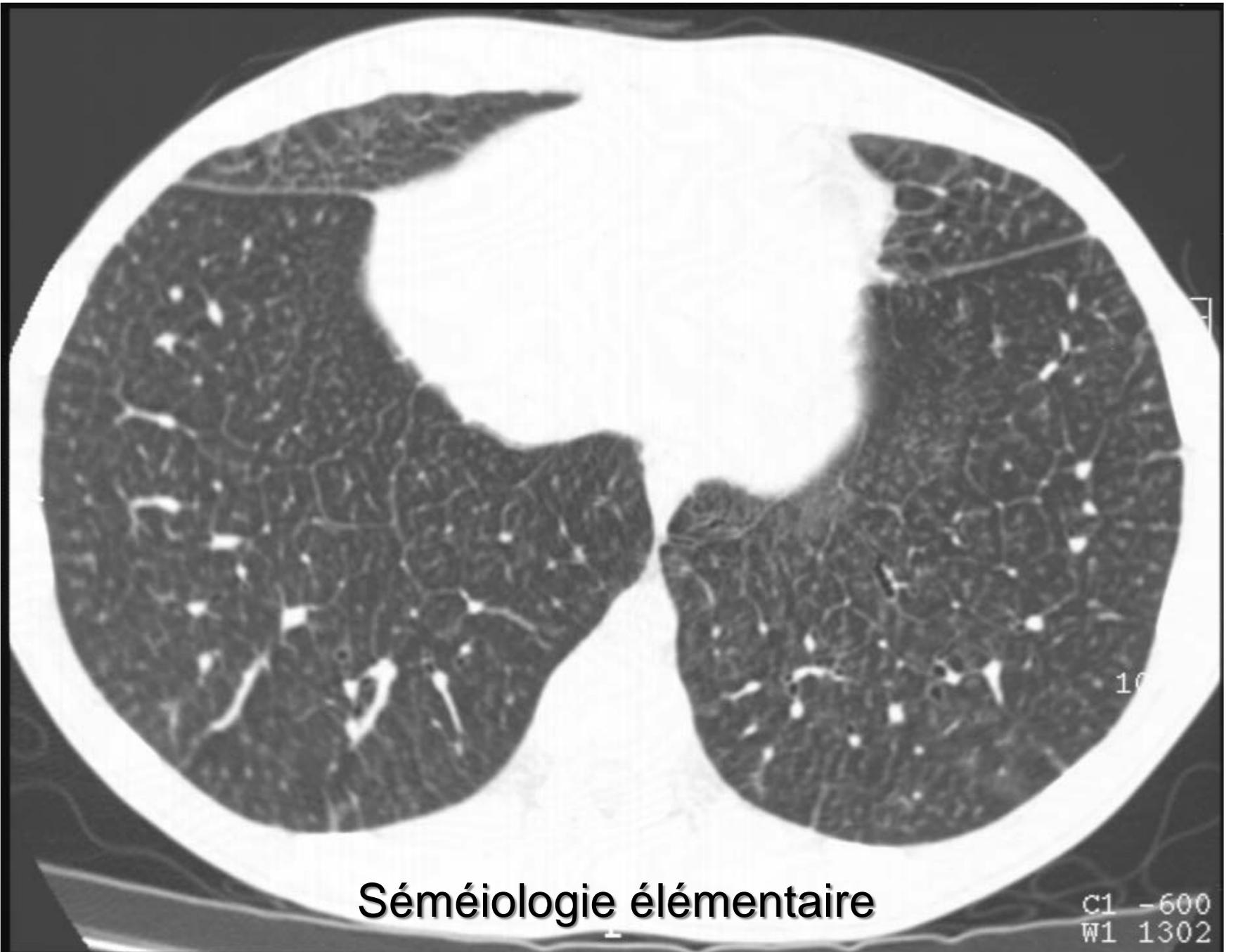
Syndrôme des ongles jaunes



Homme de 22 ans admis pour stomatite herpétique. Pas de symptômes respiratoires. Examen clinique: splénomégalie-discrète hépatomégalie.

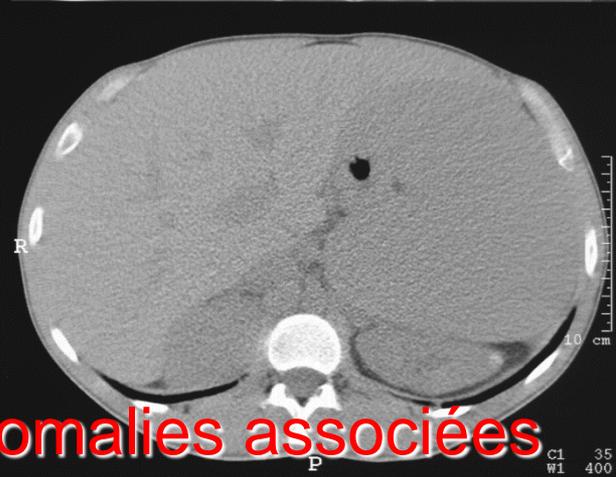
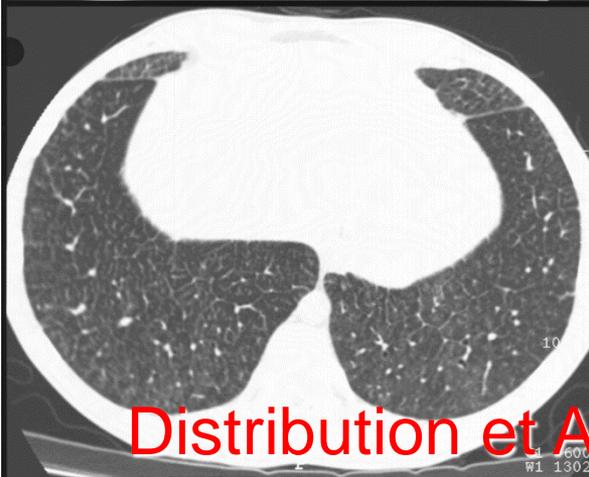
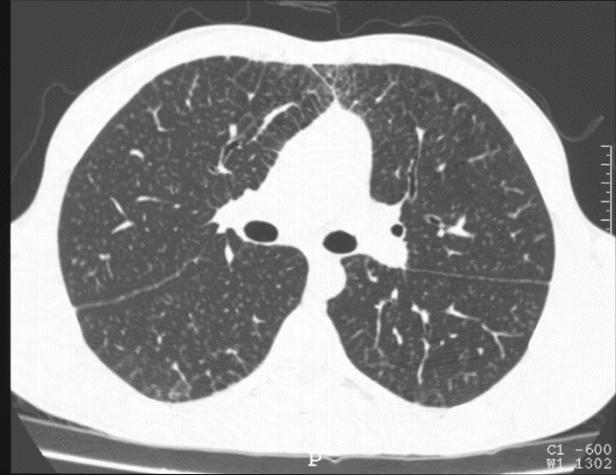
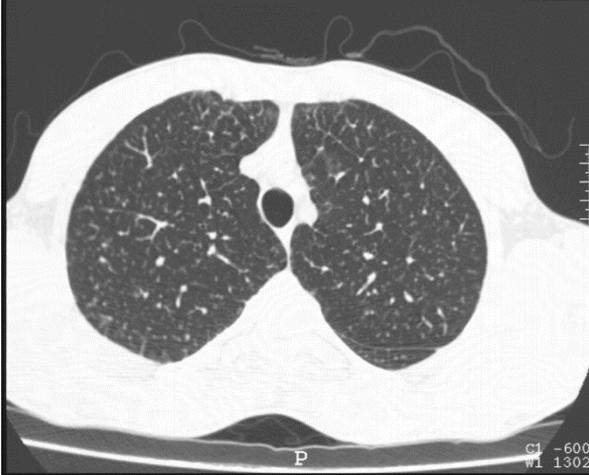


Sémiologie élémentaire et distribution

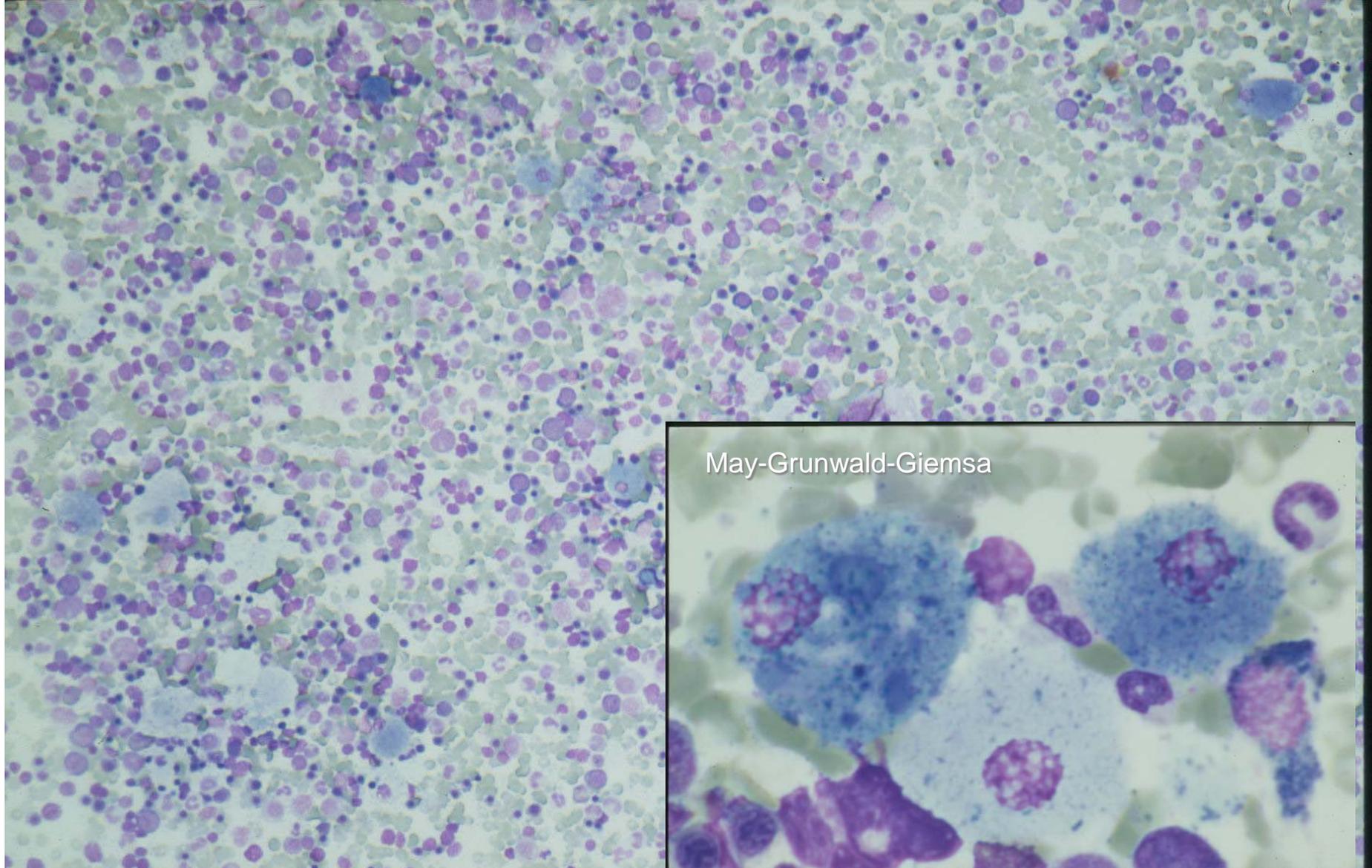


Séméiologie élémentaire

10
C1 -600
W1 1302

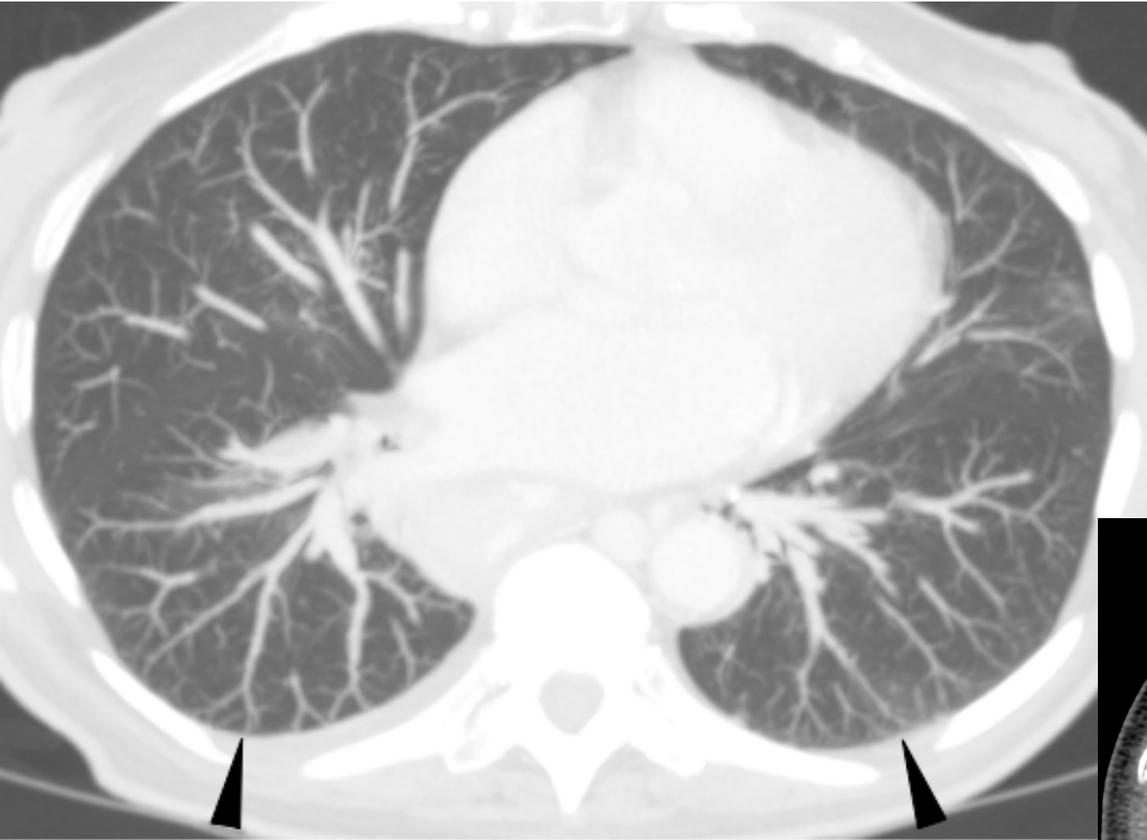


Distribution et Anomalies associées



Diagnostic: Niemann-Pick: déficit en sphingomyélinase

Pièges et variantes



Syndrôme hépato-pulmonaire



Pièges et variantes



Homme de 76 ans
Non fumeur



Homme de 84 ans
Non fumeur

B. Epaissements septaux nodulaires

- Lymphangite carcinomateuse
- Sarcoidose
- Lymphome
- LIP
- Amyloïdose (rare)
- Silicose
- Pneumocconiose

Femme de 60 ans: Bilan

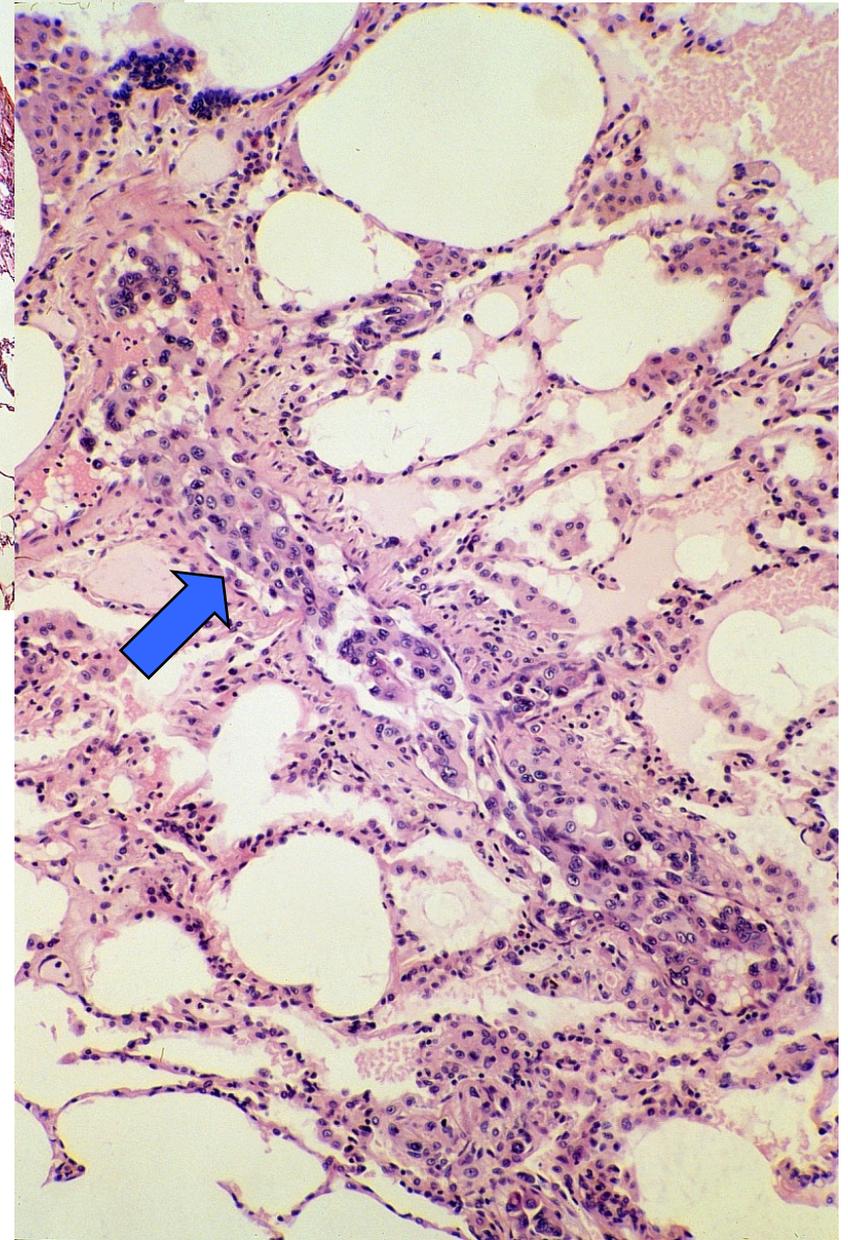
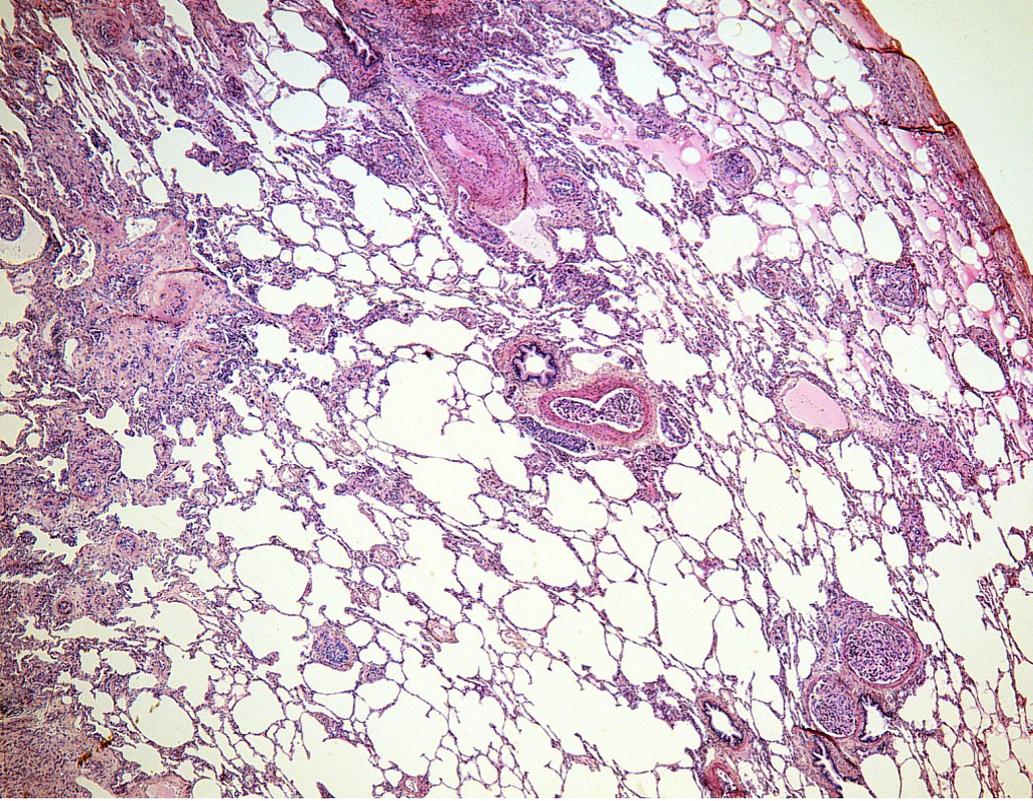


Séméiologie élémentaire





Signes associés



Diagnostic:

Lymphangite carcinomateuse

C. Epaissements septaux irréguliers

 Fibrose pulmonaire

 Sarcoïdose

 Asbestose



Sarcoïdose
Stade IV



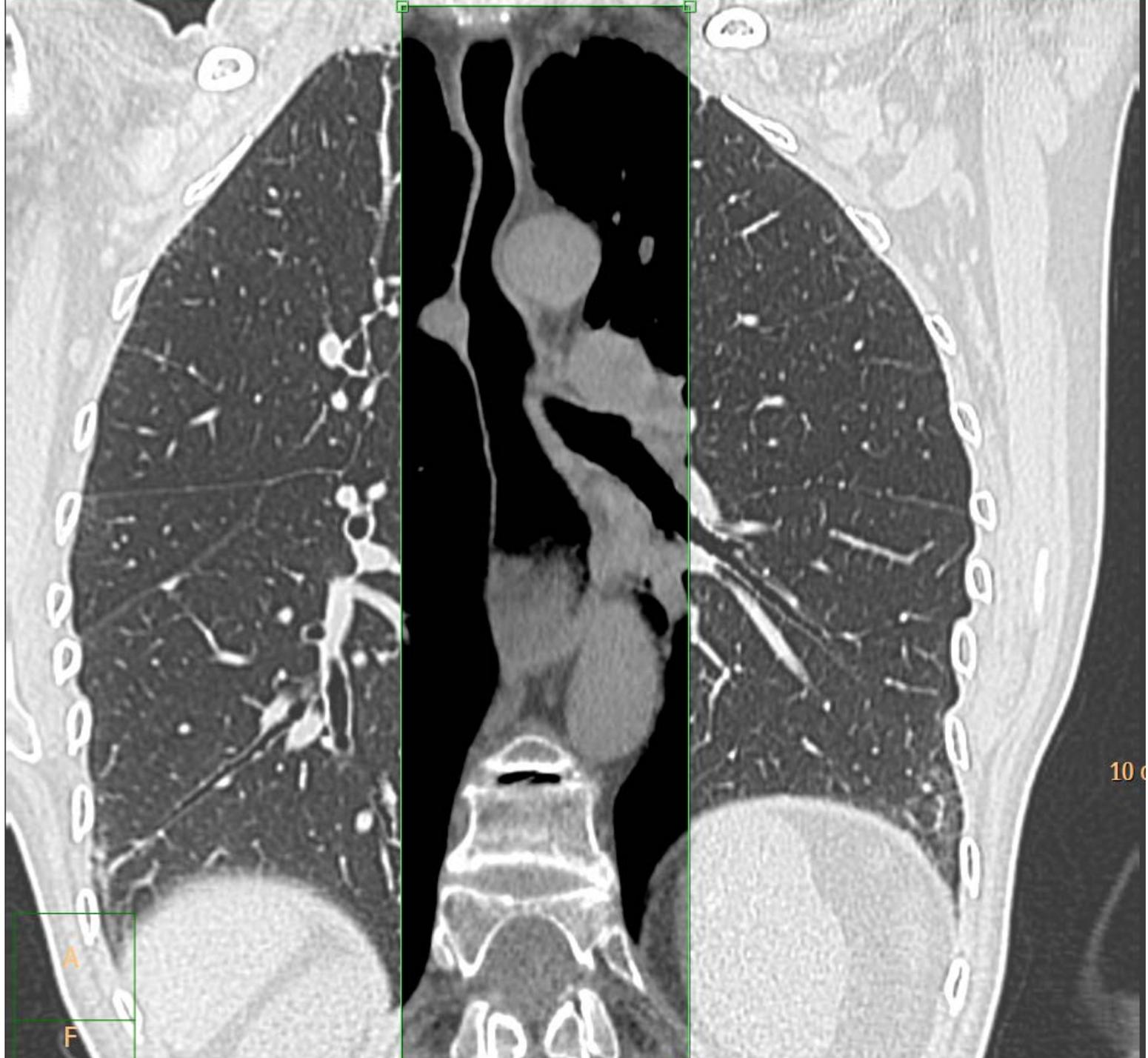
H
A
L



Homme de 36 ans

Suivi





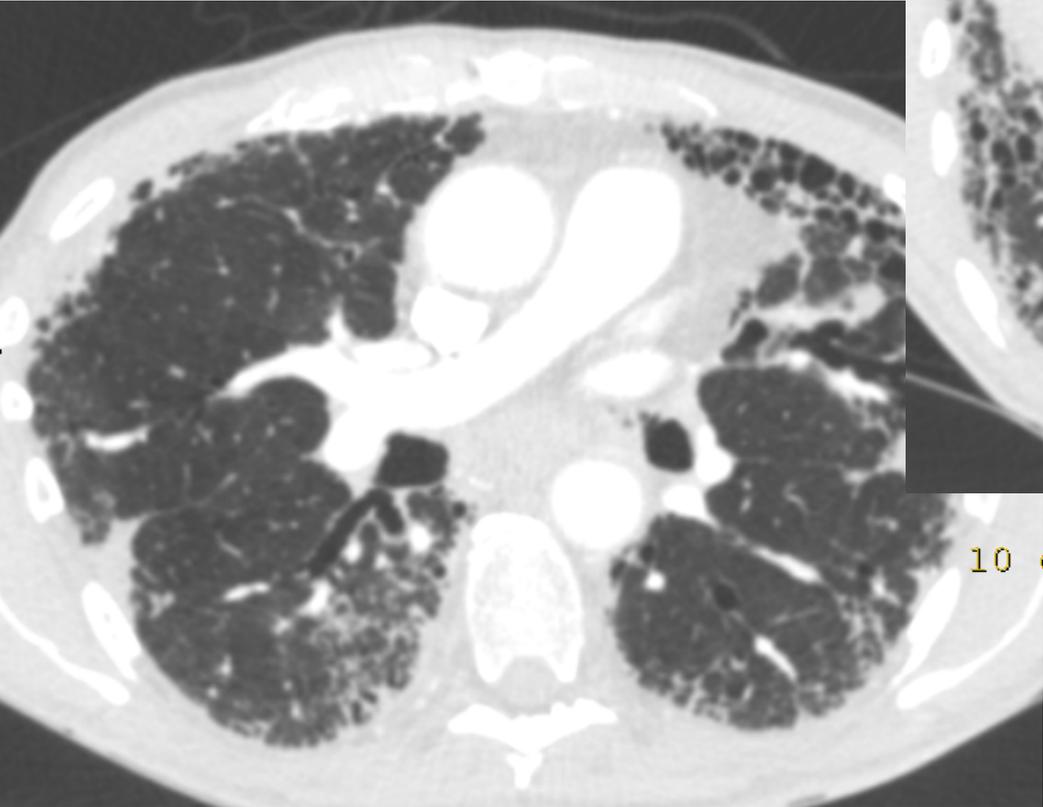
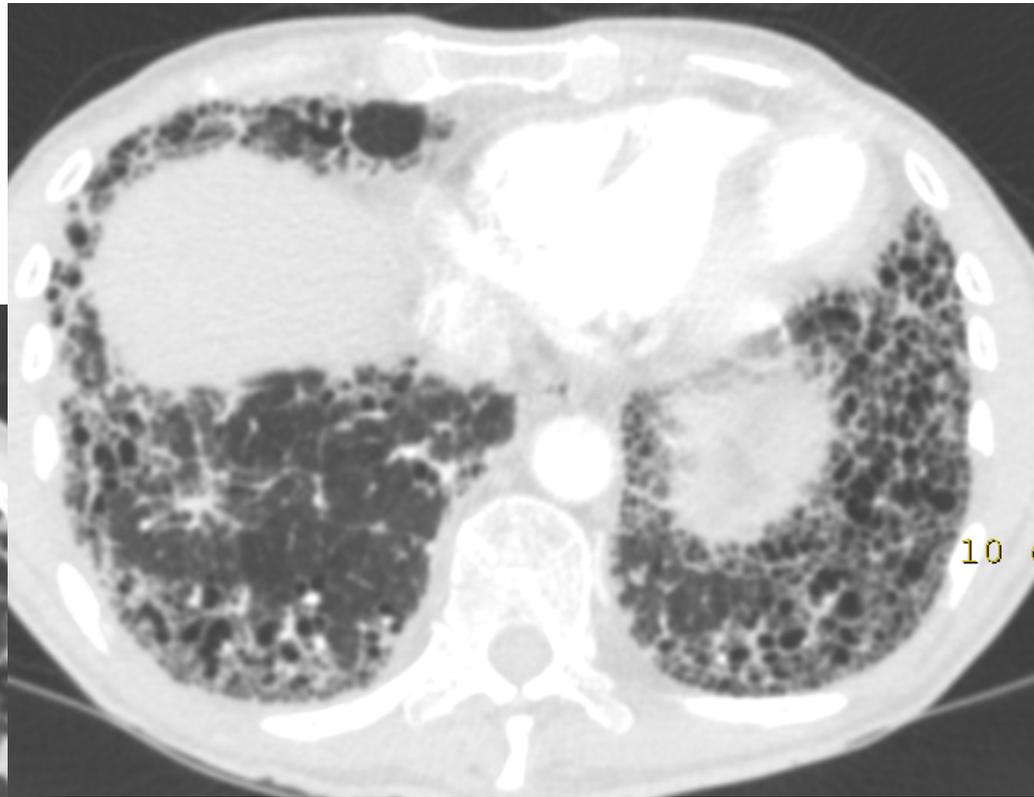
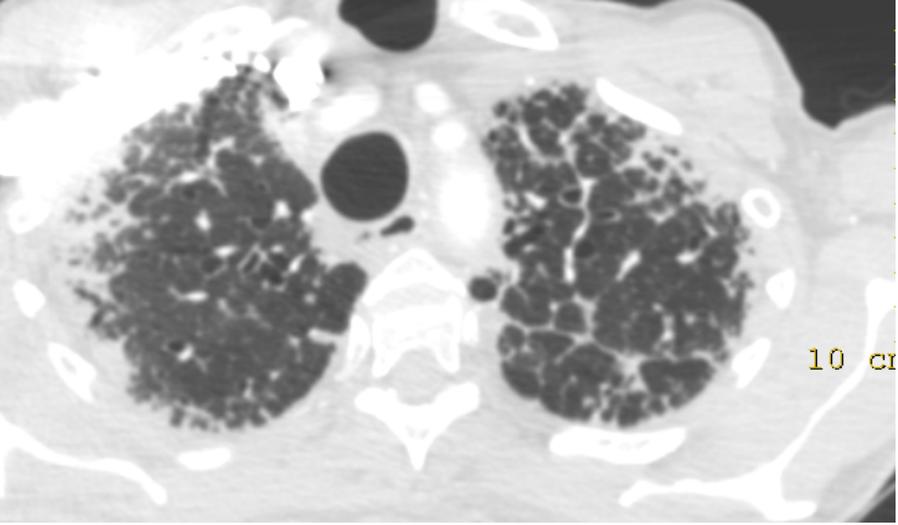
A

F

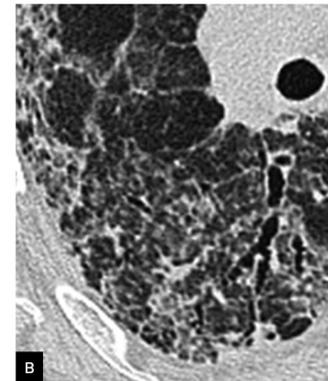
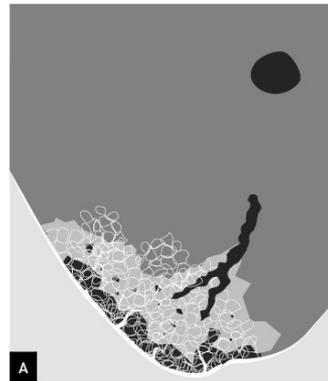
100

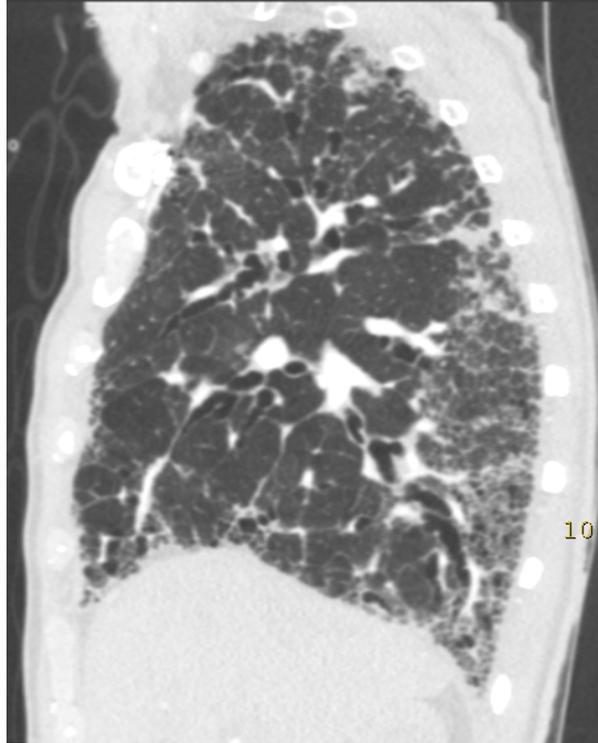
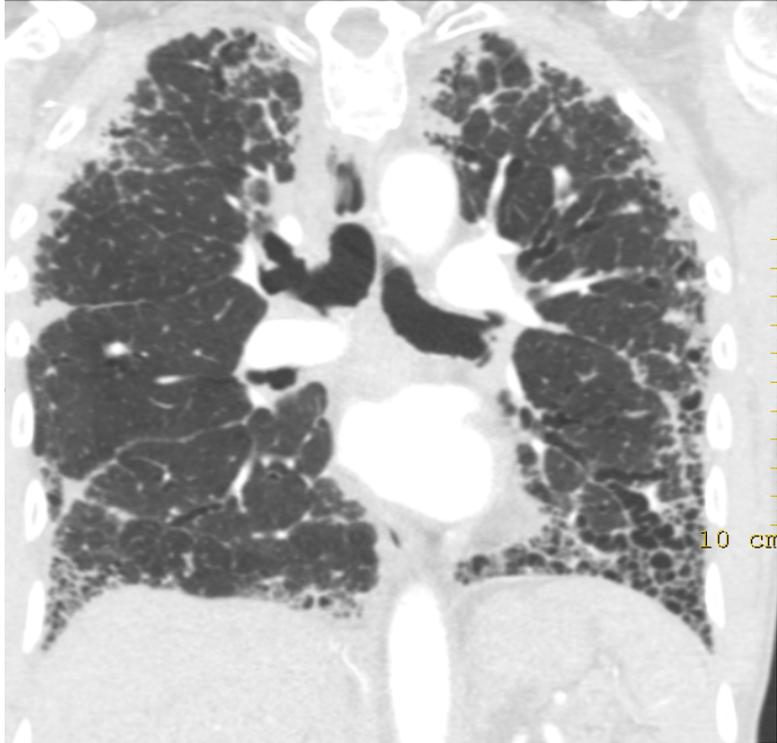


Homme de 77 ans, dyspnée

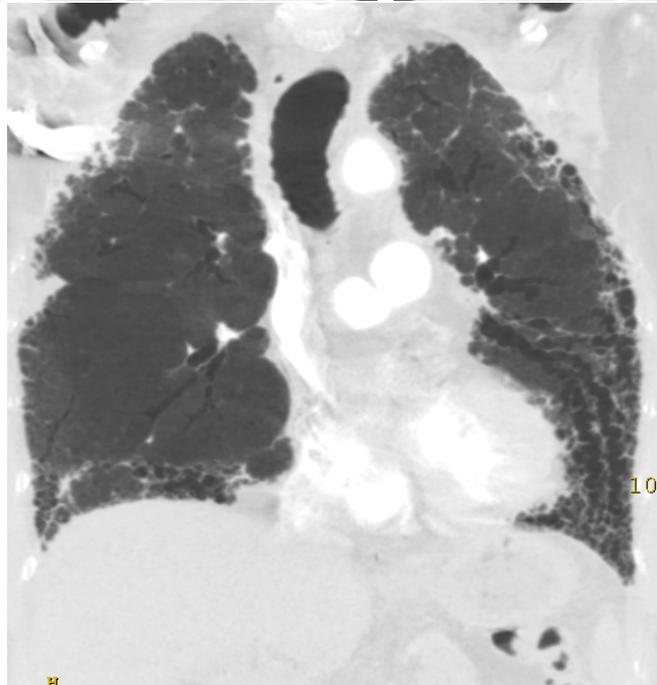


Evolution vers le rayon de miel

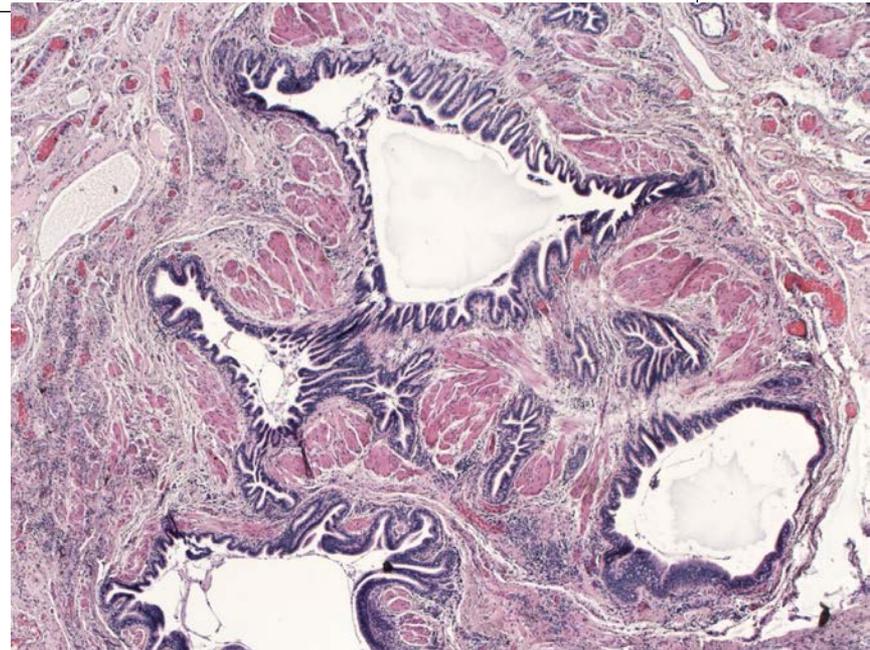
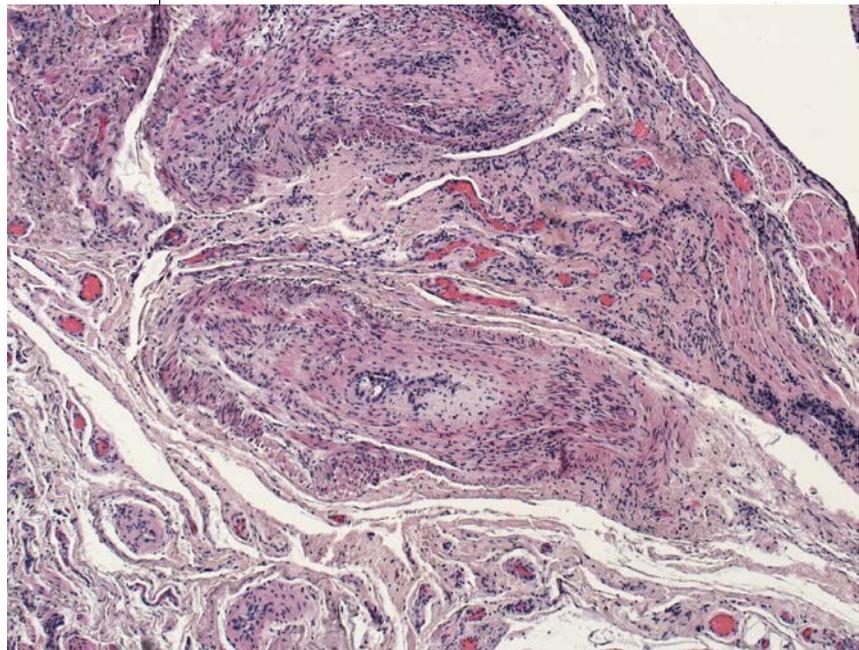
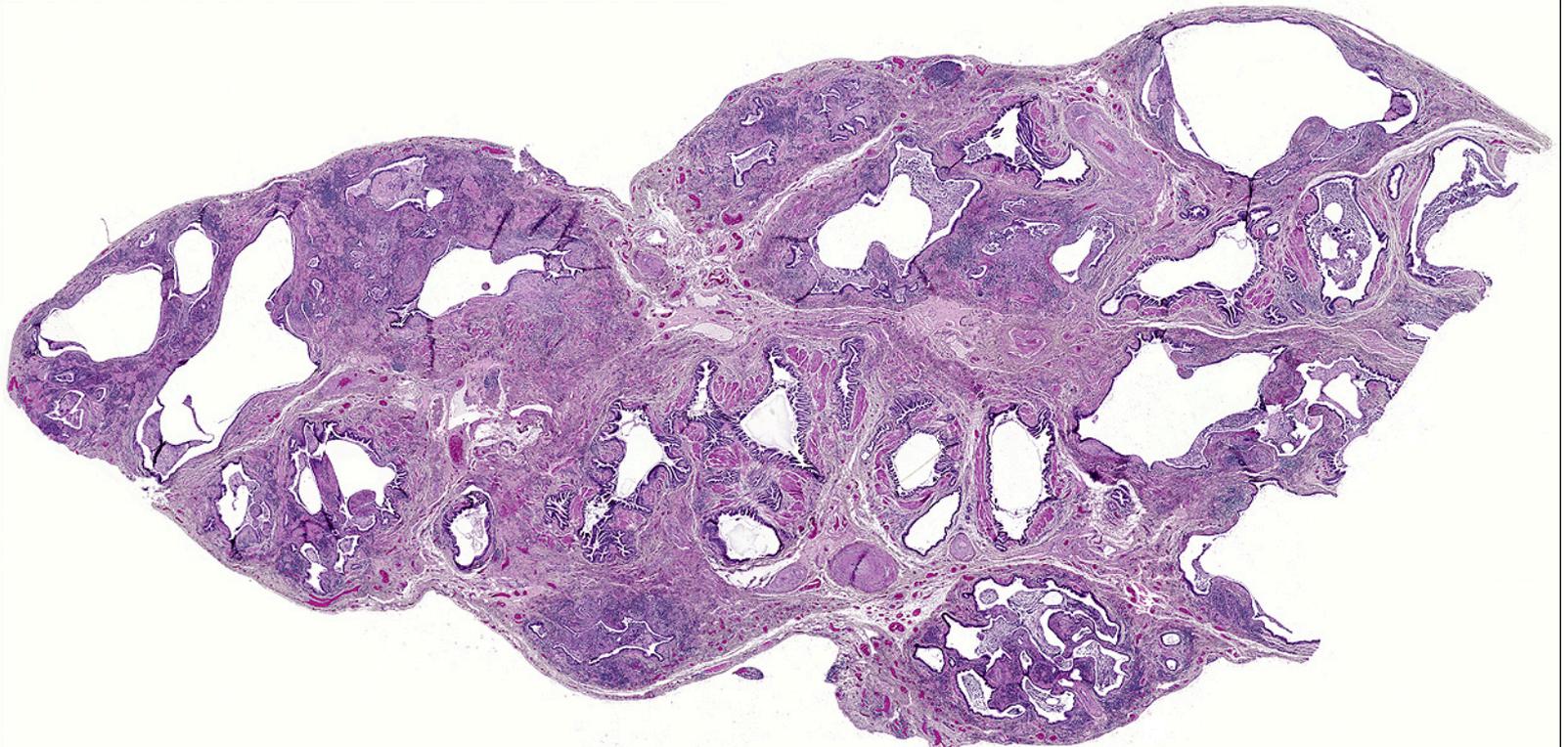




MPR

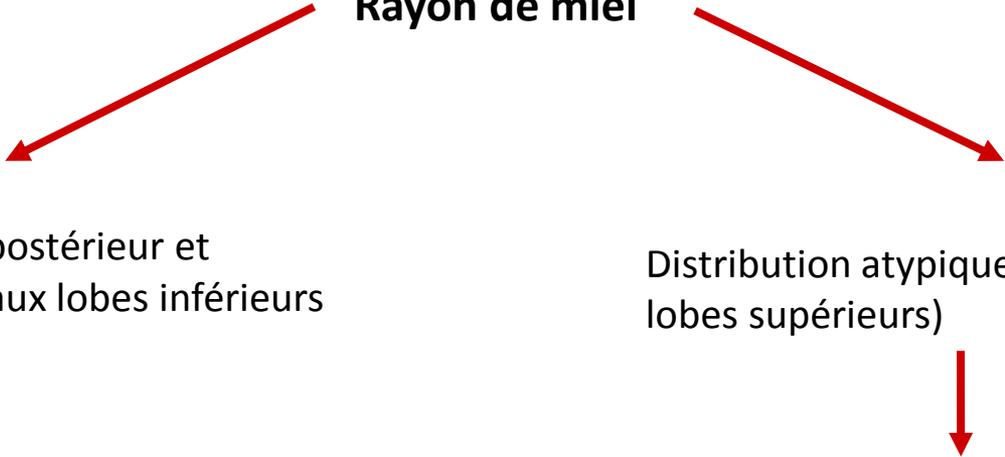


Minip



Distribution

Rayon de miel



Sous-pleural, postérieur et prédominant aux lobes inférieurs

- Fibrose pulmonaire idiopathique
- Collagénose
- Pneumonie d'hypersensibilité
- Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS)
- Asbestose
- Fibrose médicamenteuse
- Sarcoïdose (rare)

Distribution atypique (centrale ou lobes supérieurs)

- Sarcoïdose (fréquent)
- Pneumonie d'hypersensibilité
- Fibrose radique
- Séquelles de SDRA
- Fibrose pulmonaire idiopathique
- Collagénose
- Fibrose médicamenteuse