

Cas clinique du mois

Michel Dupuis
Hôpital Cochin, Paris

Histoire clinique

- Homme de 37 ans, tabagique à 10 PA sevré depuis 3 ans
- Antécédent de maladie de Basedow traité pendant 2 ans
- Aucun antécédent familial notable
- Pas de dyspnée ni de douleur thoracique, SpO2 100%
- Radiographie thoracique réalisée pour « bilan de bronchite »

RADIOGRAPHIE THORACIQUE DE FACE

Quelles anomalies identifiez-vous ?



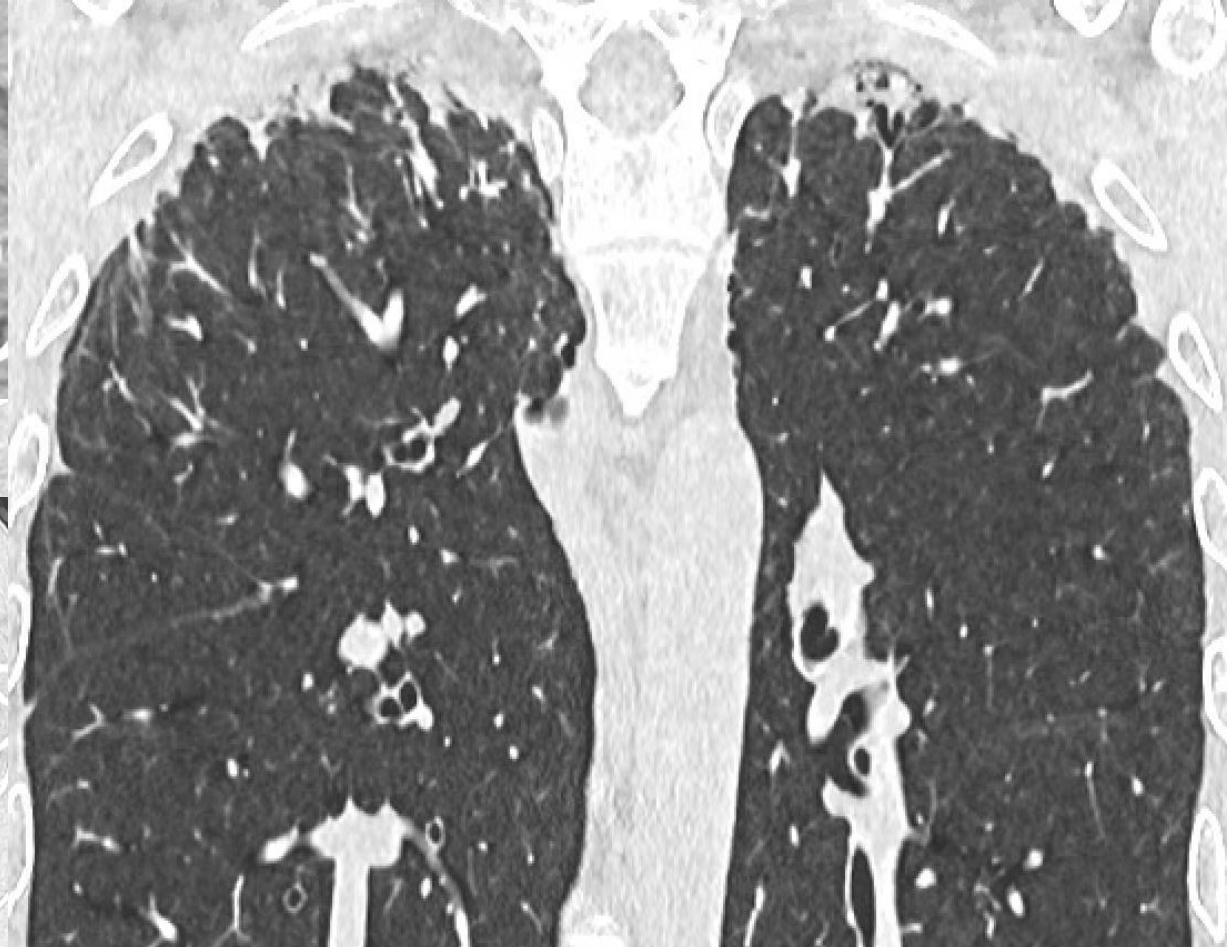
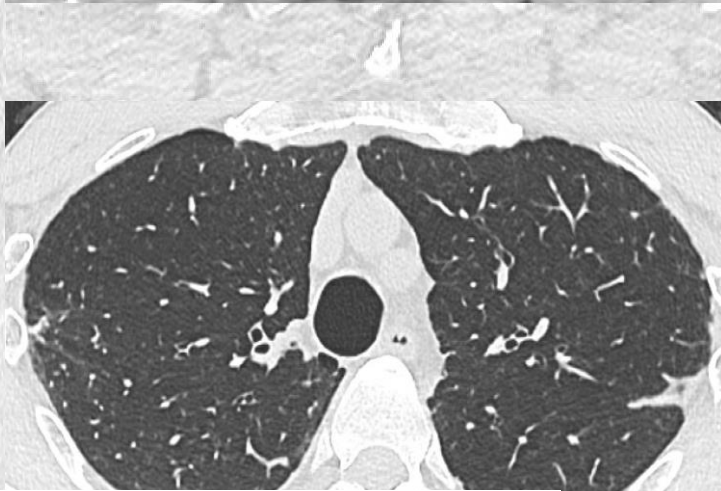
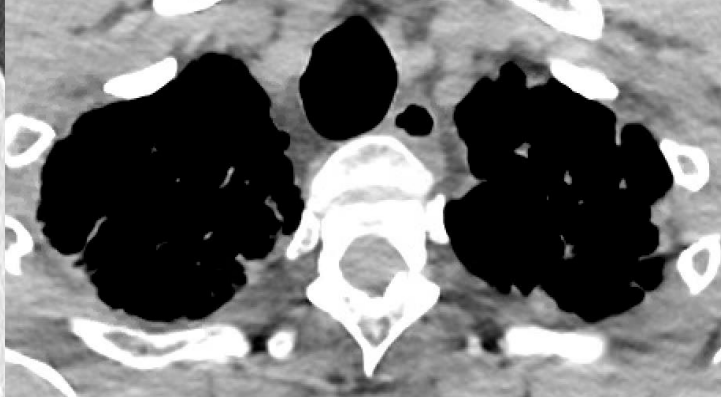
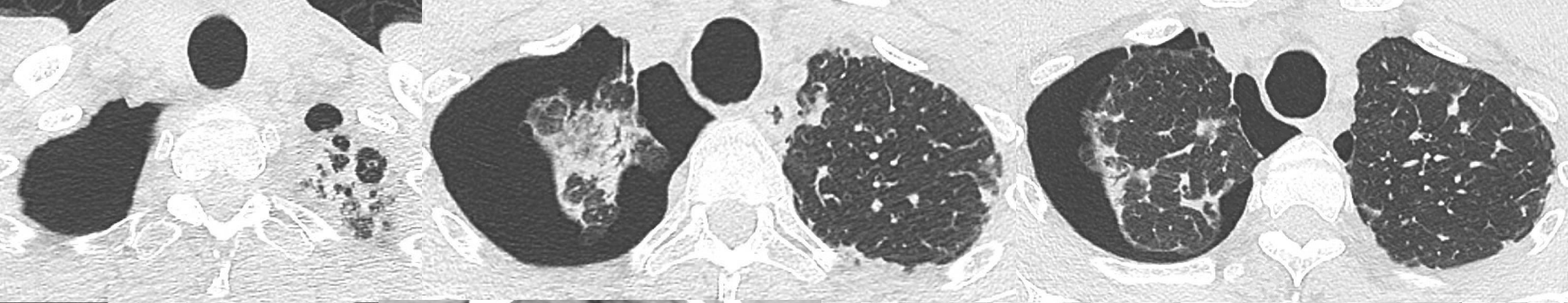


RADIOGRAPHIE THORACIQUE DE FACE

Quelles anomalies identifiez-vous ?

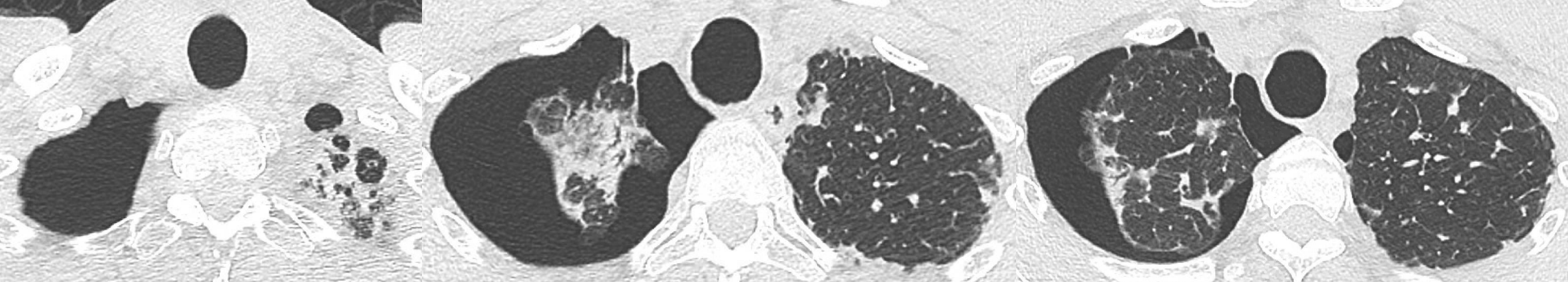
- Pneumothorax apical droit
- Épaississement pleural bi-apical

➔ Complément d'exploration par scanner thoracique

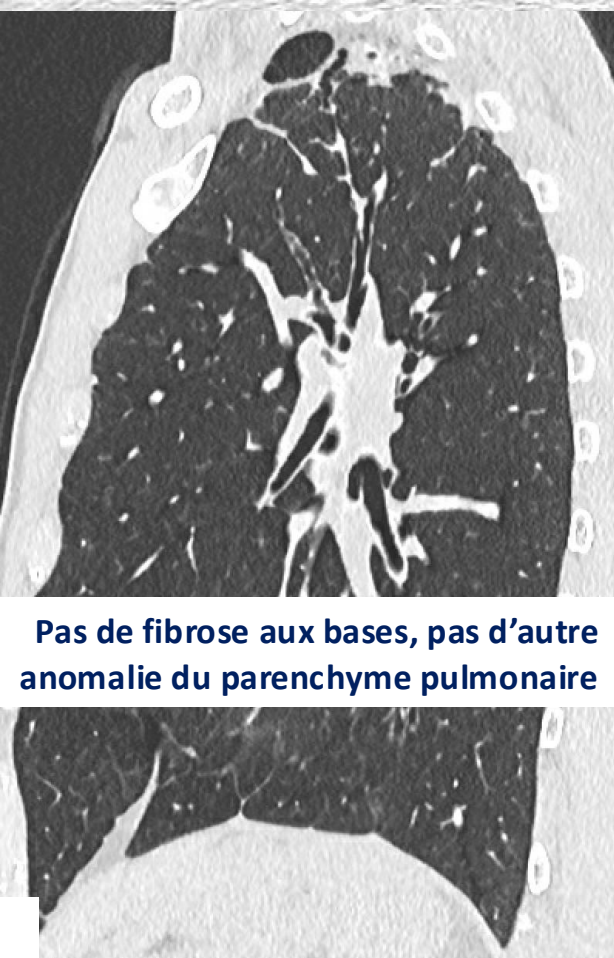


Contrôle à 2 mois (prise en charge conservatrice sans symphyse pleurale)

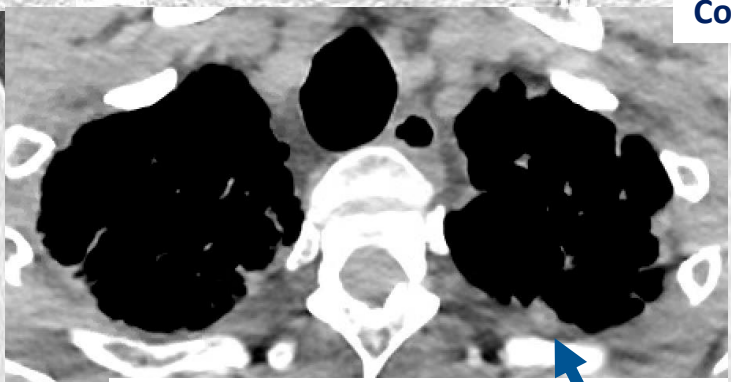
Quel est votre diagnostic?



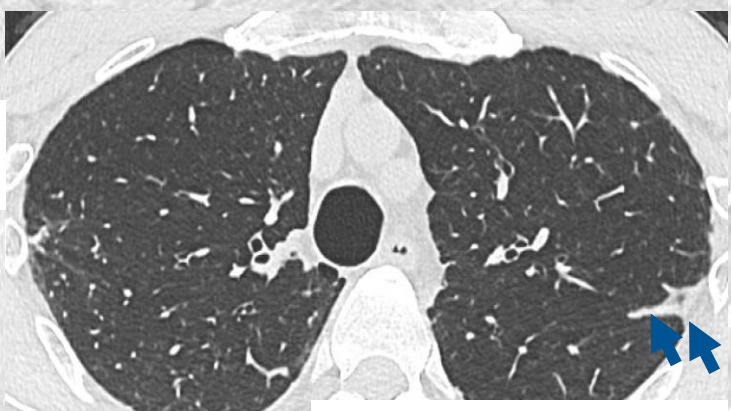
Condensations réticulées sous-pleurales siège de bronchiolectasies par traction



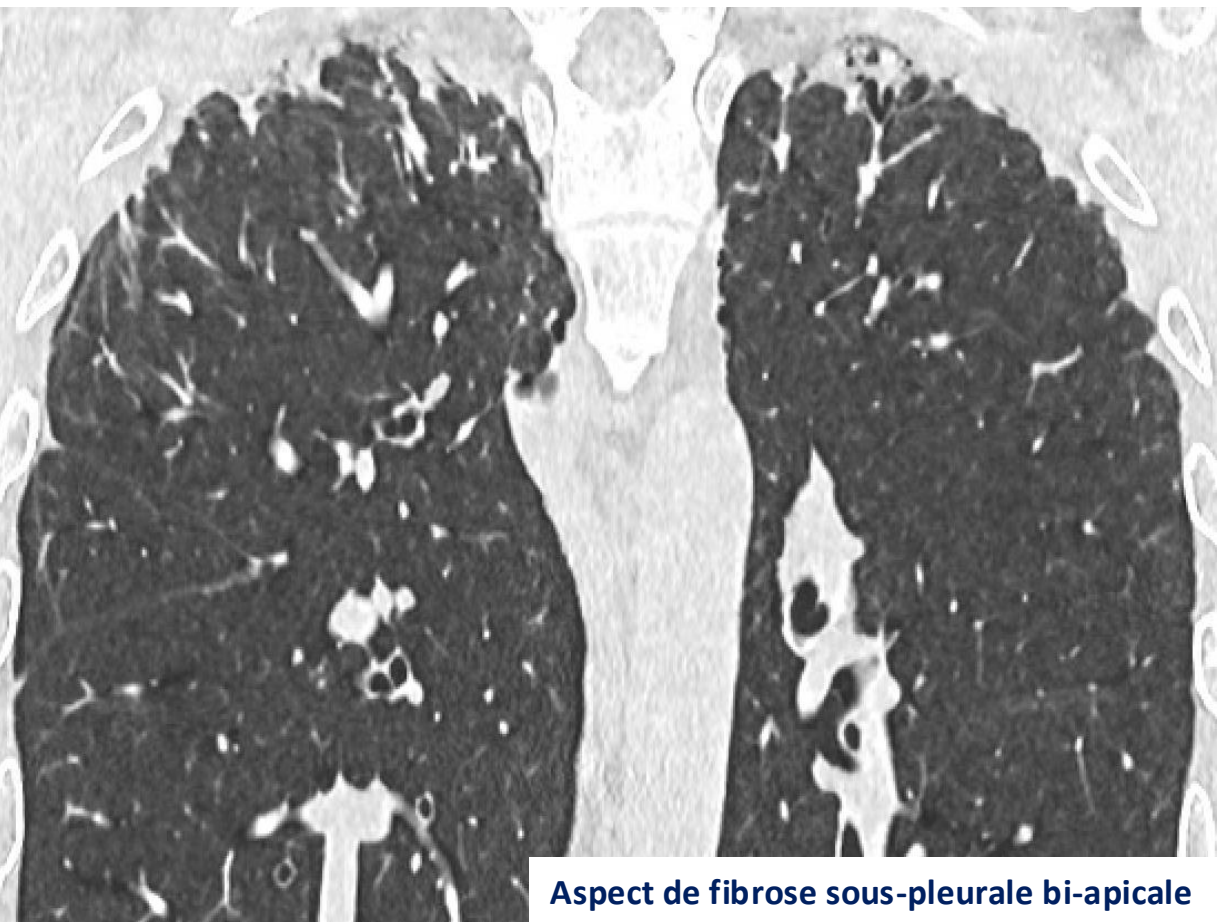
Pas de fibrose aux bases, pas d'autre anomalie du parenchyme pulmonaire



Épaississement pleural contigu aux anomalies parenchymateuses



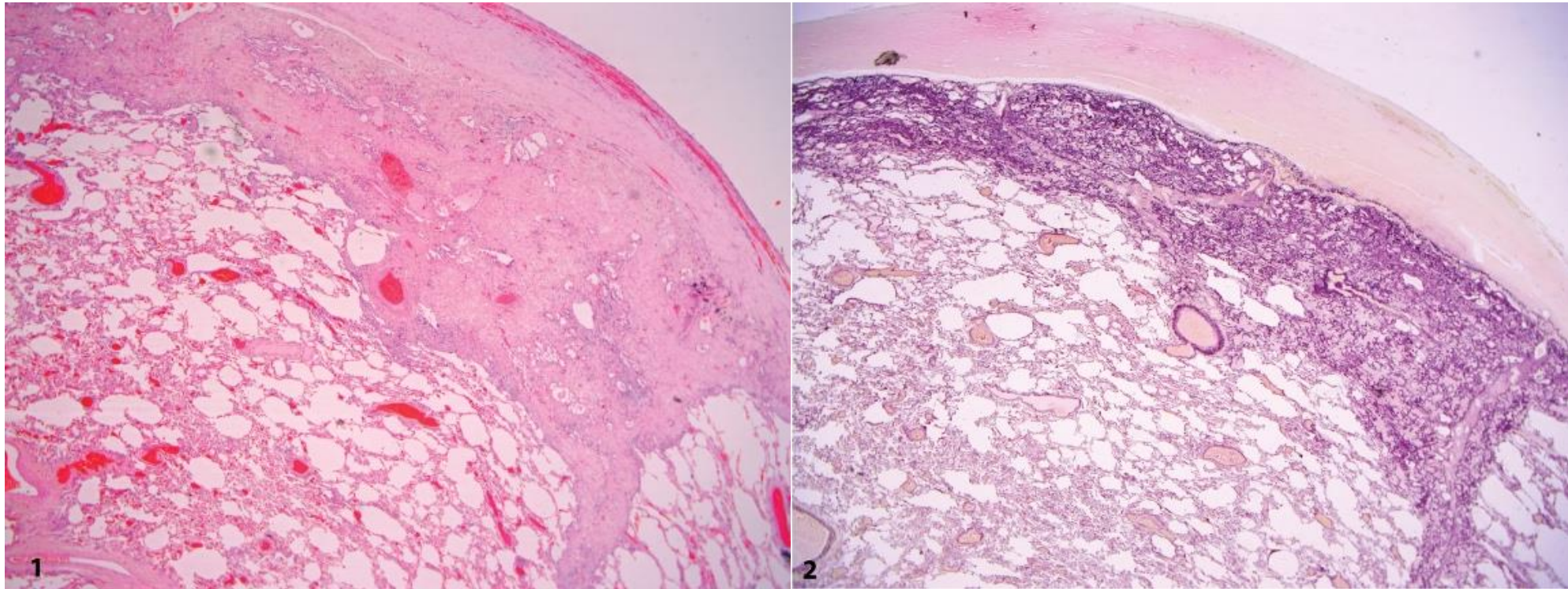
Infiltration des scissures



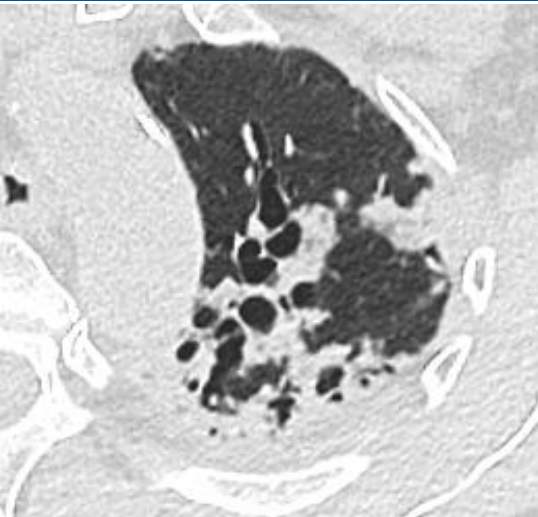
Aspect de fibrose sous-pleurale bi-apicale

Fibroélastose pleuroparenchymateuse

- Terme apparu dans la littérature en 2004 pour décrire une **fibrose de la plèvre viscérale et du parenchyme pulmonaire sous-pleural prédominant aux lobes supérieurs**



Fibroélastose pleuroparenchymateuse



Prédominance **APICALE** et **LOBAIRE SUPÉRIEURE**

FIBROSE SOUS-PLEURALE

*réticulée puis dense (compacte)
sans rayon de miel*

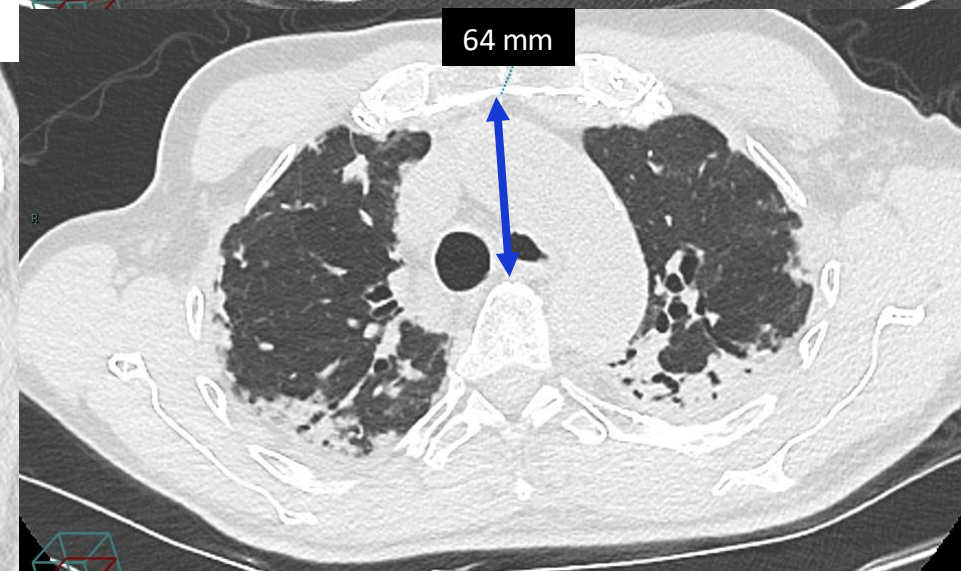
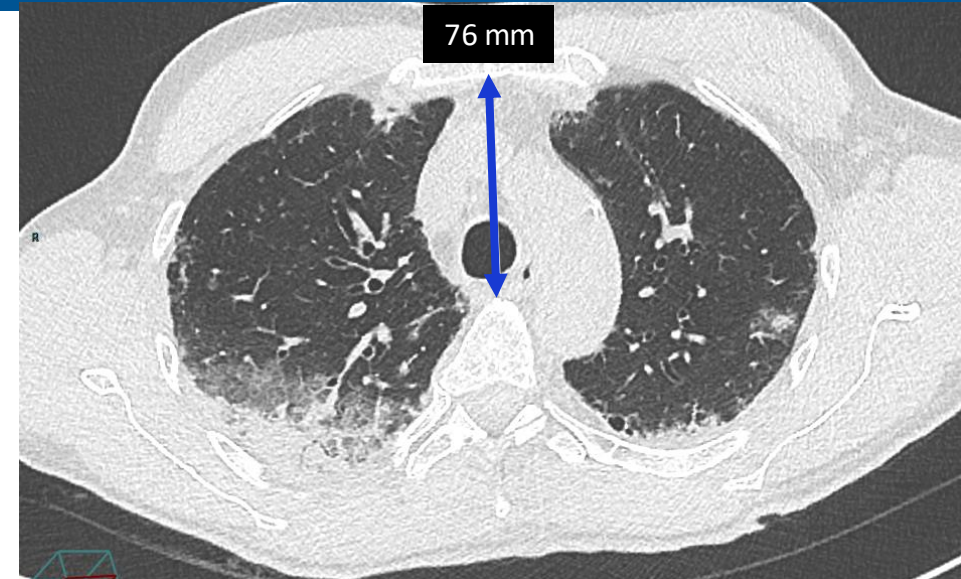
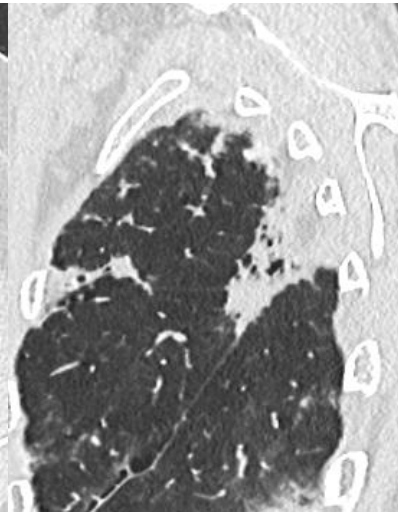
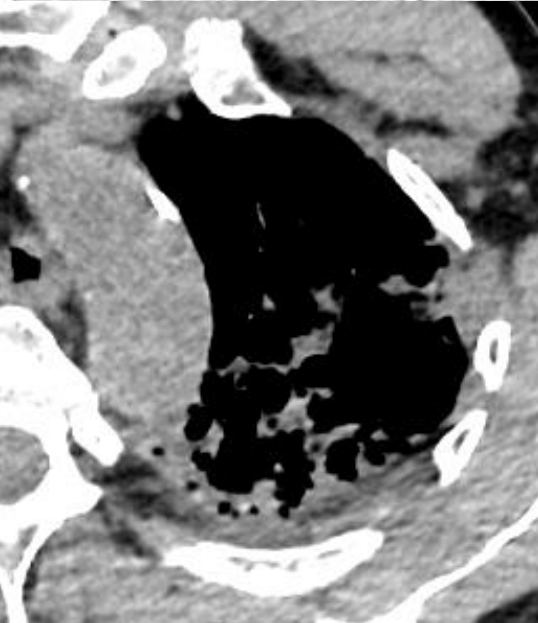
ÉPAISSISSEMENT PLEURAL

*irrégulier, bilatéral et asymétrique
s'étendant dans les scissures*

Perte de volume des lobes supérieurs

Déviations trachéales

Platythorax



Fibroélastose pleuroparenchymateuse

PATTERN RADIOLOGIQUE PPFE

- **Transplantation pulmonaire** : syndrome restrictif du greffon (RAS)
- **Allogreffe de CSH** : réaction du greffon contre l'hôte (GVH) ≈ 10 ans
- **Infection pulmonaire chronique ou récurrente** : *Aspergillus*, mycobactéries non tuberculeuses
- Maladie auto-immune et connectivite : sclérodermie, PR, myopathies inflammatoires, SGJ, vascularites à ANCA...
- Pneumopathie fibrosante : PHS fibrosante, PIC
- **Mutations TERT, TERC, RTEL1, PARN**
- Chimiothérapie : cyclophosphamide, carmustine, méthotrexate, tamoxifène... ≈ 10 ans

PPFE secondaire

*Bilan
exhaustif
négatif*

*Pas de
contexte*

PPFE idiopathique

Reconnue depuis 2025
comme un pattern interstitiel
fibrosant

Pas de lien avec le sexe ni le
tabagisme

Fibroélastose pleuroparenchymateuse

Mise à jour ERS/ATS 2025 et actualités :

- Au moins un tiers des PPFE coexistent avec :
 - des lésions histologiques correspondant à d'autres patterns de PID (PIC, PINS, BIP)
 - des signes spécifiques d'infection mycobactérienne (MNT) ou fongique
 - des granulomes non nécrosants, orientant vers une PHS ou une sarcoïdose associée
- Le diagnostic repose principalement sur l'**imagerie**, la biopsie chirurgicale étant rarement réalisable, pouvant se compliquer de pneumothorax réfractaire et de fistule bronchopleurale
- Un **test génétique** (gènes des télomères et des protéines du surfactant) est recommandé en cas de fibrose pulmonaire familiale ou de début précoce
- Publication en mai 2026 du **premier atlas transcriptomique unicellulaire de la PPFE** (avancée majeure en recherche fondamentale)

Références

- Frankel SK, Cool CD, Lynch DA, Brown KK. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest*. 2004;126(6):2007-2013.
- Ricoy J, Suárez-Antelo J, Antúnez J, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: Clinical, radiological and histopathological features. *Respir Med*. 2022;191:106437.
- Ryerson CJ, Adegunsoye A, Piciucchi S, et al. Update of the international multidisciplinary classification of the interstitial pneumonias: an ERS/ATS statement. *Eur Respir J*. 2025;66(6):2500158.
- Chua F, Desai SR, Nicholson AG, et al. Pleuroparenchymal Fibroelastosis. A Review of Clinical, Radiological, and Pathological Characteristics. *Ann Am Thorac Soc*. 2019;16(11):1351-1359.
- Cottin V, Si-Mohamed S, Diesler R, Bonniaud P, Valenzuela C. Pleuroparenchymal fibroelastosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2022;28(5):432-440.
- Dimeas GE, Dimeas IE, Doherty C, Molloy E, Daniil Z, McCarthy C. Pleuroparenchymal Fibroelastosis in Connective Tissue Disease-Related Interstitial Lung Disease. *J Clin Med*. 2026;15(8):2886.
- George PM, Patterson CM, Reed AK, Thillai M. Lung transplantation for idiopathic pulmonary fibrosis. *Lancet Respir Med*. 2019;7(3):271-282.
- Reddy TL, Tominaga M, Hansell DM, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: a spectrum of histopathological and imaging phenotypes. *Eur Respir J*. 2012;40(2):377-385.
- Ruwisch J, Cazes A, Leiber LM, et al. The pleuroparenchymal fibroelastosis atlas reveals aberrant cell states and their zonation as an alternate roadmap to lung fibrosis. *Sci Adv*. 2026;12(19):eaeb5967.