

# Atteintes parenchymateuses de la sclérodermie

PY. BRILLET,

Hôpital Avicenne - Bobigny



*Remerciements: Pr. Nunes, Pneumologie Avicenne*

- Rappels cliniques
- TDM pour le diagnostic de PID
- TDM pour l'évaluation de la sévérité
- TDM pour le suivi
- TDM pour le diagnostic des complications
- Diagnostic des formes précoces

- Rappels cliniques
- TDM pour le diagnostic de PID
- TDM pour l'évaluation de la sévérité
- TDM pour le suivi
- TDM pour le diagnostic des complications
- Diagnostic des formes précoces

σκληρός (*sklêros*) « dur »  
δέρματος (*derma, dermatos*) « peau »

- La sclérodermie est une maladie auto-immune rare du tissu conjonctif caractérisée par un durcissement anormal de la peau et, parfois, d'autres organes

<http://www.orpha.net/> Pr Eric HACHULLA

- Cause inconnue
- Elle est classée en deux formes :
  - Sclérodermie localisée
  - Sclérodermie systémique
    - Classée en fonction de l'extension cutanée (limitée/diffuse)
      - *Syndrome de CREST: calcinose, phénomène de Raynaud, trouble de la motilité oesophagienne, sclérodactylie, télangiectasie*
    - Critères de l'ARA: 1 critère majeur (sclérodermie proximale) ou 2 critères mineurs (sclérodactylie, cicatrice pulpaire, fibrose pulmonaire des bases)

## *Rappels cliniques*

- Prévalence Sc Systémique: 100-200/million
- Clinique:
  - Adulte (50-60 ans)
  - Sexe ratio F/H=4/1
  - SC précoces: reflux gastro-oesophagien (RGO), sd Raynaud
  - Pulmonaire, ostéo-articulaire, rénale, cardiaque
- Formes particulières:
  - Sclérodémie systémique sine scleroderma
  - Association à d'autres maladies auto-immunes
  - Association à une pneumoconiose (sd d'Erasmus)
- Données immunologiques
  - Ac anti-topoisomérase I (anti-Scl 70)
  - Ac anti-centromères (ACA)

# Fréquence des atteintes Respiratoires dans les différentes connectivites

Atteinte pulmonaire	Lupus érythémateux disséminé	Polyarthrite rhumatoïde	Sclérodermie systémique	Polymyosite et dermatomyosite	Syndrome de Sjogren	Connectivites mixtes
PID	+	++	+++	++	++	+++
Atteinte des voies aériennes	...	++	...	...	++	...
HTAP	++	+/-	++	+/-	+/-	++
Plèvre	+++	++	+/-	+/-	+/-	+
Autres	Hie alvéolaire Infection EP	Nodules Médicaments Infection	Inhalation Coeur Cancer	Inhalation Hypoventil.	Lymphome Amylose	Inhalation

# Données classiques

PID	HTAP
Forme cutanée diffuse (?)	Forme cutanée limitée (?)
Présence d'un AC anti-topoisomérase I	Présence d'un AC anticentromère et absence d'AC anti-topoisomérase I
Absence d'AC anticentromère	Présence d'anticorps anti-nucléolaires
Afro-américains	Évolution de la ScS >10 ans
Évolution de la ScS < 3 ans	Début tardif de la ScS (âge >60 ans) et statut post-ménopausique
Présence et sévérité du trouble moteur oesophagien	Sévérité et durée du phénomène de Raynaud
	VITmax >3m/s à l'échographie-Doppler cardiaque
	DLCO <55-60% et <b>CVF/DLCO &gt;1.8</b>

- Rappels cliniques
- TDM pour le diagnostic de PID
- TDM pour l'évaluation de la sévérité
- TDM pour le suivi
- TDM pour le diagnostic des complications
- Diagnostic des formes précoces

# *Pneumopathie Infiltrative Diffuse (PID)*

## *Données générales*

- Prévalence PID (ScS diffuse) : 70%
- PID généralement précoce, dans les trois premières années suivant le diagnostic de ScS
- Patients longtemps asymptomatiques
- PID peut parfois précéder les manifestations de ScS, mais signes subtils souvent déjà présents
- PID: cause directe de 40% des décès et facteur contributif majeur dans 27% des autres cas
- Tableau TDM généralement relativement homogène (prévalence élevée de la PINS « typique »)

# Histologie

---

---

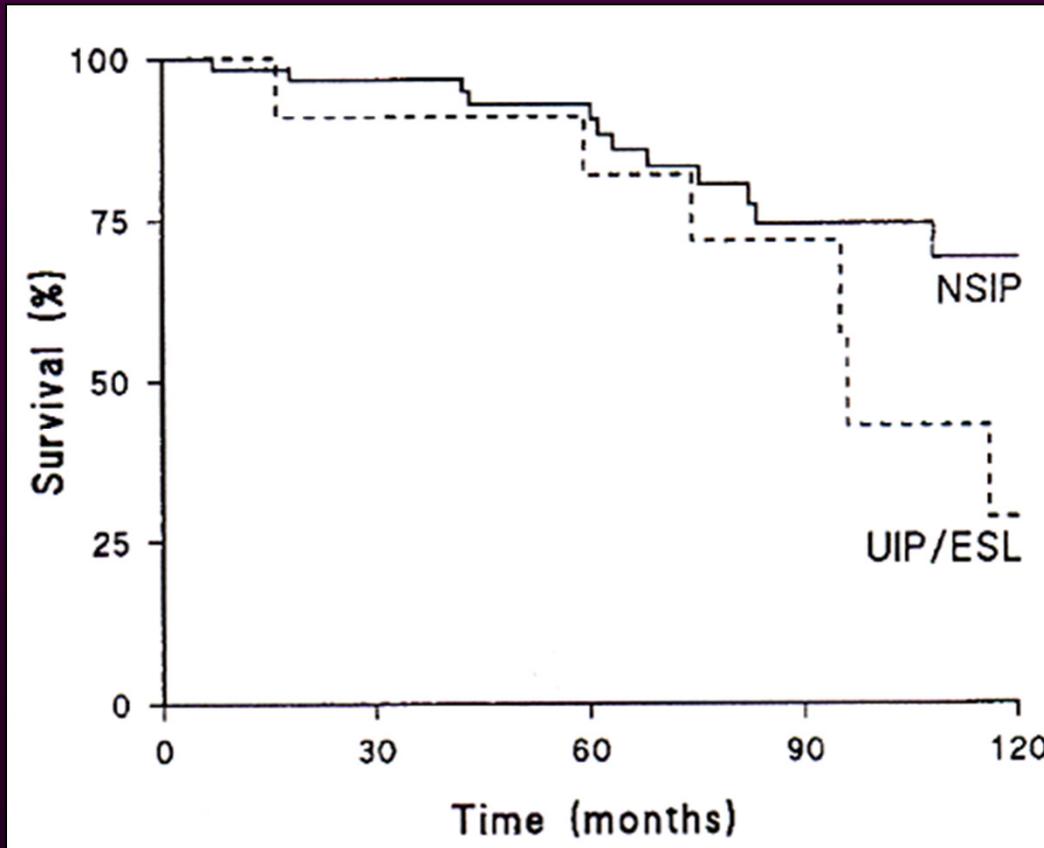
	Fréquence	TDM
<b>PINS</b>	<b>56-79 %</b>	<b>VD RIL</b>
PIC	8-44%	RM
PO	Rare (connectivite associée)	
DAD	exceptionnel (souvent surajouté à PINS)	
DIP	non décrit	
PIL	non décrit	

---

Lésions vasculaires fréquentes même en l'absence d'HTP

---

# SIGNIFICATION PRONOSTIQUE DES PID AU COURS DES CONNECTIVITES



Survie dépendante  
de sévérité initiale

>

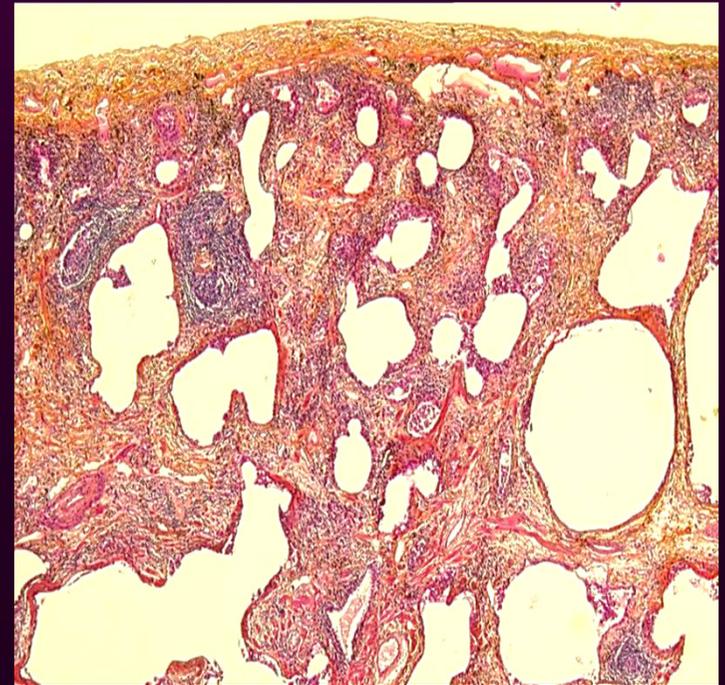
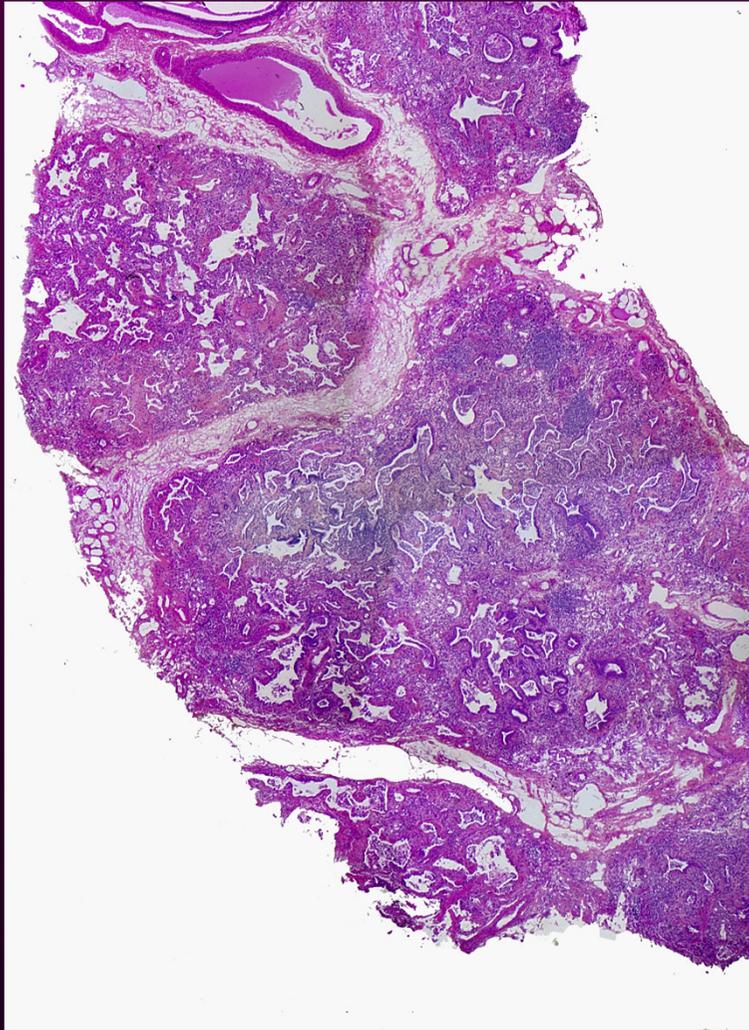
Type histologique

Pas de biopsie  
pulmonaire  
chirurgicale

# *Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique*

## *Histologie: Aspect uniforme*

- Lésions diffuses inflammatoires et fibrosantes à des degrés variables
  - Forme cellulaire, fibrosante (et mixte)
- Uniformité temporelle et spatiale des lésions
  - Distribution périphérique et /ou péri axiale
- Architecture conservée
- Pas ou peu de FFJ



# *Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique*

## *TDM: Aspect protéiforme*

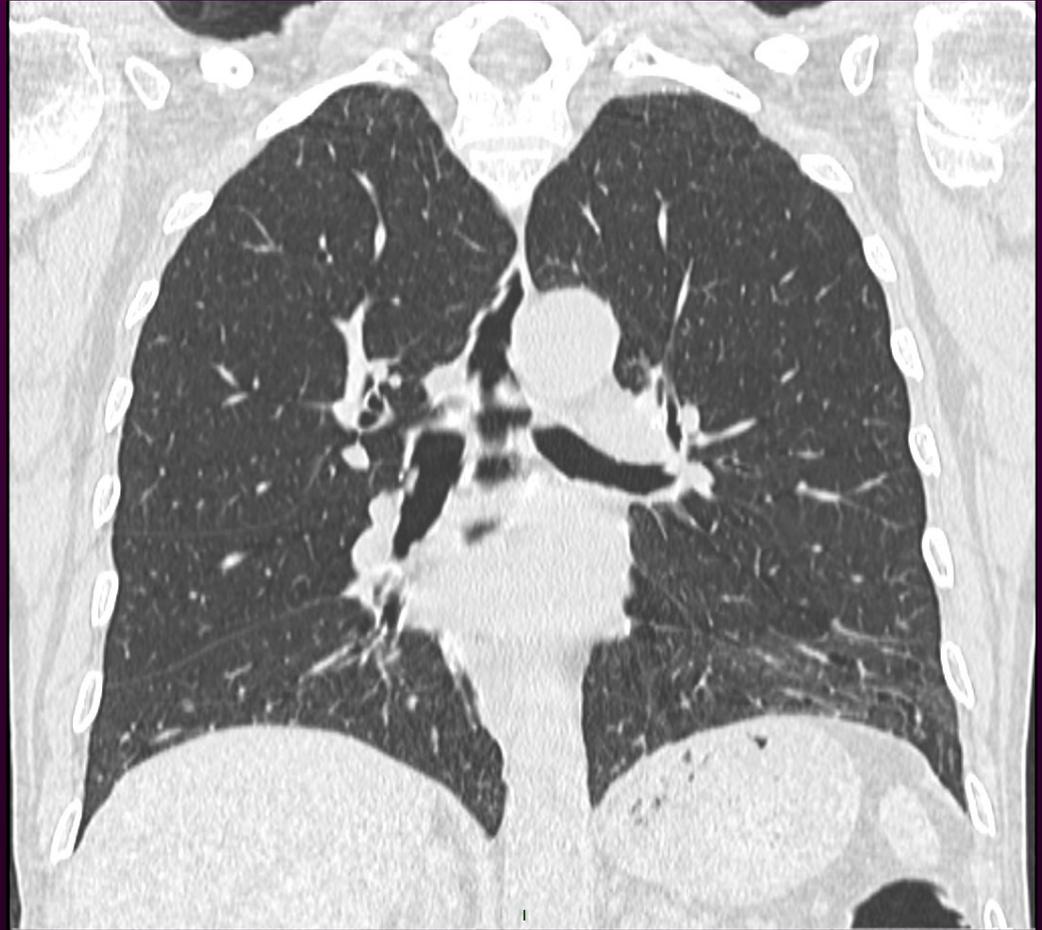
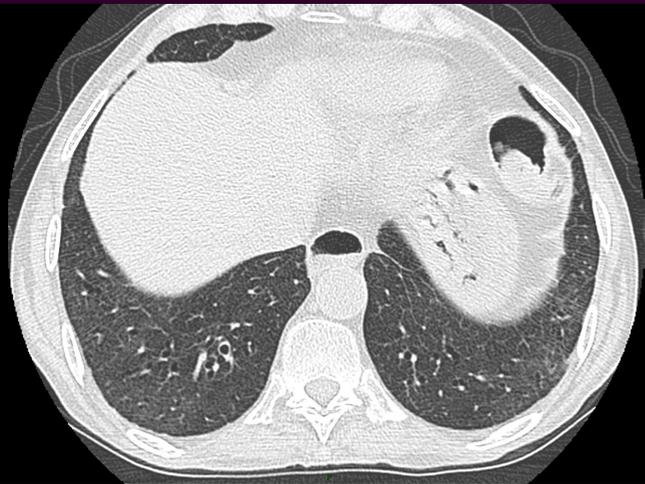
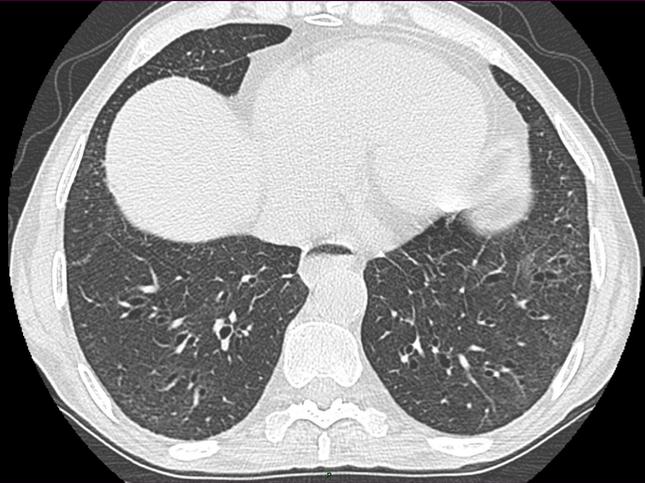
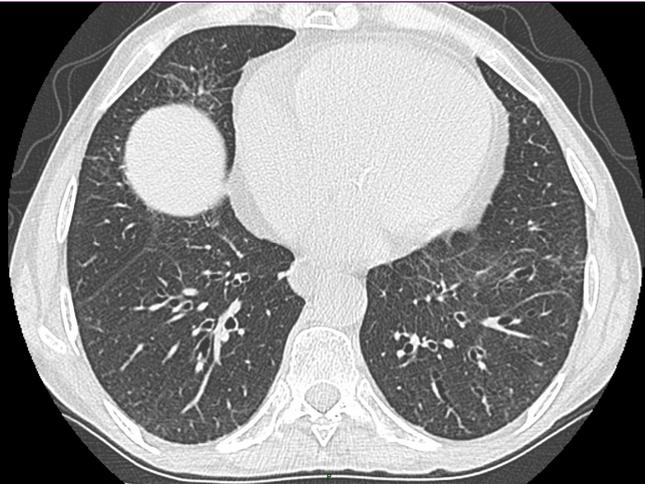
- Formes typiques:
  - Topographie basale (>90%)
  - Verre dépoli
  - Réticulations fines intra-lobulaires
  - Bronchectasies par traction
  - Perte de volume
  - Respect relatif des zones sous-pleurale (20%)
  - Symétrie
- Formes particulières:
  - DDB prédominantes
  - Condensations alvéolaires
  - *Crazy paving*
  - *Lignes grossières et HP*
  - Rayon de miel
- Adénomégalies



## *Verre dépoli*

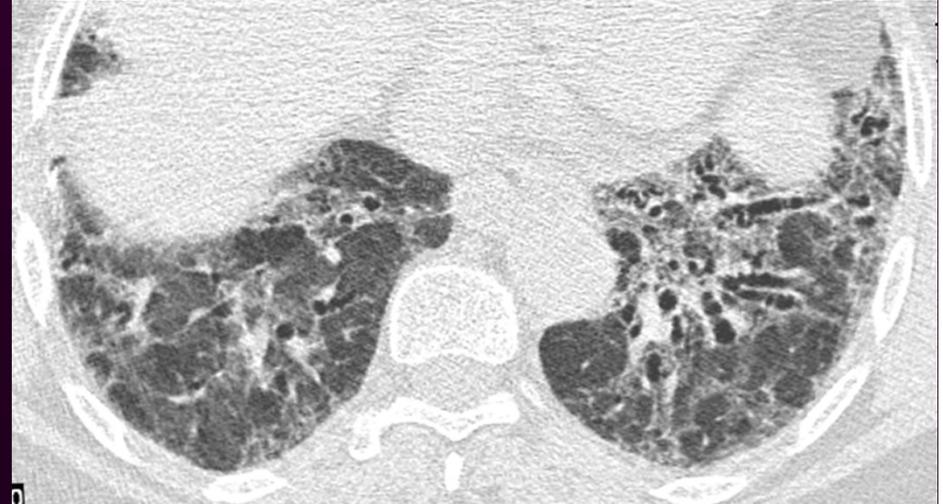
- 50-100%
- +/- BT, RIL
- Distribution
  - Périphérique
  - Centrale (association RIL)
- Formes débutantes
- Peu réversible dans la sclérodermie





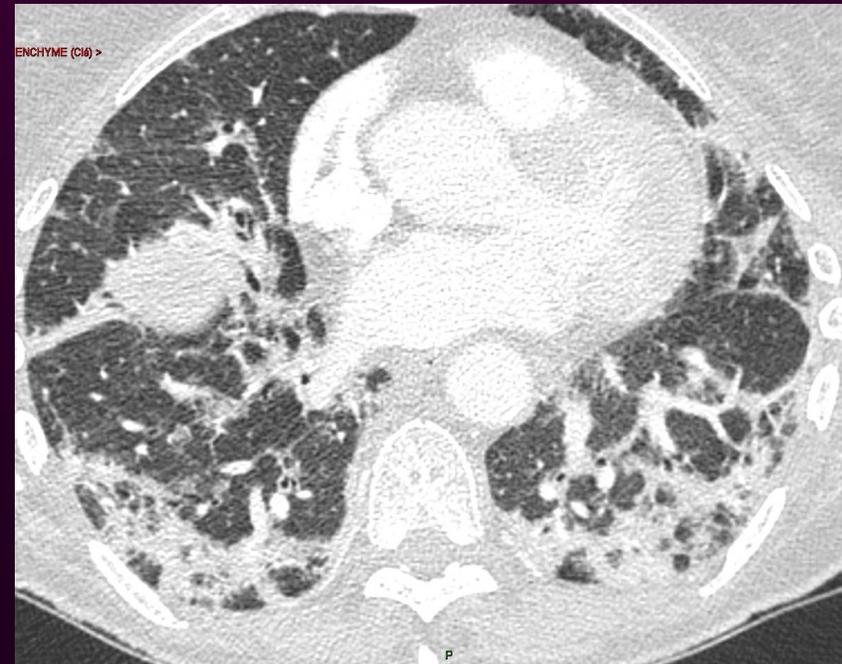
## *Réticulations intra-lobulaires*

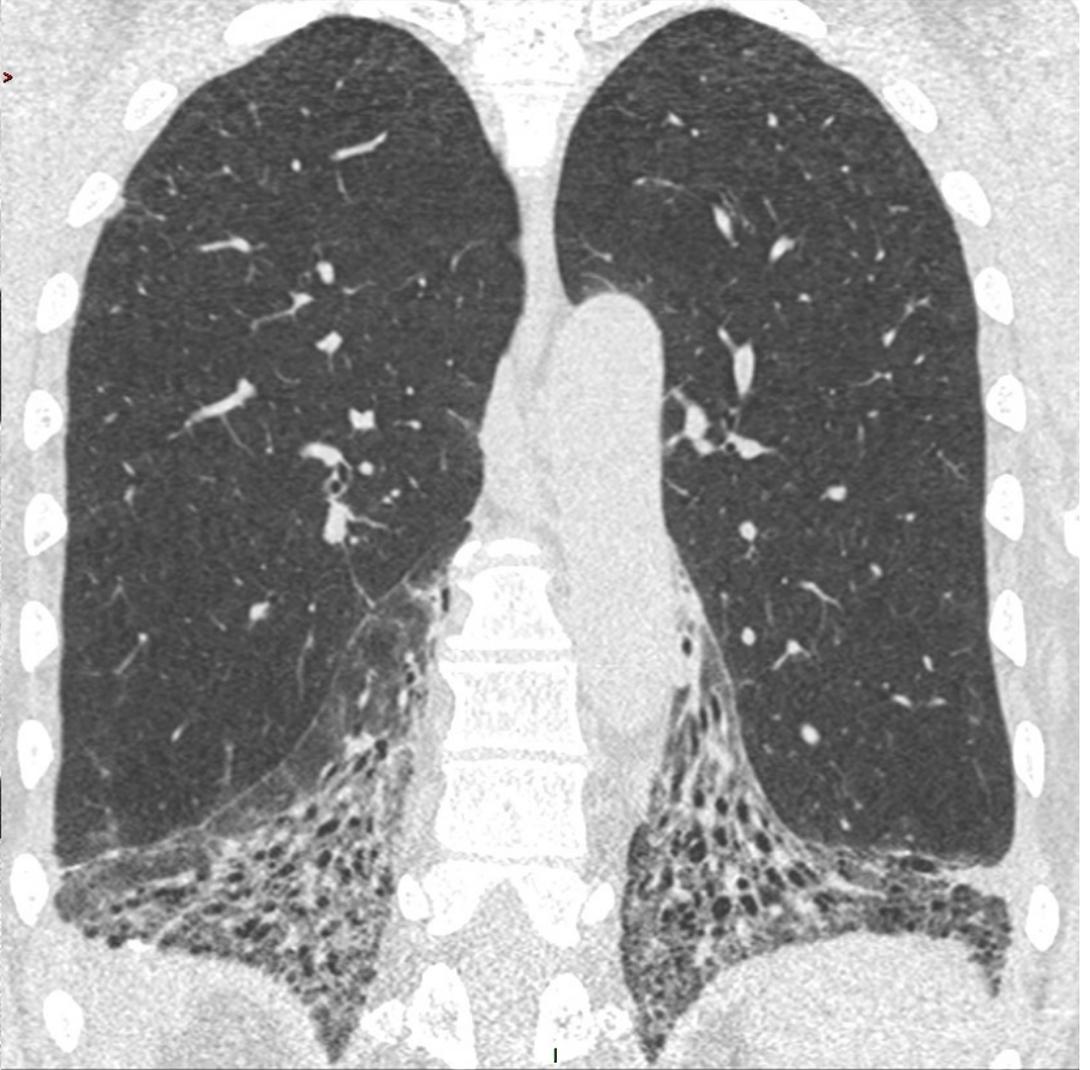
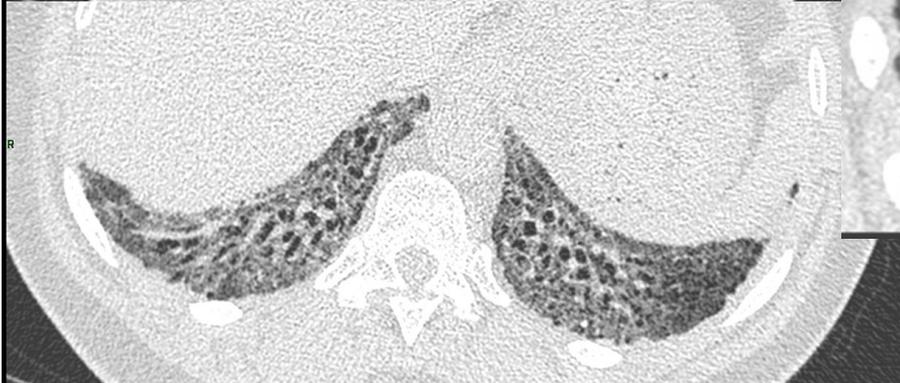
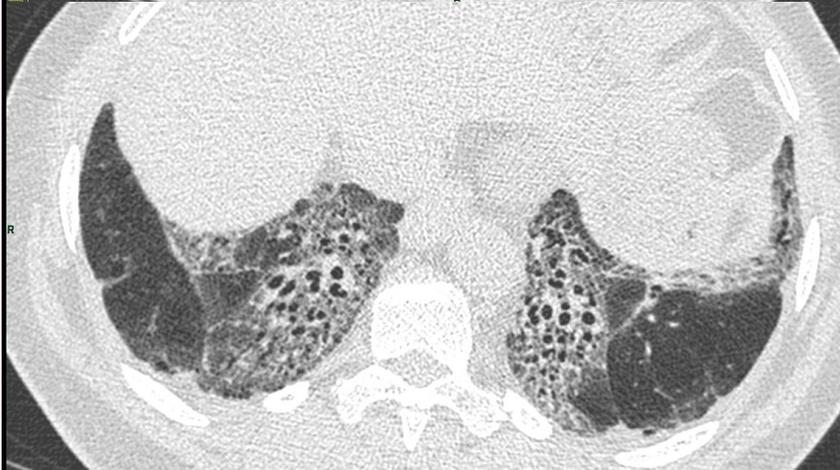
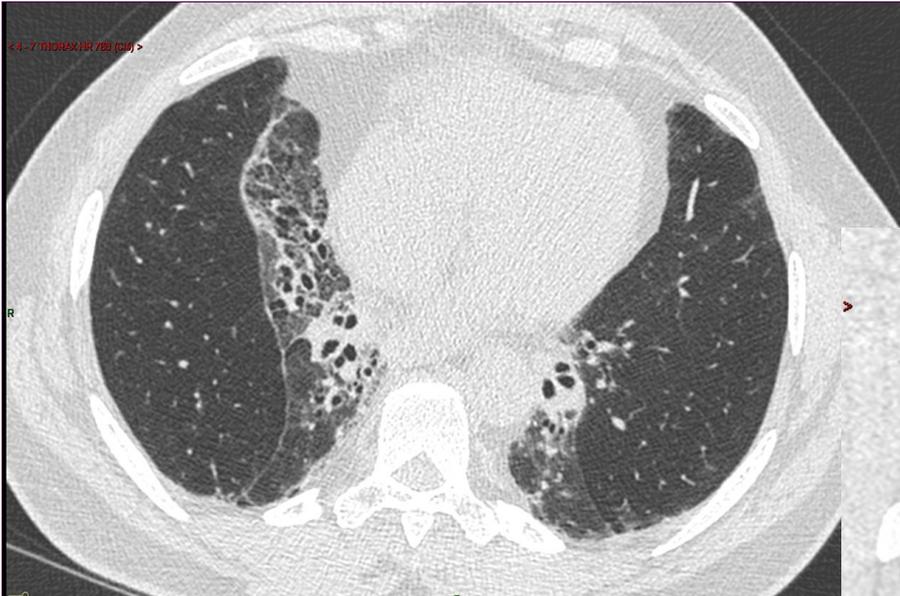
- 90%
- Distribution
  - PBV (central)
  - Périphérique (avec VD)
- Association à distorsion bronchiques
  - Distales
  - Proximales



# Imagerie: Aspect protéiforme

- Formes typiques:
  - Topographie basale (>90%)
  - Réticulations fines intra-lobulaires
  - Verre dépoli
  - Bronchectasies par traction
  - Perte de volume
  - Respect relatif des zones sous-pleurale (20%)
  - Symétrie
- Formes particulières:
  - Condensations alvéolaires
  - DDB prédominantes
  - *Crazy paving*
  - *Lignes grossières et HP*
  - Rayon de miel
- Adénomégalies





# *Sclérodermie systémique sine scleroderma*

*Fisher A. Chest 2006*

- Pas d'atteinte cutanée
- PINS idiopathique = origine auto-immune ?
  - Manifestation pulmonaire d'une connectivite indifférenciée (« Undifferentiated Connective Tissue Disease », UCTD)

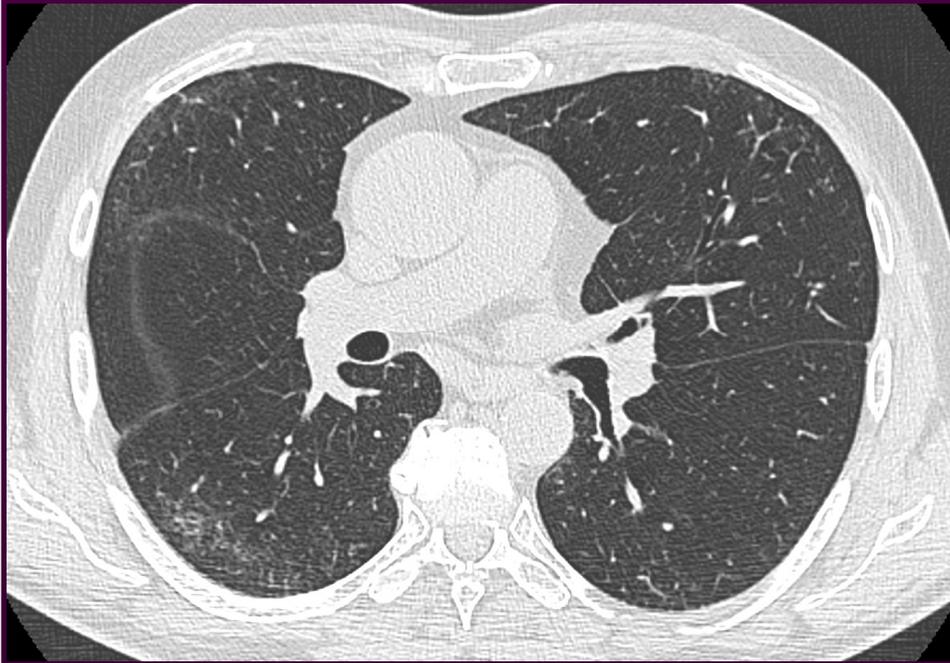
*Kinder BW. AJRCCM 2007*

- Caractéristiques cliniques et histologiques similaires entre PINS Idiopathiques et connectivites

*Fujita J. Respir Med 2005*

- Aspect TDM proche entre PINS I / sclérodermie

*Desai SR. Radiology 2004*



- Rappels cliniques
- TDM pour le diagnostic de PID
- TDM pour l'évaluation de la sévérité
- TDM pour le suivi
- TDM pour le diagnostic des complications
- Diagnostic des formes précoces

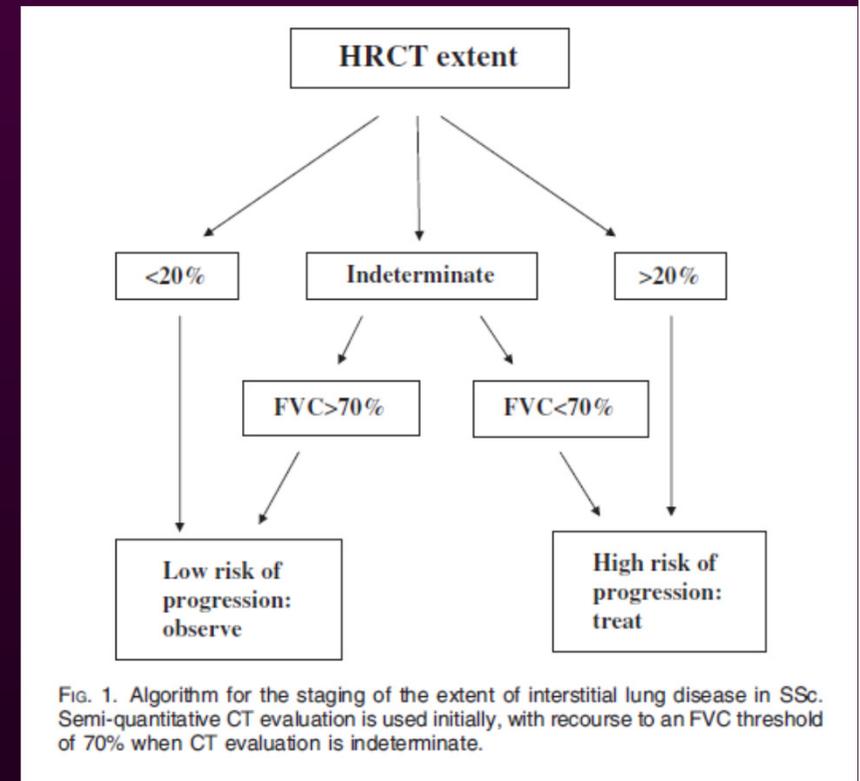
# Quantification visuelle de l'extension lésionnelle

- Extension des lésions pour décider du traitement
  - <10% chez la moitié des patients

*Wells AU. Rheumatology 2008*

- Extension >20% = sévère d'emblée
  - Risque x3 de détérioration ou décès

*Moore OA. Rheumatology 2013*



Apex



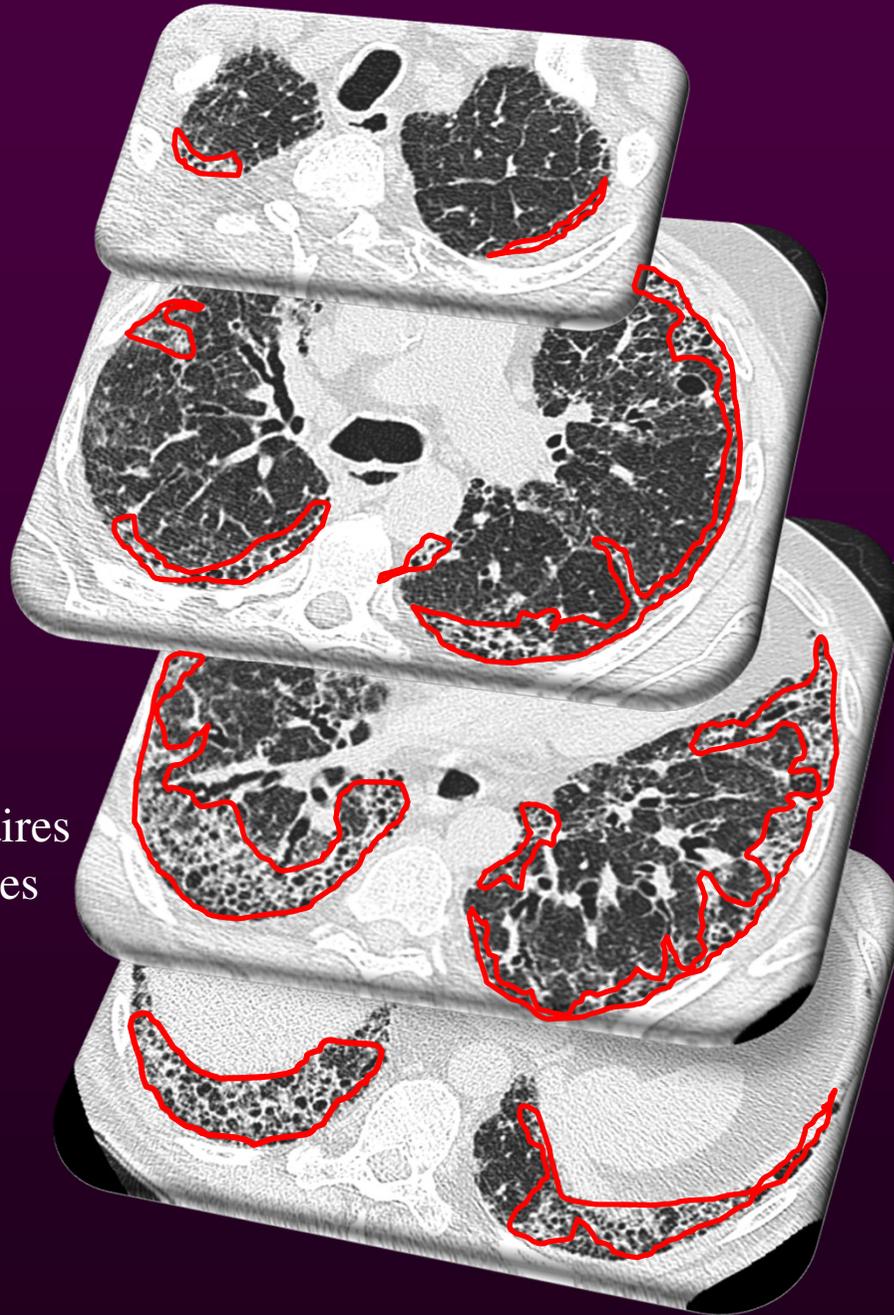
Carène



Veines  
pulmonaires  
inférieures



Bases



### Quantification visuelle

6 volumes

% d'atteinte dans chaque volume

Stade

Seuil ? 20-30 %

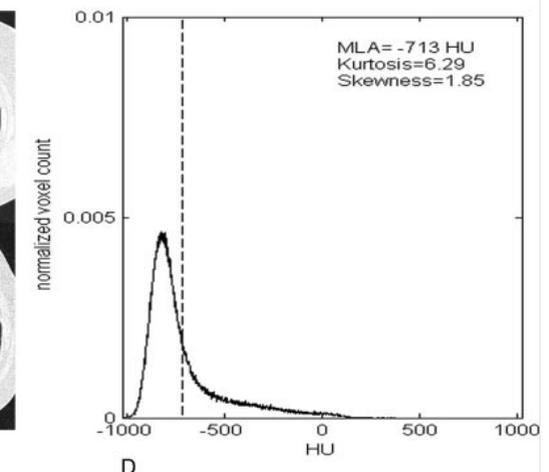
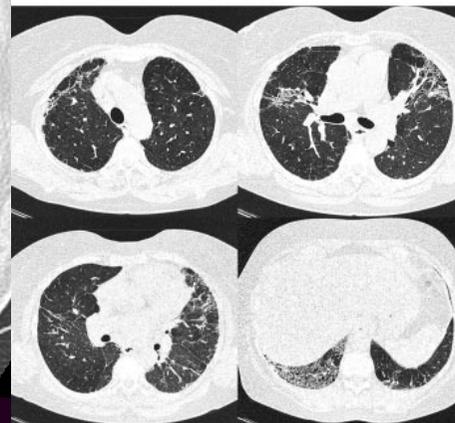
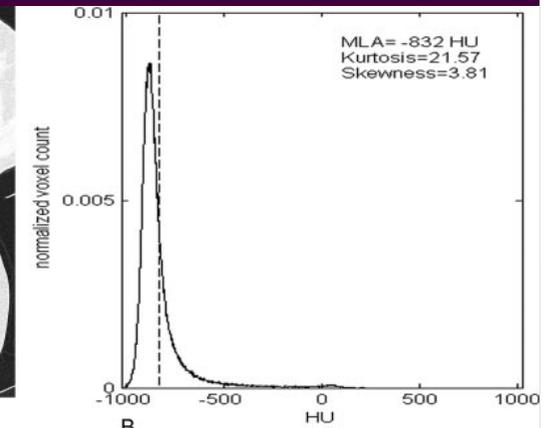
### Quantification automatisée

Analyse des histogrammes de  
densité

Analyse de texture

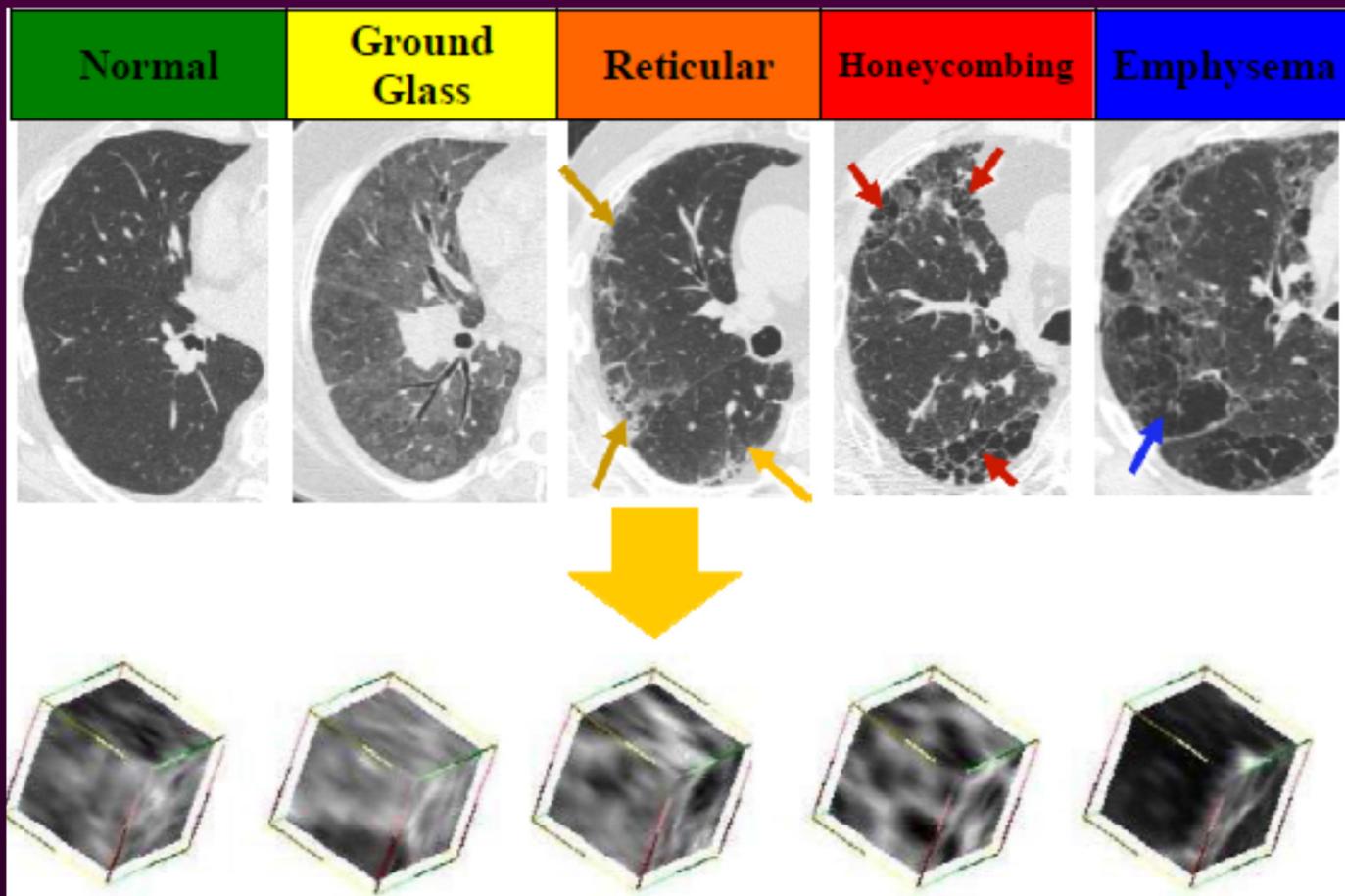
# Histogrammes de densité

- Reproductibilité inter-observateur
  - Coefficient d'aplatissement (kurtosis)
  - Coefficient de dissymétrie (skewness)
- Corrélation EFR



## *Analyse de texture*

- Une texture est une région dans une image numérique ayant des caractéristiques homogènes
  - Ex: un motif basique pouvant se répéter, ou des caractéristiques fréquentielles
- Phase de segmentation en région d'intérêt
- Phase de classification
  - Nécessité d'une base d'apprentissage
  - Décrire les propriétés de l'image
    - Histogrammes de densité, matrices de co-occurrence, détection de contours...
  - Techniques de classification
    - Réseau neuronal, SVM



**Figure 1**

CT images demonstrating normal appearance and various visual manifestations of diffuse lung disease. In training datasets, consensus of 4 thoracic radiologists was used to identify multiple volumes of interest (VOI) of 15x15x15 pixels corresponding to normal, ground glass density, reticular abnormalities, honeycombing, and emphysema.

# Images C. Fetita



N 

MEM 

EM 

FHC 

GDG 

HD 



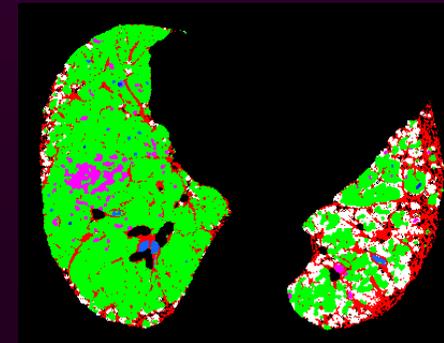
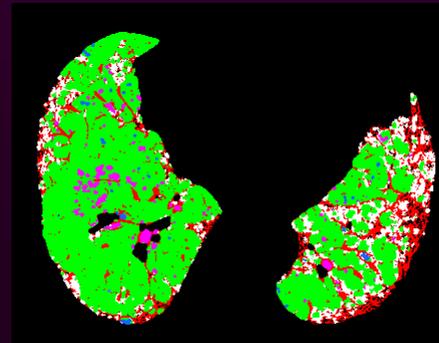
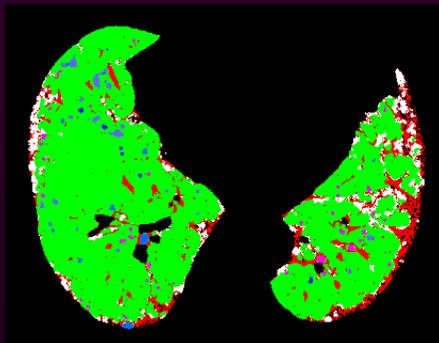
First examination  
"BONEPLUS"  
1.25 collimation



8 months later  
"LUNG"  
1.25 collimation



13 months later  
"LUNG"  
1.25 collimation



# Images C. Fetita



N 

MEM 

EM 

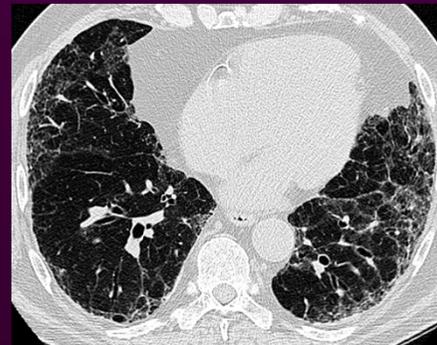
FHC 

GDG 

HD 



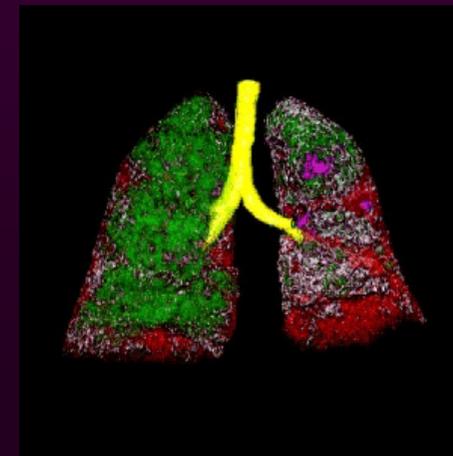
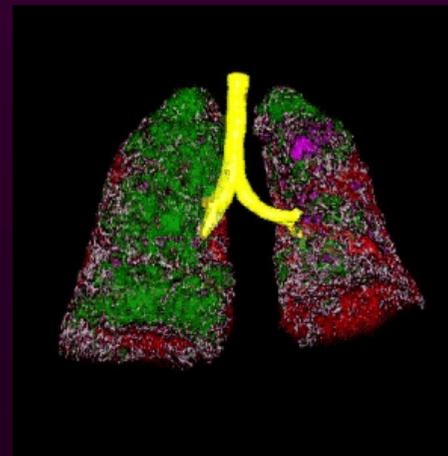
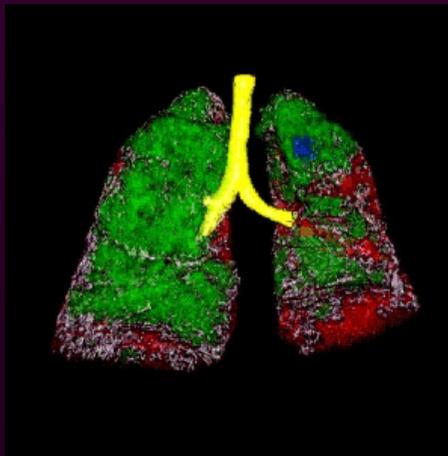
First examination



8 months later



13 months later



- Rappels cliniques
- TDM pour le diagnostic de PID
- TDM pour l'évaluation de la sévérité
- TDM pour le suivi
- TDM pour le diagnostic des complications
- Diagnostic des formes précoces

# Évolution

---

---

- Seulement 5.1-13% des patients ayant une ScS vont développer un TVR sévère (CVF  $\leq$  50%).
- Déclin fonctionnel maximal dans les 2 premières années.

Steen VD et al. *Arthritis Rheum* 1994

- Progression PID-ScS globalement modérée:
  - Diminution CVF et DLCO de 2.5% et 1.8% à 3 ans.
  - Diminution CVF  $\geq$  10% dans 28% des cas à 72 $\pm$ 46 mois.

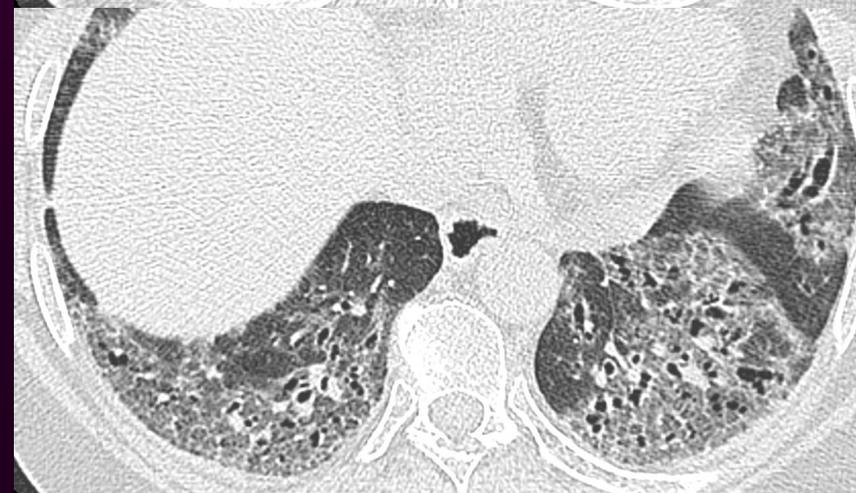
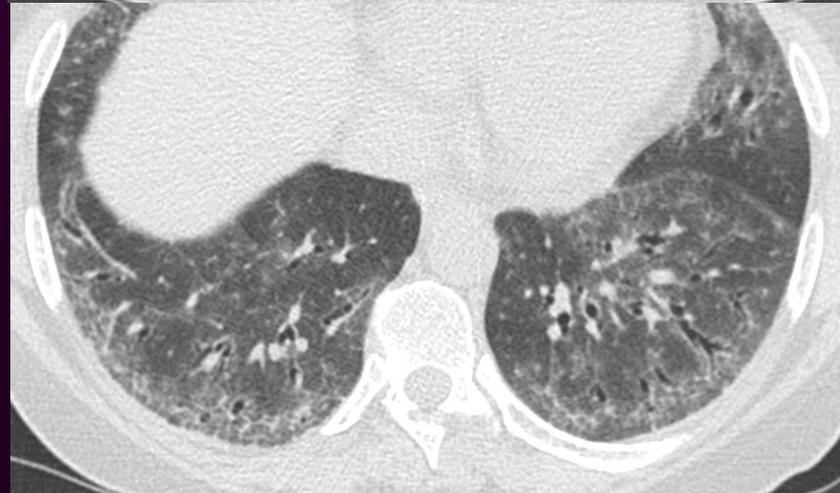
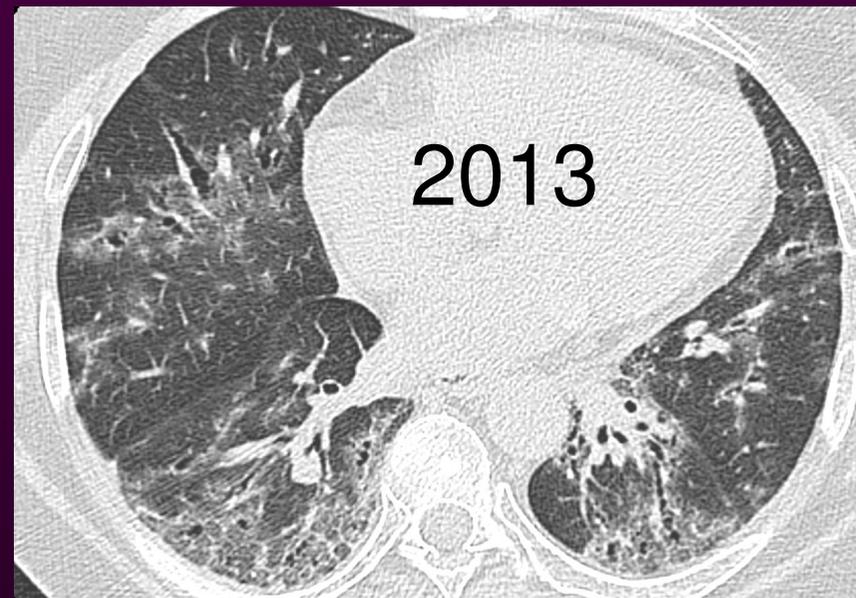
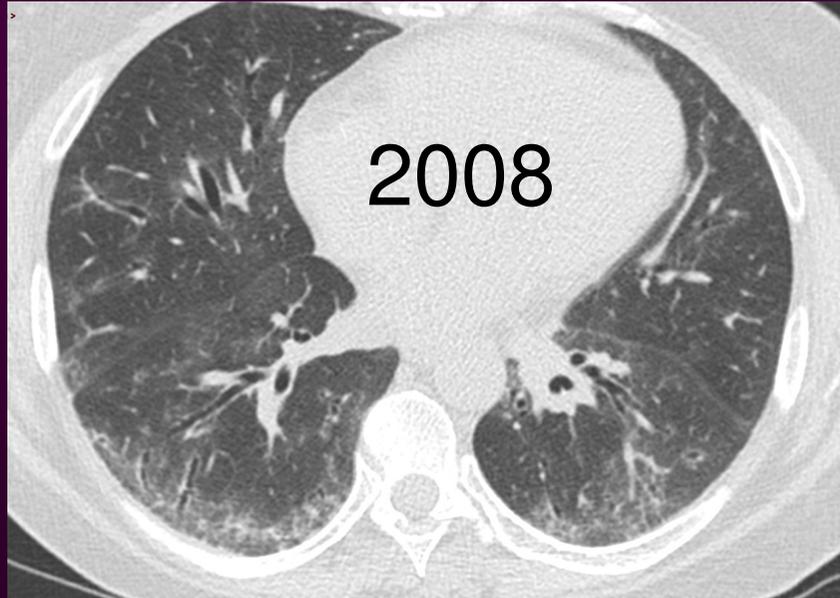
Bouros D et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2002

Gilson M et al. *Eur Respir J* 2010

- Bon pronostic si TDM initial normal
  - Stabilité = 85%

Launay D. *J Rheumatol* 2006

- Verre dépoli = peu corrélé à l'inflammation
- Régression faible (but = ralentir sa progression)
- Evolution vers RIL



- Rappels cliniques
- TDM pour le diagnostic de PID
- TDM pour l'évaluation de la sévérité
- TDM pour le suivi
- TDM pour le diagnostic des complications
- Diagnostic des formes précoces

# *Lésions associées et complications*

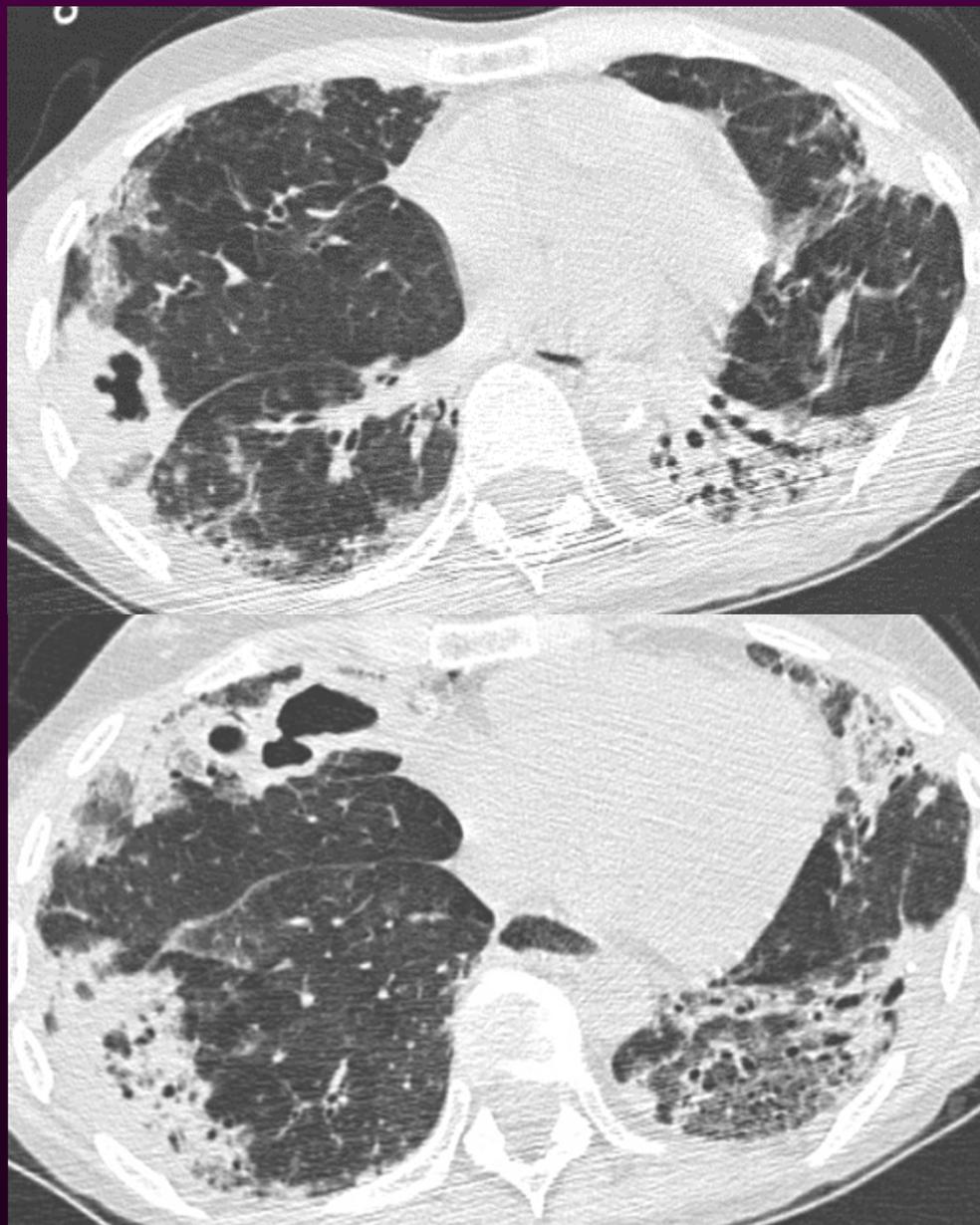
- Lésions associées
  - Atteinte oesophagienne
  - Hypertension pulmonaire
  - Œdème aigu pulmonaire
- Complications
  - Infection
    - RGO (Aspiration)
    - Traitements immunosuppresseurs
  - Cancer
  - Exacerbation
  - *Atteintes médicamenteuses?*

## *Atteinte oesophagienne*

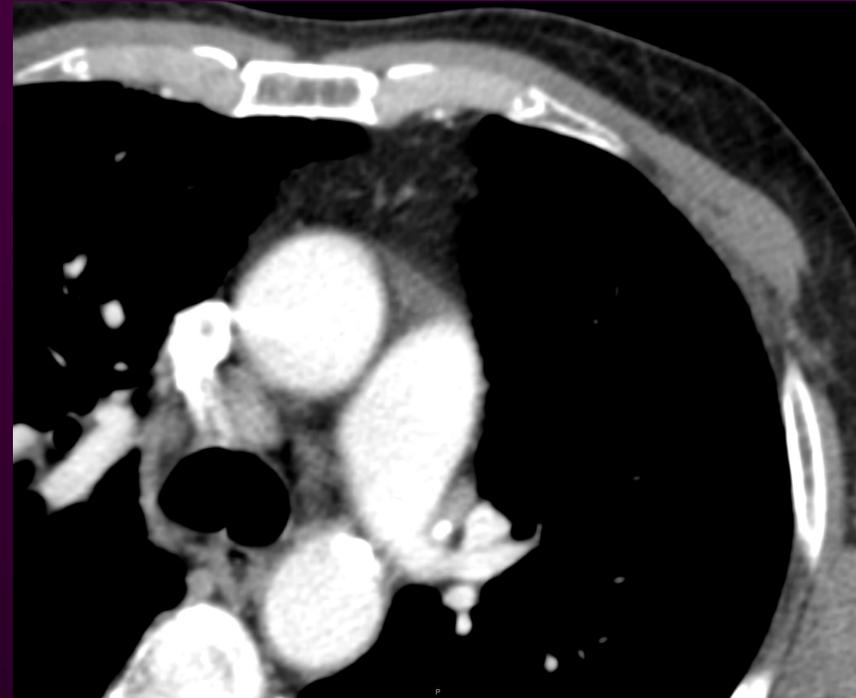
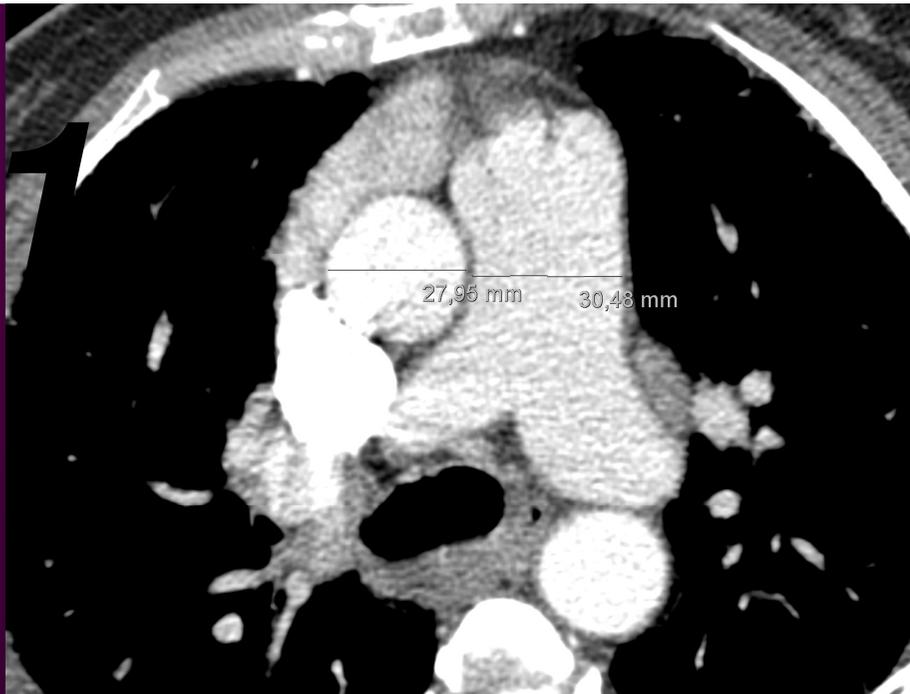
- Fréquence élevée
- Trouble moteur oesophagien sévère associé à une prévalence accrue de PID, une DLCO plus basse et un déclin plus important de la DLCO à 2 ans
- Critères TDM associés à une dysfonction oeso.
  - Diamètre coronal de la lumière  $\geq 9$  mm
    - Sous-aortique
  - Niveau Hydro-aérique



# Pneumopathie d'aspiration



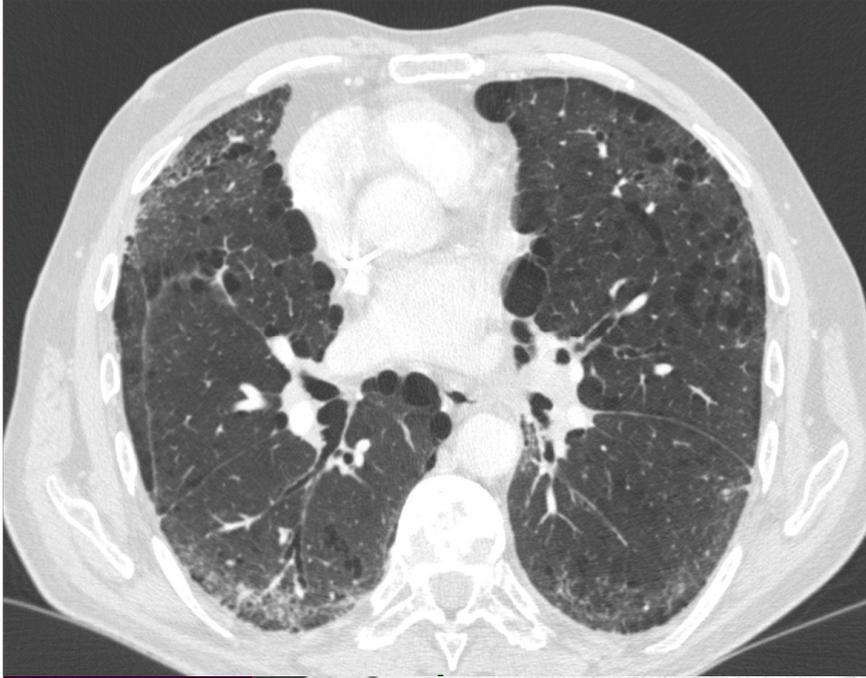
# Hypertension pulmonaire



*Devaraj A. Radiology 2008*

## Cancer

- CBP: RR 4.35  
– fumeurs
- Autre: hémato, +/- sein

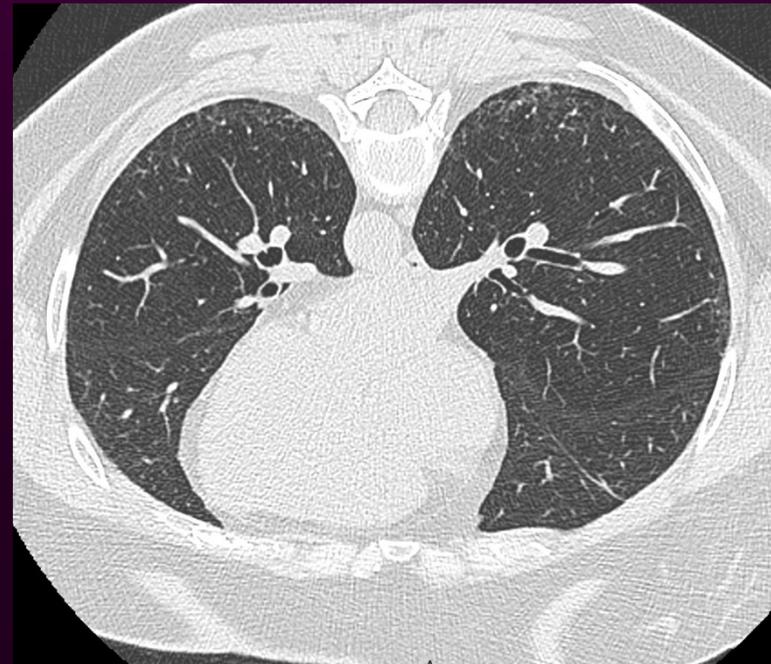
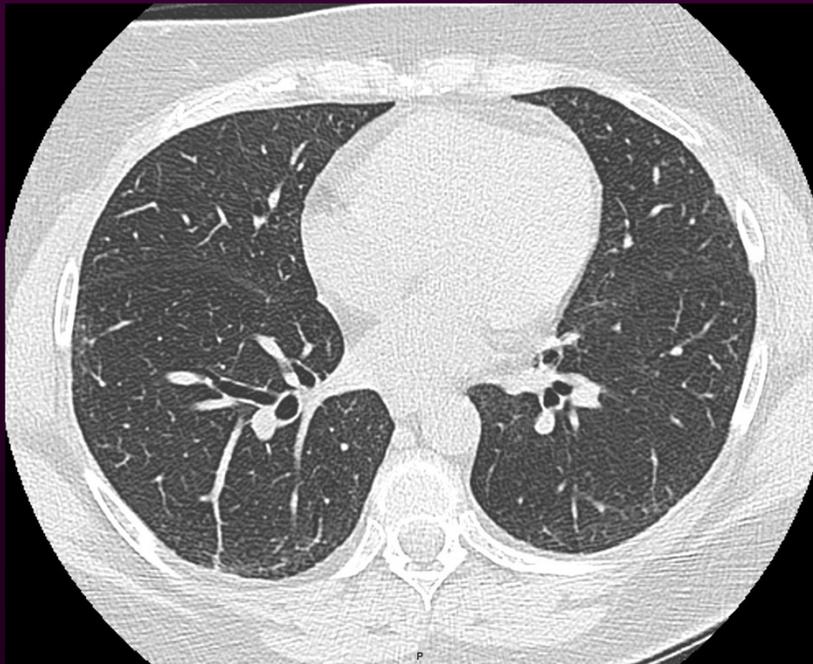


- Rappels cliniques
- TDM pour le diagnostic de PID
- TDM pour l'évaluation de la sévérité
- TDM pour le suivi
- TDM pour le diagnostic des complications
- Diagnostic des formes précoces

## *PID débutante : Intérêt de clichés en procubitus*

- Réticulations fines intra-lobulaires
- Verre dépoli
- Lignes arciformes sous-pleurales
- Topographie sous-pleurale

*Volpe J. AJR 1997*



# Dépistage

---

---

- Avis d'expert:
  - Patients à risque: EFR avec DLCO + TDM thoracique / 6 mois, pendant les 3 premières années du diagnostic et jusqu'à stabilisation des résultats.
  - Autres patients: EFR avec DLCO + TDM thoracique à la présentation puis / 1-3 ans

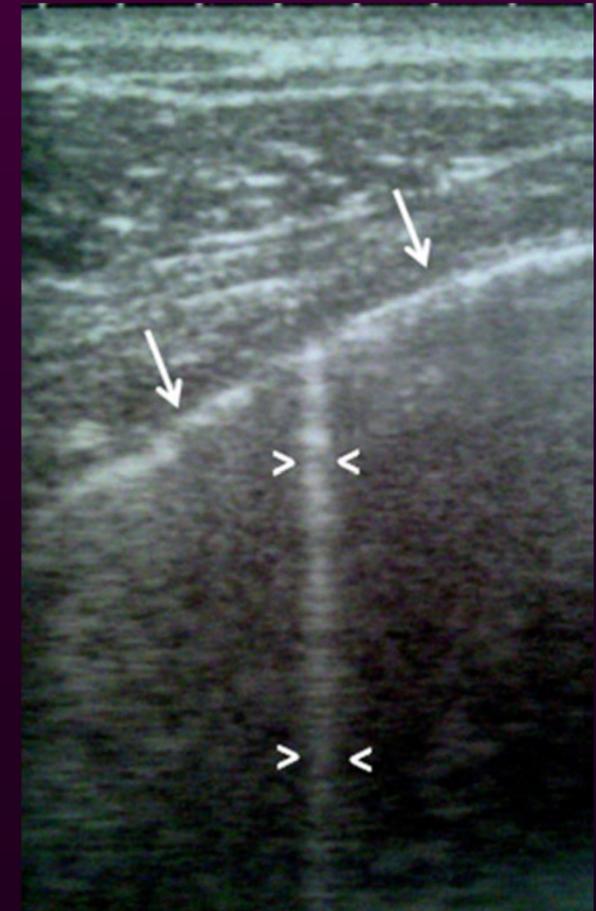
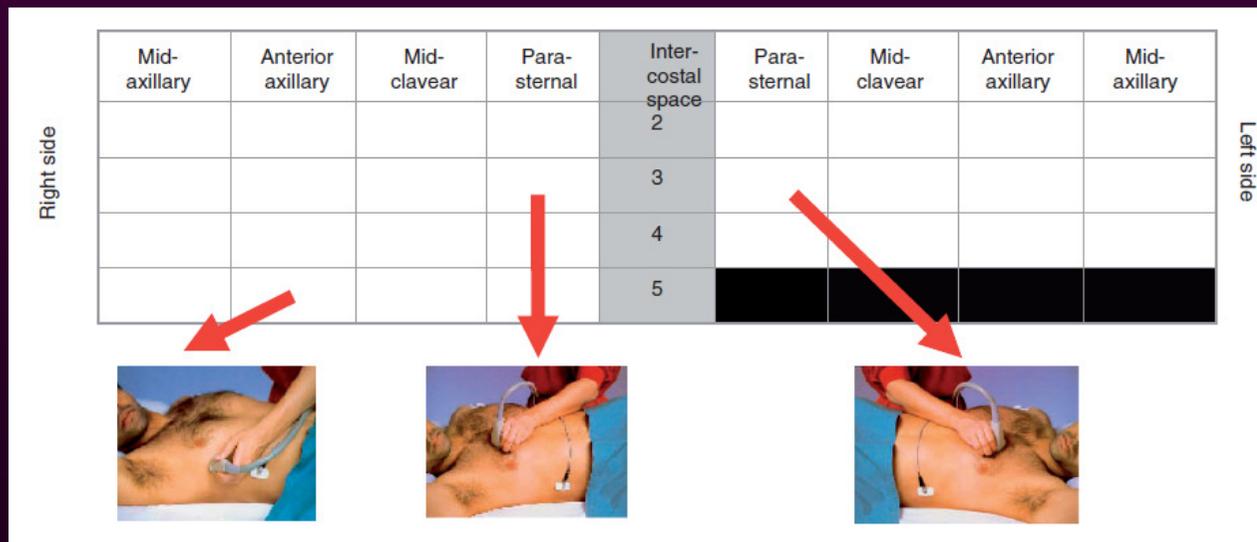
Steen VD. *Arthritis Rheum* 2000

- Mais DLCO non discriminant entre PID et HTAP
- TDM séquentiel?

Winklehner A et al. *Ann Rheum Dis* 2012

# Dépistage par échographie ?

- 8 zones d'analyse entre les lignes para sternale, axillaires antérieure et postérieure (haut et bas)
- recherche des lignes B (en queue de comète)



*Delle Sedie A. Clin Rheumatol. 2012;31(11):1537-41.*

- Rappels cliniques
- TDM pour le diagnostic de PID
- TDM pour l'évaluation de la sévérité
- TDM pour le suivi
- TDM pour le diagnostic des complications
- Diagnostic des formes précoces
- Conclusion

## *Conclusion*

- PID: formes diffuse de la ScS
- PID: intérêt du TDM
  - Dépistage des formes précoces
  - Aspect de PINS « typique »
  - Evaluation de l'extension initiale
  - Suivi de la progression (2 premières années)
  - Dépistage des complications évolutives
- Fréquence élevée des anomalies œsophagiennes
- Reconnaître les signes d'hypertension pulmonaire