

# Cas cliniques

Pneumopathies infiltrantes diffuses chroniques  
(niveau avancé)

---

Constance de Margerie-Mellon

SIT, 6 juin 2014

# Cas 1

---

# Contexte clinique

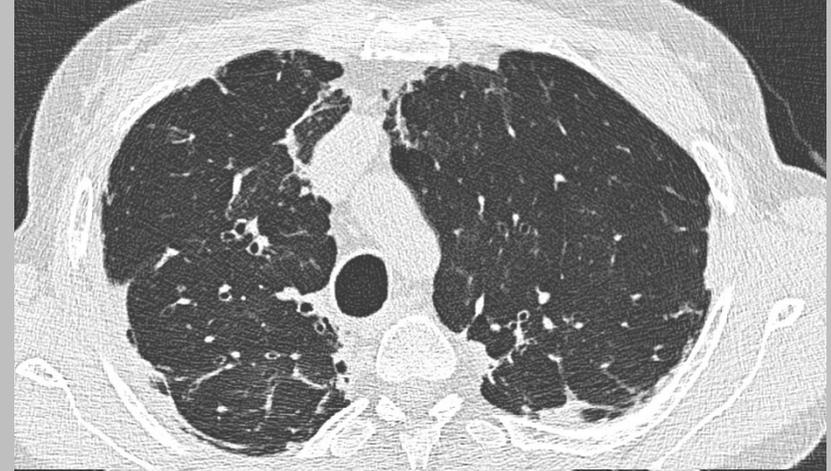
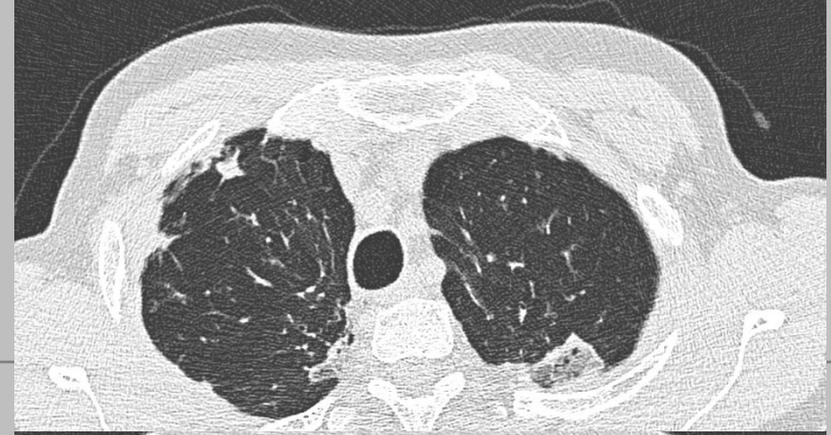
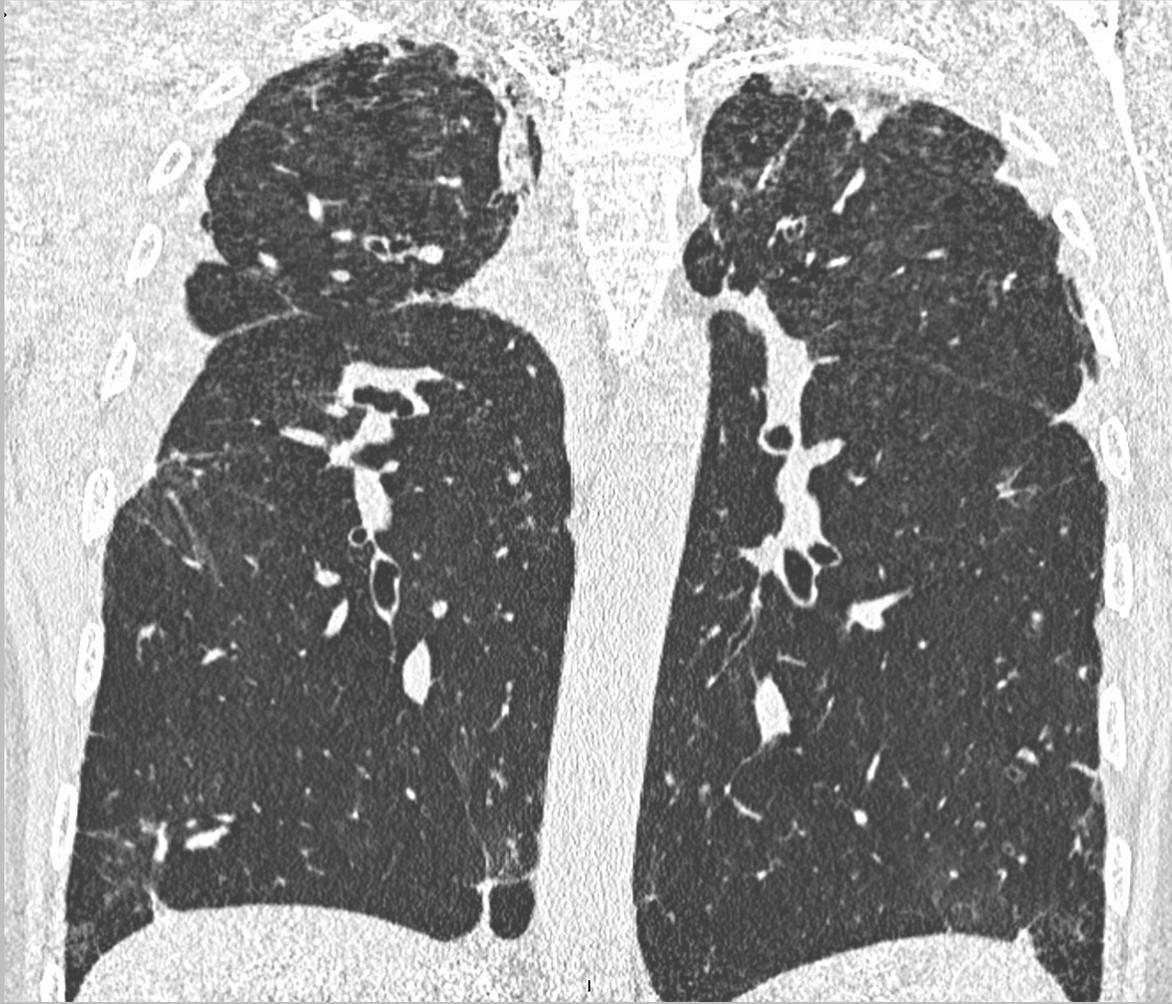
---

Femme de 47 ans

Pas de tabagisme

Depuis 1 an

- Dyspnée progressive
- Toux sèche
- Perte de 10 kg



# Fibro-élastose pleuro- parenchymateuse

---

# Fibro-élastose pleuro-parenchymateuse I

---

Entité rare **récemment identifiée** et classée dans les pneumopathies interstitielles idiopathiques (ATS-ERS 2013)

Histologie: fibrose pleurale dense, fibrose alvéolaire sous pleurale avec élastose des cloisons alvéolaires

## Présentation

- H = F, âge médian 46 ans
- Dyspnée chronique, toux sèche
- Parfois: ATCD d'infections pulmonaires récurrentes/ABPA, ATCD familiaux de PID

# Fibro-élastose pleuro-parenchymateuse II

---

## Imagerie

- **Épaississement pleuraux, condensations sous-pleurales, bronchectasies de traction, perte de volume predominant aux lobes supérieurs**
- Lobes inférieurs: parfois aspect de PINS/PIC
- Pneumothorax fréquents

## Pronostic et traitement

- Insuffisance respiratoire chronique de mauvais pronostic dans 60% des cas
- Faible efficacité des traitements immuno-suppresseurs

# Cas 2

---

# Contexte clinique

---

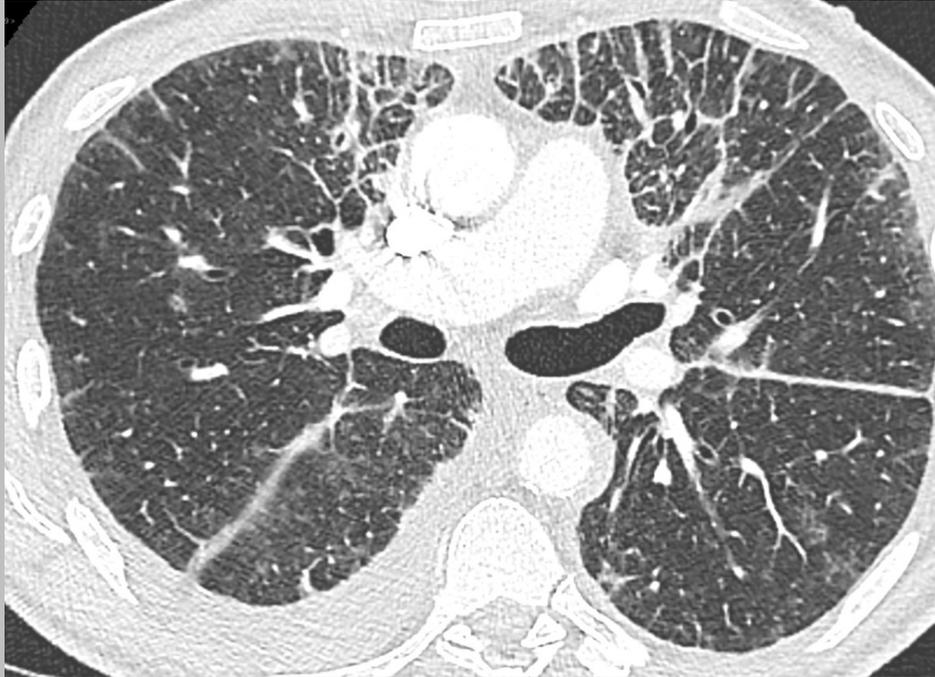
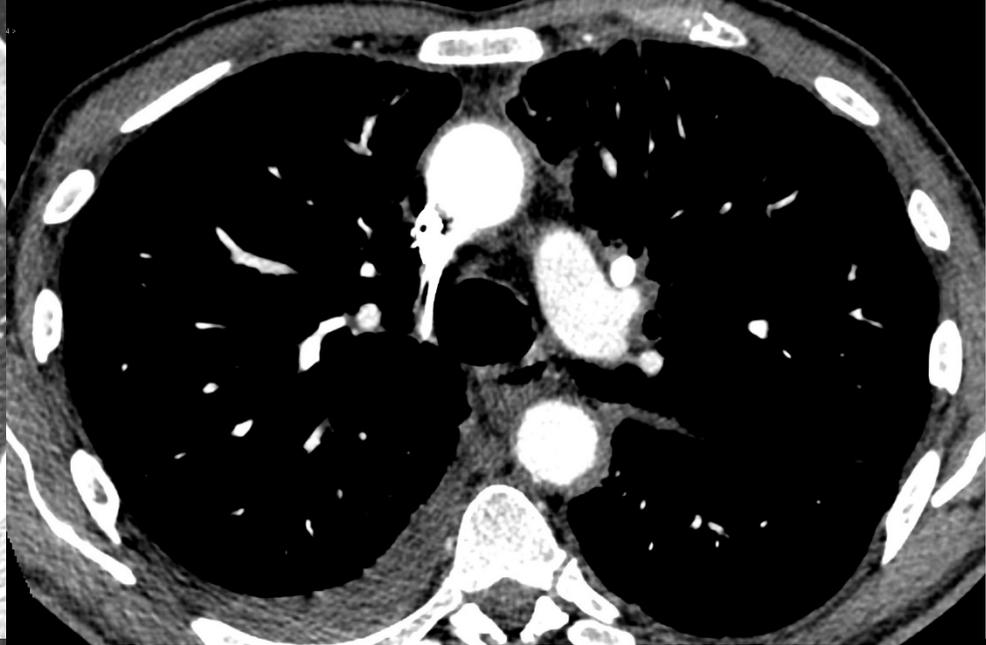
Homme de 71 ans

ATCD

- HTA
- Dyslipidémie
- Tabagisme à 35 PA

Dyspnée progressive et AEG

Syndrome inflammatoire





# Maladie d'Erdheim- Chester

---

# Maladie d'Erdheim-Chester I

---

Forme rare d'**histiocytose non langheransienne**

Histologie: infiltrat xanthogranulomateux

- Histiocytes (≠ cellules de Langherans: CD68 + et CD1a -)
- Nombreuses cellules inflammatoires
- Plages de fibrose

Présentation

- 40-60 ans ++, H/F = 3/1
- **AEG, douleurs osseuses**
- Autres symptômes en fonction des organes atteints

# Maladie d'Erdheim-Chester II

---

## Imagerie thoracique

- **Réticulations septales, verre dépoli**, micronodules centro-lobulaires, épaissements scissuraux ± condensations, kystes
- Epanchements/épaississements pleuro-péricardiques
- Infiltration péri-aortique circonférentielle régulière

## Autres manifestations

- **Rétropéritonéales**: infiltration tissulaire bilatérale des loges rénales
- **Osseuses**: douleurs avec ostéocondensations métaphyso-diaphysaires corticales
- Diabète insipide, xanthomes péri-orbitaires

## Pronostic et traitement

- **Mortalité plus élevée** que l'histiocytose langheransienne (26%)
- Pas de protocole validé pour le traitement (corticoïdes/chimiothérapie/radiothérapie/IFNα)

# Cas 3

---

# Contexte clinique

---

Homme de 31 ans

Travaille en fonderie depuis 5 ans

Dyspnée d'effort depuis 18 mois

Pas de signe extra-respiratoire



# Bérylliose chronique

---

# Béryllose I

---

## **Granulomatoses** essentiellement pulmonaire

- Liée à une réaction d'**hypersensibilité** secondaire à l'inhalation de particules de béryllium
- Prédisposition génétique

## Professions concernées

- Extraction/production de béryllium
- Fabrication: alliages, céramiques, prothèses dentaires
- Industrie nucléaire, électronique, aéronautique

## Présentation

- Aigüe (inhalation massive, rare): détresse respiratoire aigüe
- Chronique: dyspnée progressive, toux, AEG, parfois lésions cutanées

# Bérylliose II

---

Diagnostic: exposition professionnelle + tests de lymphoprolifération des lymphocytes en présence de Be positifs (sang ou LBA) + granulomes non caséux

Imagerie: « **sarcoïdose en verre dépoli** »

- Micronodules péri lymphatiques à prédominance supérieure et moyenne
- Épaississement pariétal bronchique, épaississement septaux
- Par rapport à la sarcoïdose: verre dépoli plus fréquent (1/3 des cas), adénopathies hilaires et médiastinales moins volumineuses et plus tardives
- Stades avancés: signes de fibrose

Pronostic et traitement

- Progression de vitesse très variable
- Arrêt de l'exposition (efficace seulement dans les cas débutants), corticothérapie dans les cas sévères

# Cas 4

---

# Contexte clinique

---

Femme de 37 ans

Bilan étiologique de pneumothorax



# Maladie de Birt-Hogg- Dubé

---

# Maladie de Birt-Hogg-Dubé I

---

**Génodermatose** autosomique dominante rare décrite en 1977

- Mutation du gène FLCN codant pour une protéine « suppresseur de tumeur »: la folliculine

## Présentation

- Prévalence  $\approx 1/200\ 000$ , H = F
- Lésions cutanées **constantes**: notamment fibrofolliculome (hamartome folliculaire)
- Kystes pulmonaires (90%) et **pneumothorax récurrents**
- Predisposition aux tumeurs rénales de types histologiques variés

Diagnostic: association de critères cliniques, histologiques (lésions cutanées), génétiques

# Maladie de Birt-Hogg-Dubé II

---

## Atteinte pulmonaire

- **Kystes** à parois fines de **formes irrégulières** et de distribution préférentiellement moyenne et inférieure
- Pneumothorax
- Poumon sous-jacent **sain**

## Pronostic et traitement

- Pas de traitement spécifique
- Dépistage des tumeurs rénales
- Conseil génétique

	<b>BHD</b>	<b>LAM</b>	<b>HL</b>	<b>PIL</b>	<b>Pneumocystose</b>
Contexte	Histoire familiale H = F <b>40-50 ans</b>	<b>F &gt;&gt;&gt; H</b> 3eme et 4eme décade	<b>Tabagisme</b>	Syndrome de <b>Gougerot, VIH</b>	Tableau aigu avec fièvre <b>Immunodépression</b>
Kystes	Parois fines, formes irrégulières Prédominance moyenne et inférieure	Parois fines et régulières Distribution aléatoire	Formes et parois irrégulières Épargne relative des bases	Parois fines Distribution aléatoire	Paroi fines Distribution aléatoire
Poumon sous jacent	<b>Sain</b>	<b>Sain</b>	<b>Nodules +- excavés</b>	<b>Verre dépoli</b>	<b>Verre dépoli</b>
Lésions associées	Tumeurs rénales Lésions cutanées	Angiomyolipomes rénaux / lésions cutanées et tumeurs rénales si STB associée	Lésions osseuses	-	-

# Cas 5

---

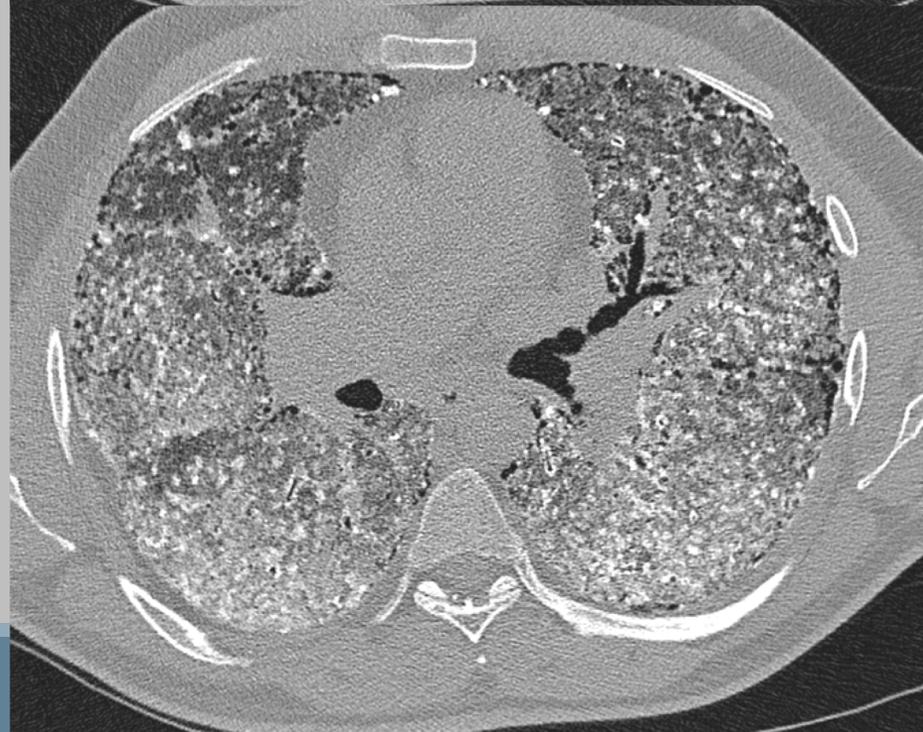
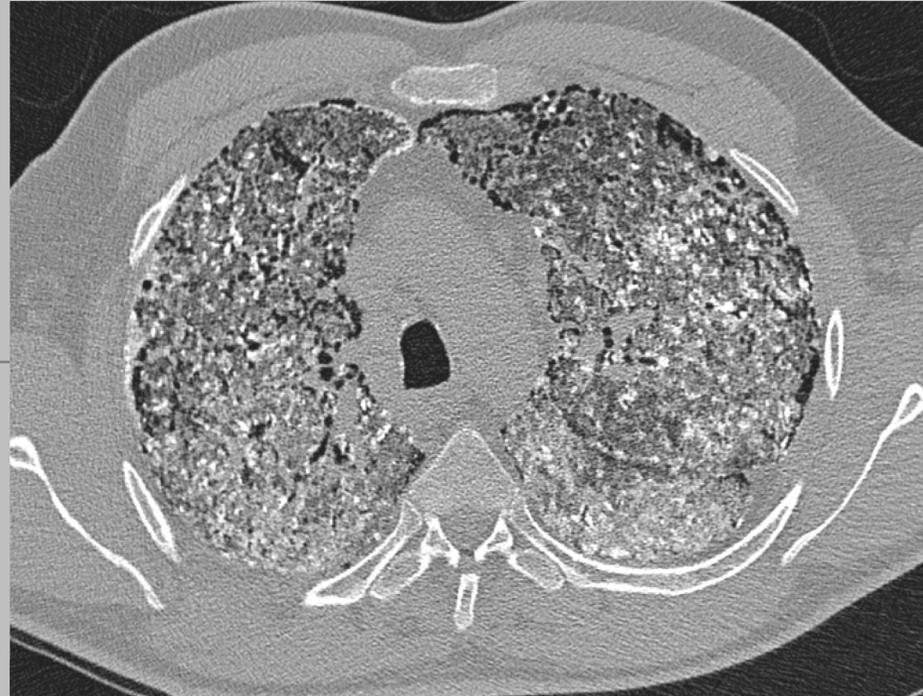
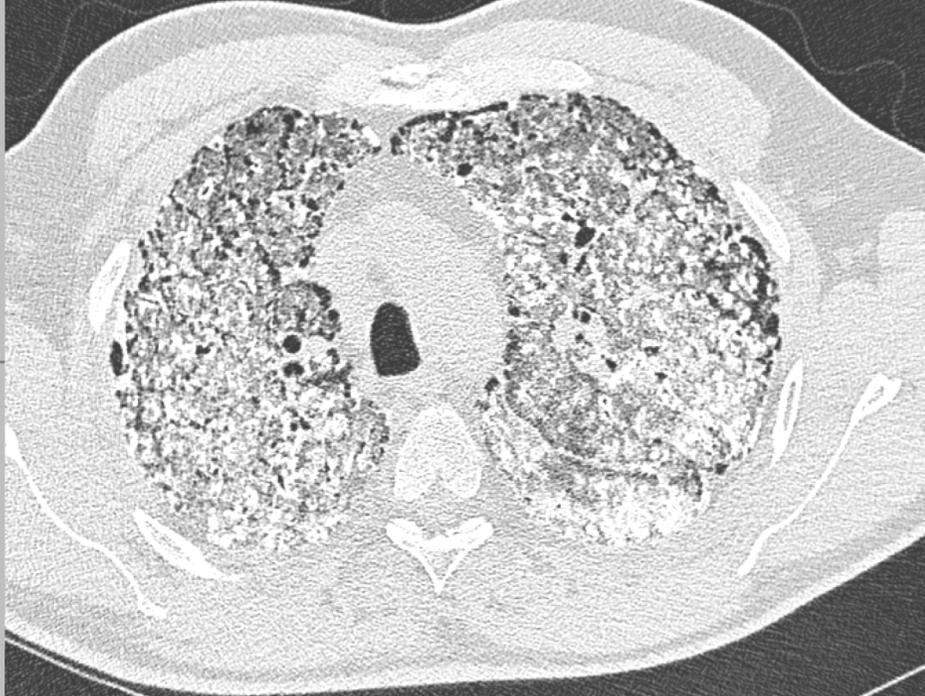
# Contexte clinique

---

Homme de 53 ans

Suivi d'insuffisance respiratoire chronique





# Microlithiase alvéolaire pulmonaire

---

# Microlithiase alvéolaire pulmonaire

---

Maladie rare se manifestant par **l'accumulation intra alvéolaire de concrétions calcifiées**

Origine mal connue

- Association familiale dans 50% des cas, possibles facteurs environnementaux
- Calcémie et phosphorémie normale
- Précipitation de carbonates/phosphates de calcium à cause d'une augmentation du pH local?

Présentation

- Découverte fortuite parfois à un stade tardif
- Toux, dyspnée

# Microlithiase alvéolaire pulmonaire

---

Diagnostic: microlithiases dans les crachats + concrétions intra alvéolaires de calcium en histologie

Imagerie: radio seule souvent caractéristique

- **Calcifications micronodulaires diffuses:** péri bronchovasculaires, sous pleurales et péri lobulaires
- Verre dépoli contenant microkystes
- Epaissements septaux calcifiés
- Stades avancés: fibrose

Pronostic et traitement

- Insuffisance respiratoire restrictive d'installation lente
- Pas de traitement médical efficace, transplantation pulmonaire dans les cas graves

# A retenir

Maladie	Éléments cliniques/terrain	Éléments d'imagerie
Elastofibrose pleuro-parenchymateuse	Toux, dyspnée chronique	Épaississement pleuraux, condensations sous-pleurales, perte de volume des lobes supérieurs
Erdheim-Chester	AEG, douleurs osseuses	Réticulations septales et verre dépoli Infiltration péri-rénale et épaississement pariétal/péri vasculaire
Bérylliose chronique	Exposition professionnelle Prédisposition génétique	« Sarcoïdose en verre dépoli »
Birt-Hogg-Dubé	40-50 ans Lésions cutanées et tumeurs rénales	Kystes de formes variables dans poumon sain par ailleurs Pneumothorax fréquents
Microlithiase alvéolaire pulmonaire	Association familiale 50%	Calcifications micronodulaires diffuses