

Cas cliniques

Pneumopathies infiltrantes diffuses chroniques
(niveau avancé)

Constance de Margerie-Mellon

SIT, 6 juin 2014

Cas 1

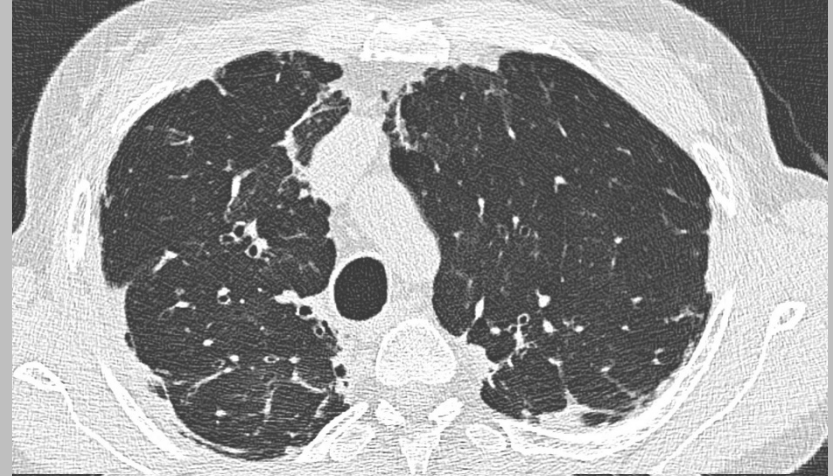
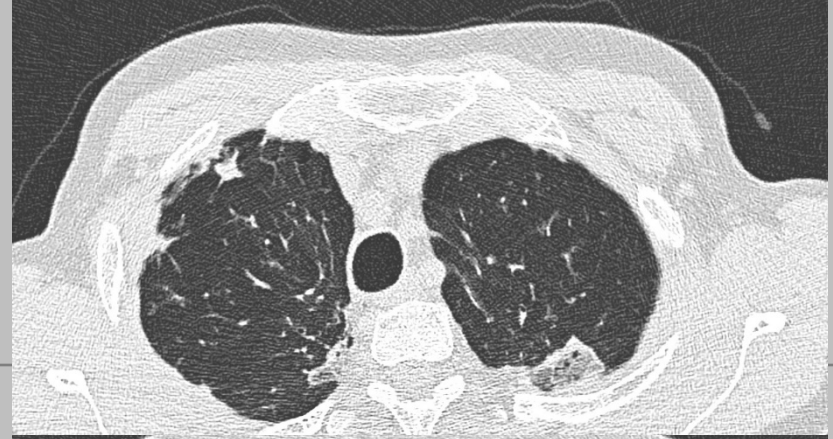
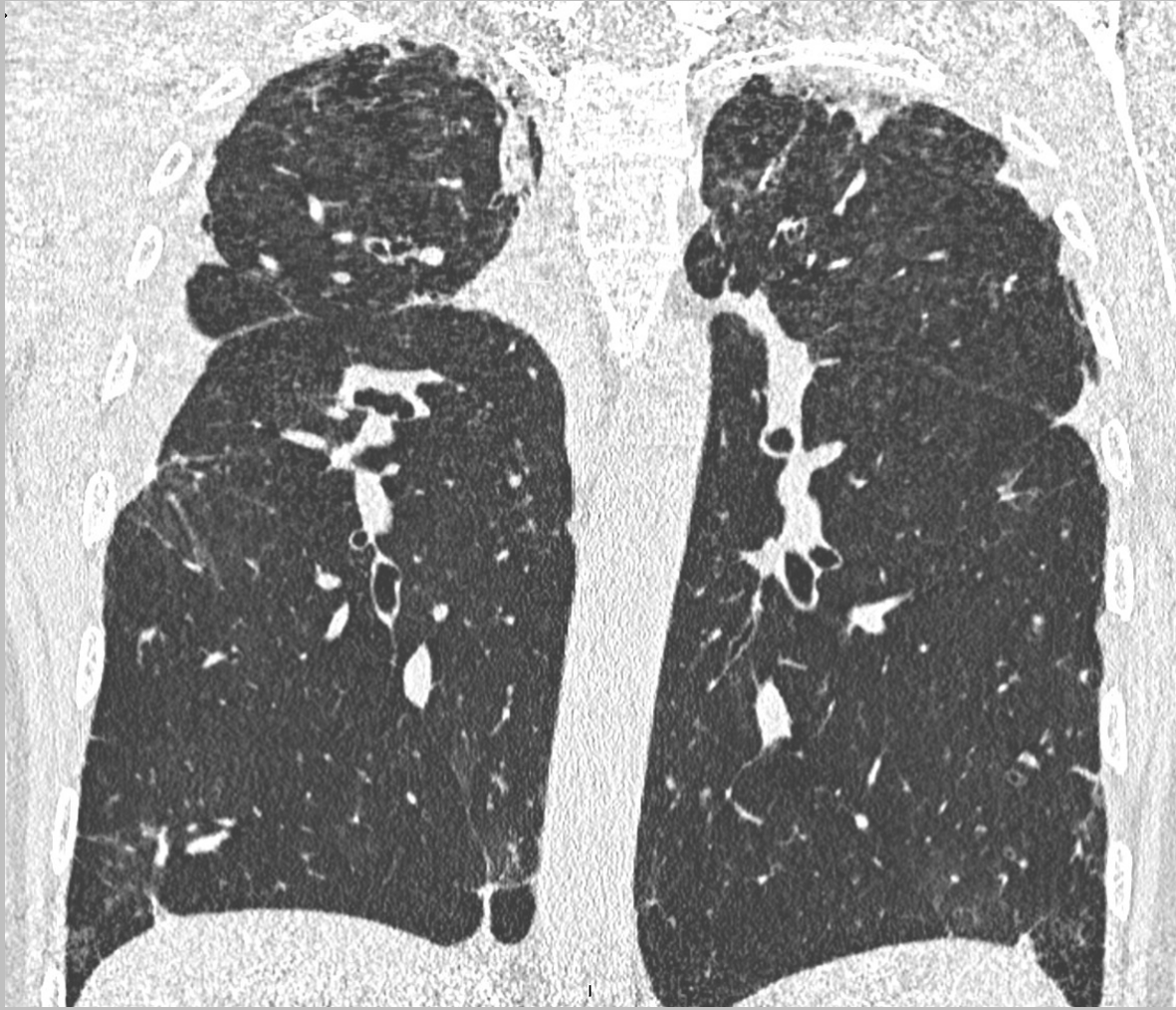
Contexte clinique

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

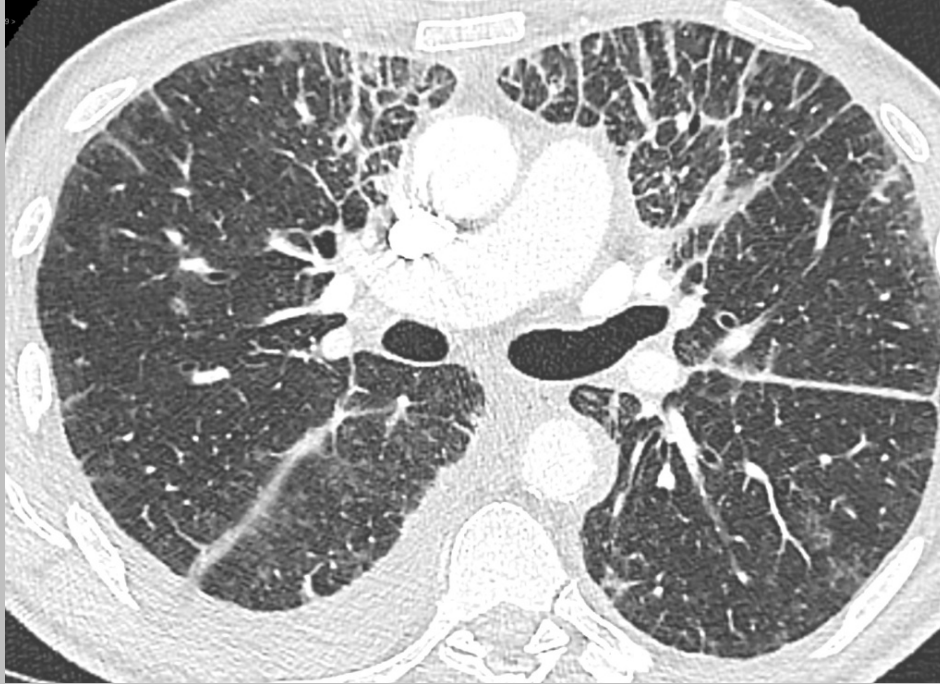
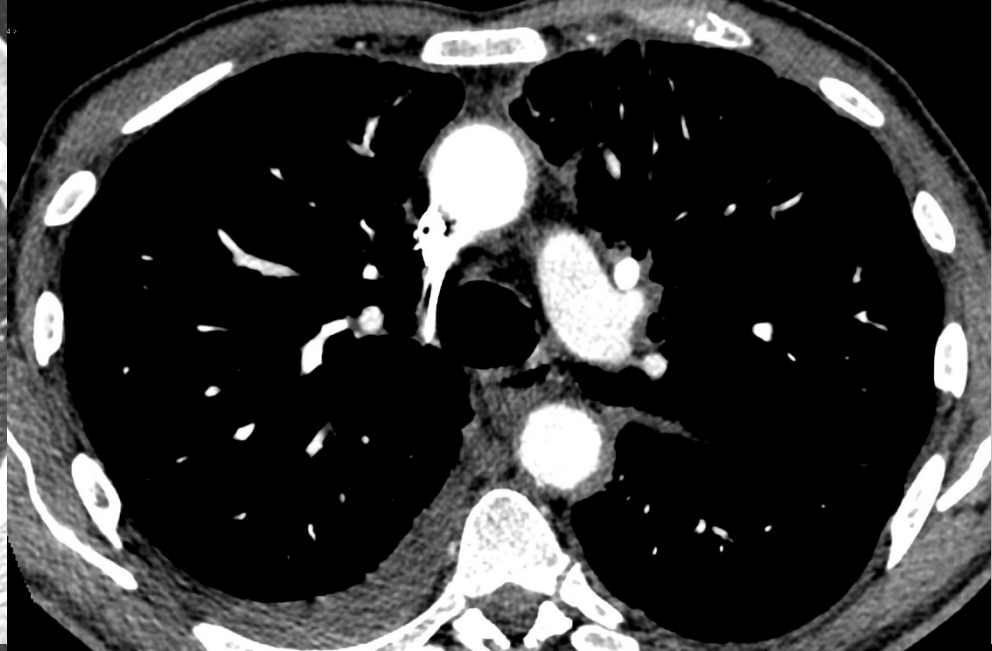
Homme de 71 ans

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

Bérylliose I

Granulomatose 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 aigue
- 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 caséeux

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

	BHD	LAM	HL	PIL	Pneumocystose
Contexte	Histoire familiale H = F 40-50 ans	F >>> H 3eme et 4eme décade	Tabagisme	Syndrome de Gougerot, VIH	Tableau aigu avec fièvre Immunodépression
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	Sain	Sain	Nodules +- excavés	Verre dépoli	Verre dépoli
Lésions associées	Tumeurs rénales Lésions cutanées	Angiomyolipomes rénaux / lésions cutanées et tumeurs rénales si STB associée	Lésions osseuses	-	-

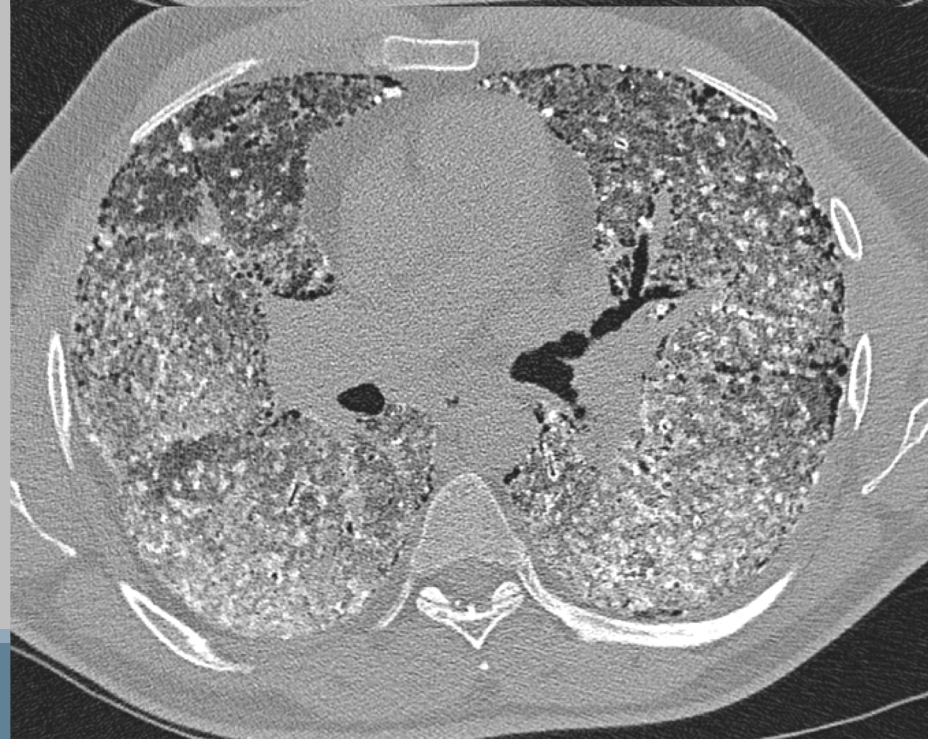
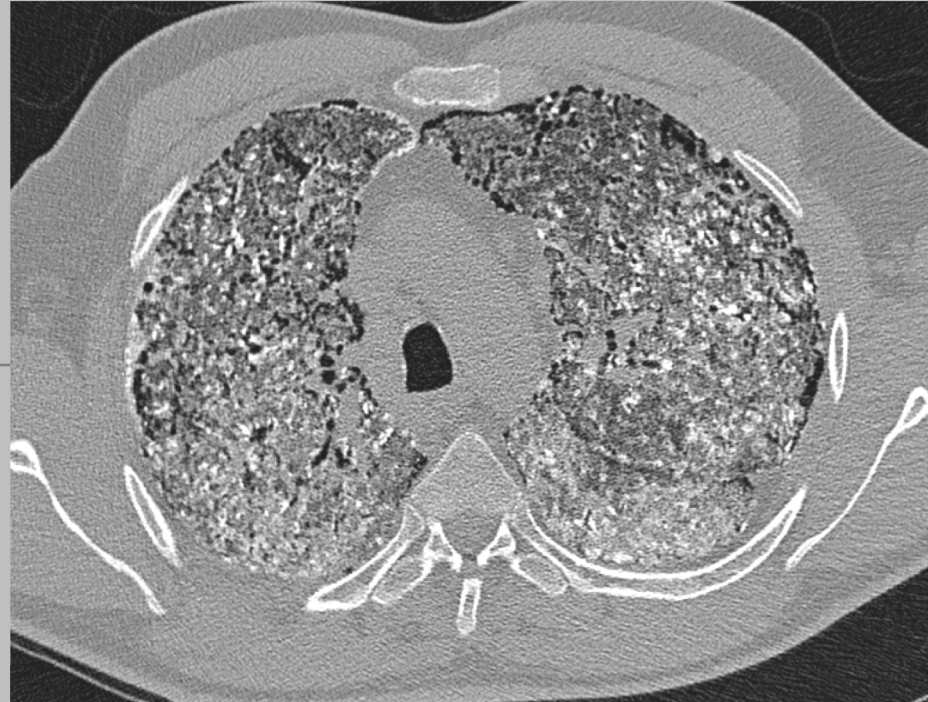
Cas 5

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
Béryllose 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