Le Petit Craighero Illustré

TDM THORACIQUE
GUIDE D'INTERPRÉTATION

"GUIDE INTERPRETATION TDM THORACIQUE JFR 2020 FABIEN CRAIGHERO "

Cliquer sur lien

Hospices Civils de Lyon

Le Petit Craighero Illustré

SEMIO

PATHO

MEDIASTIN

1. Topo pathologies des LOBES SUP / INF
2. Septa / Réticulations / Fibrose / Micronodules / Verre dépoli / Crazy paving / Mosaique
3. Emphysème / Kystes / Halo et inversé (atoll) / Condensation
4. Nodules : CAT FLEISCHNER / critéres suspect , nodules calcifiés , excavés , multiples
5. PIC , PINS , PHS , PID , POC , PCE , PIL , AMIODARONE (->PINS), Fibrose pulm progressive, Fibroélastose PP
6. Bronchiolite BR et BR-PI , AEF / SRIF / SEF syndrome emphysème-fibrose
7. ILA
8. Sarcoidose , Asbestose , Silicose
9. HX , LAM , Amylose , Wegener Churg&Strauss EGPA , Microlithiase , Proteinose , PR , Goodpasture
10. Infections de l'ID, Pneumocystose , Aspergillose , Tuberculose BK
11. KC +++ ADK / TNM KC , T. carcinoide , Lymphome , Hamartochondrome
12. COVID 19
13. Aorte-Tronc pulm
14. ADP et gamme diag des ADP calcifiées
15. Epaississement paroi trachéo-bronchique / Anomalie de la trachée
16. Patho de la Plèvre : T. fibreuse Solitaire/ Mésothéliome
17. Patho paroi thoracique : Cyriax , Tietze , winging scapula
18. MÉDIASTIN : Masse - Thymome ...

ICONO PID

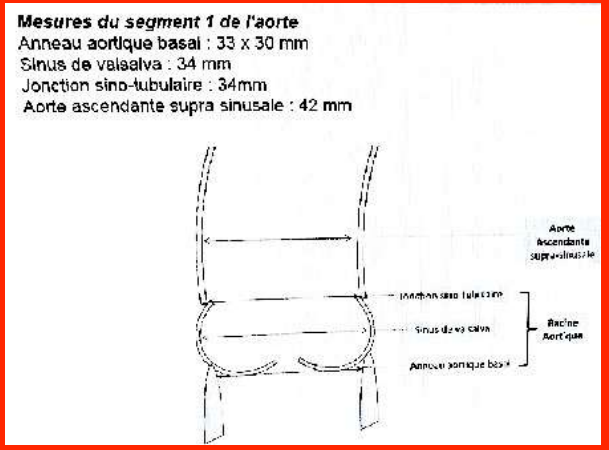
Ce recueil d'enseignements est la propriété du Dr Craighero et des radiologues CIMDULAC - Annecy. Il est à usage privé.

Il s'agit essentiellement du poster électronique de mon frère Dr Craighero Fabien présenté aux JFR ainsi que de son livre écrit avec Dr Genin « Scanner thoracique : guide de lecture rapide », mais aussi des enseignements du Pr Ferretti et de la SIT …

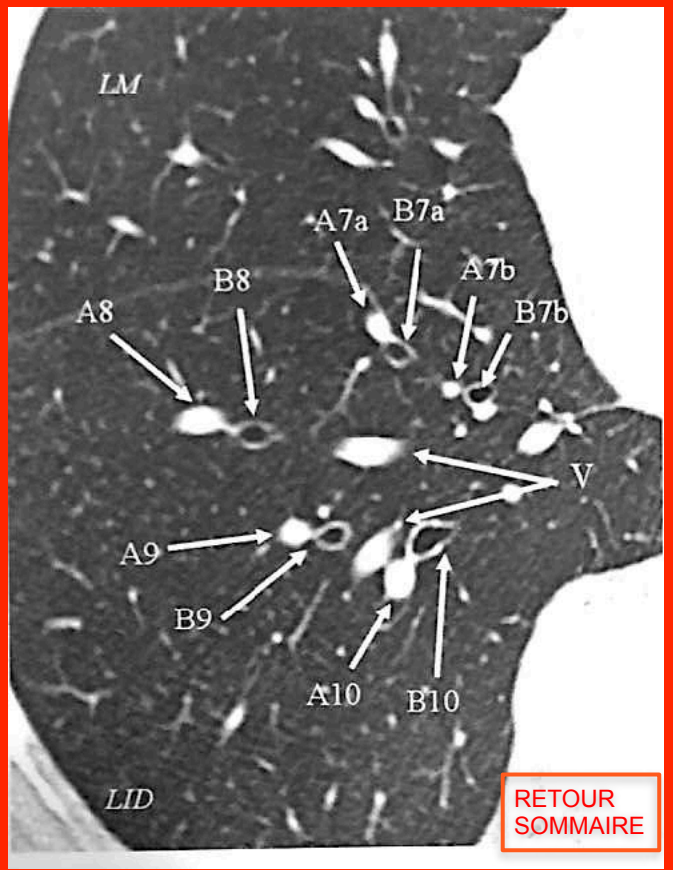
Contact: stephane.craighero@cimdulac.fr


MÉMO RAPIDE SC

VASCULAIRE : NORMAL	
AORTE SEGMENT I	> 40 MM = ECTASIE
TAILLE VG	< 5.7 cm de diam transv
TAILLE VD	< VG
HTAP	
TP	> aorte ascendante ou > 30 mm
APD ou APG	> 18 mm
Art segmentaire	> 1,25 x bronche adjacente
HyperT VD	paroi > 6 mm
Insuf cardiaq dt	
rapport VD/VG	> 1



ANATOMIE



RETOUR SOMMAIRE

EMBOLIE PULM

Ex. de CR type

thrombus du A10 droite i335-350 sans signe de gravité cardiaque,

presence d'emboles dans des artères segmentaires A6 dte i135 et a9 dte i170

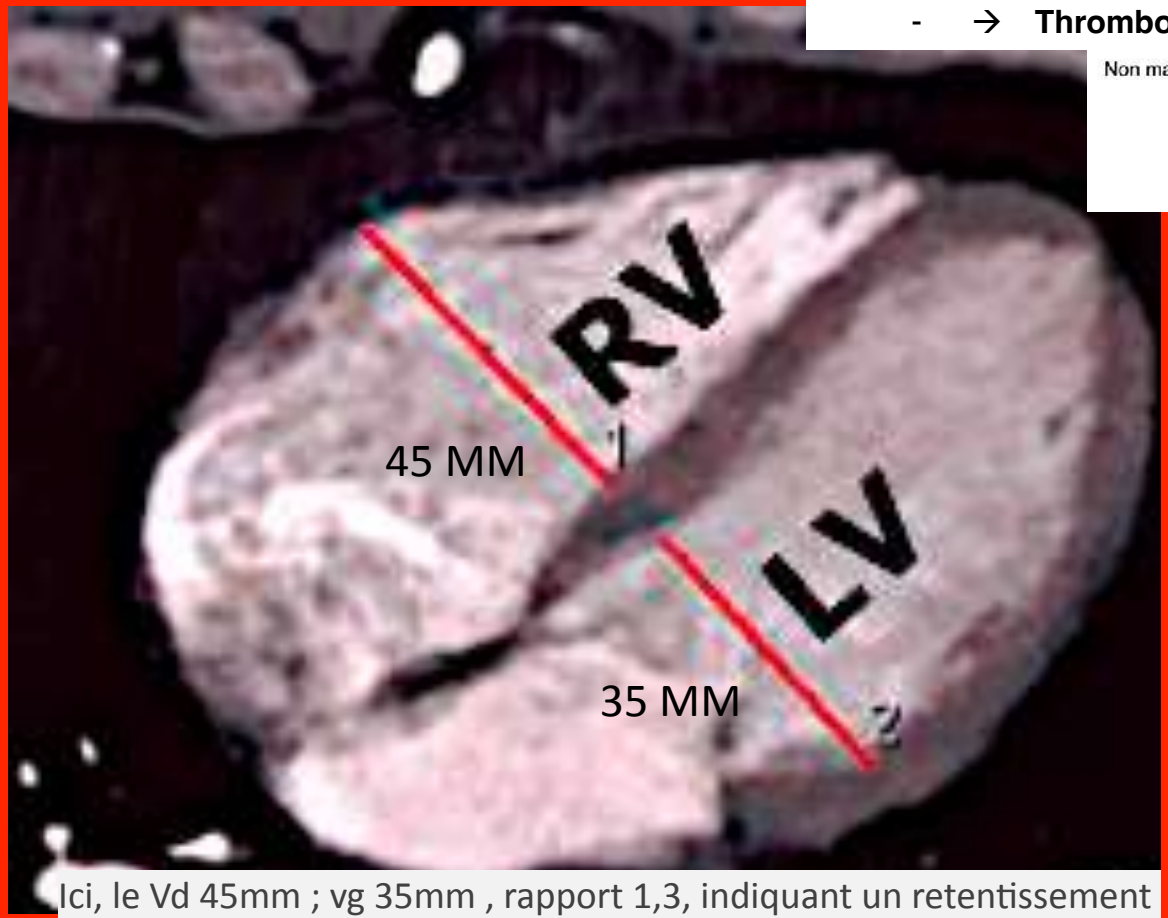
Dysfonction VD

- **Rapport VD/VG > 1**
- Critères biologiques (BNP, pro BNP)
- et ECG

- EP non massive
- **EP sub-massive**
  - Dysfonction VD
- **EP massive**
  - Dysfonction VD
  - Défaillance hémodynamique
  - → **Thrombolyse intraveineuse**



Toujours indiquer dans le **compte rendu** le **rapport VD/VG** (calculé sur une **coupe axiale stricte** et **d'endocarde à endocarde**)

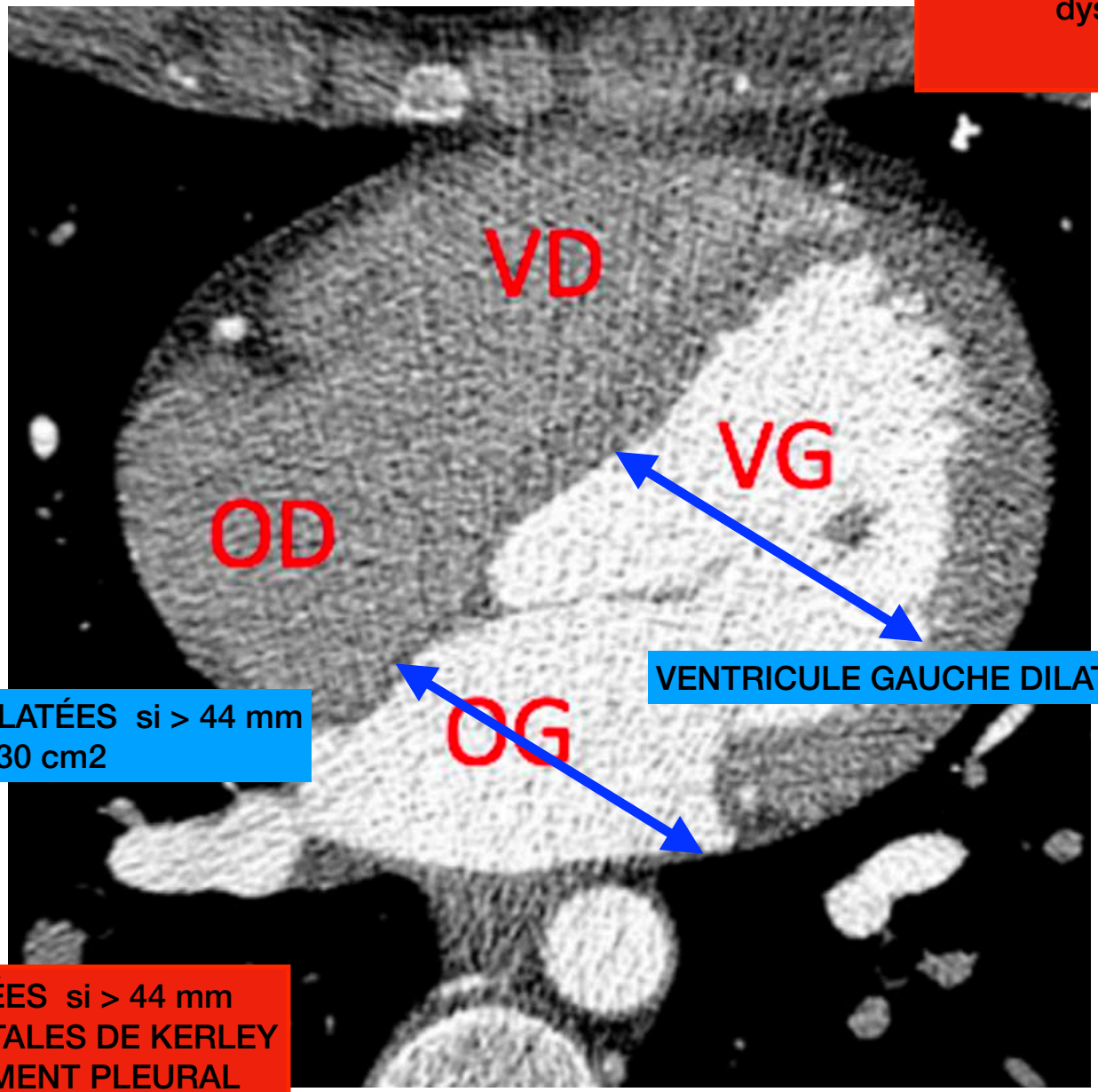


Ici, le Vd 45mm ; vg 35mm , rapport 1,3, indiquant un retentissement sur le cœur droit significatif, ce qui modifie la prise en charge.

RETOUR SOMMAIRE

+ RAPPORT VD/VG > 1 par dysfonction VD

= *EP*



VENTRICULE GAUCHE DILATÉ si > 55 mm

OREILLETTES DILATÉES si > 44 mm
si > 30 cm2

+ OG DILATÉES si > 44 mm
+ LIGNES SEPTALES DE KERLEY
+ EPANCHEMENT PLEURAL

= *OAP*

11 - NODULE

Fleischner 2017

< 3 mm = MICRO- NODULE
3-10 mm = PETIT NODULE
10-30 mm = NODULE LARGE
> 30 mm = MASSE

NP solide	< 6mm (< 100 mm3)	6 - 8 mm (100 - 250 mm3)	> 8mm (> 250 mm3)	Commentaires
Unique				
Faible risque	Pas de suivi systématique	TDM à 6-12 mois voire à 18-24 mois	TDM, PET, biopsie à 3 mois	
Fort risque	TDM à 12 mois optionnelle	TDM à 6-12 mois puis à 18-24 mois	TDM, PET, biopsie à 3 mois	Certains patients à fort risque avec nodule < 6mm de morphologie suspecte, des lobes supérieurs, peuvent avoir un TDM à 12 mois
Multiple				
Faible risque	Pas de suivi systématique	TDM à 3-6 mois voire à 18-24 mois	TDM à 3-6 mois voire à 18-24 mois	Appliquer le suivi recommandé au plus suspect des NP. Les délais peuvent varier en fonction taille / risque
Fort risque	TDM à 12 mois optionnelle	TDM à 3-6 mois puis à 18-24 mois	TDM à 3-6 mois puis à 18-24 mois	idem

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE

Fleischner 2017

Nodule en verre dépoli = visible que en fenêtre parenchymateuse . PAS en fenêtre médiastinale

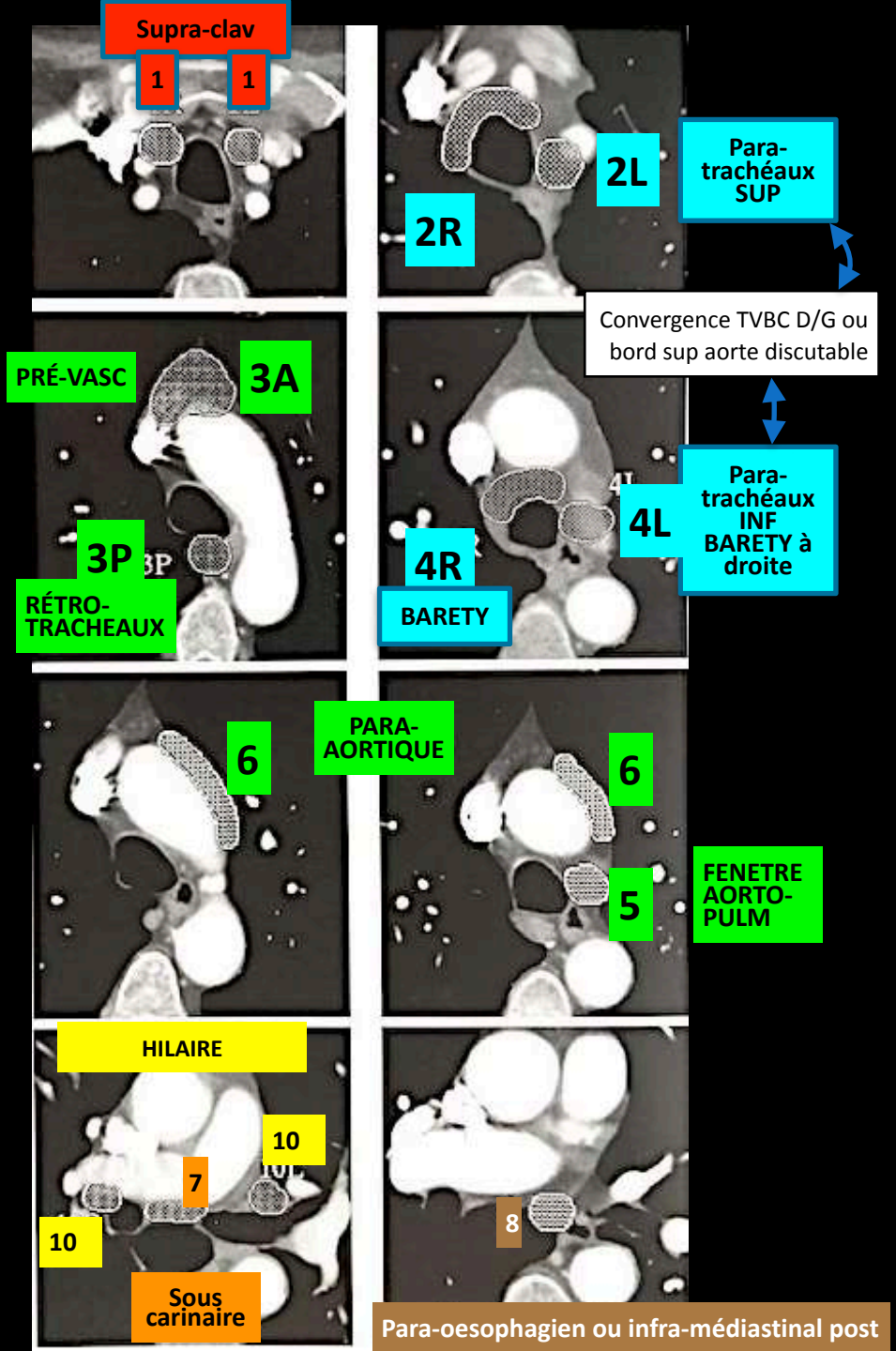
Nodule mixte = visible en fenêtre parenchymateuse ET en fenêtre médiastinale

Exemple type de CR descriptif à faire :

caractéristiques d'un nodule en verre dépoli de 12*16 mm avec un élément péjoratif : attraction scissurale en frontal. Le risque que cela soit un cancer est faible mais non nul. Ainsi, devant la taille de cette lésion de découverte fortuite, il convient de demander un contrôle du scanner sans injection dans 3-6mois (société Fleischner)

NP non solide	< 6mm (< 100 mm3)	≥ 6mm (≥ 100 mm3)	Commentaires
Unique			
Verre dépoli pur -> Penser au procubitus +++ ATTENTION SI VD > 6 mm	Pas de suivi systématique	TDM à 6-12 mois pour confirmer le NP puis tous les 2 ans jusqu'à 5 ans si stable Comparer à TDM initial	Pas de suivi si < 6mm, mais certains patients à fort risque avec nodule < 6mm peuvent avoir un TDM à 2 et 4 ans. Si croissance ou apparition portion solide : considérer une résection
Mixte ATTENTION SI PORTION SOLIDE > 5 mm	Pas de suivi systématique	TDM à 3-6 mois pour confirmer le NP si inchangé et portion solide < 6mm, TDM tous les ans / 5 ans Comparer à TDM initial	Un NP mixte persistant dont la portion solide est ≥ 6mm est considéré comme très suspect
Multiple			
	TDM à 3-6 mois pour confirmer le NP. si inchangé TDM à 2 et 4 ans	TDM à 3-6 mois puis en fonction du NP le plus suspect	Les NP multiples en VD pur < 6 mm sont le plus souvent bénins, considérer une TDM à 2 et 4 ans si haut risque.

RETOUR SOMMAIRE



RETOUR SOMMAIRE

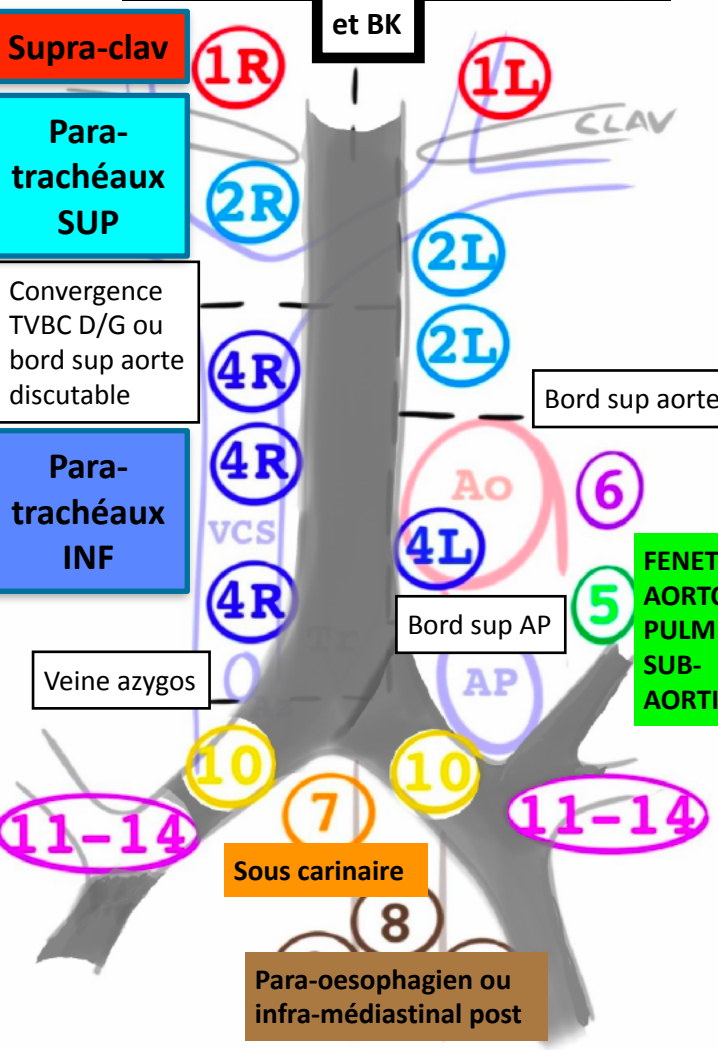
Nomenclature des ganglions médiastin

ADP CALCIFIEES

Devant des **adénomégalies calcifiées médiastinales** , 4 diagnotics sont à évoquer : **silicose, sarcoïdose, amylose et Castelman +++**

et BK

(classification IASLC 2009)



Aire GG	Nom usuel
1	Supra-claviculaire
2R	Para-trachéal supérieur droit
4R	Para-trachéal inférieur droit BARETY
2L	Para-trachéal supérieur gauche
4L	Para-trachéal inférieur gauche
3A	PRÉ-VASCULAIRE
3P	RÉTRO-TRACHEAUX ou pré-vertebral
5	FENETRE AORTO-PULM ou SUB-AORTIQUE
6	Para-aortique
7	Sous carinaire
8	Espace infra-médiastinal postérieur (ou para-oesophagiens)
9	Ligament pulmonaire
10	Hilaires
11, 12, 13, 14	Interlobaires, lobaires, segmentaire, sous segmentaires

RETOUR SOMMAIRE

8ème édition de la TNM

Descriptor	Definition
T descriptor	
TX	Primary tumor cannot be assessed or tumor proven by the presence of malignant cells in sputum or bronchial washings but not visualized with imaging or bronchoscopy
T0	No evidence of primary tumor
Tis	Carcinoma in situ
T1	Tumor ≤ 3 cm in greatest dimension, surrounded by lung or visceral pleura, without bronchoscopic evidence of invasion more proximal than the lobar bronchus
T1a	Tumor ≤ 1 cm in greatest dimension
T1b	Tumor > 1 cm but ≤ 2 cm in greatest dimension
T1c	Tumor > 2 cm but ≤ 3 cm in greatest dimension
T2 descriptor	
T2	Tumor > 3 cm but ≤ 5 cm or tumor with any of the following features: involvement of a main bronchus regardless of the distance from the carina; invasion of the visceral pleura; associated with partial or complete lung atelectasis or pneumonitis
T2a	Tumor > 3 cm but ≤ 4 cm in greatest dimension
T2b	Tumor > 4 cm but ≤ 5 cm in greatest dimension
T3	Tumor > 5 cm but ≤ 7 cm in greatest dimension or one that directly invades any of the following structures: parietal pleura, chest wall (including superior sulcus tumors), phrenic nerve, parietal pericardium; or separate tumor nodule or nodules in the same lobe
T4	Tumor measuring >7 cm in greatest dimension that invades any of the following structures: mediastinum, diaphragm, heart, great vessels, trachea, recurrent laryngeal nerve, esophagus, vertebral body, carina; or separate tumor nodule or nodules in a different lobe of the same lung

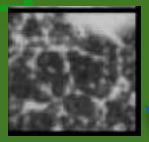
RETOUR SOMMAIRE

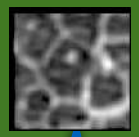
TABLEAU RESUME SEMIO

1. OAP
2. LYMPH. KC
3. PN EOSINO

1. LYMPH. KC
2. SARCOIDOSE

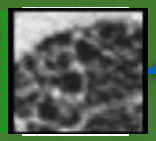
nodulaire





lisse régulier

1. SARCOIDOSE AVEC FIBROSE



irrégulier distordu

SEPTA



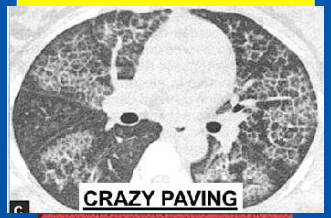
Diffus
- OAP+++
- Hgie des vascularites
- Médicament++
- Tabac : BRPI, PID, PIL

Périphérique sous pleural
- PINS+++

Isolé

VERRE DÉPOLI → **PHS +++ SARCOIDOSE +++**

CRAZY PAVING





Avec Kystes
- PID
- PIL
- Pneumocystose

Avec Fibrose
- PINS, PIC

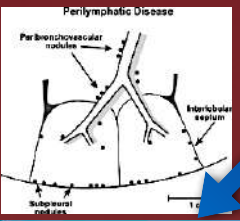
Avec Nodules
- Sarcoïdose
- PHS
- POC forme nodul

SEMIO 1

MICRONODULE

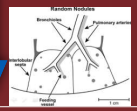
SOUS PLEURAL ?

OUI



Périlymphatique
- Sarcoïdose
- Lymphangite carcinomateuse
- Silicose , anthracose, béryllioseé

- + rare: Amylose , Lymphome , PIL , Erdheim chester

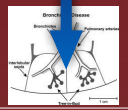


UBIQUISTE

MILIAIRE BK
-BCGite
MILIAIRE KC

VIRUS et CHAMPIGNON

NON = CENTROLOB.



ARBRE EN BOURGEON

BRONCHIOLITE =
- INFECTIEUSE
- BPCO





RETOUR SOMMAIRE

SEMIO

KYSTE SIGNE PRÉDOMINANT
1. **HX** = nodule et micronod excavés avec kystes de forme BIZARRE des lobes sup ++ TABAC+++
2. **LAM** = parois fines et kystes bien rond distribution aléatoire
3. SYNDROME DE BIRT HOGG DUBÉ
4. MALADIE DE DEPOT DE CHAINE
5. Pneumocystose HIV
6. Métastase kystique (utérus)
7. Amylose

KYSTE SIGNE D'ACCOMPAGNEMENT
1. PIL ET GOUGEROT SJOGREN
2. PID
3. PHC

KYSTE

Les 6 causes les plus fréquentes de condensation **chronique** chez le patient non immunodéprimé

- **Sarcoïdose**
- **ADK** lépidique
- **Lymphome**
- **POC**
- **Connectivites**
- **PCE**

CONDENSATION

SEMIO 2

NODULAIRE MULTIPLE

CALCIFIÉ

1. **BK**
2. **Hamartoch**
3. **MÉTA**
4. **AMYLOSE**
5. **SILICOSE**
6. **PR**
7. **T carcinoïde**

EXCAVÉ

Gamme diagnostique **nodules excavés**

Néoplasies
- **Cancer broncho-pulmonaire**
- **Métastases excavées+++** (UTERUS, ORL , ADK , sarcome)

Infections
- **Tuberculose +++**
- **Aspergillose angio-invasive +++**
- **Abcès**
- **Embols septiques +++**

Granulomatose/vascularite
- **Wegener +++**
- **PR**
- **HX**
- **Sarcoidose**

RETOUR SOMMAIRE

SEMIOLOGIE SC
GAMME DIAGNOSTIQUE

SEMIOLOGIE SC

A - SIGNE PREDOMINANT

B - DISTRIBUTION - apico-basale
- axiale

C - SIGNES ASSOCIÉS

RETOUR SOMMAIRE

A - LE SIGNE PRÉDOMINANT

RETOUR SOMMAIRE

Sémio de base



Verre dépoli





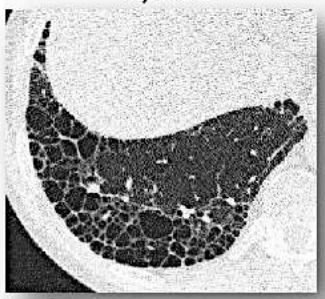
Lignes septales



Condensation



Kystes



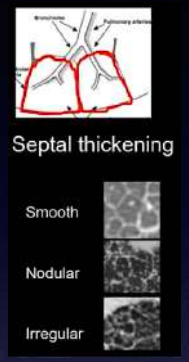


Micronodules

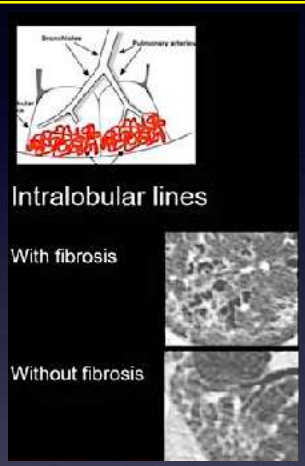
A - LE SIGNE PRÉDOMINANT

RETOUR SOMMAIRE

1 - SEPTA

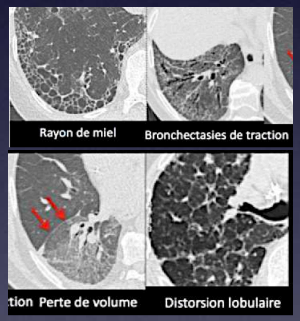


2 - RÉTICULATIONS



3 - FIBROSE

Les 4 signes qui permettent d'affirmer qu'une PID est FIBROSANTE



4 - MICRO-NODULES et pièges

< 3 mm = MICRO- NODULE
3-10 mm = PETIT NODULE
10-30 mm = NODULE LARGE
> 30 mm = MASSE

4bis- signe de la GALAXIE



5 - VERRE DÉPOLI

6 - CRAZY PAVING

7 - MOSAIQUE

8 - SIGNE DU HALO

8 bis- HALO INVERSÉ

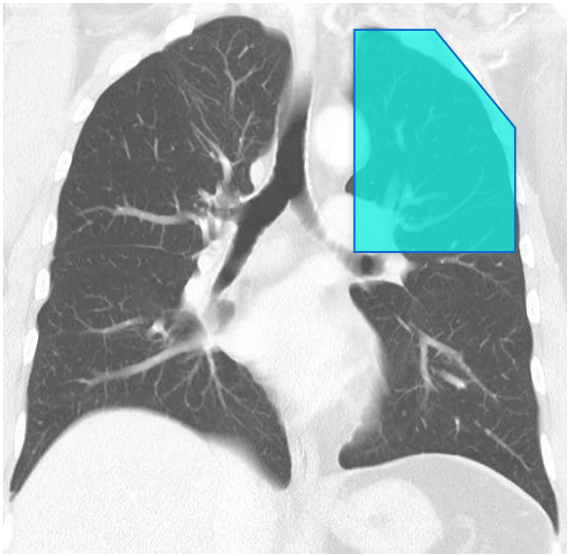
9 - EMPHYSEME ET KYSTE

10 - CONDENSATION

11 - NODULES -suspects -calcifiés -excavés -cavités pulm

12 - NODULES MULTIPLES

B - DISTRIBUTION



Lobe sup

1. **BK**
2. **BR du fumeur**
3. **SARCOIDOSE (prédominance au lobe sup)**
4. **SILICOSE (dorsal lobe sup et Fowler)**
5. **HX et Lymphangioleiomyomatose**
6. **PHS**
7. **PCE**

A part : fibro-élastose des sommets FEPP

- Dans le plan sagittal
  - Prédominance supérieure : sarcoïdose, Histiocytose
  - Prédominance moyenne supérieure centrale et périphérique : PHS
  - Prédominance inférieure : PIC, PINS
- Dans le plan axial
  - Prédominance périphérique : PIC
  - Prédominance centrale / péribronchovasculaire : PINS, PO



Lobe inf

1. **OAP**
2. **Lymphangite carcinomateuse**
3. **LES FIBROSES : PIC , PINS , POC , PID**
4. **Pneumopathie lipidique et d'inhalation**

RETOUR SOMMAIRE

B - DISTRIBUTION

Régions **centrales**

= MODELE PÉRI-LYMPHAT

- **Sarcoïdose +++**
- **Lymphangite carcinomat.**
- **Silicose**

- **OAP / Hémorragie alvéol.**

- **Pneumocystose**

- Pneumopathie virale
- PHS chronique



Régions **périphériques**

- **PIC +++,**
- **PINS ++ (50%)**

- **PCE**

- **POC**

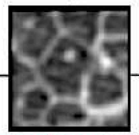
RETOUR SOMMAIRE

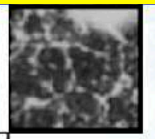
1 - SEPTA

= perpendiculaire à la plèvre et 1-2 cm de longueur

RETOUR SOMMAIRE







Septa interlobulaires épaissis

Irréguliers, distordus

1. SARCOIDOSE AVEC FIBROSE

Fibrose pulmonaire, particulièrement :
– *sarcoïdose*
– pneumonie interstitielle commune (PIC) ; idiopathique, collagénose, asbestose

Lisses et réguliers

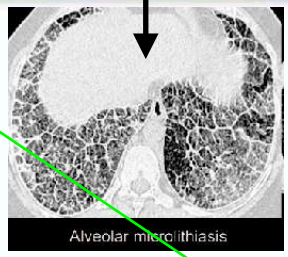
1. OAP
2. LYMPH. KC

(Septa épaissis prédominants)

Lymphangite carcinomateuse
Œdème pulmonaire
Hémorragie pulmonaire
Pneumonie aiguë à éosinophiles
Maladie d'Erdheim-Chester
Lymphangiomatose pulmonaire
Maladie veino-occlusive
Emphysème panlobulaire

(Septa calcifiés)

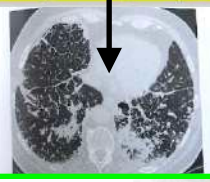
Microlithiase alvéolaire



Nodulaires

1. LYMPH. KC
2. SARCOIDOSE

Lymphangite carcinomateuse
Sarcoïdose
Lymphome
Sarcome de Kaposi
Amylose (rare)



**PS : tout tableau d'OAP fébrile du sujet jeune sans contexte cardiologique doit faire discuter d'une pneumopathie éosinophilique aiguë.*

PAE





Pneumopathie aigue à éosinophiles : épaississements septaux réguliers dans un contexte d'hyperéosinophilie fébrile, typiquement chez un adulte jeune avec un tabagisme récent.

Maladie veino-occlusive

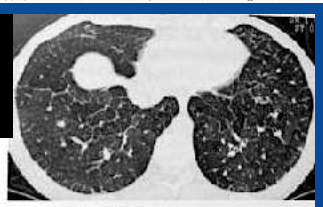


Figure 8-32. Maladie veino-occlusive.
Les multiples polygones septaux sont associés à une discrète hypodensité en verre dépoli.

Septal thickening as main finding

- Hydrostatic pulmonary edema and lymphangitic carcinomatosis most frequent
  - May be hardly distinguishable from each other
  - Consider distribution, associated signs and clinical context



Cardiogenic pulmonary edema



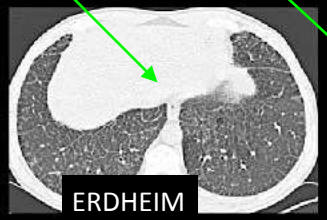
Lymphangitic carcinomatosis

Septal thickening as main finding : don't forget rare diseases

- Lymphatic malformations / Maladie veino-occlusive
- Storage diseases (Nieman-Pick, Gaucher)
- Acute eosinophilic pneumonia
- Erdheim-Chester disease
- Amyloidosis
- Alveolar microlithiasis



LYMPHANGIOMATOSE



ERDHEIM NIEMANN-PICK

2 - RÉTICULATIONS

RETOUR SOMMAIRE

- les réticulations intralobulaires, qui sont de fines opacités linéaires de quelques millimètres entrecroisées au sein du lobule pulmonaire secondaire ;

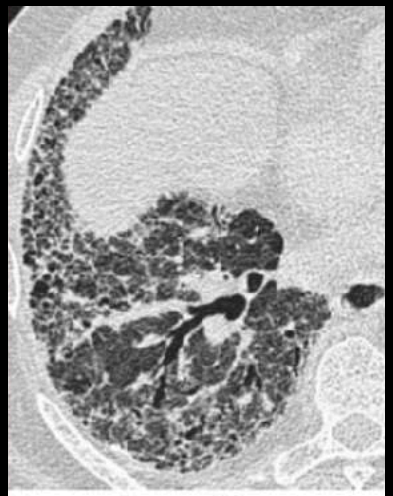
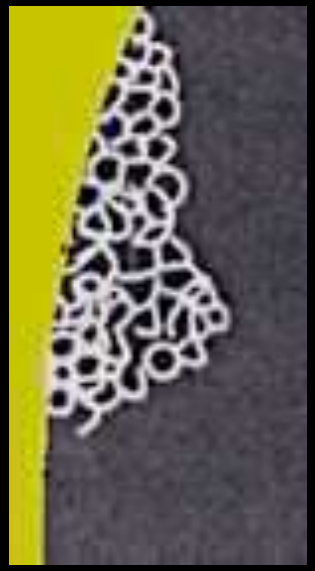


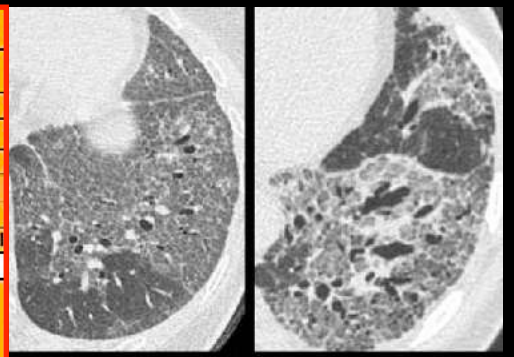
Figure 31: Transverse CT scan shows intralobular lines.



1 - SI BRONCHECTASIE = **PIC** PROBABLE
SI VERRE DEPOLI = **PIC** INDETERMINÉE

2 -

PINS
pneumopathie interstitiel non specifique
2eme + frequente
pas de gradient +++ (bases souvent)
sous pleural et peribronchovasc
évocateur ++ si respect poumon sous pleural
(mais 20% des cas seulement)
verre dépoli bilat et symetrique
fines reticulations intralobul
bronchectasie par traction sans fibrose... proximales
+/- condensation pulm
ADP 80%
Jamais de rayon de miel ou < 10%

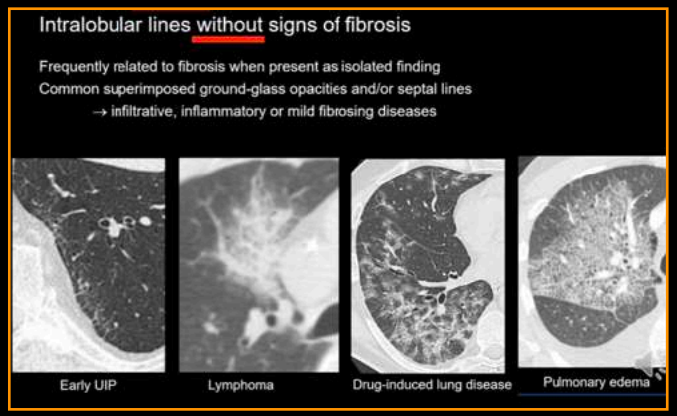


NSIP

3 - PHS CHRONIQUE

4 - Sarcoidose , Pneumoconiose

- avec une atteinte prédominante en verre dépoli :
  - contexte clinique aigu : OAP, pneumopathie infectieuse, SDRA, hémorragie alvéolaire.
  - contexte clinique chronique : pneumopathie interstitielle idiopathique, pneumopathie d'hypersensibilité, vascularite (intérêt du dosage des anti-MPO).



2 et 3 - RÉTICULATIONS et FIBROSE

RETOUR SOMMAIRE

BRONCHECTASIE DE TRACTION OU BRONCHIOLECTASIES =
VISIBILITÉ DES BRONCHES
A MOINS DE 1 CM DE LA PLEVRE

= PIC PROBABLE si avec réticulation

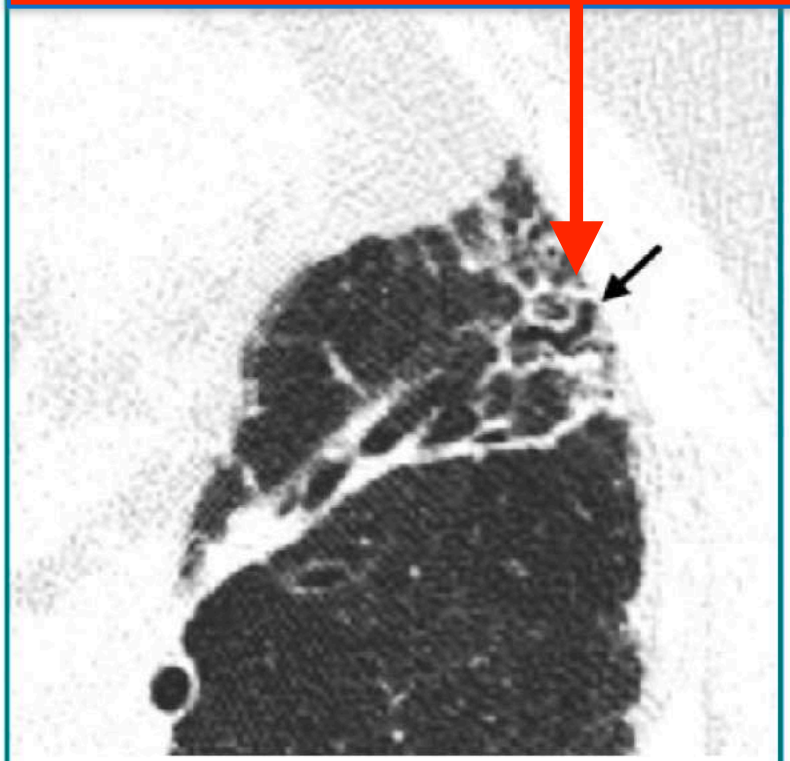


Figure 12: Transverse CT scan shows bronchiolectasis within fibrotic lung (arrow).

bronchiolectasis

les bronchectasies de traction sont définies par une dilatation irréversible, focale ou diffuse, des bronches dans un territoire de parenchyme anormal. Elles correspondent à une dilatation de la lumière bronchique, dont le diamètre est supérieur à celui du vaisseau adjacent, à une perte de l'effilement bronchique sur au moins 2 cm ou à une visibilité des bronches à moins de 1 cm de la plèvre ;

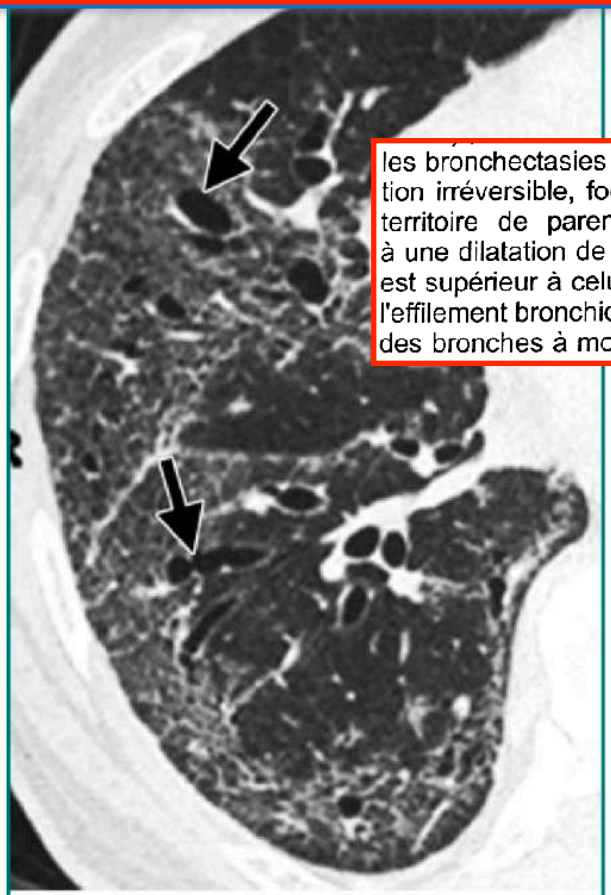


Figure 69: Transverse CT scan shows traction bronchiectasis (arrows) cased by retractile pulmonary fibrosis.

RETOUR SOMMAIRE

2 et 3 - RÉTICULATIONS et FIBROSE

RETOUR SOMMAIRE

IMPORTANCE du minIP pour differencier :
- BRONCHECTASIE DE TRACTION / BRONCHIOLECTASIES
- et image EN RAYON DE MIEL

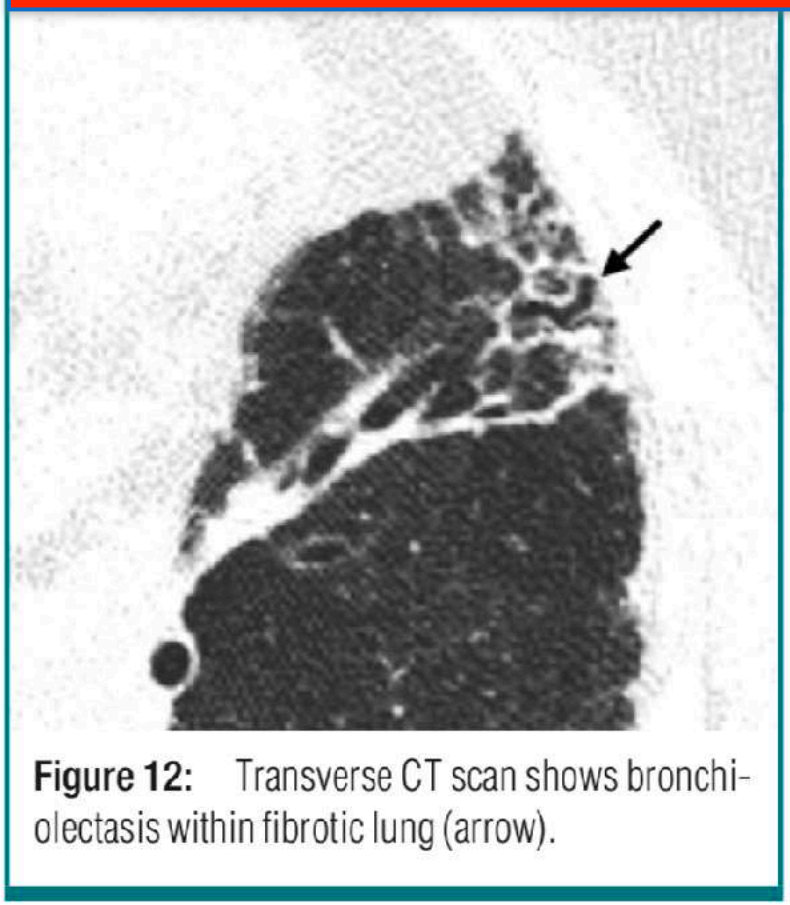
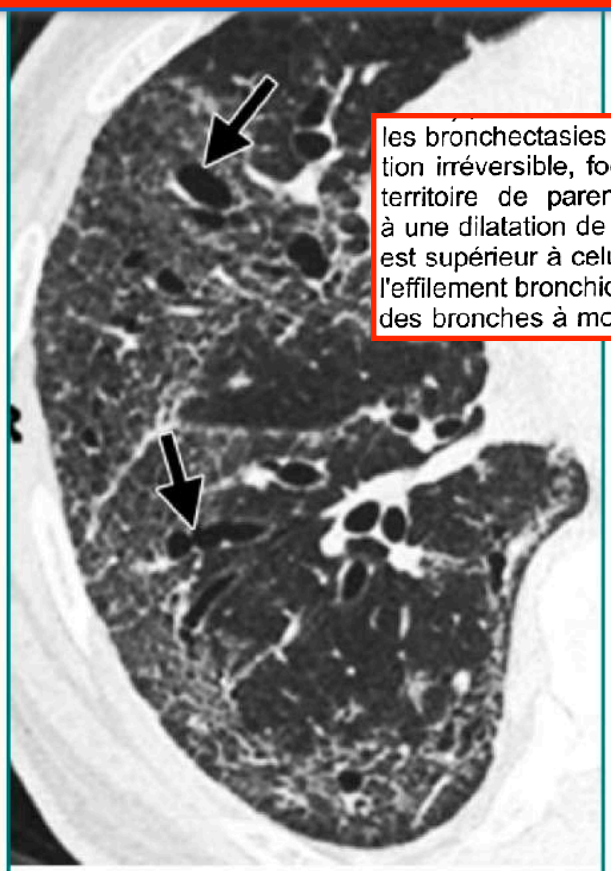


Figure 12: Transverse CT scan shows bronchiolectasis within fibrotic lung (arrow).

bronchiolectasis



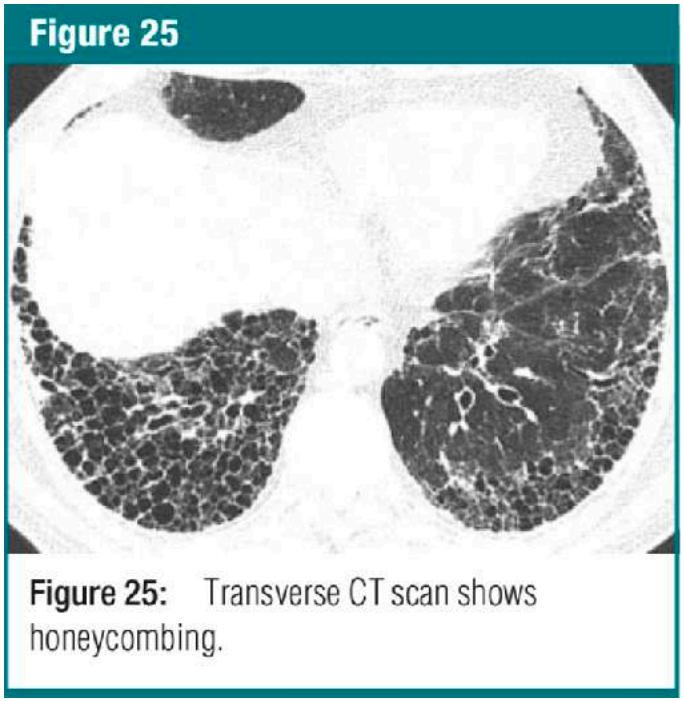
les bronchectasies de traction sont définies par une dilatation irréversible, focale ou diffuse, des bronches dans un territoire de parenchyme anormal. Elles correspondent à une dilatation de la lumière bronchique, dont le diamètre est supérieur à celui du vaisseau adjacent, à une perte de l'effilement bronchique sur au moins 2 cm ou à une visibilité des bronches à moins de 1 cm de la plèvre ;

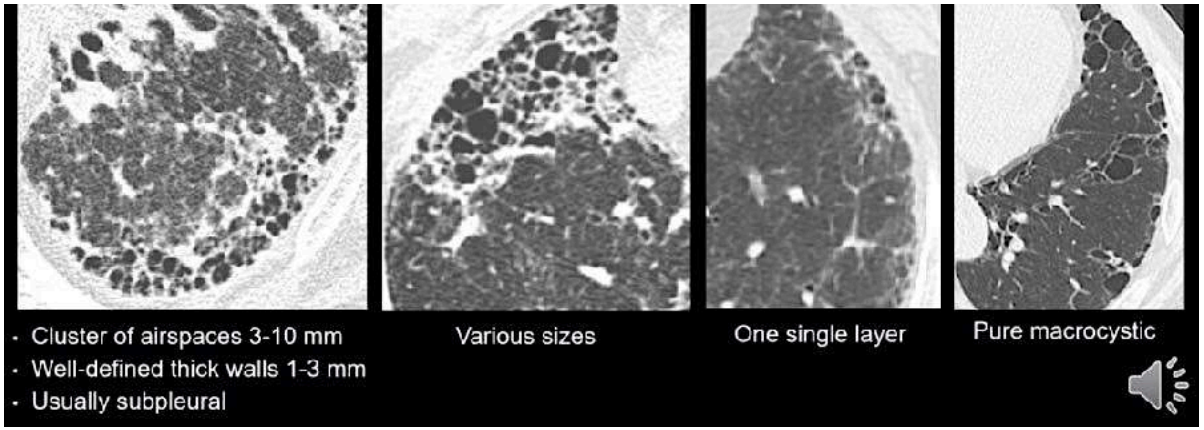
Figure 69: Transverse CT scan shows traction bronchiectasis (arrows) cased by retractile pulmonary fibrosis.

RETOUR SOMMAIRE

3 - FIBROSE

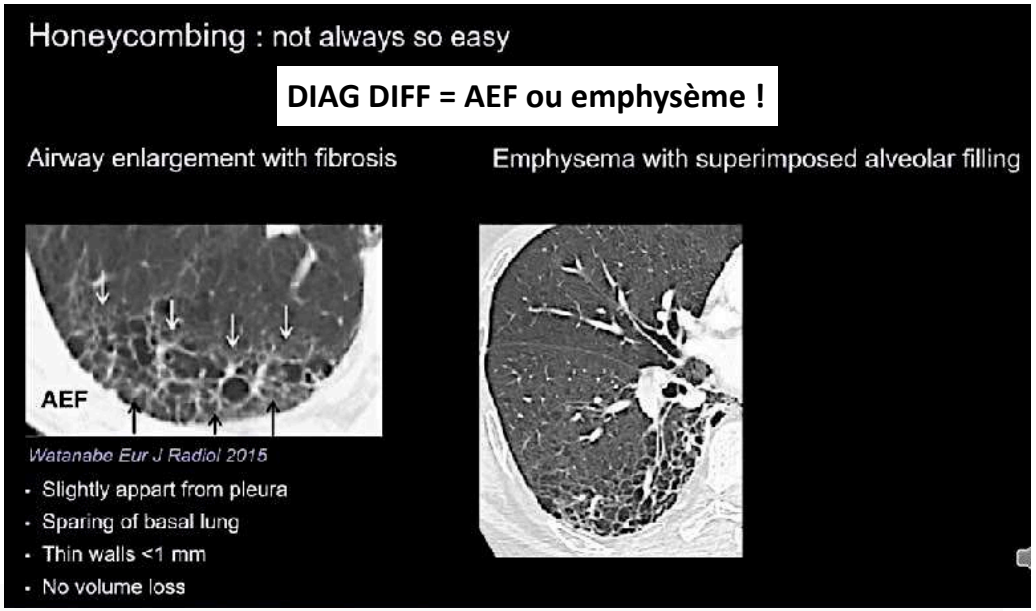
RETOUR SOMMAIRE





RAYON DE MIEL = PIC TYPIQUE

- composé d'espaces aériens kystiques
- de 3 à 10 mm parfois 25 mm
- de topo sous-pleurale
- avec des parois fibreuses bien définies , mais d'épaisseurs variables de 1- 3 mm



3 - FIBROSE

RETOUR SOMMAIRE

Signes associés fréquents

- Calcifications ou ossifications des zones de fibrose: fréquentes





RETOUR SOMMAIRE

3 - FIBROSE

RETOUR SOMMAIRE

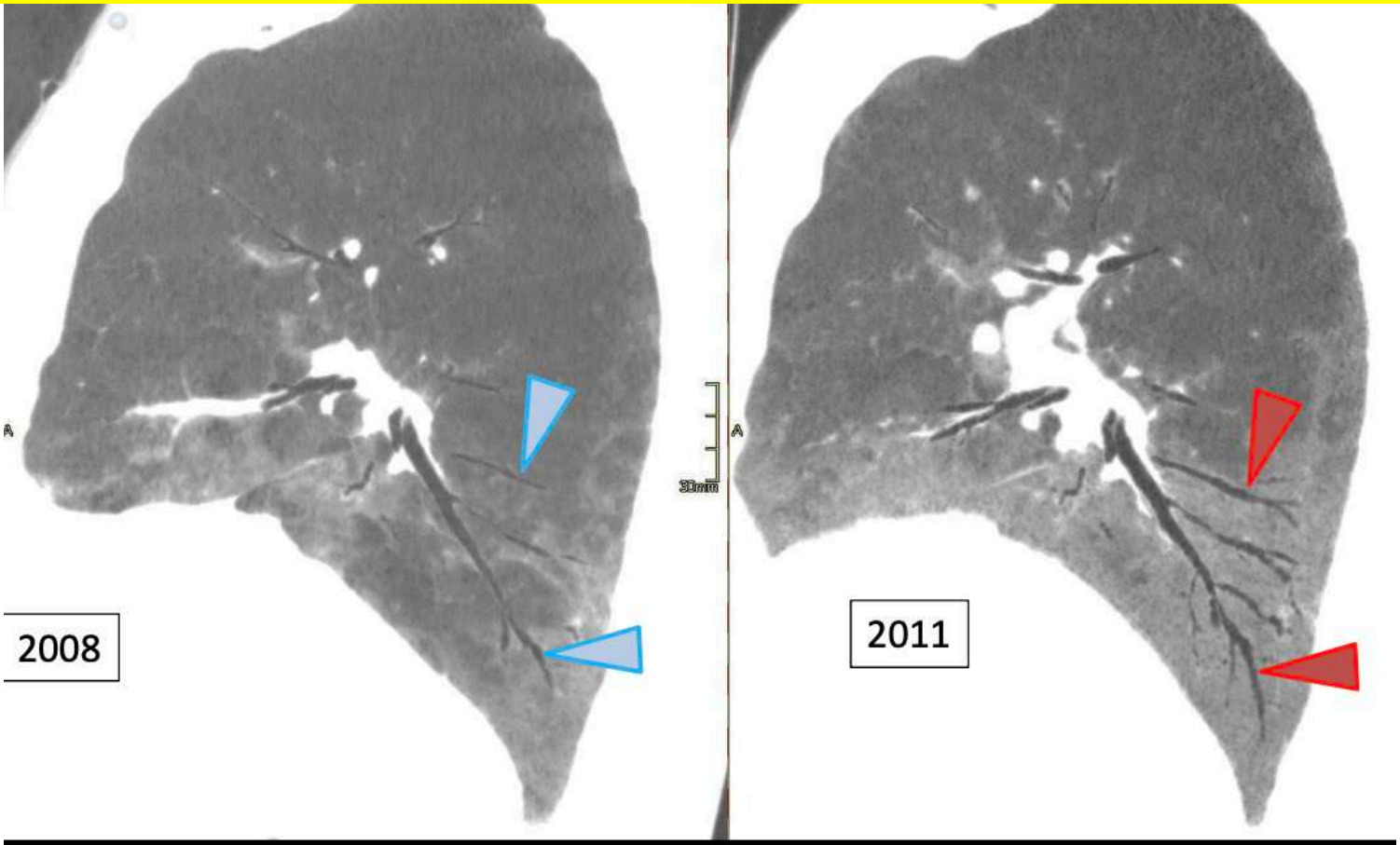
Tableau 9 Examens complémentaires préconisés au cours du suivi de la fibrose pulmonaire idiopathique.	
Tous les ans	Scanner thoracique sans injection basse dose

Conclusion

- Le scanner HR utilisé dans des **conditions techniques reproductibles** est un des outils nécessaires à l'évaluation de la progression de la fibrose quelle que soit son étiologie
- La progression **des bronchectasies de traction** semble être le biomarqueur le plus sensible pour apprécier la progression de la PIC

RETOUR SOMMAIRE

3 - FIBROSE



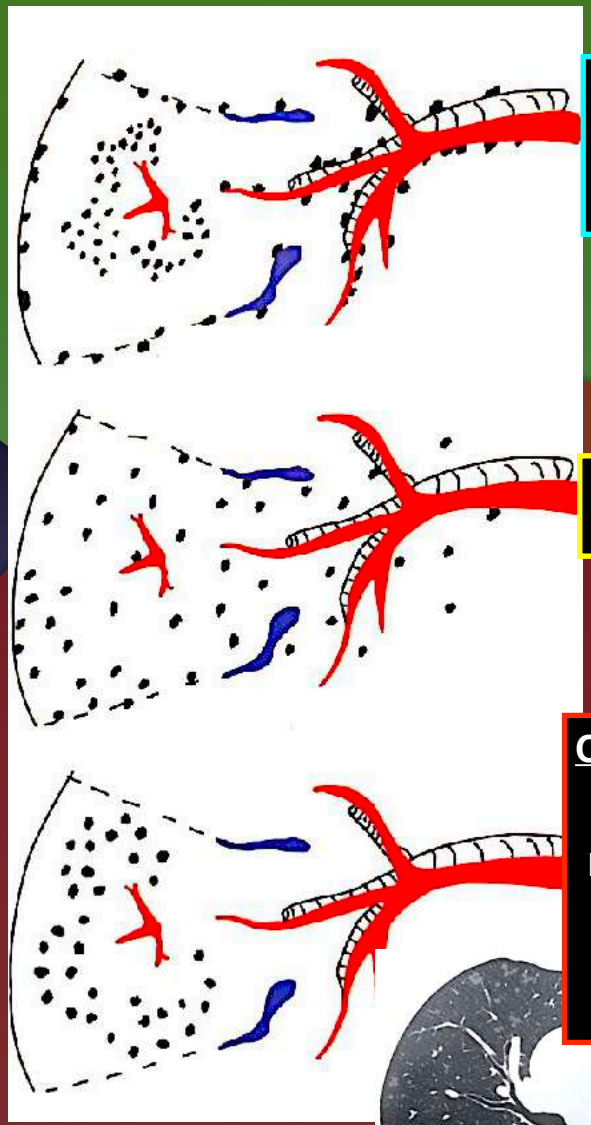
les reformations sagittales minIP 10mm permettent de montrer l'évolution de l'extension en surface et densité du verre dépoli, ainsi que l'apparition des bronchectasies de traction (tête de flèche), témoignant de l'évolution fibrosante de la PINS.

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES

< 3 mm = MICRO- NODULE
3-10 mm = PETIT NODULE
10-30 mm = NODULE LARGE
> 30 mm = MASSE

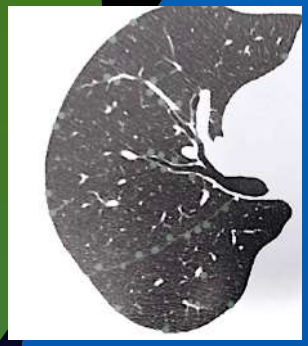
RETOUR SOMMAIRE

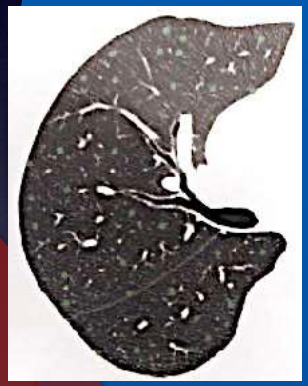


PERI-LYMPH.
contient des micronod centro-lob++

ALEATOIRE
= uniforme +++

CENTROLOBULAIRE
ATTENTION LES MICRONOD NE DOIT PAS ETRE EN CONTACT PLEVRE NI SCISSURE ++++
NI VX
sinon = périlymph+++





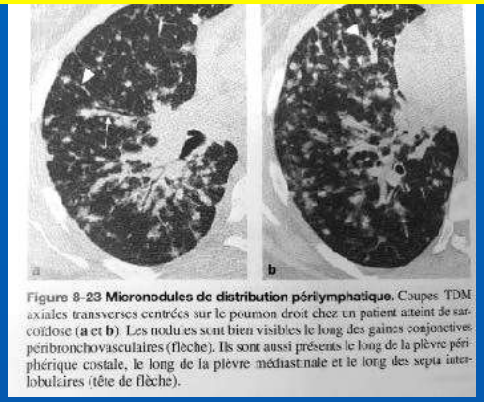


Figure 8-23 **Micronodules de distribution périlymphatique.** Coupes TDM axiales transverses centrées sur le poumon droit chez un patient atteint de sarcoïdose (a et b). Les nodules sont bien visibles le long des gaines conjonctives péribronchovasculaires (flèche). Ils sont aussi présents le long de la plèvre périphérique costale, le long de la plèvre médiastinale et le long des septa interlobulaires (tête de flèche).

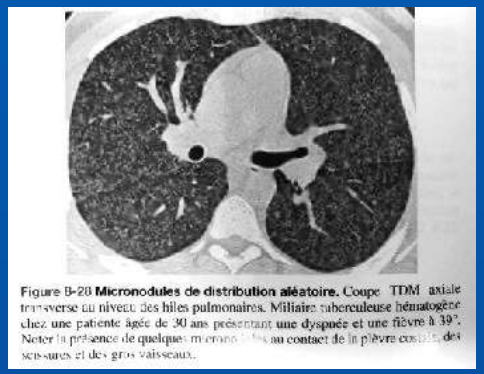


Figure 8-28 **Micronodules de distribution aléatoire.** Coupe TDM axiale transverse au niveau des hiles pulmonaires. Miliaire tuberculeuse hématogène chez une patiente âgée de 30 ans présentant une dyspnée et une fièvre à 39°. Noter la présence de quelques micronodules au contact de la plèvre costale, des scissures et des gros vaisseaux.

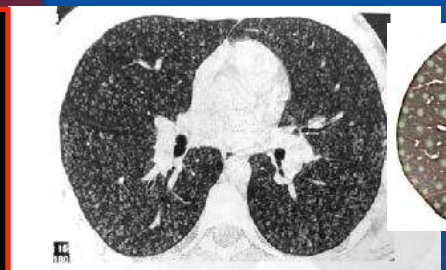


Figure 8-32 **Micronodules de distribution centrolobulaire.** Coupe TDM axiale transverse passant par les hiles pulmonaires chez un homme de 30 ans présentant dyspnée, fièvre et toux. Bronchiolite virale. Les micronodules sont distribués de façon homogène et diffuse mais sont totalement absents au contact de la plèvre et des vaisseaux.

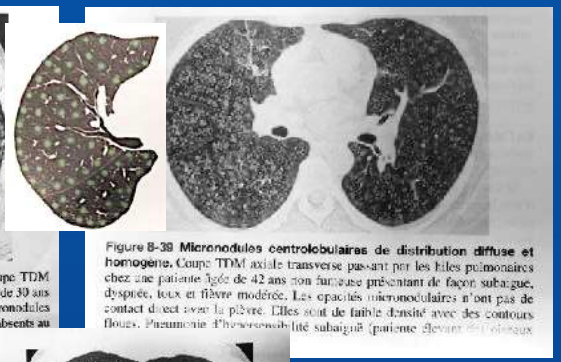


Figure 8-38 **Micronodules centrolobulaires de distribution diffuse et homogène.** Coupe TDM axiale transverse passant par les hiles pulmonaires chez une patiente âgée de 42 ans non fumeuse présentant de façon subaiguë, dyspnée, toux et fièvre modérée. Les opacités micronodulaires n'ont pas de contact direct avec la plèvre. Elles sont de faible densité avec des contours flous. Pneumonie d'hypersensibilité subaiguë (patiente élevant des oiseaux).

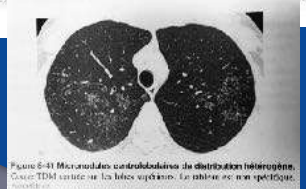


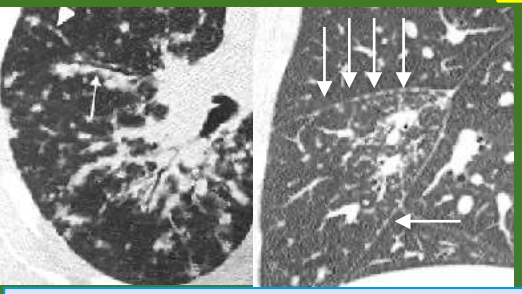
Figure 8-41 Micronodules centrolobulaires de distribution hétérogène.

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES

RETOUR SOMMAIRE

Micronodules sous pleuraux



Présents

Absents : cf diapo suivante

Périlymphatique

- **Sarcoïdose**
- **Lymphangite carcinomateuse**
- **Silicose , anthracose, bérylliose**

- + rare: Amylose , Lymphome , PIL , Erdheim chester



Arbres en bourgeons

- **Bronchiolite infectieuse**
  VIRUS +++
  BK, mycobact.atypique, Bact, mycoplasme, aspergillose bronchoinvasif ID
- Bronchiolite des **BPCO et mucoviscidose**
- Bronchiolite **d'aspiration** (trble cognitifs/déglutition)
- Panbronchiolite diffuse



Aléatoire

- **Miliaire tuberculeuse - BCGite**
- **Milaire métastatique**
- Infection fongique +++ ou virale (séquelles varicelles calcifiées,herpes, CMV)

Centrolobulaire

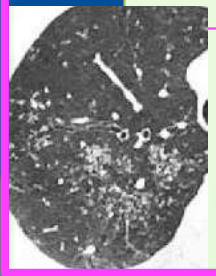
PURS = micronod au coeur du lobule de faible densité en verre dépoli , de contours flous à > 2 mm de la plèvre



Distribution homogène, diffuse

- **PHS si non fumeur**
- **BR si fumeur (ou BR-IPD)**
- **Hgie alv. des vascularites**

- sd lymphoprolif bénin PIL BF
- vasc: HTAP MVO EGPA



Distribution hétérogène

- **Bronchiolite respiratoire**
- **Bronchiolite infectieuse**

- **HX**

- SARCOIDOSE en CLUSTER
- Silicose/ asbestose

4 - MICRO-NODULES

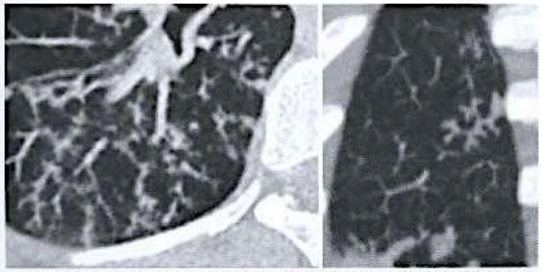
RETOUR SOMMAIRE

Micronodules sous pleuraux

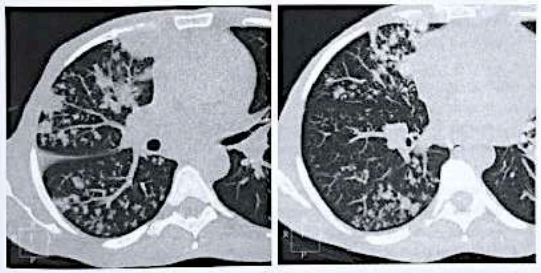
Absents

Arbres en bourgeons

- BRONCHIOLITE INFECTIEUSE +++
  - virale : CMV ++, virus respiratoire syncytial.
  - bactérienne : *Mycobacterium* (typique ou non), *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*.
  - fongique : Aspergillus spp.
- AUTRES CAUSES :
  - mucoviscidose ++
  - bronchiolites d'aspiration ++
  - ABPA ++ aspergillose bronchopulmonaire allergique (asthme, impactions mucoïdes hyperdenses).
  - panbronchiolite diffuse (sujet asiatique).
  - emboles tumorales (microangiopathies) : cancer du sein, de l'estomac, du rein, du foie, de l'ovaire ou de la prostate).
  - bronchiolite folliculaire : polyarthrite rhumatoïde, maladie de Sjögren, déficience immunitaire (ex : SIDA).



Mycobactérie atypique : aspect de bronchiolite cellulaire aspécifique ; seule l'étude bactériologique a permis de conclure à l'existence d'une mycobactérie atypique.



Tuberculose : bronchiolite tuberculeuse avec des micronodules en arbre à bourgeons plus moins coalescent en nodules plus denses (« en rosette »).

Arbres en bourgeons

- **Bronchiolite infectieuse** (BK, Mycobact.atypique, bact, virus, mycoplasme, aspergillose)
- Bronchiolite associé au **BPCO et mucoviscidose**
- Bronchiolite **d'aspiration**
- Panbronchiolite diffuse

Centrolobulaire

Distribution homogène, diffuse

- **PHS si non fumeur**
- **BR si fumeur (ou BR-IPD)**
- Hgie alv. des vascularites
- sd lymphoprolif bénin PIL BF
- vasc: HTAP MVO EGPA

Distribution hétérogène

- **Bronchiolite respiratoire**
- **Bronchiolite infectieuse**
- **HX**
- SARCOIDOSE en CLUSTER
- Silicose/ asbestose

Centrolobulaire

5.4. Micronodules centrolobulaires : forme pure ou non

Micronodules centro-lobulaires isolés (sans arbre en bourgeon)

Nodules de contours flous (« snowflake sign »), au centre des lobules secondaires, à distance de la plèvre +++ (> 2mm), et des septa interlobulaires, avec un espacement identique entre les micronodules, de densité variable.

- Micronodules en verre dépoli :
  - **PNEUMOPATHIE D'HYPERSENSIBILITE** : anamnèse ++
  - **bronchiolite respiratoire** (RB) : tabagisme ++
  - **bronchiolite respiratoire associée à une maladie interstitielle** (RB-ILD)
  - **histiocytose langerhansienne**
  - **syndromes lymphoprolifératifs bénins** : bronchiolite folliculaire, pneumonie interstitielle lymphomatoïde (LIP).
  - **pneumoconioses**
  - **granulomatose éosinophilique avec polyangéite** (EGPA) (ancien syndrome de Churg et Strauss).
  - **anomalies vasculaires** :
    - œdème pulmonaire.
    - hémorragie pulmonaire, vascularites.
    - calcification métastatique.
    - HTAP*.
- Micronodules centrolobulaires solides :
  - **bronchopneumonies infectieuses** : bactérienne, mycobactérienne, fungique, virale.
  - **adénocarcinome lépidique ou invasif mucineux**
  - **histiocytose langerhansienne**
  - **silicoprotéinose alvéolaire** (forme de silicose aiguë après une exposition brève et massive de fines particules de silice).

*PS : parfois seule la détection de ces nodules ou micronodules centro-lobulaires au sein d'un tableau d'HTAP permet d'orienter le clinicien vers des maladies rares (maladie veino-occlusive ou hémangiomatose capillaire pulmonaire, avec typiquement des lignes septales épaissies), contre-indiquant un traitement classique par vasodilatateurs.

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES HYPERDENSES

RETOUR SOMMAIRE

5.5. Micronodules hyperdenses

Étiologies des MICRONODULES HYPERDENSES

- **microlithiase alvéolaire :**
  - **souvent asymptomatique** (50%), parfois familiale (1/3 des cas, notamment chez des jumeaux).
  - **possible évolution progressive** vers une insuffisance respiratoire sévère.
  - **prédominance postéro-basale**, ou **lobaire moyenne et lingulaire**, des micronodules centrolobulaires ou périlymphatiques.
  - **microcalcifications diffuses en « tempête de sable »**, parfois associées à des opacités en verre dépoli ou des réticulations.
  - **liséré clair sous-pleural** (« black pleural line »), calcifications septales, opacités en verre dépoli.
- **calcifications pulmonaires métastatiques :**
  - **probablement sous-estimées** car souvent asymptomatiques, parfois sévères et vitales.
  - **étiologies** : hyperparathyroïdie, insuffisance rénale chronique, lésions osseuses lytiques (ex. myélome), leucémie, transplantation hépatique, hypervitaminose D.
  - **prédominance dans les régions moyennes et apicales.**
  - **syndrome pulmonaire restrictif, hypoxémie parfois sévère.**
  - **examen de référence : scintigraphie 99mTc-MDP.**
  - **TDM** : multiples nodules calcifiés, opacité en verre dépoli, infiltrat hyperdense, micronodules centro-lobulaires mal limités, fréquentes calcifications vasculaires artérielles de la paroi thoracique.
- **pneumoconioses :**
  - **stannose** (exposition aux particules inertes d'étain).
  - **barytose**
  - **sidérose**
- **miliaire métastatique calcifiée :**
  - **cancer médullaire de la thyroïde**
  - **hémangio-endothéliome épithélioïde pulmonaire**
  - **adénocarcinome mucipare, chondrosarcome**
- **autres :**
  - **séquelles infectieuses** : varicelle ++, tuberculose.
  - **ossifications pulmonaires métastastiques** : ex. ostéosarcome.
  - **amylose** (nodules calcifiés, adp calcifiées, kystes).
  - **ossification pulmonaire idiopathique diffuse.**
  - **granulome hyalin** (possiblement multiples et calcifiés).

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES : LES PIEGES

RETOUR SOMMAIRE

FAUX arbres en bourgeons = Sarcoidose

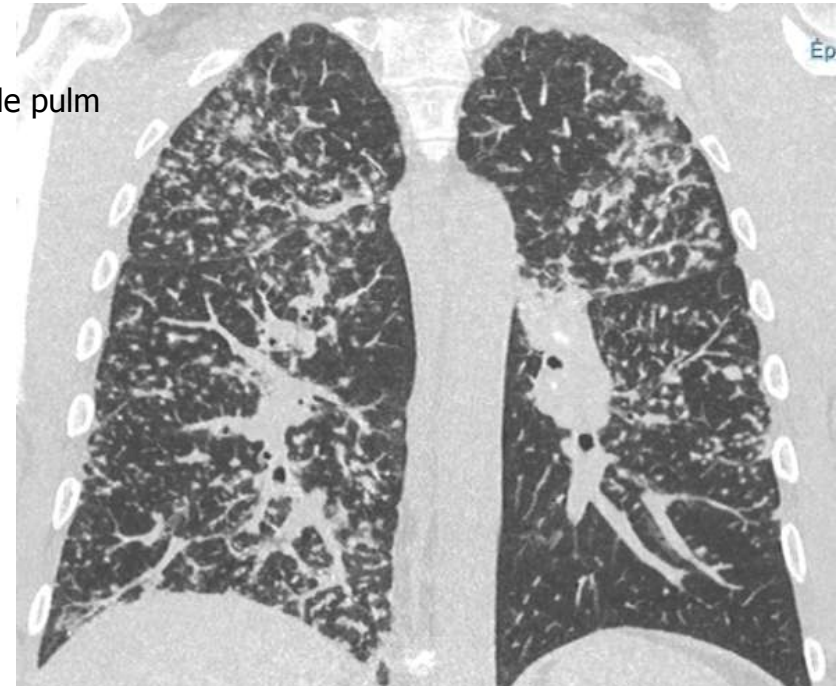
Certaines forme de **SARCOIDOSE AU DEBUT**
par leur distribution péri-broncho-vasculaire jusque dans le centre du lobule pulm

→ **miment des arbres en bourgeons**

Piège diagnostique assez fréquent !!!

RECHERCHER ALORS 3 SIGNES DE LA SARCOIDOSE =

1- LES MICRO NODULES N'EPARGNENT PAS LES REGIONS SOUS PLEURALES +++
2- CLUSTERS +++
3- GALAXY SIGN +++
toujours associés à cette forme de sarcoidose avec faux arbre en bourgeon



	Faux arbre en bourgeon Sarcoidose	Arbre en bourgeon
Signes d'accompagnement	Micronodules sous pleuraux CLUSTERS /GALAXY +++	Respect des régions sous pleurale

RETOUR SOMMAIRE

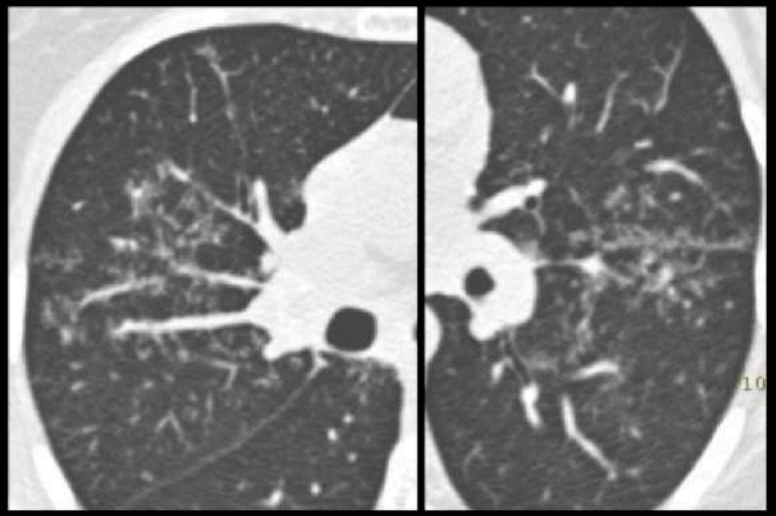
4 - MICRO-NODULES : LES PIEGES

RETOUR SOMMAIRE

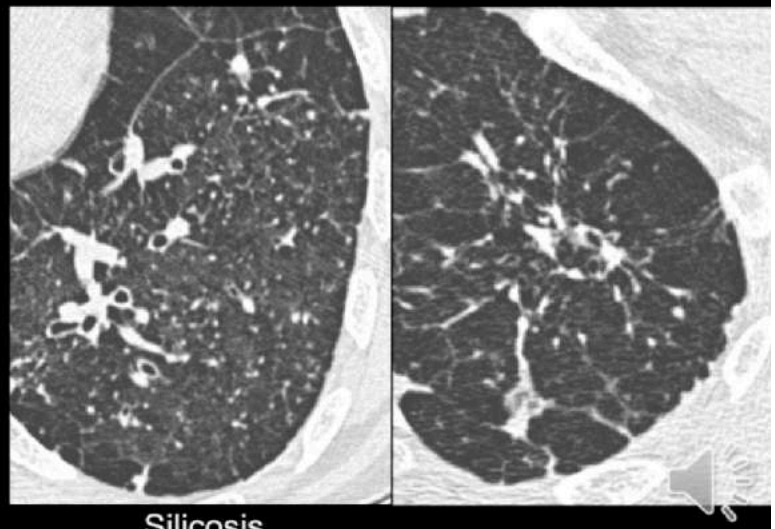
FAUX arbres en bourgeons

Diseases with perilymphatic distribution may show centrilobular predominant nodules

- Search for nodules along pleura and interlobular septa
- Thickening of bronchovascular bundles
- Mediastinal adenomegalies



Sarcoidosis



Silicosis

Centro-lob. Péri-lymph. Centro-lob. Péri-lymph.

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES : LES PIEGES

+++ ALEATOIRE diffère de péri-lymphatique car
1 - Peu en sous-pleural / 2 - répartition homogène car hématogène

Il existe quelques limites à cet algorithme diagnostique qu'il ne faut pas méconnaître [16] :

– lorsque les micronodules sont extrêmement profus, il est difficile de différencier une distribution de type périlymphatique de celle d'une distribution au hasard liée à une maladie hématogène. Un signe peut aider : dans les miliaires hématogènes, peu de micronodules sont au contact direct de la plèvre et des gros vaisseaux (Figure 8-42). C'est l'inverse en cas de distribution périlymphatique (Figure 8-43)**+++ ALEATOIRE = PEU EN PLEURAL**

– il peut y avoir dans certains cas, des similitudes entre deux types de distribution qui peut rendre difficile l'interprétation. Le piège le plus fréquent est la différenciation entre un mode périlymphatique sans micronodules sous-pleuraux, comme on peut le voir au début d'une sarcoïdose, et, un aspect de micronodules centrolobulaires avec arbre en bourgeons secondaire (Figure 8-44) à une bronchiolite infectieuse (Figure 8-45). En effet, les nodules péribronchiolaires de la sarcoïdose venant au contact des artères centrolobulaires peuvent mimer le signe de l'arbre en bourgeons. Heureusement, d'autres signes caractéristiques de la sarcoïdose sont habituellement présents, en particulier le regroupement en *clusters* des micronodules, et le signe de la galaxie (multiples micronodules autour d'un nodule plus ou moins volumineux à contours micronodulaires) (Figure 8-46) ; **= FAUX ARBRE EN BOURGEONS**

– un remplissage bronchiolaire par des cellules tumorales au cours d'un adénocarcinome mucineux invasif, d'un lymphome, et/ou des embolies tumorales dans les artères centrolobulaires peuvent aussi donner un aspect caractéristique d'arbre en bourgeons [17, 18].

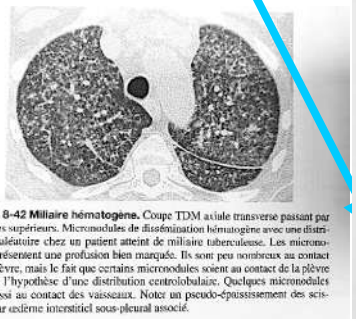


Figure 8-42 Miliaire hématogène. Coupe TDM axiale transverse passant par les lobes supérieurs. Micronodules de dissémination hématogène avec une distribution aléatoire chez un patient atteint de miliaire tuberculeuse. Les micronodules présentent une profusion bien marquée. Ils sont peu nombreux au contact de la plèvre, mais le fait que certains micronodules soient au contact de la plèvre élimine l'hypothèse d'une distribution centrolobulaire. Quelques micronodules sont aussi au contact des vaisseaux. Noter un pseudo-épaississement des scissures par œdème interstitiel sous-pleural associé.

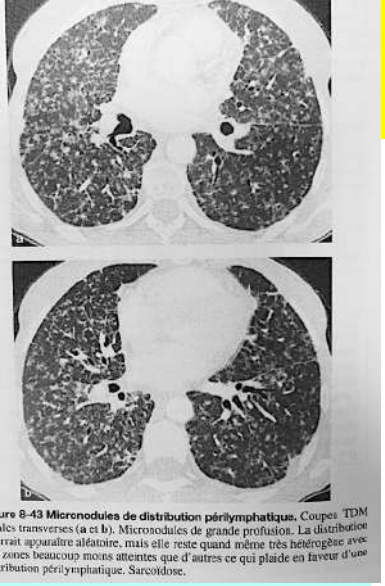


Figure 8-43 Micronodules de distribution périlymphatique. Coupes TDM axiales transverses (a et b). Micronodules de grande profusion. La distribution pourrait apparaître aléatoire, mais elle reste quand même très hétérogène avec des zones beaucoup moins atteintes que d'autres ce qui plaide en faveur d'une distribution périlymphatique. Sarcoïdose.

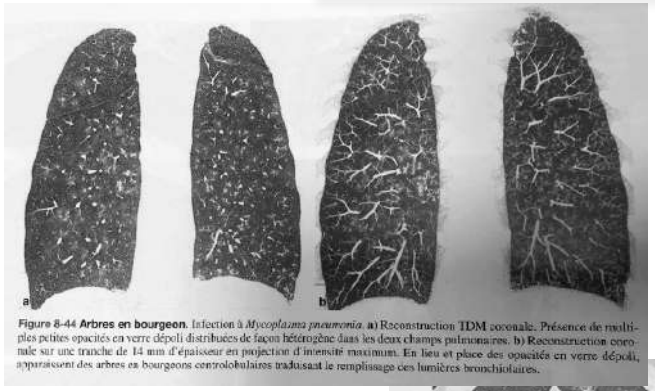


Figure 8-44 Arbres en bourgeon. Infection à *Mycoplasma pneumonia*. a) Reconstruction TDM coronale. Présence de multiples petites opacités en verre dépoli distribuées de façon hétérogène dans les deux champs pulmonaires. b) Reconstruction coronale sur une tranche de 14 mm d'épaisseur en projection d'intensité maximum. En lieu et place des opacités en verre dépoli, apparaissent des arbres en bourgeons centrolobulaires traduisant le remplissage ces lumières bronchiolaires.

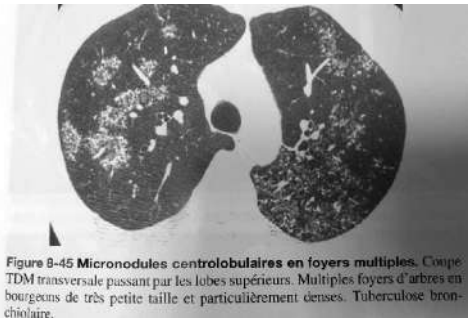


Figure 8-45 Micronodules centrolobulaires en foyers multiples. Coupe TDM transversale passant par les lobes supérieurs. Multiples foyers d'arbres en bourgeons de très petite taille et particulièrement denses. Tuberculose bronchiolaire.

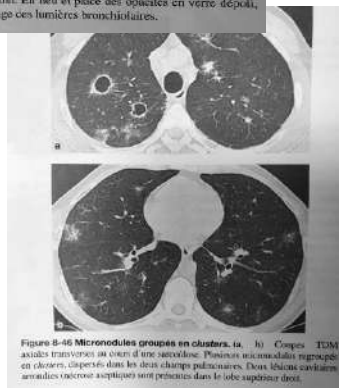


Figure 8-46 Micronodules groupés en clusters. (a, b) Coupes TDM axiales transverses au cours d'une sarcoïdose. Plusieurs micronodules regroupés en clusters, dispersés dans les deux champs pulmonaires. Deux lésions cavitaires arrondies (nécrose aspillaire) sont présentes dans le lobe supérieur droit.

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES : Le signe de la GALAXIE

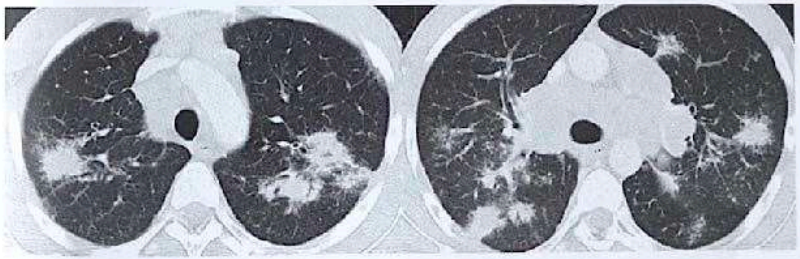
3.4. Cas particulier du « signe de la galaxie »

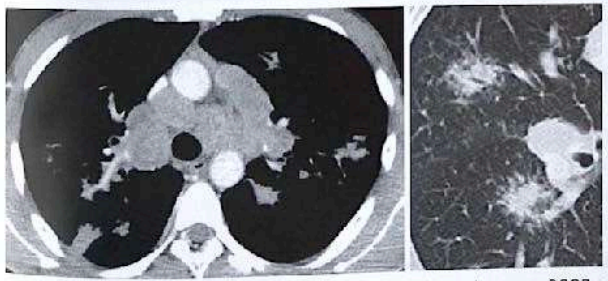
Nodules pulmonaires infracentimétriques plus ou moins concentriques et coalescents formant une pseudo-masse ou un amas de micronodules, dont la densité tend à diminuer au fur et à mesure que l'on s'éloigne du foyer central. Ces micronodules correspondent typiquement histologiquement à des granulomes, qui tendent à fusionner secondairement.

Ce signe a été décrit initialement dans la sarcoïdose, avant d'être décrit 3 ans plus tard dans la tuberculose (Heo et *al.*). La présence d'adénopathie bilatérale et symétrique est hautement évocatrice d'une sarcoïdose.

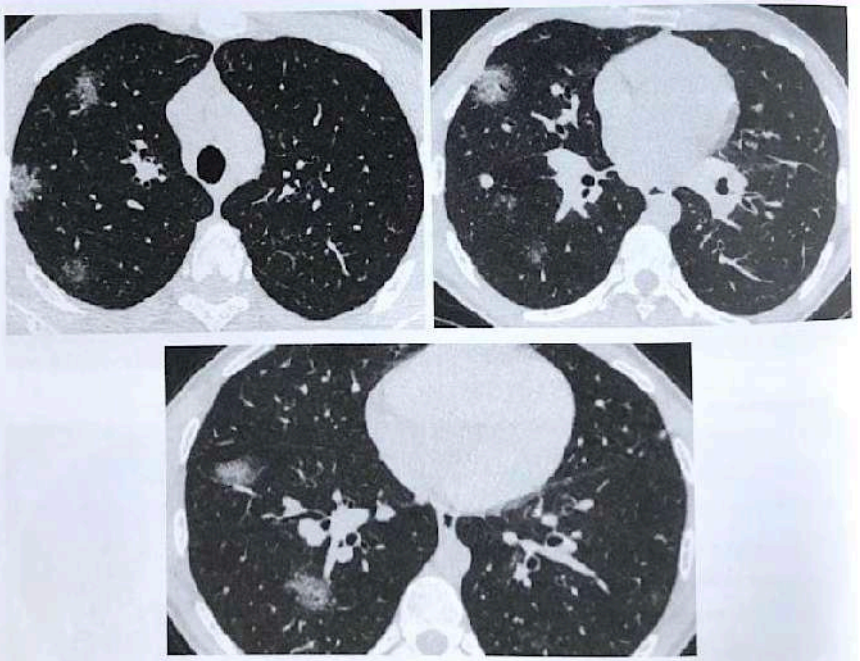
Étiologies du « signe de la galaxie »

- **Sarcoïdose ++**
  - 7 à 25% des sarcoïdoses.
  - surtout dans les lobes supérieurs et moyen.
  - adénopathies médiastinales bilatérales et symétriques associées (90% des cas).
- **Tuberculose ++**
  - micronodules souvent hyperdenses en « rosette ».
  - habituellement sans adénopathie médiastinale associée.
- **Autres causes :**
  - silicose (signe de fibrose associée).
  - adénocarcinome bronchique (autour d'un nodule isolé).





Sarcoïdose : pseudomasses avec de nombreux micronodules en périphérie des masses). En fenêtre médiastinale : multiples adénomégalies diffuses. La sarcoïdose est la forme initiale de description des nodules en galaxie (« sarcoid galaxy sign » en 2002 par Nakatsu et *al*).



Sarcoïdose : autres exemples de signe de la galaxie ».

RETOUR SOMMAIRE

5 - LES VERRES DÉPOLIS AIGUES

RETOUR SOMMAIRE

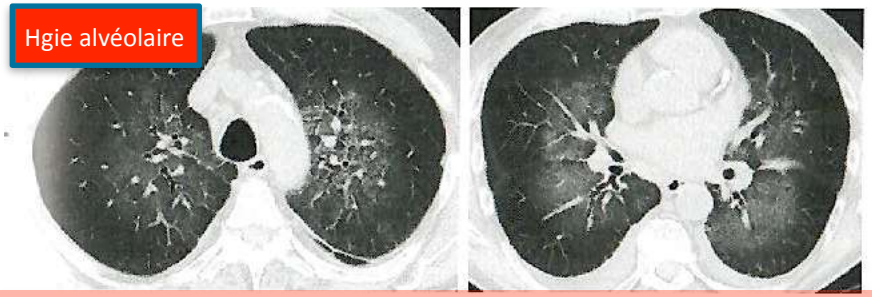
Étiologies du VERRE DEPOLI (VD) d'évolution AIGU / SUBAIGU

- **SDRA :**
  - VD surtout basal et périphérique, focal ou diffus.
  - Évolution fibrosante secondaire surtout antérieure.
  - Il s'agit d'une expression radiologique de dommage alvéolaire diffus (DAD) comme on peut le voir dans la pneumonie interstitielle aiguë (syndrome de Hamman-Rich).
- **Œdème aigu du poumon**
  - VD surtout périhilaire, focal ou lobaire (ex : lobe supérieur droit sur une fuite mitrale dans les suites d'un infarctus).
  - Épaississement péribronchovasculaire.
  - Élargissement des structures veineuses (notamment septales).
  - cardiomégalie, pleurésie fréquente.
- **Hémorragie alvéolaire diffuse**
  - Hémoptysie, anémie, étude du LBA (examen clé ++).
  - Contexte de vascularite +++ ou connectivite (type LEAD).
  - Autres causes classiques : syndrome de Goodpasture (anticorps anti-MBG, syndrome pneumo-rénal), pneumopathie aigüe, aspergillose invasive, légionellose, greffe de moelle, cocaïne (sujet jeune sans antécédent ++), propylthiouracile...
  - VD multifocal, typiquement centro-lobulaire, surtout centro-pulmonaire respectant typiquement les apex, la périphérie des poumons et les culs de sac pleuraux, simulant un OAP mais avec un index cardio-thoracique normal et sans épanchement pleural ; secondairement on décrite des épaississements interlobaires, et/ou des condensations alvéolaires de même topographie centrale.
- **Pneumopathie interstitielle aiguë**
- **Fibrose pulmonaire idiopathique** (phase d'exacerbation)
- **Pneumopathie infectieuse** (hyperthermie)
  - chez le sujet immunodéprimé : pneumopathie virale (CMV* ++), pneumopathie à pneumocystis JVC.
  - chez le sujet immunocompétent : pneumopathie à Mycoplasma pneumoniae ou à Chlamydia, pneumopathie en phase de résorption, pneumopathie Covid-19.

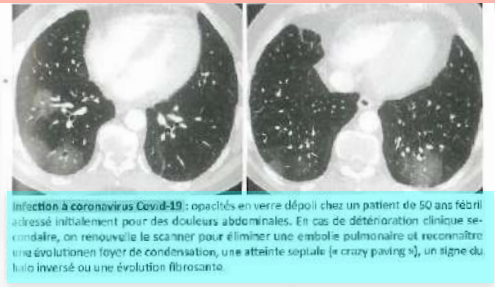
COVID19

- **Pneumopathie aiguë à éosinophile,**
- **Autres :** pneumopathie d'hypersensibilité, pneumopathie médicamenteuse.

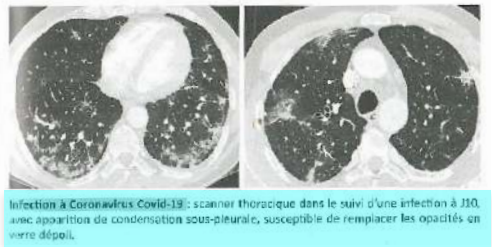




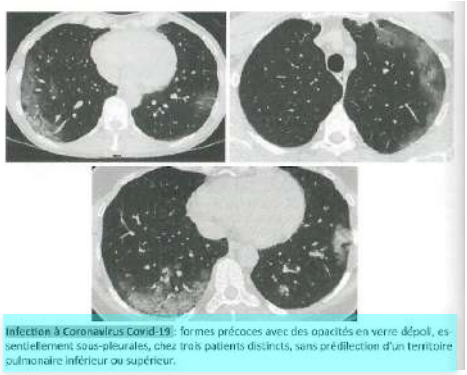
Vascularite à ANCA avec anticorps anti MPO : probable polyangéite microscopique chez un patient de 78 ans avec une pour hémoptysie et une insuffisance rénale aigue. Les plages de verre dépoli bilatérales sont en rapport avec une hémorragie alvéolaire



Infection à coronavirus Covid-19 : opacités en verre dépoli chez un patient de 50 ans fébrile adressé initialement pour des douleurs abdominales. En cas de détérioration clinique secondaire, on renouvelle le scanner pour éliminer une embolie pulmonaire et reconnaître une évolutionen foyer de condensation, une atteinte septale (« crazy paving »), un signe du halo inversé ou une évolution fibrosante.



Infection à Coronavirus Covid-19 : scanner thoracique dans le suivi d'une infection à J10, avec apparition de condensation sous-pleurale, susceptible de remplacer les opacités en verre dépoli.



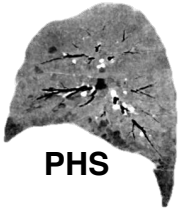
Infection à Coronavirus Covid-19 : formes précoces avec des opacités en verre dépoli, essentiellement sous-pleurales, chez trois patients distincts, sans prédilection d'un territoire pulmonaire inférieur ou supérieur.

RETOUR SOMMAIRE

5 - LES VERRES DÉPOLIS CHRONIQUES

RETOUR SOMMAIRE

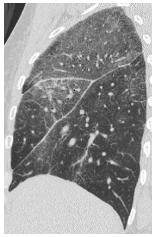
Seul , isolé | **+ Kystes** | **+ Fibrose** | **+ Micronodules**



PHS

PHS +++ si micronod verre dépoli centro-lob , flous de faible densité

SARCOIDOSE +++ si péri-lymphatique

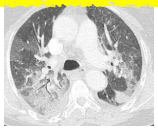


SARCOIDOSE

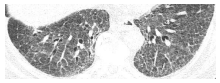
LES AUTRES ÉTIOLOGIES : Rechercher signes associés

Isolé
non spécifique +++
MAIS :

Diffus
- OAP+++/ Hgie
- Médicament et PINS++
- Tabac : BRPI, PID, PIL



OAP / Hgie

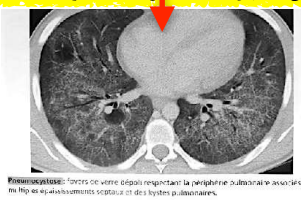


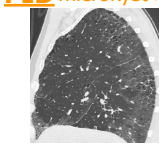
MEDICAMENTS => PINS

TABAC BRPI

ID

+ Kystes
- **PID** si tabac, microkyst
- **PIL** si G-S ou HIV, macrokyst
- **Pneumocystose** si ID





PID microkyst+VD



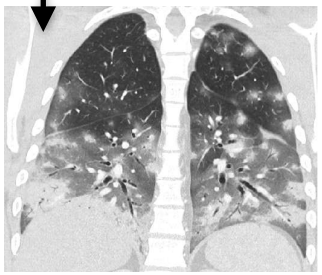
PIL macrokyst+VD

+ Fibrose
- PINS+++, PIC



PINS+++

+ (micro) nodules
PHS +++
SARCOIDOSE +++
POC de forme nodulaire

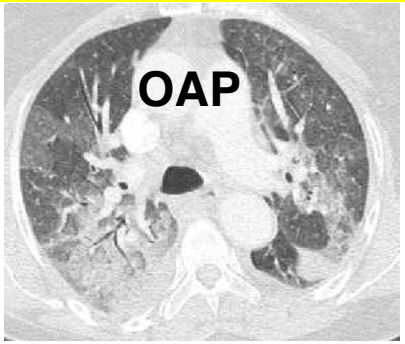


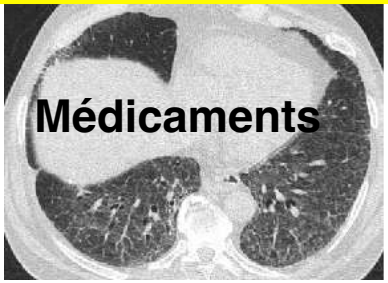
RETOUR SOMMAIRE

5 - LES VERRES DÉPOLIS CHRONIQUES

RETOUR SOMMAIRE

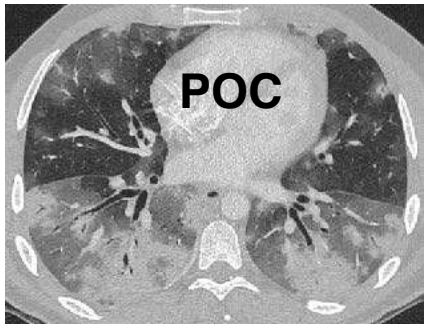
Infections	DDx non infectieux
- **Pneumocystose** - **Virus, CMV** - ***Mycoplasma pneumoniae***	- Pn. Médicamenteuse - Hémorragie alvéolaire - OAP - PO

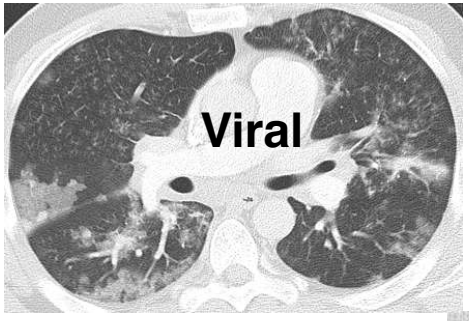




Infections de l'immunodéprimé

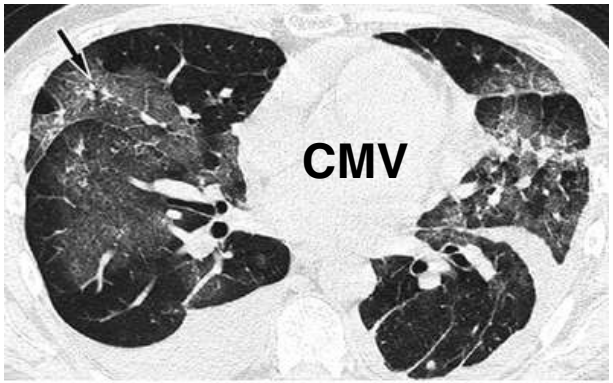
HIV/SIDA: pneumocytose +++
ID: CMV +++

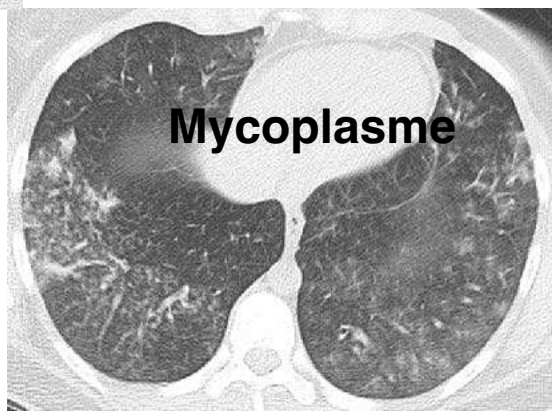




Pneumocystose







RETOUR SOMMAIRE

6 - CRAZY PAVING

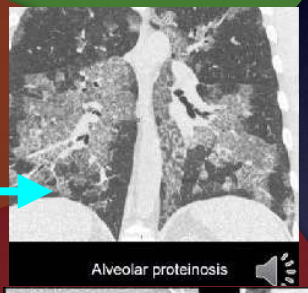
RETOUR SOMMAIRE

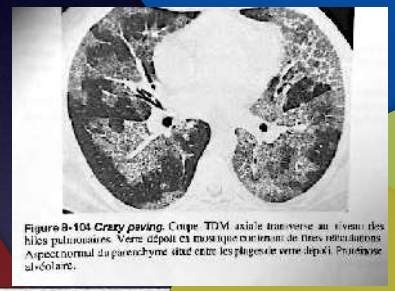


=



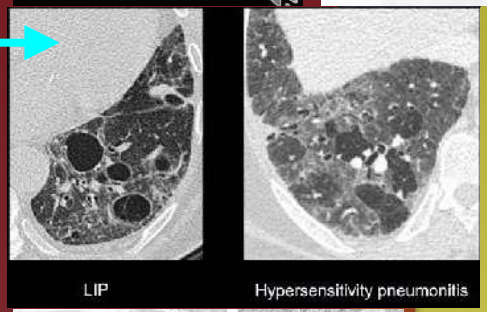
1. **PROTEINOSE** →



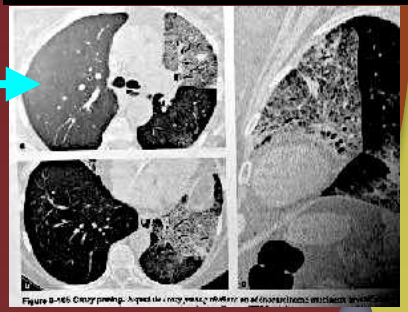


2. **PN =**
   1. PHS HYPERSENSIBILITÉ
   2. PL LIPIDIQUE
   3. PNE EOSINOPHILE
   4. MEDICAMENT
   5. INFECTIEUX =
      -VIRUS COVID19…
      -MYCOBACT. ATYPIQUE
      -PNEUMOCYSTOSE

→



3. **ADK** →



RETOUR SOMMAIRE

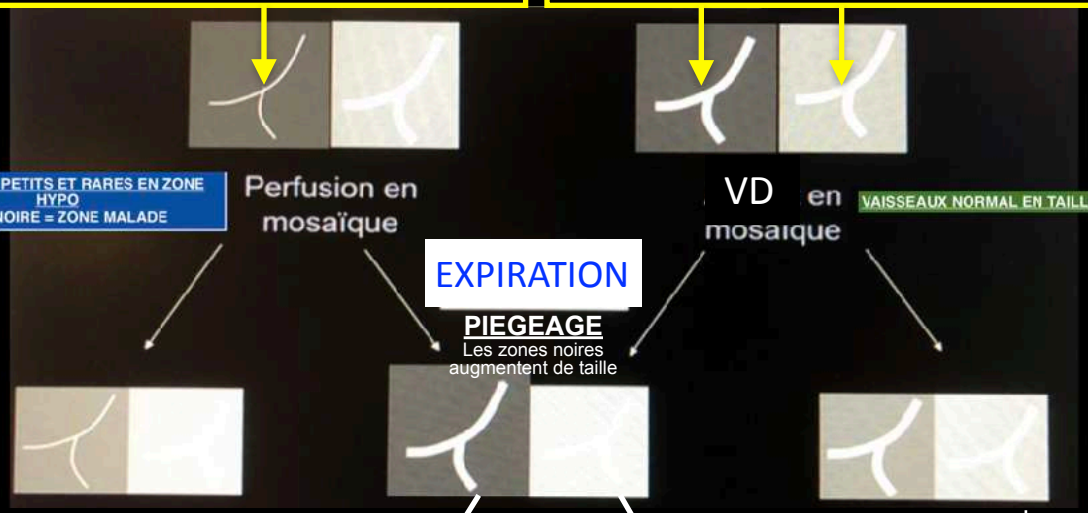
7 - MOSAIQUE

RETOUR SOMMAIRE

D'abord, rechercher les troubles de perfusion sur MIP et sur coupes CORONALES

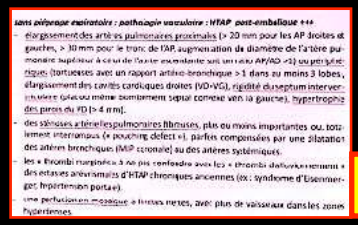
1- vx petit et vx peu nbreux dans les territoires hypodenses = PERFUSION EN MOSAIQUE

2- pas de disparité de calibre des vx = VERRE DÉPOLI EN MOSAIQUE



SANS piégeage

Maladie vasculaire





HTAP post-embolie

AVEC piégeage

Maladie voies aériennes

Il s'agit d'une redistribution vasculaire réactionnelle vers territoires sains

1-BPCO et DDB
2-Asthme
3-Bronchiolite constrictive



AVEC piégeage

« FROMAGE DE TÊTE » = PHS

SANS piégeage

Maladie infiltrative



PID et INFECTIONS

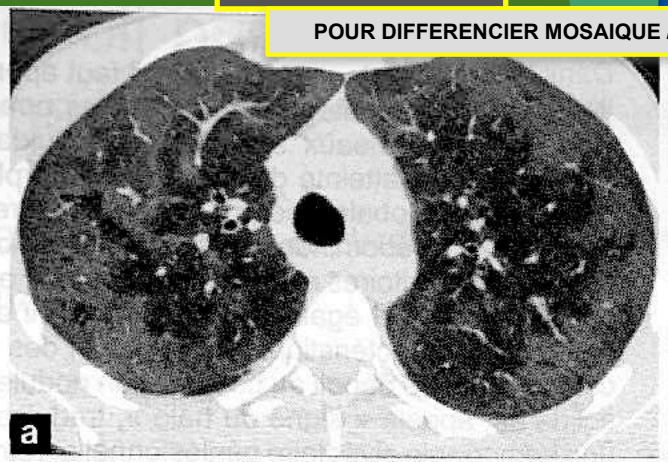
RETOUR SOMMAIRE

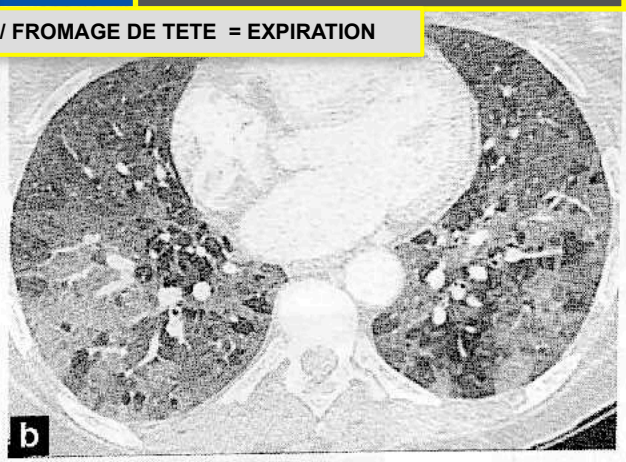
7-MOSAIQUE : LES PATTERNS

MOSAIQUE

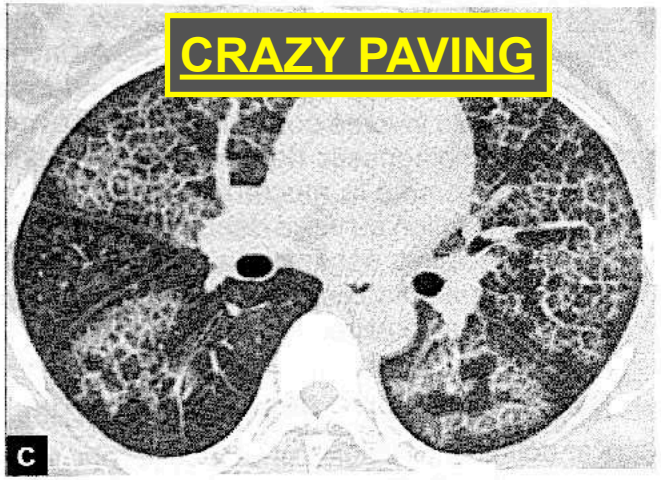
FROMAGE DE TETE

POUR DIFFERENCIER MOSAIQUE / FROMAGE DE TETE = EXPIRATION





CRAZY PAVING



NODULE DEPOLI

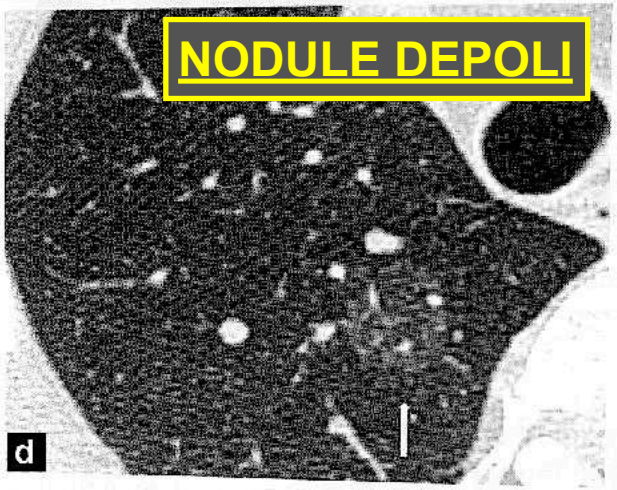
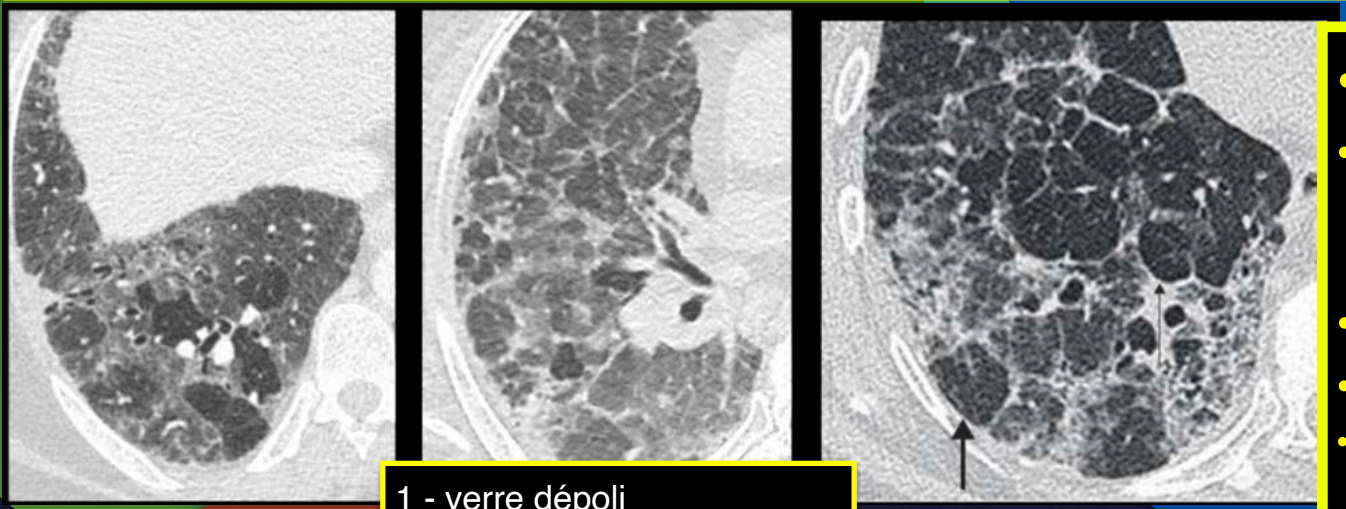


Figure 2. a : verre dépoli diffus en carte de géographie : verre dépoli en mosaïque ; b : poumon en « fromage de tête », associant des lobules hypodenses trappés, des lobules normaux et des lobules de verre dépoli : pneumopathie d'hypersensibilité ; c : *Crazy paving*, associant verre dépoli et réticulations ; d : nodule pulmonaire en verre dépoli pur (flèche).

RETOUR SOMMAIRE

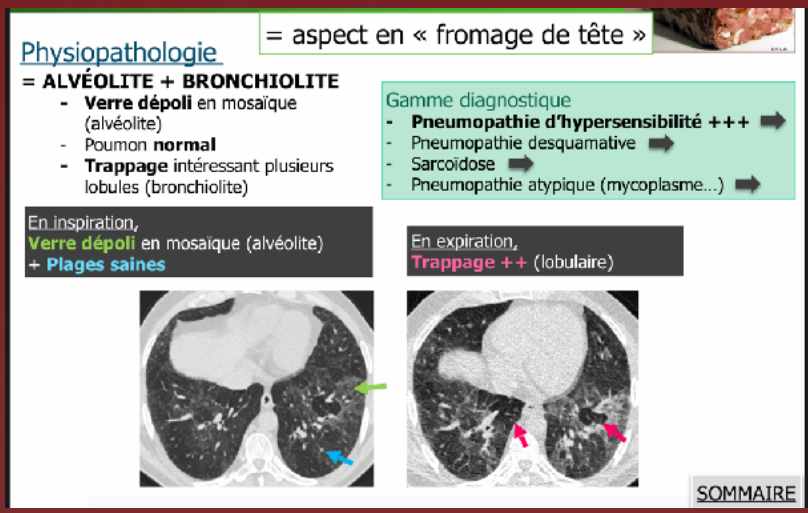
7-MOSAIQUE : « fromage de tête »

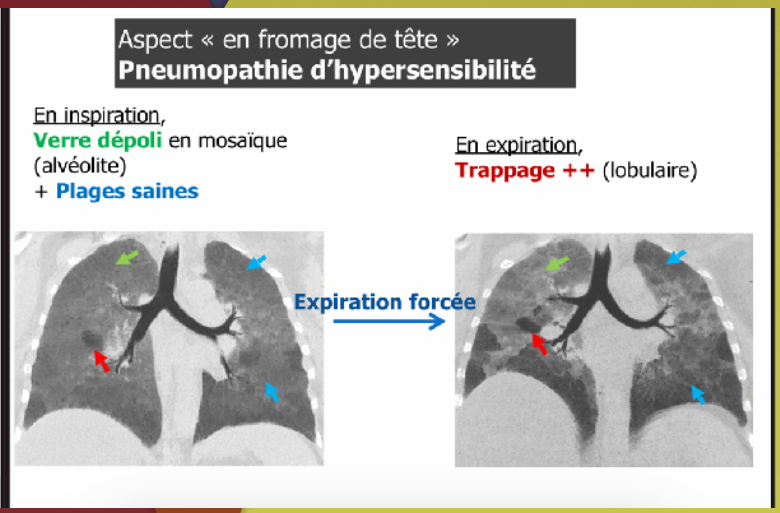


1 - verre dépoli
2 - lobules hyper clairs
3 - lobules normaux

4 - et TRAPPAGE expiratoire par bronchiolite

- **PHS +++**
- **BR-ILD du fumeur** (Bronchiolite respi avec maladie interstitielle)
- **Sarcoidose**
- **PIDesquamative**
- **Pneumopathie atypique (mycoplasme)**



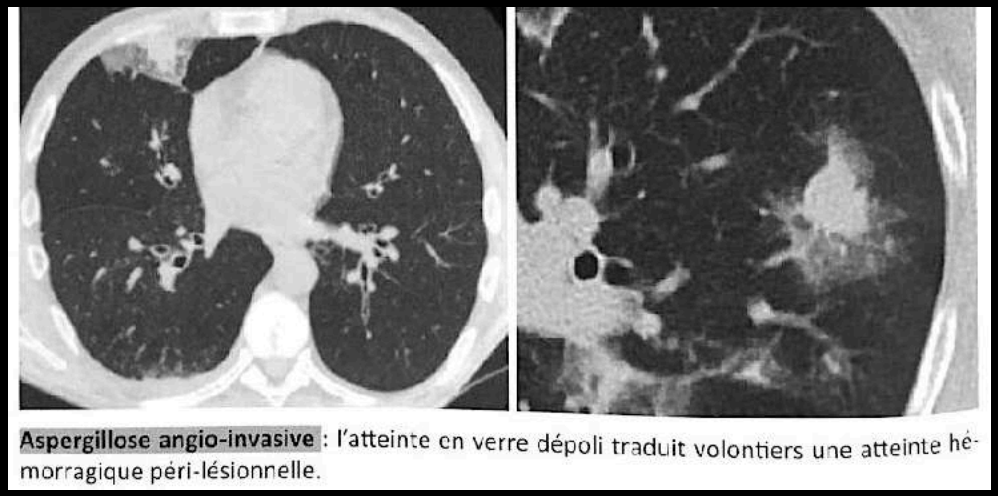


RETOUR SOMMAIRE

8 - SIGNE DU HALO

RETOUR SOMMAIRE

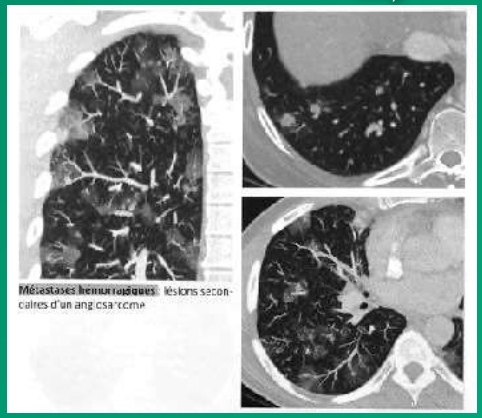
Nodule entouré d'un **halo de verre dépoli**



Aspergillose angio-invasive : l'atteinte en verre dépoli traduit volontiers une atteinte hémorragique péri-lésionnelle.

Gamme diagnostique **halo**

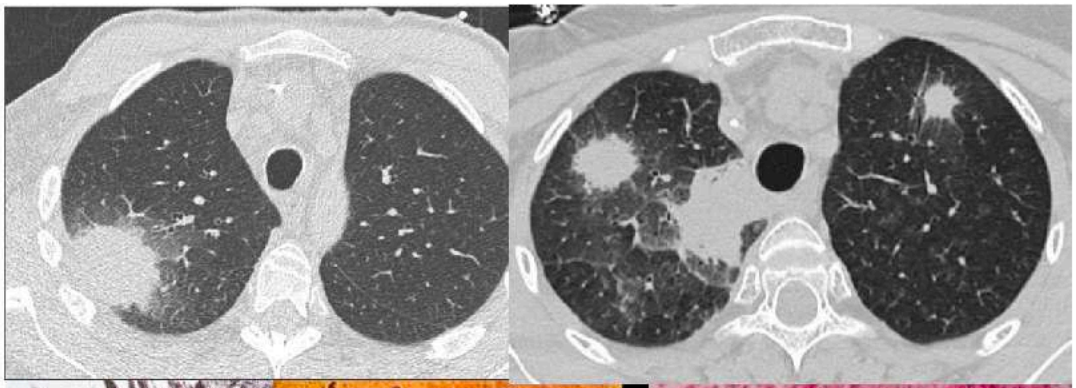
- Infectieuses
  - **Aspergillose angio-invasive ou mucormycose chez ID** ➡
  - Candidose par infection sur KT central ➡
  - Virus: CMV, Herpès ➡
  - Embols septiques ➡
- Maladie de **Wegener** (GPA) ➡
- Tumorales
  - Métastases hémorragiques
  - Sarcome de Kaposi : typiquement aspect en flammèche des multiples nodules péribronchovasc

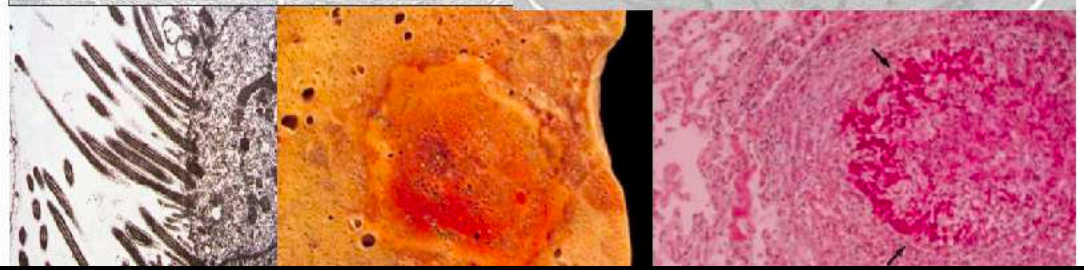


Métastases hémorragiques : lésions secondaires d'un angiosarcome

RETOUR SOMMAIRE

Nodule pulmonaire avec signe du halo





Signe précoce et très évocateur d'API chez un patient neutopénique
Caillot D et al. *J Clin Oncol.* 2001;19(1):253- 259.

PCR sanguine aspergillose positive à 2250 copies/m

Est-ce le seul diagnostic à discuter?

RETOUR SOMMAIRE

Table 1. Spectrum of Pulmonary Diseases Associated with the Halo Sign

Fungal infections
Invasive aspergillosis
Mucormycosis
Pulmonary candidiasis
Cryptococcosis
Coccidioidomycosis
Phaeohyphomycosis
Viral infections
Herpes simplex virus
Varicella-zoster virus
Respiratory syncytial virus
Cytomegalovirus
Myxovirus (including Influenza A)
Bacterial infections
Coxiella burnetii
Chlamydia psittaci
Actinomyces species
Bacterial pneumonia
Slow-resolving pneumonia
Septic emboli
Mycobacterial infections
Mycobacterium tuberculosis
Mycobacterium avium-intracellulare
Parasitic infections
Schistosoma (haematobium, mansoni)
Paragonimus westermani
Hydatid disease
Toxocara canis
Ascaris suum

RETOUR SOMMAIRE

8 bis - SIGNE DU HALO INVERSÉ ou de l'ATOLL

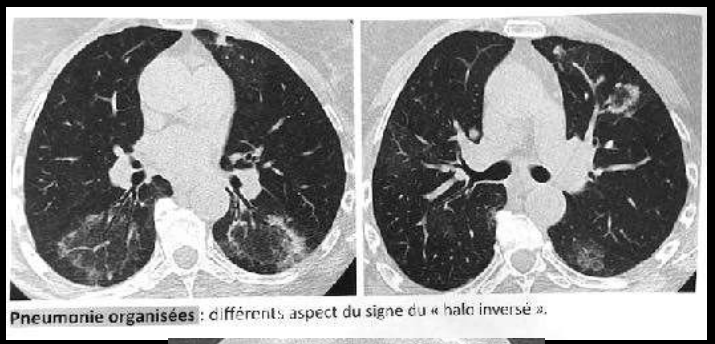
Halo inversé = **verre dépoli entourée d'un croissant ou d'un anneau de condensation**

Gamme diagnostique **halo inversé**

- **POC (p**neumopathie organisée) **+++** ➡
- **Wegener (GPA)** ➡
- Sarcoïdose
- Tuberculose
- Pneumopathie chronique à éosinophile et lipidique
- … et COVID 19

Patient immunodéprimé : KAPOSI , Aspergillose invasive et Pneumocystose mucormycose

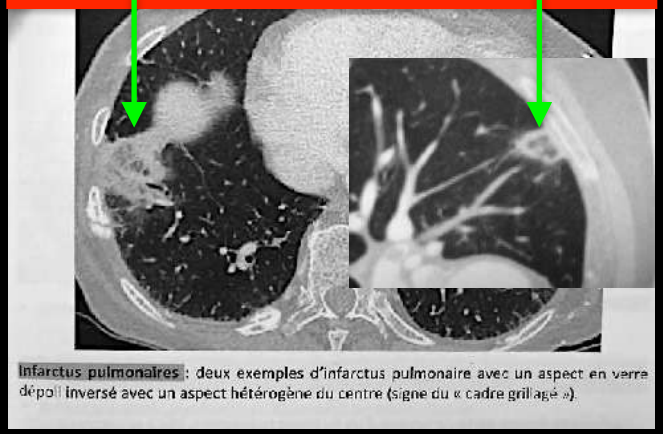
POC+++ / Wegener



Pneumonie organisées : différents aspect du signe du « halo inversé ».



DIAG DIFFERENTIEL PIEGE = INFARCTUS PULM avec aspect de cadre grillagé « pseudo- Atoll »



Infarctus pulmonaires : deux exemples d'infarctus pulmonaire avec un aspect en verre dépoli inversé avec un aspect hétérogène du centre (signe du « cadre grillagé »).

Tuberculose



RETOUR SOMMAIRE



Signe du halo inversé (atoll)

Condensation périphérique avec opacités centrales en verre dépoli + réticulations

Très suggestif d'infection fungique chez les neutropéniques
Le plus fréquemment observé avec infection mucorale et aspergillaire

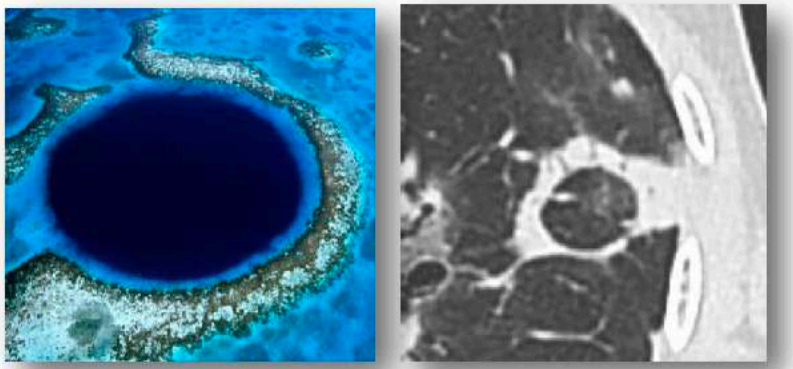
RETOUR SOMMAIRE

Table 5. Spectrum of Diseases with the Reversed Halo Sign (RHS)

Fungal infections
Mucormycosis[a]
Invasive aspergillosis
Paracoccidioidomycosis
Bacterial infections
Slow-resolving pneumococcal pneumonia
Chlamydia psittaci
Legionella pneumophila
Mycobacterial infections
Mycobacterium tuberculosis
Systemic diseases
Wegener granulomatosis
Sarcoidosis
Churg–Strauss syndrome
Dermatomyositis
Neoplastic diseases
Lymphomatoid granulomatosis
Various pulmonary diseases
Cryptogenic organizing pneumonia[b]
Acute fibrinous and organizing pneumonia
Lipoid pneumonia

[a] The most common condition with the RHS in immunocompromised patients.

[b] The most common condition with the RHS in immunocompetent patients.



The Diagnostic Value of Halo and Reversed Halo Signs for Invasive Mold Infections in Compromised Hosts. Georgiadou SP et al. Clinical Infectious Diseases 2011;52(9):1144–1155

RETOUR SOMMAIRE

8 bis - SIGNE DU HALO INVERSÉ ou de l'ATOLL

Cas clinique 3

Présentation du cas

Description

- Homme de 35 ans adressé pour une hémoptysie de faible abondance associée à des sueurs nocturnes et polyarthralgies inflammatoires.
- Pas de voyage récent ni de prise de toxique.
- Sportif.
- c-ANCA positifs anti-PR3 (67 U/mL).
- Une radiographie du thorax est réalisée et complétée par un angioscanner thoracique injecté au temps artériel pulmonaire et systémique.

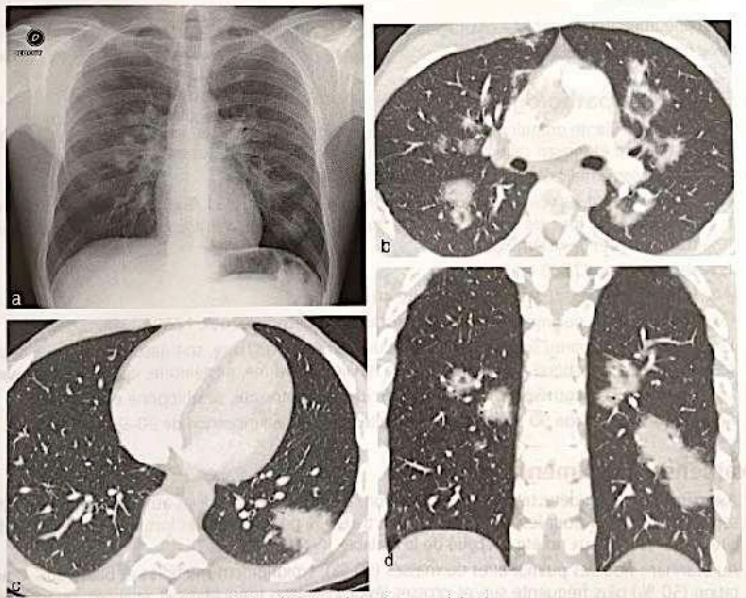


Fig 3.1 a–d Radiographie du thorax de face (a), TDM thoracique avec injection. Coupe axiale (b–c), coupe coronale (d).

Questions

- Comment interprétez-vous les anomalies radiologiques?
- Quel est votre diagnostic?

RETOUR SOMMAIRE

Interprétation

- Foyers de condensation alvéolaire angiocentrée avec parfois un centre hypodense correspondant au signe de l'atoll.
- Atteinte bilatérale relativement symétrique et topographie plutôt centrale. Le reste du parenchyme pulmonaire ne montre pas d'anomalie.

Diagnostic

Granulomatose avec polyangéite (GPA) avec atteinte pulmonaire.

Commentaires

Signe de l'atoll : il s'agit d'un nodule ou d'une masse mesurant entre 5 et 40 mm de diamètre présentant un aspect de verre dépoli entouré d'un anneau de condensation parenchymateux soit le signe du halo inversé. Les étiologies à évoquer sont :

- une maladie de Kaposi ;
- une polyangéite avec une granulomatose ;
- une sarcoïdose ;
- une pneumopathie organisée cryptogénique ;
- une tuberculose.

Rappel de la pathologie

- C'est une vascularite granulomateuse systémique nécrosante d'origine autoimmune touchant les artères de petit et moyen calibre avec des granulomes intra- et extravasculaires.
- Physiopathologie mal connue : génétique/infectieux/inflammatoire.
- Elle touche surtout les voies respiratoires : poumon (94 %), sinus (91 %), nez, oreilles, trachée et reins (85 %). Mais tous les organes peuvent être atteints, notamment les yeux, le cœur, la peau, les articulations et le système nerveux.
- Prévalence : 1 sur 42 000 environ.
- Âge moyen de début de symptômes : entre 40 et 60 ans.
- Expression clinique polymorphe : rhinite, épistaxis, hypoacousie, toux, hémoptysie, dyspnée.
- Le diagnostic est obtenu soit par la biopsie d'un nodule pulmonaire, soit nasosinusienne. Biopsie rénale à visée pronostique s'il y a une atteinte rénale (hématurie, protéinurie, insuffisance rénale).
- Le traitement : corticothérapie, cyclophosphamide, méthotrexate, azathioprine ou rituximab.
- Rémission dans environ 90 % des cas sous traitement ; survie moyenne de 90–95 % à 5 ans.

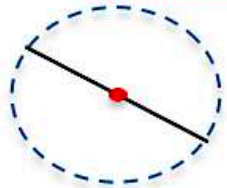
Examens complémentaires

- Anticorps c-ANCA : détecté par immunofixation, très fortement associés au diagnostic, avec une sensibilité de 90 % pour les formes diffuses et de 60 % pour les formes localisées et une spécificité de 99 %. Le taux reflète l'activité de la maladie.
- Au scanner : nodules pulmonaires ou masses (90 %), typiquement multiples et bilatéraux. Cavitation (50 %) plus fréquente sur les grosses lésions à parois irrégulières et épaisses, opacités en verre dépoli liées à l'hémorragie alvéolaire diffuse (10 %), signe de halo, ou halo inversé ou *feeding vessel sign**, rarement fibrose pulmonaire, épanchement pleural, épaississement des parois bronchiques.

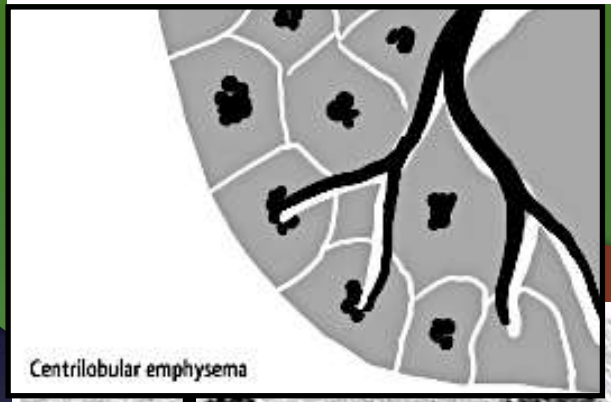
* *Feeding vessel sign* ou *fruits on the branch sign* : arrivé d'un vaisseau directement au centre du nodule, les étiologies sont les métastases, les emboles septiques, l'infarctus, les granulomatoses pulmonaires et, rarement, les carcinomes bronchiques.

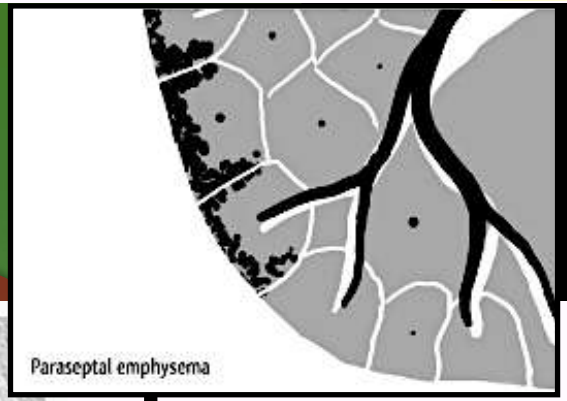
9 - EMPHYSÉME

Lésion d'emphysème
- Pas de paroi
- Artère centro-lobulaire

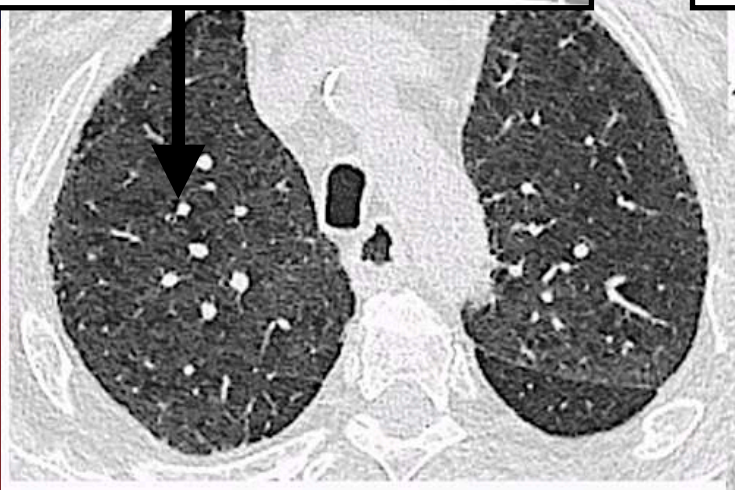


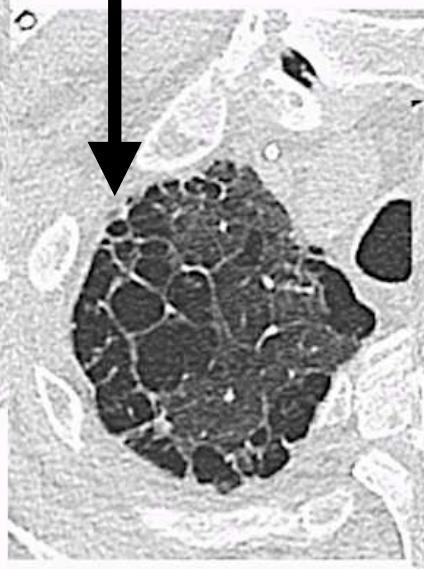
- L'emphysème : zones de faible atténuation, pas de parois visibles.
- Centrolobulaire, paraseptal ou panlobulaire.

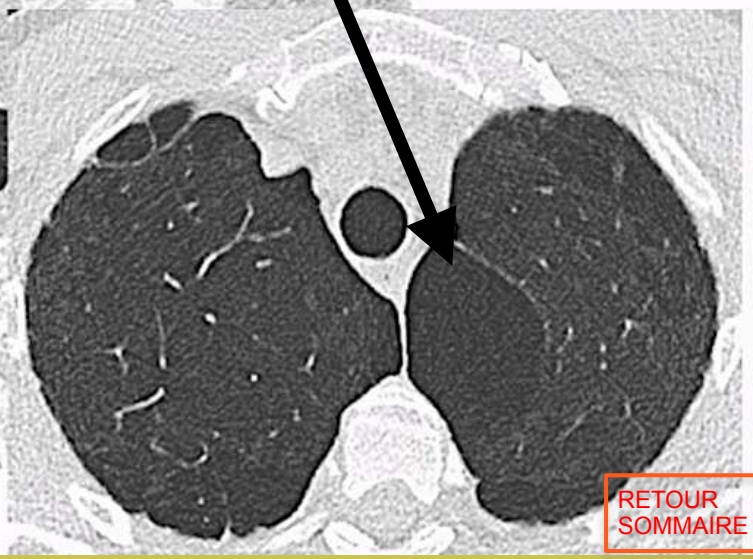












RETOUR SOMMAIRE

9 - EMPHYSÉME PARA-SEPTAL

- Lobes supérieurs

- Emphysème paraseptal
  - Sous-pleurale / adjacent aux scissures
  - Lobes supérieurs et moyens
  - Une seule couche. Parois mince
  - Non lié à d'autres signes de fibrose

Lynch DA et al. Radiology 2015; 277(1): 192-205

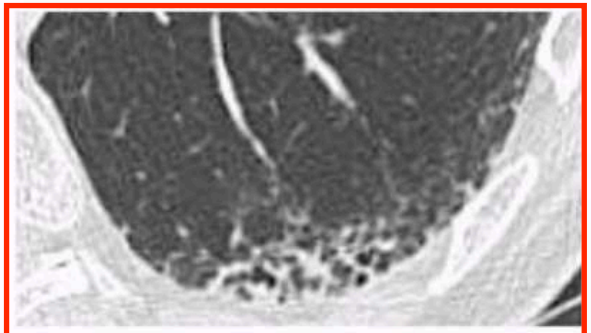


RETOUR SOMMAIRE

9 - EMPHYSÉME

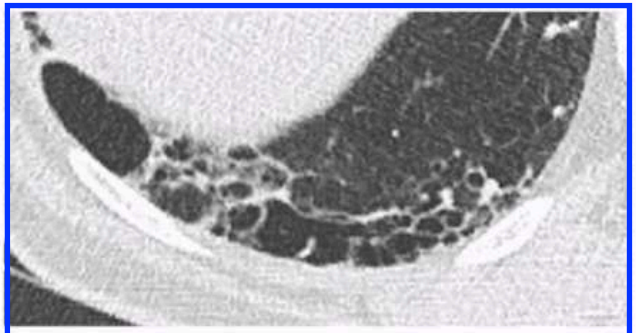
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL EMPHYSÉME

Imagerie



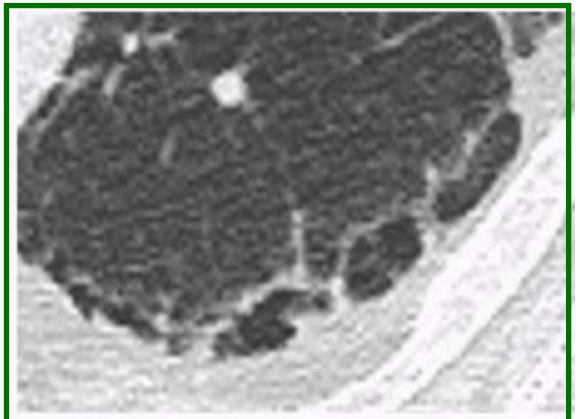
Rayon de miel

Relativement arrondies
Diamètre 1cm
Bien limités (parois 1-3mm)
Plusieurs couches
Prédominance basale



AEF/SRIF

Relativement large avec parois plus fines que le rayon de miel
Taille variable
Respect +/- sous-pleural
Pas de prédominance



Emphysème para septal

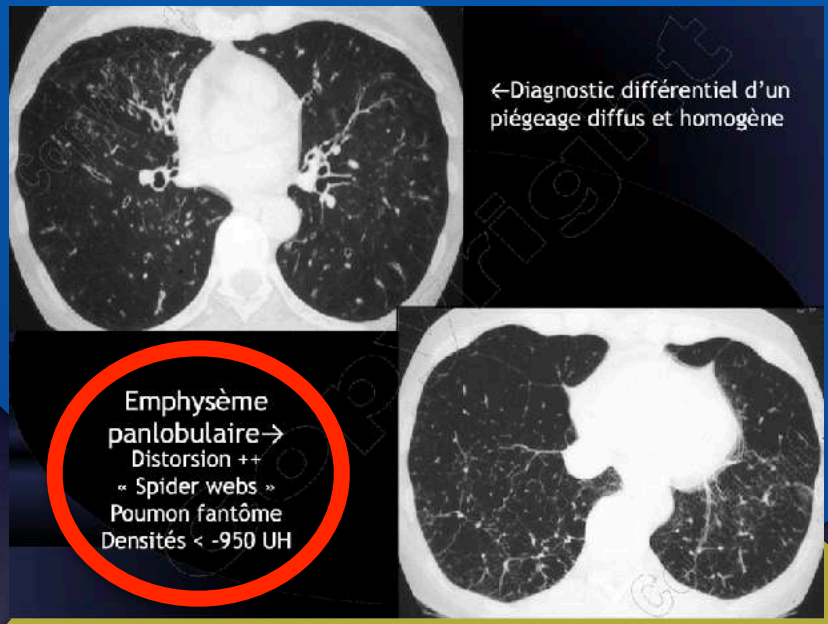
Plutôt rectangulaire
Monocouche
Pas de signes de fibrose
Prédominance lobes supérieurs

RETOUR SOMMAIRE

9 - EMPHYSÉME

RETOUR SOMMAIRE

- **EMPHYSEME CENTROLOBULAIRE** (centro-acinaire) :
  - avec une **destruction initiale des bronchioles respiratoires**, avec un effet shunt.
  - forme dominante des **fumeurs ++ plutôt de type « blue bloatter »**, pléthorique et dyspnéique, cyanosé, avec des signes de BPCO et une hypoxie sévère et une hypercapnie précoce (effet shunt de zones perfusées, non ou mal ventilées).
  - **surtout lobaire supérieur et postérieur**, avec un aspect typiquement éparpillé des lésions emphysémateuses, bilatérales et symétriques.
- **EMPHYSEME PANLOBULAIRE** (pan-acinaire) :
  - avec **une destruction des bronchioles et des alvéoles**, sans effet shunt du fait d'une atteinte conjointe des versants vasculaires et aériens, avec une hypoxie tardive au repos (mais précoce à l'effort) et souvent une hypercapnie tardive.
  - **aspect de type « pink puffer »**, maigre, à long thorax, dyspnéique mais rosé.
  - **principale manifestation du déficit en alpha1-antitrypsine**.
  - **parfois dans d'autres contextes particuliers** : toxique (tabac, methylphenidate), ou post-infectieux comme le syndrome de Mac Leod ou Swyer-James (séquellaire de bronchiolites infantiles), avec une bronchiolite constrictive de tout un lobe pulmonaire, typiquement secondaire à des infections virales de la petite enfance avec un poumon hyperclair et hypovasculaire avec des bronchectasies.
  - **surtout dans les lobes inférieurs**, avec une raréfaction étendue du parenchyme et une réduction du calibre des vaisseaux, avec ou sans mosaïque par une reperfusion des territoires sains en verre dépoli.





Emphysème pulmonaire dans le cadre d'un déficit en alpha-1-antitrypsine : à prédominance panlobulaire et basal, éventuellement associé à une hyperdensité hépatique (hépatosidérose).

9 - EMPHYSÉME

RETOUR SOMMAIRE

Emphysème

Les différents types d'emphysème doivent être distingués. L'emphysème centrolobulaire est caractérisé par des plages hypodenses centrolobulaires prédominant le plus souvent dans les lobes supérieurs, mais contrairement aux kystes, il n'y a pas de paroi décelable [2] (*Fig. 1A*). Cependant, les lésions d'emphysème paraseptal (parfois appelées « bulle » lorsque leur diamètre est supérieur à 1 cm), qui se développent dans les régions sous-pleurales, sont limitées par la plèvre et par les septa interlobulaires (*Fig. 1B*). Ces limites apparaissent sous forme de pseudo paroi en TDM, mais la localisation sous-pleurale exclusive et typique des lésions dans les lobes supérieurs permet de les distinguer des « kystes vrais ».

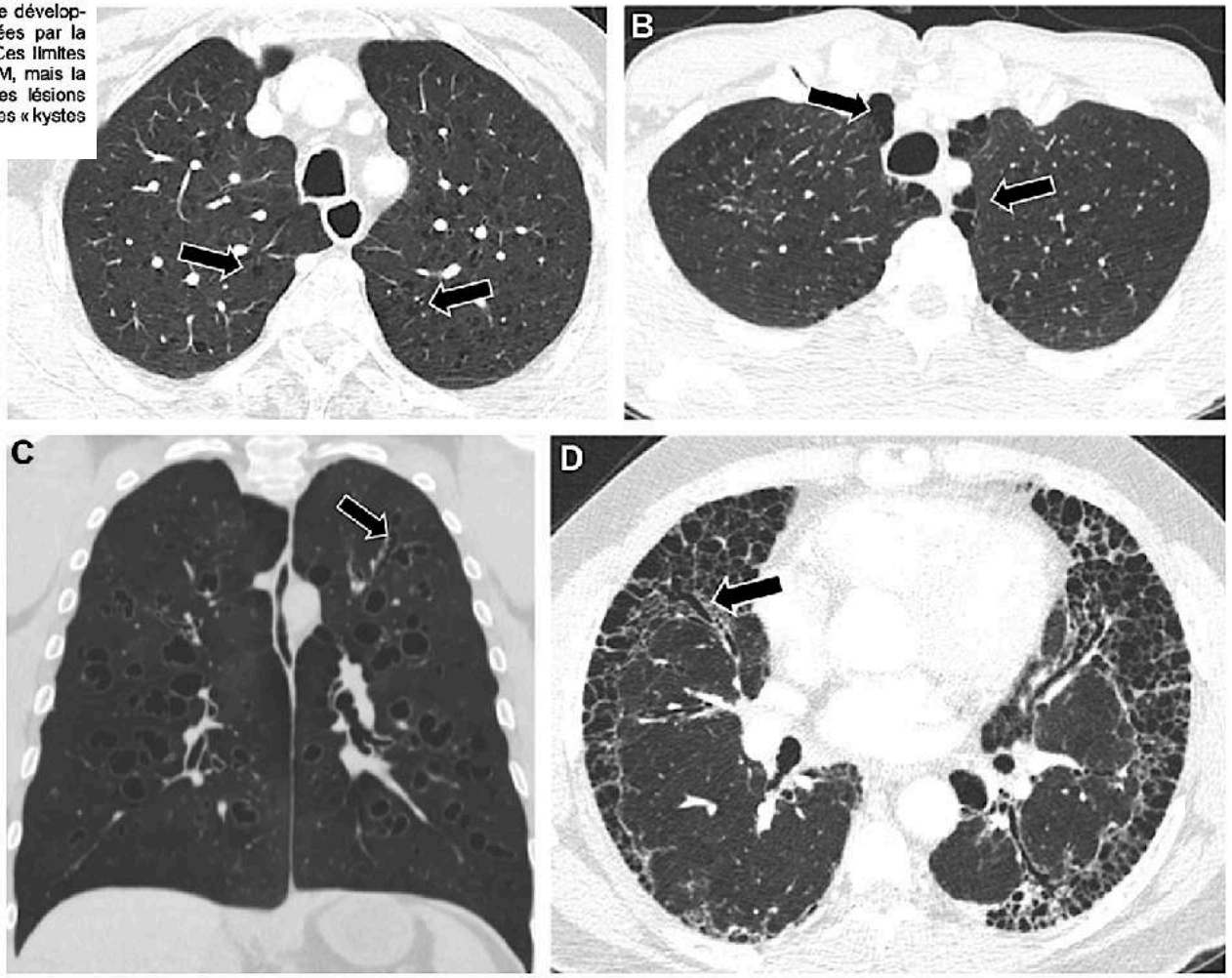


Figure 1. Diagnostic différentiel des kystes pulmonaires en TDM thoracique. A. Coupe axiale, hyperclartés sans paroi décelable correspondant (exemples, flèches) à des lésions d'emphysème centrolobulaire. B. Coupe axiale, hyperclartés à paroi fine de distribution sous-pleurale et apicale (exemple, flèches) correspondant à des lésions d'emphysème paraseptal. C. Reconstruction coronale et post-traitement par « minimal intensity projection », multiples bronchectasies kystiques, avec raccordement bronchique visible dans le lobe supérieur gauche (flèche) dans le cadre d'un syndrome de Williams Campbell. D. Images kystiques de distribution sous-pleurale réparties en une ou plusieurs couches, correspondant à du rayon de miel. Bronchectasies par traction associées (flèche).

Université Paris Cité

Hôpital Bichat Claude-Bernard AP-HP

Conduite A Tenir Devant Des Formations Kystiques Pulmonaires

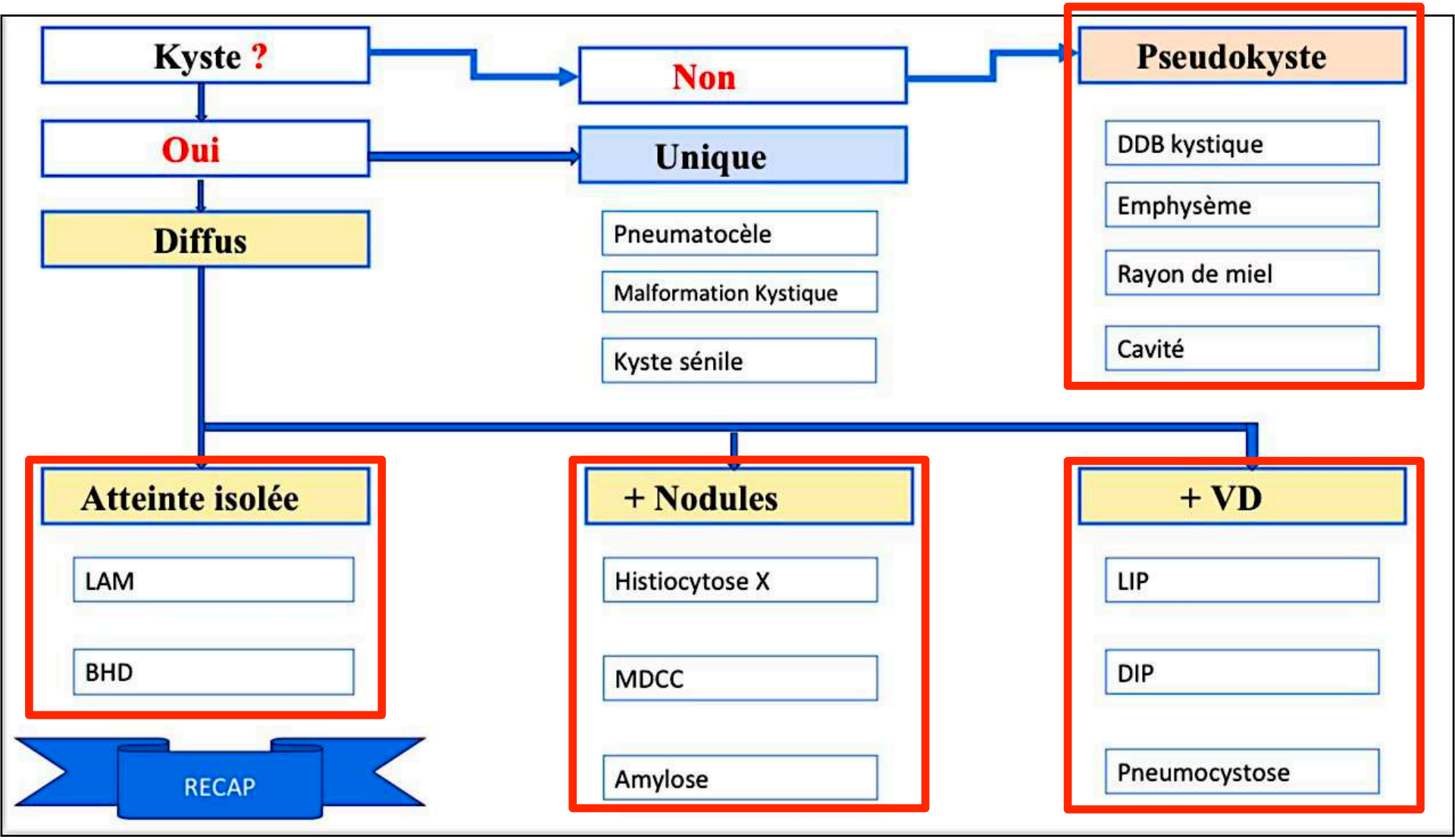


NORMAL si < 5 kystes pour patient > 50 ans

Service d'imagerie médicale, Hôpital Bichat Claude-Bernard

Sarra.sahraoui@aphp.fr

RETOUR SOMMAIRE



RETOUR SOMMAIRE

ALGORYTHME DIAG

RETOUR SOMMAIRE

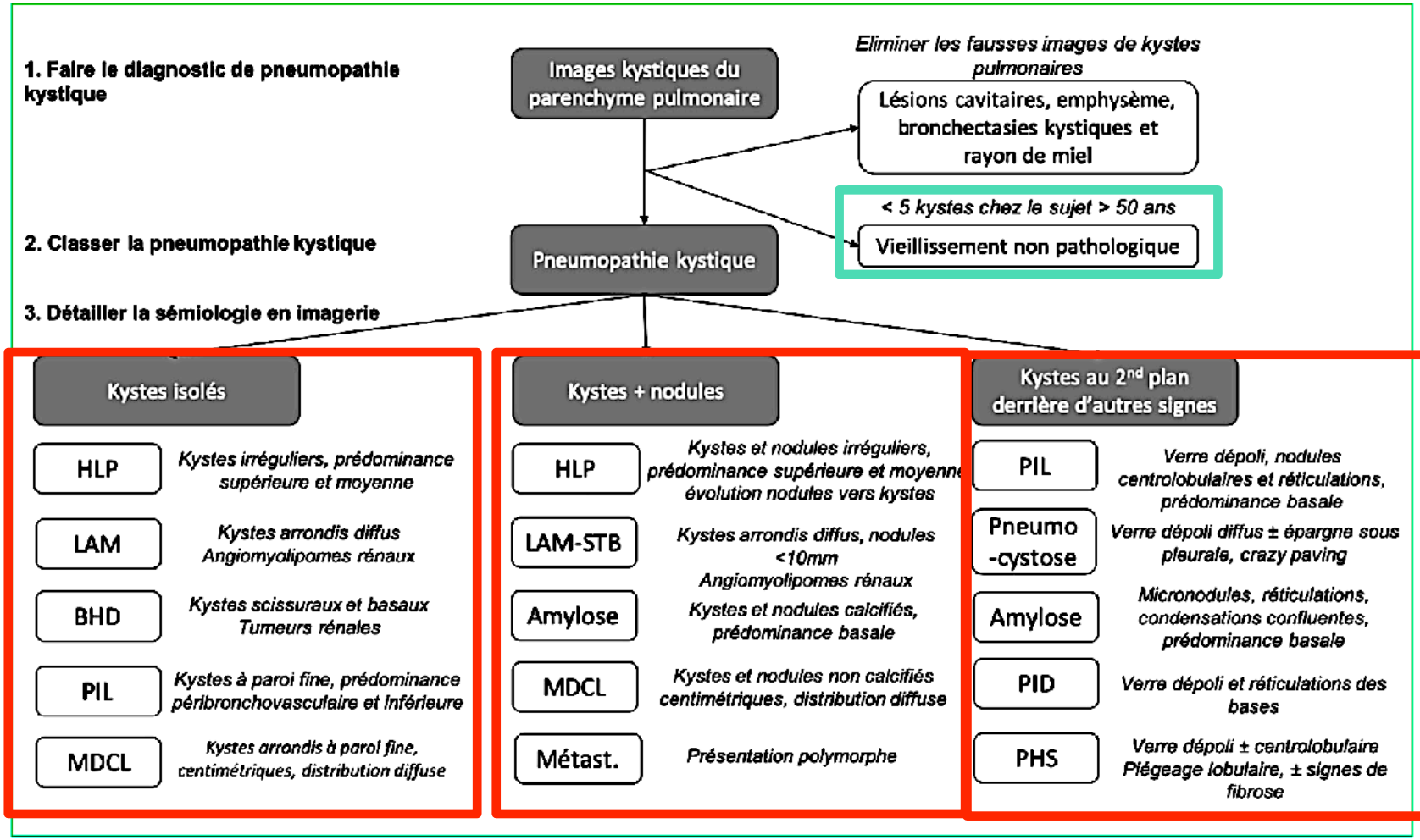


Figure 10. Raisonnement diagnostique devant des images kystiques pulmonaires. HLP : histiocytose Langerhansienne pulmonaire ; LAM : lymphangioléiomyomatose ; STB : sclérose tubéreuse de Bourneville ; BHD : syndrome de Birt–Hogg–Dubé ; PIL : pneumonie interstitielle lymphoïde ; MDCL : maladie à dépôt de chaînes légères ; PHS : pneumopathie d'hypersensibilité ; PID : pneumopathie interstitielle desquamative ; LAM-STB : lymphangioléiomyomatose associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville.

9 - KYSTES = paroi fine en périph. < 2 mm

KYSTE SIGNE PRÉDOMINANT

1. **HX** = nodule et micronod excavés avec kystes de forme BIZARRE des lobes sup ++ TABAC+++
2. **LAM** = parois fines et kystes bien rond distribution aléatoire
3. **SYNDROME DE BIRT HOGG DUBÉ**
4. **MALADIE DE DEPOT DE CHAINE**
5. **Pneumocystose HIV**
6. **Métastase kystique (utérus)**
7. **Amylose**

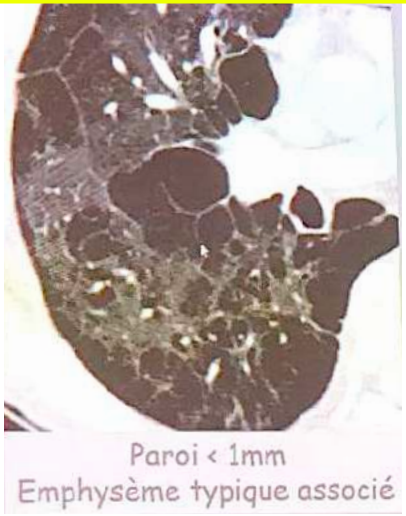
KYSTE SIGNE D'ACCOMPAGNEMENT

1. **PIL ET GOUGEROT SJOGREN**
2. **PID**
3. **PHC**

HX
Micronodule
→ **Nodule troué**
→ **Kyste à paroi épaisse**
→ **Kyste paroi fine**
→ **Kyste confluents**

Nodules et kystes	HX, Maladie de dépôts, métastases
Vaisseau satellite	Sjögren, BHD, PIL
Forme lenticulaire	BHD
Forme bizarre	HX
Prédominance supérieure	HX, pneumocystose, neurofibromatose
Prédominance basale	BHD
Distribution zonale aléatoire	LAM, Maladie de dépôts, Sjögren, Métastases

KYSTES et EMPHYSÉME peuvent être associés



Paroi < 1mm
Emphysème typique associé

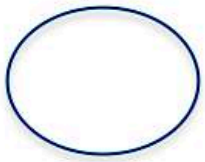
Etiologies des kystes pulmonaires acquis

- **Histiocytose langerhansienne**
  - tabagisme passif ou actif +++ sans prédominance de sexe.
  - micronodules centro-lobulaires (bronchiolite respiratoire) ou péribronchiolaires (stade initial, nodules troués à parois plus ou moins épaisses (stade intermédiaire), kystes aux contours irréguliers (stade terminal) et typiquement de forme bizarre de 10 à 30 mm (en cas de lésions confluentes).
  - respect relatif des bases, notamment des régions costo-diaphragmatiques.
  - **possible pneumothorax** (10 à 15%) et/ou HTAP (33%).
  - possibles calcifications thymiques et adénopathies hilaires dans la forme systémique de l'enfant.
  - recherche de lésions extra-pulmonaires (15% des cas) : ex. ostéolyse ++
- **Lymphangioléiomyomatose pulmonaire**
  - surtout chez la femme avant 40 ans (possible atteinte post-ménopausique si hormonothérapie). La grossesse peut entraîner une exacerbation grave de la maladie.
  - kystes aux contours réguliers et arrondis, de petite taille diffusement répartis sur l'ensemble des poumons.
  - fréquente atteinte pleurale (chylothorax, pneumothorax) et rétropéritonéale.
  - possibles adénopathies hilaire et/ou médiastinale.
  - parfois dans un contexte de sclérose tubéreuse de Bourneville justifiant de rechercher une atteinte osseuse (ostéocondensante), cérébrale, rénale, myocardique (foyer gris-sein) et/ou hépatique (angiomyolipomes).
  - autre atteinte pulmonaire possible : hyperplasie pneumocytaire multifocale micronodulaire (multiples micronodules en verre dépoli ou solides, bilatéraux).
- **Tumeur pulmonaire kystique :**
  - métastases pulmonaires kystiques (cancer ORL, col utérin)
  - papillomatose trachéobronchique.
  - léiomyomatose pulmonaire (ATCD d'hystérectomie pour fibromes) dans sa forme kystique ou excavée par opposition à sa forme solide réticulonodulaire pseudométastatique.
- **Pneumocystose à Jirovecci**
  - VIH (LT CD4 inférieurs à 200/mL).
  - association caractéristique d'opacité en verre dépoli respectant typiquement l'espace sous-pleural ; les kystes sont rares (3%) dans les pneumocystoses chez le sujet non VIH.
- **Syndrome de Birt-Hogg-Dubé**
  - antécédents familiaux (maladie dominante autosomique, mutation du gène de la folliculine).
- kystes prédominants dans les lobes inférieurs, de formes irrégulières, proches des vaisseaux (comme la LP).
- lésions associées : autres kystes (fibrolipome ++, rein, tumeurs rénales bénignes ou malignes).
- **Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)**
  - tabagisme+++ (60% des cas)
  - association avec des opacités en verre dépoli, surtout sous-pleurales.
  - le nombre des kystes est souvent très fin, voire imperceptible.
  - prédominance basale : microkystes+ dans le verre dépoli
- **Pneumopathie interstitielle lymphocytique (PIL)**
  - SIDA, syndrome de Sjögren, hépatite chronique active, maladies auto-immunes.
  - lésions associées : opacité en verre dépoli, micronodules prédominant aux bases inférieures.
- **Pneumopathie d'hypersensibilité**
  - facteur d'exposition +++
  - micronodules flous, verre dépoli en mosaïque, piégeage, kyste.
- **Autres :**
  - pneumatocèle (cavité aérienne, le plus souvent post-traumatique ou infectieuse).
  - kyste simple (incidentalome pulmonaire, trisomie 21).
  - maladie de dépôt non amyloïde d'immunoglobulines (ou autre de myélome ou chémopathie maligne comme la maladie de Waldenström, avec des nodules sur les parois de certains kystes).
  - amylose (surtout AL et nodulaire, décrite notamment dans le syndrome de Sjögren).
  - pathologie parasitaire (anaphylaxie +++ ; hydatidose typiquement unique dans 20 à 80% des cas, entourée de parenchyme sain), paragonimiase
  - hamartome, mésenchymome kystiques (uniques ou multiples), maladie de Rosai-Dorfman.

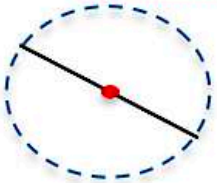
Diagnostic différentiel

- **Bronchectasies kystiques**
  - Reformatage, communication bronche
- **Emphysème**
  - **Absence de paroi**
    - **Mais regarder les petites lésions!!** car autour des grosses lésions d'emphysème: tassement parenchyme pulmonaire
  - Parfois **artère centrale** dans les lésions d'emphysème

Kyste



Lésion d'emphysème
- Pas de paroi
- Artère centro-lobulaire



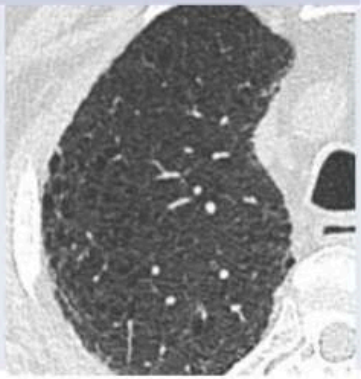
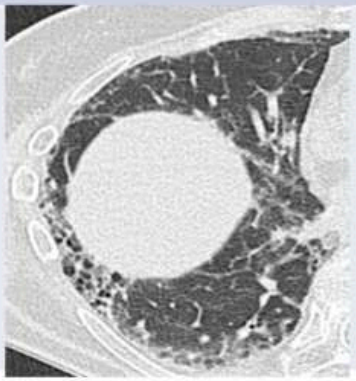
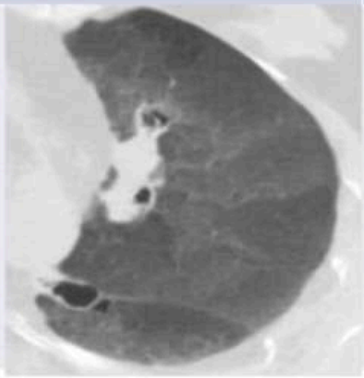
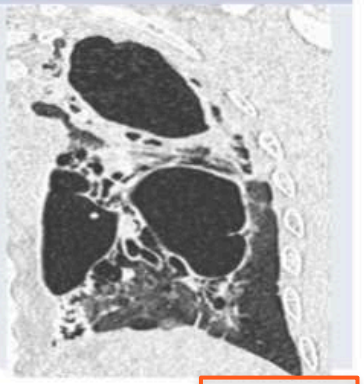
RETOUR SOMMAIRE

Définition d'un kyste

Selon la nomenclature de la société Fleiscnher (1)

✔ Un kyste pulmonaire est une structure contenant de l'air, bien définie, cernée par une paroi fine et lisse (généralement <2mm d'épaisseur).

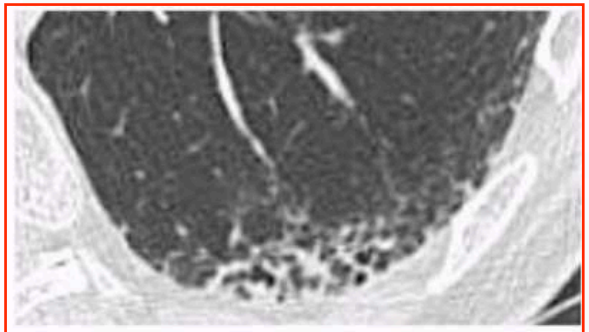
ELIMINER LES PEUDOKYSTES

Etiologies	Emphysème	Rayon de miel	DDB kystique	Cavité
Description	Zones hypodenses de distribution centrolobulaire/ sous pleurale sans paroi propre.	Petites formations kystiques (en général <1cm) accolées les unes aux autres en une ou plusieurs strates. Association à d'autres signes de fibrose (distorsion...).	Dilatation irréversible du calibre des bronches, prenant une forme kystique. Intérêt du MinIP pour établir la communication avec la lumière bronchique.	Généralement secondaire à une nécrose au sein d'une condensation, une masse ou un nodule Paroi, irrégulière, supérieure à 4 mm Remplie au contenu parfois hétérogène
Aspect TDM				

RETOUR SOMMAIRE

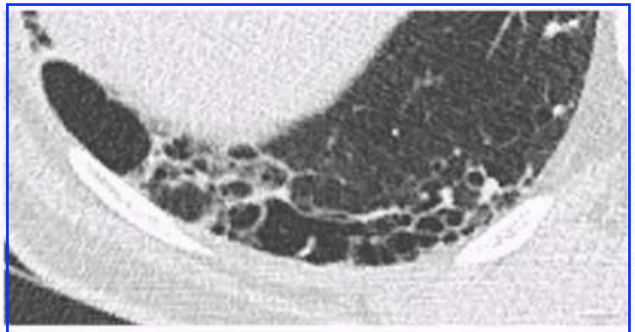
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL EMPHYSÉME

Imagerie



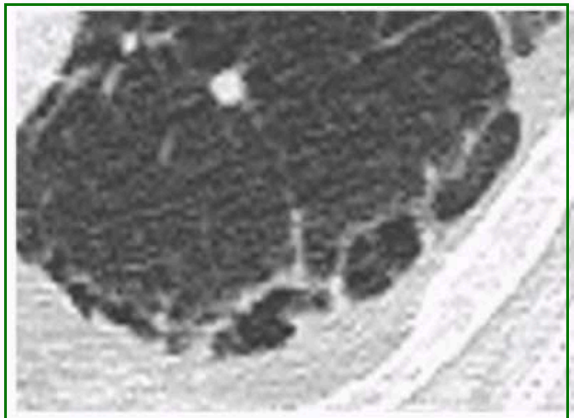
Rayon de miel

Relativement arrondies
Diamètre 1cm
Bien limités (parois 1-3mm)
Plusieurs couches
Prédominance basale



AEF/SRIF

Relativement large avec parois plus fines que le rayon de miel
Taille variable
Respect +/- sous-pleural
Pas de prédominance



Emphysème para septal

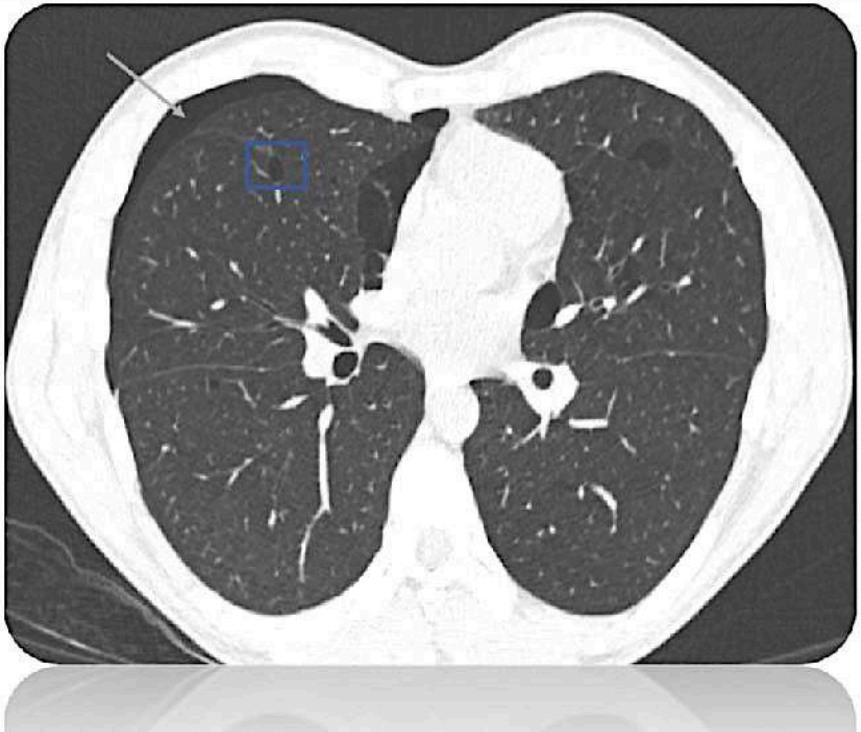
Plutôt rectangulaire
Monocouche
Pas de signes de fibrose
Prédominance lobes supérieurs

RETOUR SOMMAIRE

Maladies kystiques "pures"

Cas clinique N1

- Homme de 25 ans aux ATCD personnel et familiaux de pneumothorax à répétition (chez le frère).
- Hospitalisé pour une récidive de pneumothorax.
- Une TDM thoracique a été faite



Kyste de forme lenticulaire sous pleural

+

Complication à type de pneumothorax

+

Patient aux ATCD personnels de pneumothorax à répétition ainsi que chez son frère

Birt Hogg Dubé

RETOUR SOMMAIRE

Synthèse : Birt-Hogg Dubé

Terrain

- H=F; Sujet jeune de 30 à 40 ans; ATCD de PNO à répétition
- Lésions cutanées: fibrofolliculomes cutanés
- Tumeurs rénales

Physiopathologie

- Maladie à transmission autosomique dominante, gène BHD, gène suppresseur de tumeur, localisé sur le chromosome 17.

Circonstance de découverte

- Anomalies cutanées
- Pneumothorax
- Exploration de tumeurs rénales

TDM: Aspect des kystes

Distribution

- Basale, sous pleurale et scissurale
- Bilatérale

Caractéristique

- Habituellement de grandes tailles (2mm à 8cm)
- Forme ronde, ovalaire et lenticulaire

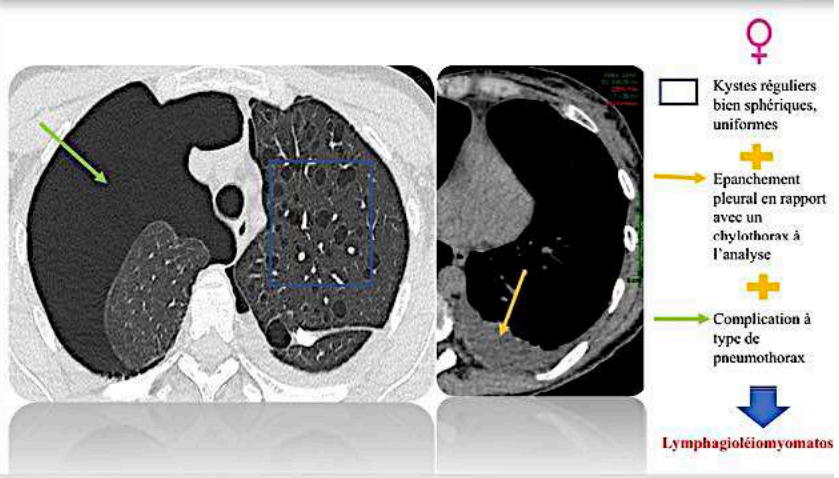
Anomalies associées

- Pas d'autre atteinte pulmonaire (pas de nodule, ni de verre dépoli ou épaississement septal)
- Atteinte rénale : 30-50% des cas : > 50% atteinte bilatérale et multifocale – Oncocytomes chromophobes (50%), carcinomes chromophobes (34%), carcinomes à cellules claires (9%), oncocytomes rénaux (5%), carcinome papillaire (2%) (1)

Birt-Hogg-Dube ' syndrome. State-of-the-art review with emphasis on pulmonary Involvement, Respiratory Medicine, 2015

Cas clinique N2

- Femme de 35 ans
- Consulte aux urgences pour dyspnée avec à l'examen abolition des murmurs vésiculaires à droite.
- Un scanner thoracique a été demandé



Synthèse : Lymphangioléiomyomatose

Terrain
- Deux formes :
  - ✓ LAM sporadique.
  - ✓ Sclérose tubéreuse de Bourneville = phacomatose
- Atteinte quasi-exclusive des femmes (en âge de procréation)

Physiopathologie
- Prolifération des cellules musculaires lisses (mutation gène TSC) autour:
  - ✓ Des bronchioles terminales avec obstruction => kystes
  - ✓ Des lymphatiques=> lymphangiectasies...
  - ✓ Des vaisseaux => HTAP, hémorragie alvéolaire

Circonstance de découverte
- Fortuite
- Dyspnée
- Pneumothorax
- Chylothorax

TDM : Aspect des kystes

Distribution
- Bilatérale et symétrique

Caractéristique
- Taille: 2-5mm, peuvent être plus gros et atteindre 3 cm
- Nombre variable (plus nombreux dans la forme sporadique)
- Forme régulière, bien sphérique, uniforme

Anomalies associées
- nodule/ micronodule en en verre dépoli (STB)
- Atteinte rénale: angiomyolipome
- Chylothorax

Critères diagnostiques de LAM

LAM CERTAINE

1. TDM pulmonaire caractéristique[a1] ou compatible[a2] + Biopsie pulmonaire remplissant les critères histopathologiques de LAM[a3]

ou

2. TDM pulmonaire caractéristique[a] + l'un des éléments suivants :
- angiomyolipome (rein)[b] ;
- épanchement chyleux thoracique ou abdominal[c] ;
- lymphangioléiomyome[d] ou adénopathies atteintes par la LAM[d] ;
- STB certaine ou probable[e].

LAM PROBABLE

1. TDM caractéristique[a] et tableau clinique compatible[f]

ou

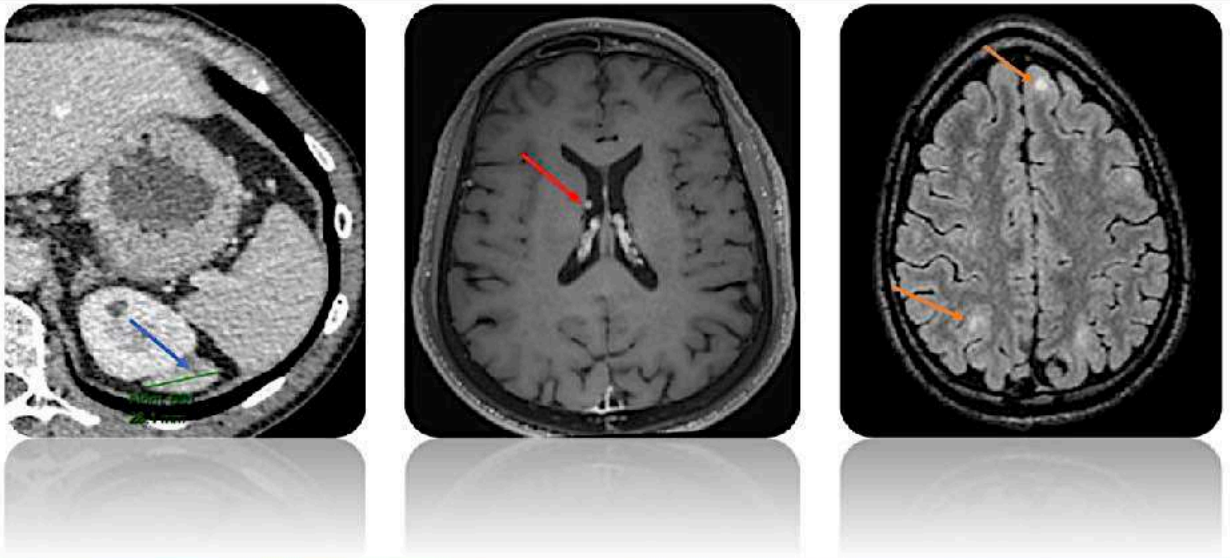
2. TDM compatible[a] et un des éléments suivants :
- angiomyolipome (rein)[b] ;
- épanchement chyleux thoracique ou abdominal[c].

LAM POSSIBLE

TDM pulmonaire caractéristique[a] ou compatible[a].

- TDM caractéristique > 10kystes
- TDM compatible

3 à 10 kystes

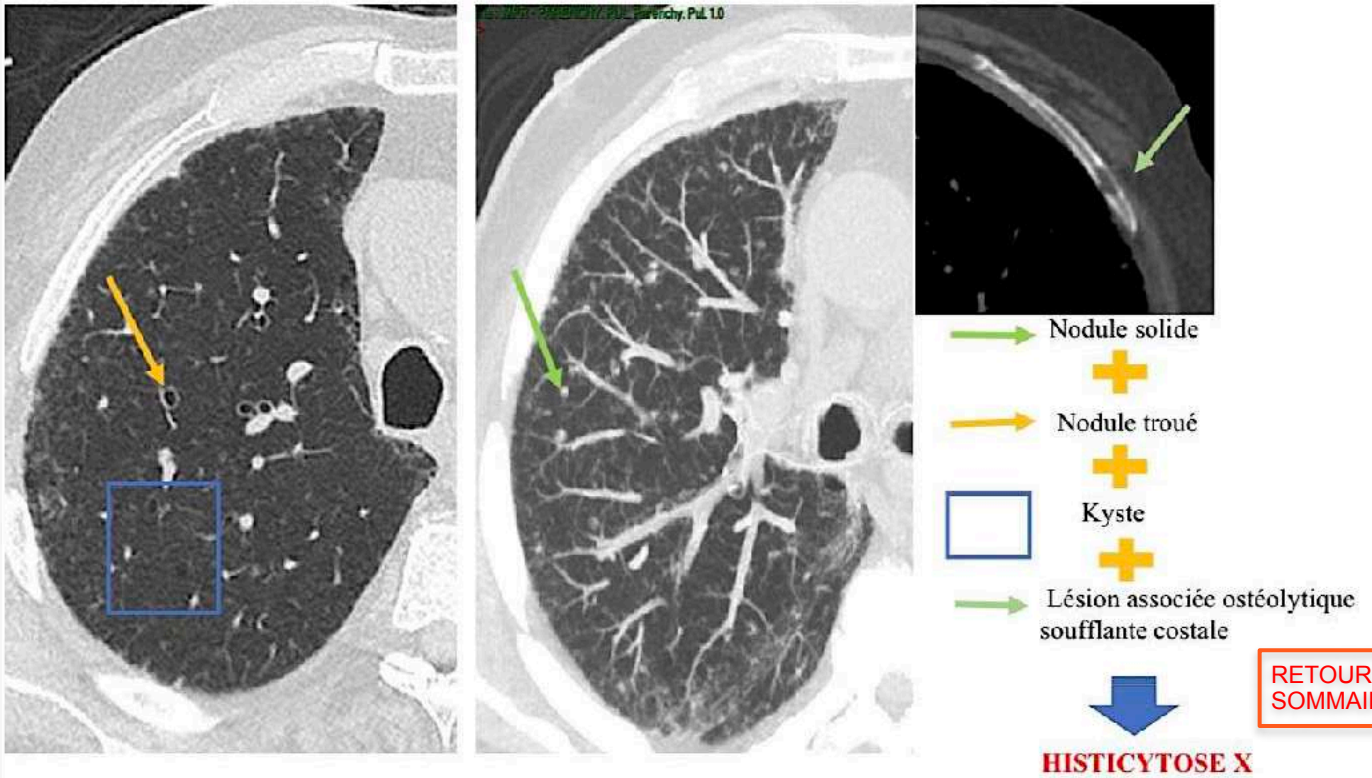


→ Angiomyolipome
→ Nodule sous épendymaire
→ Tubers corticaux

Kystes + nodules

Cas clinique N3

- Homme de 40 ans, tabagique à 30 PA
- Consulte pour douleurs thoraciques avec dyspnée



RETOUR SOMMAIRE

Synthèse : Histiocytose X

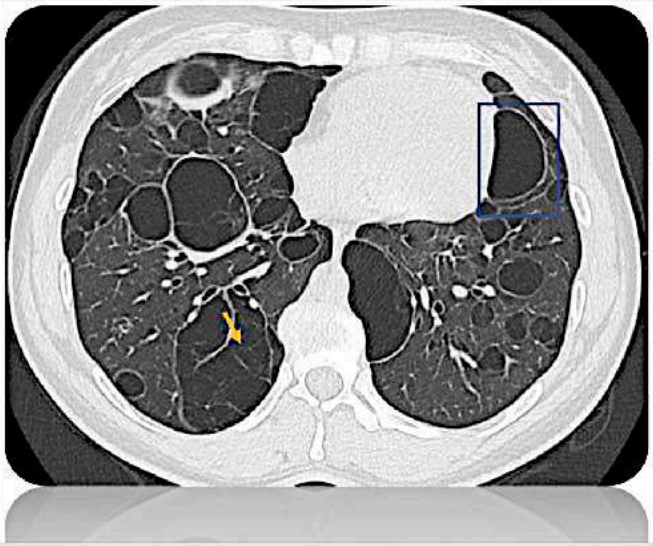
Terrain	• Tabagisme • H=F
Physiopathologie	• Accumulation des cellules de Langerhans dans les voies aériennes distales
Circonstance de découverte	• Fortuite • Pneumothorax • Fièvre, AEG • Douleurs costales

TDM: Aspect des kystes

Distribution	• Prédominance supérieure et moyenne • Epargne des extrêmes bases et des récessus cardiophréniques
Caractéristique	• Forme bizarre (confluence de kystes) • Paroi épaisse
Anomalies associées	• Association à des nodules pleins et troués • Autres anomalies liées au tabac: emphysème, bronchiolite respiratoire • Lésions kystiques costales

Cas clinique N4

- Femme de 54 ans
- Aux ATCDs de lymphome
- Consulte pour dyspnée chronique avec limitation du périmètre de marche



Kystes centimétriques et supracentimétriques

Traversés par des vaisseaux

Chez une patiente d'âge moyen aux ATCDs de lymphome

Maladie de dépôt des chaînes légères

Synthèse : Maladie de dépôt des chaînes légères

Terrain

- Individu d'âge moyen
- 75% suivis pour anomalie hématologique à type de Myélome multiple ou maladie de Waldenström voire Lymphome B.

Physiopathologie

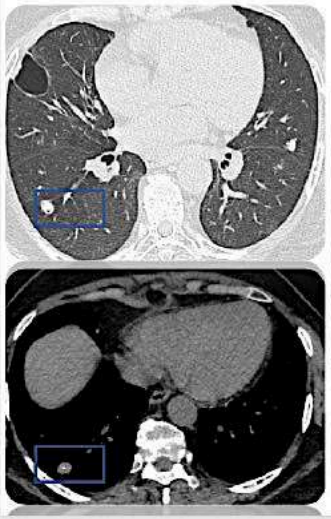
- Secondaire à un dépôt tissulaire (non amyloïde) d'un immunoglobuline monoclonal.

Imagerie

- Kystes : formes arrondies, tailles centimétriques, traversées par des vaisseaux.
- Autres: Nodules non calcifiés (< 20mm)

Cas clinique N5

- 55 ans, consulte pour dyspnée.
- A l'ETT: VG hypertrophié avec aspect de septum « brillant » faisant suspecter une amylose.
- Un scanner thoracique a été demandé dans le cadre du complément d'exploration





Kystes de tailles variables

+

Nodules dont certains sont calcifiés

+

Contexte: dans ce cas suspicion d'amylose en ETT

Amylose

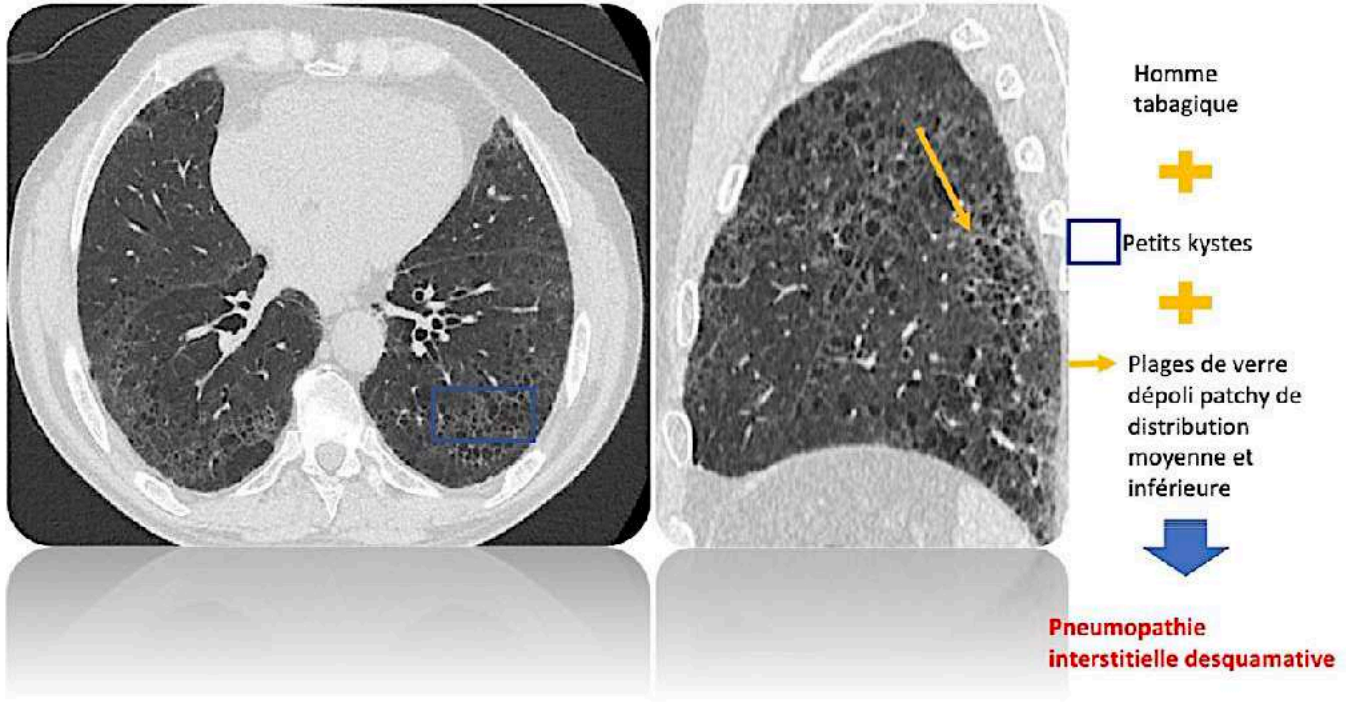
Synthèse : Amylose

Terrain	• Secondaire au dépôt d'une protéine fibrillaire. • Associée à une amylose AL • ATCD de myélome, Sjogren
Circonstance de découverte	• Toux, dyspnée en cas de forme alvéolaire septale • Asymptomatique en cas de forme nodulaire et trachéobronchique
Imagerie	• Micronodules, réticulations et lignes septales • Nodules, condensations +/- calcifiés • Prédominance inférieure et périphérique • Kystes: ✔ Inconstants ✔ à paroi fines ✔ De taille variable, prédominant en inférieur

Kystes + Verre dépoli

Cas clinique N6

- Homme de 47 ans , tabagique non sevré
- Consulte pour toux chronique



RETOUR SOMMAIRE

Synthèse : Pneumopathie interstitielle desquamative

Terrain

- Tabagisme (90%), autres: ; H> F
- 4ème-5ème décennie

Circonstance de découverte

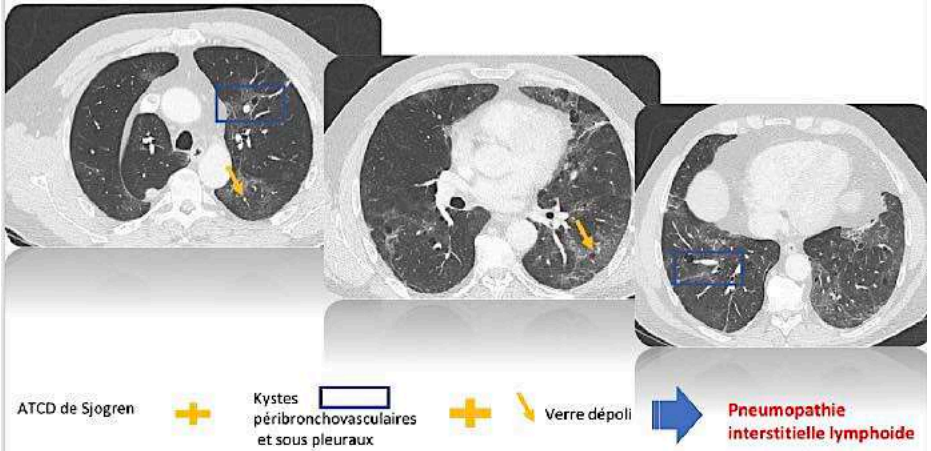
- Toux, dyspnée

Imagerie

- Kystes:
  - ✔ De petite taille inférieure à 2 cm
  - ✔ Uniformes, à paroi mince
  - ✔ Dans les zones en verre dépoli chez 32% à 75% des patients, de taille.
- Plages d'hyperdensités en verre dépoli : Distribution périphérique dans les régions moyennes et basales des poumons (sinon patchy ou diffuses)
- Dilatation kystique des espaces aériens/ coexistence d'emphysème
- Pas de rayon de miel

Cas clinique N7

- Homme de 54 ans aux ATCD de Sjogren
- Consulte pour dyspnée chronique

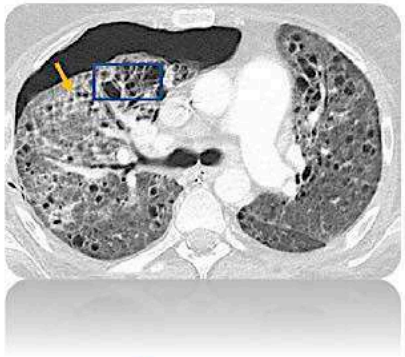


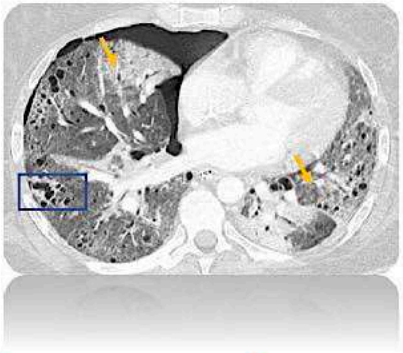
Synthèse : Pneumopathie interstitielle lymphoïde

Terrain	• Prédominance féminine (âge moyen) • Dysimmunité : Sjögren, VIH, cirrhose biliaire primitive
Physiopathologie	• Infiltration lymphocytaire des alvéoles et de l'interstitium alvéolaire
Imagerie	• Kystes **(inconstants)** peu nombreux, sans prédominance verticale, périvasculaires et/ou sous pleuraux • **Verre dépoli : à prédominance basale (au premier plan)** • Epaississement péribronchovasculaire/ septal , nodules flous • +/ condensations **(chercher LYMPHOME)**

Cas clinique N8

- Homme de 42ans , VIH
- Consulte pour dyspnée aigue fébrile avec découverte de pneumothorax droit à la radiographie.
- Taux de CD4 à 50 cell/mm3





VIH avec un taux de CD4<200 + VD extensif prédominant dans les régions sup et moy + Kystes de taille variable responsables d'un PNO secondaire → **PNEUMOCYSTOSE**

Synthèse : Pneumocystose

Terrain

- Patients VIH ++ (fait passer VIH au stade SIDA), non VIH (immunodépression iatrogène …)
- Survient pour un taux de CD4 < à 200 cell/mm3

Circonstance de découverte

- Toux, dyspnée, fièvre, PNO

Imagerie

- Kystes (plus fréquents chez les patients VIH sous prophylaxie)
  - ✔ Taille, morphologie et épaisseurs de parois variées
  - ✔ Habituellement dans les lobes supérieurs et à la périphérie
  - ✔ Peuvent être responsables de PNO
- VERRE DEPOLI extensif de distribution (par ordre de fréquence)
  - ✔ Centrale avec épargne relative des régions périphériques
  - ✔ Patchy (pattern mosaïque)
  - ✔ Diffus
- Prédominance dans les régions périhilaires et lobes supérieurs

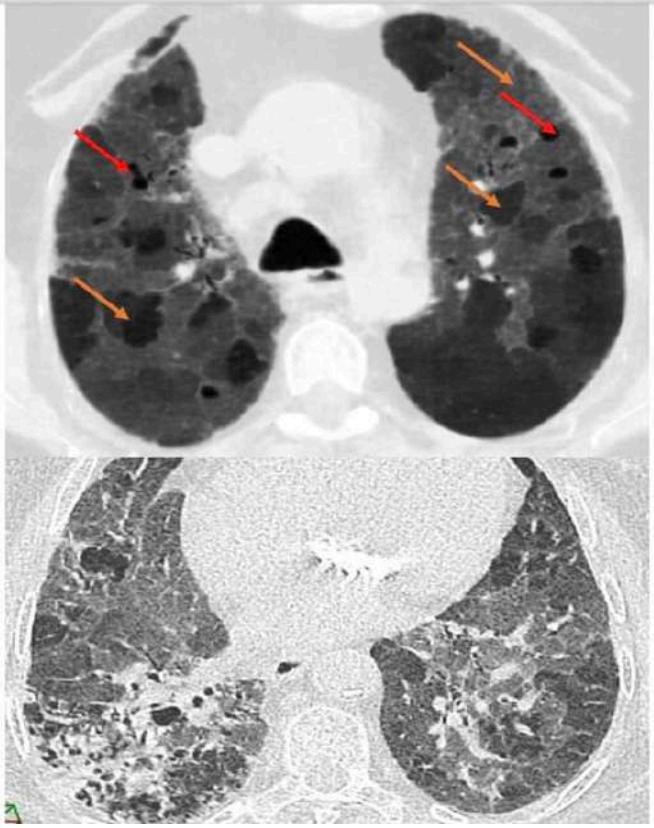
Pour compliquer les choses …

Pattern 3 densités

+

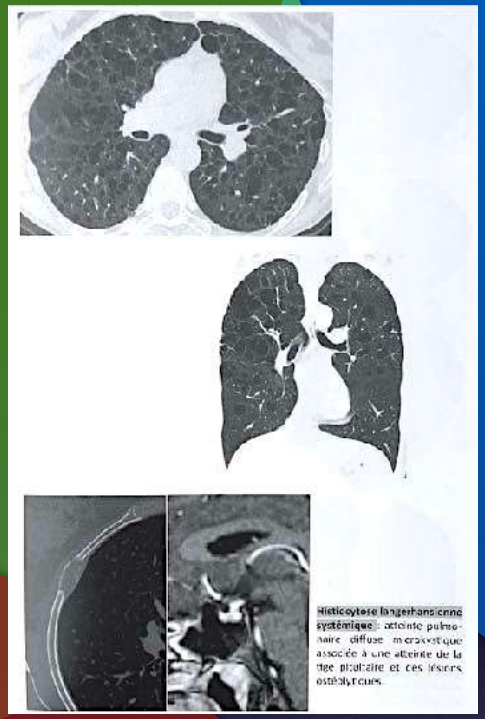
Quelques kystes

➔ PHS chronique (dans un contexte d'exposition)

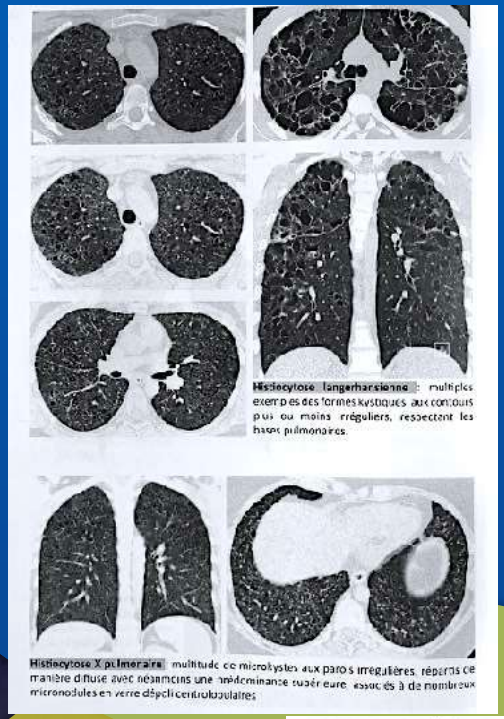


9 - KYSTES

RETOUR SOMMAIRE

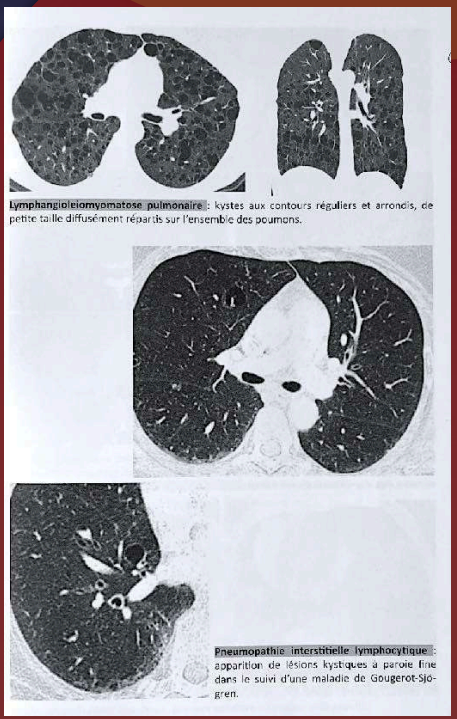


Histicytose langerhansienne systémique : atteinte pulmonaire diffuse microkystique associée à une atteinte de la tige pituitaire et des lésions ostéolytiques.



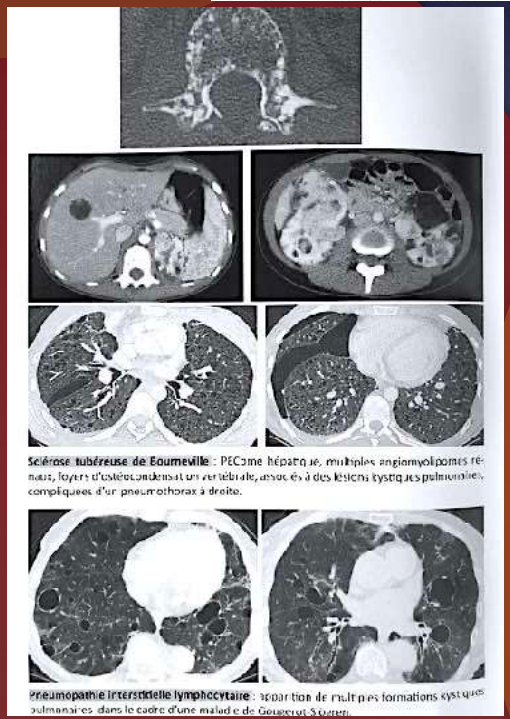
Histiocytose langerhansienne : multiples exemples des formes kystiques aux contours plus ou moins réguliers, respectant les bases pulmonaires.

Histiocytose X pulmonaire : multitude de microkystes aux parois irrégulières, répartis de manière diffuse avec néanmoins une prédominance supérieure, associés à de nombreux micronodules en verre dépoli centrolobulaires.



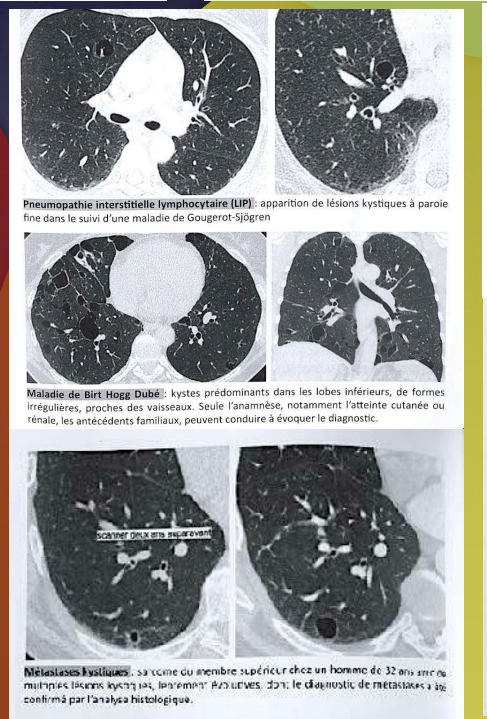
Lymphangioleiomyomatose pulmonaire : kystes aux contours réguliers et arrondis, de petite taille diffusément répartis sur l'ensemble des poumons.

Pneumopathie interstitielle lymphocytique : apparition de lésions kystiques à paroi fine dans le suivi d'une maladie de Gougerot-Sjögren.



Sclérose tubéreuse de Bourneville : PECome hépatique, multiples angiomyolipomes rénaux, foyers d'ostéocondensat vertébral, associés à des lésions kystiques pulmonaires compliquées d'un pneumothorax à droite.

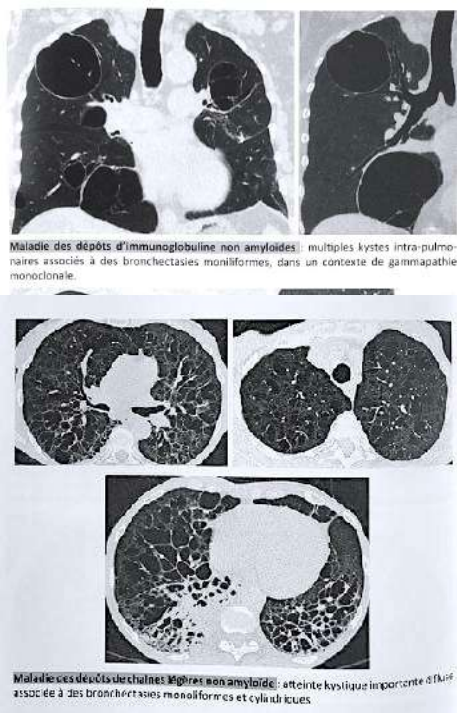
Pneumopathie interstitielle lymphocytaire : apparition de multiples formations kystiques pulmonaires dans le cadre d'une maladie de Gougerot-Sjögren.



Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP) : apparition de lésions kystiques à paroi fine dans le suivi d'une maladie de Gougerot-Sjögren

Maladie de Birt Hogg Dubé : kystes prédominants dans les lobes inférieurs, de formes irrégulières, proches des vaisseaux. Seule l'anamnèse, notamment l'atteinte cutanée ou rénale, les antécédents familiaux, peuvent conduire à évoquer le diagnostic.

Métastases kystiques : sarcome du membre supérieur chez un homme de 32 ans avec de multiples lésions kystiques, lentement évolutives, dont le diagnostic de métastases a été confirmé par l'analyse histologique.



Maladie des dépôts d'immunoglobuline non amyloïdes : multiples kystes intra-pulmonaires associés à des bronchectasies moniliformes, dans un contexte de gammapathie monoclonale.

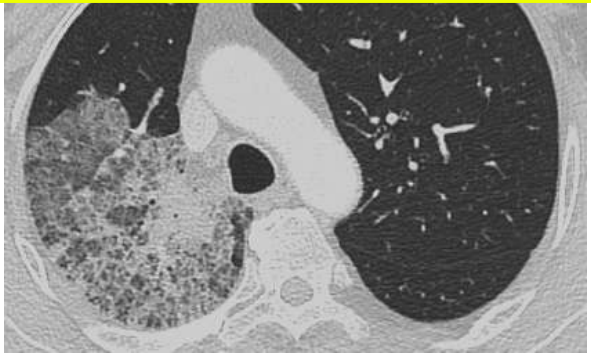
Maladie des dépôts de chaînes légères non amyloïde : atteinte kystique importante diffuse associée à des bronchectasies moniliformes et cylindriques.

10 - CONDENSATIONS CHRONIQUES

RETOUR SOMMAIRE

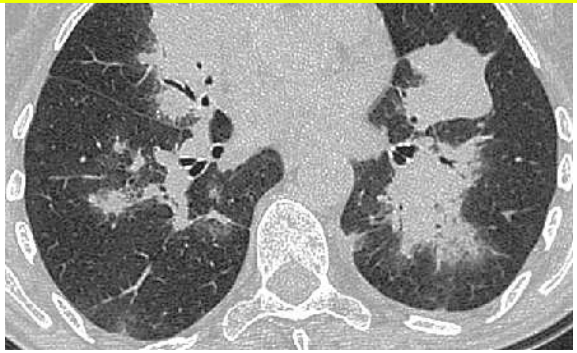


Sarcoïdose



ADK-L

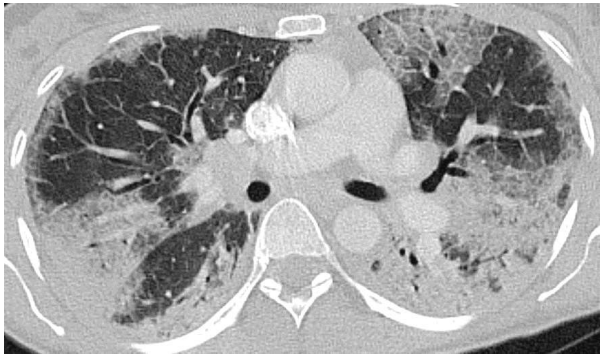
à évoquer encore plus si lésions kystiques au sein de la condensation+++



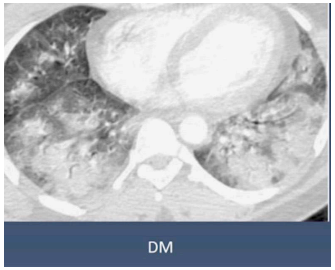
Lymphome

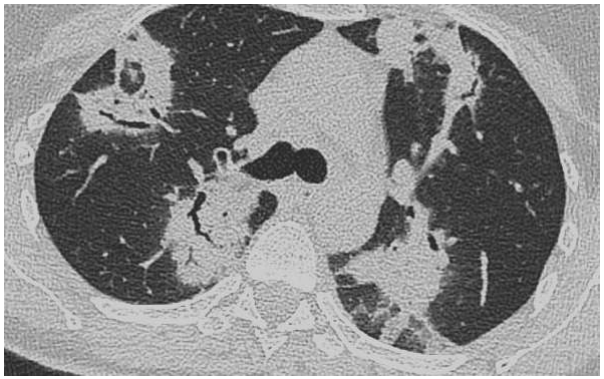
Les 6 causes les plus fréquentes de condensation **chronique** chez le patient non immunodéprimé

- **Sarcoïdose**
- **ADK** lépidique
- **Lymphome**
- **POC / PCE / pneumonie lipidique**
- **Connectivites**

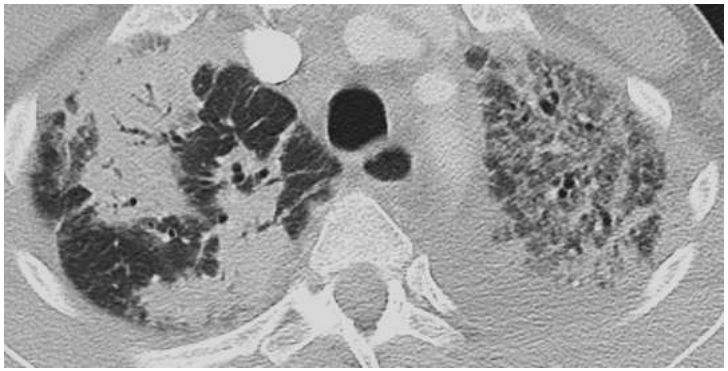


Connectivites: Dermatomyosite





POC avec halo inversé LSD



PCE

RETOUR SOMMAIRE

10 - CONDENSATIONS AIGUES

RETOUR SOMMAIRE

- **Pneumopathie infectieuse +++**
- **Pneumopathie d'inhalation**
- **Infarctus pulmonaire**
- **Œdème pulmonaire aigu diffus** (OAP cardiogénique) ou **localisé** dans le lobe supérieur droit (ex. rupture d'un pilier mitral lors d'un infarctus).
- **Dommage alvéolaire diffus** (DAD), comme la pneumonie interstitielle aiguë (« syndrome de Hamman-Rich » avec un syndrome de détresse respiratoire) et la « pneumopathie de lyse » au début d'une chimiothérapie dans une leucémie aiguë.
- **Pneumonie aiguë fibrineuse organisée** (forme localisée de DAD).
- **Hémorragie alvéolaire diffuse**
- **Pneumopathie d'hypersensibilité**
- **Pneumopathie éosinophilique aiguë***
- **Exacerbation d'une PID chronique**

**PS : tout tableau d'OAP fébrile du sujet jeune sans contexte cardiologique doit faire discuter l'éventualité d'une pneumopathie éosinophilique aiguë.*



Pneumopathie aigue à éosinophiles : épaississements septaux réguliers dans un contexte d'hyperéosinophilie fébrile, typiquement chez un adulte jeune avec un tabagisme récent.



Infarctus pulmonaire : condensation pulmonaire avec aspect en « cadre grillagé » (« central lucencies » dans la littérature anglosaxonne), en verre dépoli et réticulaire, avec une périphérie condensée et un centre plus clair (« signe du halo inversé »). Cet aspect à lui seul doit impérativement conduire à faire un angioscanner artériel pour vérifer les artères pulmonaires.

*PS : tout tableau d'OAP fébrile du sujet jeune sans contexte cardiologique doit faire discuter l'éventualité d'une pneumopathie éosinophilique aiguë.

RETOUR SOMMAIRE

10 - CONDENSATIONS

RETOUR SOMMAIRE

I -

Différencier condensation / atélectasie

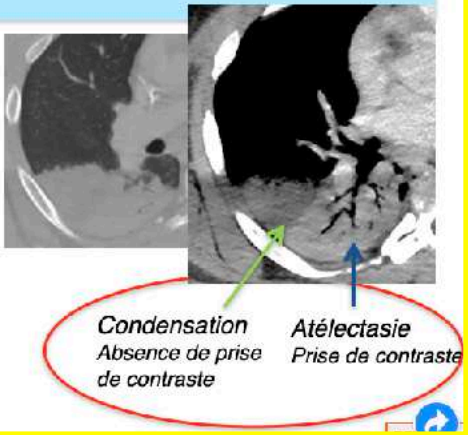
Atélectasie

- **Aspect triangulaire à bords concaves, nets** (s'aider des reconstructions sagittales+++) (condensation bords convexes, contours flous avec verre dépoli en périphérie)
- **Pincement des structures bronchiques et des vaisseaux**
- **Perte de volume du lobe,** attraction scissure
- **Topographie** (lobe inférieurs++, déclives…)/ épanchement
- **Prise de contraste +++** si thorax IV
- Bronchogramme aérique non discriminant



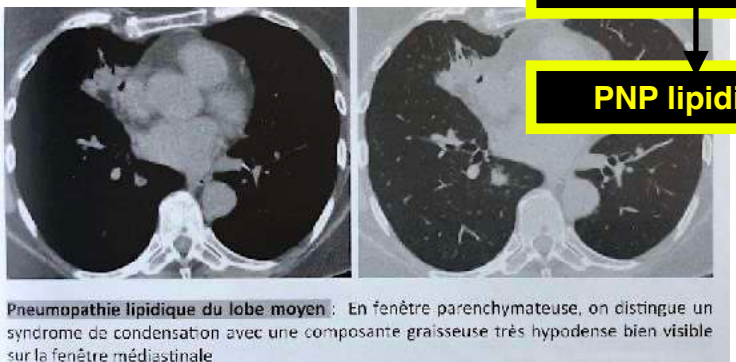


Atélectasie
- *Triangulaire*
- *Bords concaves*
- *Perte de volume*
- *Pincement des bronches*



II - **Penser à mesurer les densités dans la condensation**

Densité graisseuse → **PNP lipidique**



Pneumopathie lipidique du lobe moyen : En fenêtre parenchymateuse, on distingue un syndrome de condensation avec une composante graisseuse très hypodense bien visible sur la fenêtre médiastinale

Densité inhabituelle élévée

- **PNP à l'amiodarone** : avec hyperdensité associée du foie
- **Hémosidérose**
- **Masse fibreuse = sarcoidose / silicose /talcose**

RETOUR SOMMAIRE

10 - CONDENSATIONS

RETOUR SOMMAIRE



CONDENSATIONS CENTRALES EN AILE DE PAPILLON

- OAP
- Hgie alvéolaire
- Pneumopathie virale
- (Pneumocystis)

CONDENSATIONS INVERSE PÉRIPHÉRIQUE

- Pneumopathie à éosinophile
- POC
- Rarement forme alvéolaire de sarcoidose

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE

< 3 mm = MICRO- NODULE

3-10 mm = NODULE (petit)

10-30 mm = NODULE (large)

> 30 mm = MASSE

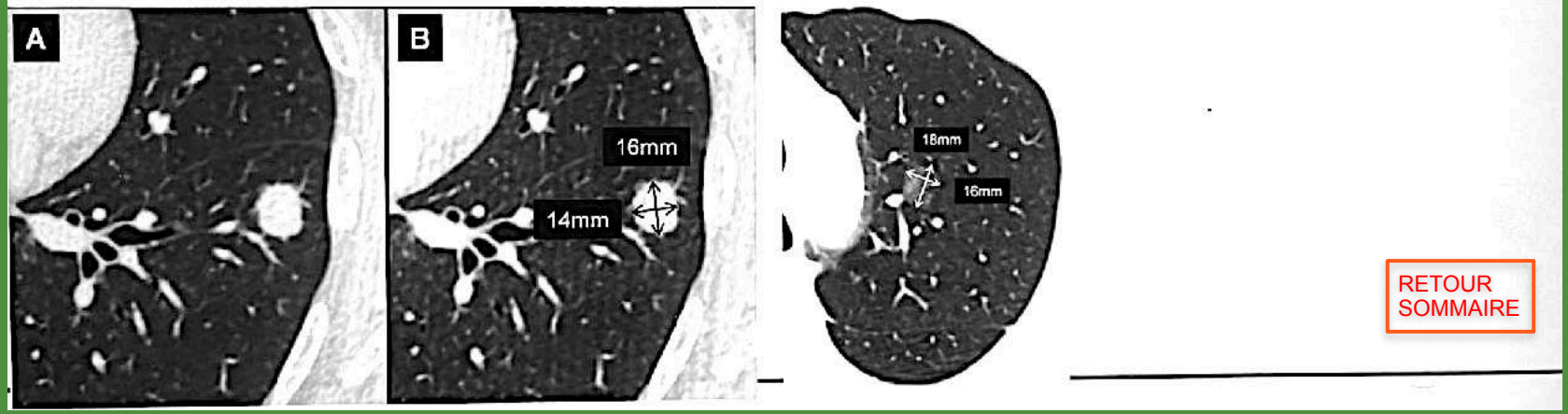
RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE : comment mesurer ?

- La mesure doit se faire en priorité sur la coupe axiale stricte où le nodule est le plus volumineux. Pour les nodules plus hauts que larges, une mesure dans le plan sagittal ou coronal est faisable.

- Pour un nodule de moins de 10 mm, on fera une moyenne de ces deux diamètres et l'on donnera ce seul chiffre dans le compte rendu.
- Pour un nodule de plus de 10 mm, on mentionnera les deux diamètres dans le compte-rendu.

- ***Comment mesurer un NP?***
  - N solide / Verre dépoli < 10 mm : **moyenne grand axe et petit axe maximum perpendiculaire**
  - N solide / Verre dépoli > 10 mm : **grand axe et petit axe**
  - N mixte : **grand axe de la composante solide si > 3 mm**



RETOUR SOMMAIRE

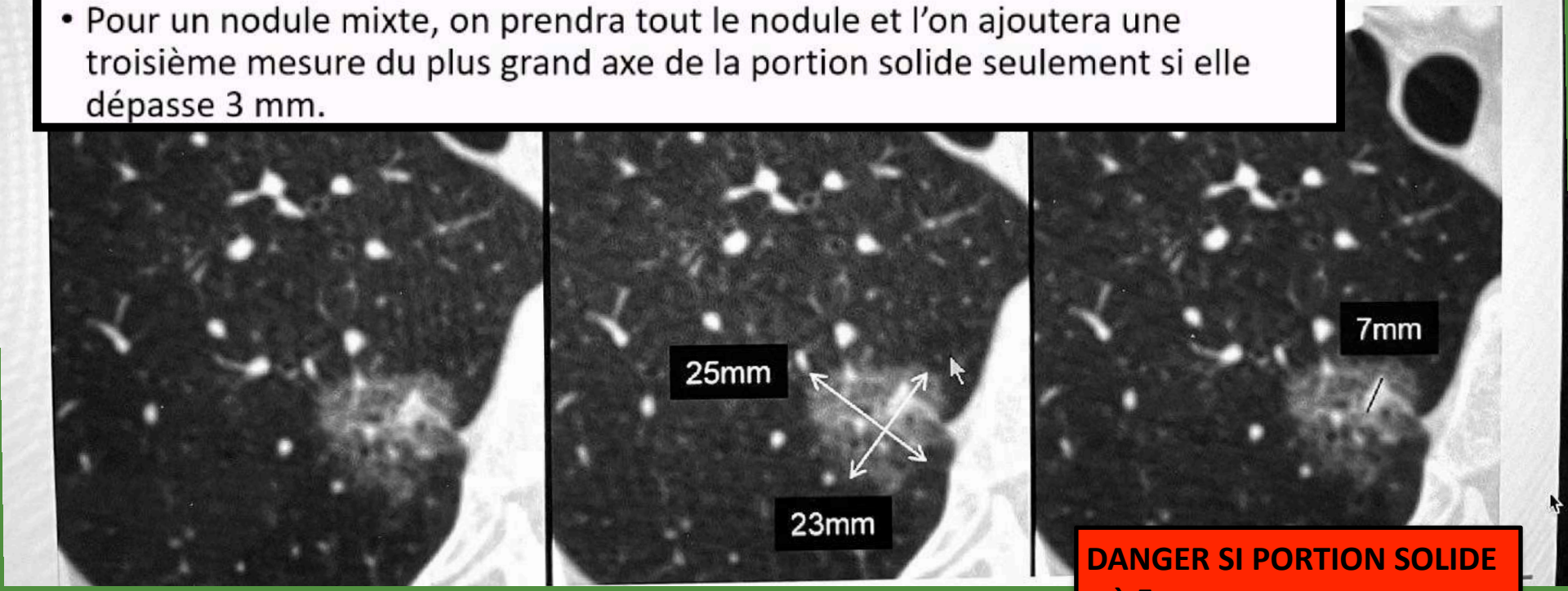
Pour parler de CROISSANCE SIGNIFICATIVE du nodule : il faut une augmentation de taille > 2 mm

11 - NODULE : comment mesurer ?

Nodule mixte = nodule visible en fenêtre parenchymateuse ET en fenêtre médiastinale

Fleischner 2017

- Pour un nodule mixte, on prendra tout le nodule et l'on ajoutera une troisième mesure du plus grand axe de la portion solide seulement si elle dépasse 3 mm.



DANGER SI PORTION SOLIDE > à 5 mm

La description du nodule doit être plus précise : nodule en verre dépoli mixte. Dans ce cas, la mesure totale du nodule n'est pas suffisante afin d'apprécier sa croissance. La mesure de la portion solide s'impose car elle est corrélée à la portion invasive du cancer. dans ce cas elle passe de 3 à 6 mm (mesure sur fenêtre médiastinale) ???? i indique une progression significative devant faire discuter en RCP une ablation chirurgicale. ref : société Fleischner,

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE

Fleischner 2017

< 3 mm = MICRO- NODULE
3-10 mm = PETIT NODULE
10-30 mm = NODULE LARGE
> 30 mm = MASSE

NP solide	< 6mm (< 100 mm3)	6 - 8 mm (100 - 250 mm3)	> 8mm (> 250 mm3)	Commentaires
Unique				
Faible risque	Pas de suivi systématique	TDM à 6-12 mois voire à 18-24 mois	TDM, PET, biopsie à 3 mois	
Fort risque	TDM à 12 mois optionnelle	TDM à 6-12 mois puis à 18-24 mois	TDM, PET, biopsie à 3 mois	Certains patients à fort risque avec nodule < 6mm de morphologie suspecte, des lobes supérieurs, peuvent avoir un TDM à 12 mois
Multiple				
Faible risque	Pas de suivi systématique	TDM à 3-6 mois voire à 18-24 mois	TDM à 3-6 mois voire à 18-24 mois	Appliquer le suivi recommandé au plus suspect des NP. Les délais peuvent varier en fonction taille / risque
Fort risque	TDM à 12 mois optionnelle	TDM à 3-6 mois puis à 18-24 mois	TDM à 3-6 mois puis à 18-24 mois	idem

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE

Fleischner 2017

Nodule en verre dépoli = visible que en fenêtre parenchymateuse . PAS en fenêtre médiastinale

Nodule mixte = visible en fenêtre parenchymateuse ET en fenêtre médiastinale

Exemple type de CR descriptif à faire :

caractéristiques d'un nodule en verre dépoli de 12*16 mm avec un élément péjoratif : attraction scissurale en frontal. Le risque que cela soit un cancer est faible mais non nul. Ainsi, devant la taille de cette lésion de découverte fortuite, il convient de demander un contrôle du scanner sans injection dans 3-6mois (société Fleischner)

NP non solide	< 6mm (< 100 mm3)	≥ 6mm (≥ 100 mm3)	Commentaires
Unique			
Verre dépoli pur -> Penser au procubitus +++ ATTENTION SI VD > 6 mm	Pas de suivi systématique	TDM à 6-12 mois pour confirmer le NP puis tous les 2 ans jusqu'à 5 ans si stable Comparer à TDM initial	Pas de suivi si < 6mm, mais certains patients à fort risque avec nodule < 6mm peuvent avoir un TDM à 2 et 4 ans. Si croissance ou apparition portion solide : considérer une résection
Mixte ATTENTION SI PORTION SOLIDE > 5 mm	Pas de suivi systématique	TDM à 3-6 mois pour confirmer le NP si inchangé et portion solide < 6mm, TDM tous les ans / 5 ans Comparer à TDM initial	Un NP mixte persistant dont la portion solide est ≥ 6mm est considéré comme très suspect
Multiple			
	TDM à 3-6 mois pour confirmer le NP. si inchangé TDM à 2 et 4 ans	TDM à 3-6 mois puis en fonction du NP le plus suspect	Les NP multiples en VD pur < 6 mm sont le plus souvent bénins, considérer une TDM à 2 et 4 ans si haut risque.

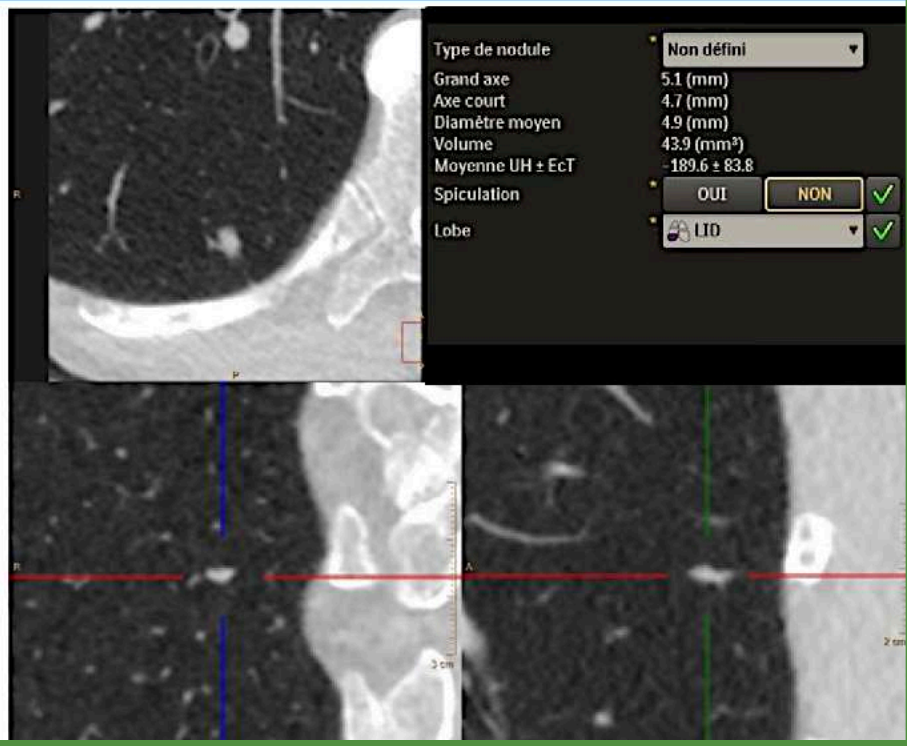
RETOUR SOMMAIRE

ATTENTION GANGLIONS PULMONAIRES DOIVENT AVOIR LES 8 CRITERES +++
dont critère +++ (5) > 12 mm et (7) sous la carène

Nodule périfissural

Ganglion intra pulmonaire

1) nodule solide, homogène, lisse
2) ovoïde, lenticulaire, triangulaire
3) sous pleural ou para scissural
4) connexion par un fin septa à la plèvre
5) 3 – 12 mm de grand axe
6) 15 mm sous la plèvre
7) sous la carène
8) peuvent grossir / rétrécir



RETOUR SOMMAIRE

Ganglion intra pulmonaire

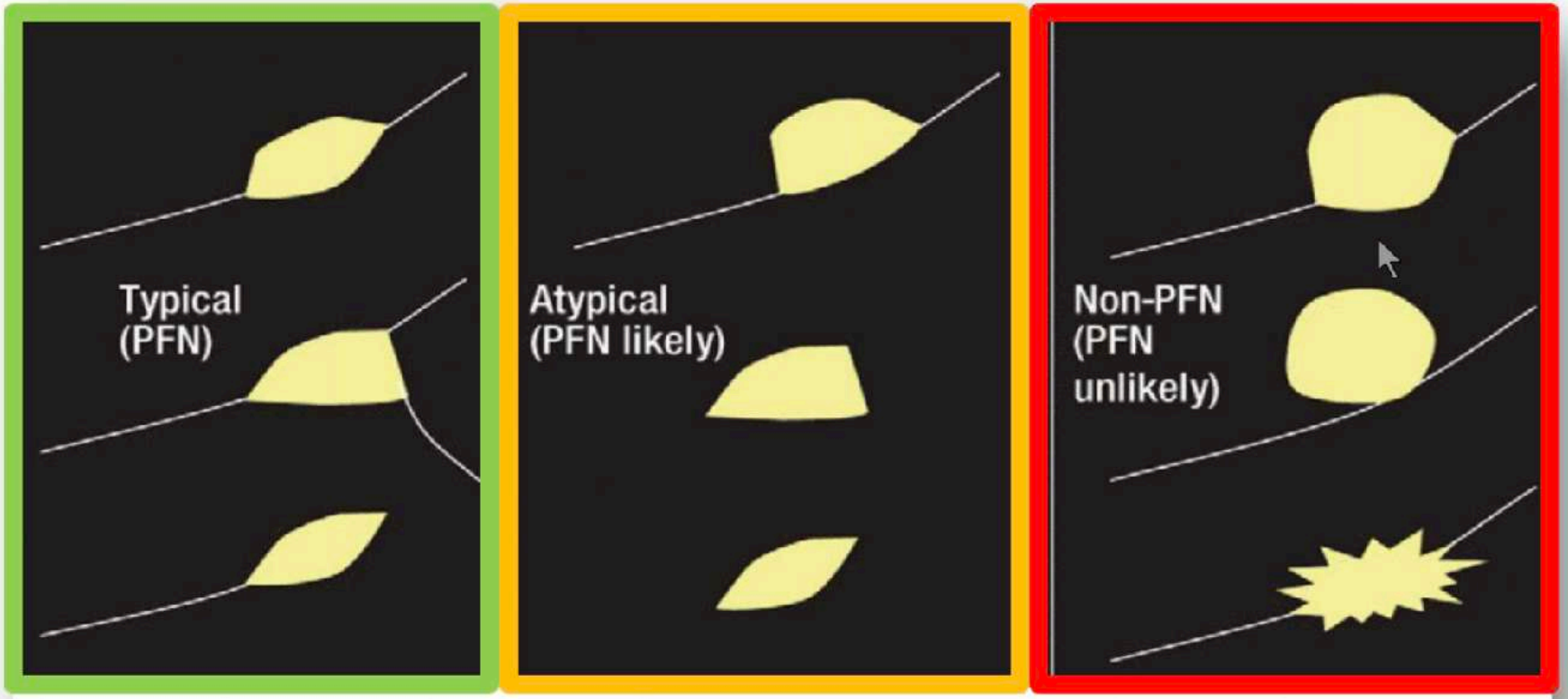


Figure 1: Fissure-attached nodules that met previously described features of intrapulmonary lymph nodes were defined as typical PFNs. Atypical PFNs were nodules that either met all features but were not attached to a visible fissure or were fissure-attached nodules, convex on one side and rounded on the other. All other fissure-attached nodules with a shape that did not appear to be influenced by the fissure were defined as non-PFN.

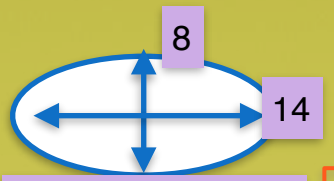
RETOUR
SOMMAIRE

11 - NODULE : critères suspects

RETOUR SOMMAIRE

- **une taille > 20 mm**, dans 2/3 des cas il s'agit de nodules malins, alors que le risque de malignité est inférieur à 0,5% pour un nodule de moins de 5 mm ou 50 mm^3, de 6 à 18% pour des nodules de 6 à 10 mm, de plus de 15% pour un nodule de plus de 10 mm ou 500 mm^3.
- **un aspect solide ou « mixte »** (associant une composante solide de plus de 3 mm).
- **des contours irréguliers ou spiculés**.
- **une localisation apicale** (surtout droite).
- **un aspect excavé ou une pseudo-cavitation**.
- **un « bronchus sign »**, avec une bronche qui vient s'interrompre brutalement au sein d'un nodule ou d'une masse (corrélé avec une meilleure rentabilité des biopsies transbronchiques).
- **des calcifications excentrées, spummeuses, ponctuées ou dispersées.**
- **une invagination pleurale sentinelle** (« pleural tags »).
- **un rehaussement de plus de 15 UH** (58% des nodules malins).
- **un nodule « incident » apparu entre deux scanners** (selon le résultats des essais de Nelson).
- **une croissance rapide**, soit un temps de doublement de moins de 400 jours (en moyenne de 100 jours) pour un nodule solide, en se méfiant des nodules en verre dépoli ou mixte

Diamètre de référence du nodule = moyenne càd 2 axes / 2
Augmentation significative si > 2 mm



(8+14) /2 = 11 mm

RETOUR SOMMAIRE

CARCINOME BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS

1- NODULE > 2 cm

1bis- NODULE MIXTE ou EXCAVÉ

2- VD 8 mm

3- PSEUDO-PNEUMONIE

+++ CONDENSATION CHRONIQUE >= 4 sem. après ATB

+++ si KYSTE à l'intérieur

4-CRAZY-PAVING

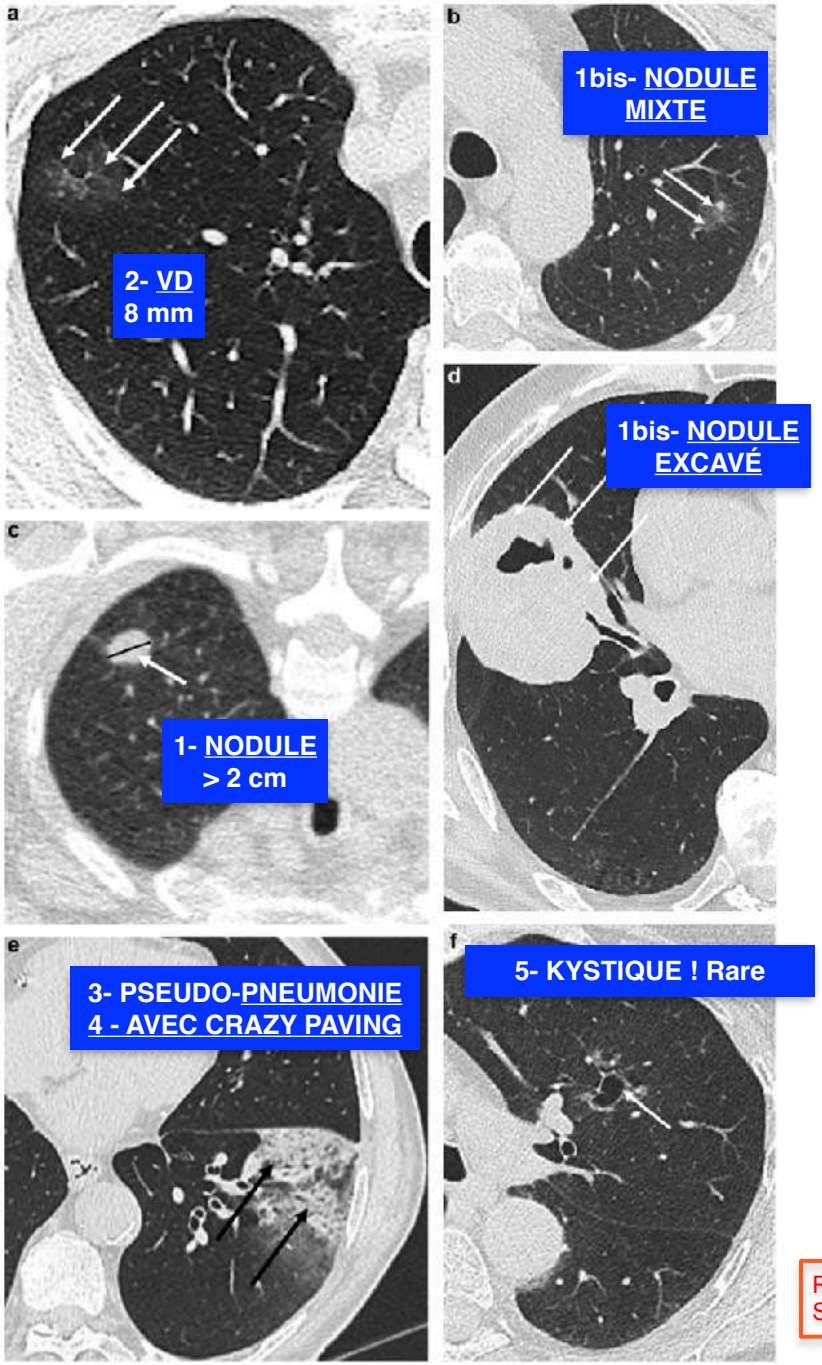


Figure 2. Iconographie des principales formes TDM d'adénocarcinome bronchique : a : nodule en verre dépoli ; b : nodule mixte ; c : nodule solide lobaire supérieur droit ; d : masse excavée ; e : forme pneumonique ; f : forme kystique aérique.

RETOUR SOMMAIRE

LES GRANDES REGLES :

⚠ **Utiliser le post traitement MIP et regarder attentivement**

- ❖ **Les régions périhilaires**
- ❖ **Les bronches proximales**

⚠ **Signes suspects de malignité d'une lésion aérique :**

Localisation périphérique dans les lobes supérieurs, paroi épaissie (>2mm), irrégulière, présence de septas, nodule pariétal, opacité en verre dépoli au contact, adénomégalie

11

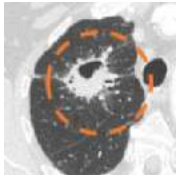
⚠ **Une lésion cavitaire n'est pas synonyme d'infection**

Signes plus en faveur de malignité :

- ❖ **Paroi interne irrégulière**
- ❖ **Encoche pariétale**
- ❖ **Envahissement des structures adjacentes**

Signes plus en faveur de bénignité :

- ❖ **Nodules satellites**
- ❖ **Verre dépoli et épaississement bronchique adjacent**



⚠ **Une calcification punctiforme et/ou excentrée au sein d'un nodule n'est pas synonyme de bénignité**

2

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE : critères suspects Bronchus sign



Bronchus sign = bronche qui vient s'interrompre brutalement au sein d'un nodule = KC

Présentation du cas

Description

- Femme de 81 ans.
- Suivie d'une BPCO stade 1. Tabagisme : 20 paquets/année, sevrée récemment.
- Cancer du sein gauche opéré avec radiothérapie et chimiothérapie 13 ans auparavant.

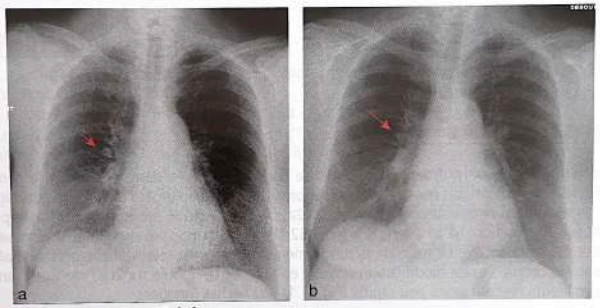


Fig 11.1 a. RT de face actuelle. b. RT de face 1 an auparavant.

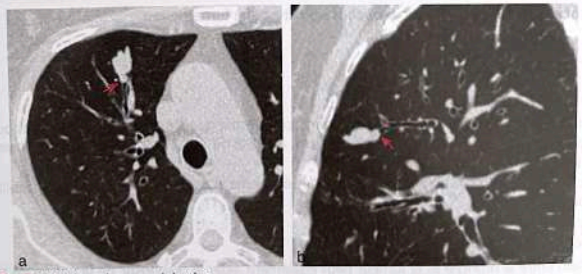


Fig 11.2 a–b TDM thoracique sans injection.
Coupe axiale (a) et sagittale (b).

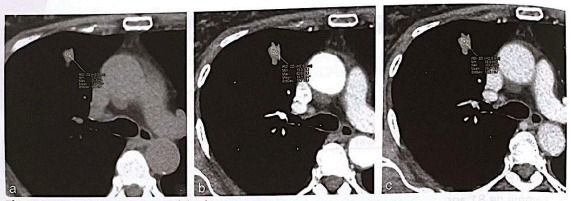


Fig 11.3 a–c TDM thoracique avant injection.
Coupe axiale (a), après injection au temps artériel (b), au temps veineux (c).

Questions

- Comment décrivez-vous la lésion pulmonaire ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence d'une formation polycyclique hypodense homogène située dans le segment antérieur du lobe supérieur droit obstruant complètement une bronche distale en regard (*bronchus sign*) signifiant une lésion maligne d'origine bronchique (Fig 11.2a, b). Elle prend le produit de contraste progressivement (avant injection 14 UH, temps artériel 52 UH et au temps veineux 69 UH) éliminant une hypothèse de bronchocèle. Le reste de parenchyme pulmonaire est relativement normal malgré un tabagisme important. Pas de modification notable en taille de ce nodule sur la RT réalisée 1 an auparavant signifiant une croissance peu rapide (Fig 11.1a, b ; flèches longues).

Diagnostic

Adénocarcinome pulmonaire avec *bronchus sign* chez une fumeuse.

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Le nodule pulmonaire solitaire (NPS) est défini comme une opacité bien circonscrite, plus ou moins sphérique, et d'un diamètre de moins de 3 cm. Au-delà de 3 cm, la lésion est décrite comme une masse.
- Pour évaluer la nature du NPS, on analyse des éléments classiques : forme, densité et taille de la lésion.

Bronchus sign

La relation entre la bronche et la tumeur peut également aider le diagnostic de la nature de NPS. En TDM, le *bronchus sign* représente une présence de la bronche connectée directement à une lésion pulmonaire périphérique. Toutefois, cette relation entre la voie aérienne et la tumeur n'est pas homogène. Elle est classée en 4 types :

- type I : bronche perméable jusqu'à la tumeur puis entièrement obstruée ;
- type II : bronche pénétrant et traversant la masse sans obstruction bronchique ;
- type III : bronche comprimée par la masse avec muqueuse respectée ;
- type IV : bronche engainée par l'infiltration tumorale péribronchique entraînant une sténose régulière ou irrégulière.

Le *bronchus sign* est présent dans 67 % des cas de nodules solitaires malins.
Devant un nodule d'aspect de *bronchus sign* de type I, en particulier en topographie centrale, le cancer épidermoïde peut être suspecté.
Devant un nodule de type II de *bronchus sign*, on peut suspecter l'adénocarcinome lépidique indépendamment de la topographie centrale ou périphérique.

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE: critères suspects: réhausst > 15 UH

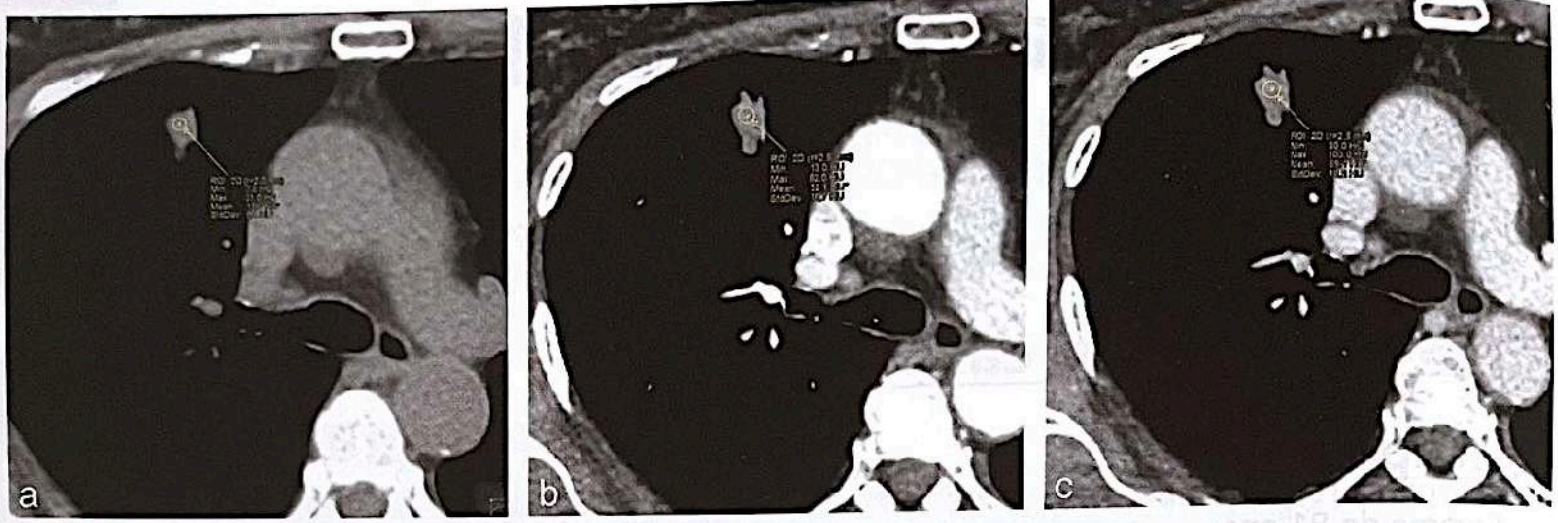


Fig 11.3 a–c TDM thoracique avant injection.
Coupe axiale (a), après injection au temps artériel (b), au temps veineux (c).

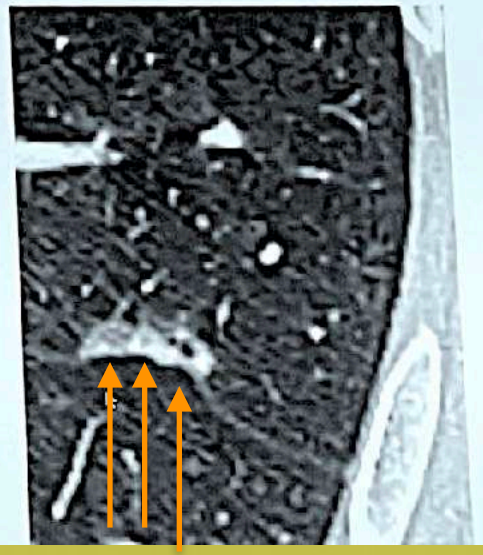
une lésion maligne d'origine bronchique (Fig 11.2a, b). Elle prend le produit de contraste progressivement (avant injection 14 UH, temps artériel 52 UH et au temps veineux 69 UH) éliminant une hypothèse de bronchocèle. Le reste de parenchyme pulmonaire est relativement normal malgré un

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE: invagination pleurale

Critères morphologiques renforçant la suspicion de malignité **(Catégorie 4X)**

- Clartés aériques centrales/bronchectasies
- Indentation pleurale
- Développement en bordure de bulles
- Densification linéaire interne

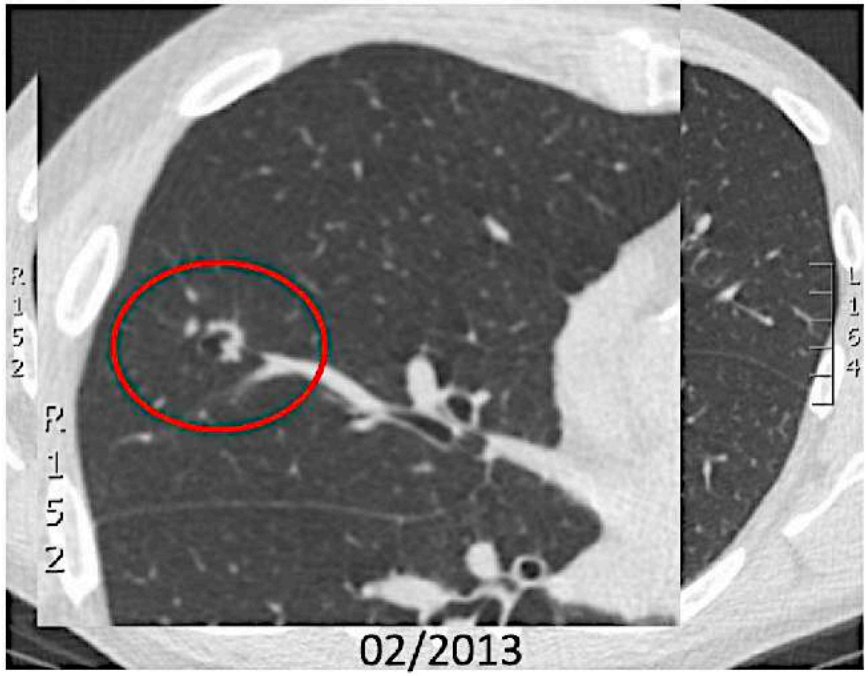


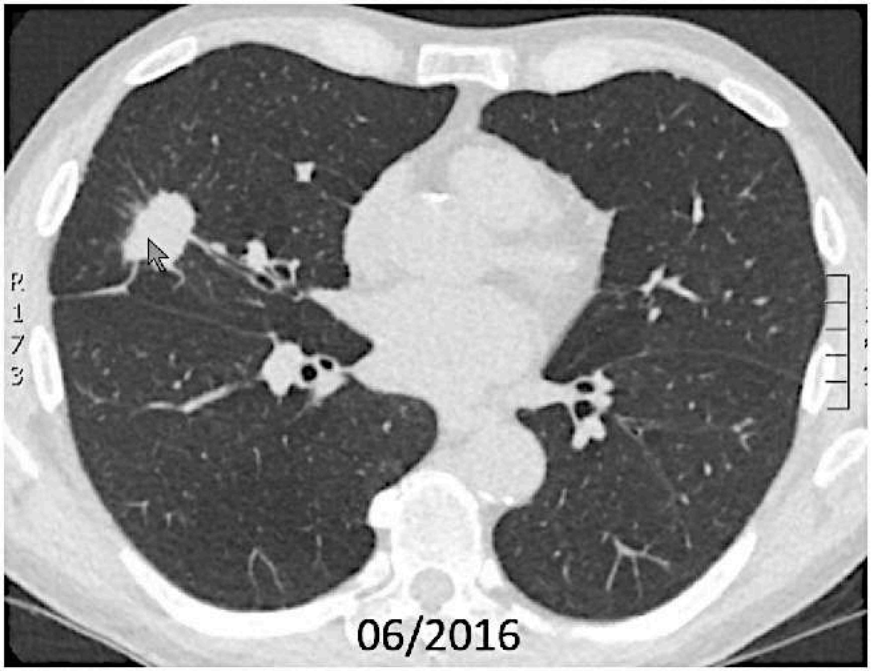


RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE: présence d'air au centre = Kc

Cavitation à paroi épaisse





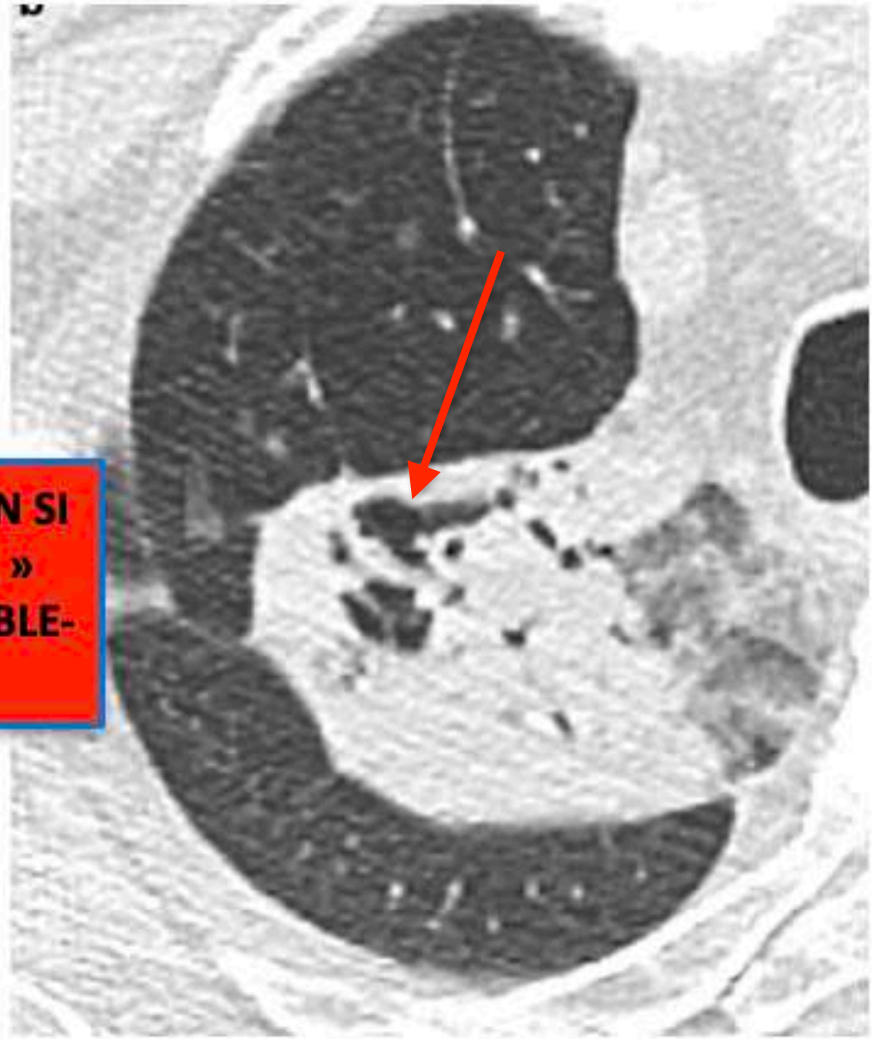
- Bilan de BPCO chez un homme agé de 57 ans
  Cavité à paroi épaisse asymétrique signalée
- CR égaré
  adénocarcinome ( )

Capture d'écran

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE: présence d'air au centre = Kc

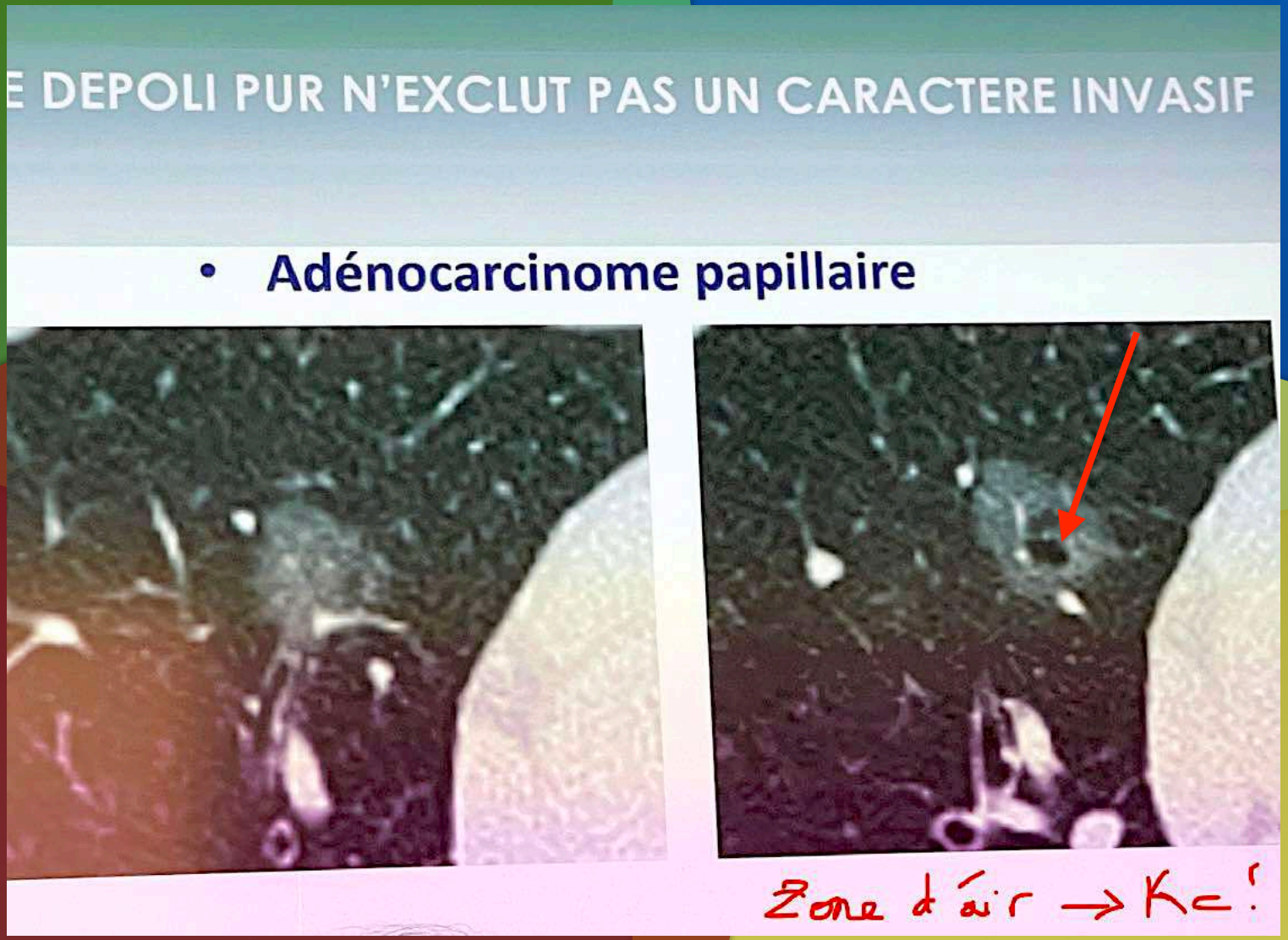
- aspect en éponge ou hyperclartés « *bubble-like* »



ATTENTION SI « EPONGE » OU « BUBBLE-LIKE »

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE: présence d'air au centre = Kc

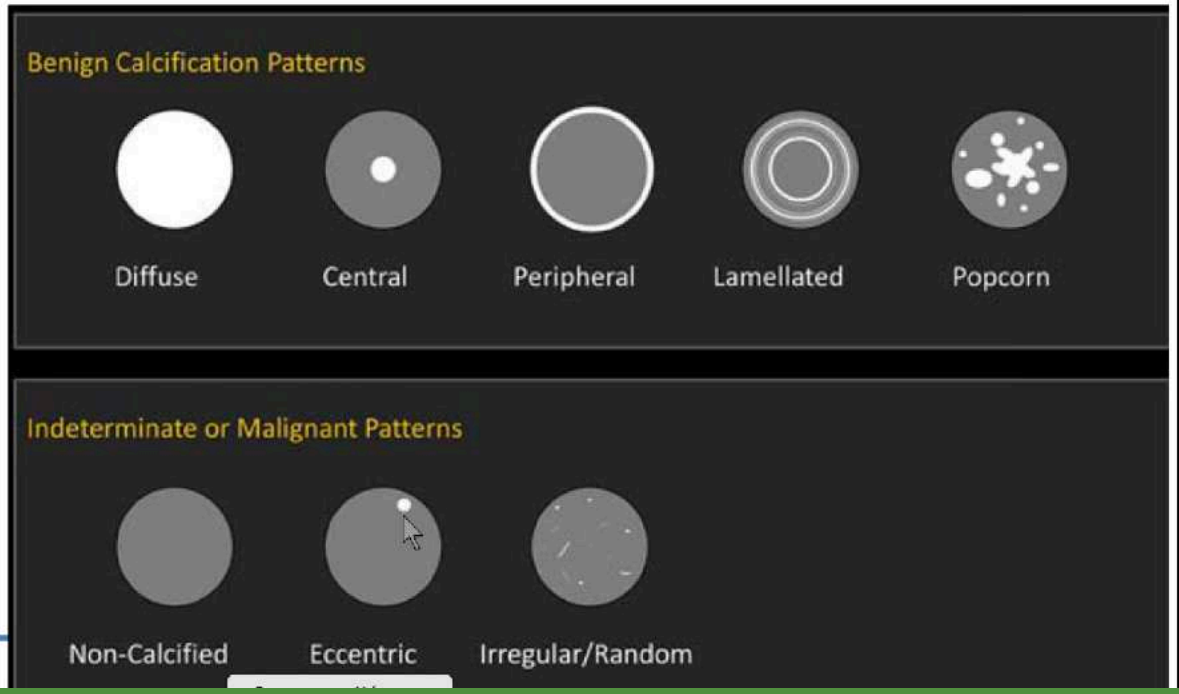


RETOUR SOMMAIRE

Calcifications

Calcifications

- ✓ Complète
- ✓ Centrale
- ✓ Concentrique
- ✓ Pop-corn



RETOUR SOMMAIRE

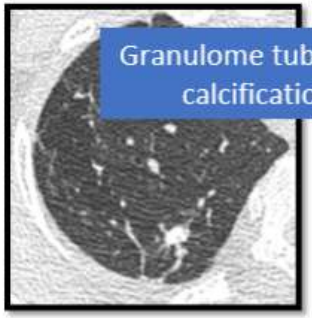
11 - NODULE : —> calcification

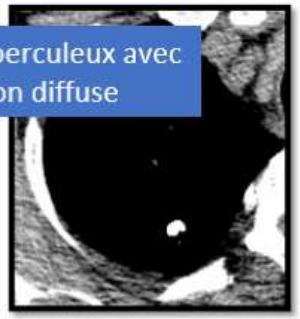
Cancer avec caractéristiques « bénignes »



Adénocarcinome partiellement calcifié

Calcifications au sein d'un nodule





Granulome tuberculeux avec calcification diffuse



Hamartochondrome avec calcification en popcorn

- **Caractéristiques en faveur**
  - Malignité : excentrée, punctiforme, réticulaire
  - Bénignité : >10% du volume de la lésion, calcification centrale/diffuse/laminée (tuberculose), ou de type pop-corn (hamartome)

Khan AN et al Ann Thorac Med. 2010;5(2):67-79

⚠ **Une calcification punctiforme et/ou excentrée au sein d'un nodule n'est pas synonyme de bénignité**

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE(S) CALCIFIÉ(S)

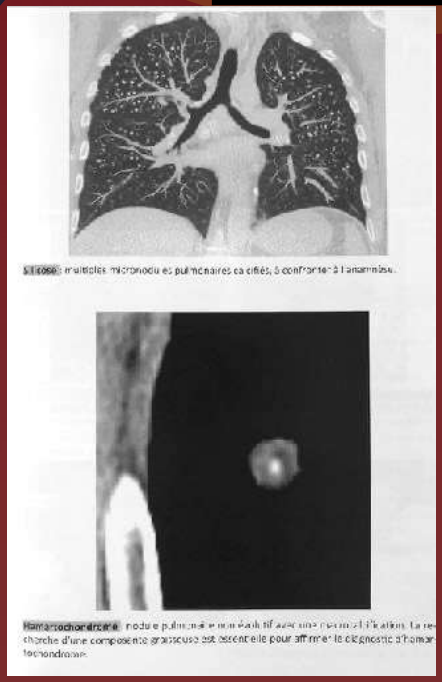
RETOUR SOMMAIRE

6.2. Nodule pulmonaire calcifié

Les calcifications au sein d'un nodule pulmonaire témoignent habituellement de son caractère bénin, surtout si elles sont diffuses, en « pop-corn » comme dans l'hamartochondrome, concentriques ou centrales (typiquement granulomateuses).

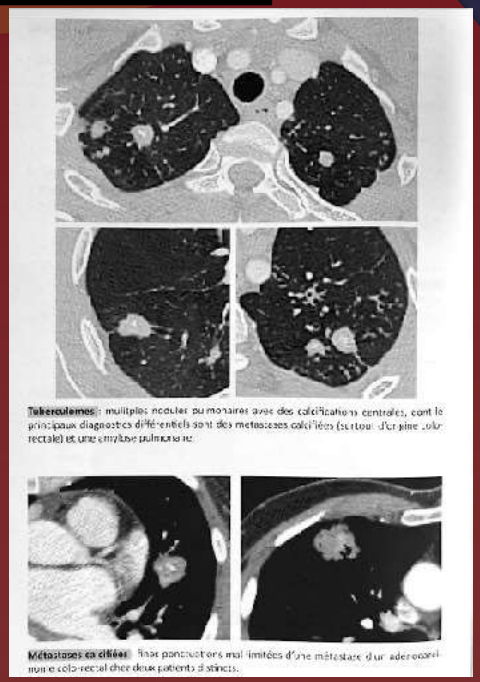
Lorsque les calcifications sont punctiformes ou excentrées, on doit rester vigilant et se reporter à l'anamnèse pour ne pas méconnaître un nodule malin.

1. **BK**
2. **Silicose**
3. **Hamartochondrome**
4. **Métastases**
5. **Amylose**
6. **PR**
7. **T. Carcinoïde**



Silicose : multiples micronodules pulmonaires calcifiés, à confronter à l'anamnèse.

Hamartochondrome : nodule pulmonaire parenchymateux avec une discrète calcification. La recherche d'une composante graisseuse est essentielle pour affirmer le diagnostic d'hamartochondrome.



Tuberculomes : multiples nodules pulmonaires avec des calcifications centrales, dont les principaux diagnostics différentiels sont des métastases calcifiées (surtout d'origine colorectale) et une amylose pulmonaire.

Métastases calcifiées : fines ponctuations mal limitées d'une métastase d'un adénocarcinome colo-rectal chez deux patients différents.

Étiologies du NODULE PULMONAIRE CALCIFIÉ

- **Séquelles granulomateuses tuberculeuses ++**
  - **lésion de Ghon** : séquelle de primo-infection tuberculeuse sous forme de granulome calcifié.
  - **complexe de Ranke** : association d'une lésion de Ghon avec une adénopathie calcifiée médiastinale.
  - **tuberculome** : nodule avec des calcifications (1/3 des cas), nodulaires, concentrique ou diffuse, unique ou multiple, de 0,4 à 5 cm.
- **Cancer pulmonaire sur cicatrice granulomateuse** : calcification excentrée ++.
- **Pneumoconioses ++** surtout la silicose, plus rarement la stibiose.
- **Tumeurs bénignes** :
  - **hamartochondrome pulmonaire +++** (77% des tumeurs bénignes) : avec des calcifications en pop-corn inconstantes (< 25% des cas) et des foyers graisseux de densité négative (<-50UH, 64% des cas), exceptionnellement endobronchique.
  - **chondromes pulmonaires**, notamment dans la « triade de Carney » associant des tumeurs stromales gastriques (GIST), des chondromes pulmonaires et/ou un paragangliome extra surrénalien (typiquement médiastinal antérieur et supérieur), typiquement chez la jeune femme de groupe sanguin A.
  - **léiomyomatose pulmonaire** : antécédent d'hystérectomie pour fibromes (3 mois à plus de 10 ans auparavant), nodules avec une croissance hormono-dépendante.
  - **pneumocytome sclérosant** : femme d'âge moyen, sans antécédent particulier, le plus souvent périphérique.
- **Métastases** :
  - **chondrosarcome.**
  - **cancer thyroïdien** (surtout le cancer médullaire).
  - **cancer du sein.**
  - **choriocarcinome.**
  - **hémangioendothéliome épithélioïde** (localisations hépatiques +++)
  - **adénocarcinome mucineux ou mucipare** (souvent colorectal)
- **Autres lésions possiblement calcifiées** :
  - **amylose pulmonaire nodulaire** généralement isolée, idiopathique, dans l'amylose AL systémique, le plus souvent primitive (80% des cas) ou parfois associée à un myélome ou un syndrome lymphoprolifératif. Le pronostic relève de l'atteinte cardiaque.
  - **tumeur carcinoïde** : typiquement hypervasculaire et endobronchique.
  - **granulome hyalin pulmonaire idiopathique.**
  - **pseudotumeur inflammatoire.**
  - **adénocarcinome mucineux primitif pulmonaire.**

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE

Graisse intra nodulaire

Fenêtre médiastinale + densités < -30UH à -150 UH

- Hamartome (50%)
  - lipome
  - Pneumonie huileuse
  - Métastase liposarcome
  - Métastase cancer rein



RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULES EXCAVÉS

KC KYSTIQUE ??

Forme kystique

L'adénocarcinome bronchique peut prendre l'aspect déroutant de lésions kystiques aériques à parois fines [2,27–29].
Cet aspect est rare et trompeur, de pathogénèse encore mal

Toute paroi > 2 mm = suspect KC



Figure 11. Adénocarcinomes bronchiques de forme kystique aérique : a : lésion kystique aérique à parois fines du lobe supérieur gauche, évolutive, ayant fait l'objet d'une résection chirurgicale révélant un adénocarcinome : le signe d'alerte est l'épaississement localisé antérieur

RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULES EXCAVÉS

RETOUR SOMMAIRE

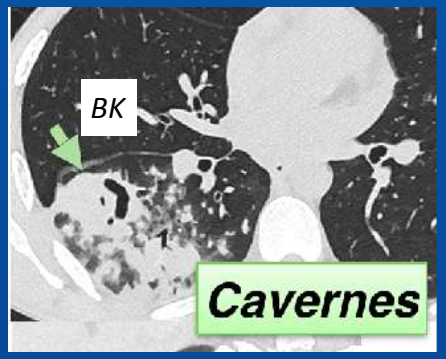
Toute paroi > 2 mm = suspect KC

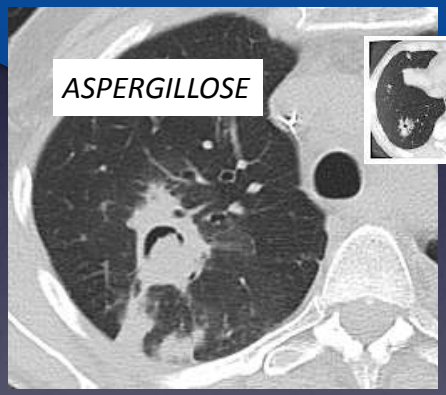
REFLEXES :
1) Toujours regarder le sexe : si femme = lymphangio-léiomyomatose +++
2) Toujours rechercher si sujet tabagique : histiocytose +++
3) ! Si présence de calcifications ou nodules au sein des kystes + PIL + Sjögren : Amylose +++
4) ! Si patient immunodéprimé : penser à la pneumocystose ++

Néoplasies:
- **Cancer broncho-pulmonaire primitif**
- **Métastases excavées+++** (UTERUS , ORL , ADK , sarcome)

Infections
- **Tuberculose +++**
- **Aspergillose angio-invasive +++**
- **Abcès**
- **Embols septiques +++**

Granulomatose/vascularite
- **Wegener +++**
- **PR**
- **HX**
- **Sarcoidose**

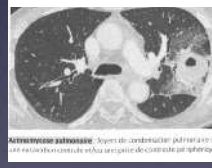


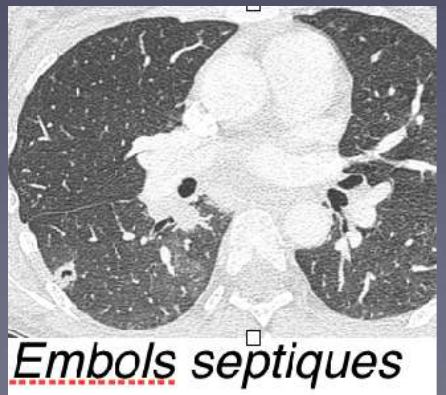




NOCARD.
ID

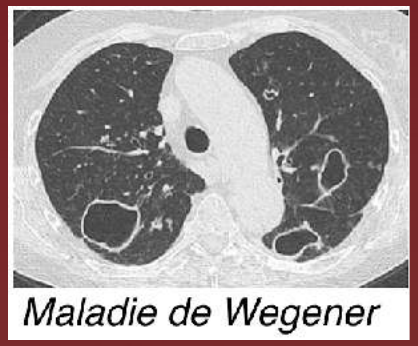
ACTINOM.
Mauvais état bucco-dentaire

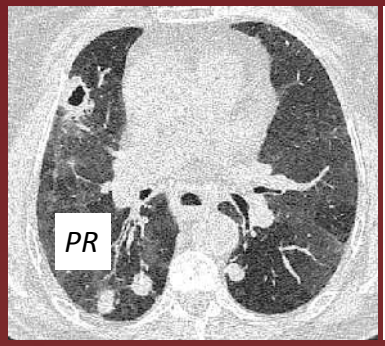


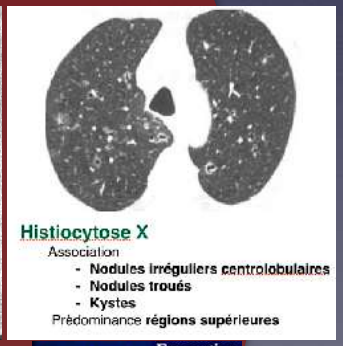


CRYPTOCOCCOSE
ID ou pas + Pigeon
Typique car excavation et multiples nodules en cluster













RETOUR SOMMAIRE

11 - NODULE EN VERRE DÉPOLI

Nodule en verre dépoli = visible que en fenêtre parenchymateuse . PAS en fenêtre médiastinale

RETOUR SOMMAIRE

Étiologies d'un NODULE EN VERRE DEPOLI

- **hyperplasie adénomateuse atypique +++**
  - prolifération de pneumocyte de type II (cellules de Clara)
  - infracentimétrique, toujours en verre dépoli pur sans bronchogramme aérique.
- **adénocarcinomes** :
  - adénocarcinome in situ ++
  - mais aussi l'adénocarcinome minimalement invasif (MIA) ou invasif (IVA) : tous peuvent avoir un aspect de nodule en verre dépoli pur. Ils peuvent être mixte avec une composante solide, typiquement inférieure à 5 mm dans le MIA et de plus de 5 mm dans l'IVA.
- **Autres** :
  - foyer de pneumopathie focale (typiquement régressif).
  - foyer de pneumopathie desquamative.
  - foyer de fibrose interstitielle focale.
  - métastase.
  - hémorragie alvéolaire focale.
  - méningothéliomatose :
    - nodules uniques ou multiples (« méningothelial-like »), à tout âge, typiquement chez la femme de plus de 70 ans, de topographie aléatoire, plutôt périphériques.
    - parfois associé à d'autres pathologies (embolie pulmonaire, adénocarcinome).

RETOUR SOMMAIRE

12 - NODULES MULTIPLES

RETOUR SOMMAIRE

Tumoral

- **Métastases**
- **Lymphome**
- **Carcinome à croissance lépidiqu**
- Sarcome de Kaposi
- PTLD
- Leiomyomatose métastatique bénigne

Infections

- **Fungique**
  - **Aspergillose angio-invasive**
  - Histoplasmose
  - cryptococcose
- Bactérienne
- Nocardiose
- **Embols septiques**
- **Viral**: CMV …
- Mycobactéries

Autre

- **Sarcoïdose**
- **Wegener (GPA)**
- MAV (Rendu Osler)
- Infarctus pulmonaire
- Amylose
- PR
- Drogue
- Silicose (masses de fibroses silicotiques)
- Histiocytose
- Pneumopathie organisée

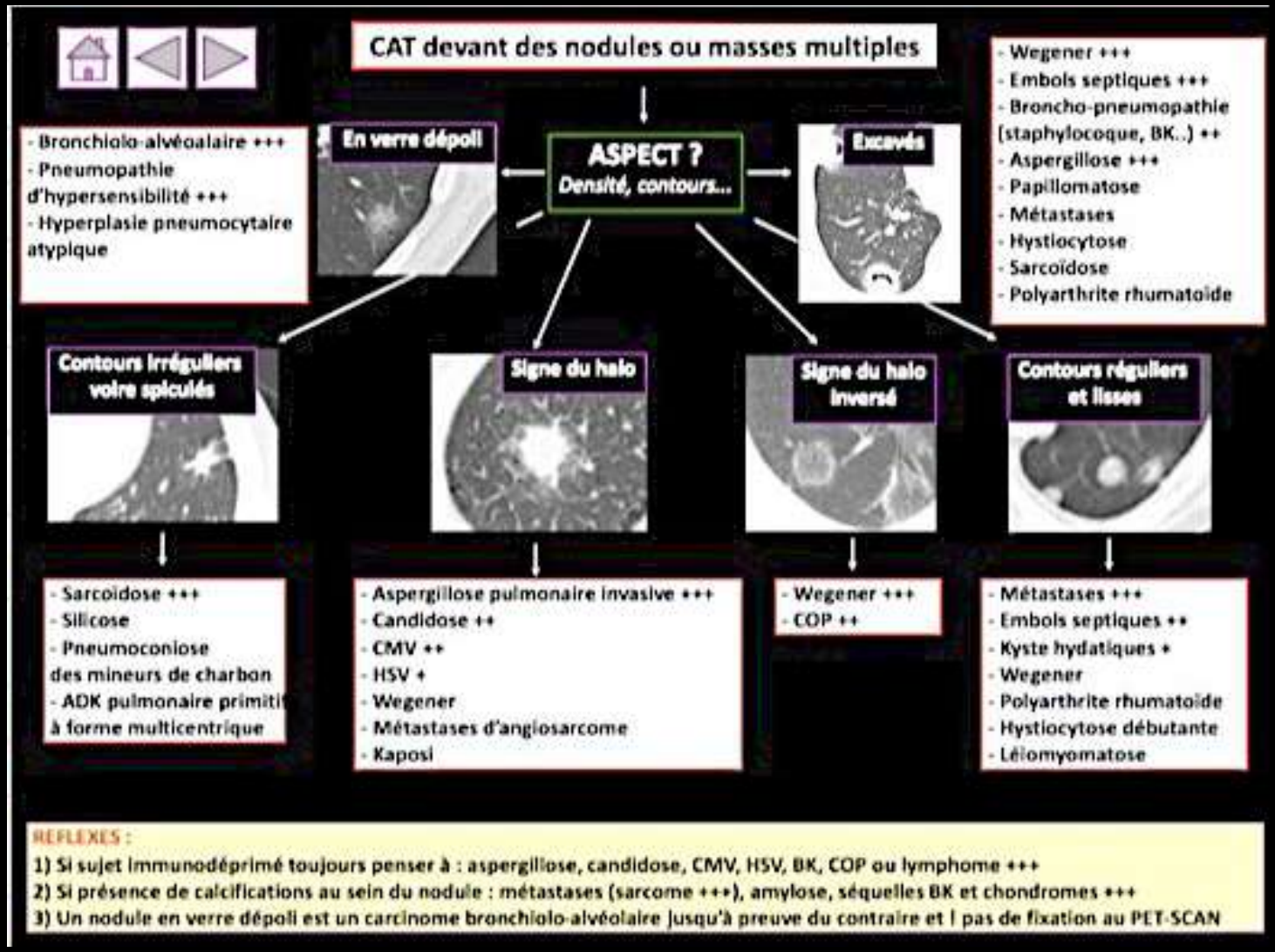
Rares

- Papillomatose LTB
- Parasites
  - *Echinococcus*
  - Paragonimiase
  - Cysticercose
- Chondromes pulmonaires

RETOUR SOMMAIRE

12 - NODULES MULTIPLES

RETOUR SOMMAIRE



RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RÉSUMÉ SC

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME PATHO SC

1. PIC
   PINS
   PHS
   TABAC

2. PID
   POC(BOOP)
   PCE PIL
   PNP médict
   PNP lipidiq

3. BRONCHIOLITE respi et follic.
   et AEF du fumeur

4. SARCOIDOSE
4. ASBESTOSE SILICOSE

5. HISTIOCYTOSE
   LAM
   AMYLOSE
   WEGENER
   CHURG ET
   STRAUSS
   PROTEINOSE
   MICROLITHIASE

6. PR
   PNEUMOCYSTOSE
   GOODPASTURE
   ASPERGILLOSE
   BK

7. CARCINOME
   LYMPHANGITE
   LYMPHOME
   META SARCOME

8. COVID19

9. ILA (jfr 2020)

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

	PIC (ou UIP anciennt)	PINS	PHS aigue	PHS chronique
Nom	pneumopathie interstitielle commune	pneumopathie interstitiel non specifique	ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque	pneumopathie d hypersensibilité chronique
Age	= 50-60ans			
Contexte	la + frequente	2eme + frequente	oiseau, fermier / non fumeur	oiseau , fermier / non fumeur
	fumeur			
Topo	bi-basal +++	pas de gradient +++ (bases souvent)	repartition homogène	fibrose + inflam subaigue
	sous pleural	sous pleural et peribronchovasc	et diffuse	aleatoire péribronchovasc ou souspleural
	Alternance zone saine /zone patho	évocateur ++ si respect poumon sous pleural (mais 20% des cas seulement)	centrolobulaire	lobe sup et moyen mais rarement bases
Semiologie	rayon de miel +++ bronchectasie septa interlobul épaissi irrégulier reticulation intralobul ++ verre depoli peu etendu -- perte de volume lobe inf	verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose... proximales +/- condensation pulm ADP 80%	micronodules flous / faible densité/centrolobul + verre dépoli granuleux "crazy paving" + PHS aigue = en fromage de tête +++ = lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli	proche PINS + PIC associé avec rayon de miel et bronchectasie et reticulations pas de verre dépoli si chronique pur pas de fromage de tête si chronique pur
ncompatible si:	predominance sup ou moy predominance peribronchovasc verre depoli > reticulation micronodules profus kystes à distance du rayon de miel condensation pulm	Jamais de rayon de miel ou < 10%		Evolution = fibrose cô sarcoidose

ICONO PIC

PIC Iliére:
1. PR
2. Sclérodermie
3. PHS
4. Asbestose

ICONO PINS

Même aspect que PINS =



ICONO PHS

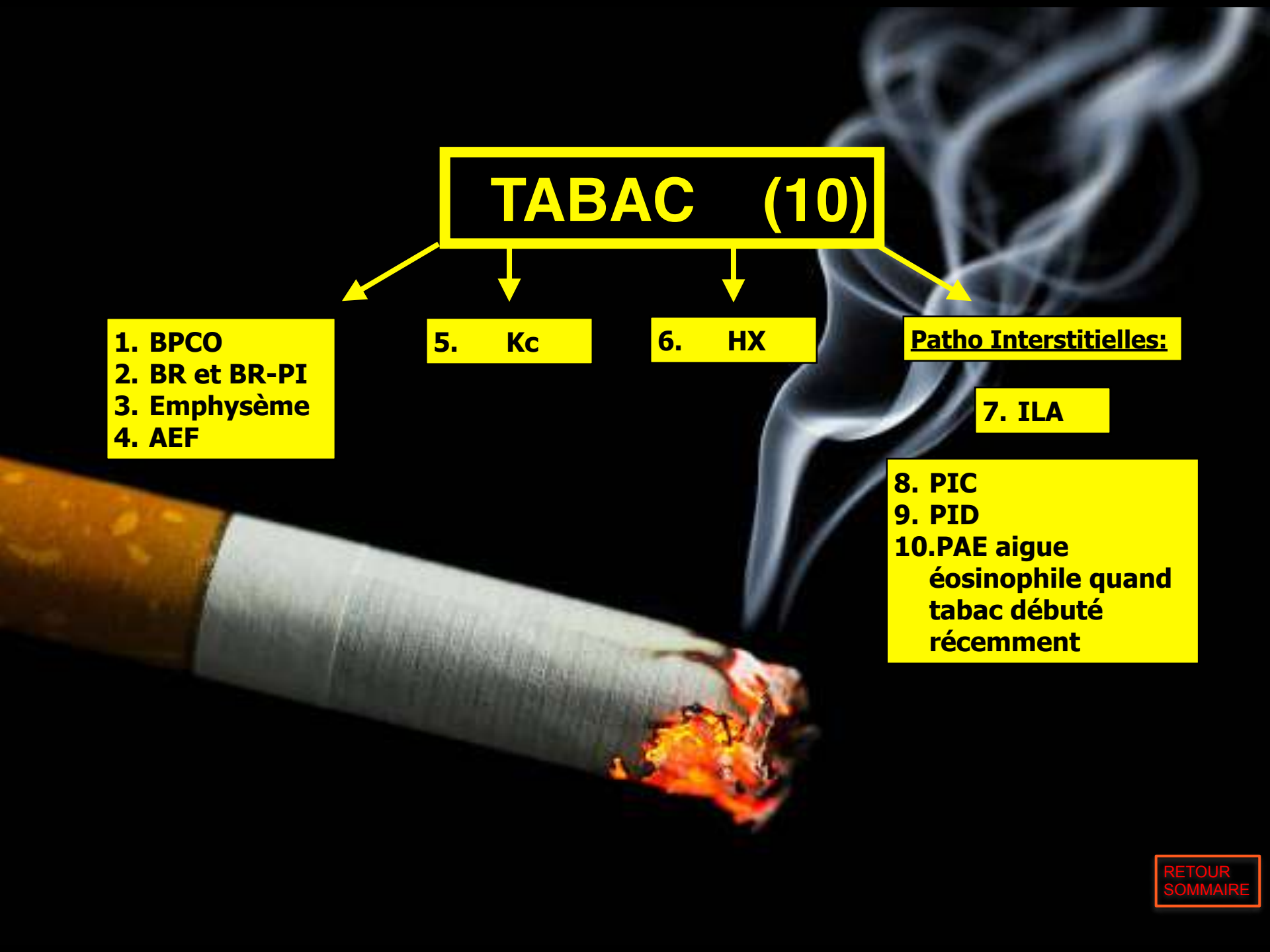
PHS = PIC + PINS + sarcoidose

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
Sclérodermie	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-
Lupus	+	++	+	++	++	+++	-	-	+++
Mixte	+	++	+	-	-	-	-	-	-

IPAF = pneumopathie interstitielle avec manifestation auto-immune et Ac anti-nucléaire +

COURS POUMON ET CONNECTIVITES JFR2020

RETOUR SOMMAIRE


TABAC (10)
1. BPCO
2. BR et BR-PI
3. Emphysème
4. AEF
5. Kc
6. HX
Patho Interstitielles:
7. ILA
8. PIC
9. PID
10. PAE aigue éosinophile quand tabac débuté récemment
RETOUR SOMMAIRE

PIC diagnostic (ancienne UIP et Fibrose pulm idiopathique cliniquement)
(CLASSIFICATION ATS / ERS / JRS / ALAT 2018)

PIC typique	PIC probable	PIC indéterminée	Diagnostic alternatif
Prédominance sous pleurale et basale Distribution souvent **hétérogène** *Variantes: occasionnellement diffuse parfois asymétrique*	Prédominance sous pleurale et basale Distribution souvent **hétérogène**	Prédominance sous pleurale et basale	Distribution: - Apicale et moyenne - Péribronchovasculaire - Périlymphatique -
Rayon de miel +/- bronchectasies ou bronchiolectasies de traction	Réticulations avec bronchectasies ou bronchiolectasies de traction Mais manque le rayon de miel	Discrètes réticulations Verre dépoli ou distorsion (« UIP débutante ») Ou **aspect TDM de FP qui ne suggère pas d'étiologie spécifique** (« fibrose inclassable »)	*Signes évoquant un autre diagnostic:* - *Kystes* - *Mosaïque marquée* - *Verre dépoli prédominant* - *Micronodules profus* - *Nodules centrolobulaires* - *Nodules* - *Condensation* - *Orientation vers une FP secondaire:* - *Plaques pleurales (asbestose)* - *Dilatation oesophagienne (sclérodermie)* - *Érosions claviculaires distales (PR)* - *Adénomégalies diffuses* - *Épanchements pleuraux, épaississement pleural (connectivites, PNP médicamenteuse)*

PAS DE BIOPSIE

BIOPSIE chirurgicale recommandée

RETOUR SOMMAIRE

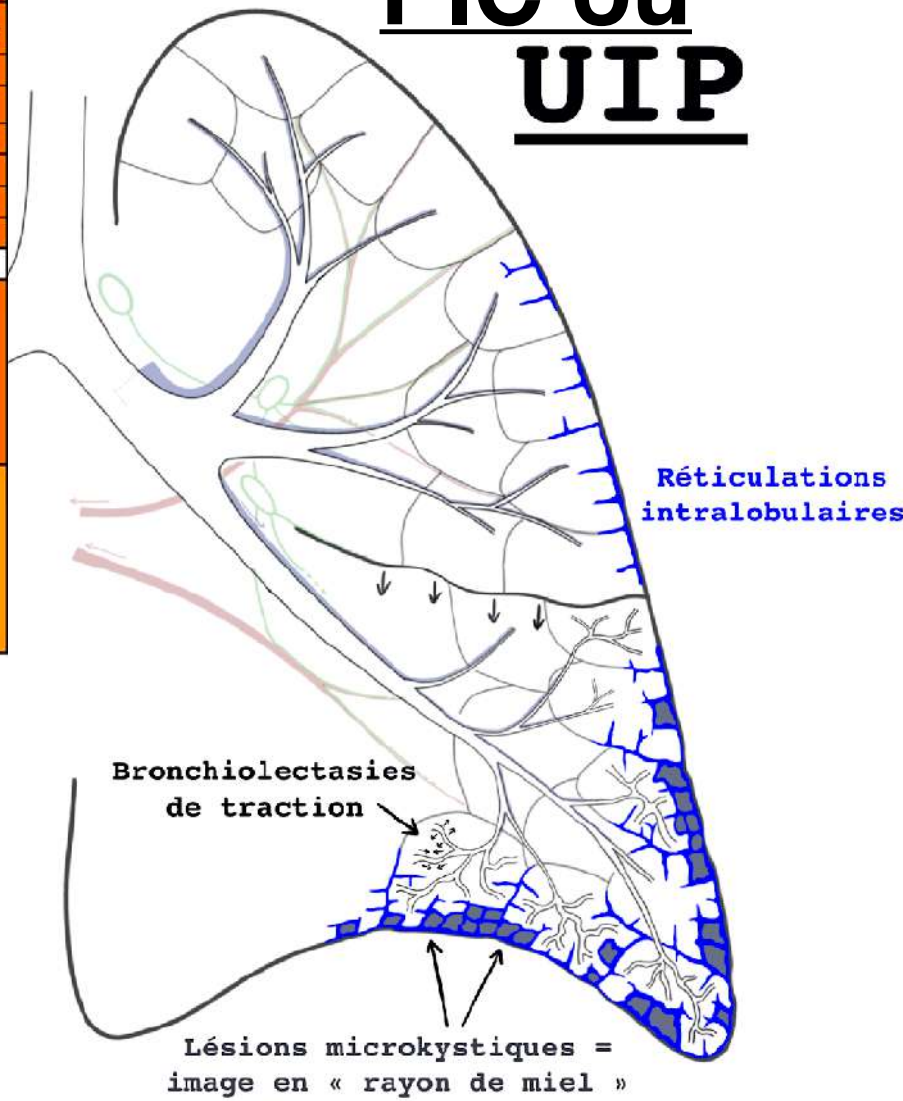
PIC ou UIP

UIP ou PIC

- **Rayon de miel +++**
- **Réticulations intra-lobulaires**
- **Bronchectasies de traction**
- **Localisation+++**
  - Atteinte **périphérique**
  - **Gradient apico-basal**
- Signe négatif: peu ou pas de verre dépoli

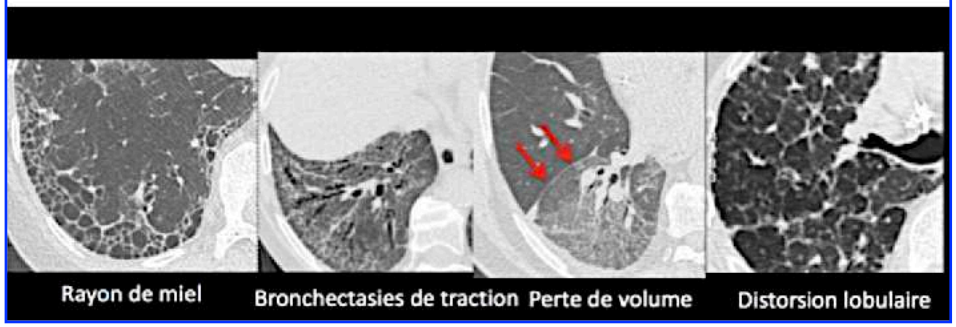
PIC (ou UIP anciennt)
pneumopathie interstitielle commune
= 50-60ans
la + frequente
fumeur
bi-basal +++
sous pleural
rayon de miel +++
bronchectasie
septa interlobul épaissi irrégulier
reticulation intralobul ++
verre depoli peu etendu --
perte de volume lobe inf
predominance sup ou moy
predominance peribronchovasc
verre depoli > reticulation
micronodules profus
kystes à distance du rayon de miel
condensation pulm

ICONO PIC



Syndrome interstitiel
- des régions sous pleurales et basales
- rayon de miel +/- bronchectasies / bronchiolectasies de traction

Les signes qui permettent d'affirmer qu'une PID est fibrosante



RETOUR SOMMAIRE

PIC

Signe élémentaire

Réticulations intralobulaires

Signes associés

Distorsions architecturales

- Attractions scissurales
- Bronchiectasies de traction
- Perte de volume des lobes fibrosés

Plages de verre dépoli discrètes

PIC probable

Images en rayon de miel

Ossifications pulmonaires

PIC certaine

Topographie

Prédominance sous pleurale et basale

Parfois hétérogène

Peut être asymétrique

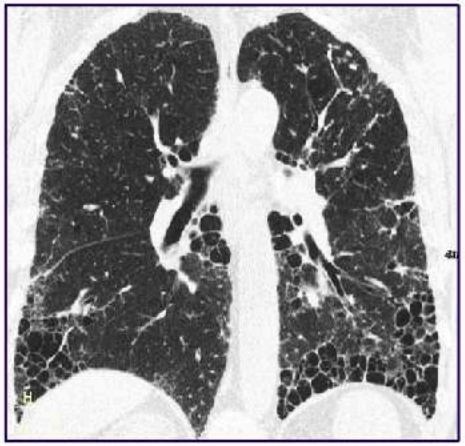
Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults

An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline

Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Luca Richeldi, Carey C. Thomson, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Michael Kreuter, David A. Lynch, Toby M. Maher, Fernando J. Martinez, Maria Molina-Molina, Jeffrey L. Myers, Andrew G. Nicholson, Christopher J. Ryerson, Mary E. Strek, Lauren K. Troy, Marlies Wijsenbeek, Manoj J. Mammen, Tanzib Hossain, Brittany D. Bissell, Derrick D. Herman, Stephanie M. Hon, Fayez Kheir, Yet H. Khor, Madalina Macrea, Katerina M. Antoniou, Demosthenes Bouros, Ivette Buendia-Roldan, Fabian Caro, Bruno Crestani, Lawrence Ho, Julie Morisset, Amy L. Olson, Anna Podolanczuk, Venerino Poletti, Moises Selman, Thomas Ewing, Stephen Jones, Shandra L. Knight, Marya Ghazipura, and Kevin C. Wilson; on behalf of the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Asociación Latinoamericana de Tórax

This official clinical practice guideline was approved by the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Asociación Latinoamericana de Tórax February 2022





RETOUR SOMMAIRE

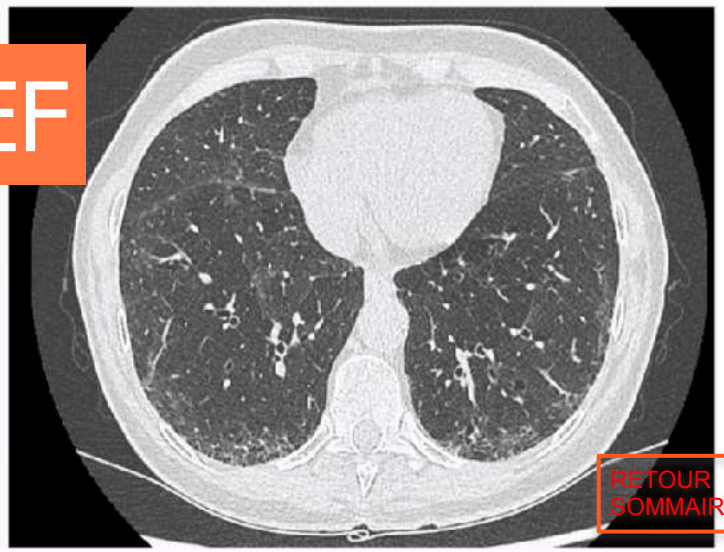
AEF/SRIF		PIC
• Multiples kystes de tailles variables/parois fines (<1mm)		Multiples kystes/parois épaisses (3mm)
Réticulations	Même lésions élémentaires	Réticulations
Verre dépoli		Verre dépoli
• +/- Périphérique/+/- Epargne sous-pleurale		Sous-pleural/ pas d'épargne
Région supérieure des lobes	Lobes sup Segment sup des lobes inf	Région basale
• Pas de distorsion architecturale		Distorsion architecturale
Conservation des volumes		Perte de volume

Chercher bronchectasies de traction +++





AEF



RETOUR SOMMAIRE

PINS

pneumopathie interstitiel non specifique

2eme + frequente

pas de gradient +++ (bases souvent)

sous pleural et peribronchovasc

évocateur ++ si respect poumon sous pleural

(mais 20% des cas seulement)

verre dépoli bilat et symetrique

fines reticulations intralobul

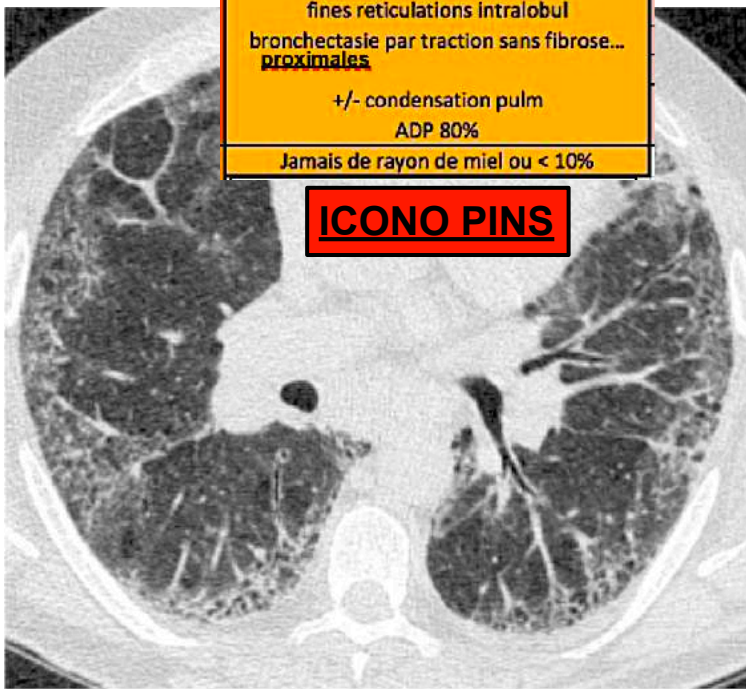
bronchectasie par traction sans fibrose... proximales

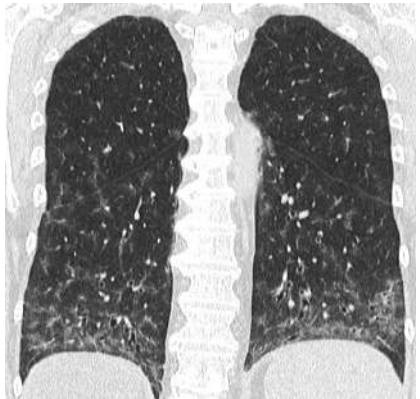
+/- condensation pulm

ADP 80%

Jamais de rayon de miel ou < 10%

ICONO PINS



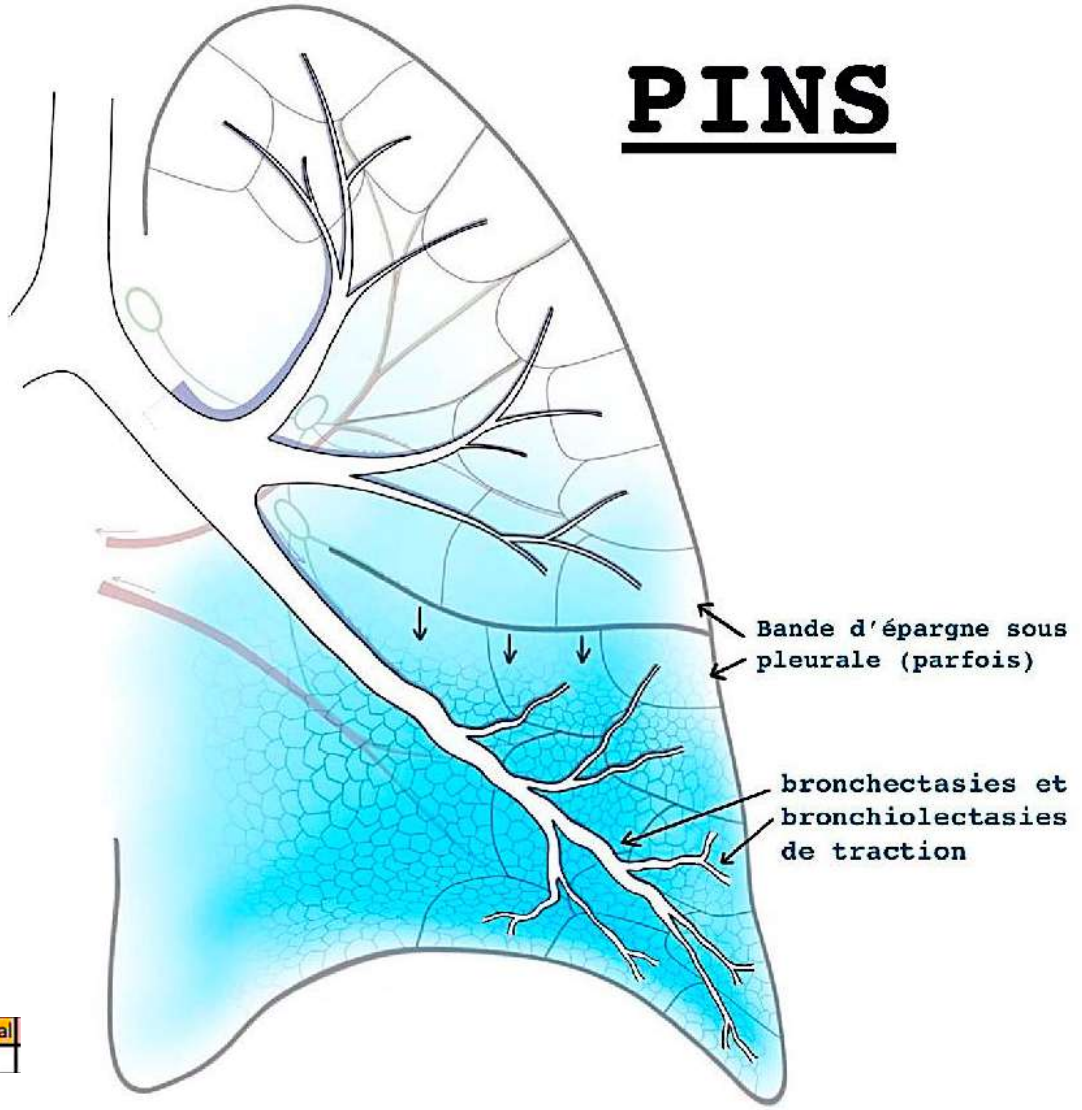


évocateur ++ si respect poumon sous pleural

(mais 20% des cas seulement)



Epargne sous-pleurale



Infiltration diffuse :
- en verre depoli +/- réticulations (crazy paving)
- régions centrales et périphériques
- faible gradient apico basal

RETOUR SOMMAIRE

PINS

Signe élémentaire

Opacités en verre dépoli +++

Signes associés

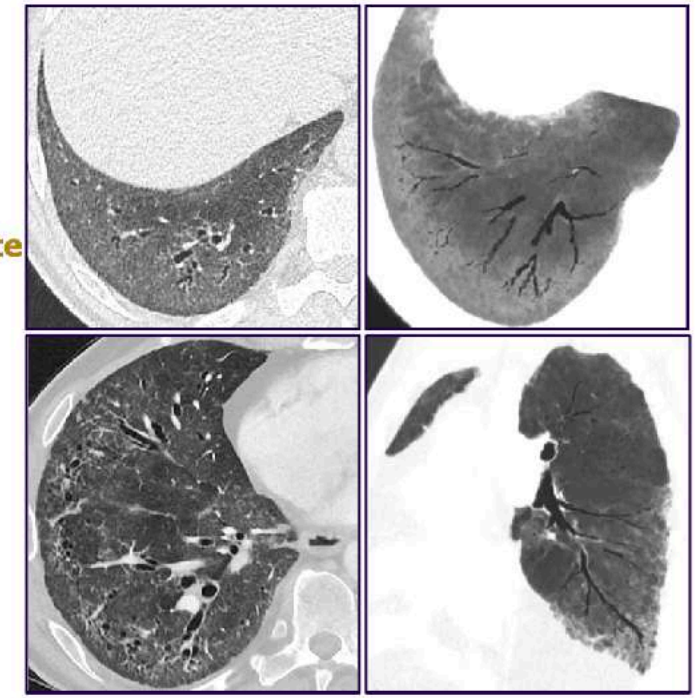
Réticulations intralobulaires

PINS non fibrosante

Distorsions architecturales
- Attractions scissurales
- Bronchiectasies de traction
- Perte de volume des lobes fibrosés
- Images en rayon de miel : moins commun que pour la PIC +++

Topographie
- Prédominance basale
- Atteinte péribronchovasculaire
- Préservation sous pleurale
- Bilatéral et symétrique > asymétrique > unilatéral

PINS fibrosante



RETOUR SOMMAIRE

Présentation du cas

Description

- Homme de 59 ans, tabagisme important da 95 paquets/année sevré il y a 1 an.
- Hospitalisé pour une dyspnée aiguë.
- Éthylisme chronique sevré
- Sclérodermie systémique cutanée diffuse et syndrome de Raynaud bilatéral avec anticorps anti Scl-70, suivi depuis 1 an.
- Ulcération digitale, arthralgies inflammatoires, signe de microangiopathie type connectivite débutante à la capillaroscopie
- Dyspnée avec CPT limite inférieure de la normale, troubles importants de la diffusion

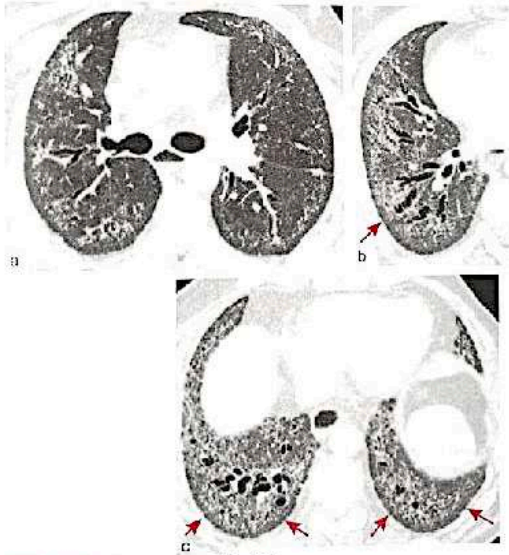


Fig 34.1 a–e TDM thoracique avec injection.
Coupes axiales (a–c)

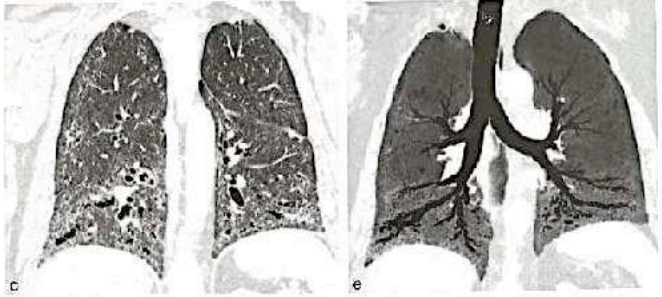


Fig 34.1 a–e Suite.
et coronale (d) et en MIP coronale (e)

Questions

- Quelle est votre hypothèse diagnostique ?
- Comment classez cette pneumopathie ?

Interprétation

Présence des opacités en verre dépoli associées à des réticulations bilatérales relativement symétriques, à prédominance basale et périphérique (Fig 34.1a–d), épargnant la région sous-pleurale (Fig 34.1b, c, flèches) d'aspect caractéristique d'une pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS). Bronchiectasies centrales et périphériques par traction (Fig 34.1b, c, e). Pas de nodule ni de kystes pulmonaires ou d'images en rayon de miel associés. À noter une dilatation œsophagienne importante avec stase liquidienne.

Diagnostic

PINS fibrosante liée à la sclérodermie systémique (ScS).

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Maladie généralisée autoimmune des artérioles, des microvaisseaux et du tissu conjonctif caractérisée par une fibrose et une oblitération vasculaire dans la peau et d'autres organes, en particulier les poumons, le cœur, les reins et l'appareil digestif
- Trois formes cliniques :
  - sclérodermie systémique cutanée limitée (60 %) :
    - atteinte cutanée de mains, avant-bras, pieds et le visage,
    - syndrome de Raynaud prolongé,
    - syndrome de CREST : la calcinose (*calcinosis*), le phénomène de Raynaud (*Raynaud's phenomenon*), le dysfonctionnement œsophagien (*esophageal dysmotility*), la sclérodactylie (*sclerodactyly*) et la télangiectasie (*telangiectasia*);

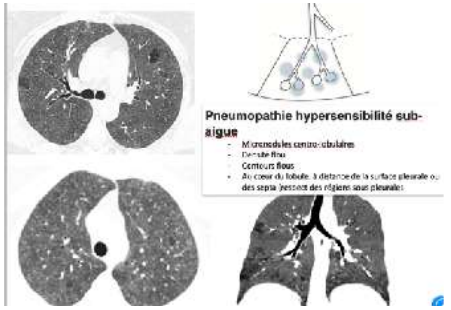
PINS et SCLÉRODERMIE

- sclérodermie systémique cutanée diffuse (40 %) :
  - apparition aiguë : syndrome de Raynaud, atteinte cutanée acrale et tronculaire, présence de fibrose pulmonaire, hautement fréquente : elle atteint environ 80 % des patients de SCS; pneumopathie interstitielle diffuse (PID) progressive dans 25–30 % des cas
- forme de sclérose systémique limitée ou sclérodermie sans sclérose cutanée (rare).
- ILF = 1:3.
- Début à 30–50 ans.
- Facteurs de risque pour une PID progressive : âge jeune, homme, degré d'atteinte pulmonaire et TDM de baseline, ↓ DLCO, ↓ CVF.
- Présence d'anticorps anti-Scl-70 et d'absence d'anticorps anticentromère indiquent une augmentation de probabilité de PID progressive.
- Symptômes/signes cliniques :
  - manifestations cutanées généralement suivies d'une atteinte cutanée, la plus fréquente :
    - phénomène de Raynaud, plus fréquent (90 %), féminin, artériel,
    - œdème (80 %), sous, pleurodynie, fièvre, démangeaisons, dyspnée;
  - contraction, induration et épaississement cutanés;
  - anomalies vasculaires,
  - manifestations musculosquelettiques,
  - atteinte viscérale du poumon, du cœur et des reins,
  - trouble de la motilité œsophagienne : reflux gastro-œsophagien, la candidose œsophagienne et la dysphagie œsophagienne;
  - EFR : obstructive ou restrictive, ↓ DLCO;
  - anticorps antinucléaires (100 %),
  - atteinte rénale : hypertension, insuffisance rénale.
- Histoire naturelle et pronostic
  - atteinte pulmonale initiale et progressive,
  - augmentation du risque de cancer pulmonal liée à la fibrose pulmonaire – souvent adénocarcinome ou carcinome bronchique in situ,
  - 70 % de survie à 5 ans : la cause de décès la plus fréquente est l'hypertension pulmonaire.
- Imagerie
  - TDM diagnostique en montrant l'aspect caractéristique : opacités réticulaires sous pleurales avec le gradient cranio-caudal et la dilatation œsophagienne;
  - dilatation œsophagienne;
  - hypertension pulmonaire (20 % des patients SCS) avec une dilatation de l'artère pulmonaire, peut exister sans atteinte interstitielle majeure à l'imagerie;
  - diminution de volume pulmonaire,
  - épaississement pleural :
    - épaississement pleural diffus (30 %),
    - plaques pleurales (50 %) : confluentes des nodules sous-pleuraux < 7 mm en largeur;
  - maladie interstitielle diffuse;
  - PINS la plus fréquente :
    - opacités en verre dépoli et réticulaires : rayons de miel avec ou sans
    - gradient apicobasal,
    - bronchiectasies ou bronchioloectasies par traction : bronchiectasie pouvant être disproportionnée par rapport à la sévérité de la maladie interstitielle,
    - calcification péribronchovasculaire avec épargne sous-pleurale très suggestif d'une PINS;
  - PID trois fréquentes :
    - réticulations sous pleurales associées à des images en rayon de miel et bronchiectasie par traction avec gradient apicobasal;

RETOUR SOMMAIRE

2022
Disparition des PHS aigue/ subaigue/chronique
A la place : PHS non fibrosante /fibrosante

Pneumopathie d'hypersensibilité



PHS aigue
ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque
oiseau, fermier / non fumeur
repartition homogène
et diffuse
centrolobulaire
micronodules
flous / faible densité/centrolobul
+ verre dépoli granuleux
"crazy paving"
+ PHS aigue = en fromage de tête +++
= lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli

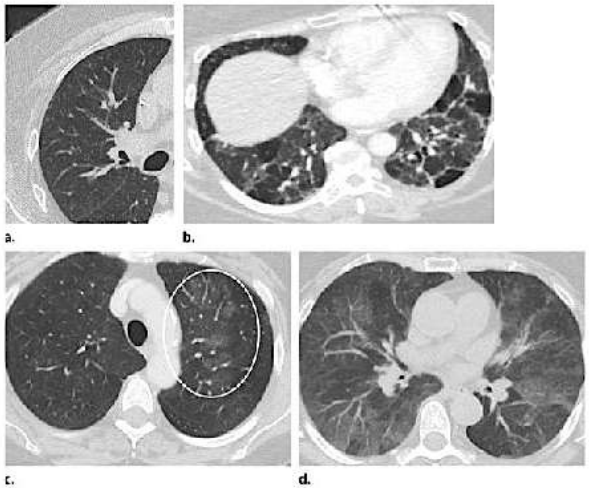
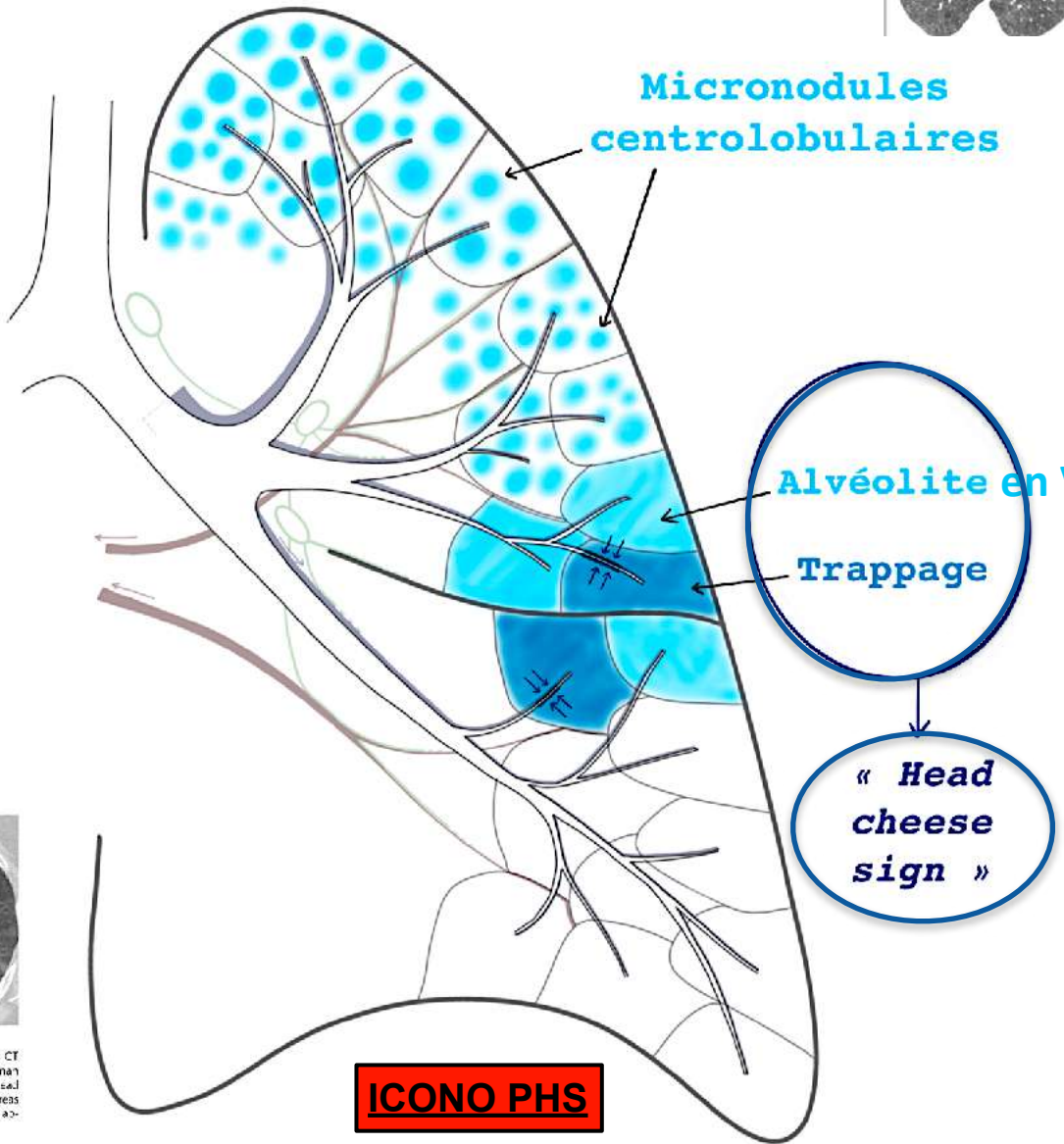


Figure 16. Variable CT imaging appearance of hypersensitivity pneumonitis in three patients. (a) Axial CT image in a 55-year-old man shows multiple centrilobular nodules. (b) Axial CT image in a 56-year-old woman shows mixed ground-glass opacity and mosaic attenuation interspersed with normal lung parenchyma (head cheese sign). (c, d) Axial CT images in a 46-year-old woman with a long history of using a hot tub shows areas of ground-glass attenuation predominantly in the left upper lobe (white oval in c). Evidence of air trapping appears on the expiratory image (d).



ICONO PHS

RETOUR SOMMAIRE

PHS

Infiltration parenchymateuse
- **Verre dépoli**
- Atténuation en **mosaïque**

Atteinte des petites voies aériennes
- Nodules flous centrolobulaires
- Piégeage expiratoire

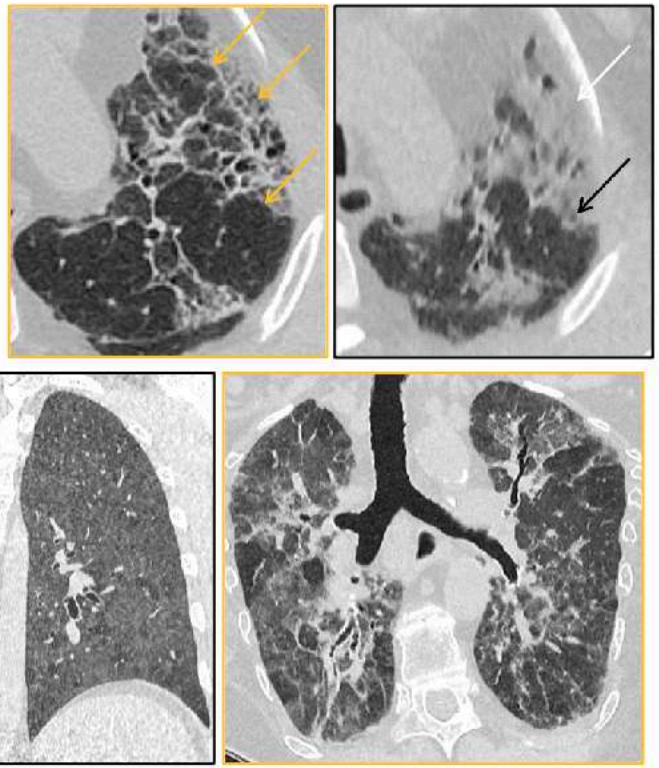
PHS non fibrosante

- Poumon 3 densité

Fibrose
- Réticulations intralobulaires
- Distorsion parenchymateuse
- Bronchiectasies de traction
- Rayon de miel non prédominant

Topographie
- Cranio-caudale : diffuse, avec/sans préservation basale
- Axiale : diffuse

PHS fibrosante



Practice Guideline > Am J Respir Crit Care Med. 2020 Aug 1;202(3):e36-e69.
doi: 10.1164/rccm.202005-2032ST.

Diagnosis of Hypersensitivity Pneumonitis in Adults.
An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline

RETOUR SOMMAIRE

Pneumopathie d'hypersensibilité

2022
Disparition des PHS aigue/subaigue/chronique
A la place : PHS non fibrosante /fibrosante

RETOUR SOMMAIRE

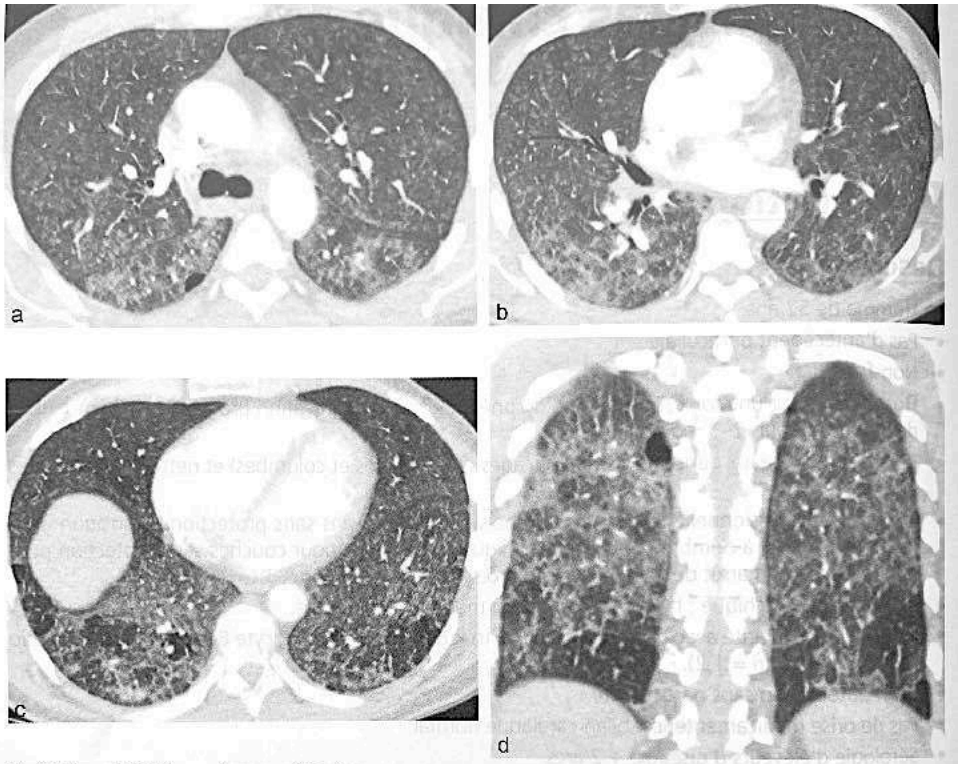


Fig 17.1 a–d TDM thoracique avec injection.
Coupe axiale (a–c) et coronale (d).

Questions

- Quelle anomalie trouvez-vous sur le parenchyme pulmonaire ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence d'opacités en verre dépoli bilatérales diffuses, relativement symétriques avec des lobules clairs, notamment dans les bases pulmonaires en rapport avec des anomalies de densité en mosaïque, formant des images de « fromage de tête ». Discret épaississement des septa interlobulaires par endroits (Fig 17.1a–d). L'atteinte est prédominante aux champs moyen et supérieur. Pas de nodule ni d'épanchement pleural associé. Quelques bulles apicales d'emphysème paraseptal par ailleurs.

Interrogatoire: moisissures dans la salle de bain de la patiente
Lavage bronchiolo-alvéolaire: hypercellulaire et hyperlymphocytaire
Précipitines sériques positives à Penicillium Chrisogenum

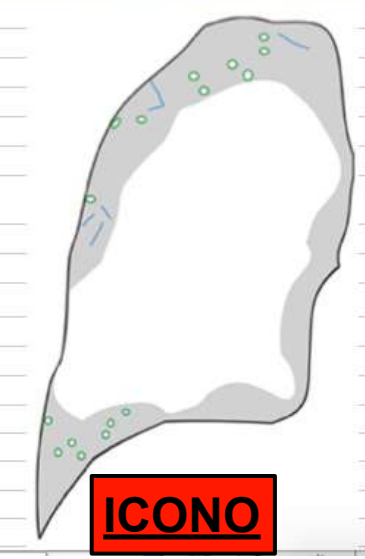
+++++ PHS étiologie +++++

- Antigènes bactériens (poumon des humidificateurs), de levure et aviaires (maladie des éleveurs d'oiseaux).
- Spores de champignon macroscopique (maladie du poumon de fermier).
- Haptènes chimiques : isocyanate, zinc, encre, teinture.
- Autres antigènes : virus, endotoxine.

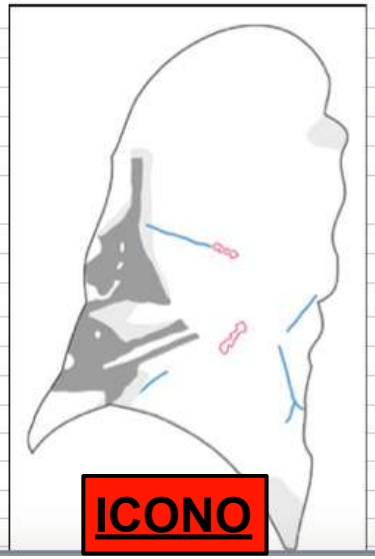
- Classification basée sur des éléments cliniques et d'aspects d'imagerie et pathologiques :
  - aiguë :
    - clinique : symptômes grippaux 6 à 24 heures après exposition,
    - TDM-HR : opacités en verre dépoli diffuses, épaississement des septa interlobulaires, condensation alvéolaire bilatérale, épanchement pleural ;
  - subaiguë :
    - clinique : toux, dyspnée d'apparition progressive (de quelques jours à semaines),
    - TDM-HR : nodules centrolobulaires en verre dépoli et de piégeage aérique en patch ; poumons en densité mosaïque (fromage de tête), prédominant au champ moyen et inférieur,
    - aspect histologique : bronchiolite cellulaire, granulomes non caséeux, pneumopathie interstitielle lymphocytique bronchiolocentrique ;
  - chronique :
    - clinique : toux, dyspnée, fatigue, perte de poids, hippocratisme digital,
    - TDM-HR : aspect non spécifique et similaire à celle d'une fibrose pulmonaire (rayon du miel, bronchiectasie par traction, distorsion architecturale) ; opacités réticulaires, distribution aléatoire péribronchique et sous-pleurale ; l'angle costophrénique est moins touché ; prédominant au champ supérieur et moyen,
    - aspect histologique : aspect superposable de celui de PIC ou PINS.

TABLEAU RESUME SC

PID	POC (ou BOOP anciennt)	PCE	PIL	Pneumopathie médic.
pneumopathie interstitielle desquamative	pneumonie organisée cryptogenique	pneumonie chronique à eosinophile	pneumonie interstitielle lymphocytaire	
40-60 ans		= Sd de CARRINGTON		
fumeur	amiodarone	asthme ou atopie 50%	maladie autoimmune / Sjogren	Cordarone
			immunodeficience et HIV	
basal bilat 70%	lobe inf plutot stt medicament++	lobe sup++ bilateral	diffus	
sous pleural 60%	sous pleural (+/- peribronchovasc)	péripherique 80%		
	mobile et reversible ++	mobile et reversible ++		
verre dépoli très etendu +++	condensation pulm	condensation cô pneumopathie infect	verre dépoli bilat	1-CRAZY PAVING
emphyseme	en nodule/bandes/cercle =signe atoll	mais distorsion en périph	micronodules centrolobul faible densité	2-PINS
kyste pulm <2cm	avec bronchogramme	verre dépoli périph = OAP en négatif	kystes 1-30 mm centro péribronch	3-Condensation hyperdense
	halo inversé (centre=dépoli/periph=dense)	septa interlobul épaissis lisse régulier	=+++ kystes	Foie hyperdense
jamais de fibrose pulm +++	*autre halo inversé = Wegener*	+/- crazy paving		(Diapo ci-dessous)
amelioration sous corticoide		+/- miconod centrolob	amelioration sous corticoide	
		+/- epancht 10%		
		+/- ADP 10%		
		amelioration sous corticoide	**SI SJOGREN = AMYLOSE + PIL associé+++**	



ICONO



ICONO

ICONO

ICONO

ICONO

Verre dépoli Avec Kyste

- **PIL**
- **PID**
- **PN hypersensib.**
- **Pneumocystose**

PNEUMOPATHIE LIPIDIQUE
inhalation huile ou paraffine JARDINIER ++
condensations declives de densité faible et svt négative -40 à -140 UH
verre dépoli central et basal epaississt septaux jusqu'au "crazy paving"

ICONO

RETOUR SOMMAIRE

DIP

Régions	Supérieures	Moyennes	Inférieures
Présence de verre dépoli (VD)	82%	100%	100%
Prédominance du VD	14%	14%	73%

Distribution du verre dépoli : **périphérique (59%)** patchy (23%) diffuse (18%) centrale (0%)

bilatérale et symétrique (86%) bilatérale et asymétrique (14%)

Autres : **kystes,** réticulations

PID

pneumopathie interstitielle desquamative

40-60 ans

fumeur

basal bilat 70%

sous pleural 60%

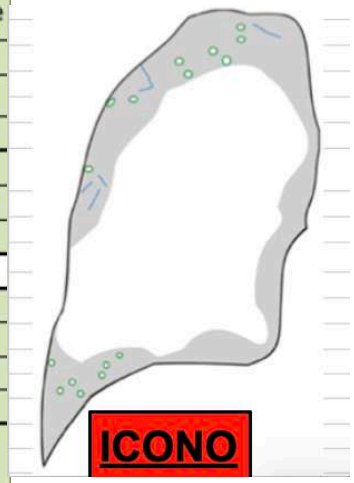
verre dépoli très etendu +++

emphyseme

kyste pulm <2cm

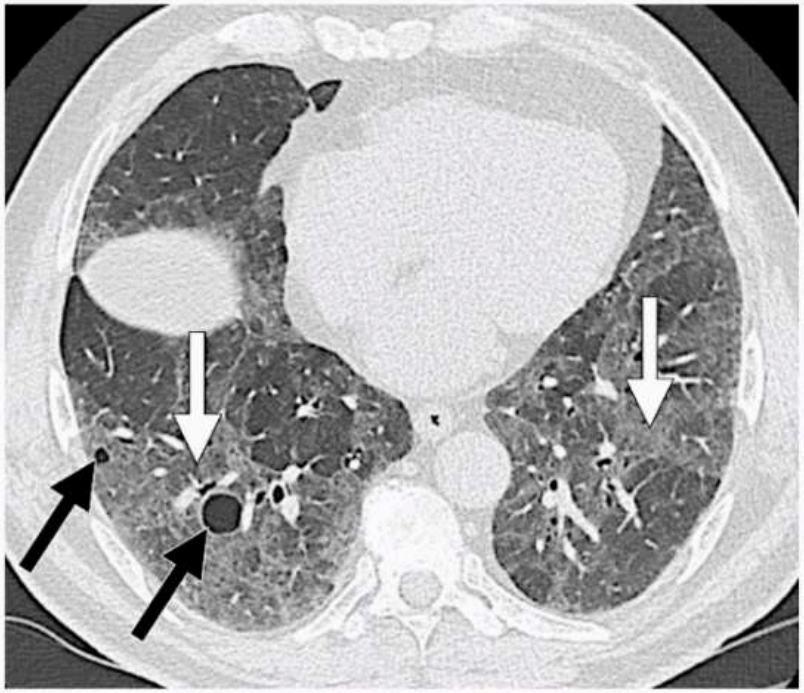
jamais de fibrose pulm +++

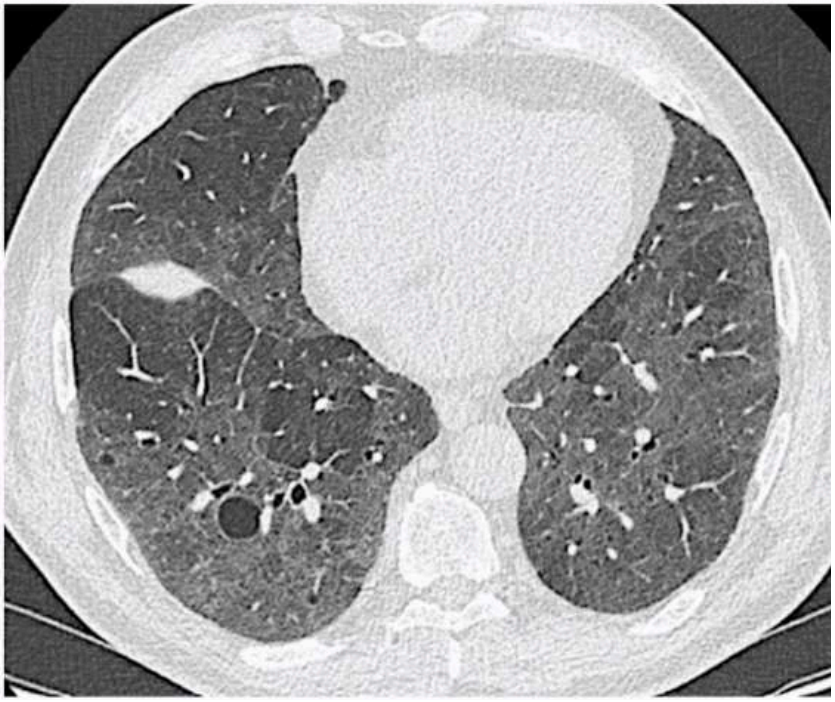
amelioration sous corticoide



RETOUR SOMMAIRE

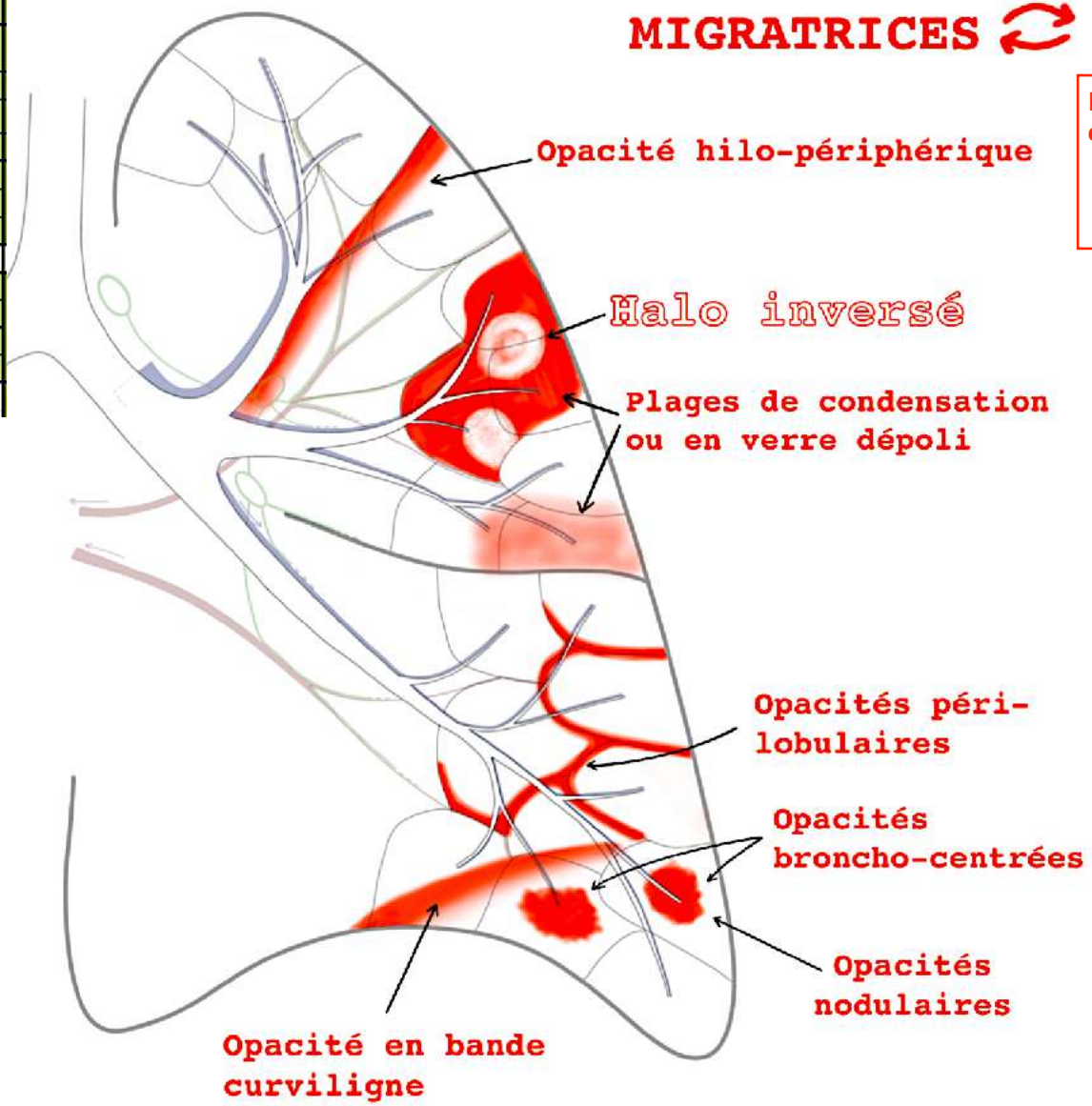
Arrêt tabac + corticoïdes immunosupresseurs..





Pneumopathie organisée

POC (ou BOOP anciennt)
pneumonie organisée cryptogenique
amiodarone
lobe inf plutot stt medicament++
sous pleural (+/- peribronchovasc)
mobile et reversible ++
condensation pulm
en nodule/bandes/cercle =signe atoll
avec bronchogramme
halo inversé (centre=dépoli/periph=dense)
autre halo inversé = Wegener



Bandes de condensation épaisses (>8mm)
Hilo-périphérique, bronchogramme aérique: très évocateur

RETOUR SOMMAIRE

Pneumonie organisée

Signe élémentaire

Condensations parenchymateuses arciformes
Signe du halo

Signes associés

Verre dépoli
Crazy paving
Fibrose rare

Topographie

Prédominance sous pleurale et péribronchovasculaire
Bilatéral, asymétrique
Caractère migrateur +++

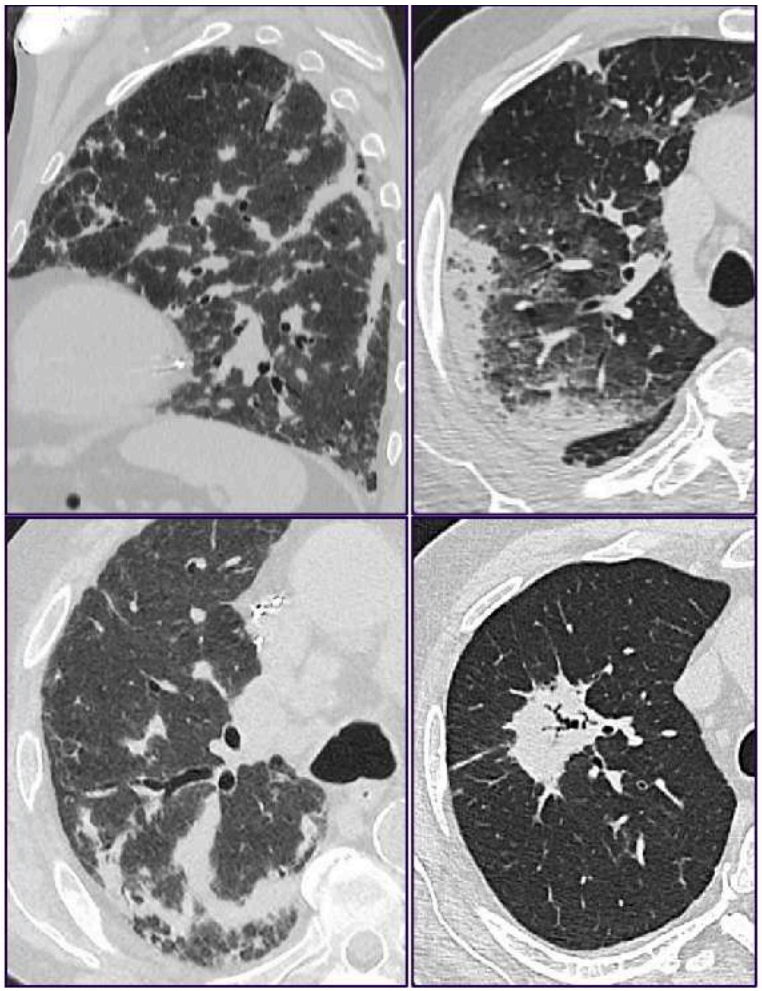
J Clin Imaging Sci. 2022 Jun 3;12:20. doi: 10.25259/JCIS_208_2021. eCollection 2022.

The many faces of cryptogenic organizing pneumonia (COP)

Christopher Kloth [1], Wolfgang Maximilian Thaiss [2], Meinrad Beer [1], Hans Bösmüller [3], Kamlin Kaufmann [4], Jan Fritz [5], Marius Horger [6]

Affiliations + expand

PMID: 35769096 PMCID: PMC9235424 DOI: 10.25259/JCIS_208_2021



RETOUR SOMMAIRE

Poumon éosinophile

RETOUR SOMMAIRE

Ensemble d'affections caractérisées par des infiltrats pulmonaires, associés à une hyperéosinophilie sanguine et/ou alvéolaire (LBA). L'hyperéosinophilie sanguine est souvent retardée (par rapport à l'atteinte ou LBA) et parfois même absente.

- **Forme primitive** :
  - **pneumopathie aiguë idiopathique à éosinophiles***, à discuter devant tout tableau d'OAP de l'adulte jeune.
  - **pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles** (maladie de Carrington), souvent dans un contexte asthmatique (50%), après 50 ans, pouvant simuler un tableau de pneumonie organisée.
  - **EGPA** (ancien syndrome de Churg et Strauss), avec un asthme, mais également une atteinte systémique,notamment ORL et neurologique.
  - **syndrome d'hyperéosinophilie idiopathique chronique**, avec une atteinte systémique, notamment neurologique et cardiovasculaire.
- **Formes secondaires** :
  - **parasitaires** : « syndrome de Löffler » d'origines diverses : surtout l'ascaridiose et la toxocarose en France, mais aussi l'anguillulose, la paragonimiase, la filariose,la bilharziose (« fièvre de Katayama »), etc...à rechercher de principe devant tout voyageur en zone d'endémie.
  - **ABPA** (aspergillose bronchique).
  - **médicamenteuse ou toxique.**
  - **granulomatose broncho-centrique**, de diagnostic histologique, souvent pseudo-tumorale.

*PS : il faut connaître le terrain particulier de l'homme jeune avec une exposition récente aux poussières ou à la fumée (y compris au début d'un tabagisme), souvent fébrile avec une dyspnée sévère. L'évolution potentiellement fatale est ou contraire rapidement favorable sous corticothérapie

PCE
pneumonie chronique à eosinophile
= Sd de CARRINGTON
asthme ou atopie 50%
lobe sup++ bilateral péripherique 80% mobile et reversible ++
condensation cô pneumopathie infect mais distorsion en périph verre dépoli périph = OAP en négatif septa interlobul épaissis lisse régulier
+/- crazy paving +/- miconod centrolob +/- epancht 10% +/- ADP 10%
amelioration sous corticoide

PAE :
Y penser devant OAP fébrile de l'adulte jeune sans ATCD
Et surtout après exposition à la poussière ou au début de tabac

3.2. Pneumopathie aiguë à éosinophiles

Pathologie idiopathique aigue fébrile avec dyspnée due à une éosinophilie pulmonaire

- TDM aspect proche d'un OAP +++
  - verre dépoli +++ (100%), avec des opacités typiquement migratrices.
  - possibles foyer de condensations.
  - épaississements septaux réguliers +++ (80%) et péribronchovasculaires (66%).
  - nodules centrolobulaires (30%).
  - répartition aléatoire diffuse (80%) ou plutôt périphérique (30%)
  - épanchement pleuraux (bilatéraux, 75%).
  - absence de cardiomégalie, mais fréquentes adénopathies.
- Critères diagnostiques
  - pathologie aigue fébrile < 1 mois.
  - hypoxémie, éosinophilie sanguine inconstante.
  - verre dépoli diffus, réticulations, condensations.
  - éosinophiles dans le LBA > 25%.
  - recherche négative d'infections fungiques ou parasitaires.
  - réponse aux corticoïdes, sans récidive après l'arrêt du traitement.
- PCE à évoquer dans un tableau clinique d'OAP à cœur normal
  - surtout chez l'adulte jeune sans ATCD cardiologique.
  - même en l'absence d'hyperéosinophilie plasmatique (phase initiale).

3.3. Pneumopathie chronique à éosinophiles

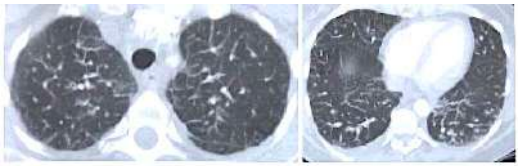
Forme la plus fréquente des pneumopathies hyperéosinophiliques en France métropolitaine, encore appelée maladie de Carrington.

- Clinique :
  - asthme (50%) (et/ou d'une atopie) parfois depuis plusieurs années.
  - Pic de fréquence: 40 à 50 ans, prédominance féminine (2/1).
- Imagerie :
  - condensations alvéolaires (100%).
  - verre dépoli (88%).
  - distribution périphérique (85%) à prédominance supérieure (40%).
    - → distribution typique en « ailes de papillon inversées », surtout sous pleurale.
  - absence de fibrose pulmonaire.
  - condensations fixes non migratrices (à la différence d'une pneumonie organisée).
  - +/- nodules alvéolaires, opacités en cuirasses.

PCE:
Chez asthmatique 50 ans
OAP inversé càd aile de papillon inversé
des lobes SUP

ICONO

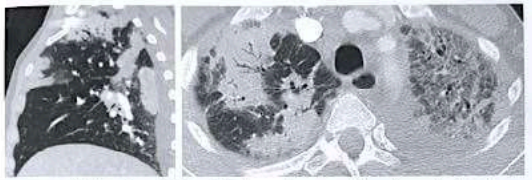
*PS : tout tableau d'OAP fébrile du sujet jeune sans contexte cardiologique doit faire discuter d'une pneumopathie éosinophilique aiguë.



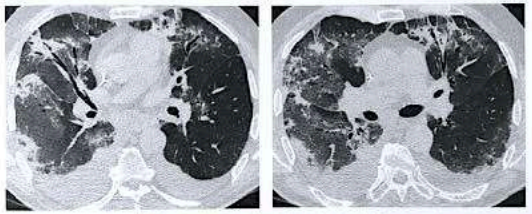
Pneumopathie aigue à éosinophiles : épaississements septaux réguliers dans un contexte d'hyperéosinophilie fébrile, typiquement chez un adulte jeune avec un tabagisme récent.

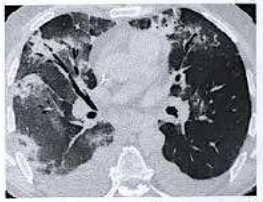


Acute eosinophilic pneumonia



Pneumopathie chronique à éosinophile : forme de concensations pulmonaires chroniques, périphériques, à prédominance apicales.





Pneumopathie éosinophilique iatrogène : dyspnée aigue et hyperéosinophile à J5 du traitement (Daptomycine) avec des cpacités multifocales bilatérales, des épanchements bilateraux, des bronchectasies de traction dans les régions antérieures.

Poumon éosinophile

PAE :
Y penser devant OAP fébrile de l'adulte jeune sans ATCD
Et surtout après exposition à la poussière ou au début de tabac

PCE:
Chez asthmatique 50 ans
OAP inversé càd aile de papillon inversé des lobes SUP

Présentation du cas

Description

- Homme de 66 ans.
- Comme antécédent : valve mécanique et prothèse de l'aorte ascendante il y a 15 ans.
- Depuis 2 semaines, l'apparition d'une asthénie, dyspnée à l'effort, anorexie, amaigrissement et toux avec un syndrome inflammatoire biologique et une pneumopathie bilatérale à la radiographie thoracique.
- Hospitalisé pour une évolution défavorable sous antibiothérapie initiale.
- Bilan biologique sanguin : hyperleucocytose avec PNN 24,79 G/L, éosinophiles 6 %.
- LBA : formule panachée avec 25 % de polynucléaires à éosinophiles.

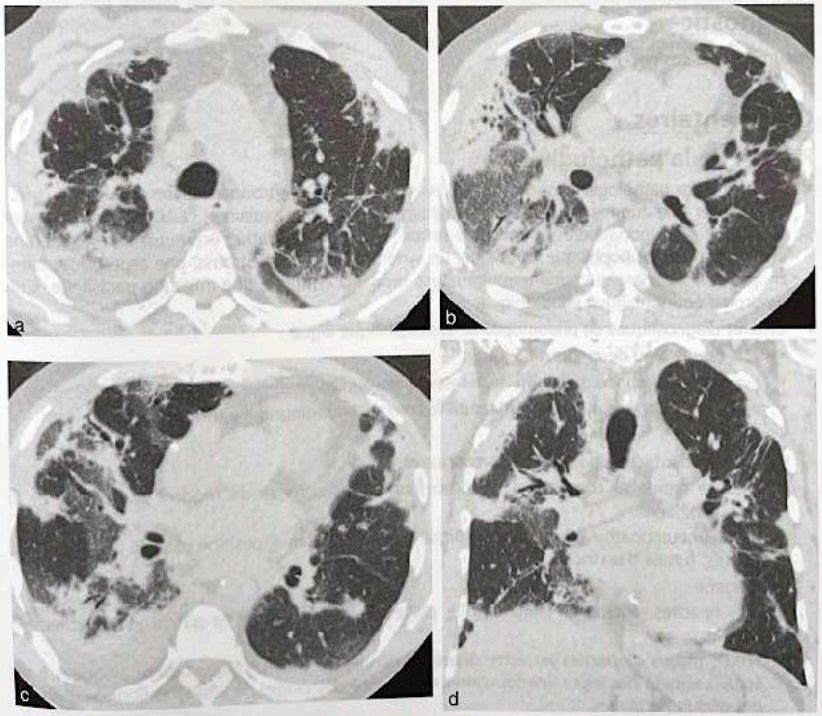


Fig 18.1 a–d TDM thoracique sans injection.
Coupe axiale (a–c) et cororale (d).

- Bilan cardiaque normal.
- Bilan autoimmun négatif.
- Dégradation clinique rapide malgré le changement d'antibiothérapie et transfert en réanimation.
- Amélioration rapide après 2 jours de corticothérapie à forte dose avec une diminution progressive de corticothérapie sans récidive de la maladie.

Question

- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Multiples plages de condensation alvéolaire et en verre dépoli contenant des bronchogrammes aériques à base pleurale au sommet vers le hile bilatéral, associées à un épaississement des septa interlobulaires dans certains endroits, prédominantes dans la région axillaire des deux lobes supérieurs. Épanchement pleural bilatéral modéré

Diagnostic

Pneumopathie éosinophilique aiguë

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Fait partie des pathologies associées à des éosinophiles (EAD) regroupant diverses maladies caractérisées par une augmentation des éosinophiles sanguins ou tissulaires ; l'EAD cardiopulmonaire inclut une pneumopathie éosinophilique simple, une pneumopathie éosinophilique aiguë, une pneumopathie éosinophilique chronique, un syndrome de Churg-Strauss, une aspergillose bronchopulmonaire allergique, une granulomatose bronchocentrique, une infection parasitaire et un syndrome éosinophilique idiopathique.
- Critères diagnostiques de pneumopathie éosinophilique aiguë
  - état fébrile aigu de moins de 5 jours ;
  - hypoxémie, dyspnée ou insuffisance respiratoire aiguë ;
  - opacités alvéolaires ou alvéolointerstitielles mixtes en radiographie thoracique ;
  - LBA > de 25 % éosinophiles ;
  - absence d'infection parasitaire, mycotique ou autre ;
  - réponse rapide et complète à la corticothérapie et absence de récidive après arrêt de la corticothérapie.
- Cause de pneumopathie éosinophilique aiguë : inconnue mais exposition récente aux cigarettes, poussières, fumée d'un incendie.
- En imagerie :
  - RT : opacités réticulaires bilatérales (± plages de condensation en patch) et épanchement pleural ;
  - TDM : plages d'opacités en verre dépoli bilatérales en patch, fréquemment associées à un épaississement des septa interlobulaires et parfois à des plages de condensation alvéolaire ou des nodules acinaires.

RETOUR SOMMAIRE

Pneumopathie interstitielle lymphoïde

Signe élémentaire

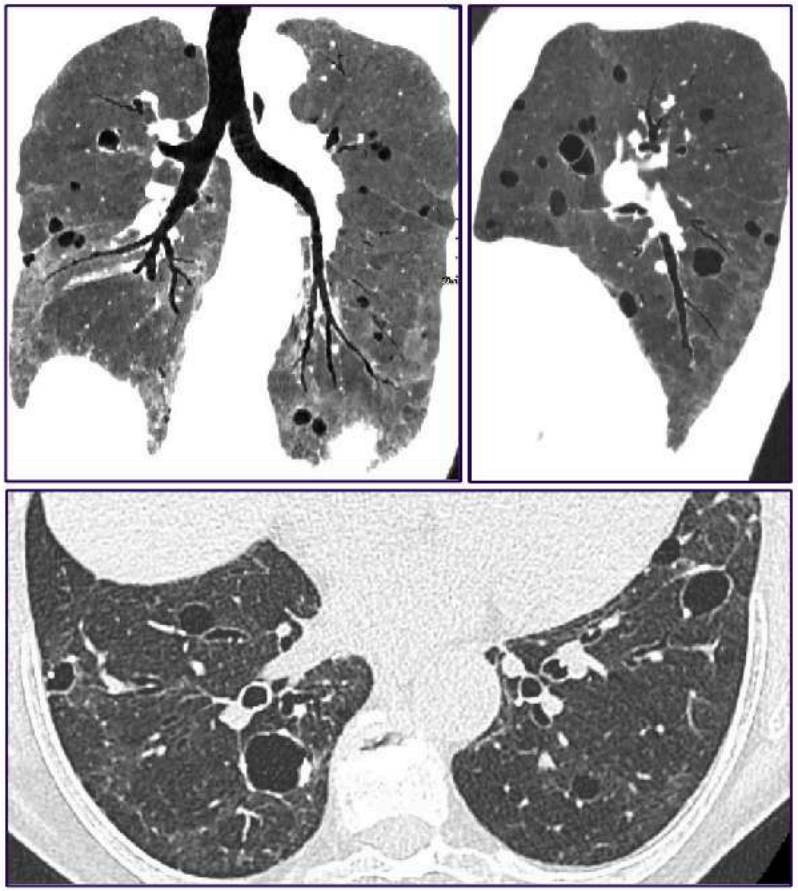
Verre dépoli

Signes associés

Kystes peu nombreux sans prédominance
Perfusion en mosaïque
Lignes septales
Nodules flous centrolobulaires

Topographie

Prédominance sous pleurale
Bilatéral et diffuse



Radiology. 1999 Aug;211(2):567-73. doi: 10.1148/radiology.211.2.r99au05567.

Lymphocytic interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients

T Tomiyama, N L Müller, H A Fleming, T E Hartman, K Ichikado, M Akira, O Honda, H Nakamura

Affiliations + expand

PMID: 10425719 DOI: 10.1148/radiology.211.2.r99au05567

RETOUR SOMMAIRE

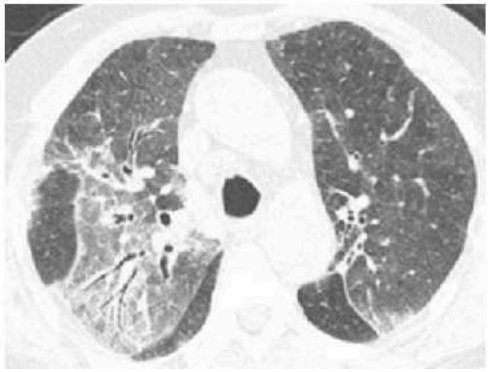
Poumon Amiodarone

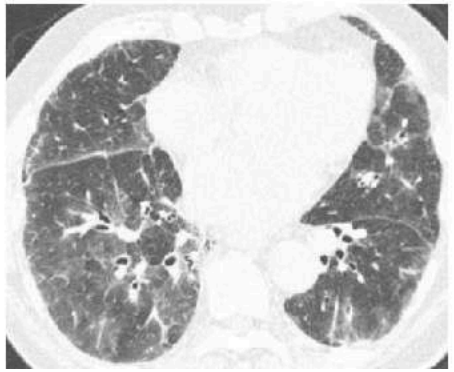
- FdR: traitement > 2 mois, >60 ans, dose>400mg…
- Prévalence: 1,4 à 18 %
- Imagerie
  - **1- Crazy paving**
  - **2 - Syndrome interstitiel type PINS ++**
  - **3 - Plages de condensation souvent hyperdenses** (à cause de l'iode)
  - Hyperdensité **foie** (80%) + **cœur** (20%)



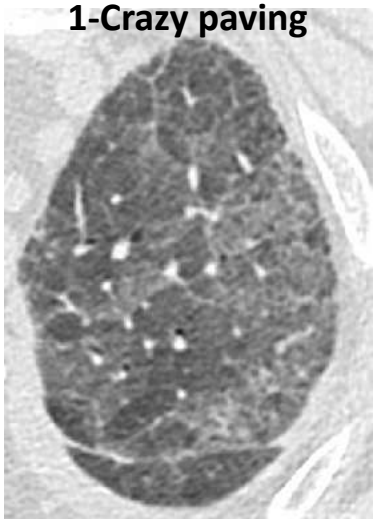
Courtesy Santiago E. Rossi
Radiographics



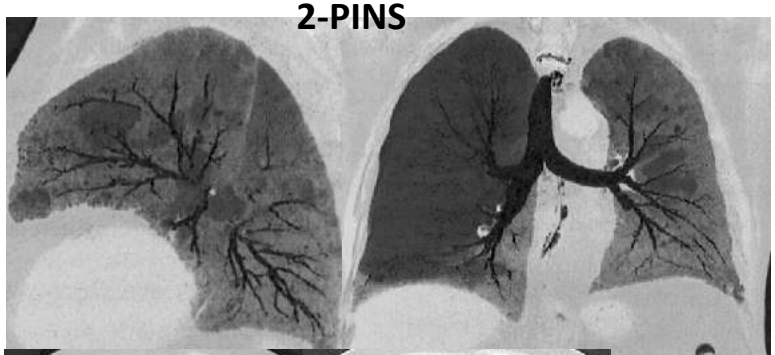


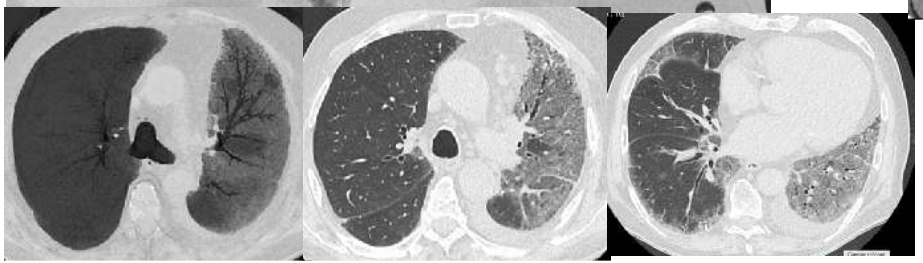


1-Crazy paving



2-PINS





3-foie hyperdense?



RETOUR SOMMAIRE

Fibrose pulmonaire progressive

Definition of PPF

In a patient with ILD of known or unknown etiology other than IPF who has radiological evidence of pulmonary fibrosis, PPF is defined as at least two of the following three criteria occurring within the past year with no alternative explanation*:

1 Worsening respiratory symptoms

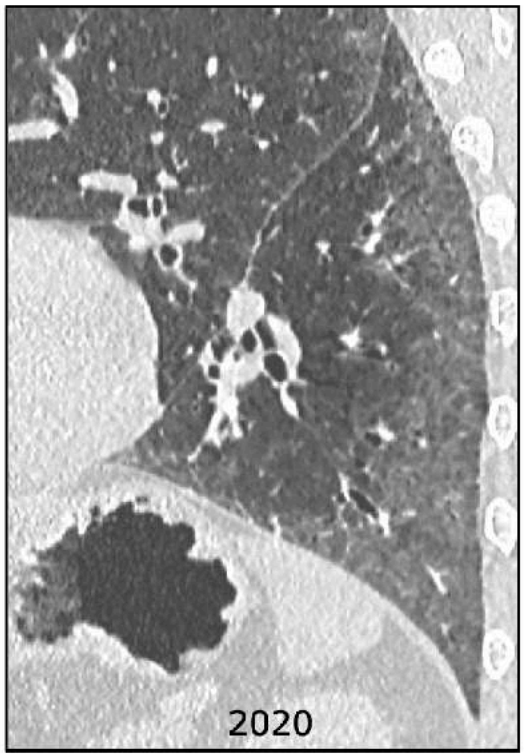
2 Physiological evidence of disease progression (either of the following):
- a. Absolute decline in FVC ≥5% predicted within 1 yr of follow-up
- b. Absolute decline in D_{LCO} (corrected for Hb) ≥10% predicted within 1 yr of follow-up

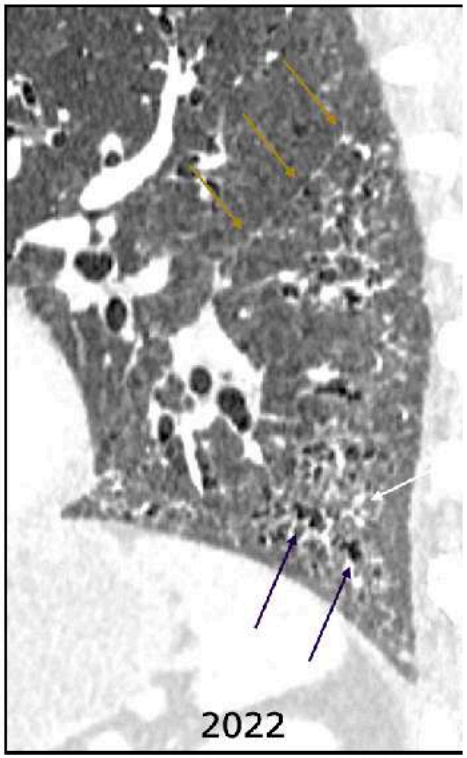
3 Radiological evidence of disease progression (one or more of the following):
- a. Increased extent or severity of traction bronchiectasis and bronchiolectasis
- b. New ground-glass opacity with traction bronchiectasis
- c. New fine reticulation
- d. Increased extent or increased coarseness of reticular abnormality
- e. New or increased honeycombing
- f. Increased lobar volume loss

Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults
An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline

Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Luca Richeldi, Carey C. Thomson, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Michael Kreuter, David A. Lynch, Toby M. Maher, Fernando J. Martinez, María Molina-Molina, Jeffrey L. Myers, Andrew G. Nicholson, Christopher J. Ryerson, Mary E. Strek, Lauren K. Troy, Marlies Wijsenbeek, Manoj J. Mammen, Tanzib Hossain, Brittany D. Bissell, Derrick D. Herman, Stephanie M. Hon, Fayez Kheir, Yet H. Khor, Madalina Macrea, Katerina M. Antoniou, Demosthenes Bouros, Ivette Buendía-Roldán, Fabian Caro, Bruno Crestani, Lawrence Ho, Julie Morisset, Amy L. Olson, Anna Podolanczuk, Venerino Poletti, Moisés Selman, Thomas Ewing, Stephen Jones, Shandra L. Knight, Marya Ghazipura, and Kevin C. Wilson; on behalf of the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Asociación Latinoamericana de Tórax

This official clinical practice guideline was approved by the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Asociación Latinoamericana de Tórax February 2022





RETOUR SOMMAIRE

- FEPP : fibroélastose pleuroparenchymateuse

FEPP

Signe élémentaire

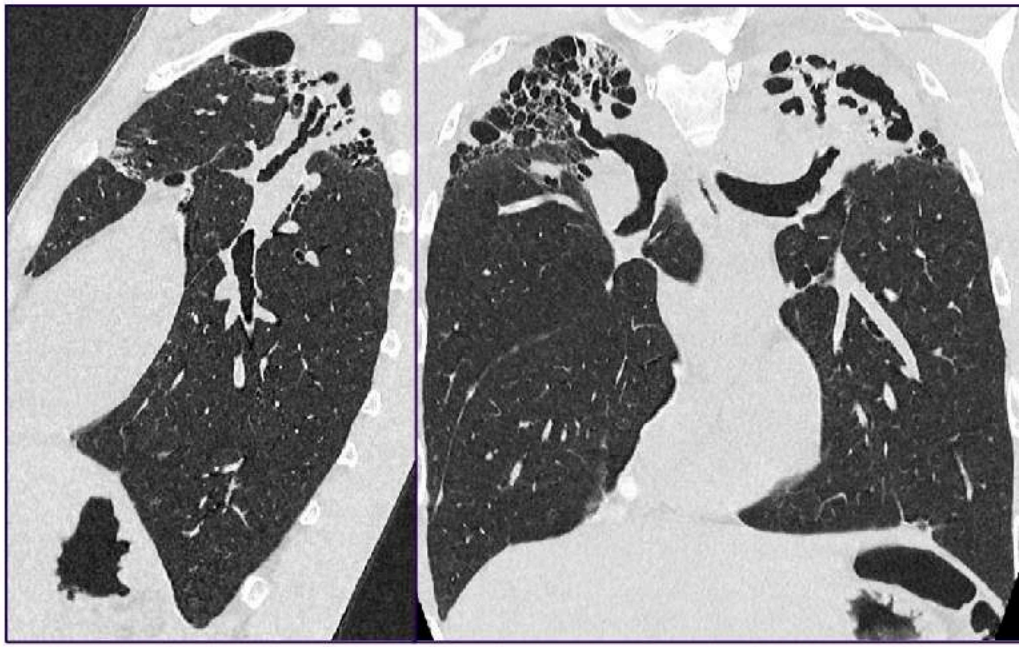
Condensations avec bronchogramme

Signes associés

Epaississement pleural
Réticulations intralobulaires
Distorsions architecturales

Topographie

Sous pleurale apicale
Bilatérale +/- symétrique



Case Reports > Mod Pathol. 2008 Jun;21(6):784-7. doi: 10.1038/modpathol.2008.56. Epub 2008 Apr 11.

Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: an unrecognized or misdiagnosed entity?

Christian D Becker [1], Joan Gil, Maria L Padilla

Affiliations + expand

PMID: 18408658 DOI: 10.1038/modpathol.2008.56

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

RETOUR SOMMAIRE

BR-PI

bronchiolite respiratoire du fumeur

30-60 ans

fumeur

sommets

multi focal

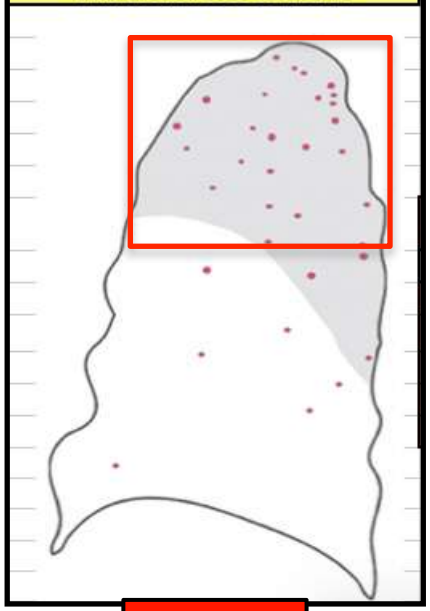
centrolobulaire

micronodules flous diffus centrolobul

verre dépoli granuleux

emphyseme centrolobul

amelioration sous corticoide



ICONO

Bronchiolite cellulaire

- **Infiltrat inflammatoire**
- Touchant la **lumière** et les **parois** des bronchiole
- **Réversible** avec possibles séquelles

Etiologies

- **Infectieuse**
- Respiratoire
- Folliculaire
- Bronchiolite d'aspiration
- Panbronchiolite diffuse
- PHS aigue

TDM

- Signes directs +++
  - **Micronodules centrolobulaires**
  - **Arbres en bourgeons**
- +/- Trappage réversible

Bronchiolite constrictive

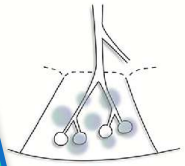
- **Fibrose sous muqueuse circonférentielle**
- Entrainant une **sténose** voire une oblitération de la lumière bronchiolaire et une obstruction du flux aérien
- **Irréversible**

Etiologies

- Post-infectieuse +++: infections virales de l'enfance
- Inhalation de fumées toxiques
- Collagénoses
- Médicamenteuses
- Rejet chronique après transplantation pulmonaire
- Rejet de greffe de moelle osseuse
- Maladies inflammatoires du tube digestif
- Idiopathique

TDM

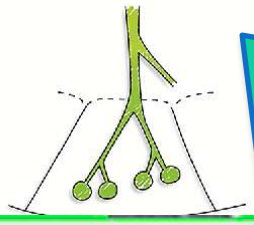
- Signes indirects :
  trappage irréversible +++



Distribution centrolobulaire

Centrolobulaire

PURS = micronod au coeur du lobule de faible densité en verre dépoli , de contours flous à > 2 mm de la plèvre



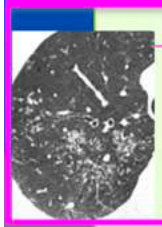
Arbres en bourgeons

- **Bronchiolite infectieuse**
  VIRUS +++
  BK, mycobact.atypique, Bact, mycoplasme, aspergillose bronchoinvasif ID
- Bronchiolite des **BPCO et mucoviscidose**
- Bronchiolite **d'aspiration** (trble cognitifs/déglutition)
- Panbronchiolite diffuse



Distribution homogène, diffuse

- **PHS si non fumeur**
- **BR si fumeur (ou BR-IPD)**
- **Hgie alv. des vascularites**
- sd lymphoprolif bénin PIL BF
- vasc: HTAP MVO EGPA



Distribution hétérogène

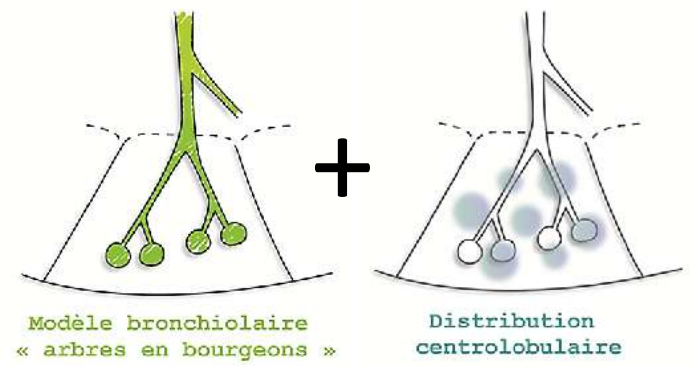
- **Bronchiolite respiratoire**
- **Bronchiolite infectieuse**
- **HX**
- SARCOIDOSE en CLUSTER
- Silicose/ asbestose

BF
bronchiolite folliculaire
collagenose= PR et SJOGREN
hypersensibilité / immunoD
centrolobulaire
micronod centrolob + péribronchique
piegeage
bronchectasie cylindrique
pas ou peu verre dépoli

Bronchiolite cellulaire

- **Il s'agit d'une bronchiolite inflammatoire** (par exemple virale) touchant la **lumière** et les **parois** des bronchiole
- **Réversible** avec possibles séquelles

TDM
- **Signes directs +++**
  - **Micronodules centrolobulaires (MCL)**
  - **Arbres en bourgeons**
- +/- Trappage réversible



- **Infectieuse +++**
  - **Arbres en bourgeons +++**
  - Virus, bactéries (mycoplasme), BK/MBA, aspergillose; régression complète ou évolution DDB +/- bronchiolite constrictive
  - BK: dilatation acinaire +++ (spécifique quand pas de DDB)
- **Respiratoire**
  - Tabac, macrophages, **micronod centrolob**, **supérieur**
- **Folliculaire**
  - Infiltration lymphocytaire paroi bronchiolaire →**micronod centrolob**, trappage, **bronchectasies cylindriques**
  - **Collagénose (PR, Sjögren) ++**, ID, HS
- **Bronchiolite d'aspiration**
  - Inhalations répétées (troubles cognitifs/ déglutition)
- Panbronchiolite diffuse
  - **Asiatiques++**, MCL, arbres en bourgeons, DDB cylindriques, inférieur puis diffus
- PHS aigue/sub-aigue
  - Exposition, micronodules contours flous, répartition homogène et diffuse, verre dépoli mosaïque, trappage

RETOUR SOMMAIRE

Bronchiolite cellulaire

Présentation du cas

Description

- Homme de 58 ans, tabagisme sevré il y a 6 ans estimé à 35 paquets/année
- ALD du syndrome d'apnée du sommeil sous PAC, diabète de type II
- Majoration progressive de dyspnée associée à des expectorations purulentes depuis 1 semaine après le retour de voyage en Suède.
- Suspicion de surinfection bronchique chez un BPCO en mixte sous antibiothérapie probabiliste par amoxicilline pendant quelques jours.
- Dégradation respiratoire avec dyspnée au moindre effort nécessitant une hospitalisation. Mise en place d'un Optiflow™ pendant 48 h puis relais à une VNI.

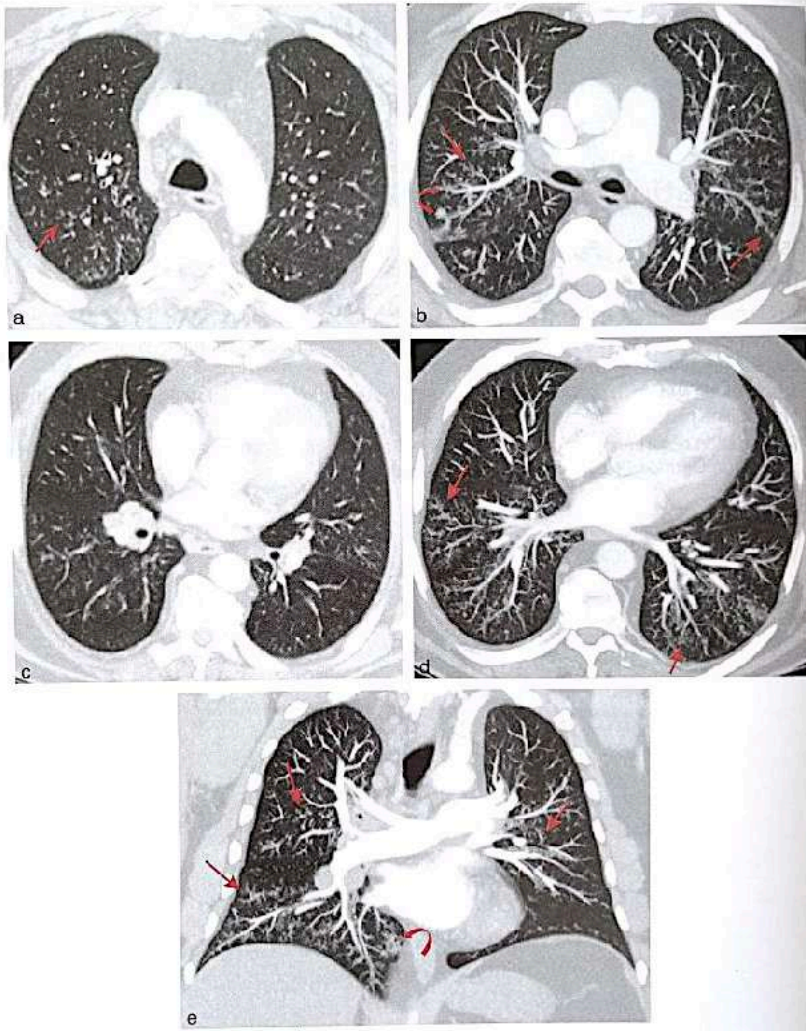


Fig 33.1 a–e TDM thoracique avec injection.
Coupe axiale (a, c) et en MIP axiale (b, d) et coronale (e).

Question

- Quelle est votre hypothèse diagnostique principale ?

Interprétation

Multiples micronodules de distribution centrolobulaire avec par endroits des images branchées et en arbre en bourgeons, de façon diffuse et bilatérale (Fig 33.1a–e, flèches) : aspect de bronchiolite cellulaire.

Présence également d'un épaississement des parois bronchiques diffuses et de quelques rares nodules acinaires (Fig 33.1b, e ; flèches courbes).

Multiples adénopathies hilaires bilatérales également associées (Fig 33.1c, e).

Diagnostic

Bronchiolite infectieuse aiguë à rhinovirus

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Plus de 50 % des rhumes causés par les rhinovirus humains (HRV) et coronavirus (HCoV) ; taux élevé de l'infection virale dans les pneumopathies communautaires acquises (CAP) (2–35 %) : influenza, parainfluenza, virus respiratoire syncytial (VRS), CMV, adénovirus, HRV.
- Cliniques :
  - rhumes : symptômes d'infection des voies respiratoires hautes (rhinite, pharyngite, épiglottes, sinusite, otite, conjonctivite et toux) ;
  - syndrome grippal : fièvre brutale, maux de tête, myalgies et malaise ;
  - bronchiolite aiguë chez les nourrissons et les enfants : sifflement avec des signes concomitants d'infection respiratoire virale (VRS le plus fréquent, adénovirus, influenza, parainfluenza) ;
  - CAP : toux, crachats ou dyspnée avec fièvre ou anomalies en examens cliniques (râles et ronchi),
  - guérison spontanée chez des immunocompétents ; complications possibles chez un porteur de facteurs de risque ou comorbidité : transplantations, tabagisme, BPCO, asthme, mucoviscidose, diabète, insuffisance cardiaque, éthylisme chronique, néoplasme ;
- Biologie :
  - procalcitonine : 1 avec une infection virale, 1 avec une infection bactérienne ;
  - diagnostic final obtenu par positivité au test RT-PCR (*reverse-transcriptase-polymerase chain reaction*) de la présence de rhinovirus sur le frottis nasopharyngé ou oropharyngé ou LBA.
- En imagerie :
  - aspects variables et chevauches ; normal : 20 % des cas à la présentation ;
  - TDM-HR :
    - nodules et micronodules 1–10 mm fréquents : nodules centrolobulaires (inflammation, infiltration ou fibrose des alvéoles ou de l'interstitium de voisinage) ; micronodules centrolobulaires en arbre en bourgeons signifiant une maladie des petites voies aériennes (dilatation des bronchioles centrolobulaires avec lumière remplie par du mucus, liquide ou pus) ; micronodules centrolobulaires branchés et anomalie de densité en mosaïque,
    - opacités en verre dépoli et condensation,
    - épaississement des septa interlobulaires,
    - épaississement des parois bronchiques et/ou bronchiolaires ;
  - complications : surinfection bactérienne (aggravation brutale, excavation, épanchement pleural) ;
  - aspect rare : adénopathies médiastinohilaires.

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC - AEF

AEF/SRIF Airspace Enlargement with Fibrosis/ Smoking-Related interstitial Fibrosis

AEF

SRIF

RB-ILD with fibrosis

Pour radiologue les 3 = la même chose

Type distinct de fibrose interstitielle hyalinisée associée à l'emphysème

An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement 2013 :

- + de fibrose interstitielle que dans l'emphysème « classique »
- Découverte histologique ou radiologique fortuite

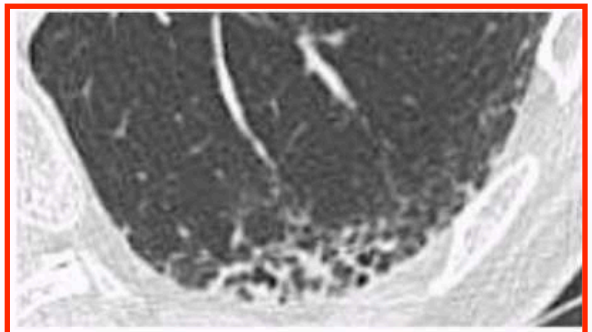
CONCLUSION

- **RB histologiquement fréquente chez le fumeur / peu de retentissement clinique**
- **DIP rare, non spécifique du tabagique/ imagerie peu spécifique**
- **AEF/SRIF : diagnostic radiologique nécessitant un suivi au long cours ?**

RETOUR SOMMAIRE

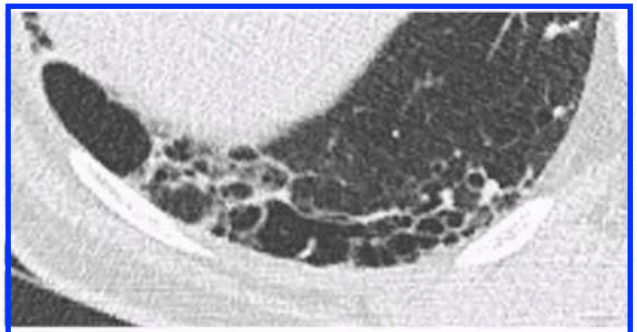
Syndrome Emphysème - Fibrose: que retenir en 2023

Imagerie



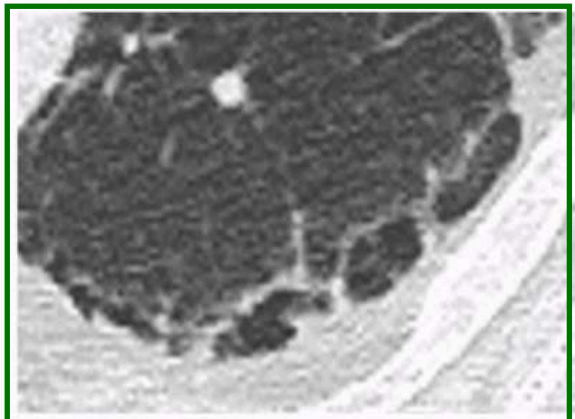
Rayon de miel

Relativement arrondies
Diamètre 1cm
Bien limités (parois 1-3mm)
Plusieurs couches
Prédominance basale



AEF/SRIF

Relativement large avec parois plus fines que le rayon de miel
Taille variable
Respect +/- sous-pleural



Emphysème para septal

Plutôt rectangulaire
Monocouche
Pas de signes de fibrose
Prédominance lobes supérieurs

RETOUR SOMMAIRE

AEF/SRIF

Signe élémentaire
Kystes à parois fines

Signes associés
Emphysème paraseptal
Discrets signes de fibrose

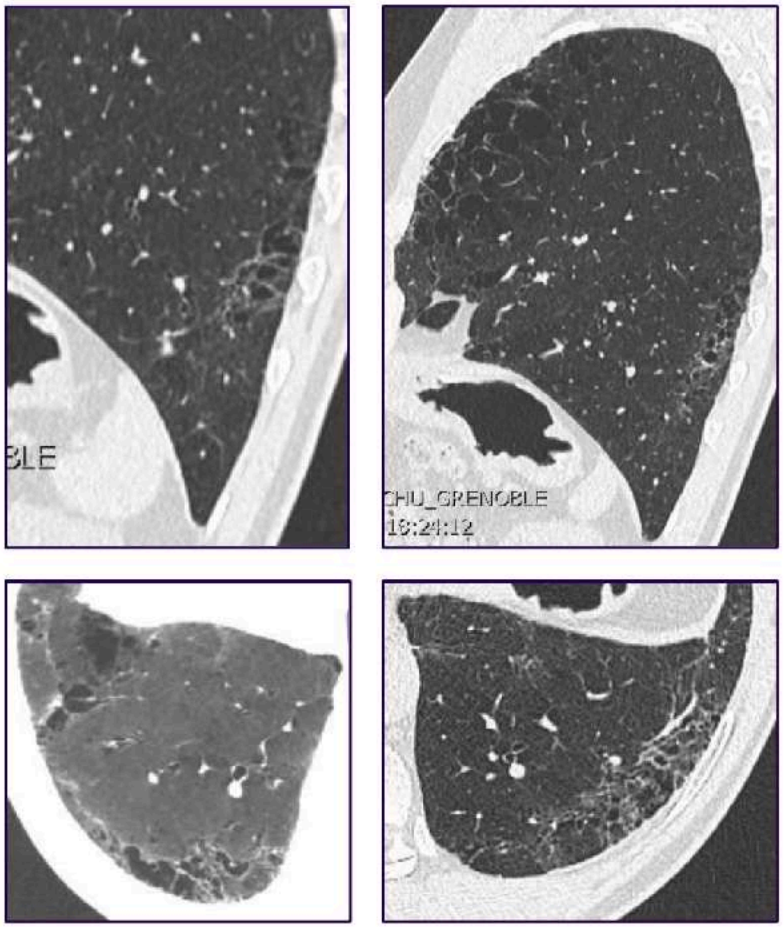
Topographie
Postérieure
Épargne des culs de sac pleuraux
Contact pleural inconstant

ATTENTION à la distinction avec le rayon de miel +++

Int J Chron Obstruct Pulmon Dis. 2016; 11: 1521–1532.
Published online 2016 Jul 4. doi: 10.2147/COPD.S107936
PMCID: PMC4938241
PMID: 27445472

Smoking-related interstitial fibrosis combined with pulmonary emphysema: computed tomography-pathologic correlative study using lobectomy specimens

Hideji Otani,[1] Tomonori Tanaka,[2] Kiyoshi Murata,[1] Junya Fukuoka,[2] Norihisa Nitta,[1] Yukihiro Nagatani,[1] Akinaga Sonoda,[1] and Masashi Takahashi[3]



RETOUR SOMMAIRE

AEF/SRIF

- **Multiples kystes de tailles variables/parois fines (<1mm)**

  Réticulations

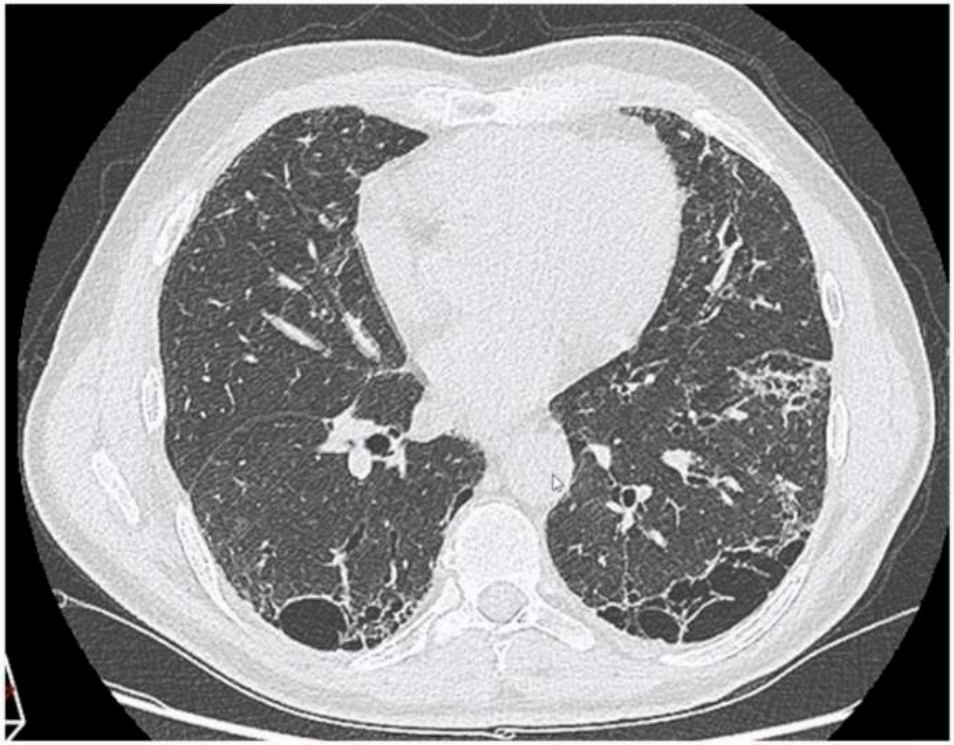
  Verre dépoli

- **+/- Périphérique/ Epargne sous-pleurale** (+/-)

  Région supérieure des lobes Lobes sup
  Segment sup des lobes inf

- **Pas de distorsion architecturale**

  Conservation des volumes



RETOUR SOMMAIRE

En quelques mots

- FILT / SRIF / AEF est une entité histopathologique définie
- Kystes á taille et formes hétérogènes, paroi visible, épargne sous-pleural. Parties supérieures des lobes inférieurs
- Apparait en SEF: emphysème de traction
- Important de la distinguer du rayon de miel et PIC, mais difficile
- Forme légère. Attention au risque de cancer
- Besoin de plus de recherche et correlation anatomo-radiologique

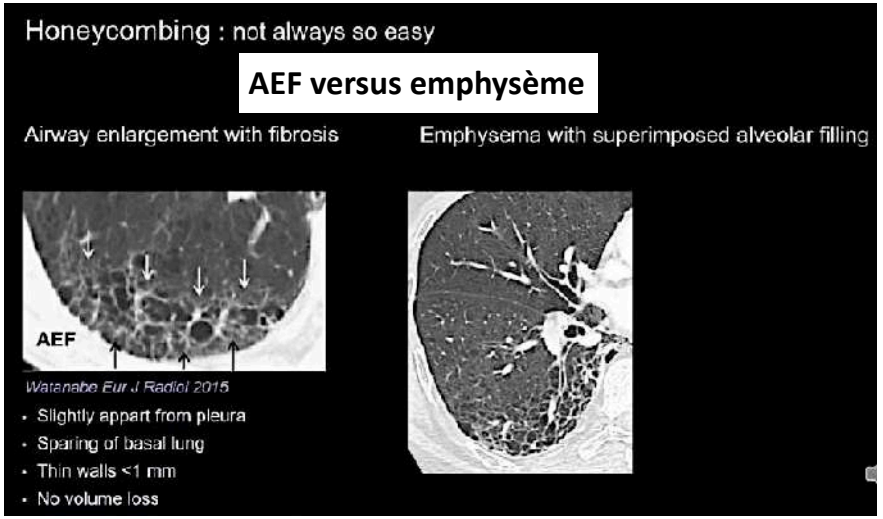
RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC - AEF

AEF

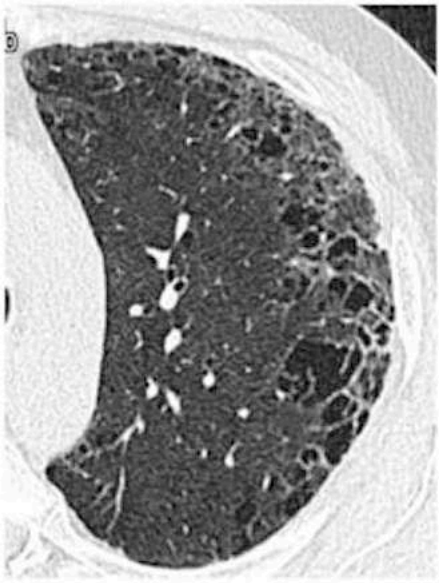
Airspace enlargement with fibrosis

- Entité récemment décrite chez les fumeurs ayant des anomalies kystiques proches des kystes en rayon de miel
  - Lésions élémentaires: gros kystes irréguliers à paroi très fine
  - Atteinte moins importante des régions sous pleurales que dans la PIC
  - Siège plus volontiers au 1/3 sup-1/3 moyen du thorax
  - Evolution plus lente
  - Peut être isolée sans autre signe de fibrose ou associée à PIC



AEF





Respect des régions sous-pleurales et sus-diaph.

Et respect des bases pulm

Et respect du volume pulm. sans diminution de volume contrairement à PIC

RETOUR SOMMAIRE

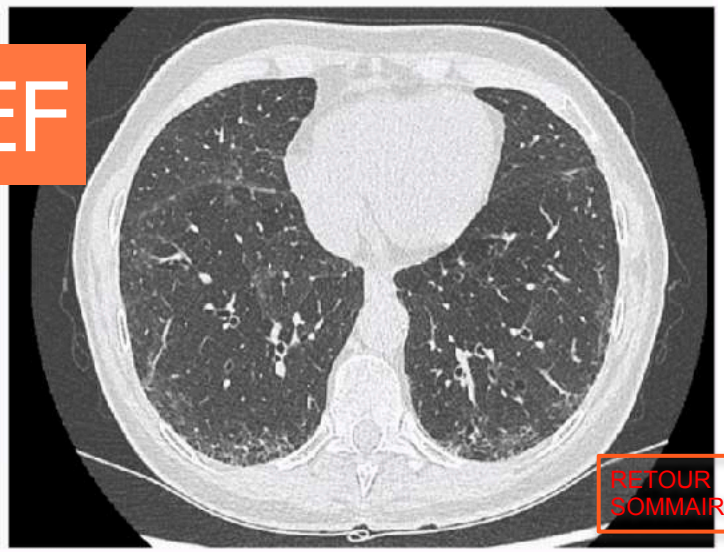
AEF/SRIF		PIC
• Multiples kystes de tailles variables/parois fines (<1mm)		Multiples kystes/parois épaisses (3mm)
Réticulations	Même lésions élémentaires	Réticulations
Verre dépoli		Verre dépoli
• +/- Périphérique/+/- Epargne sous-pleurale		Sous-pleural/ pas d'épargne
Région supérieure des lobes	Lobes sup Segment sup des lobes inf	Région basale
• Pas de distorsion architecturale		Distorsion architecturale
Conservation des volumes		Perte de volume

Chercher bronchectasies de traction +++

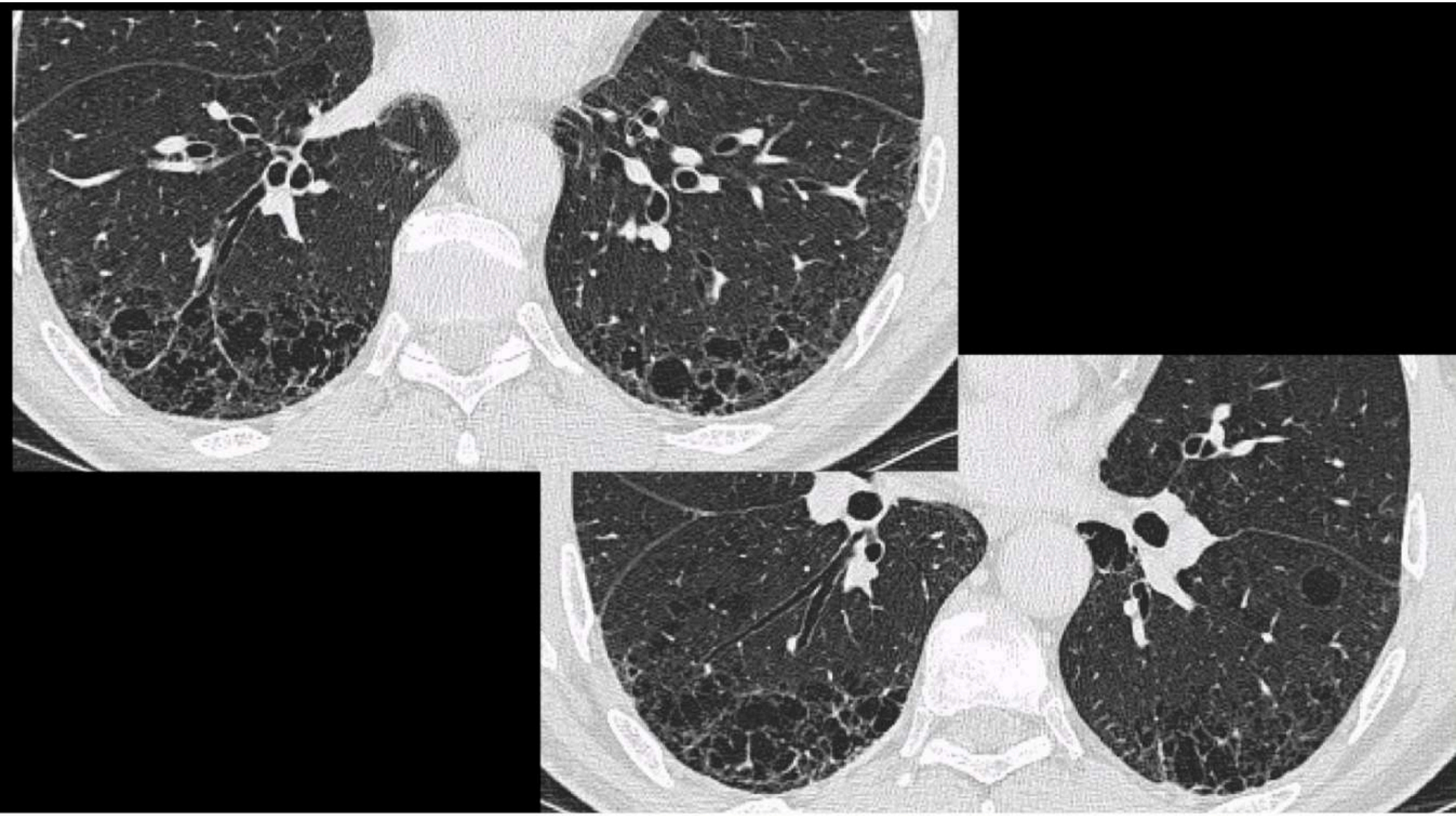




AEF

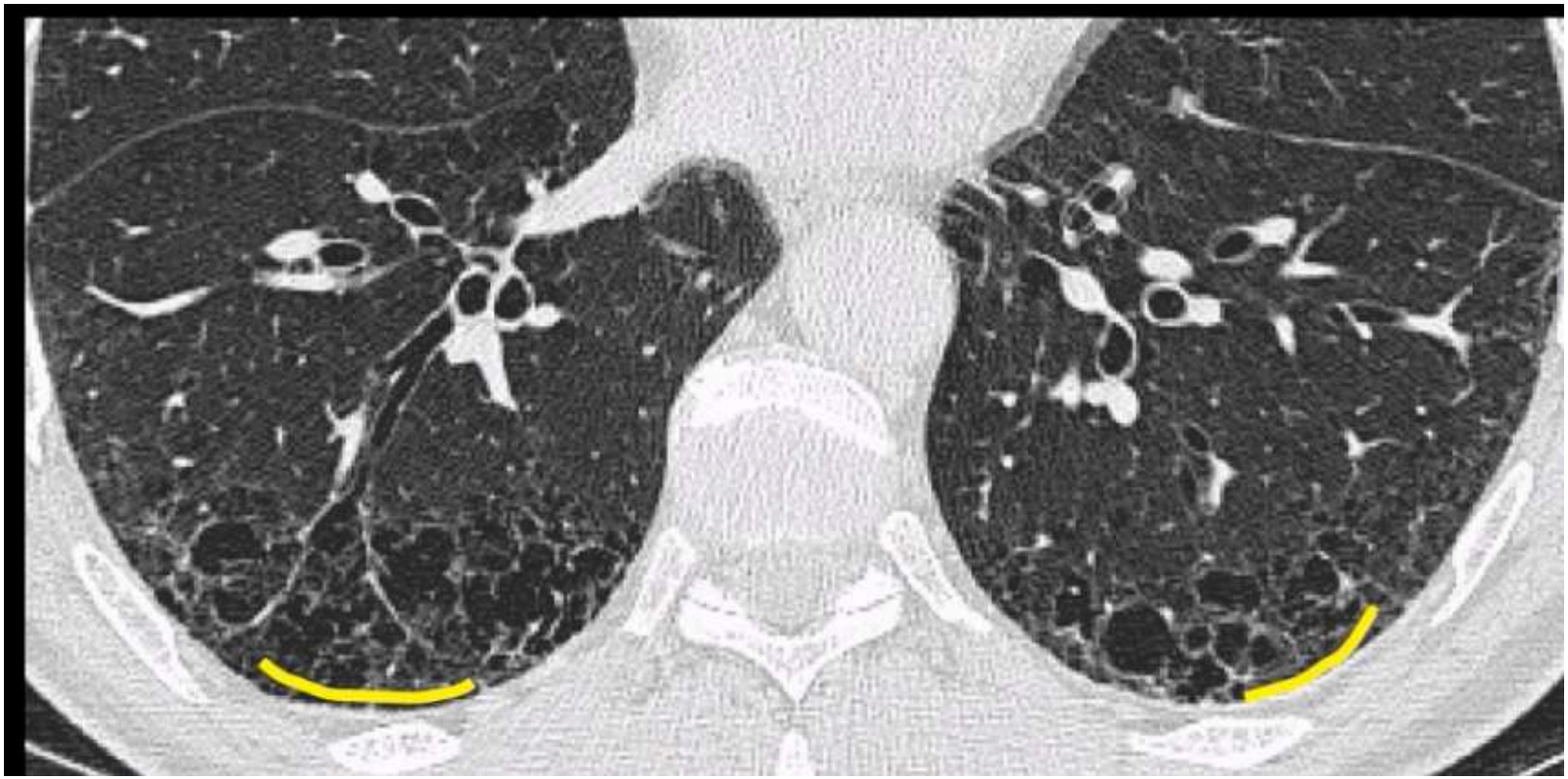


RETOUR SOMMAIRE



RETOUR
SOMMAIRE

- Subpleural sparing (consider NSIP or smoking-related IP)



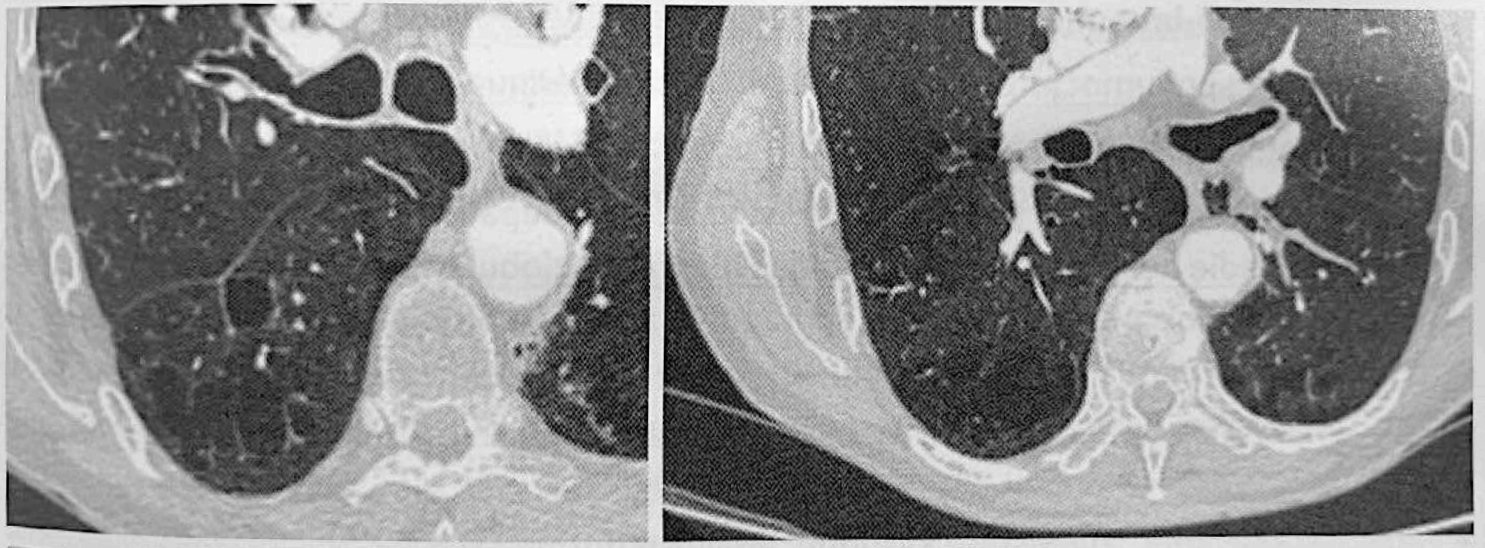
RETOUR
SOMMAIRE



RETOUR
SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

- **AEF** : « airspace enlargment with fibrosis », distincte de l'emphysème classique par la présence d'une fibrose. Il s'agit forme d'atteinte parenchymateuse atypique du sujet tabagique (décrite par Kawabata en 2008), comme une étape intermédiaire entre l'emphysème classique centro- ou pan-lobulaire et les atteintes interstitielles liées au tabac. Elle peut présenter des phases d'exacerbation.



AEF : elle se caractérise par des lésions emphysémateuses de localisation lobaire inférieure et des formations kystiques à parois épaisse.

Respect des régions sous-pleurales et sus-diaph.

Et respect des bases pulm

Et respect du volume pulm. sans diminution de volume contrairement à PIC

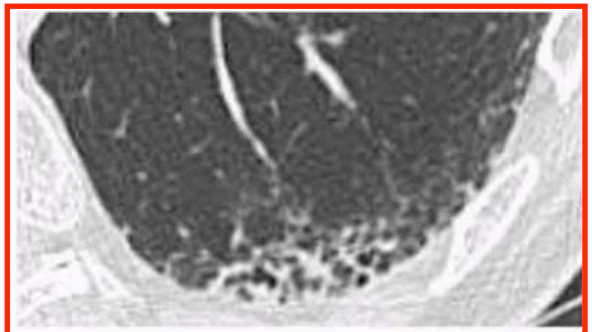
RETOUR SOMMAIRE

Est-ce qu'on peut différencier la FILT de l'emphysème ou des kystes en rayon de miel?

RETOUR SOMMAIRE

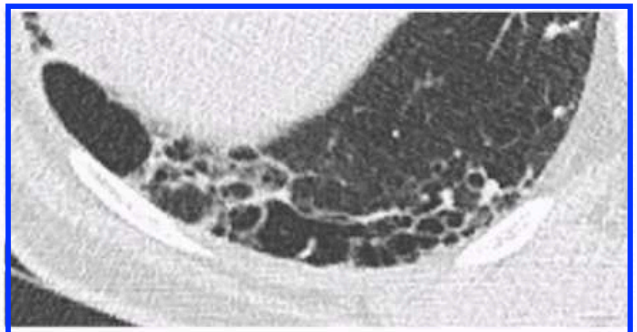
Syndrome Emphysème - Fibrose: que retenir en 2023

Imagerie



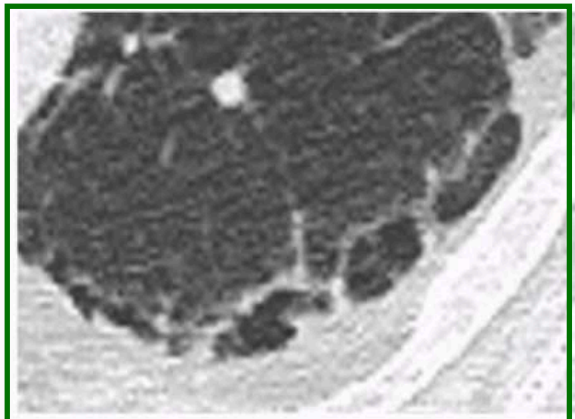
Rayon de miel

Relativement arrondies
Diamètre 1cm
Bien limités (parois 1-3mm)
Plusieurs couches
Prédominance basale



AEF/SRIF

Relativement large avec parois plus fines que le rayon de miel
Taille variable
Respect +/- sous-pleural



Emphysème para septal

Plutôt rectangulaire
Monocouche
Pas de signes de fibrose
Prédominance lobes supérieurs

RETOUR SOMMAIRE

FILT / SRIF

- Emphysème adjacent aux kystes
- Kystes á distribution assymetrique et hétérogènes
- Épargne sous-pleurale
- Absence de réticulation ou verre dépoli
- Pas d'atteinte aux lobes supérieurs
- Parties supérieures des lobes inférieurs

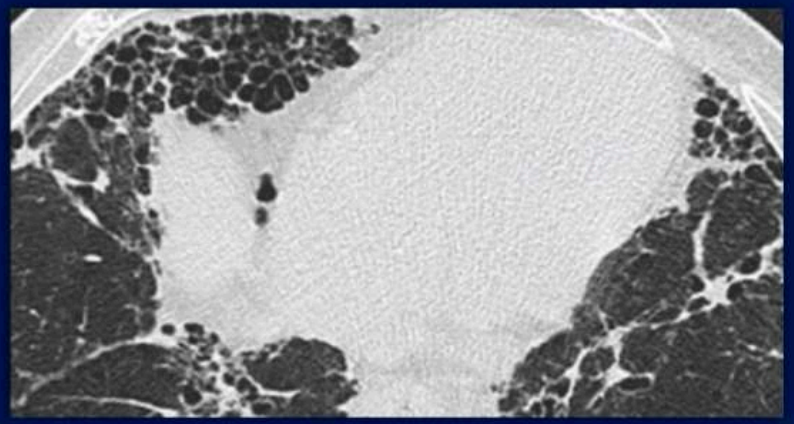
Differentiating Smoking-Related Interstitial Fibrosis (SRIF) from Usual Interstitial Pneumonia (UIP) with Emphysema Using CT Features Based on Pathologically Proven Cases

PLOS ONE

Kum Ju Chae[1☯], Gong Yong Jin[1☯*], Hyun Nyeong Jung[1], Keun Sang Kwon[2], Hyemi Choi[3], Yong Chul Lee[4], Myoung Ja Chung[5], Ho Sung Park[5]

Rayon de miel

- Basal
- Sous-pleural
- ↑ Paroi 1-3 mm. Taille ≈ 3-10 mm
- Perte de volume



Chae KJ et al. PLoS ONE 2016 11(9): e0162231

RETOUR SOMMAIRE

SYNDROME EMPHYSEME - FIBROSE

SEF

RETOUR SOMMAIRE

Terminologie proposée

- La coexistence d'une fibrose pulmonaire et d'un emphysème avec les critères suivants:

- Emphysème de tout sous-type défini comme des zones bien délimitées de faible atténuation délimitées par une paroi très fine (⩽1 mm) ou sans paroi et concernant au moins 5 % du volume pulmonaire total.

- Fibrose pulmonaire de tout sous-type.

il faut donc préciser SES DIFFERENTS TYPES : type d'emphysème et type de fibrose , car multiples formes

RETOUR SOMMAIRE

Etiologies

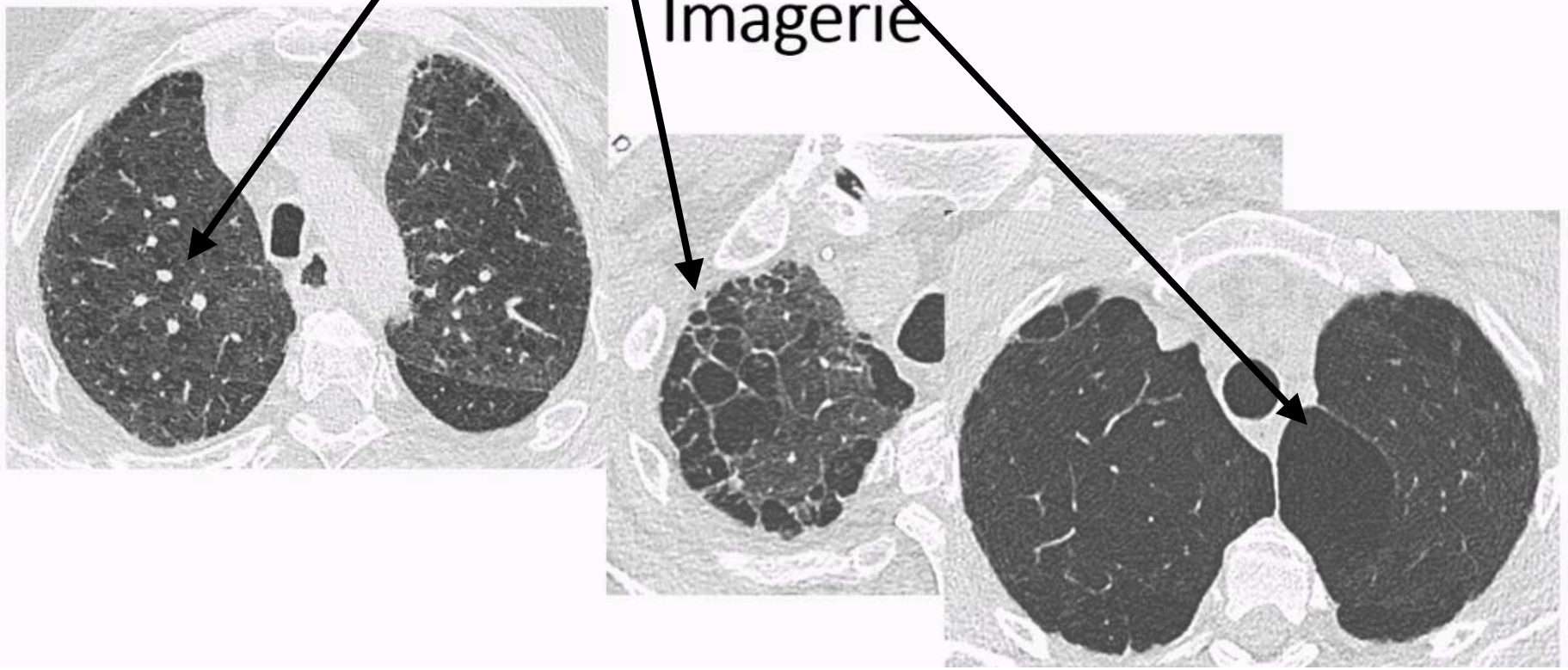
- Tabac (en moyenne 40 PA) avec un effet dose-dépendant.
- Les connectivites représentent un FDR.
- Sujets non fumeurs exposés à l'amiante et à la silicose.
- Prédisposition génétique (processus de vieillissement cellulaire).

RETOUR SOMMAIRE

Imagerie

- L'emphysème : zones de faible atténuation, pas de parois visibles.
- Centrolobulaire, paraseptal ou panlobulaire.

Imagerie



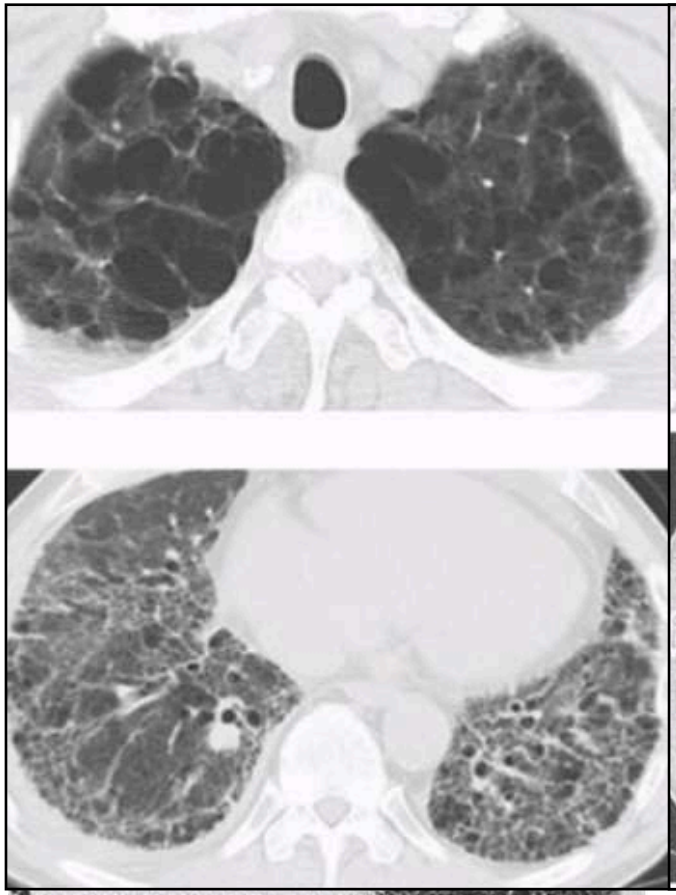
RETOUR SOMMAIRE

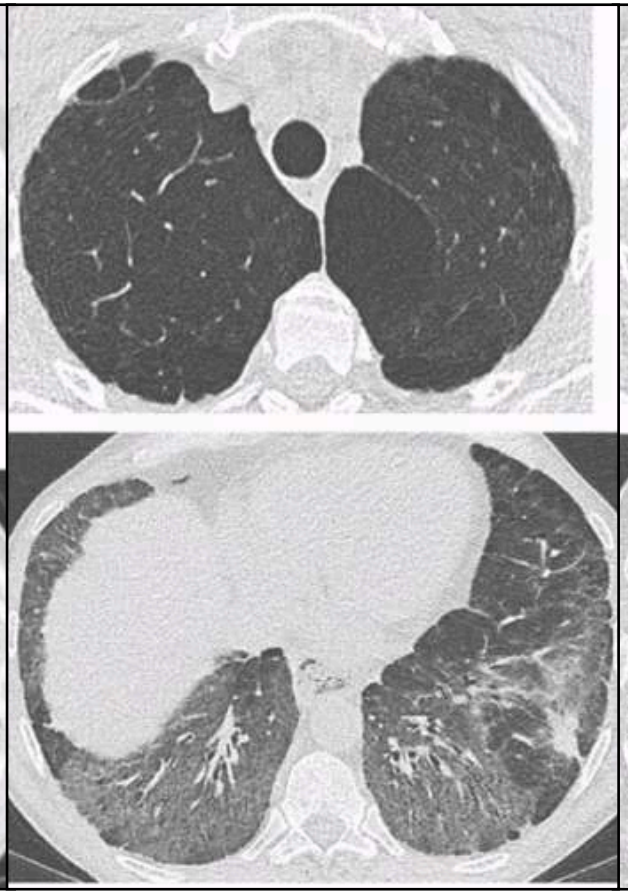
il faut donc préciser SES DIFFERENTS TYPES : type d'emphysème et type de fibrose , car multiples formes

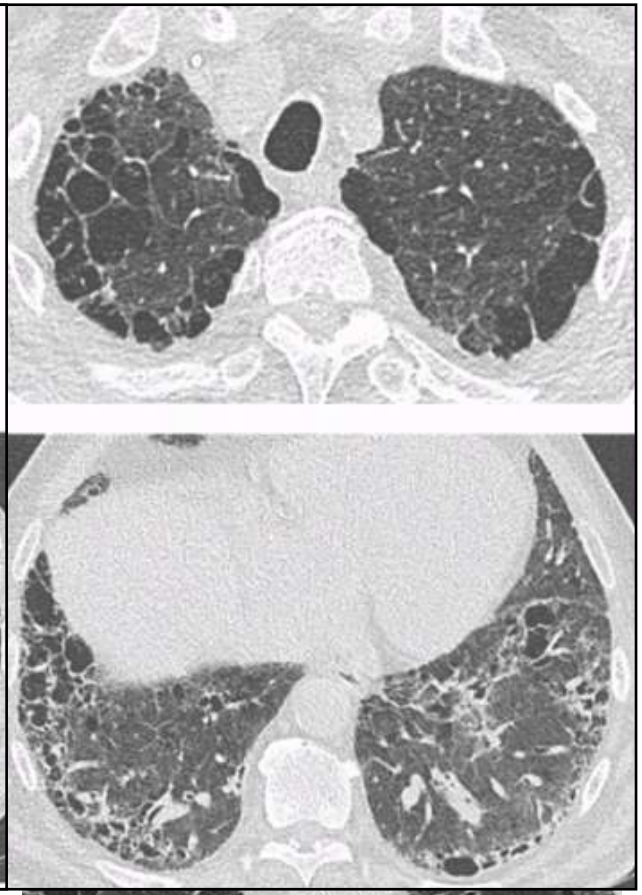
SYNDROME EMPHYSEME FIBROSE PIC

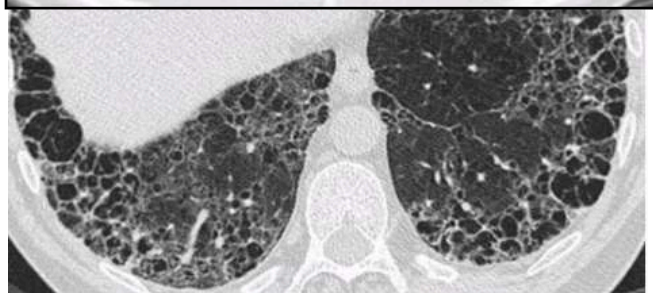
SYNDROME EMPHYSEME FIBROSE PINS fibrosant

SYNDROME EMPHYSEME FIBROSE AEF/SRIF









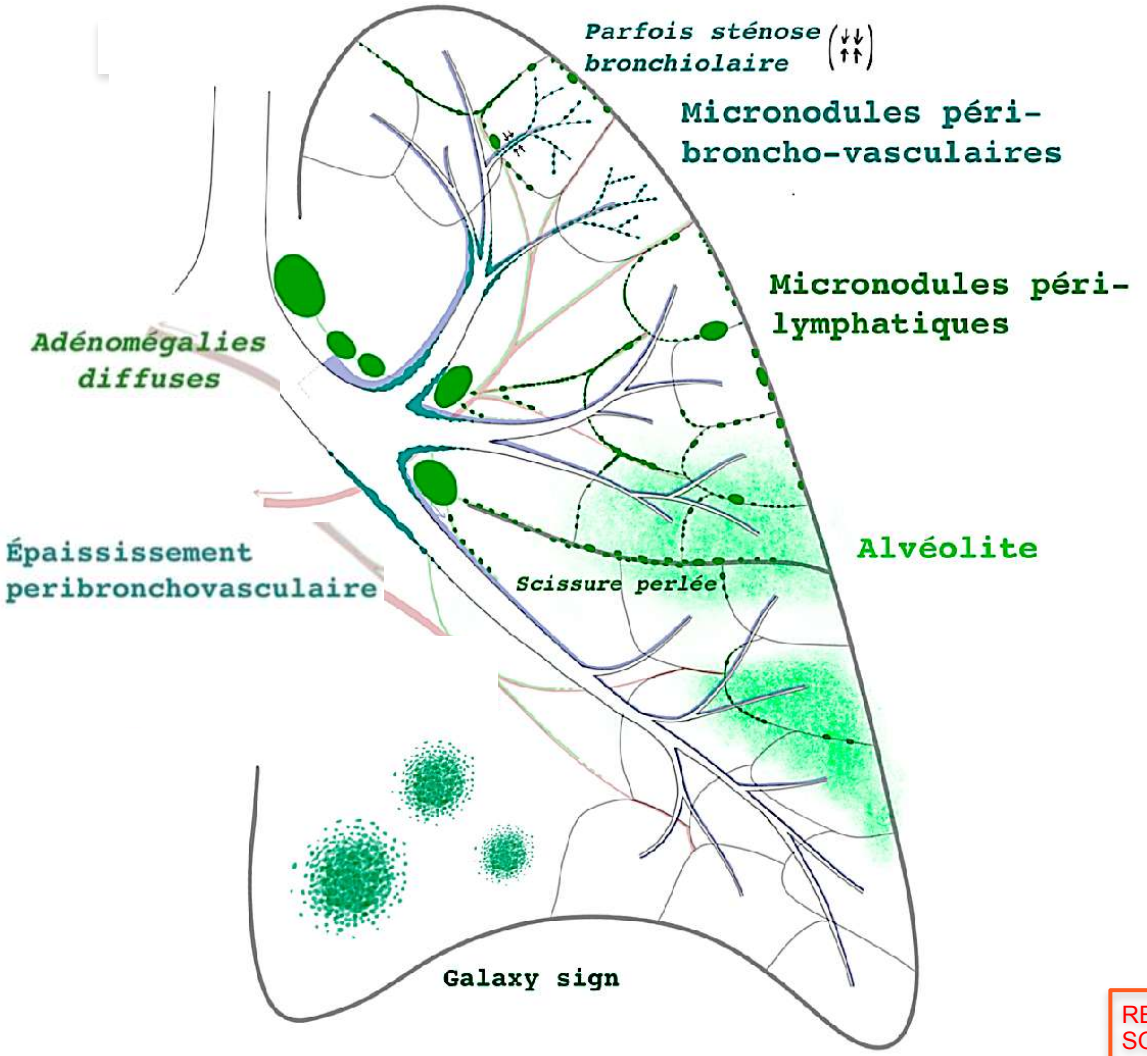


RETOUR SOMMAIRE

SARCOÏDOSE

SARCOIDOSE
ICONO
périlymphatique lobes sup
verre dépoli mosaique piegage expi = "fromage de tête" micronod +/- regroupé = galaxy sign épaississt péribronchovasc masse fibrosante pseudoKc des hiles pfs nodules excavés ADP hilaire ou mediastin +/-calcilfié
fibrose = 20-25% des cas au niveau lobe sup et moyen region péri hilaire

Granulomatose de topographie péri-lymphatique et prédominance supérieure



RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE PULMONAIRE

RETOUR SOMMAIRE

SARCOÏDOSE

SARCOIDOSE

25-45 ans

périlymphatique
lobes sup

1- verre dépoli
mosaique

2- micronod +/- regroupé = galaxy sign
épaississt péribronchovasc

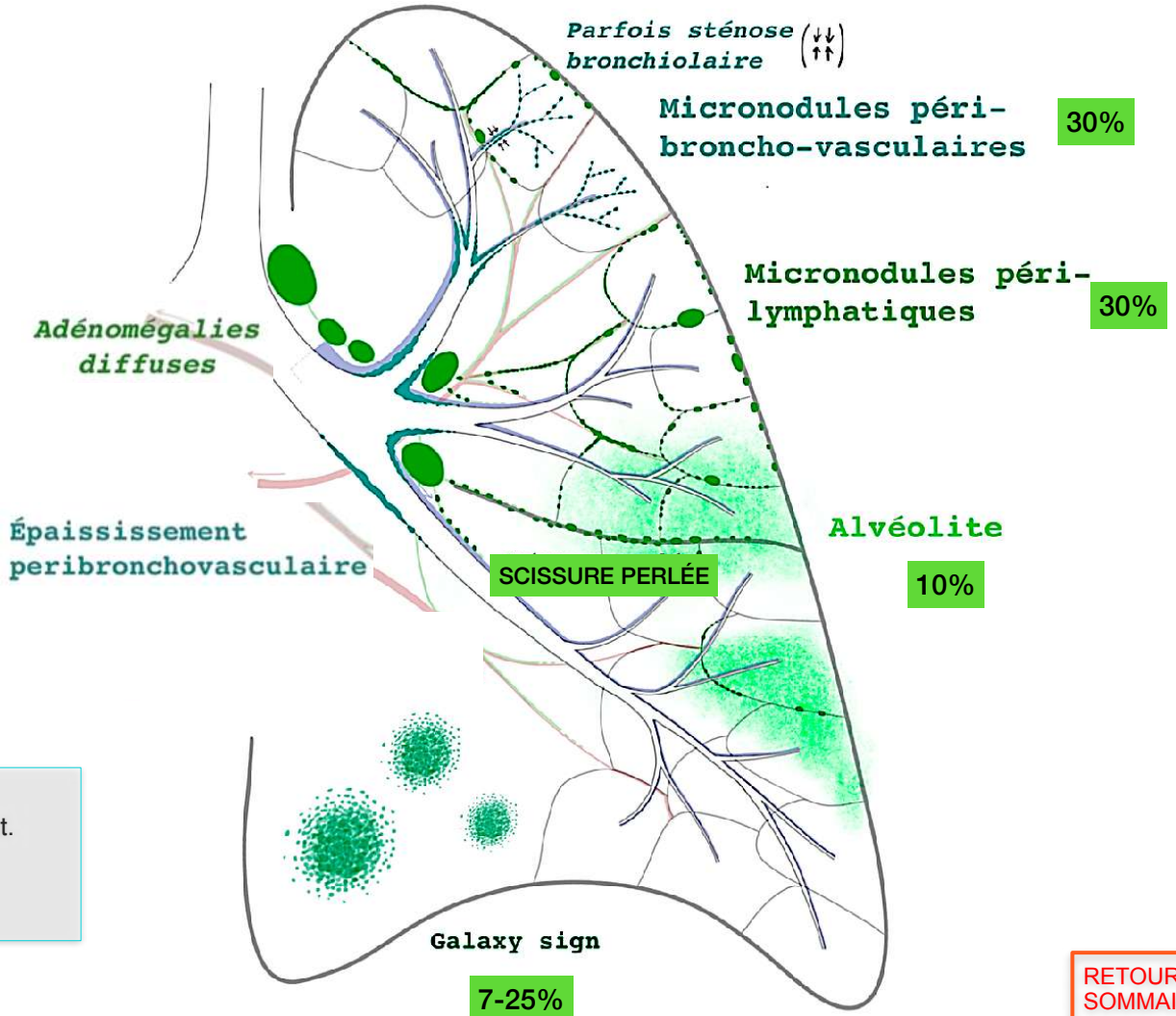
3- masse fibrosante pseudoKc des hiles
pfs nodules excavés

4- ADP hilaire ou mediastin +/-calcifié

5- fibrose = 20-25% des cas

Stade 4

Granulomatose de topographie péri-lymphatique et prédominance supérieure



Radiographie

- **Stade 1 :** Adénopathies médiastino-hilaires bilat.
- **Stade 2 :** Adénopathies + atteinte interstitielle
- **Stade 3 :** Atteinte interstitielle seule
- **Stade 4 :** Fibrose

RETOUR SOMMAIRE

1- SARCOIDOSE INTERSTITIELLE NON FIBROSANTE : MICRONODULES

30% des sarcoidoses

micronodules

Les lésions prédominent en position apico-postérieure, bilatérales et symétriques, avec une dissémination des granulomes se faisant préférentiellement par voie lymphatique [1,5,8] (*Fig. 2*):

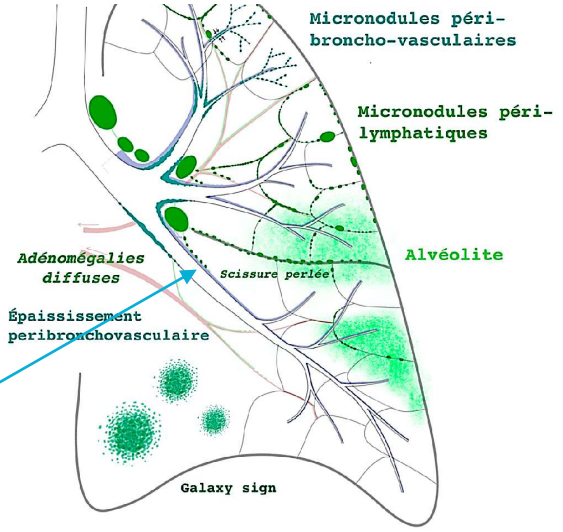
- les micronodules et nodules sont de taille inframillimétrique pour la plupart mais pouvant mesurer jusqu'à 2 cm de diamètre, de topographie lymphatique:
  - le long des axes broncho-vasculaires (*Fig.* 2a): épaississement nodulaire des parois bronchiques et vasculaires prédominant au niveau des hiles, pouvant réduire les lumières bronchiques et être à l'origine d'une symptomatologie obstructive,
  - le long de la plèvre viscérale: aspect de scissure perlée caractéristique (*Fig.* 2b),
  - le long des septa interlobulaires (lignes septales micronodulaires) (*Fig.* 2d).

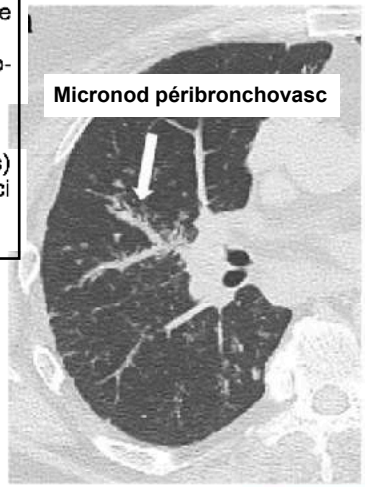
- les micronodules peuvent également confluer en nodule(s) plus volumineux entouré(s) de multiples micronodules, ceci étant appelé signe de la galaxie (*Fig.* 2c) [1,5].

7-25%

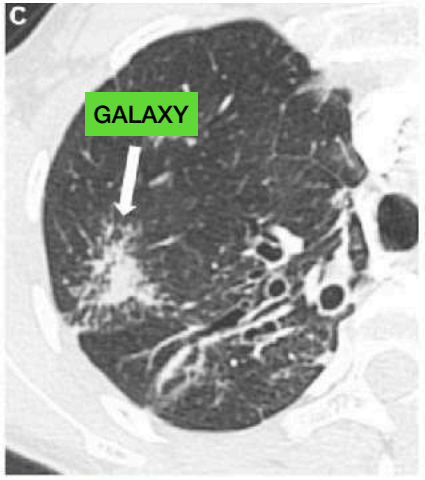
micronod +/- regroupé = galaxy sign
épaississt péribronchovasc

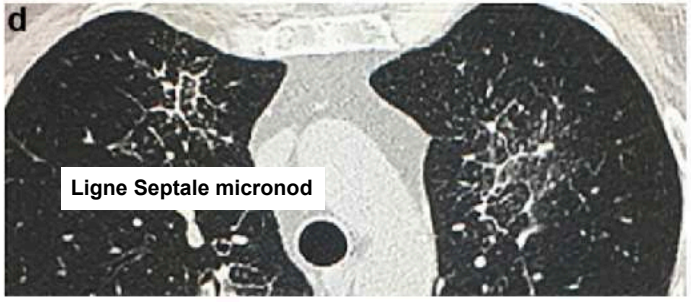
Possible sténose bronchique par les micro-nodules









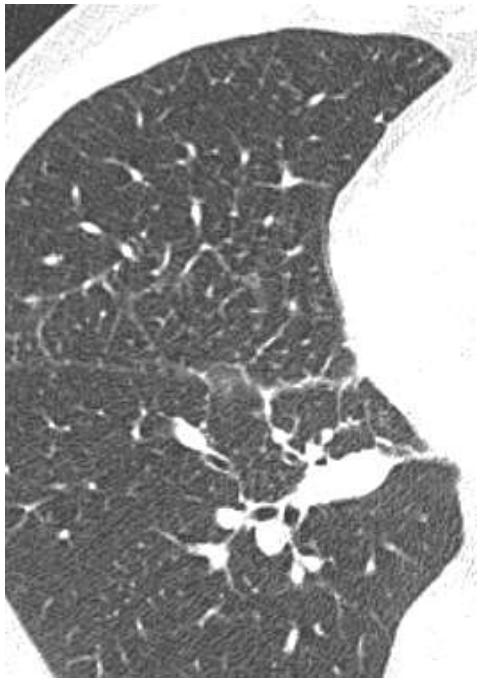


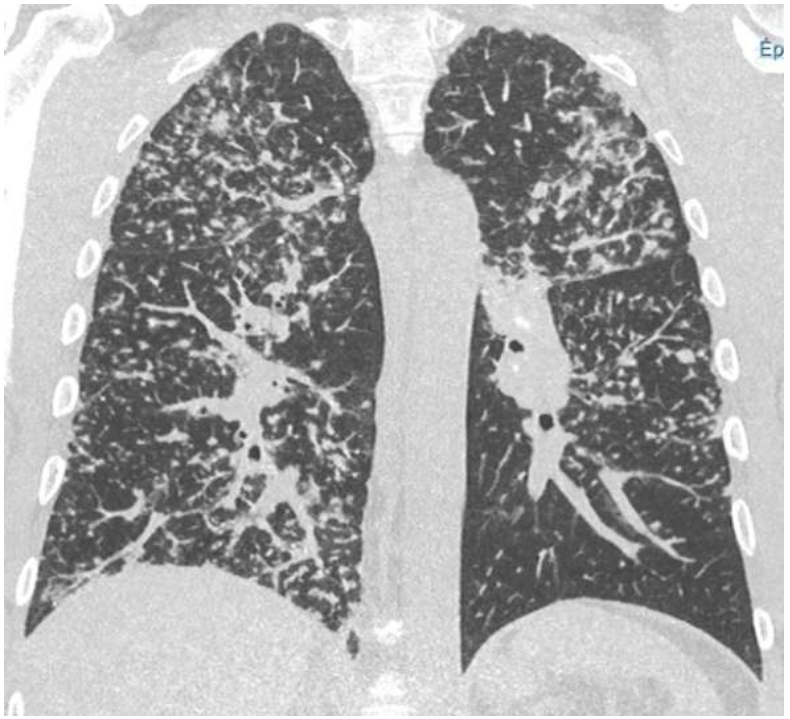
Leur principal diagnostic différentiel est la lymphangite carcinomateuse qui présente des épaississements septaux plus marqués et micronodulaires de taille variable, volontiers associés à un épanchement pleural (rare dans la sarcoïdose) et ne s'accompagnant pas de distorsion architecturale [1]:

RETOUR SOMMAIRE

Figure 2. Atteinte micronodulaire réversible. a. Micronodules péri broncho-vasculaire avec aspect hérissé des parois vasculaires b. Micronodules scissuraux (flèche). c. Confluence de micronodules en « galaxie » (flèche). d. Lignes septales micronodulaires.

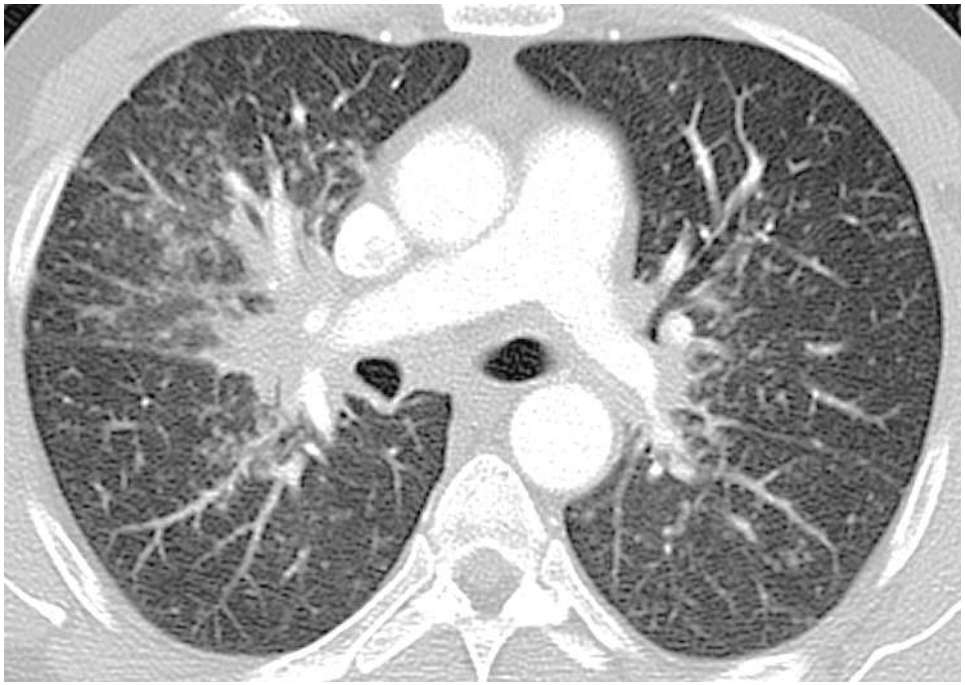






Scissure perlée +++

RETOUR SOMMAIRE



Sarcoïdose

- Micronodules péri-lymphatiques
- **Épaississement péri-bronchovasculaire +++**



RETOUR SOMMAIRE







Sarcoïdose

- Epaississements septaux
- Epaississements péri-broncho-vasculaires
- Scissure perlée

RETOUR SOMMAIRE





Multitude de **micronodules de topographie périlymphatique** avec **scissure perlée**

Signe de la **scissure perlée**

RETOUR SOMMAIRE

1 - MICRO-NODULES : Le signe de la GALAXIE

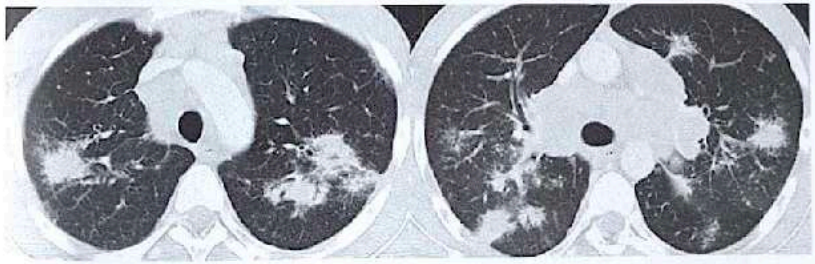
3.4. Cas particulier du « signe de la galaxie »

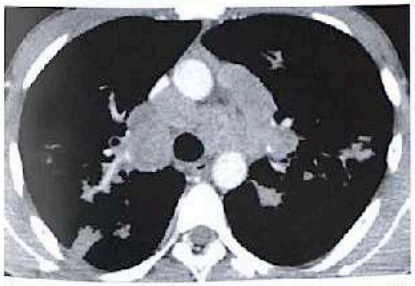
Nodules pulmonaires infracentimétriques plus ou moins concentriques et coalescents formant une pseudo-masse ou un amas de micronodules, dont la densité tend à diminuer au fur et à mesure que l'on s'éloigne du foyer central. Ces micronodules correspondent typiquement histologiquement à des granulomes, qui tendent à fusionner secondairement.

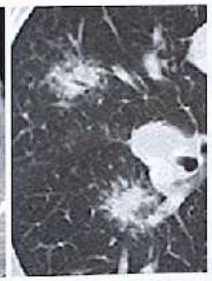
Ce signe a été décrit initialement dans la sarcoïdose, avant d'être décrit 3 ans plus tard dans la tuberculose (Heo et *al.*). La présence d'adénopathie bilatérale et symétrique est hautement évocatrice d'une sarcoïdose.

Étiologies du « signe de la galaxie »

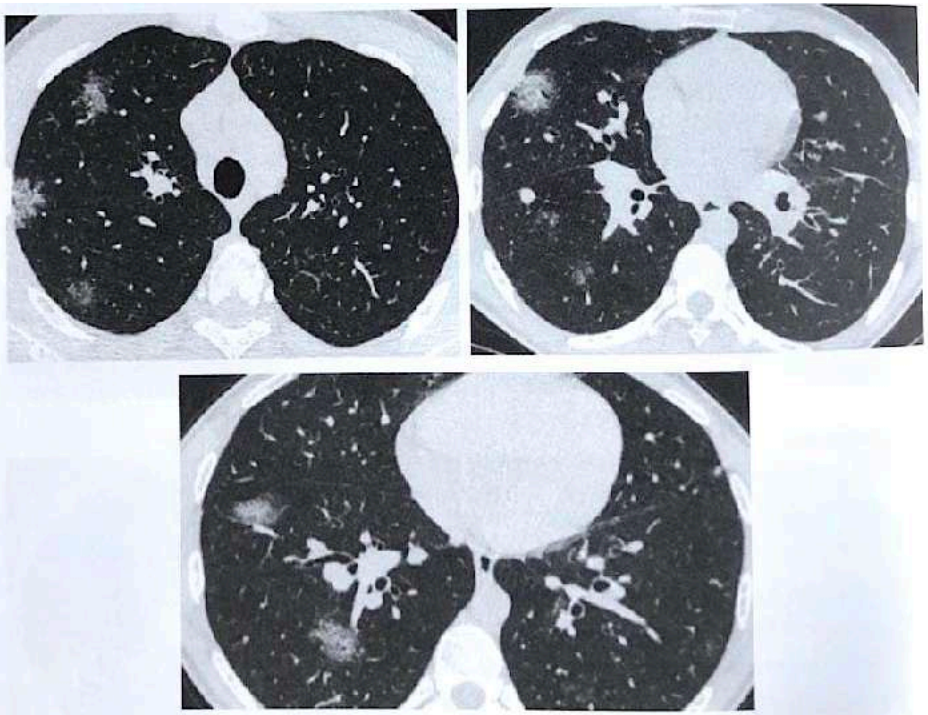
- **Sarcoidose ++**
  - 7 à 25% des sarcoïdoses.
  - surtout dans les lobes supérieurs et moyen.
  - adénopathies médiastinales bilatérales et symétriques associées (90% des cas).
- **Tuberculose ++**
  - micronodules souvent hyperdenses en « rosette ».
  - habituellement sans adénopathie médiastinale associée.
- **Autres causes :**
  - silicose (signe de fibrose associée).
  - adénocarcinome bronchique (autour d'un nodule isolé).







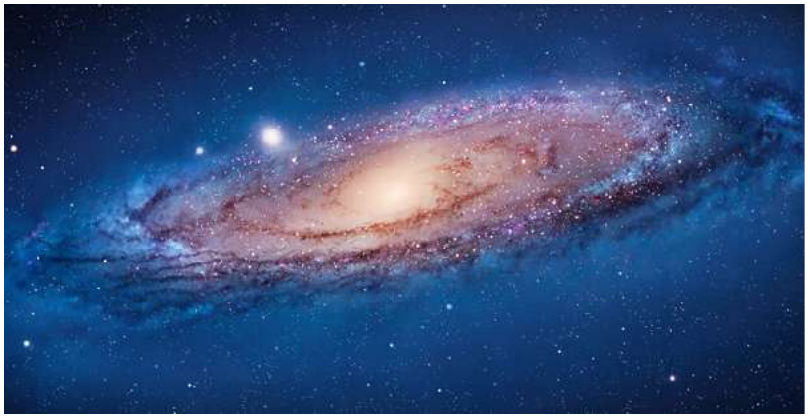
Sarcoidose : pseudomasses avec de nombreux micronodules en périphérie des masses). En fenêtre médiastinale : multiples adénomégalies diffuses. La sarcoïdose est la forme initiale de description des nodules en galaxie (« sarcoid galaxy sign » en 2002 par Nakatsu et *al*).

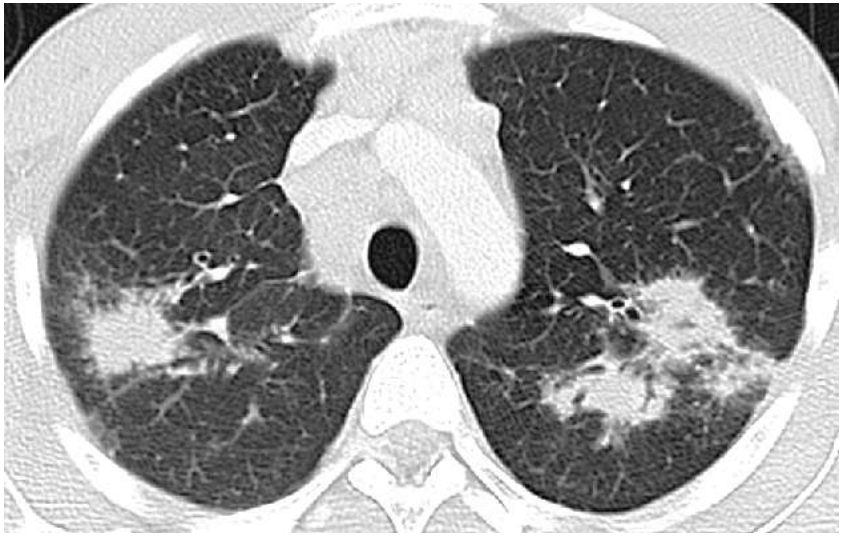


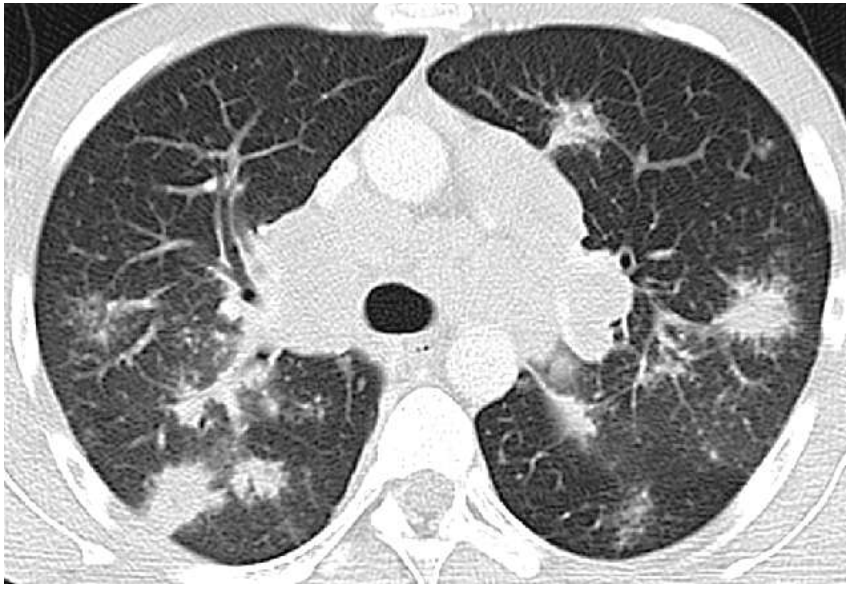
Sarcoïdose : autres exemples de signe de la galaxie ».

RETOUR SOMMAIRE

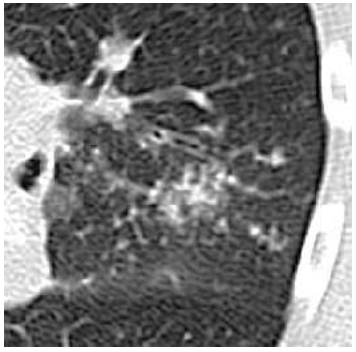
Sarcoïdose de **forme «Galaxie»**
= amas de micronodules confluents

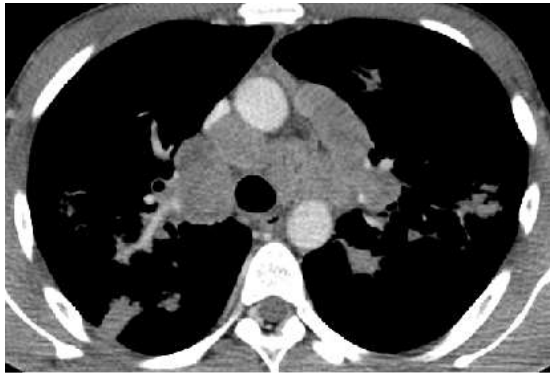


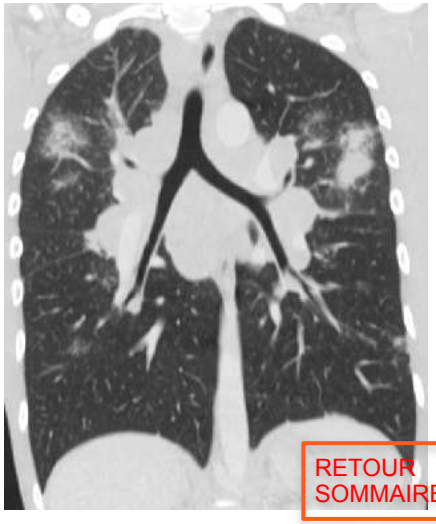












RETOUR
SOMMAIRE

Patient de 28 ans, présentant une **surdité de perception avec vertiges**
Et **uvéite**
Atteinte thoracique avec

« Galaxy sign »

→ Sarcoïdose



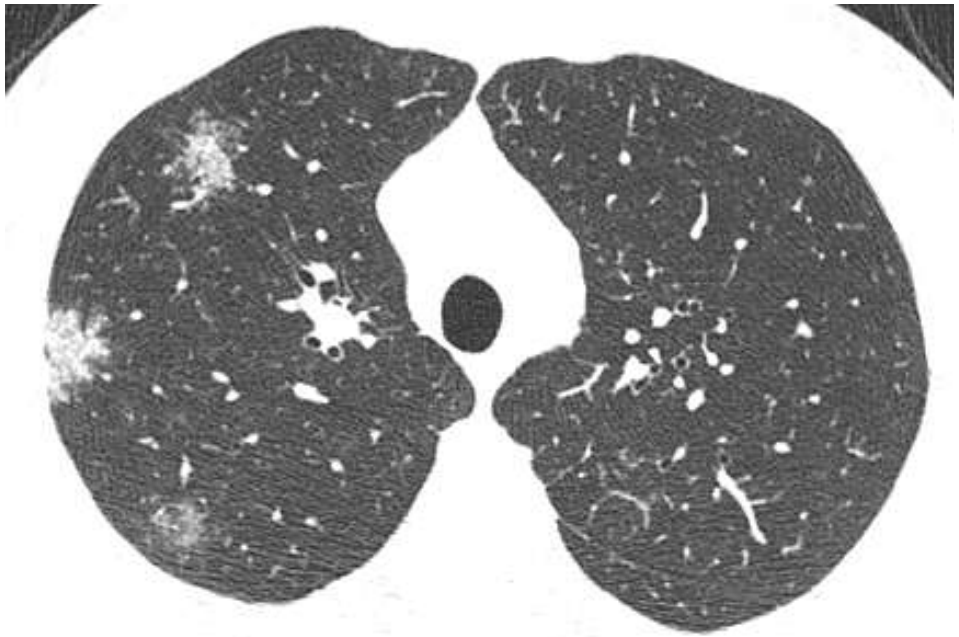


En zoomant, on visualise une multitude de **micronodules denses**, à **bord nets**, regroupés en **amas**





RETOUR SOMMAIRE







« Galaxy sign »

Sarcoïdose

RETOUR SOMMAIRE

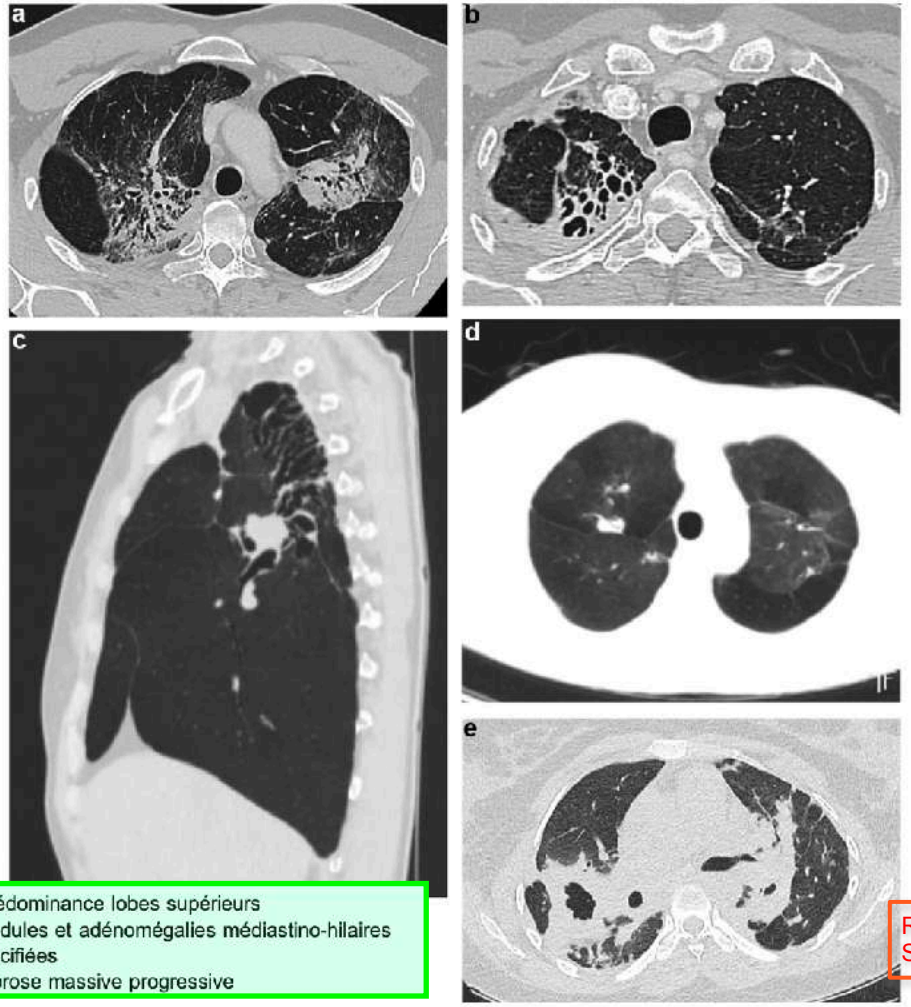
2- SARCOIDOSE INTERSTITIELLE FIBROSANTE : STADE 4

Elles se caractérisent par l'apparition d'une distorsion architecturale irréversible, survenant chez environ 20% des patients [4,5,7,8] (*Fig. 3*):

- réduction de volume pulmonaire prédominant dans les lobes supérieurs;
- opacités linéaires septales ou non septales pouvant prendre un aspect irrégulier en cas de distorsion architecturale secondaire à la fibrose sous-jacente;
- opacités hilaires hilo-périphériques;
- déformation et déplacement des scissures (*Fig. 3*a);
- distorsion broncho-vasculaire: déplacement des axes bronchiques (notamment déplacement postérieur de la bronche lobaire supérieure droite très évocateur) et irrégularité de calibre des bronches avec bronchectasies par traction (*Fig. 3*a et c);
- bronchectasies moniliformes ou kystiques à un stade avancé (*Fig. 3*b) et plus rarement trappage secondaire à l'atteinte bronchiolaire (*Fig. 3*d);
- lésions microkystiques en rayon de miel prédominant au niveau des sommets et épargnant les bases (à l'inverse de la pneumopathie interstitielle commune);
- évolution possible vers des lésions évoquant une fibrose massive progressive se traduisant par de volumineux foyers supérieurs et zones péri-hilaires (diagnostic différentiel: silicose)(*Fig. 3*a et e).

L'existence d'une pathologie infiltrative fibrosante doit poser la question du diagnostic différentiel avec les autres pathologies fibrosantes diffuses, qui sont rappelées dans le *Tableau I* [5,8].

20-25 % des sarcoidoses
LOBE SUP
ou RÉGION PÉRI-HILAIRE



Diag différentiel = SILICOSE

Silicose (pneumoconiose) [13]	Exposition professionnelle: prothésiste dentaire, sablage, mineur	Prédominance lobes supérieurs Nodules et adénomégalies médiastino-hilaires calcifiées Fibrose massive progressive

RETOUR SOMMAIRE

Figure 3. Sarcoïdose stade IV. a. Fibrose apico-postérieure avec distorsion scissurale et attraction des bronches postéro supérieures. Aspect en mosaïque des champs pulmonaires. b. Bronchectasies kystiques apico-postérieures. c. Reconstructions minIP en coupe sagittale: remaniements fibro-rétractiles des apex avec bronchectasies par traction et aspect irrégulier des scissures. d. Reconstructions minIP: aspect de trappage secondaire aux zones de fibrose péri bronchique et bronchiolaire. e. Anomalies péri-hilaires bilatérales avec aspect de cavitation à droite. Errance diagnostique avec une tuberculose active (sarcoïdose confirmée par l'évolution et l'histologie).

2- SARCOIDOSE INTERSTITIELLE FIBROSANTE : STADE 4



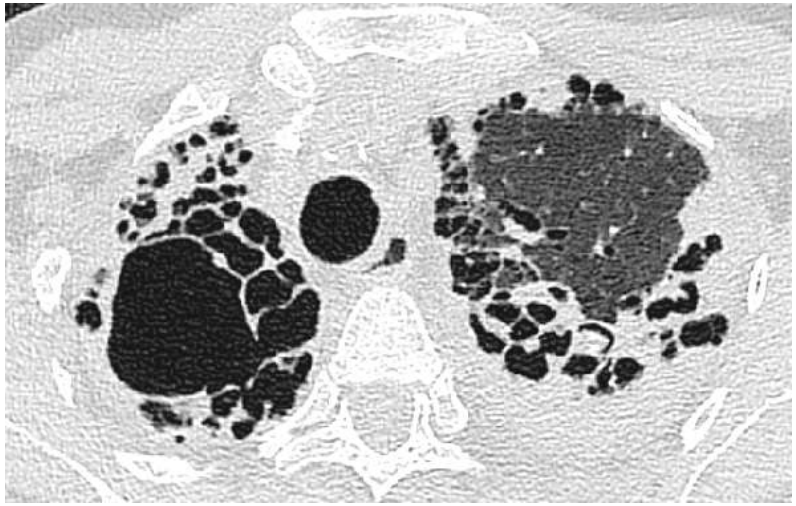
Fibrose

- **Fibrose (9%)**
  - Caractère proximal péri-bronchovasculaire
- **Masses de fibrose**
  - Prédominance supérieure et péribronchovasculaire, pouvant s'excaver (aspergillome)









Sarcoïdose stade IV

Atteinte pleurale **RARE**

- Epaississement pleuraux
- Epanchements

RETOUR SOMMAIRE

3- SARCOIDOSE ALVÉOLAIRE : VERRE DÉPOLI

*10% des sarcoidoses_*

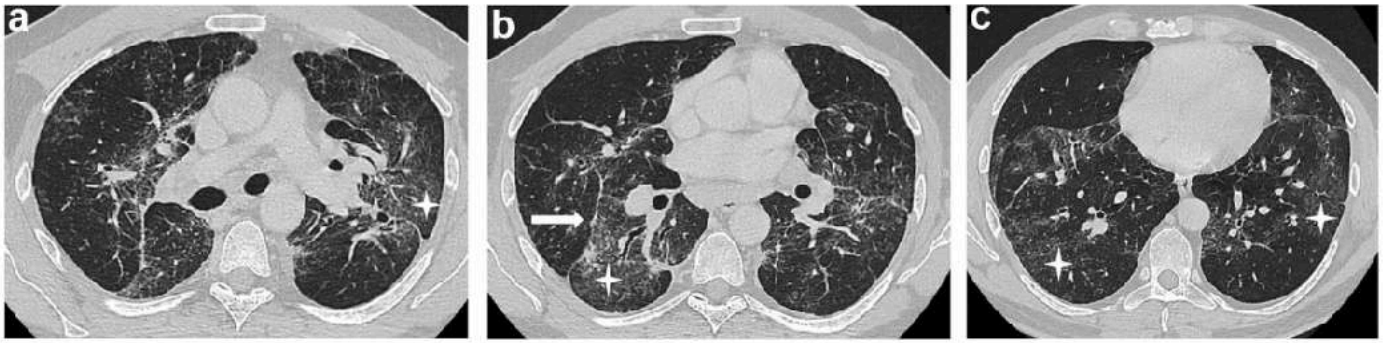


Figure 7. Sarcoïdose alvéolaire. a. b. et c. Bilan de toux avec dyspnée chronique. Plages de verre dépoli correspondant à de multiples micronodules confluents (étoiles), associées à une distorsion scissurale marquée (b, flèche).

Forme alvéolaire

Ce tableau se présente sous la forme de plages alvéolaires bilatérales en verre dépoli de contours flous, de taille et distribution variables, parfois importantes (*Fig. 7*). Elle traduit la confluence de multiples granulomes micronodulaires comblant les alvéoles, et représenterait 10% des sarcoïdoses [1,7]. Son évolution est plus volontiers aiguë que les formes interstitielles pures. Les diagnostics différentiels à évoquer devant ce tableau sont principalement les causes infectieuses (notamment virales ou à germes atypiques: absence de distorsion architecturale) ou une pneumopathie interstitielle de type PINS.

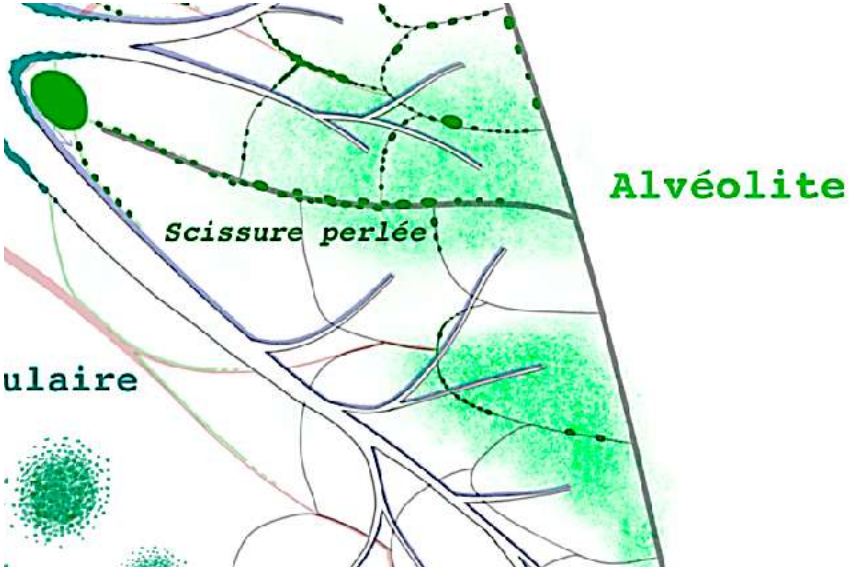
RETOUR SOMMAIRE

3- SARCOIDOSE ALVÉOLAIRE : VERRE DÉPOLI

*10% des sarcoidoses_*



verre dépoli
mosaique
piegage expi
= "fromage de tête"



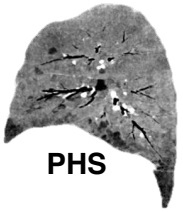
Sarcoïdose

- **plage de verre dépoli** et **micronodules centrolobulaires** des régions supérieures
- et **pseudo « arbres en bourgeon »** des régions moyennes

RETOUR SOMMAIRE

3 - LES VERRES DÉPOLIS CHRONIQUES

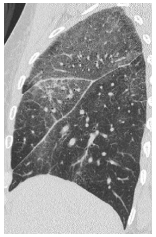
Seul , isolé | **+ Kystes** | **+ Fibrose** | **+ Micronodules**



PHS

PHS +++ si micronod verre dépoli centro-lob , flous de faible densité

SARCOIDOSE +++ si péri-lymphatique



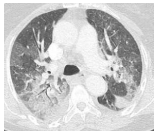
SARCOIDOSE

LES AUTRES ÉTIOLOGIES : Rechercher signes associés

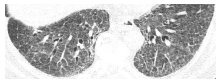
Isolé
non spécifique +++
MAIS :

Diffus
- OAP+++/ Hgie
- Médicament et PINS++
- Tabac : BRPI, PID, PIL

ID



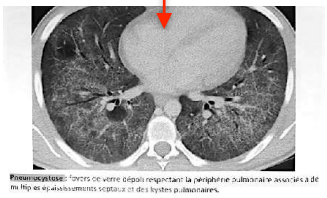
OAP / Hgie



MEDICAMENTS
=> PINS

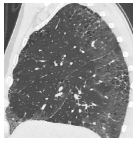
TABAC BRPI

+ Kystes
- **PID** si tabac, microkyst
- **PIL** si G-S ou HIV, macrokyst
- **Pneumocystose** si ID

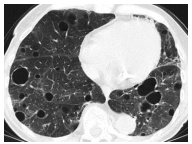


Pneumocystose : foyers de verre dépoli respectant la périphérie pulmonaire associés à de fins épaississements septaux et des kystes pulmonaires.

PID microkyst+VD



PIL macrokyst+VD

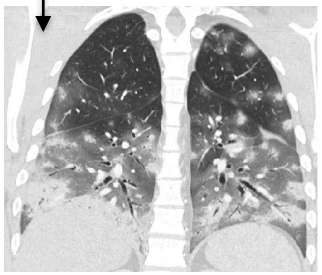


+ Fibrose
- PINS+++, PIC



PINS+++

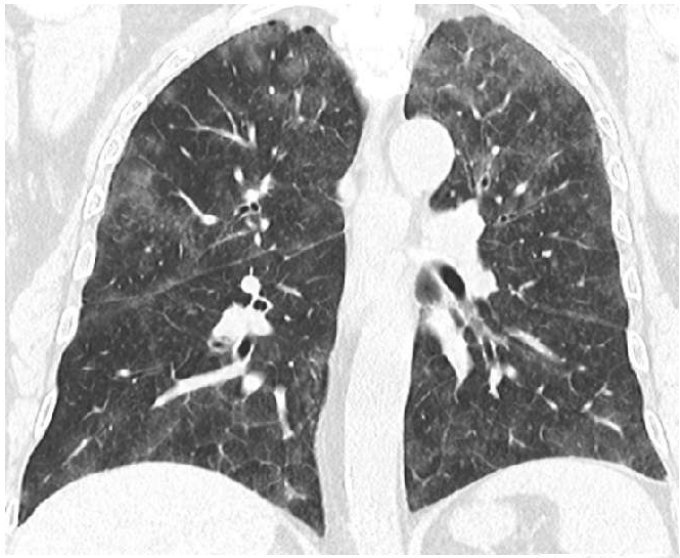
+ (micro) nodules
PHS +++
SARCOIDOSE +++
POC de forme nodulaire

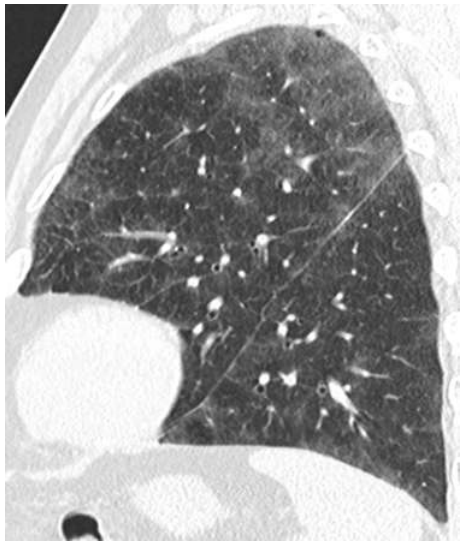


RETOUR SOMMAIRE

Sarcoïdose

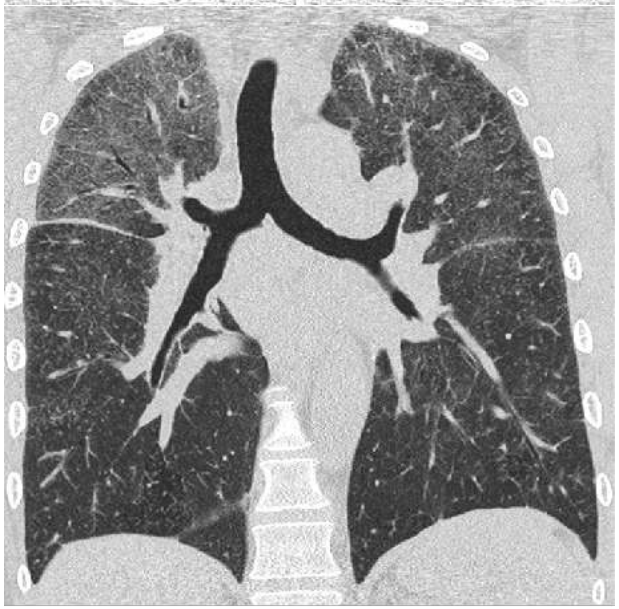
Chez ces deux patients, **verre dépoli prédominant** et **signe de la scissure perlée**

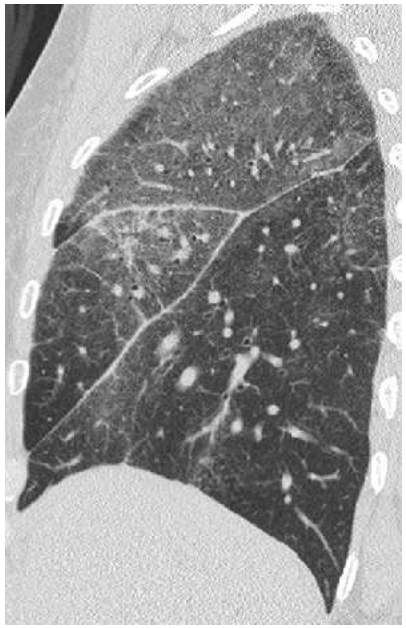






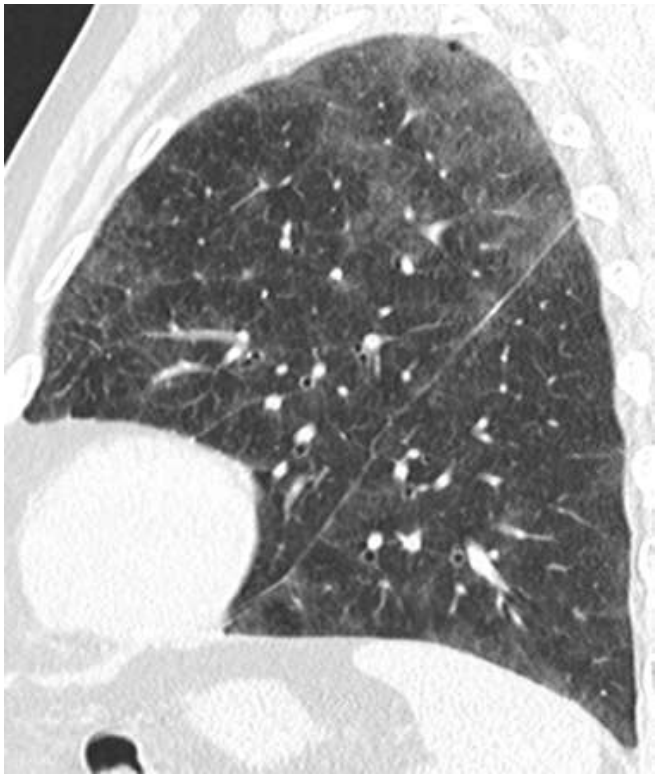


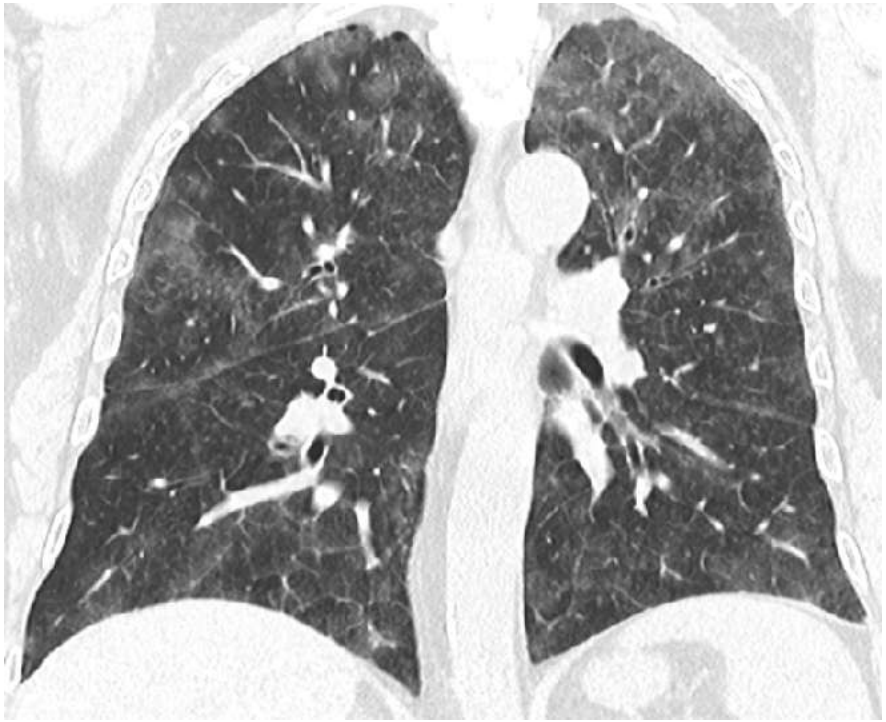




RETOUR SOMMAIRE







Sarcoïdose

- **Verre dépoli** prédominant
- Discret épaississements septaux
- Scissure perlée

RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE PSEUDO-ARBRE EN BOURGEON

Pseudo-micronodules branchés

Dans de rares cas, les micronodules peuvent apparaître faussement branchés et faire évoquer une infection mycobactérienne [18] (*Fig. 8*). Ils n'épargnent alors pas les régions sous pleurales comme c'est le cas pour les micronodules bronchiolaires.

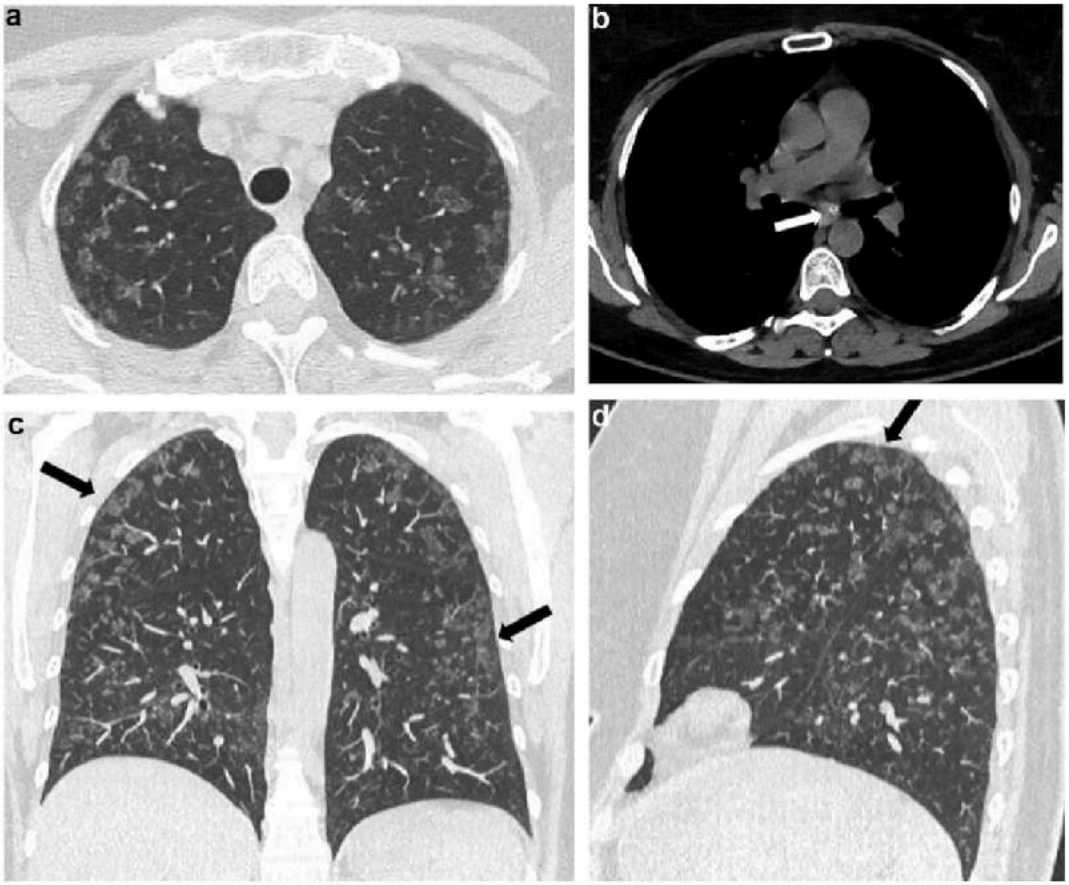
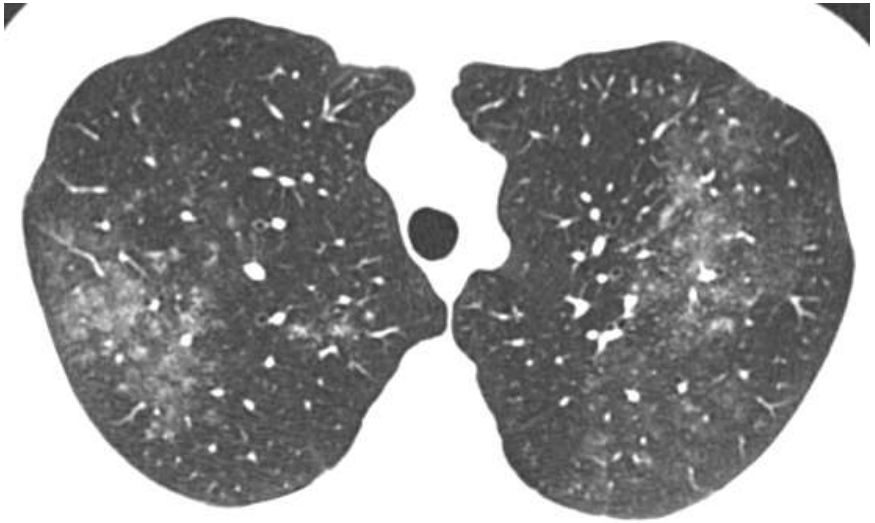


Figure 8. Aspect de micronodules branchés. Toux sèche pauci symptomatique, depuis plusieurs semaines. Multiples micro nodules en verre dépoli (flèche) de taille variable à prédominance périphérique lobaire supérieure, avec pour certains un aspect de halo inversé. Ces nodules prennent par endroit un aspect d'arbre en bourgeon bien visible en reconstruction MIP (c et d, flèches noires). Présence d'un ganglion sous-carénaire calcifié chez ce patient (b, flèche blanche). Diagnostic différentiel recherché: infection mycobactérienne. Sarcoïdose confirmée par les biopsies d'éperon et l'évolution de la maladie.

RETOUR SOMMAIRE







Sarcoïdose

- **plage de verre dépoli** et **micronodules centrolobulaires** des régions supérieures
- et **pseudo « arbres en bourgeon »** des régions moyennes

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES : LES PIEGES

FAUX arbres en bourgeons = Sarcoidose

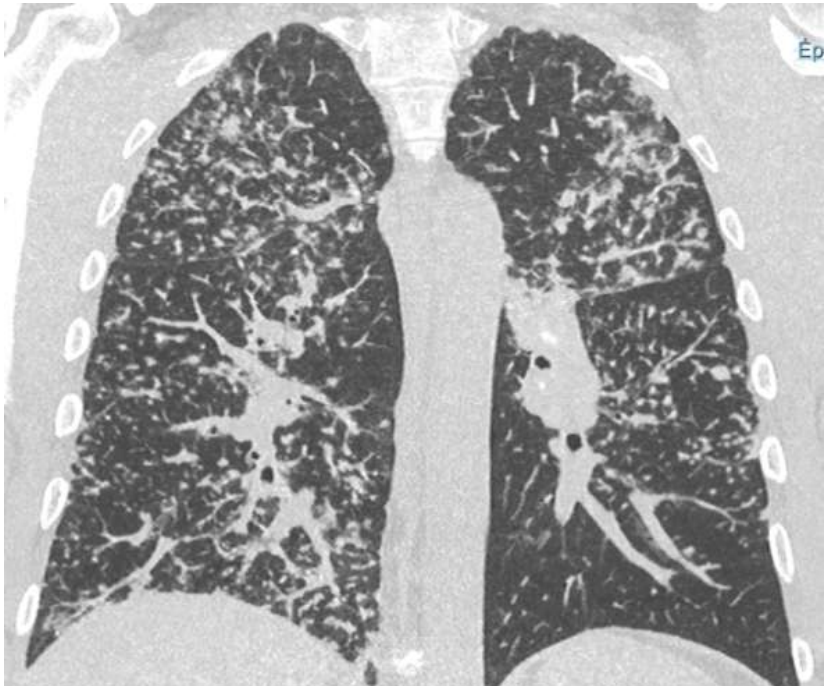
Certaines formes de **SARCOIDOSE AU DEBUT**
par leur distribution péri-broncho-vasculaire jusque dans le centre du lobule pulm

→ **miment des arbres en bourgeons**

Piège diagnostique assez fréquent !!!

RECHERCHER ALORS 3 SIGNES DE LA SARCOIDOSE =

1- LES MICRO NODULES N'EPARGNENT PAS LES REGIONS SOUS PLEURALES +++
2- CLUSTERS +++
3- GALAXY SIGN +++
toujours associés à cette forme de sarcoidose avec faux arbre en bourgeon

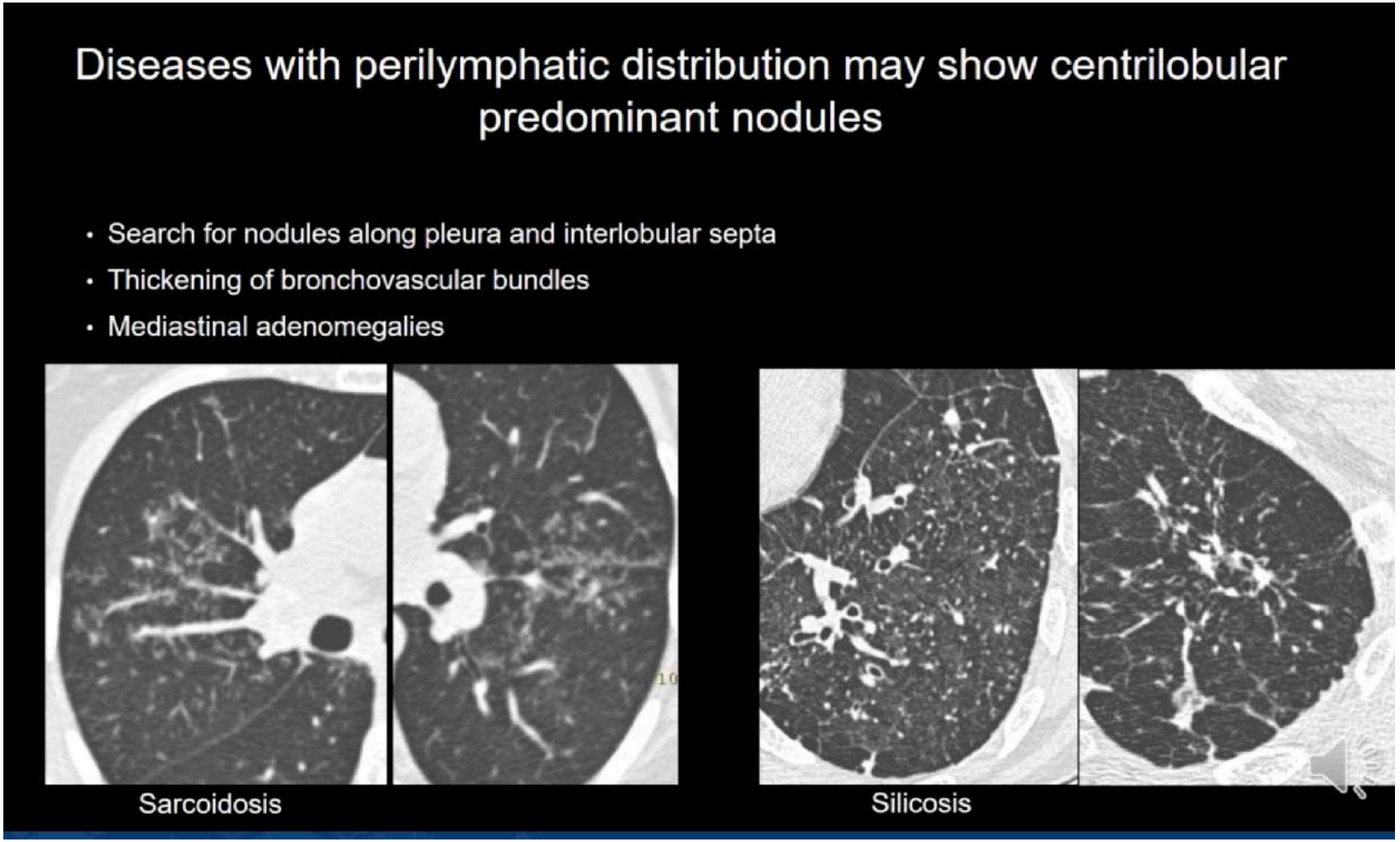


	Faux arbre en bourgeon Sarcoidose	Arbre en bourgeon
Signes d'accompagnement	Micronodules sous pleuraux CLUSTERS /GALAXY +++	Respect des régions sous pleurale

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES : LES PIEGES

FAUX arbres en bourgeons



Centro-lob. Péri-lymph. Centro-lob. Péri-lymph.

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES : LES PIEGES

+++ ALEATOIRE diffère de péri-lymphatique car
1 - Peu en sous-pleural / 2 - répartition homogène car hématogène

Il existe quelques limites à cet algorithme diagnostique qu'il ne faut pas méconnaître [16] :

– lorsque les micronodules sont extrêmement profus, il est difficile de différencier une distribution de type périlymphatique de celle d'une distribution au hasard liée à une maladie hématogène. Un signe peut aider : dans les miliaires hématogènes, peu de micronodules sont au contact direct de la plèvre et des gros vaisseaux (Figure 8-42). C'est l'inverse en cas de distribution périlymphatique (Figure 8-43) **+++ ALEATOIRE = PEU EN PLEURAL**

– il peut y avoir dans certains cas, des similitudes entre deux types de distribution qui peut rendre difficile l'interprétation. Le piège le plus fréquent est la différenciation entre un mode périlymphatique sans micronodules sous-pleuraux, comme on peut le voir au début d'une sarcoïdose, et, un aspect de micronodules centrolobulaires avec arbre en bourgeons secondaire (Figure 8-44) à une bronchiolite infectieuse (Figure 8-45). En effet, les nodules péribronchiolaires de la sarcoïdose venant au contact des artères centrolobulaires peuvent mimer le signe de l'arbre en bourgeons. Heureusement, d'autres signes caractéristiques de la sarcoïdose sont habituellement présents, en particulier le regroupement en *clusters* des micronodules, et le signe de la galaxie (multiples micronodules autour d'un nodule plus ou moins volumineux à contours micronodulaires) (Figure 8-46) ; **= FAUX ARBRE EN BOURGEONS**

– un remplissage bronchiolaire par des cellules tumorales au cours d'un adénocarcinome mucineux invasif, d'un lymphome, et/ou des embolies tumorales dans les artères centrolobulaires peuvent aussi donner un aspect caractéristique d'arbre en bourgeons [17, 18].

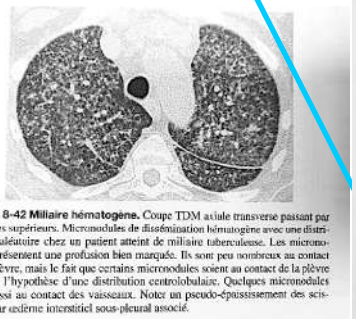


Figure 8-42 Miliaire hématogène. Coupe TDM axiale transverse passant par les lobes supérieurs. Micronodules de dissémination hématogène avec une distribution aléatoire chez un patient atteint de miliaire tuberculeuse. Les micronodules présentent une profusion bien marquée. Ils sont peu nombreux au contact de la plèvre, mais le fait que certains micronodules soient au contact de la plèvre élimine l'hypothèse d'une distribution centrolobulaire. Quelques micronodules sont aussi au contact des vaisseaux. Noter un pseudo-épaississement des scissures par œdème interstitiel sous-pleural associé.

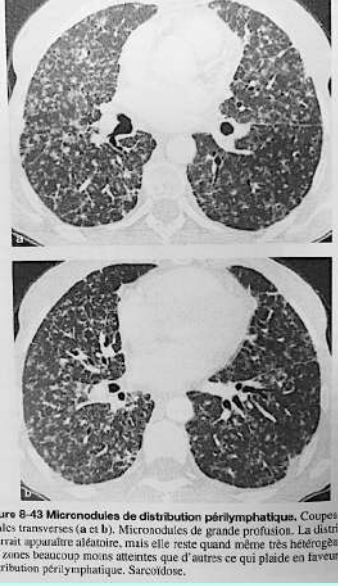


Figure 8-43 Micronodules de distribution périlymphatique. Coupes TDM axiales transverses (**a** et **b**). Micronodules de grande profusion. La distribution pourrait apparaître aléatoire, mais elle reste quand même très hétérogène avec des zones beaucoup moins atteintes que d'autres ce qui plaide en faveur d'une distribution périlymphatique. Sarcoïdose.

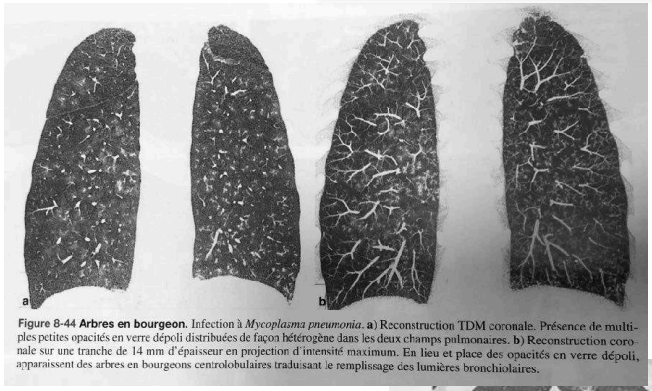


Figure 8-44 Arbres en bourgeon. Infection à *Mycoplasma pneumonia*. **a**) Reconstruction TDM coronale. Présence de multiples petites opacités en verre dépoli distribuées de façon hétérogène dans les deux champs pulmonaires. **b**) Reconstruction coronale sur une tranche de 14 mm d'épaisseur en projection d'intensité maximum. En lieu et place des opacités en verre dépoli, apparaissent des arbres en bourgeons centrolobulaires traduisant le remplissage ces lumières bronchiolaires.

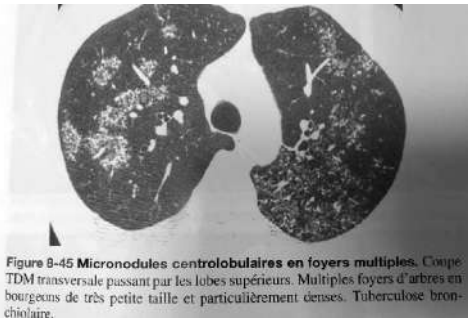


Figure 8-45 Micronodules centrolobulaires en foyers multiples. Coupe TDM transversale passant par les lobes supérieurs. Multiples foyers d'arbres en bourgeons de très petite taille et particulièrement denses. Tuberculose bronchiolaire.

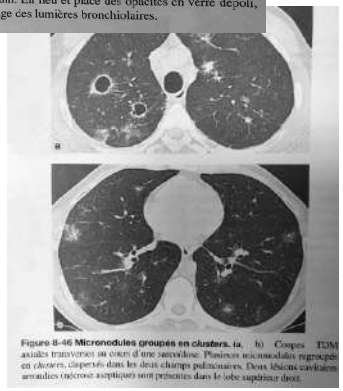


Figure 8-46 Micronodules groupés en clusters. (**a**, b) Coupes TDM axiales transverses au cours d'une sarcoïdose. Plusieurs micronodules regroupés en clusters, dispersés dans les deux champs pulmonaires. Deux lésions cavitaires arrondies (nécrose aseptiques) sont présentes dans le lobe supérieur droit.

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES : LES PIEGES



Figure 8-42 Miliaire hématogène. Coupe TDM axiale transverse passant par les lobes supérieurs. Micronodules de dissémination hématogène avec une distribution aléatoire chez un patient atteint de miliaire tuberculeuse. Les micronodules présentent une profusion bien marquée. Ils sont peu nombreux au contact de la plèvre, mais le fait que certains micronodules soient au contact de la plèvre élimine l'hypothèse d'une distribution centrolobulaire. Quelques micronodules sont aussi au contact des vaisseaux. Noter un pseudo-épaississement des scissures par œdème interstitiel sous-pleural associé.

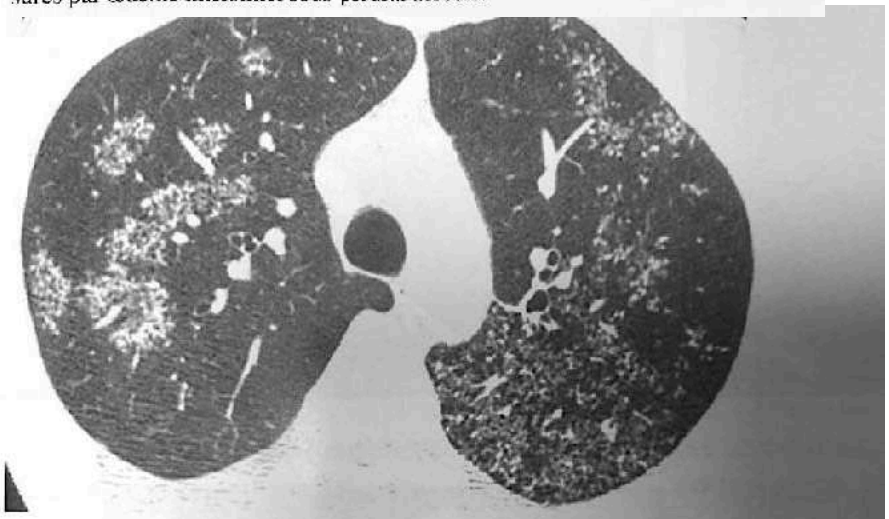


Figure 8-45 Micronodules centrolobulaires en foyers multiples. Coupe TDM transversale passant par les lobes supérieurs. Multiples foyers d'arbres en bourgeons de très petite taille et particulièrement denses. Tuberculose bronchiolaire.

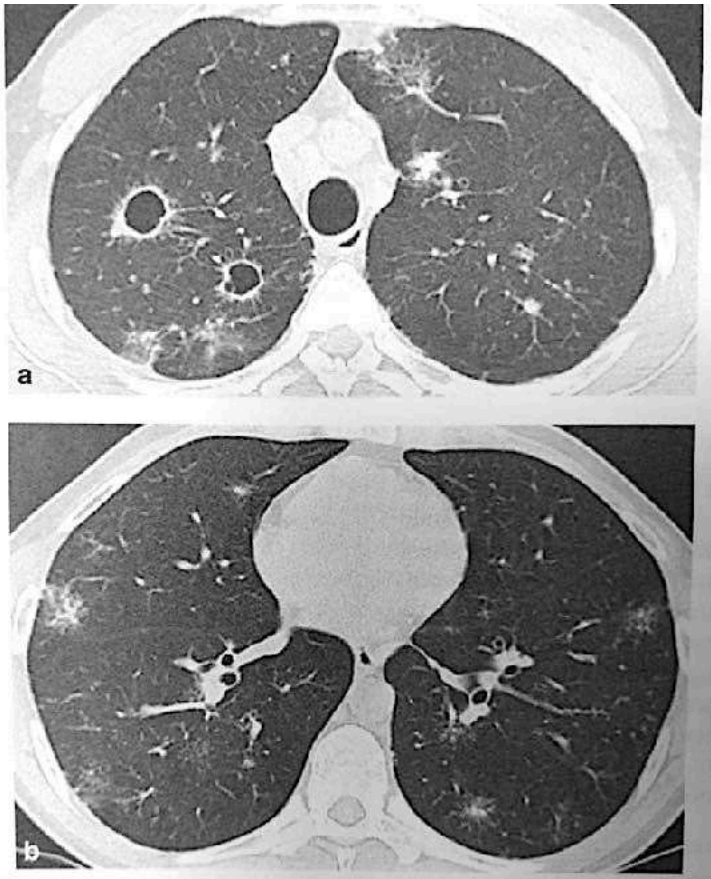
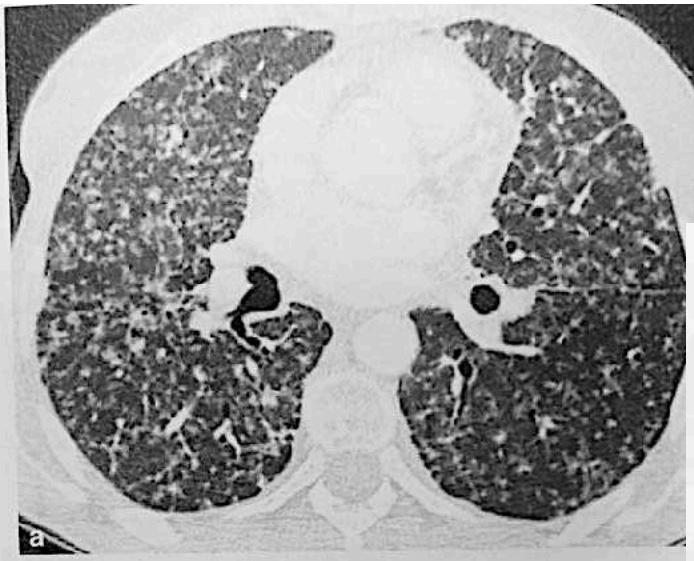


Figure 8-46 Micronodules groupés en *clusters*. (a, b) Coupes TDM axiales transverses au cours d'une sarcoïdose. Plusieurs micronodules regroupés en *clusters*, dispersés dans les deux champs pulmonaires. Deux lésions cavitaires arrondies (nécrose aseptique) sont présentes dans le lobe supérieur droit.

RETOUR SOMMAIRE

4 - MICRO-NODULES : LES PIEGES



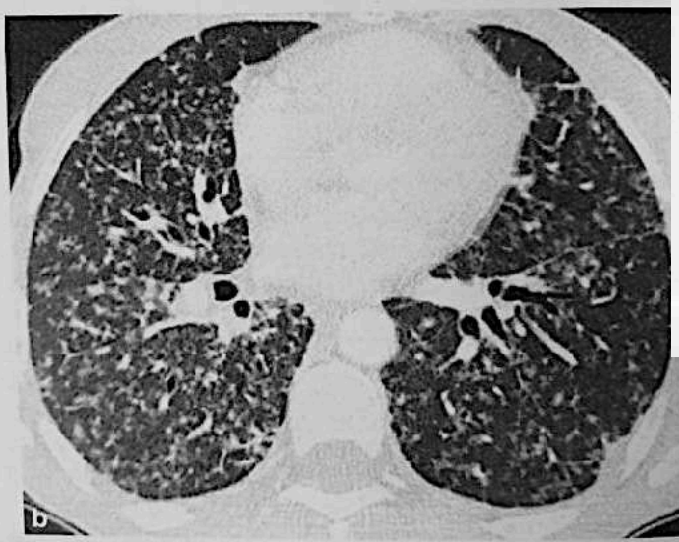


Figure 8-43 Micronodules de distribution périlymphatique. Coupes TDM axiales transverses (**a** et **b**). Micronodules de grande profusion. La distribution pourrait apparaître aléatoire, mais elle reste quand même très hétérogène avec des zones beaucoup moins atteintes que d'autres ce qui plaide en faveur d'une distribution périlymphatique. Sarcoïdose.

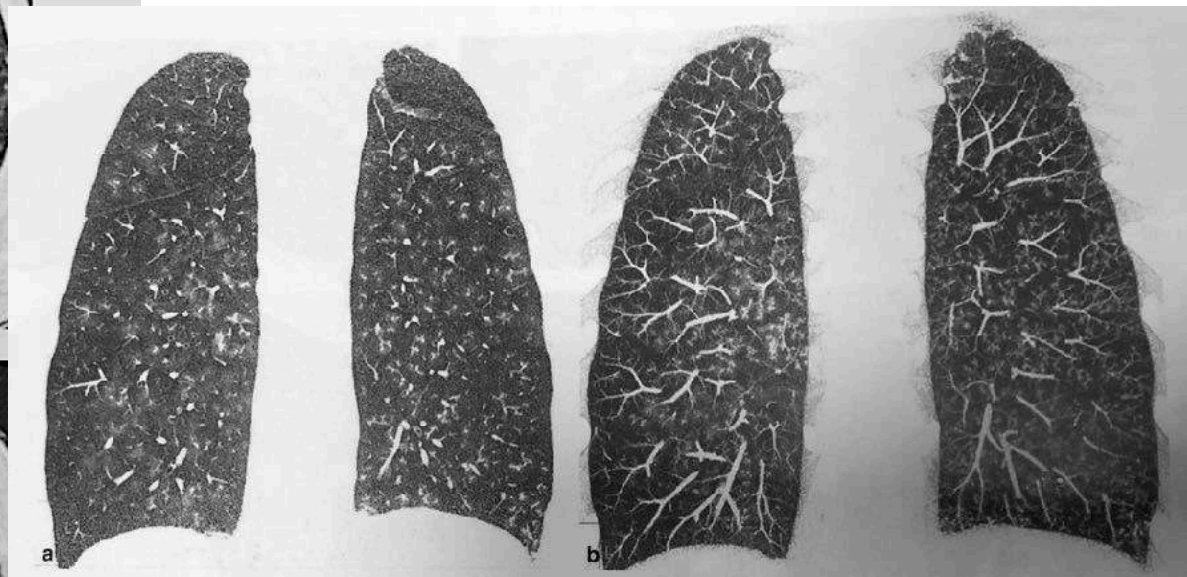


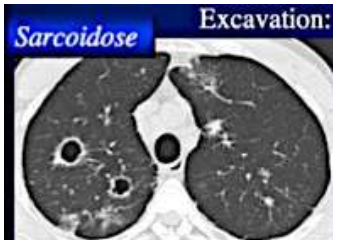
Figure 8-44 Arbres en bourgeon. Infection à *Mycoplasma pneumonia*. **a**) Reconstruction TDM coronale. Présence de multiples petites opacités en verre dépoli distribuées de façon hétérogène dans les deux champs pulmonaires. **b**) Reconstruction coronale sur une tranche de 14 mm d'épaisseur en projection d'intensité maximum. En lieu et place des opacités en verre dépoli, apparaissent des arbres en bourgeons centrolobulaires traduisant le remplissage des lumières bronchiolaires.

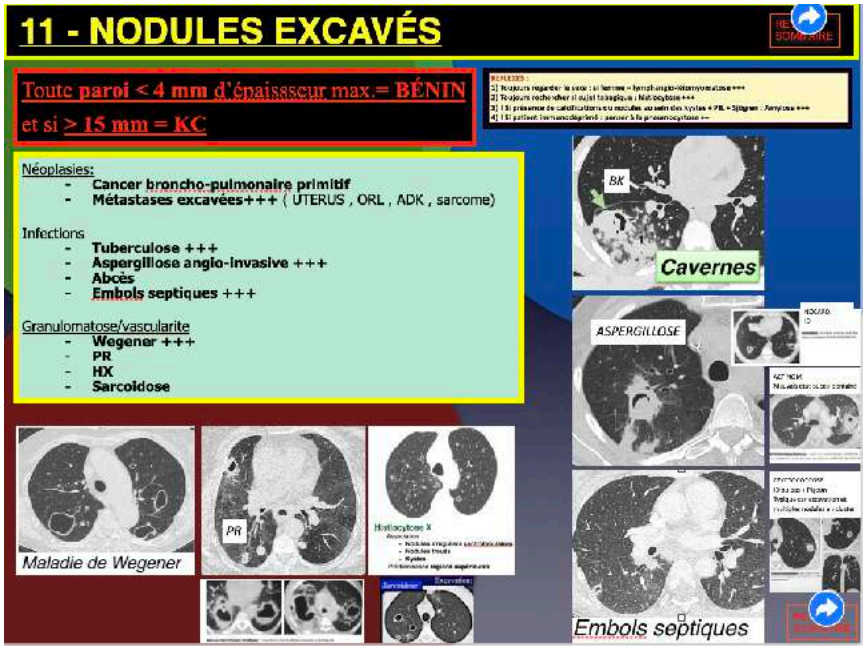
RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE : CAVITÉ

Lésions cavitaires

Les macronodules parfois présents peuvent rarement se nécroser et s'excaver dans les formes évoluées [5] les rendant difficiles à distinguer d'étiologies telles que la tuberculose, la granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener), ou une néoplasie primitive ou secondaire (*Fig. 3*e). Les cavités peuvent être colonisées par des champignons, et notamment *Aspergillus fumigatus* pouvant être à l'origine d'une truffe aspergillaire ou aspergillome (signe du grelot) ou par des mycobactéries atypiques fréquemment associées à la sarcoïdose [19].





PSEUDO-MASSES

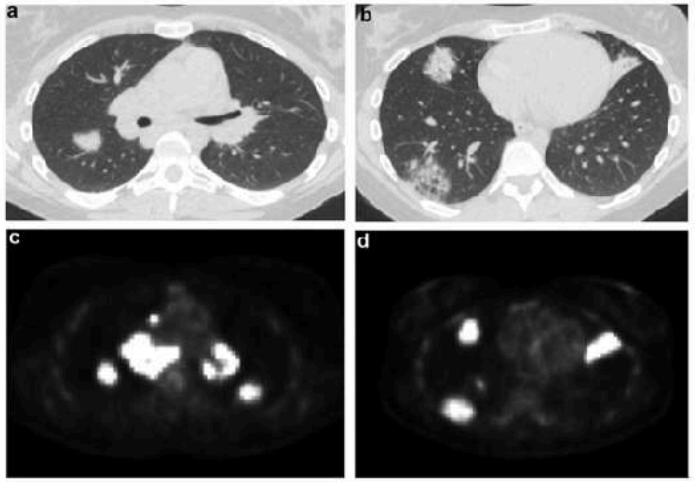


Figure 10. Pseudo-masses. Bilan de toux chronique. Condensations nodulaires non rétractiles avec adénomégalies hyperfixantes à la TEP TDM (c et d). À la biopsie pulmonaire, granulomes épithélioïdes et giganto-cellulaires posant le diagnostic de sarcoïdose.

RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE : KYSTE *(exceptionnel)*

Lésions kystiques

Exceptionnellement, le tableau radiologique montre des lésions kystiques à paroi fines de distribution variable mais prédominant dans les régions apicales, notamment dans les formes évoluées [1] (*Fig. 9*). Ces lésions posent le diagnostic différentiel d'une lymphangioléiomyomatose ou d'une histiocytose Langhéransienne si le patient est fumeur. Lorsqu'elles s'associent à des lésions infiltratives, une pneumopathie interstitielle lymphoïde (LIP) peut être évoquée notamment dans un contexte de connectivite ou d'hémopathie. De volumineuses bulles avec destruction parenchymateuse ont également été décrites [2]: elles seraient dues à l'inflation du lobule secondaire et à la destruction des alvéoles suite à l'atteinte des bronchioles distales.

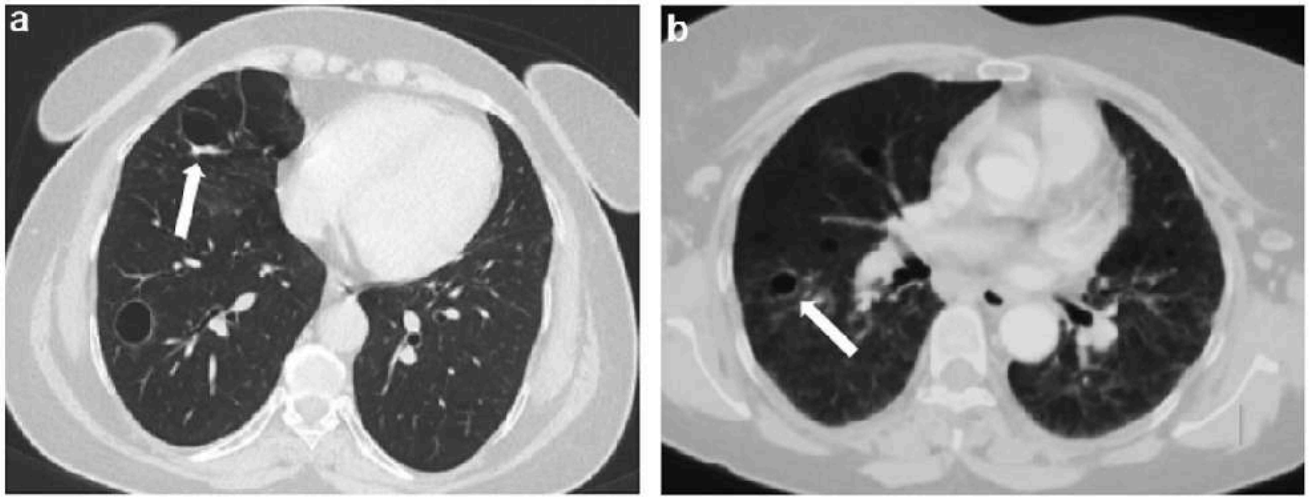


Figure 9. Lésions kystiques. Bilan de poly-adénomégalies cervicales et axillaires de découverte fortuite à l'IRM. Au scanner, multiples formations ganglionnaires non calcifiées associées à des réticulations apicales et à des kystes bien visible en minIP (b), ayant fait évoquer une hémopathie (LIP). Biopsies médiastinale puis ganglionnaire axillaire (3 sites au total) montrant des granulomes gigantocellulaires et épithélioïdes sans nécrose, compatibles avec une sarcoïdose. Pas d'autre étiologie expliquant la pathologie kystique (patiente non fumeuse).

RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE

50% ADP

Elles peuvent être COMPRESSIVES sur bronche (lob.moyen)

Elles peuvent être COMPRESSIVES sur artères (HTAP) surtout si fibrose

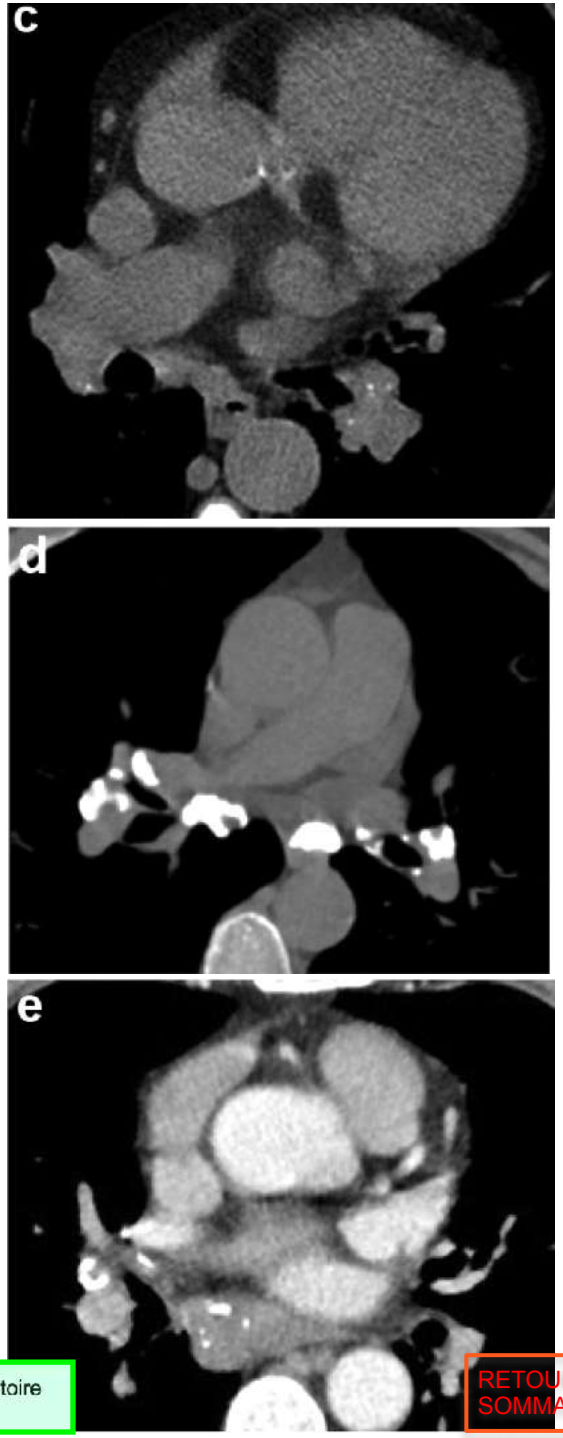
ADP en verre dépoli

ADP avec macrocalcifications
Le + fréquent

ADP en coquille d'oeuf

Diag différentiel = SILICOSE

Silicose	Prédominance dans les lobes supérieurs	Nodules calcifiés multiples de distribution aléatoire Calcifications ganglionnaires



RETOUR SOMMAIRE

Tableau II. Principaux diagnostics différentiels de la sarcoïdose.

Pathologies	Terrain & physiopathologie	Aspect radiologique
Silicose (pneumoconiose) [13]	Exposition professionnelle: prothésiste dentaire, sablage, mineur	Prédominance lobes supérieurs Nodules et adénomégalies médiastino-hilaires calcifiées Fibrose massive progressive
Bérylliose (pneumoconiose) [13]	Exposition professionnelle: industries utilisant le beryllium	Prédominance lobes supérieurs Nodules de distribution lymphatique et lésions fibrosantes (épaississements septaux) Plages en verre dépoli
Séquelles de tuberculose	Zone d'endémie ou contage connu par BK	Prédominance lobes supérieurs et Fowler, souvent unilatéral Adénomégalies calcifiées Lésions rétractiles ± calcifiées
Pneumopathie interstitielle granulomato-lymphocytaire (GLILD) [14]	Déficit immunitaire commun variable: dysrégulation immune	Prédominance inférieure Condensations nodulaires avec halo et bronchogramme aérique Scissures perlées Adénomégalies: 1/3 cas
Toxicité médicamenteuse (*sarcoid-like*) [15,16]	Interféron, anti TNF-alpha, thérapie anti rétrovirale, inhibiteurs du checkpoint	Aspect similaire à la sarcoïdose Atteinte systémique fréquente Relation temporelle

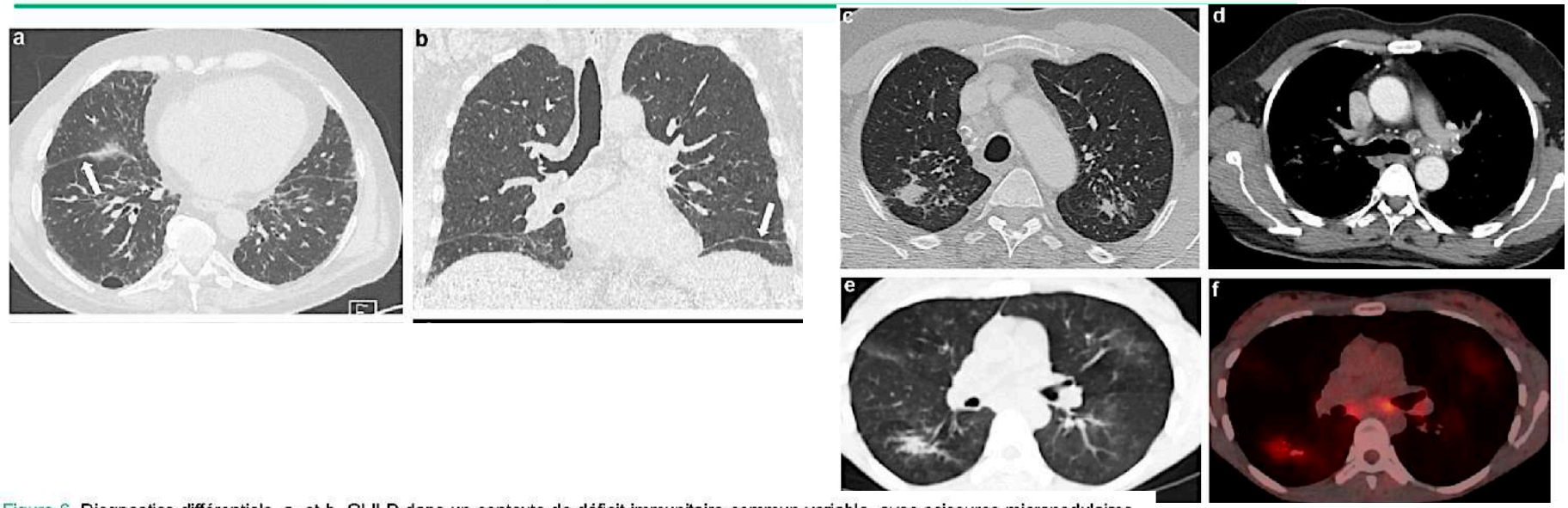


Figure 6. Diagnostics différentiels. a. et b. GLILD dans un contexte de déficit immunitaire commun variable, avec scissures micronodulaires (flèches), respectant les lobes supérieurs. c. et d. Silicose confirmée: présence de micronodules apico-postérieurs bilatéraux, calcifiés pour certains (non visibles sur cette coupe) associés à un distorsion architecturale et de multiples calcifications ganglionnaires en coquille d'œuf. e. et f. Sarcoïdose iatrogène (secukinumab pour polyarthrite rhumatoïde, sous traitement depuis 3 ans) mimant une sarcoïdose alvéolaire

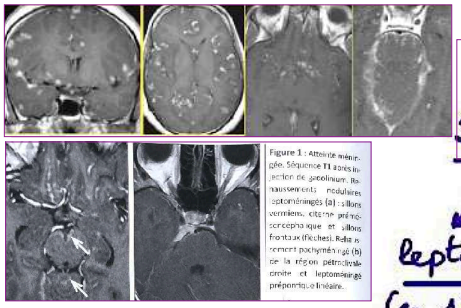
RETOUR SOMMAIRE

NEURO - SARCOIDOSE

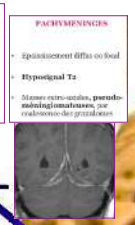
25%-50% *des sarcoidoses*

RETOUR
SOMMAIRE

SARCOIDOSE



MENINGITE DE LA BASE



lepto (en 1er+++) 30-50%

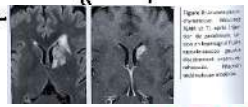
pachy

Lésions intra-parenchym. 50%



hyperT2 FLAIR + foyers d'hypoT2 ← sarcoidose BK λ

PDC gado pseudo-tumorale ou ± réhaust



hyperT2 FLAIR en spot, au centre rehaust homogène cedant ± peripi hyperT2 exceptionnel lt hyper CBV pas necrose

VASCULARITE IIème

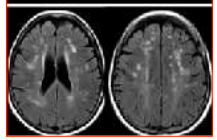
hyperT2 FLAIR SB pseudo-SEP

SEP/MALADIE DE SYSTEME	
SEP: - Atteinte médullaire - Corps calleux - Prise de contraste en anneau - Aspect ovoïde	Maladies de système: - A distance des ventricules - Prise de contraste plus rare - Peu évolutives - Aspect rond - Pachyleptoméningite

SARCOIDOSE

HYPERSIGNAUX TROP NBREUX ET TROP PERIPH

ATTENTION = ASPECT PSEUDO-SEP DE LA SARCOIDOSE



10-80 %.

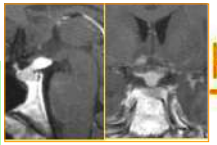
gl. lacrymale

PTi

graisse

muscles oculo-moteurs

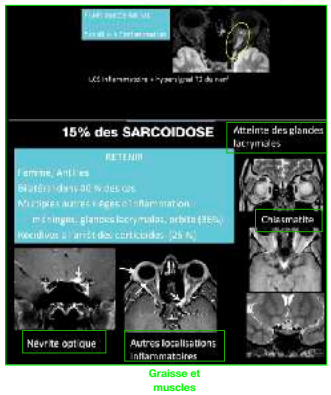
et N.o II et chiasma



H-H

10% Sinus caverneux





N.F VII



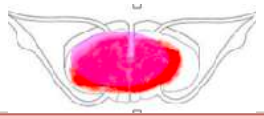
30%.

Bilat. ou unilat.

(possible III et V)

= Épaississement et réhausst des nerfs

HYDROCÉPHALIE communicante par arachnoïdite de la base et granulomatose obstructive du V4.





MOELLE surtout cervical et thorax. haut

SEMIOLOGIE ET POINTS CLEFS

- Myélite **extensive** et **transverse holocorde**
- **Prise de contraste du cordon médullaire**
  - **Mal limitée** → **ou multinodulaire**
- Prise de contraste des racines de la queue de cheval
- Prises de contraste leptoméningées

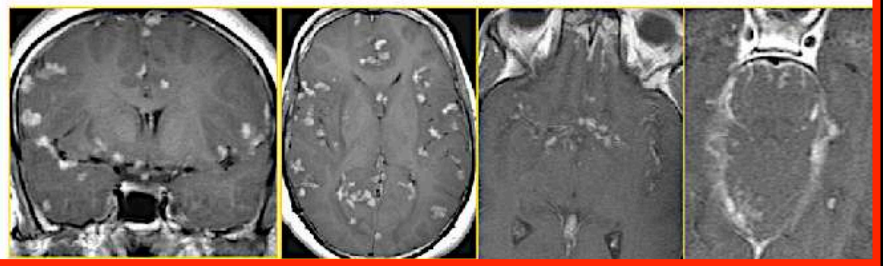
A SAVOIR:
Sarcoidose: dissociation entre image +++ et clinique - - -

RETOUR SOMMAIRE

Neurosarcoidose

LEPTOMENINGES +++

- Diffuse ou focale, **micronodulaire**
- **Base du crâne, suprasellaires et fronto-basales** +++



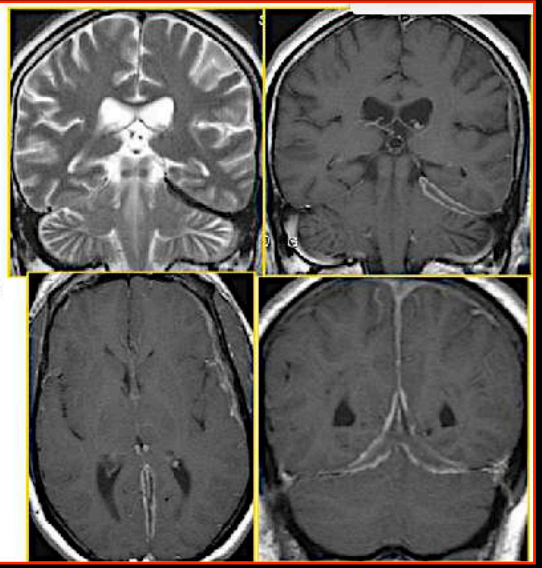
• AXE HYPOTALAMO-HYPOPHYSAIRE

- 10%
- Possible extension des granulomes leptoméningés des **citernes suprasellaires** à la **tige pituitaire**, à l'**hypothalamus**
- **Epaississement de la tige** pituitaire

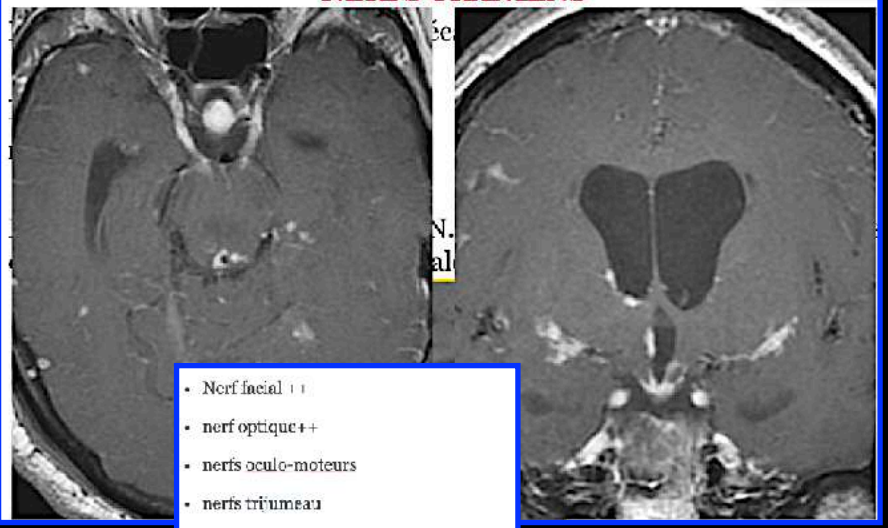


PACHYMENINGES

- Epaississement diffus ou focal
- **Hyposignal T2**
- Masses extra-axiales, **pseudo-méningiomateuses**, par coalescence des granulomes
- Pas d'extension intraparenchymateuse



NERFS CRANIENS



- Nerf facial ++
- nerf optique++
- nerfs oculo-moteurs
- nerfs trijumeau

- *Extension possible des lésions des N.O. à la graisse orbitaire, aux muscles oculo-moteurs, aux glandes lacrymales et aux globes oculaires*

RETOUR SOMMAIRE

SARCOÏDOSE

Mots-clés Rehaussement leptoméningé - Nerf optique - Atteinte hypothalamo-hypophysaire - Vascularite

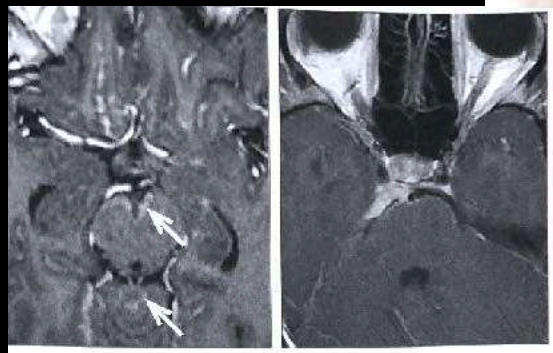


Figure 1 : Atteinte méningée. Séquence T1 après injection de gadolinium. Rehaussements nodulaires leptoméningés (a) : sillons vermiens, citerne prémédullaire et sillons frontaux (flèches). Rehaussement pachyméningé (b) de la région pétroclivale droite et leptoméningé prépontique linéaire.

a | b

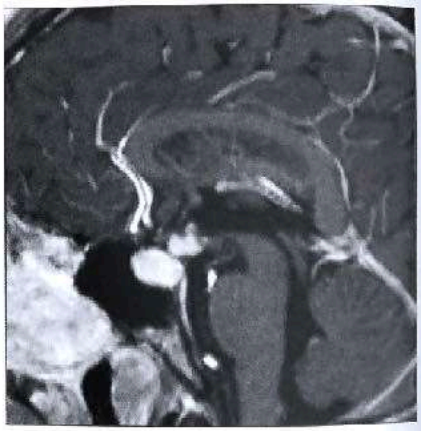


Figure 2 : Atteinte hypothalamo-hypophysaire. Séquence T1 après injection de gadolinium.

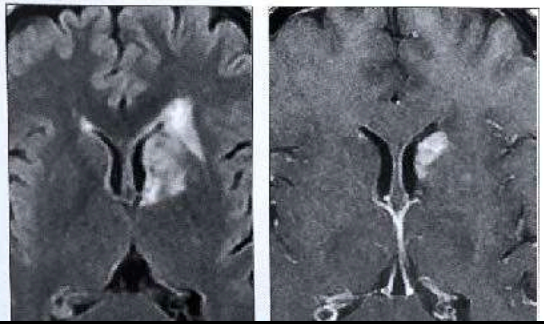


Figure 3 : Atteinte parenchymateuse. Séquence FLAIR et T1 après injection de gadolinium. Lésion en hypersignal FLAIR capsulo-caudée gauche discrètement expansive, rehaussée. Réaction œdémateuse modérée.

IRM

- La *leptoméningite* est l'atteinte la plus fréquente. Focale ou diffuse, elle touche avec prédilection les leptoméninges de la base et peut s'étendre à l'axe hypothalamo-hypophysaire et aux nerfs crâniens. La séquence T1 après injection montre un rehaussement qui suit les structures nerveuses [2-4].
- La *pachyméningite* se traduit par un rehaussement diffus ou focal de la dure-mère *(cf. angle pontocérébelleux)*. La coalescence de granulomes sarcoïdosiques localisés à la dure-mère forme une masse extra-axiale en isosignal à la substance grise en T1 et en hyposignal T2 qui est associée, dans de rares cas, à des lésions osseuses (lyse avec envahissement du diploé, hyperostose).
- Les *atteintes hypothalamo-hypophysaire* et *chiasmatique* sont des localisations classiques mais non spécifiques de la neurosarcoïdose ; elles sont isolées ou associées à une leptoméningite et se rehaussent de façon intense après injection de gadolinium. Les lésions chiasmatiques peuvent s'étendre secondairement aux nerfs optiques [2-4].
- L'atteinte des *nerfs crâniens* se traduit par un élargissement et un rehaussement. Il n'y a pas de corrélation radio-clinique ; si l'atteinte du nerf facial est la plus fréquente cliniquement, ce sont les lésions du nerf optique qui sont les plus souvent retrouvées en imagerie [2]. Les signes observés en cas de localisation au nerf optique ne sont pas spécifiques ; une tumeur telle qu'un méningiome ou un processus inflammatoire ont une présentation similaire. L'atteinte des nerfs oculomoteurs est rare en dehors d'un envahissement de l'orbite ou d'une hypertension intracrânienne.
- Une *hydrocéphalie* communicante, fréquente, est secondaire à une arachnoïdite de la base. Une hydrocéphalie obstructive est liée à une ventriculite granulomateuse, une sténose de l'aqueduc ou une obstruction du 4e ventricule par un granulome.
- *Lésions intraparenchymateuses*
  - Des lésions infiltrantes et pseudotumorales se présentent sous forme de nodules multiples disséminés ou coalescents. Leur rehaussement après injection de gadolinium est hétérogène (nodulaire) ou hérérogène. L'œdème et l'effet de masse sont généralement discrets. Un rehaussement leptoméningé est souvent associé car l'atteinte méningée est préalable. Des localisations aux parois ventriculaires, au tronc cérébral, à la région pinéale et au cervelet ont également été décrites.
  - Les anomalies le plus souvent décrites sont des hypersignaux non spécifiques en T2/FLAIR de la substance blanche qui ne se rehaussent pas sur les séquences T1 après injection. Elles prédominent dans la région périventriculaire mais peuvent également toucher le tronc cérébral et les noyaux gris centraux.
- Les lésions de *vascularite* distale ne sont pas toujours visibles en ARM. Lorsque l'atteinte est proximale (portion cisternale des artères carotide interne, cérébrales antérieure et moyenne), une sténose et un rehaussement pariétal sont retrouvés.
- *L'atteinte orbitaire* intéresse la graisse, les muscles oculomoteurs, les glandes lacrymales ; elle se présente sous la forme d'une infiltration diffuse pouvant simuler une pseudotumeur inflammatoire.
- *L'IRM médullaire* doit compléter le bilan à la recherche de lésions leptoméningées, médulloradiculaires, vertébrales et, exceptionnellement, discales.

RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE

1-LEPTO-MENINGITE
2-Pachymeningite

-> hydrocéphalie secondaire

RETOUR SOMMAIRE

Séméiologie

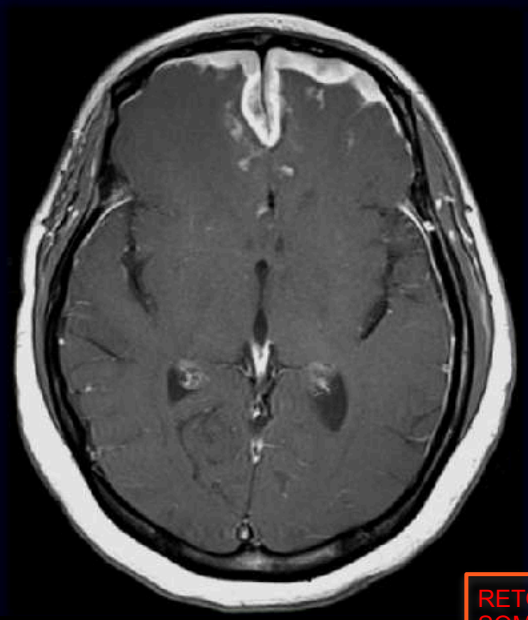
Discordance radio-clinique

- Epaississements et pdc méningés
- Pachyméninges et leptoméninges
- Atteinte des espaces de Virchow-Robin
- Méningite basale
- Atteinte médullaire

  Axe H-H







RETOUR SOMMAIRE

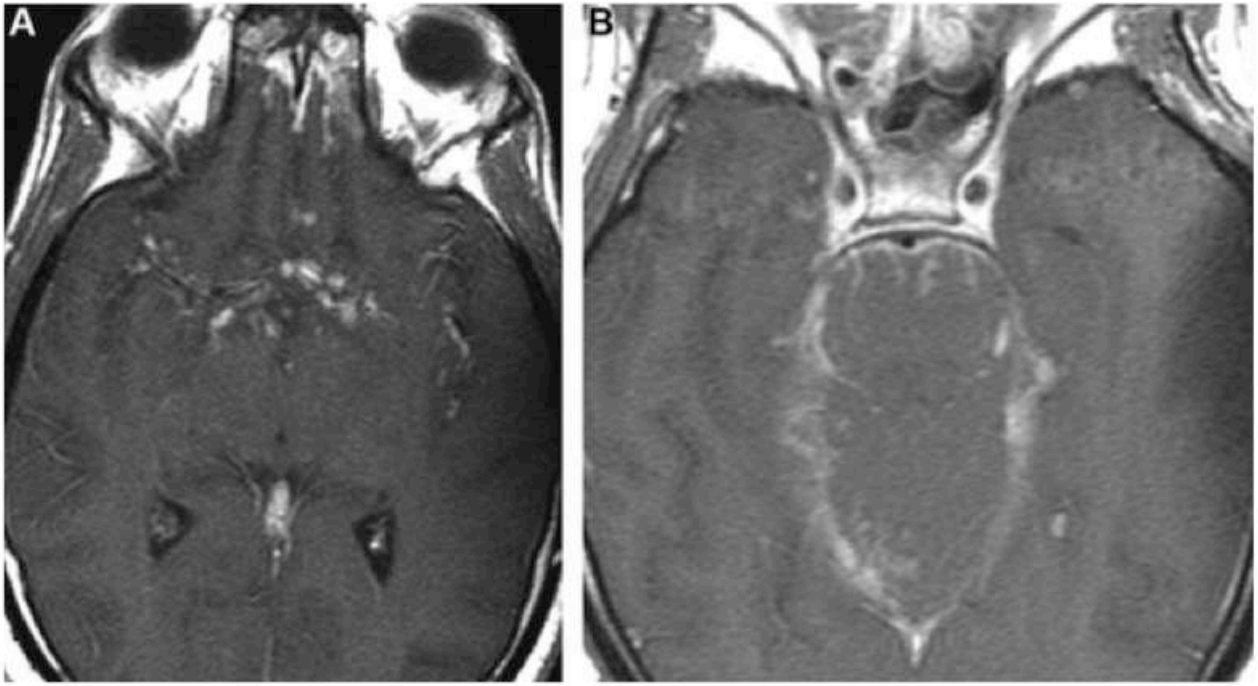


Figure 1 Neurosarcoïdose. Axiale T1 après injection de gadolinium. Rehaussement micronodulaire des leptoméninges frontobasales (A). Rehaussement micronodulaire leptoméningé étendu aux espaces périvasculaires du pont (B).

RETOUR
SOMMAIRE

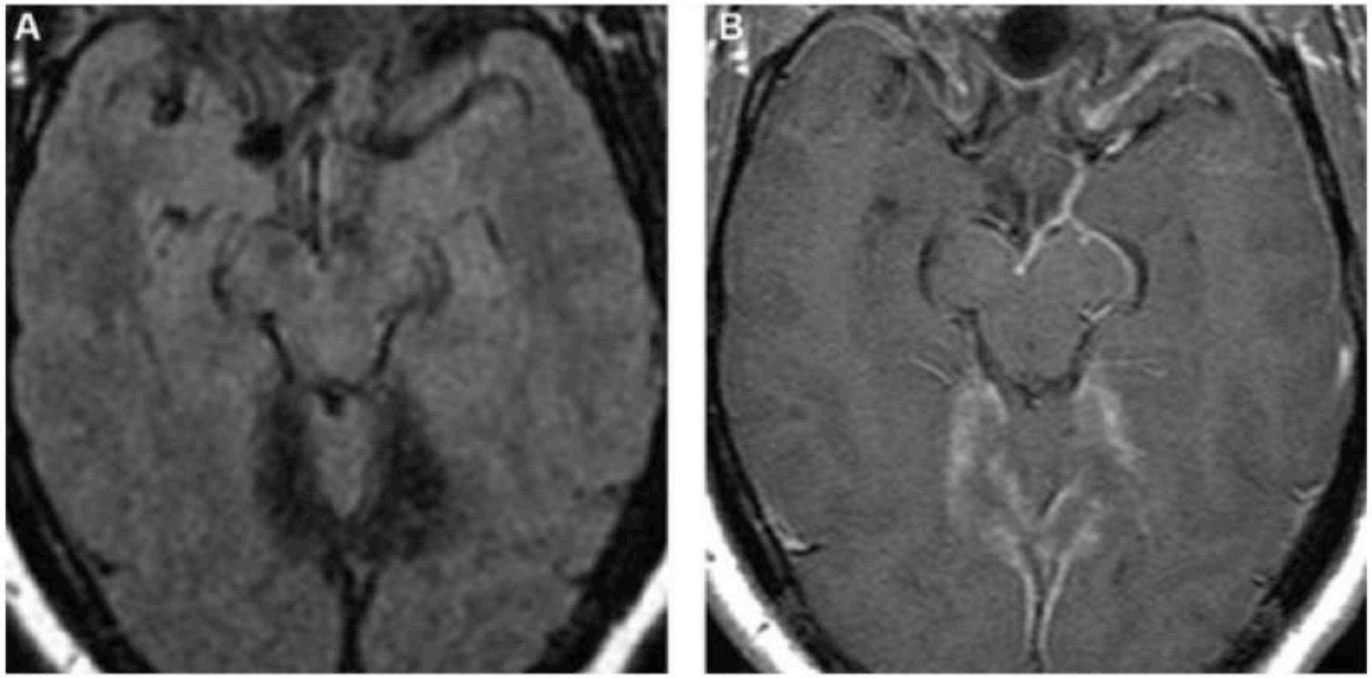


Figure 3 Neurosarcoïdose. Axiale FLAIR (A) et T1 après injection (B). Épaississement des pachyméninges de la tente du cervelet en hyposignal FLAIR (A), avec rehaussement en périphérie de cet épaississement après injection (B).

RETOUR SOMMAIRE

Neurosarcoidose

ET CONNAITRE AUSSI CE SIGNE
AJNR 2021



A 59-year-old woman with right facial droop, right hand paresthesia, and dysarthria

- ○ Cerebral amyloid angiopathy
- ○ Cerebrovascular neurosarcoidosis
- ○ Left middle cerebral artery territory infarct
- ○ Intravascular lymphoma

Vote

View Results

Crowdsignal.com

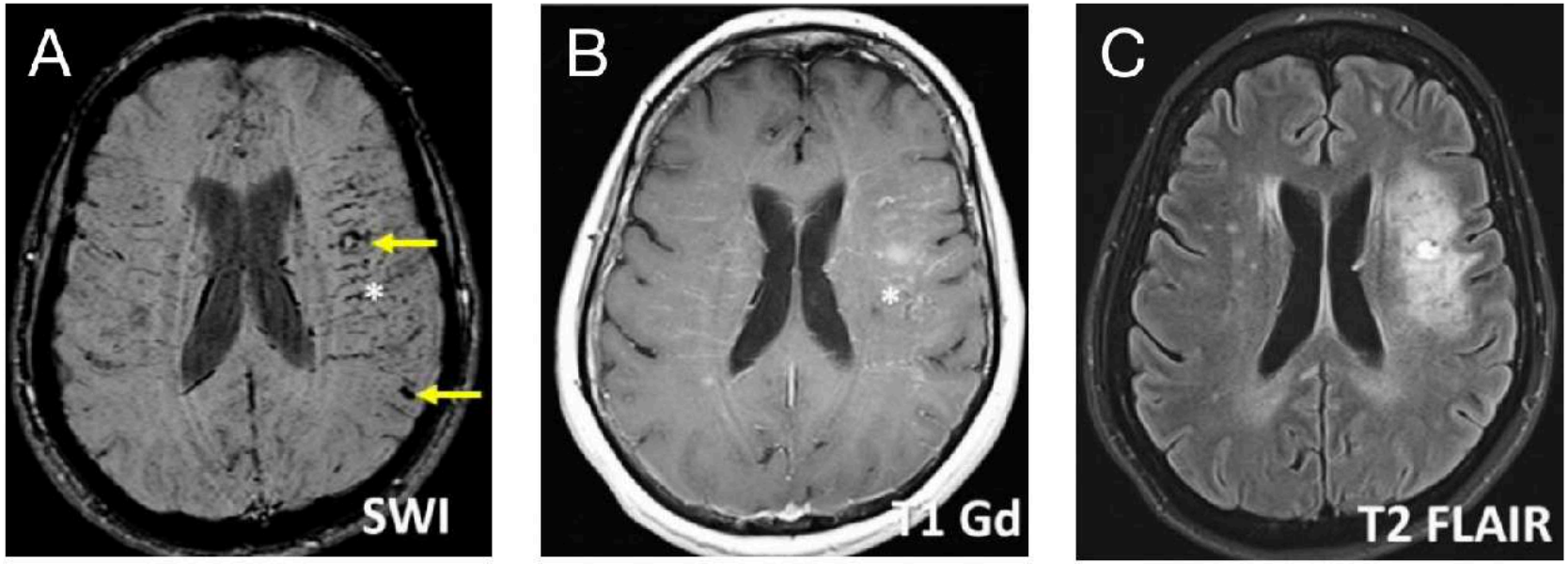
RETOUR SOMMAIRE

Neurosarcoidose

ET CONNAITRE AUSSI CE SIGNE AJNR 2021

ENGORGEMENT VEINEUX SUR SWI

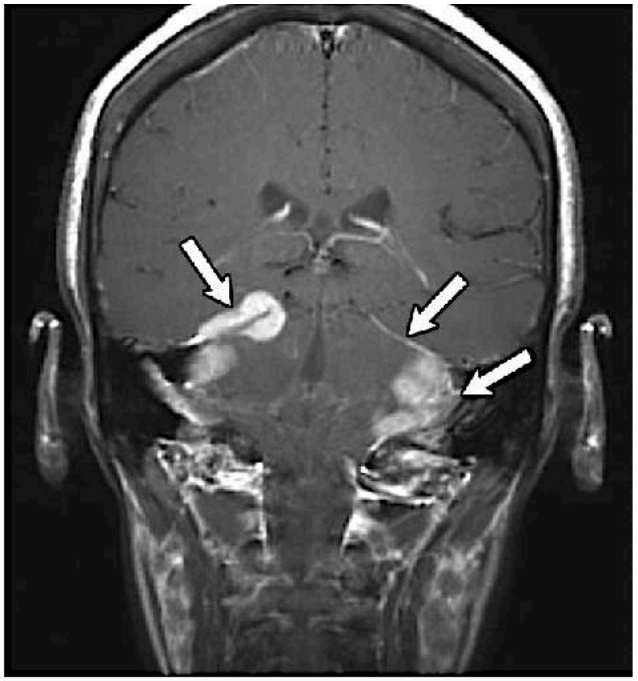
Cerebrovascular Neurosarcoidosis



Engorgement of the deep medullary veins is an underrecognized but pertinent cerebrovascular manifestation of neurosarcoidosis. MRI findings in this case include bilateral but asymmetric prominence of the medullary veins on SWI (*A*, *asterisk*) with corresponding enhancement on postcontrast T1WI (*B*, *asterisk*) and associated regional brain edema (*C*) and microhemorrhages (*A*, *arrows*). Histopathologically, imaging

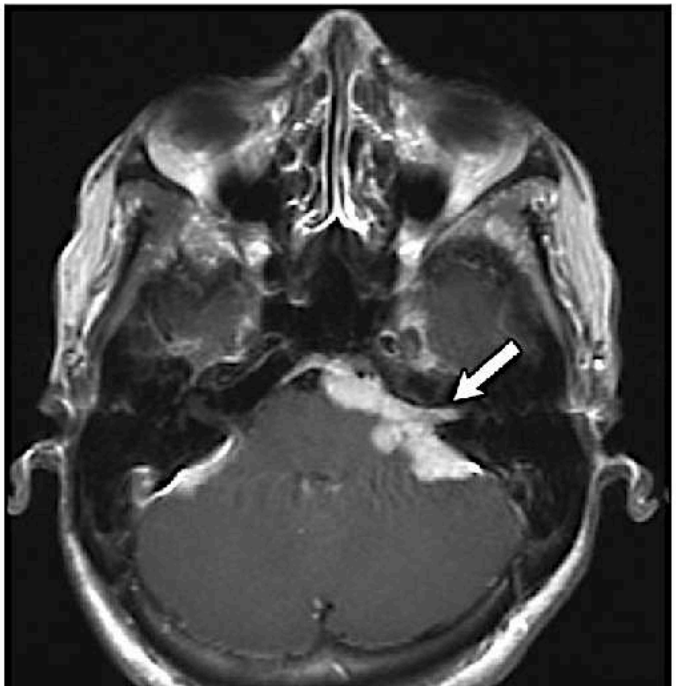
RETOUR SOMMAIRE

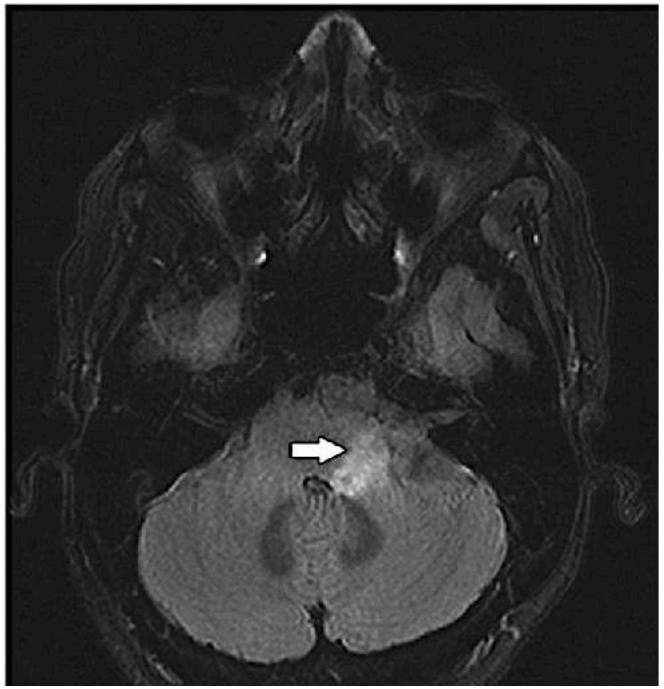
Pachymeningite



a.

Figure 6. Neurosarcoidosis in a 53-year-old woman. **(a)** Coronal contrast material–enhanced T1-weighted MR image shows thick nodular pachymeningeal enhancement (arrows) along the basilar dura, including near the cerebellopontine angles and tentorial reflections bilaterally. **(b)** Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image shows nodular enhancement along the seventh and eighth cranial nerve complex (arrow). **(c)** Axial T2-weighted fluid-attenuated inversion-recovery MR image shows a hyperintense lesion in the left medulla (arrow), a finding consistent with intraparenchymal involvement.





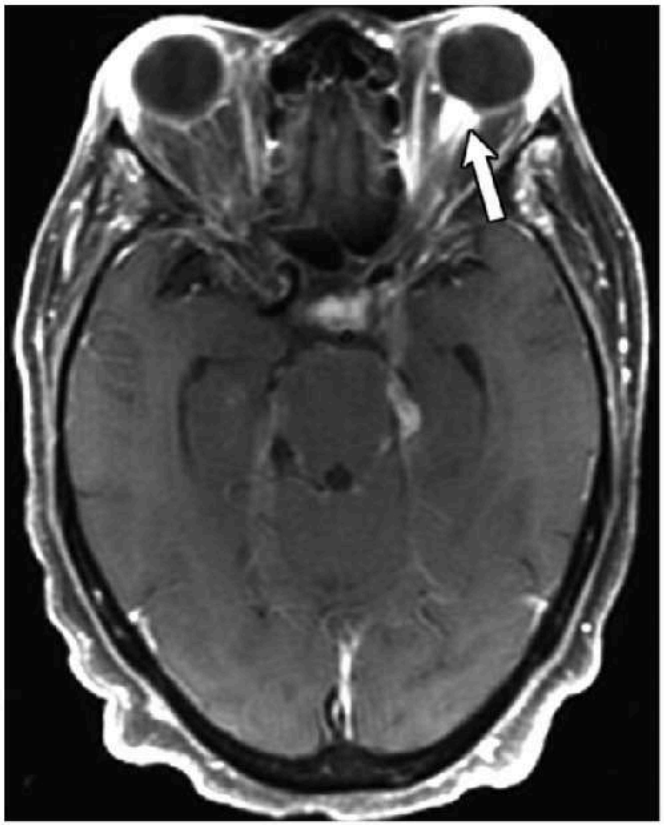
RETOUR SOMMAIRE

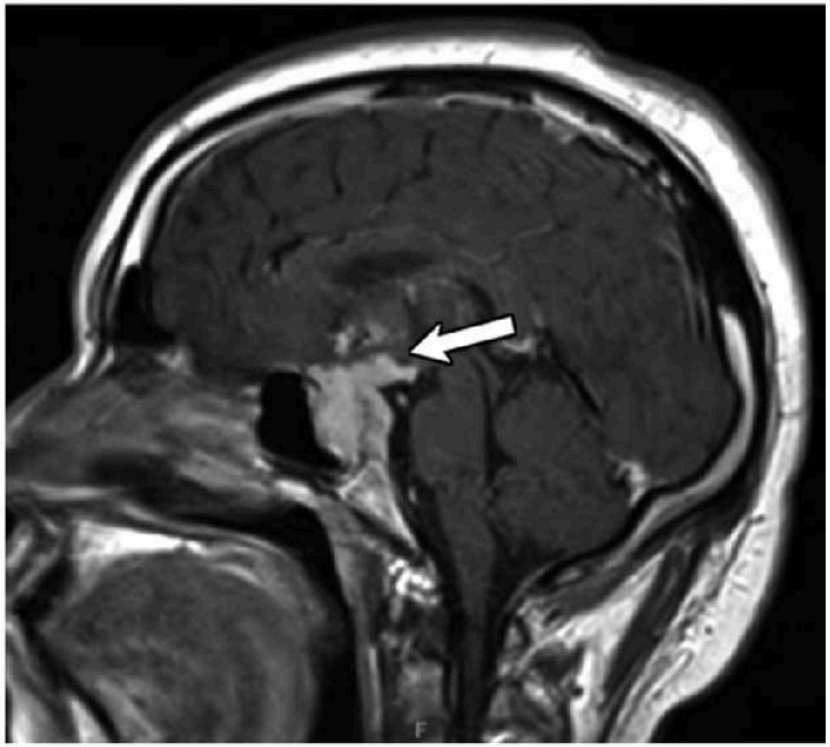
SARCOIDOSE

3- axe HH

RETOUR SOMMAIRE

Sarcoid granulomas may involve any portion of the brain parenchyma but are found more often in the hypothalamus and pituitary gland, which can result in diabetes insipidus. Imaging findings include plaque-like or nodular thickening in the infundibular stalk and optic chiasm. Lesions may be T1 isointense or T2 hypointense and may show marked enhancement on MR images (Fig





7. 8.

Figures 7, 8. **(7)** Neurosarcoidosis in a 67-year-old woman. Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image shows nodular enhancement in the left optic nerve (arrow), sella turcica, and leptomeningeal region. **(8)** Pituitary sarcoidosis in a 32-year-old woman. Sagittal contrast-enhanced T1-weighted MR image shows an avidly and heterogeneously enhancing nodular mass in the sella turcica, extending to the optic chiasm (arrow).

RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE

4- nerfs crâniens NO et N.Facial

5- orbite

10-30% des sarcoidoses

RETOUR SOMMAIRE

Neurosarcoidose

ATTEINTE
NO
ORBITE
GL. LACRYMALE

15% des SARCOIDOSE

SARCOÏDOSE

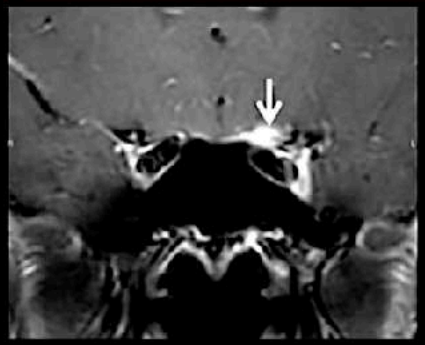
RETENIR

Femme, Antilles

Bilatéral dans 40 % des cas

Multiples autres sièges d'inflammation
méninges, glandes lacrymales, orbite (36%)

Récidives à l'arrêt des corticoïdes (25 %)

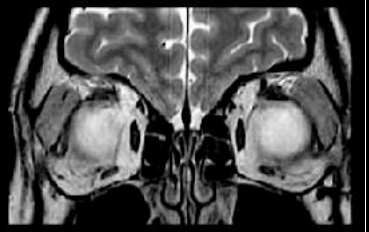


Névrite optique



Autres localisations inflammatoires

Atteinte des glandes lacrymales



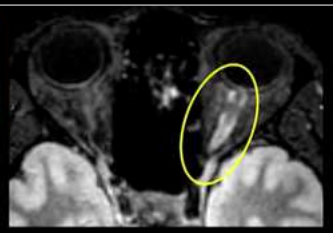
Chiasmatite



Intérêt de la séquence

FLAIR injecté Fat Sat

Sensible à l'inflammation



LCS inflammatoire + hypersignal T2 du nerf

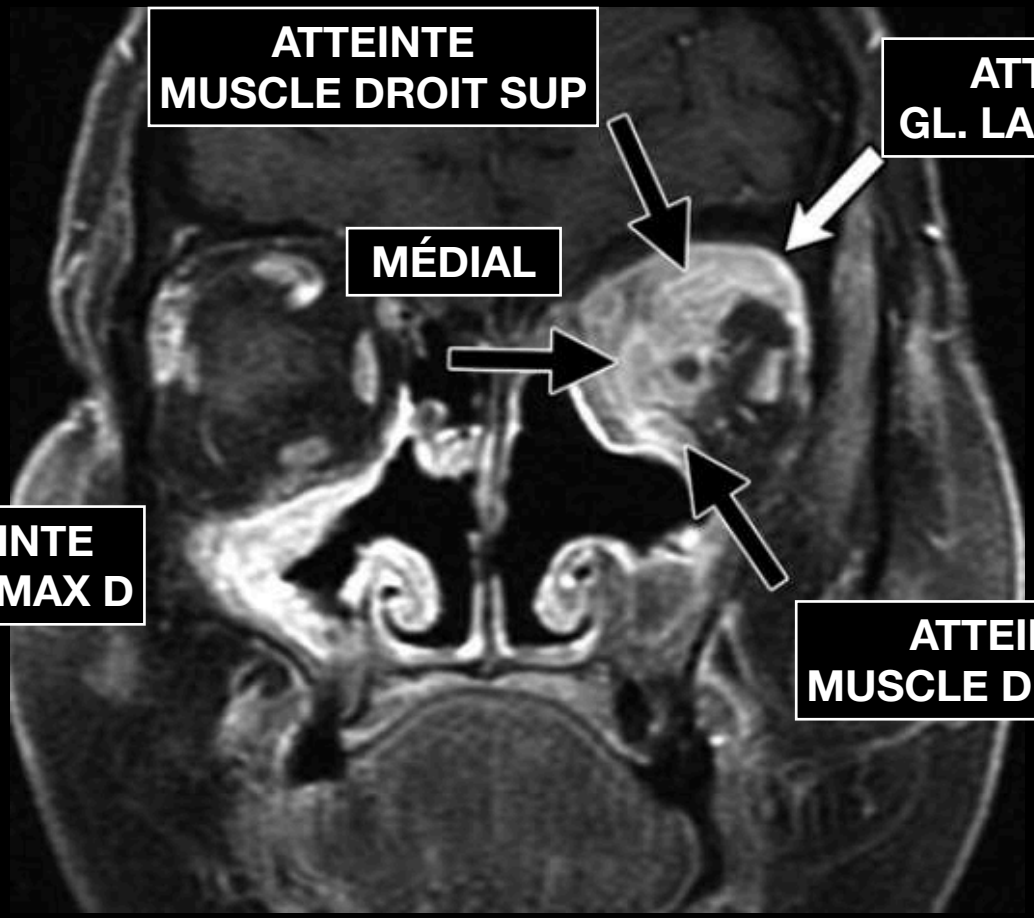
RETOUR SOMMAIRE

Neurosarcoidose

ATTEINTE
NO
ORBITE
GL. LACRYMALE

15% des SARCOIDOSE

= Épaississement et réhausst



Diag differentiell = PTI , WEGENER

RETOUR
SOMMAIRE

Neurosarcoidose

ATTEINTE
NO
ORBITE
GL. LACRYMALE

SARCOIDOSE

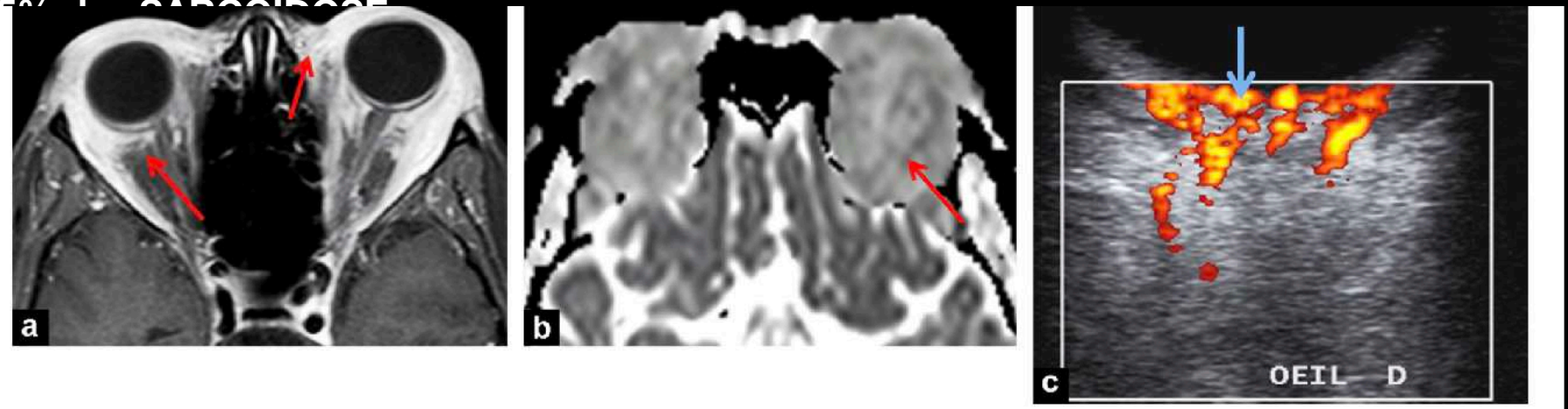


Figure 8. Inflammation orbitaire bilatérale (flèches rouges). Prise de contraste intense (a), ADC non abaissé (b). Hypervacularisation globale en EDC (flèche bleue, c).

RETOUR SOMMAIRE

Neurosarcoidose

ATTEINTE
NO
ORBITE
GL. LACRYMALE

15% des SARCOIDOSE

SARCOIDOSE

GADO FLAIR

T2

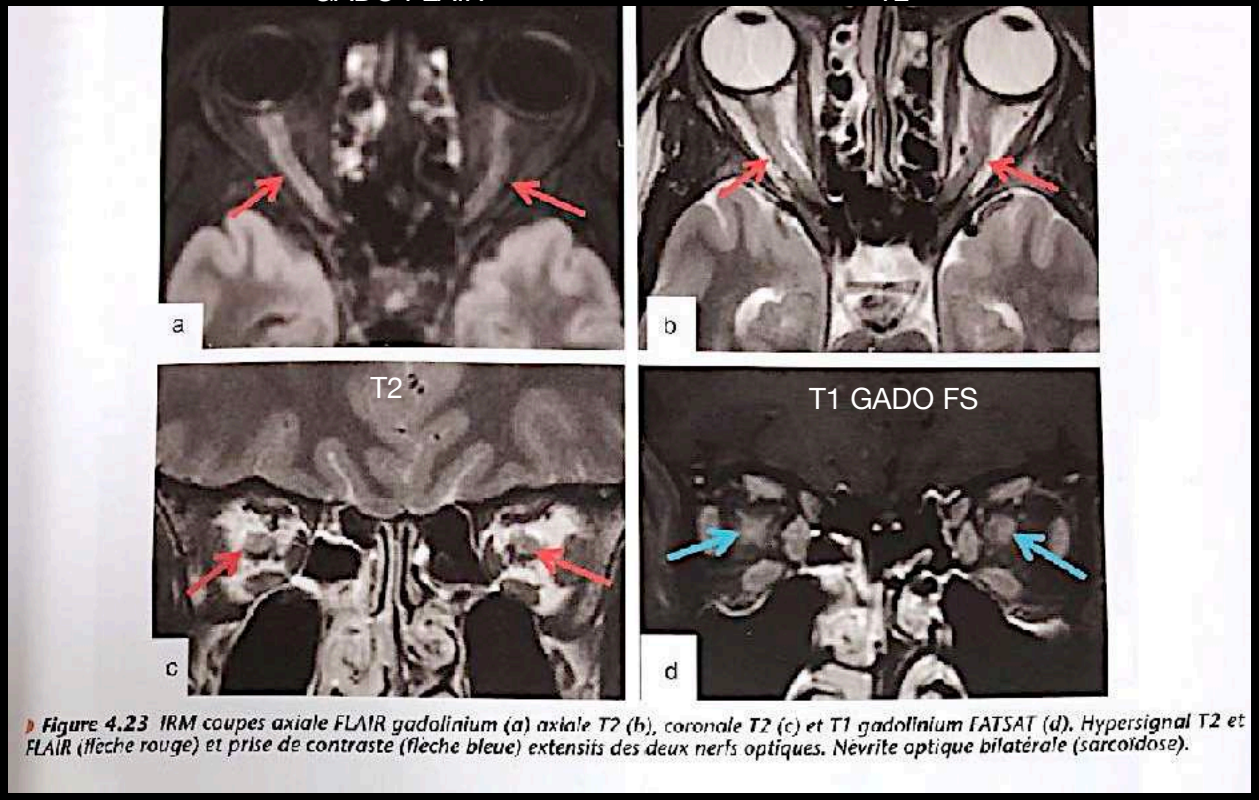


Figure 4.23 IRM coupes axiale FLAIR gadolinium (a) axiale T2 (b), coronale T2 (c) et T1 gadolinium FATSAT (d). Hypersignal T2 et FLAIR (flèche rouge) et prise de contraste (flèche bleue) extensifs des deux nerfs optiques. Névrite optique bilatérale (sarcoïdose).

HYPER T2 FLAIR + PDC DES 2 NERFS OPTIQUES = NEVRITE OPTIQUE BILAT

SARCOIDOSE
REHAUSST NODULAIRE
+ EPAISSISST DES 2 NO
INTRA-CRANIENS

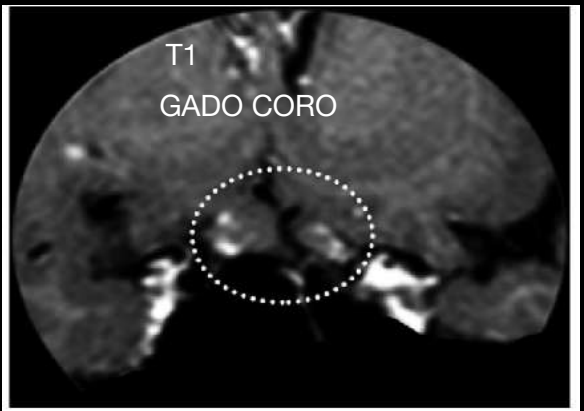


Figure 15. Sarcoidosis. Coronal postcontrast T1-weighted image shows thickening and nodular enhancement of the bilateral intracranial optic nerves (dotted oval). There was also thick-

RETOUR SOMMAIRE

NERFS OCULO MOTEURS III : étiologie suite

Sarcoidose

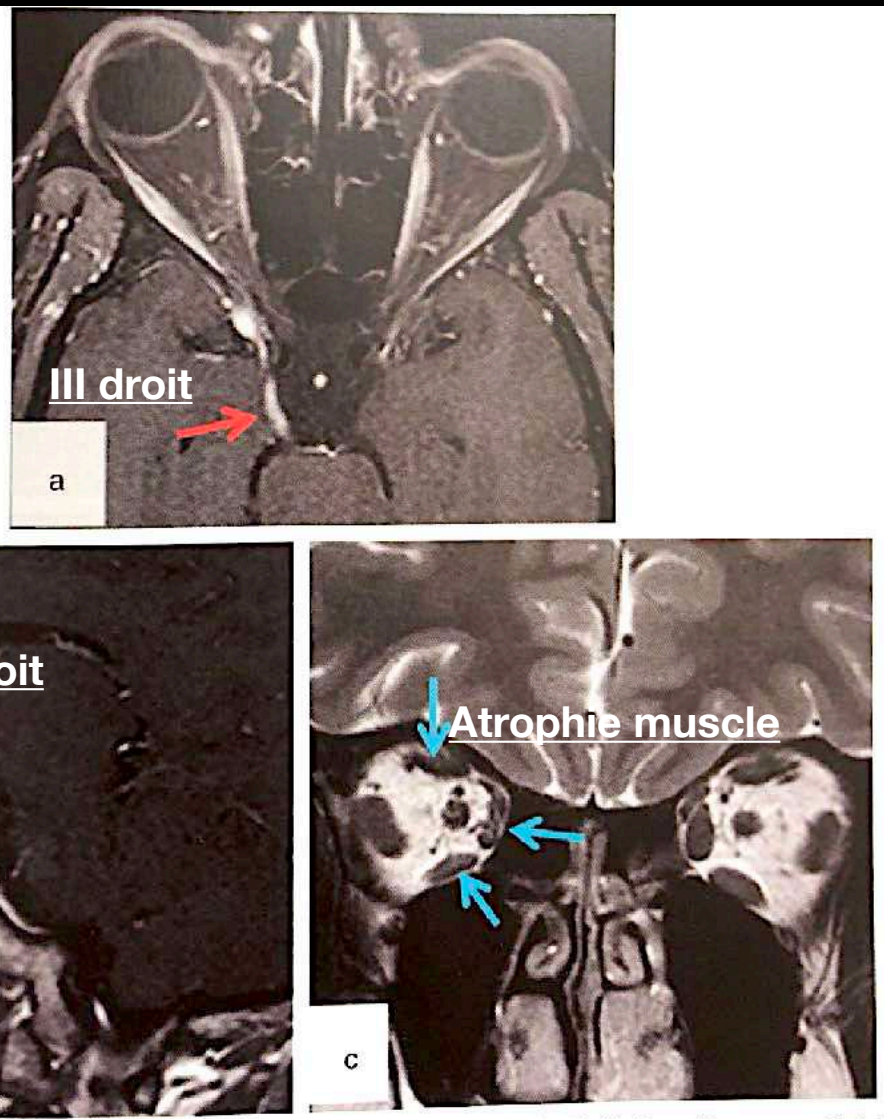


Figure 4.15 IRM coupes axiale T1 FATSAT gadolinium (a), sagittale T1 (b), coronale T2 (c). Sarcoïdose avec atteinte du III droit (flèche rouge). Atrophie de muscles innervés par le III droit (flèche bleue).

RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE

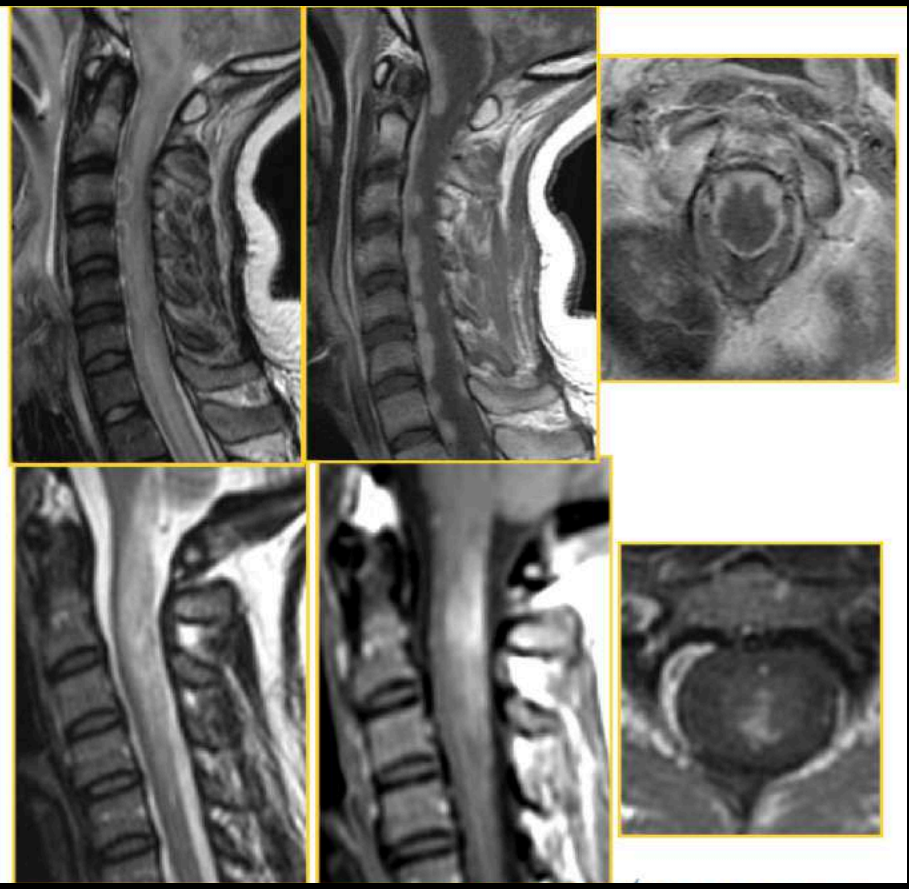
6- Moelle

RETOUR
SOMMAIRE

Spinal cord involvement tends to manifest in elderly patients, with lesions more commonly seen in the cervicothoracic spine. The clinical features may mimic those seen in cervical spondylitis. Spinal neurosarcoidosis may show a wide spectrum of findings at MR imaging, including leptomeningeal enhancement, fusiform spinal cord enlargement, focal or diffuse intramedullary disease, intradural extramedullary lesions, extradural lesions, and spinal cord atrophy. Typically, the lesions are T1 hypointense and T2 hyperintense and show patchy enhancement (72). Cerebrovascular involvement

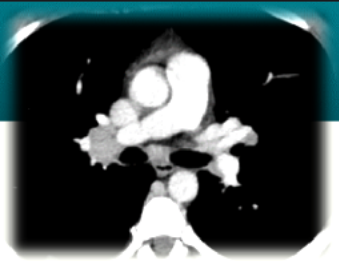
ATTEINTE MEDULLAIRE

- Moelle, espaces méningés ou épidural
- Peut être la 1° voire la seule manifestation de la maladie
- **Cervical /thoracique haut ++**



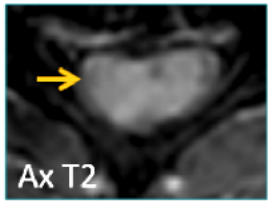
RETOUR SOMMAIRE

NEUROSARCOIDOSE





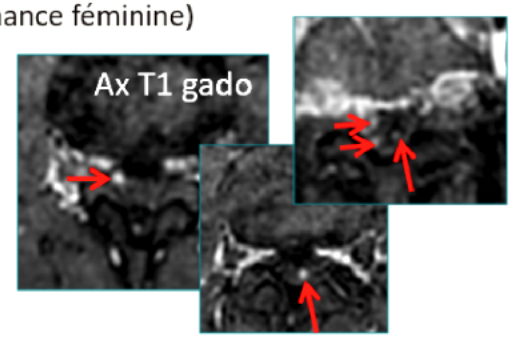








- Âge de découverte : 30 - 40 ans (prédominance féminine)
- **Atteinte médullaire peu fréquente**
- **Rechercher d'autres atteintes**
  - ⇨ Thoracique ++
  - ⇨ Intracrâniennes : base du crâne ++
    - Épaississement pachyméningé
    - Prise de contraste nodulaire leptoméningée et péri-épendymaire
    - Infiltration de la tige pituitaire
    - Infiltration bilatérale hypothalamique



SEMIOLOGIE ET POINTS CLEFS

- ⇨ Myélite **extensive** et **transverse holocorde**
- ⇨ **Prise de contraste du cordon médullaire**
  - **Mal limitée** **ou multinodulaire**
- ⇨ Prise de contraste des racines de la queue de cheval
- ⇨ Prises de contraste leptoméningées

Fels C et al. Neurosarcoidosis: findings in MRI. Clin Imaging. 2004

RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE

7- Lésion intra-parenchymateuse

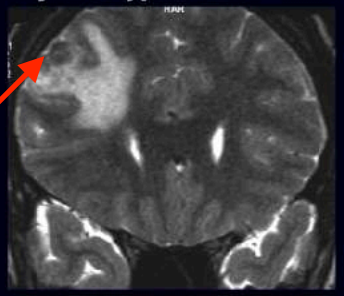
Dumas et al (73) classified central nervous system sarcoidosis into three types. Parenchymal lesions that show enhancement on gadolinium-enhanced T1-weighted images are classified as type 1, while nonenhancing lesions are classified as type 2 (nodular or confluent abnormalities with T2 high signal intensity in the periventricular regions and in the deep white matter, which mimic demyelinating lesions seen in multiple sclerosis) or type 3 (2–8-mm multifocal patchy T2-hyperintense lesions in the subcortical white matter, which mimic those seen in small-vessel atherosclerotic disease). Dumas et al (73) reported that gadolinium enhancement may be a marker for biologically active lesions and that enhancing lesions potentially are reversible and may regress after corticosteroid therapy. In comparison, type 2 and type 3 lesions are irreversible.

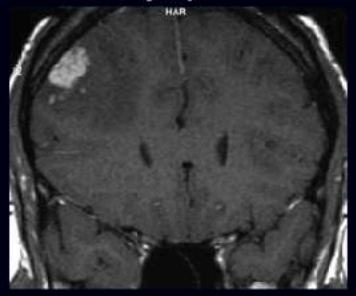
RETOUR SOMMAIRE

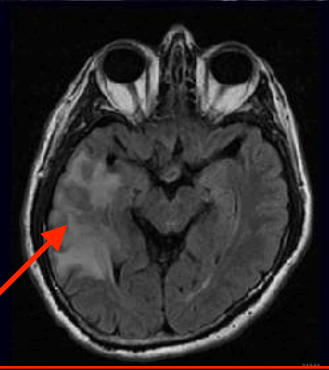
Neurosarcoidose

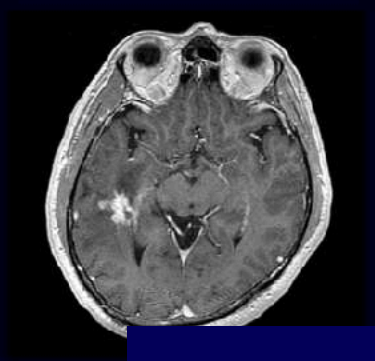
Autres cas

Foyers Hypo T2 : sarcoïdose, tuberculose, lymphome





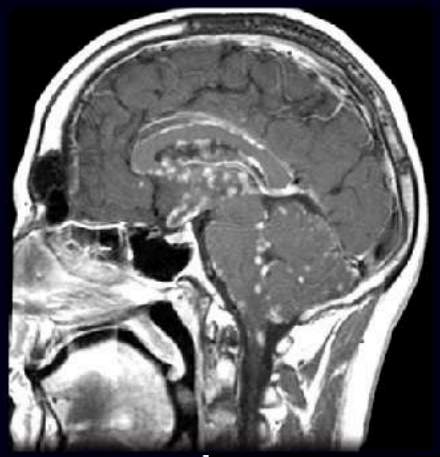




Si zone en foyer d'HYPOT2 : Penser SARCOIDOSE / BK / LYMPHOME +++

Autres cas

- Homme, 28 ans
- Faiblesse MI





Autres cas

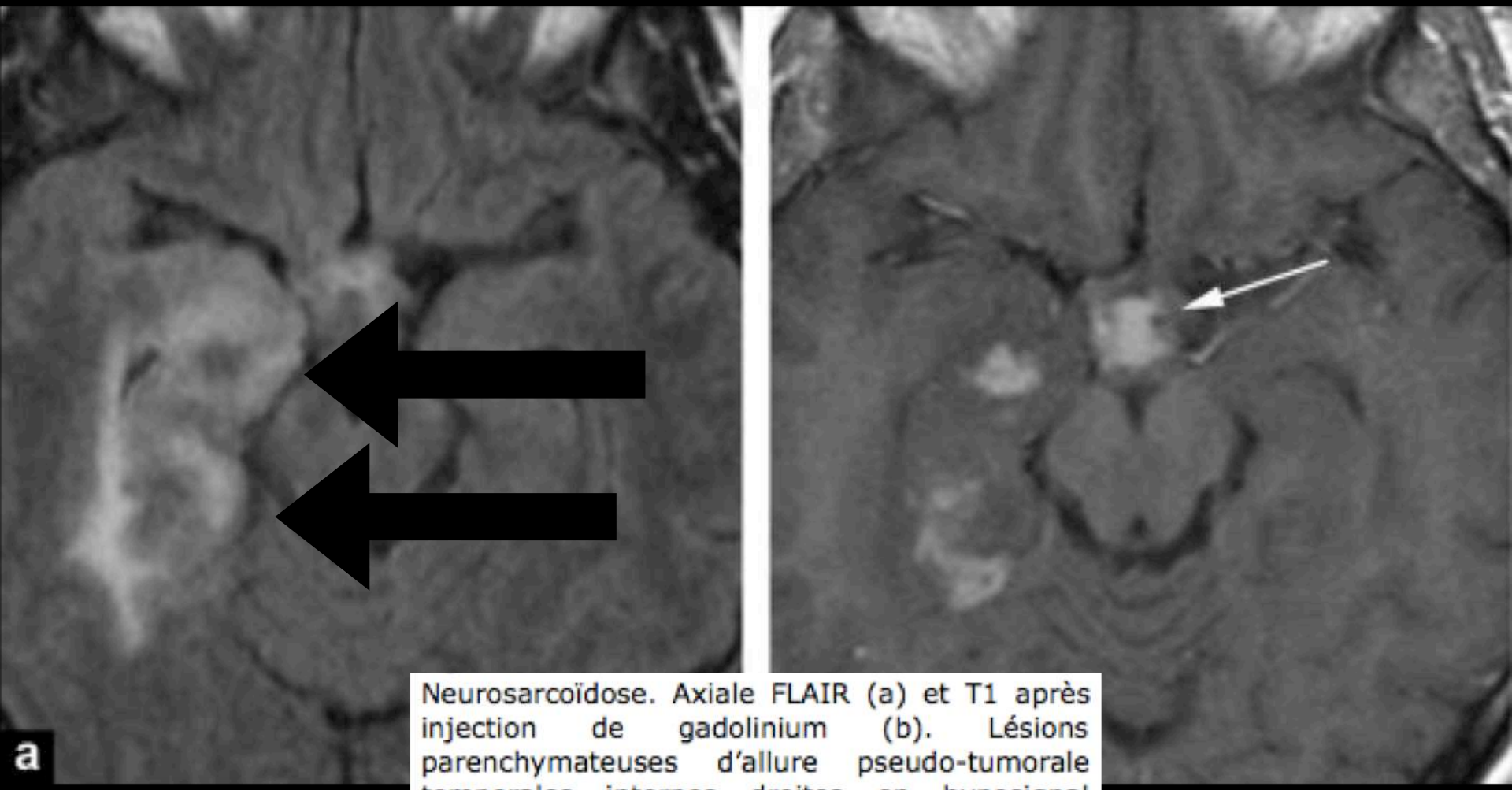
- Homme, 41 ans
- Paresthésies des MI
- Contrôle avant chirurgie





RETOUR SOMMAIRE

Les lésions de sarcoidose sont **généralement extra-axiales ,**
mais de véritables masses **intra-axiale pseudo-tumorale** sont possibles !!!
Dans ce cas , **HYPOT2 - HYPOFLAIR évocateur**
mais **sans hypersignal diffusion bas (différence lymphome)**



Neurosarcoïdose. Axiale FLAIR (a) et T1 après injection de gadolinium (b). Lésions parenchymateuses d'allure pseudo-tumorale temporales internes droites en hyposignal FLAIR, se rehaussant de façon homogène après injection et entourées d'œdème en hypersignal FLAIR. Infiltration hypothalamique associée rehaussée après injection.

RETOUR SOMMAIRE

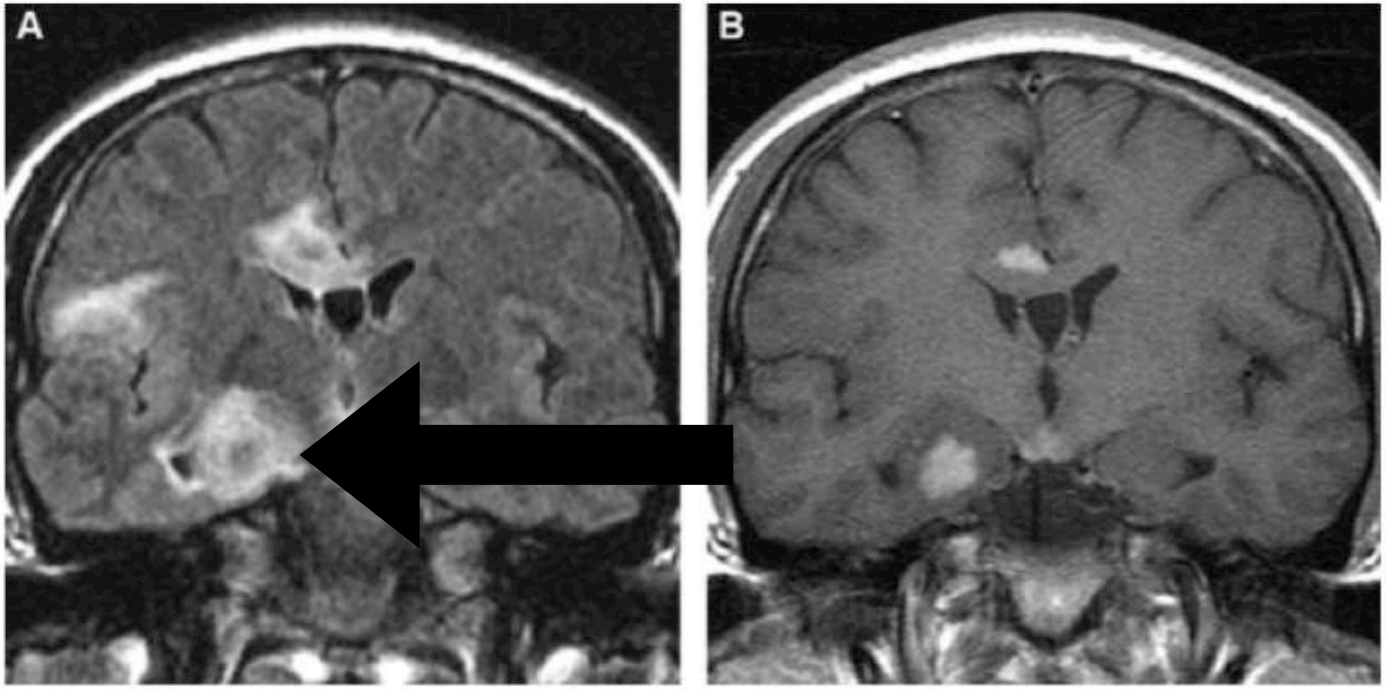


Figure 2 Neurosarcoïdose. Coronale FLAIR (A) et T1 après injection de gadolinium (B). Lésions parenchymateuses d'allure pseudotumorales temporale interne et supracalleuse droites en hypersignal FLAIR et se rehaussant de façon homogène après injection. Atteinte hypothalamique en isosignal FLAIR, rehaussée après injection.

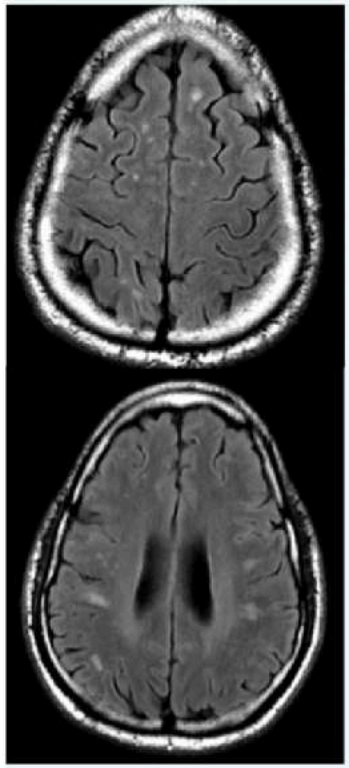
RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE

8- Vascularite

RETOUR
SOMMAIRE

Cas 5



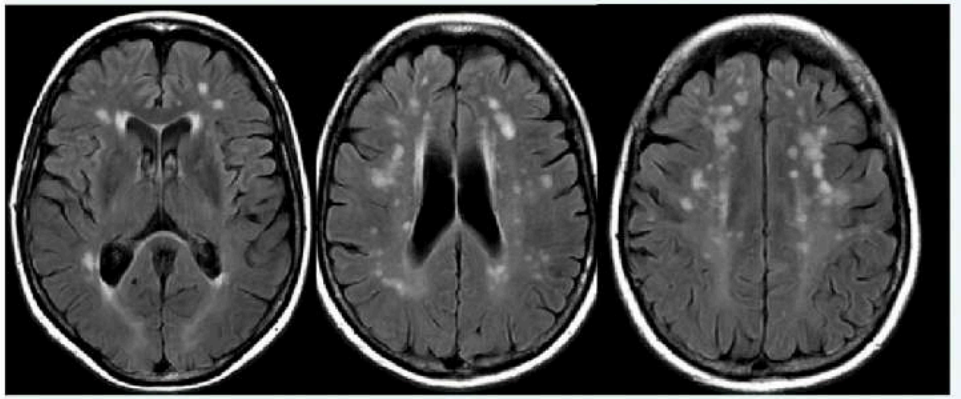
H 38 ans, céphalées chroniques

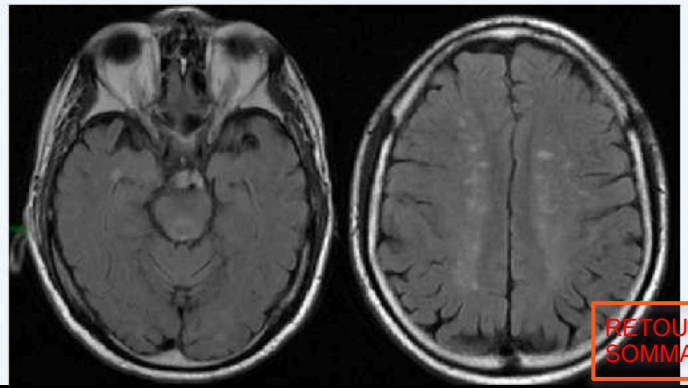
A : le nombre des hypersignaux est en rapport avec l'âge
B : le patient a probablement des facteurs de risque cardio-vasculaires
C: le patient est probablement migraineux
D: il faut réaliser un polygone de Willis en 3D TOF
E : il faut injecter du gadolinium

SARCOIDOSE

HYPERSIGNAUX TROP NBREUX ET TROP PERIPH

ATTENTION = ASPECT PSEUDO-SEP DE LA SARCOIDOSE

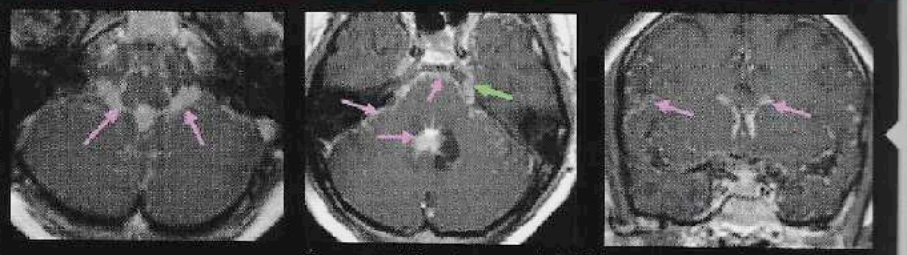




RETOUR SOMMAIRE

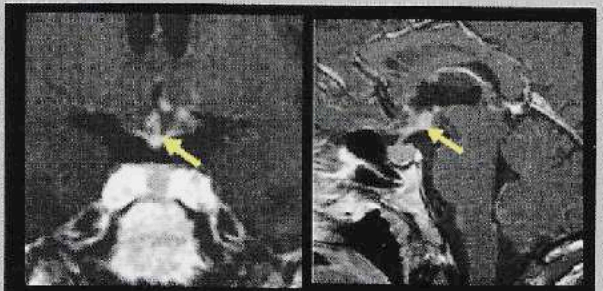
Images de **NEUROSARCOIDOSE typique**

Atteinte méningée et des nerfs crâniens



Coupes axiales et coronale T1 Gd

→ Infiltration micronodulaire des ESA et des ventricules liée à une méningite granulomateuse leptoméningée.
→ Infiltration du V gauche.



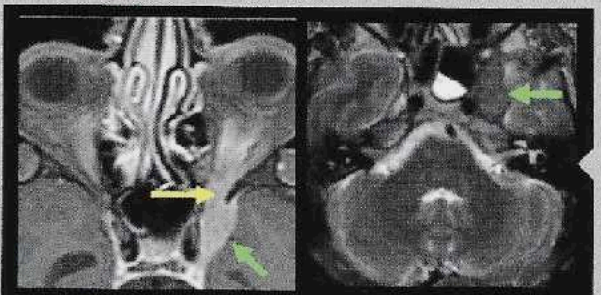
Coupes coronale et sagittale T1 Gd

→ Atteinte de la région infundibulaire.



Coupe axiale T1 Gd FATSAT

→ Nodule sur le III gauche.



Coupes axiales T1 Gd FATSAT et T2

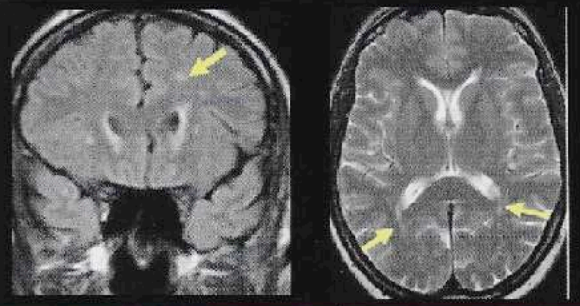
→ Masse inflammatoire du sinus caverneux gauche.
→ Etendue à l'apex orbitaire, prenant le contraste, en hyposignal T2.

Atteinte des nerfs optiques et encéphalique



Coupes coronales T1 Gd FATSAT et T2

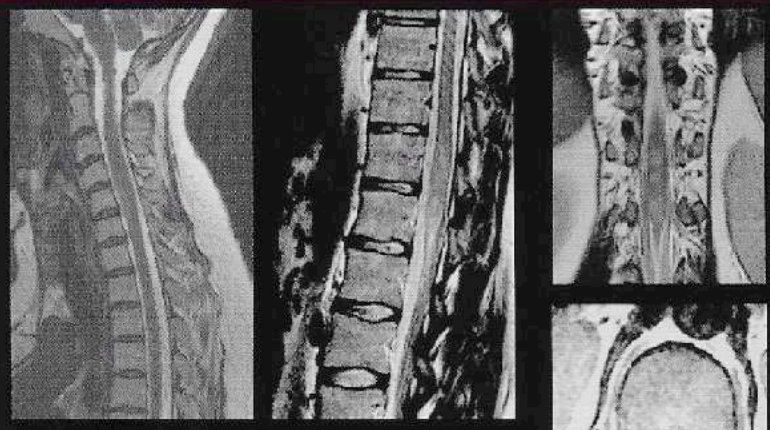
→ Lésion inflammatoire du chiasma droit et du nerf optique gauche, prenant le contraste, en hyper signal T2



Coupes coronale FLAIR et axiale T2

→ Hypersignaux de la substance blanche.

Atteinte médullaire



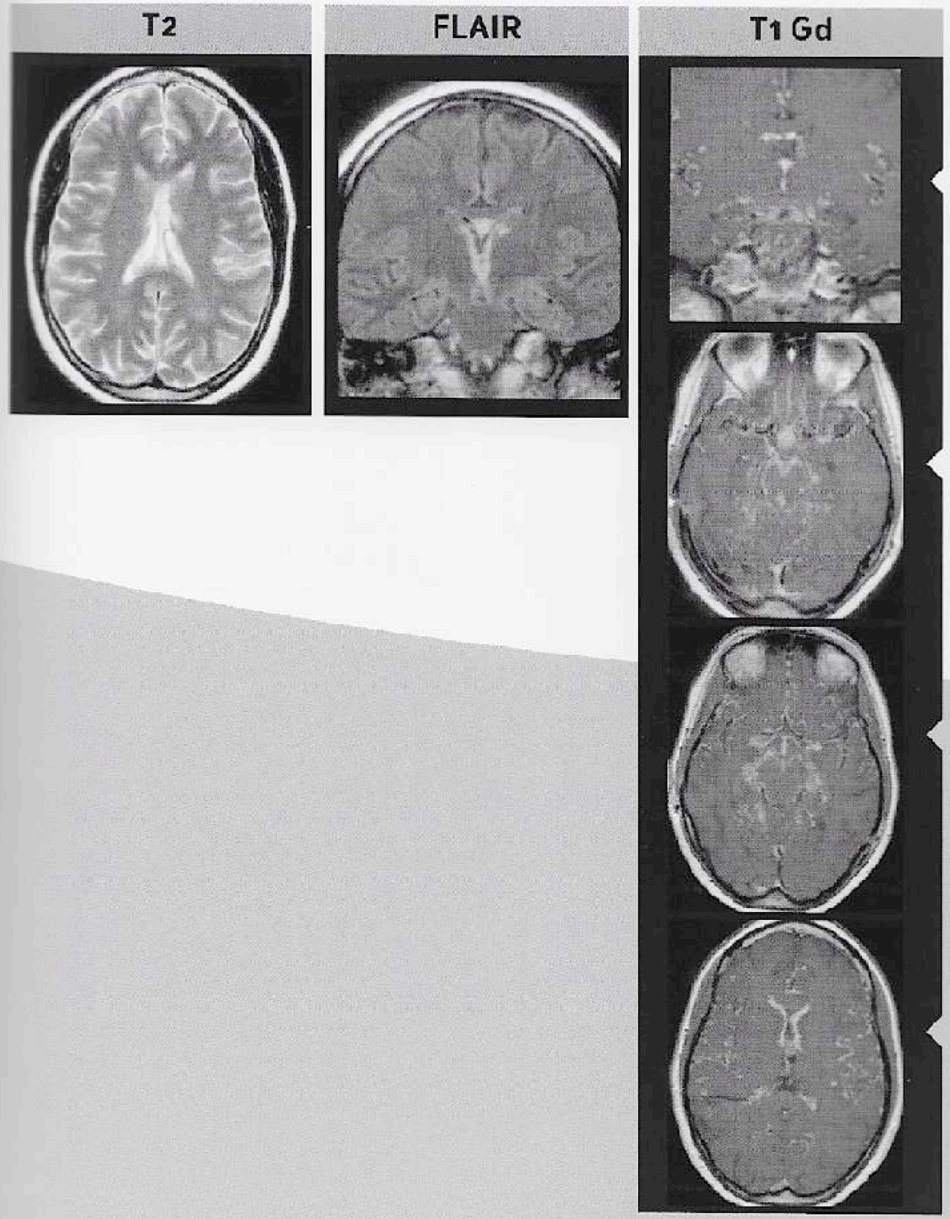
Coupes sagittales T2
Elargissement et hypersignal T2 médullaire

Coupe coronale T2

Coupe axiale T1 Gd

RETOUR SOMMAIRE

IRM encéphalique



POUR EN SAVOIR **PLUS**

La sarcoïdose [29]

Signes cliniques

Atteinte multisystémique inflammatoire à tropisme viscéral, la sarcoïdose touche avec prédilection le poumon (syndrome interstitiel réticulo-nodulaire, adénopathies médiastinales), la peau. Elle est due au développement de lésions inflammatoires caractérisées par des cellules géantes multinucléées, sans nécrose caséeuse, ce qui la différencie de la tuberculose. Dans 5% des cas (jusqu'à 25 % des cas autopsiques), elle se complique de localisations neurologiques : atteinte parenchymateuse (granulomes, lésions de la substance blanche), infiltration méningée (déjà étudiée dans les cas 1 et 2 de ce livret) avec notamment des lésions hypothalamo-pituitaires et des nerfs crâniens, comme dans le cas de notre patient. Les nerfs facial et trijumeau sont les plus fréquemment atteints. On note également un tropisme orbitaire de l'atteinte avec ces lésions des glandes lacrymales, des muscles oculomoteurs, une périnévrite, des infiltrations orbitaires, des lésions des voies visuelles antérieures.

IRM cérébrale

L'IRM cérébrale est l'examen de choix pour le bilan des lésions. Elle doit associer des séquences T1, FLAIR, T2 fines pour l'étude des sinus caverneux et T1 avec injection, cette injection étant au mieux réalisée avec suppression du signal de la graisse (FATSAT) pour les atteintes de la base du crâne (nerfs crâniens, méningés) et orbitaires.

Elle peut mettre en évidence :

Des lésions méningées touchant essentiellement les leptoméninges et les nerfs crâniens (prise de contraste, épaississement, hyposignal T2 souvent, lié à la fibrose).

Des lésions parenchymateuses (prises de contraste, hypersignaux de la substance blanche en FLAIR et T2).

Des lésions orbitaires : masses, épaississement des méninges péri optiques et apicales, hypertrophie et prise de contraste des glandes lacrymales, prise de contraste et hypersignal T2 du nerf optique.

RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE ABDO

= rate +++

=foie +++

50% des sarcoidoses

=rein

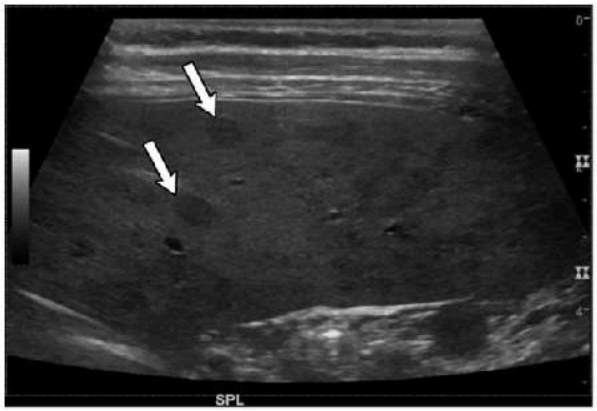
RETOUR SOMMAIRE

Atteintes extra-thoraciques classiques

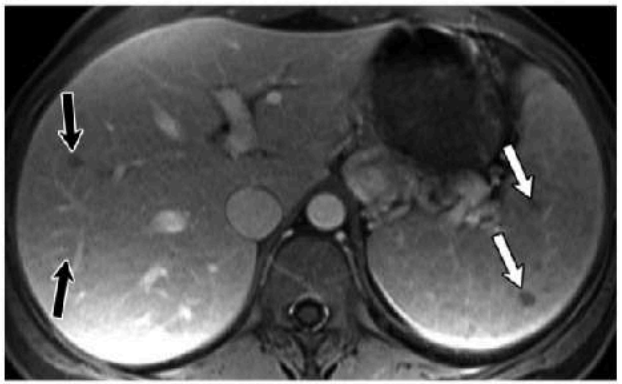
Certaines lésions extra-thoraciques constituent un argument supplémentaire pour une sarcoïdose (*Fig. 5*). L'atteinte splénique est rapportée dans près de 50% des cas: ainsi une rate multinodulaire, pouvant être de taille supérieure à la normale,

Splenic involvement has been reported in 38%–77% of cases in autopsy studies (19). Splenomegaly is relatively common, occurring in 25%–60% of patients (83,85–87); and granulomas may be seen in the spleen in 6%–33% of patients (83,85–87). The imaging appearance of splenic sarcoidosis nodules mimics that of hepatic sarcoidosis in that the nodules are usually hypoechoic on US images, appear hypointense on CT images, and tend to be hypointense on T1- and T2-weighted MR images (Figs 15–17). In general, focal splenic lesions tend to be larger than hepatic foci.

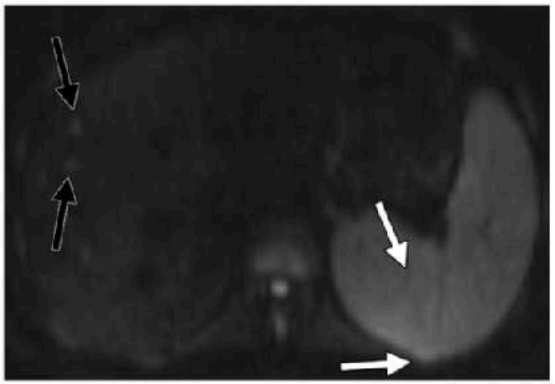
Although sarcoid nodules may show enhancement on delayed phase images, the lack of peripheral discontinuous nodular enhancement in the early phases may help to differentiate them from other entities such as hemangiomas.



a.



b.



c.

Figure 15. Splenic sarcoidosis in a 38-year-old woman. **(a)** US image shows many small hypointense lesions in the spleen (arrows). **(b)** Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image shows small hypovascular lesions in the spleen (white arrows) and liver (black arrows). **(c)** Axial diffusion-weighted image with a high *b* value (800 sec/mm²) shows many tiny lesions in the spleen (white arrows) and liver (black arrows) with restricted diffusion.

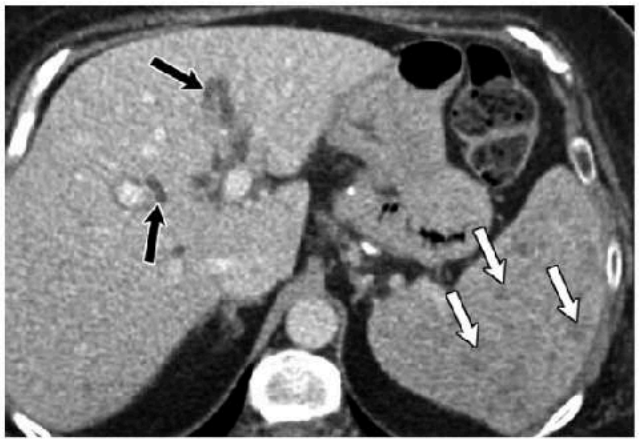
RETOUR SOMMAIRE

Atteintes extra-thoraciques classiques

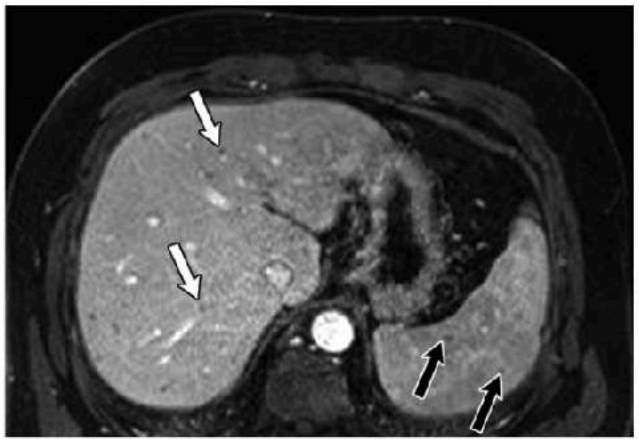
Certaines lésions extra-thoraciques constituent un argument supplémentaire pour une sarcoïdose (*Fig. 5*). L'atteinte splénique est rapportée dans près de 50% des cas: ainsi une rate multinodulaire, pouvant être de taille supérieure à la normale,

Splenic involvement has been reported in 38%–77% of cases in autopsy studies (19). Splenomegaly is relatively common, occurring in 25%–60% of patients (83,85–87); and granulomas may be seen in the spleen in 6%–33% of patients (83,85–87). The imaging appearance of splenic sarcoidosis nodules mimics that of hepatic sarcoidosis in that the nodules are usually hypoechoic on US images, appear hypointense on CT images, and tend to be hypointense on T1- and T2-weighted MR images (Figs 15–17). In general, focal splenic lesions tend to be larger than hepatic foci.

ment on delayed phase images, the lack of peripheral discontinuous nodular enhancement in the early phases may help to differentiate them from other entities such as hemangiomas.



16.



17.

Figures 16, 17. **(16)** Splenic sarcoidosis in a 59-year-old woman. Axial postcontrast CT image shows numerous small hypointense lesions in the spleen (white arrows). Mild biliary dilatation also is seen (black arrows). **(17)** Sarcoidosis involving the esophagus, stomach, liver, and spleen in a 41-year-old man. Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image shows tiny hypovascular lesions in the liver (white arrows) and spleen (black arrows). Abnormal heterogeneous thickening and enhancement is also seen in the stomach. A diagnosis of sarcoidosis was confirmed on the basis of biopsy results.

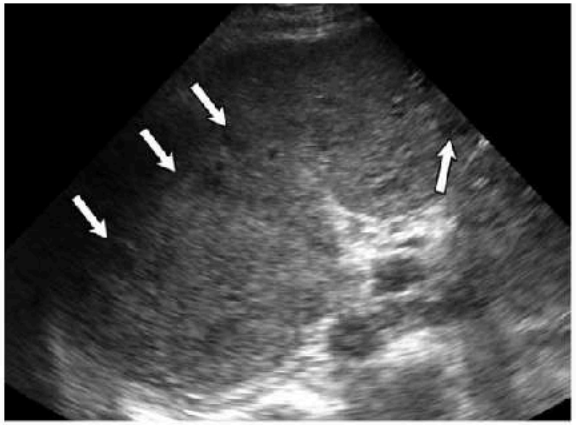
RETOUR SOMMAIRE

Abdominal and Pelvic Sarcoidosis

Sarcoidosis can affect any abdominal organ, but the liver, spleen, peritoneum, kidneys, and stomach are more commonly affected (Figs 12–20) (49). Autopsy studies show that the liver may be involved in 24%–80% of patients with systemic sarcoidosis (23,68). In most cases, hepatic manifestations of sarcoidosis coexist with pulmonary sarcoidosis, but isolated hepatic disease without thoracic involvement may develop in up to 13% of patients (82). Hepatic sarcoidosis is often asymptomatic (23,68). However, symptomatic hepatic involvement that manifests as fatigue, fever, arthralgia, nonspecific abdominal pain, jaundice, and pruritus may occur in 5%–15% of patients. Portal hypertension and cirrhosis can develop in patients with long-standing hepatic sarcoidosis.

US, CT, and MR imaging are commonly used in the evaluation of hepatic sarcoidosis (83). US may show hepatomegaly, heterogeneous liver parenchyma, and increased liver echogenicity (84). US also may reveal innumerable small hypoechoic lesions in 5%–19% of patients (Fig 12a) (85–87). CT is reported to be more sensitive than US for identifying these heterogeneous hypointense nodules, which typically measure only a few millimeters, but larger lesions may develop, especially when the smaller lesions coalesce (Fig 13) (85–87). These sarcoidosis nodules are usually hypointense on both T1- and T2-weighted MR images (88). The differential diagnosis includes evaluation for metastases, lymphoma, fungal microabscesses, and mycobacterial infections. When there is doubt regarding the definitive diagnosis, biopsy may be warranted.

Sarcoidosis granulomas may grow along the portal tracts, which can be seen as areas of increased signal intensity on T2-weighted MR images (84). The T2 "halo sign" often reported with biliary cirrhosis or autoimmune hepatitis also can be seen in patients with hepatic sarcoidosis, manifesting as periportal T2-hypointense zones surrounding the portal triads that also may show decreased enhancement after administration of contrast material (Fig 14). Patients with advanced cases of hepatic sarcoidosis may develop bridging fibrosis and, ultimately, cirrhosis and can present with imaging features of cirrhosis and portal hypertension. Sarcoidosis also can involve the intrahepatic and extrahepatic bile ducts, resulting in biliary dilatation and bile duct strictures (88).

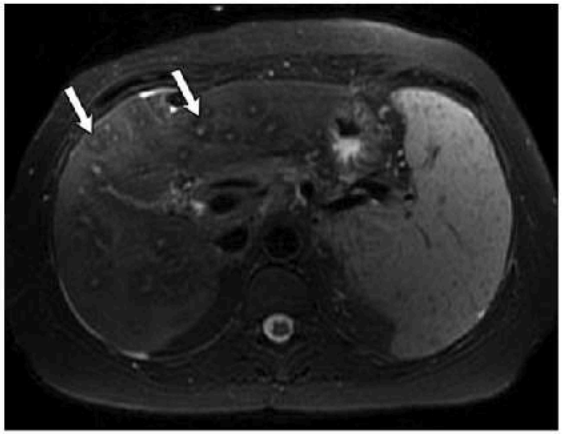


12.

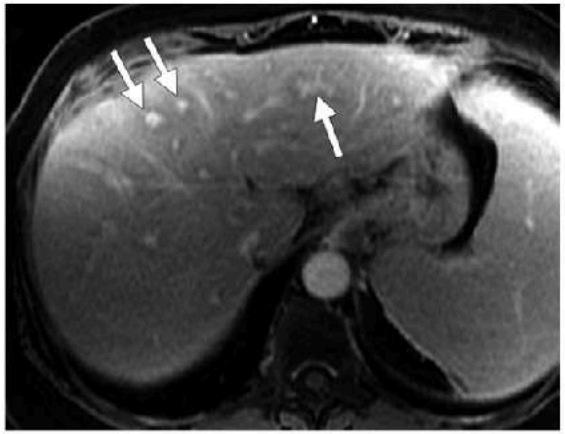


13.

Figures 12, 13. **(12)** Hepatic sarcoidosis in a 50-year-old man. US image shows numerous small poorly defined hypoechoic lesions (arrows). A diagnosis of hepatic sarcoidosis was confirmed on the basis of biopsy results. Small hepatic sarcoid lesions may be difficult to evaluate with US but are often better visualized with CT and MR imaging. **(13)** Hepatosplenic sarcoidosis in a 33-year-old man. Axial CT image of the abdomen shows many tiny hypointense nodules in the liver (white arrows), slightly larger hypointense nodules in the spleen (arrowhead), and multiple upper abdominal nodes (black arrow).



a.



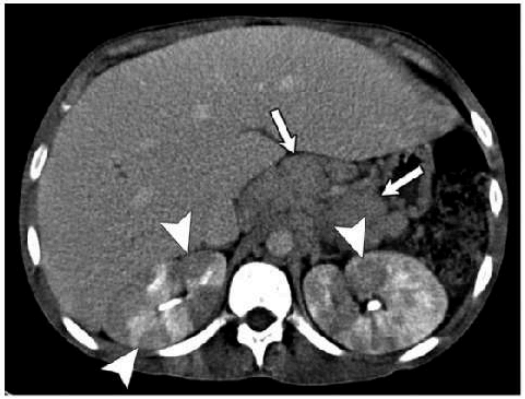
b.

Figure 14. Hepatic sarcoidosis in a 51-year-old woman. **(a)** Axial T2-weighted MR image shows the T2 "halo sign," with hypointense periportal zones (arrows). **(b)** Axial contrast-enhanced portal venous phase MR image shows poor enhancement in the periportal regions (arrows). The presence of hepatic sarcoidosis with prominent tracts of fibrosis along the periportal region was confirmed on the basis of the biopsy results.

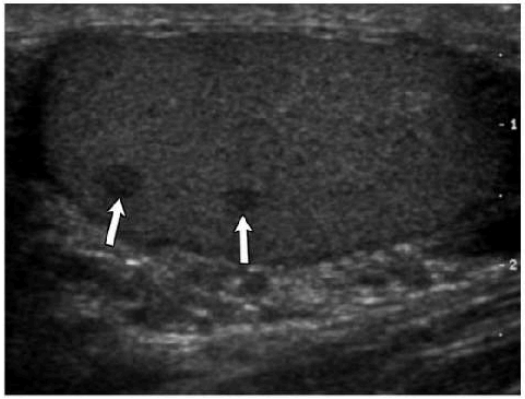
RETOUR SOMMAIRE

Autopsy studies report renal involvement in 7%–22% of patients with sarcoidosis (79). Renal sarcoidosis typically causes interstitial nephritis with an infiltrative pattern that tends to preserve the overall reniform shape of the kidney (2,89,90). Sarcoidosis causes abnormal calcium metabolism, which may result in hypercalcemia (in 10% of patients), hypercalciuria (in 30%–40% of patients), and renal calculi (in 10% of patients) (2,89,90). Sarcoid macrophages possess 25-hydroxyvitamin D–1α-hydroxylase, which converts 25-hydroxyvitamin D to the more active vitamin D metabolite calcitriol (1,25 dihydroxyvitamin D) (2,89,90). Normally, the production of calcitriol from 25-hydroxyvitamin D is regulated by parathyroid hormone, but in patients with sarcoidosis, the activated macrophages produce calcitriol independently, without the regulation of parathyroid hormone. This leads to excessive calcitriol-induced intestinal calcium absorption, with resultant hypercalcemia and hypercalciuria. Underlying renal function usually is maintained, but severe granulomatous nephritis or substantial intrarenal calcium deposition rarely may result in renal failure. The lesions are hypovascular on CT images, causing a range of enhancement patterns from mottled or striated to the less frequently seen mass-like areas. CT may show nephromegaly, atrophy, or multifocal bilateral hypointense hypovascular masses (Fig 18). However, other conditions such as lymphoma, metastases, hypovascular renal cell carcinoma, and infection also may produce a similar appearance and should be considered in the differential diagnosis.

Sarcoidosis also can affect the testes and epididymis. US may show multiple unilateral



18.



19.

Figures 18, 19. (18) Renal sarcoidosis in a 42-year-old man. Axial CT image of the abdomen shows many hypoattenuating lesions in the kidneys (arrowheads) bilaterally. Upper abdominal adenopathy (arrows) is also present. Conditions considered in the differential diagnosis included metastases, lymphoma, pyelonephritis, interstitial nephritis, and immunoglobulin G4–related renal disease. A diagnosis of sarcoidosis was confirmed on the basis of biopsy results. (19) Testicular sarcoidosis in a 33-year-old man. Longitudinal US image of the right testicle shows scattered hypoechoic lesions (arrows). Lesions with a similar appearance were also seen in the left testicle (not shown). The patient had a known diagnosis of sarcoidosis, and concurrent CT of the chest showed bilateral hilar adenopathy, consistent with multisystem sarcoid involvement.

RETOUR SOMMAIRE

SARCOIDOSE OS

5% des sarcoidoses

90% MAINS

RETOUR SOMMAIRE

	SARCOIDOSE
LOCALISATION	P2 P3 2 et 3eme rayon
SYSTEMATISÉ = *atteinte des*	NON
PINCEMENT = TOUS MAIS	NON
OS /S CHONDRAL	**OSTEITE DE PERTHES JUNGLING** - LESIONS PSEUDOKYSTIQUE DE PETITES TAILLE
EROSIONS	LACUNES CENTRALE MULTIPLES BIEN CIRCONSCRIT
OSTEOPHYTES	- RETICULATIONS AVEC TRAVEES OS EPAISSIES - TROU VASC AUGMENTÉ vx++
DESTRUCTION	ARTIC RESPECTÉS CORTICAL AMINCI
	ASPECT GRILLAGÉ



Figure 6 :

Dactylite sarcoïdosique. Épaississement fusiforme des parties molles en regard des articula
Hippocratisme digital du premier rayon gauche avec un ongle fendillé (b).



Dactylite sarcoïdosique. multiples petites lacunes pseudo-kystiques intra-osseuses, bien limitées, confluentes et polycycliques.

Acro-ostéolyse débutante

aspect « en nid d'abeille » de la trame osseuse



RETOUR SOMMAIRE

Radiologie

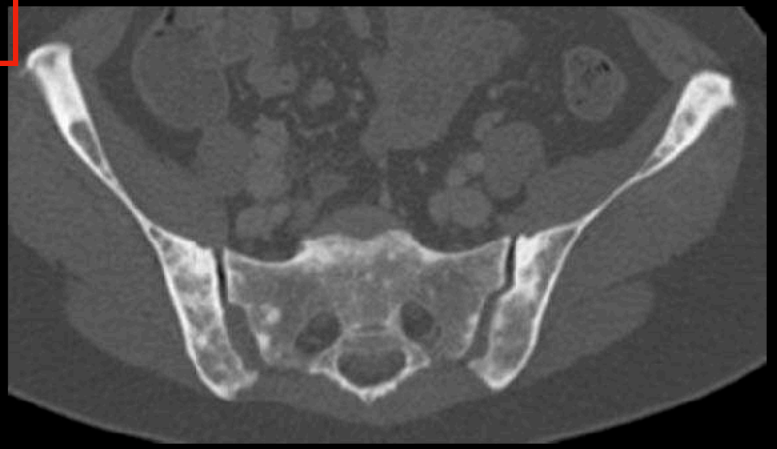
- Les lésions osseuses **atteignent principalement les os tubulaires de la main et du pied** mais peuvent intéresser tout le squelette [6, 2, 9, 3].
- Aucune image n'est complétement spécifique mais certaines images des phalanges des mains et des pieds et surtout leur groupement sont très évocateurs.
- En revanche, les lésions du squelette axial et des os longs sont **très polymorphes.**
- Les lésions sont **centrales dans l'os**. Elles se présentent comme des **lésions de la moelle osseuse** plutôt que comme des lésions du tissu osseux.
- Elles sont **le plus souvent multiples**.
- Elles sont le plus souvent nodulaires, arrondies.
- Leur taille et leur nombre sont extrêmement variables. En revanche, les lésions multiples tendent à avoir toutes les mêmes tailles chez un patient donné.
- Elles sont plus souvent ostéolytiques que condensantes.

messages à retenir

• les atteintes osseuses classiques de la sarcoïdose sont observés chez 1 à 13 % des patients. Elles siègent principalement sur les mains et les pieds et sont représentées par les composants de la **maladie de Perthes-Jüngling**. L'épaississement des tissus mous à l'entour des lésions osseuses, l'aspect grillagé des phalanges, sont bien connus des radiologues. Ces atteintes osseuses périphériques sont associées à des lésions typiques thoraciques dans plus de 90 % des cas

•Les atteintes du squelette axial au cours de la sarcoïdose sont beaucoup plus rares et moins facilement identifiées. Elles se traduisent essentiellement par des lésions ostéocondensantes disséminées associées à des atteintes lytiques d'abondance variable.





DIAG DIFF.

•Sur le strict plan radiologique, ces atteintes ostéocondensantes doivent faire discuter des métastases, le myélome condensant, les localisations ostéocondensantes des hémopathies malignes , l'ostéodystrophie rénale, les atteintes osseuses de la mastocytose , les spondylarthropathies et le syndrome SAPHO

Sarcoïdose et atteinte osseuse

Atteinte osseuse dans 1 à 13 % des sarcoïdoses



Atteinte médiastino-pulmonaire associée dans 80 à 90 % des cas.

Myosite associée dans 50 à 80 % des cas.

Atteinte articulaire associée dans 10 à 35 % des cas. Polyarthrite aiguë, chronique.

Lésions mains et pieds plus fréquentes.

maladie de Pertes-Jüngling

.hypertrophie des parties molles en regard des atteintes osseuses 'doigts en saucisse"

.géodes osseuses infracentimétriques

.aspect grillagé des phalanges atteintes

Koyama T et al. Radiologic manifestations of sarcoidosis in various organs.Radiographics. 2004 Jan-Feb;24(1):87-104.

5 – Sarcoïdose

- Structure atteinte
  Ostéopathie > arthropathie
- Siège centrée par les IPP
- Signes
  - Acroostéolyse
  - Encoches marginales ou diaphysaires
  - Augmentation de taille des trous nourriciers

Trou nourricier > 1 mm ++ sur P1 distal

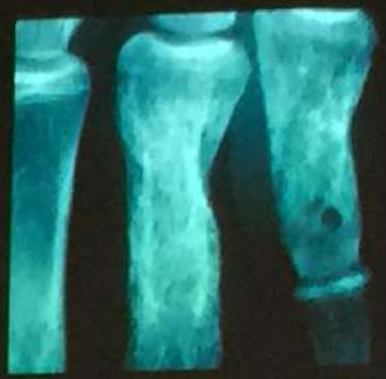


s trous



Sarcoïdose osseuse:

- 5% sarcoïdoses (sous-estimée)
- Rarement révélatrice
- 90% mains



Trou nourricier > 1 mm ++ sur P1 distal

Dactylite sarcoïdosique :

- Infiltration tissus sous-cutanés

- Ostéite de Perthes-Jungling:
  - Aspect réticulé de l'os trabéculaire
  - Lacunes
  - Élargissement foramen nourricier phalangien

  90% Sp (autres causes: hyperplasie/infiltration médullaire)
  - Ostéolyse corticale sans réaction périostée
  - Acro-ostéolyse



Pr Cotten, CHRU Lille


en
ullaire)
Pr Cotten, CHRU Lille


en
lullaire)
Pr Cotten, CHRU Lille

Atteintes neurologique et osseuse sarcoïdosiques

Leptoméningite +++



Dactylite



Réticulation
trame osseuse



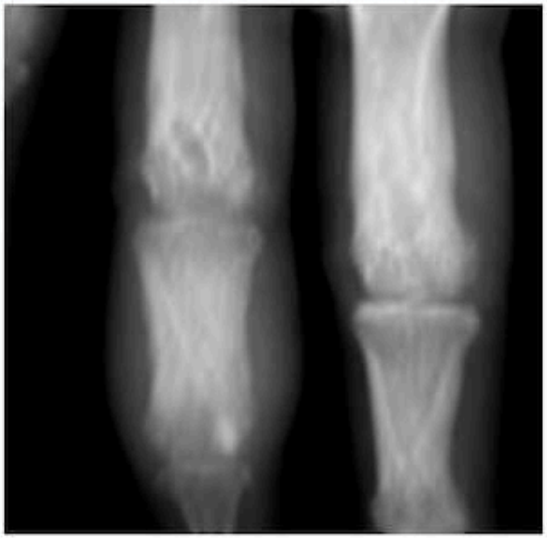
Trous nourriciers

Figure 22. Osseous sarcoidosis in a 43-year-old man. Radiograph of the left hand shows lace-like osteolysis in the phalanges, with multiple well-defined lytic lesions (arrows). Note the preservation of joint space and the absence of periosteal reaction.



DACTYLITE : étiologie

- INFECTION (locale ou fongique)
- PSORIASIS RHUMATISMAL : atteinte en « saucisse » avec réaction du périoste+++
- HYPERPARATHYROIDE
- TUBERCULOSE : atteinte macro-géodiques et érosions osseuses à bas bruit clinique.
- SARCOIDOSE : élargissement du foramen nourricier.
- HEMOPATHIE (hémoglobinopathie ou leucémie)





pas spécifique de la maladie. L'atteinte osseuse ne touche que 1 à 15% des patients, asymptomatique dans la moitié des cas. Il s'agit principalement de dactylite sarcoïdosique, occasionnant une atteinte marquée des parties molles. On retrouve au niveau des os longs et des vertèbres des lésions ostéolytiques ou condensantes, respectant la corticales de l'os sans réaction périostée associée (*Fig.* 5d) [11,12]. Enfin, l'atteinte neurolo-

Musculoskeletal Sarcoidosis

Sarcoidosis can involve the bones, joints, and muscles. Osseous involvement in sarcoidosis occurs in 1%–13% of patients, with an estimated average occurrence of 5% (91). Although sarcoidosis can involve any bones in the axial and appendicular skeleton, small bones of the hand (in particular, the distal and middle phalanges of the second and third digits) are involved more commonly (23). Soft-tissue thickening may be seen surrounding the fingers and is referred to as "sausage dactylitis." At radiography, a lace-like pattern of osteolysis with thickened trabeculae and a thin cortex are characteristically seen in the small bones of the hands and feet (Fig 22). A periosteal reaction is typically absent. Pathologic fractures with bone collapse and misalignment may occur because of sarcoid osteolysis.

Sarcoid involvement of the long bones of the extremities and axial skeleton is relatively uncommon. Radiography and bone scintigraphy may not be sensitive for identifying sarcoid involvement at these sites (23,92). CT may reveal lytic lesions with or without peripheral sclerosis. MR imaging is more sensitive for identification of osseous abnormalities and the extent of marrow, soft-tissue, and tendon involvement (92). However, MR imaging is not specific and may show a



Figure 22. Osseous sarcoidosis in a 43-year-old man. Radiograph of the left hand shows lace-like osteolysis in the phalanges, with multiple well-defined lytic lesions (arrows). Note the preservation of joint space and the absence of periosteal reaction.

Atteinte du squelette axial dans la sarcoïdose

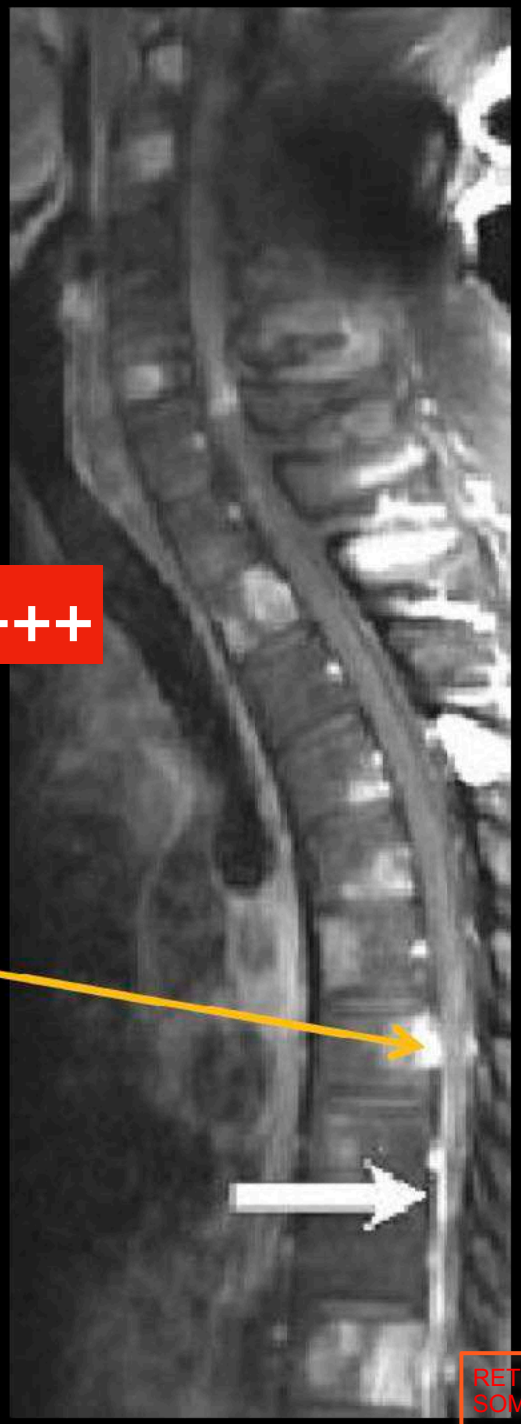
Lésions du squelette axial rares.

Généralement symptomatiques.

Lésions lytiques (avec ou sans liseré d'ostéosclérose), sclérotiques ou mixtes. +++

Respect des espaces inter-somatiques.

Possibles associations avec infiltrations intra-médullaires, intra-durales et extra-médullaires ou extradurales.



RETOUR SOMMAIRE

Patient de 33 ans. Originaire du Gabon., Episode d 'orchi-epididymite en mars 2004.

Hospitalisé pour AEG. Apyrexie. Apparition d'ADP cervicales et sécheresse nasale quelques mois avant l 'hospitalisation.

TDM thoraco-abdomino-pelvienne;

Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir pour l'orientation diagnostique









obs. initiale service d'imagerie Hôpital Bichat Paris..





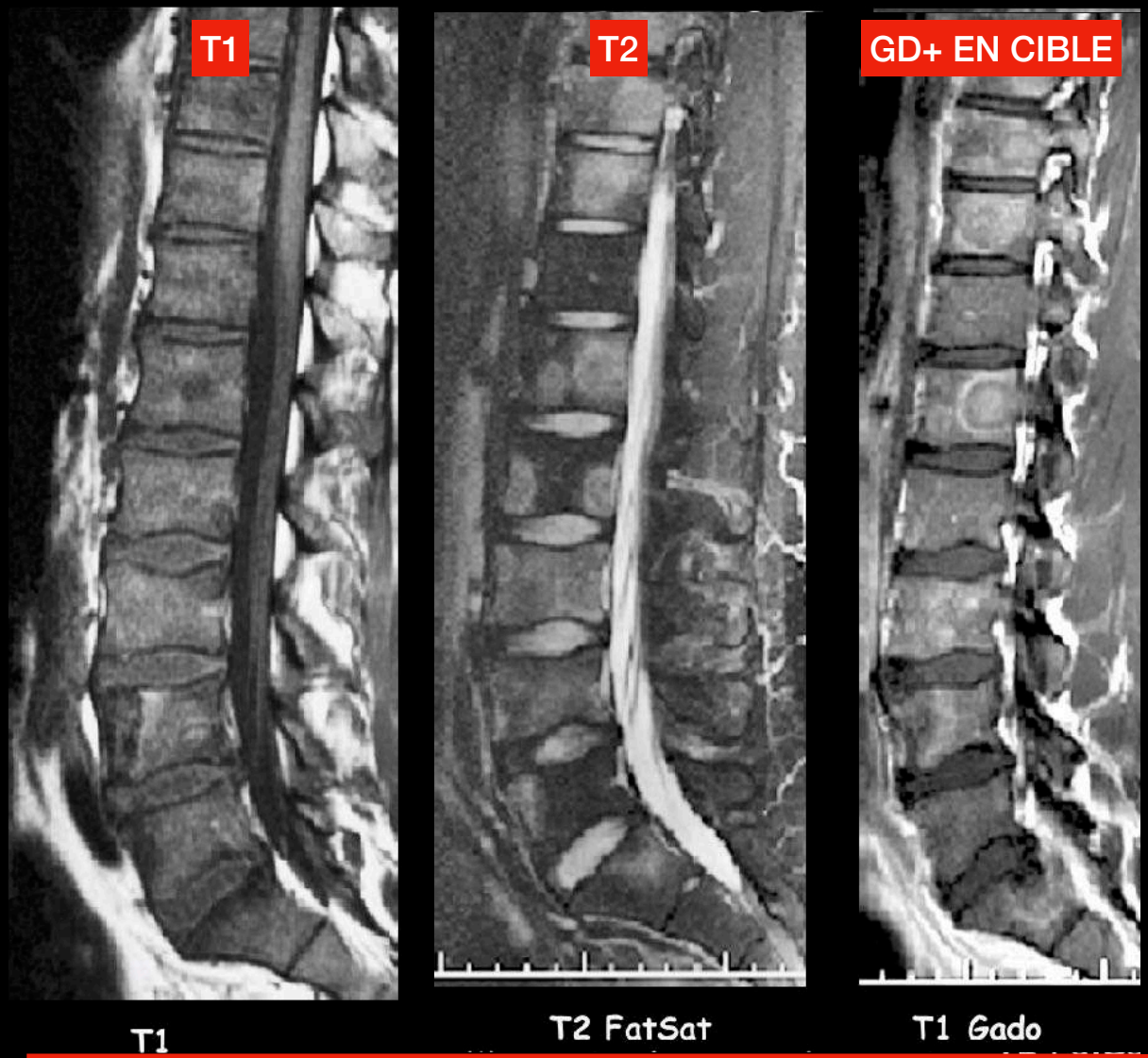




le scanner comme les radiographies standard montrent la présence de plages d'ostéocondensation mal délimitées , disséminées sur l'ensemble du squelette.

l'IRM en pondération T1 confirment les hétérogénéités de signal du compartiment spongieux des vertèbres..

T1



T1

T2 FatSat

T1 Gado

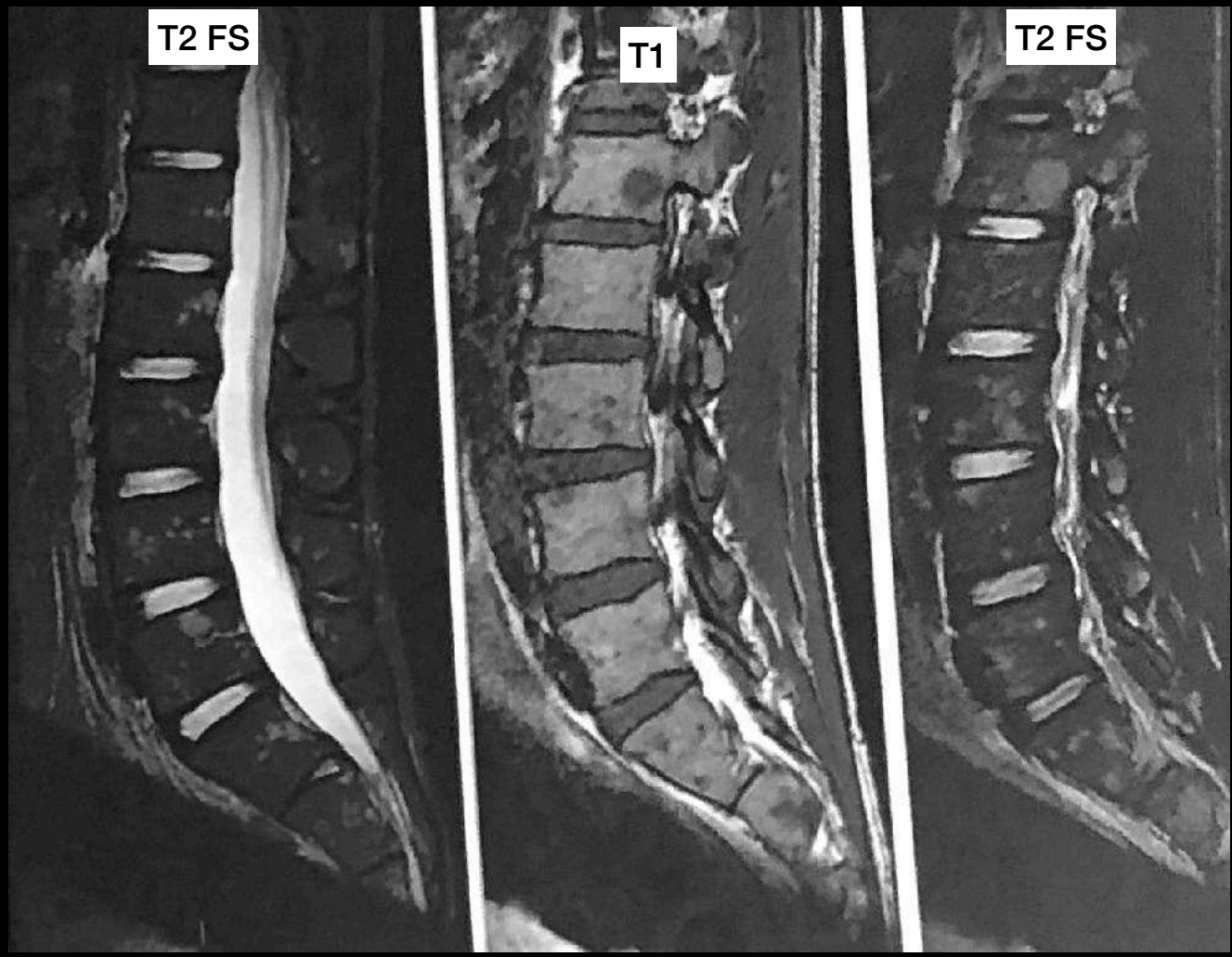
T2
GD+

en pondération T2, apparaissent des zones nodulaires d'hypersignal au sein du spongieux vertébral au niveau desquelles on retrouve en pondération T1 après injection de gadolinium une prise de contraste « en cible » nette.

Cas 1 annexe

- Homme 27 ans
- Apparition d'un déficit musculaire proximal des membres inférieurs avec syndrome myogène à l'EMG
- Examen clinique: splénomégalie, adénopathies

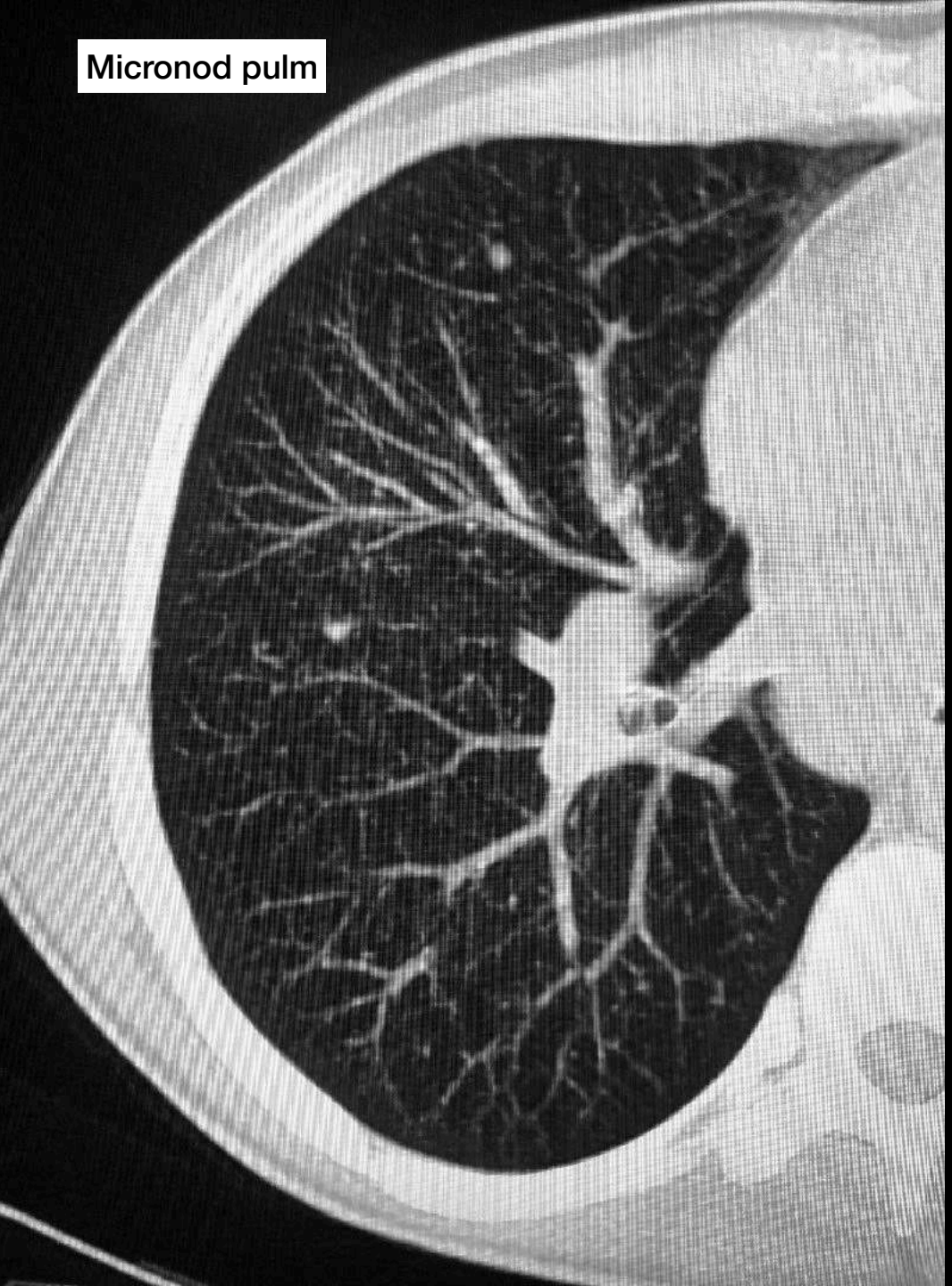

T1


T2 FS
T1
T2 FS

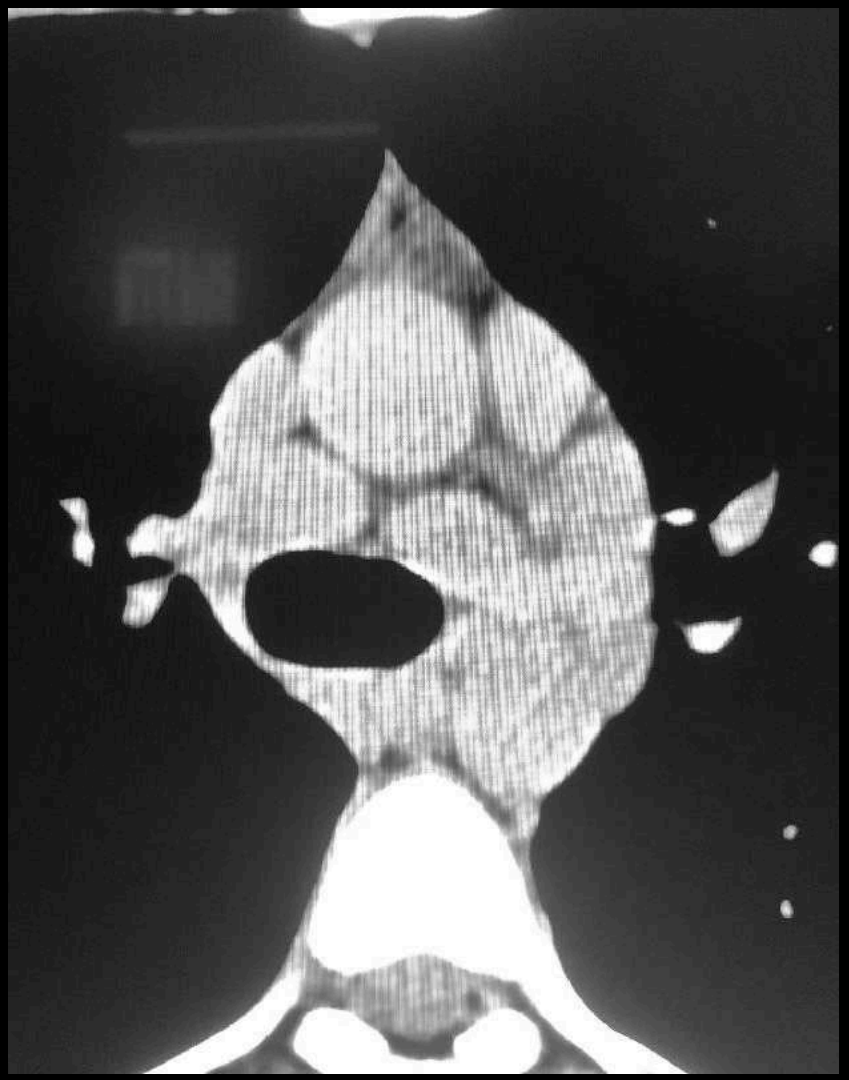

T2 FS
SMG


T2 FS

Micronod pulm



ADP

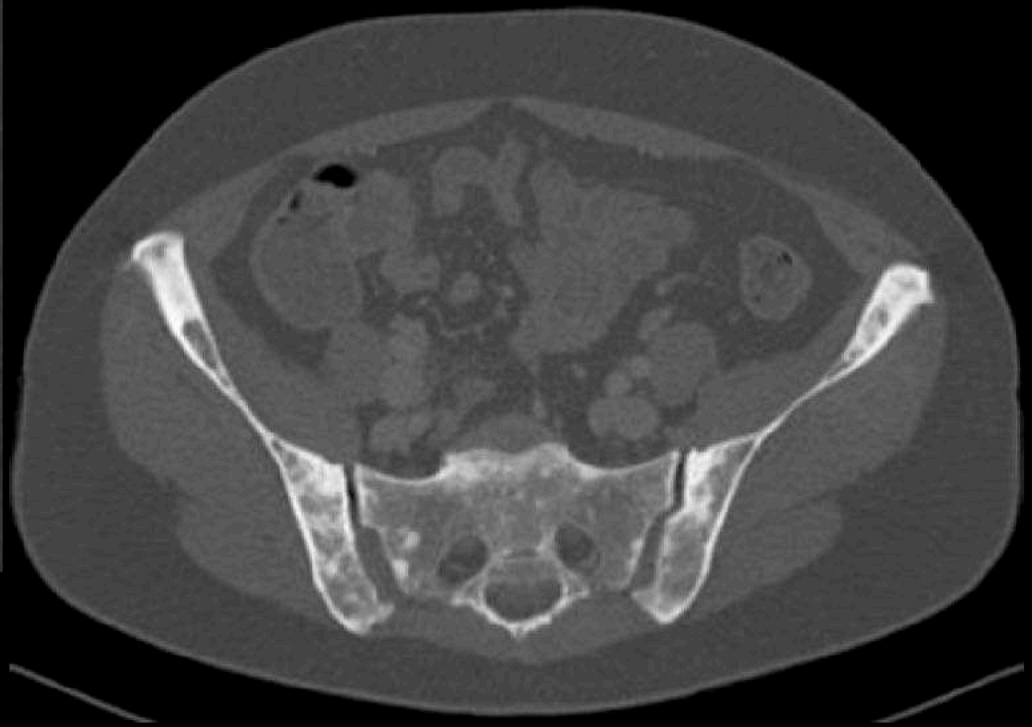


Femme de 39ans. 3 épisodes fébriles avec arthromyalgies en 1 an ; baise de l'état général
.Syndrome inflammatoire marqué : VS 100,CRP entre 60 et 100,fibrinogène 8g/L

Pas d'anomalie thoracique au scanner LBA et biopsies des éperons normales

A la PBH , infiltrat lymphocytaire associé à un aspect de cholangite lymphocytaire et granulomateuse (sans granulome épithélioïde et gigantocellulaire net) non suppurée, compatible avec une cirrhose biliaire primitive ou une hépatite granulomateuse





le diagnostic final retenu est celui de sarcoïdose avec localisations ostéocondensantes sur le squelette axial



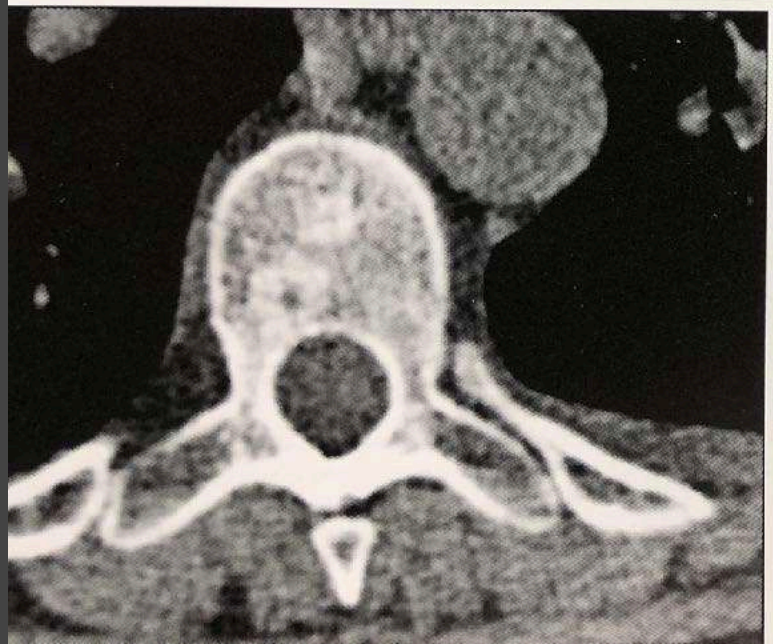


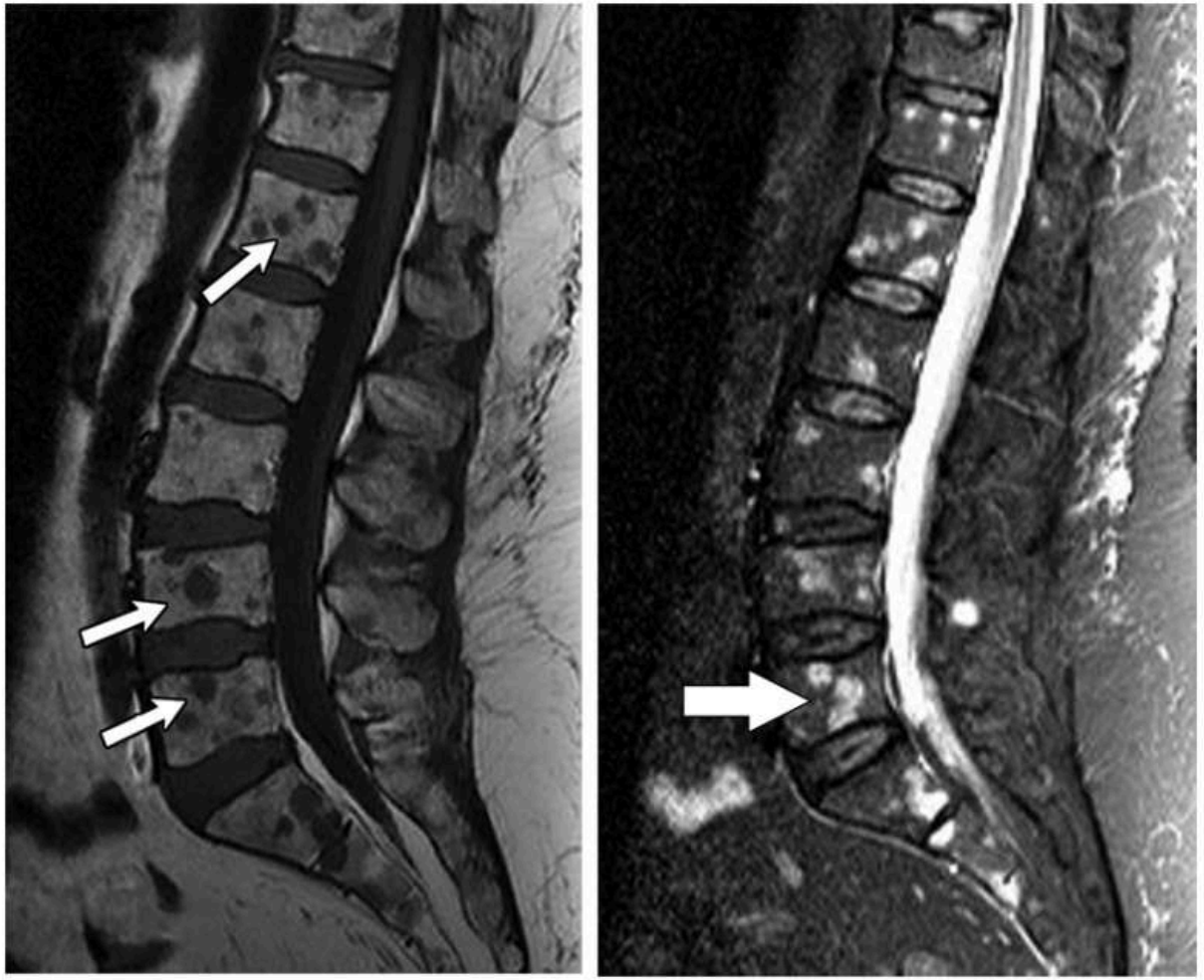
Fig. 13 : Sarcoïdose multiviscérale avec atteinte médiastino-pulmonaire, ganglionnaire et neurologique, en rémission après corticothérapie. Découverte fortuite de nodules ostéocondensants du rachis lors d'un bilan de lomboradiculalgies mal systématisées.

commonly affected sites. Presenting symptoms include swelling, pain, erythema, tenderness, and reduced mobility and range of motion.

When the symptoms of sarcoid arthritis have persisted more than 6 months after the diagnosis of sarcoidosis, it is considered chronic sarcoid arthritis. In comparison with acute arthritis, the chronic form is seen infrequently, manifesting in 1%–4% of patients. Patients may develop oligoarthritis involving the ankles or knees. Symptoms may recede, but recurrence is not uncommon. MR imaging may show the full extent of arthritis and reveal concurrent abnormalities such as tenosynovitis, tendonitis, bursitis, and synovitis (23,92).

Asymptomatic muscular involvement may develop in 25%–80% of patients with sarcoidosis. However, symptomatic involvement is rare, manifesting in less than 0.5% of patients (6,93). When it is symptomatic, patients may present with features of acute myositis (fever, myalgia, muscle weakness), nodular sarcoidosis (palpable nodules that may be painful or tender), or chronic myopathy (proximal muscle weakness, muscle atrophy, muscle contractures). Involvement of the respiratory skeletal muscles may result in dyspnea. Nodular sarcoid myopathy can manifest as single or multifocal soft-tissue masses, often involving the lower extremities. In nodular sarcoid myopathy, lesions may have a star-shaped area of low signal intensity in the center and high signal intensity in the periphery on T2-weighted images (ie, the "dark star" appearance) (95).

MR imaging can show the degree of granulomatous infiltration and the extent of fatty atrophy and also may help to guide biopsy, because the differential diagnosis includes polymyositis and steroid-induced myopathy (92). Subcutaneous involvement in sarcoidosis may manifest as focal or diffuse infiltrative lesions. These may be hypoechoic at US, while CT may show soft-tissue-attenuation nodules. On MR images, lesions tend to be T1 hypointense compared with muscle and T2 hyperintense, with mild enhancement on postcontrast images (92).



a. b.

Figure 24. Sarcoidosis in a 62-year-old woman. **(a)** Sagittal T1-weighted MR image of the lumbar spine shows numerous T1-hypointense lesions (arrows) in the lumbar vertebrae. **(b)** Sagittal short inversion time inversion-recovery (STIR) MR image of the lumbar spine demonstrates T2-hyperintense lesions (arrow) in the lumbar spine. Biopsy of the bone lesion confirmed sarcoidosis.

Sarcoïdose

Frédéric Lioté, Jean-Denis Laredo

Introduction

- La sarcoïdose est une granulomatose systémique chronique d'étiologie inconnue.
- Elle peut revêtir des présentations très protéiformes et simuler de très nombreuses affections.
- Elle est caractérisée par l'apparition, dans les organes, de lymphocytes et de granulomes épithéliaux non caséeux.
- Tous les constituants de l'appareil locomoteur peuvent être touchés : os, articulations et muscles, isolément ou simultanément.
- Des atteintes conjointes de la peau, des ongles, des petits os des doigts et des tissus mous adjacents sont très caractéristiques donnant lieu à la dactylite sarcoidosique **(Fig 1)**.

Clinique

- L'atteinte clinique de la sarcoïdose est très polymorphe car les granulomes peuvent atteindre tous les organes qu'il s'agisse des viscères (cœur, foie, poumons, bronches) ou des structures de soutien (os, muscles).
- Nous nous limiterons aux formes articulaires, osseuses et musculaires en discutant pour chaque atteinte l'apport de l'imagerie.

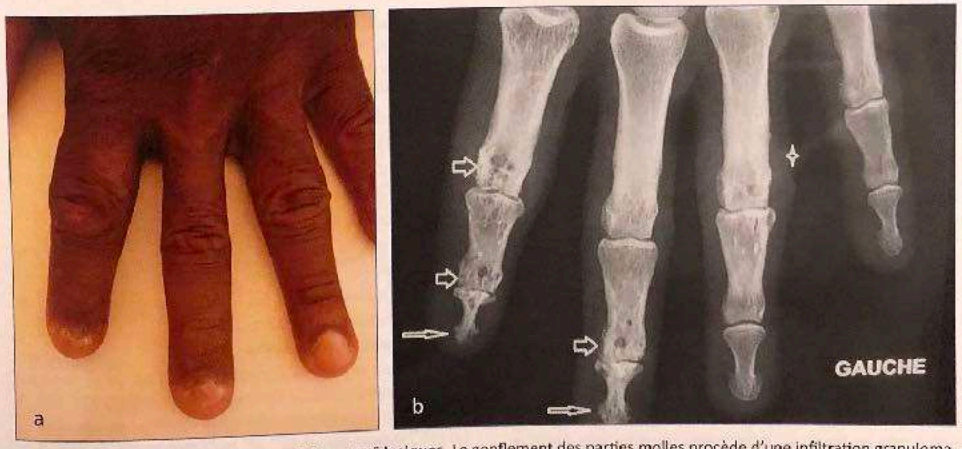


Figure 1 : Dactylites et atteintes unguéales sarcoïdosiques. Le gonflement des parties molles procède d'une infiltration granulomateuse des tissus sous-cutanés, et des gaines tendineuses. La radiographie montre un élargissement du trou nourricier de plusieurs phalanges (flèches courtes), une condensation médullaire de P1 de l'annulaire (étoile) et une acro-ostéolyse en regard des atteintes unguéales et sous-unguéales.

RETOUR SOMMAIRE

Physiopathologie

- La sarcoïdose résulte d'une réaction immune exubérante à médiation lymphocytaire T, à un ou plusieurs antigènes inconnus. L'entrée de(s) l'antigène(s) dans l'organisme pourrait se faire via les voies respiratoires ou la peau, sites principaux lésés dans cette affection.
- Après la présentation antigénique, le microenvironnement répond par une production de cytokines pro-inflammatoires et de facteurs de croissance qui provoquent recrutement et adhésion cellulaire, production et relargage de nouvelles cytokines. La réponse cellulaire de type Th1 ainsi amplifiée conduit à la formation du granulome et d'une fibrose.

LÉSIONS OSSEUSES

- Leur description initiale par Jungling [1], élève de Perthes, sous le nom d'« *osteitis tuberculosa multiplex cystica* » date de 1920.

Terrain

- L'atteinte osseuse est trouvée chez 5% des sujets atteints de sarcoïdose [2]. Cette fréquence est probablement sous-estimée, compte tenu de son caractère souvent asymptomatique ou d'expression radiologique très discrète.
- L'atteinte osseuse intéresse préférentiellement les adultes entre 30 et 50 ans, avec une prévalence féminine, alors que les atteintes musculaire et articulaire concernent des patients plus jeunes [3].
- La fréquence est plus élevée chez les sujets noirs, d'origine antillaise notamment.
- Elle est rarement révélatrice et survient chez des patients ayant un antécédent de sarcoïdose pulmonaire ou ganglionnaire.
- Des localisations cutanées et unguéales sont presque constamment associées aux lésions osseuses distales.

Anatomopathologie

- Les nodules granulomateux de la sarcoïdose infiltrent l'os spongieux, détruisent certaines trabécules osseuses pour en épaissir d'autres. Il en résulte un aspect en maille avec formation de zones kystiques en nombre et de de morphologie variables. En cas de coalescence des nodules, se constituent des plages d'ostéolyse plus ou moins étendues.
- Le tissu granulomateux s'infiltre dans l'os en suivant les vaisseaux des canaux de Havers, entraînant une destruction de l'os cortical de type mité.
- Fait important, cette atteinte osseuse ne s'accompagne pas de réaction périostée.
- L'amincissement cortical et la raréfaction du tissu spongieux ont pour conséquence une ostéopénie plus ou moins diffuse.
- L'os détruit peut se fracturer, former un séquestre, et disparaître, aboutissant, en particulier, à des acro-ostéolyses ; les parties molles sont infiltrées, avec parfois fistulisation à la peau.
- Une ostéosclérose réactionnelle, le plus souvent modérée, est possible. Des formes condensantes existent surtout au squelette axial [4,5].
- En cas de rémission spontanée ou induite par le traitement, l'inflammation décroît et un tissu fibreux remplace les granulomes. Les lésions kystiques et les éventuelles déformations osseuses persistent.

Clinique

- L'atteinte osseuse est le plus souvent asymptomatique [6].
- Les circonstances de découverte sont variées :
  - **Sur des examens radiologiques systématiques**
    - Radiographies des mains et des pieds, chez un sujet porteur d'une sarcoïdose thoracique ou cutanée récemment reconnue.
  - **Au cours de la surveillance de la maladie**
    - c'est le cas notamment des formes condensantes vertébrales qui se constituent souvent plusieurs mois ou années après extinction de l'atteinte thoracique.
  - **Devant une dactylite**
    - Les atteintes cliniques que l'on peut rencontrer à la main sont variées **(Tableau 1)**
    - Les dactylites sont la présentation clinique la plus fréquente.
    - Les dactylites sarcoïdosiques représentent 15% des dactylites de l'adulte [7] **(Tableau 2)**.

RETOUR SOMMAIRE

Tableau 1 : Typologie des atteintes sarcoïdosiques à la main

- Polyarthralgies
- Dactylite (ténosynovite + ostéite + arthrite)
- Ostéite ++ indolore > douloureuse
- Acro-ostéolyse (doigt en lorgnette)
- Périostite, ostéite et atteinte unguéale
- Arthrite(s)
- Syndrome du canal carpien
- Infiltration des tissus sous-cutanés, de la peau et des ongles
- Pseudo-hippocratisme digital réversible

Tableau 2 : Etiologie des dactylites

- Sarcoïdose (sujet à peau noire le plus souvent)
- Rhumatisme psoriasique
- Autres spondyloarthrites périphériques
- Goutte tophacée
- Tuberculose (*spina ventosa*)
- Autres mycobactéries
- BCG-thérapie
- Ostéome ostéoïde

- Il s'agit **d'une ou plusieurs dactylites d'un doigt long ou d'un orteil, indolores ou non, souvent isolées.**
- Ces dactylites sont souvent observées chez les sujets à peau noire, accompagnant ou plus rarement précédant les localisations endothoraciques de la maladie.
- Le sujet consulte pour une tuméfaction, une déformation, douloureuse ou non, d'un ou de plusieurs doigts, d'aspect souvent violacé. Le gonflement n'est pas limité à la région articulaire mais déborde sur la diaphyse des phalanges aux dépens de leurs 4 faces **(Fig 1). Ces patients sont souvent adressés pour** « polyarthrite » alors qu'il s'agit de dactylites plus ou moins étendues.

Biologie

- Les anomalies biologiques de la sarcoïdose (élévation de la vitesse de sédimentation, du taux de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA)) et l'anergie cutanée tuberculinique, s'observent de manière variable quelles que soient les localisations de la maladie.
- L'élévation de l'ECA n'est pas spécifique.
- Les nodules sarcoïdosiques peuvent être trouvés dans un ganglion, la paroi bronchique, la moelle osseuse ou plus simplement dans une lésion cutanée. Ils ne sont pas spécifiques mais confortent néanmoins le diagnostic quand ils s'associent à un tableau radiologique et clinique évocateur.
- La découverte d'une hypercalcémie, d'une hypercalciurie n'est pas propre aux lésions osseuses. Elles s'expliquent par une production inappropriée de calcitriol (1-25 $(OH)_2$-vitamine D) par les cellules mononucléées du granulome qui expriment la 1-a-hydroxylase [8]. Quand la calcémie est élevée, la corticothérapie générale est susceptible d'en abaisser le taux et d'éviter ainsi une atteinte rénale.

Radiologie

- Les lésions osseuses **atteignent principalement les os tubulaires de la main et du pied** mais peuvent intéresser tout le squelette [6, 2, 9, 3].
- Aucune image n'est complétement spécifique mais certaines images des phalanges des mains et des pieds et surtout leur groupement sont très évocateurs.
- En revanche, les lésions du squelette axial et des os longs sont **très polymorphes.**
- Les lésions sont **centrales dans l'os**. Elles se présentent comme des **lésions de la moelle osseuse** plutôt que comme des lésions du tissu osseux.
- Elles sont **le plus souvent multiples**.
- Elles sont le plus souvent nodulaires, arrondies.
- Leur taille et leur nombre sont extrêmement variables. En revanche, les lésions multiples tendent à avoir toutes les mêmes tailles chez un patient donné.
- Elles sont plus souvent ostéolytiques que condensantes.

Petits os tubulaires de la main et du pied

- Les lésions siègent surtout dans les **phalanges distales et moyennes**.
- Elles sont **uni- ou bilatérales**, et, dans ce cas, habituellement **asymétriques**.
- Différents aspects ont été décrits :

RETOUR SOMMAIRE

Tableau 1 : **Typologie des atteintes sarcoïdosiques à la main**

- Polyarthralgies
- Dactylite (ténosynovite + ostéite + arthrite)
- Ostéite ++ indolore > douloureuse
- Acro-ostéolyse (doigt en lorgnette)
- Périostite, ostéite et atteinte unguéale
- Arthrite(s)
- Syndrome du canal carpien
- Infiltration des tissus sous-cutanés, de la peau et des ongles
- Pseudo-hippocratisme digital réversible

Tableau 2 : **Etiologie des dactylites**

- Sarcoïdose (sujet à peau noire le plus souvent)
- Rhumatisme psoriasique
- Autres spondyloarthrites périphériques
- Goutte tophacée
- Tuberculose (*spina ventosa*)
- Autres mycobactéries
- BCG-thérapie
- Ostéome ostéoïde

RETOUR SOMMAIRE

- **Elargissement des trous nourriciers des os tubulaires (Fig 1b).** Un trou nourricier s'observe physiologiquement chez 50% des témoins, essentiellement sur P2, et mesure alors moins de 1mm de diamètre [10]. Il est pathologique avec une spécificité de plus de 90% s'il y a **plusieurs** trous nourriciers, s'il mesure plus d'**1 mm** de diamètre ou s'il siège **sur les phalanges P1 ou P3 (Tableau 3)**. Seuls les sujets porteurs d'une affection médullaire, notamment les Africains ayant une hémoglobinopathie, peuvent partager ce signe radiologique [10].

Tableau 3 : Augmentation de taille du trou nourricier des phalanges dans la sarcoidose d'après Laredo et al (1).

	Sensibilité	Spécificité
Signe +	83.3%	53.2%
Signe > 1mm	55.6%	91.5%
Signe en P1	50%	95.7%
Signe en P3	38.9%	89.4%

- **Petites lacunes rondes, ovoïdes ou irrégulières,** nombreuses, de taille très variable, surtout dans la tête des phalanges **(Fig 2, 3 et 4).**



Figure 2 : Microlacunes à l'emporte-pièce et aspect mité de la partie distale des premier et second métatarsiens.



Figure 3 : Lacunes à bords non condensés des phalanges (flèches longues). Erosion sous-périostée de P1 du deuxième orteil (flèche courte).



Figure 4 : Volumineuses lacunes centrales des quatrième et cinquième métatarsiens (petites flèches) et ostéolyse centrale avec aspect grillagé du premier métatasien (flèche épaisse).

RETOUR SOMMAIRE

- **Aspect réticulé, en maille**, ou grillagé du fait d'un épaississement de certaines travées spongieuses avec une corticale amincie **(Fig 4, 5 et 6)**. La phalange peut être un peu élargie mais elle n'est pas soufflée comme dans la goutte tophacée.

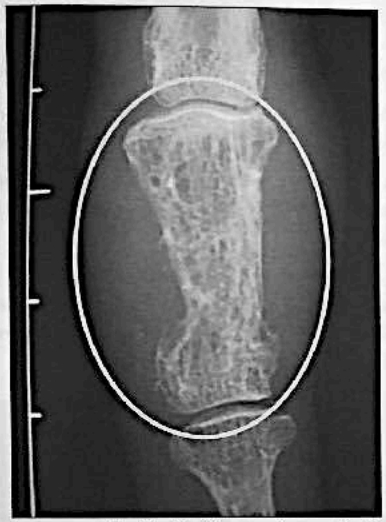


Figure 5 : Aspect grillagé, réticulé, avec des travées épaissies. Noter l'épaississement des tissus mous correspondant à une dactylite.



Figure 6 : Aspect réticulé mixte, condensant et lytique de P1 de l'index (flèche) avec épaississement des tissus mous.

- **Zones de destruction corticopériostée plus étendue (Fig 4)**, pouvant aboutir à une fracture pathologique ou même à une véritable mutilation phalangienne **(Fig 7)**.

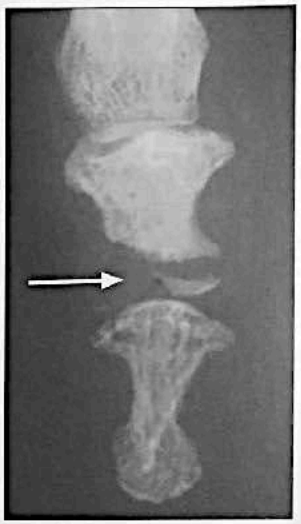


Figure 7 : **Ostéolyse amputant la partie distale de P2.**

- Aspect effilé, plus ou moins détruit des phalanges terminales, suggérant une neuroarthropathie ou toute autre cause d'acro-ostéolyse **(Fig 1b et 8)** [11].



Figure 8 : Aspect très hétérogène de P3 associant condensation, lacunes et acro-ostéolyse localisée.

RETOUR SOMMAIRE

- **Acro-ostéosclérose** faite de nodules médullaires denses et d'un épaississement endosté **(Fig 1b).**

- **Ces différents aspects peuvent coexister** au sein d'un même os ou dans les petits os d'un même sujet **(Fig 1b).**

- **L'atteinte de la moelle osseuse des petits os tubulaires** des mains, bien mise en évidence en IRM, est en fait **beaucoup plus étendue** que ne le laisserait supposer les images radiographiques **(Fig 9).**

Lésions du squelette axial et des os longs

- Les localisations de la sarcoïdose sur le squelette axial ne sont pas exceptionnelles. Moore et al ont trouvé en IRM des localisations sur le squelette axial ou les os longs chez 32,5% des patients ayant une sarcoïdose viscérale certaine et des symptômes ostéo-articulaires [12].

- Elles sont plus souvent multiples [12].

- La sarcoïdose peut aussi se présenter en IRM sous l'aspect de **nodules arrondis de la moelle osseuse en nombre et taille très variables avec des radiographies normales et un aspect peu probant au scanner** [12, 13] **(Fig 10).** Cet aspect rappelle fortement les lésions nodulaires d'une hémopathie et tout particulièrement celles du myélome multiple.

- La taille des lésions peut aller de micronodules en « ciel étoilé » **(Fig 11)** à de larges plages médullaires.

- **Ces lésions sont en hyposignal en T1, le plus souvent en hypersignal en T2 et prennent le gadolinium (Fig 10).**

- Il arrive que le nodule présente un **centre de signal graisseux** [12], ce qui est évocateur ; la présence de graisse va contre une lésion agressive et constitue peut-être un signe d'involution.

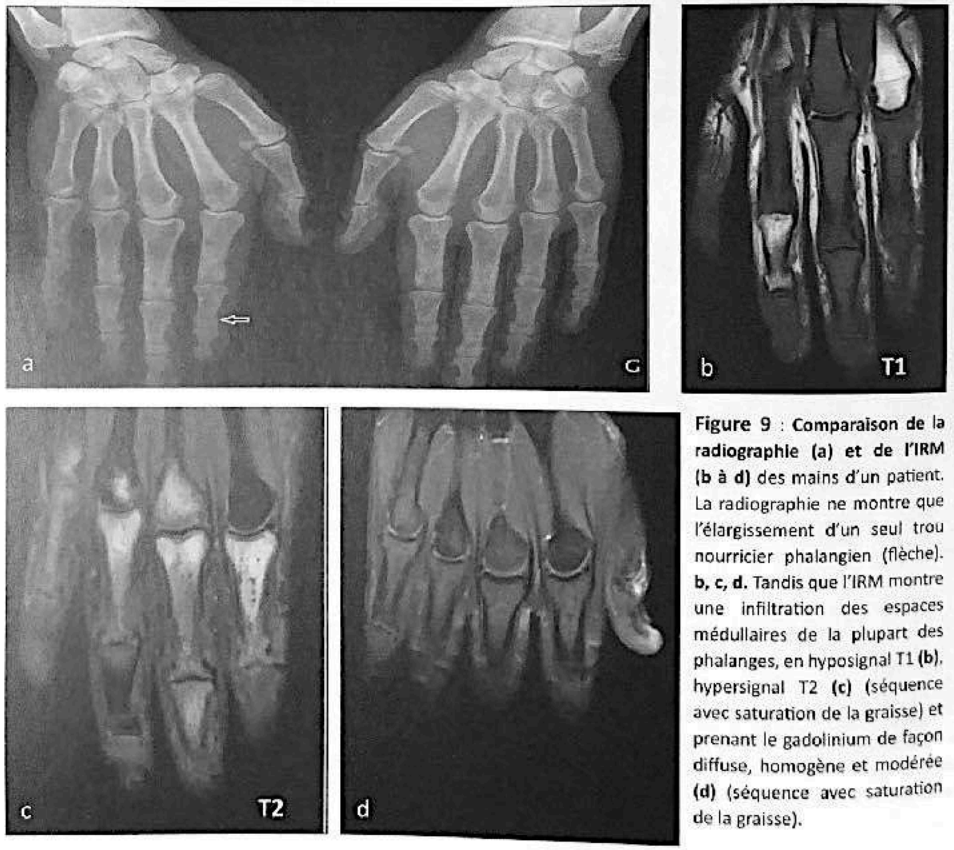


Figure 9 : **Comparaison de la radiographie (a) et de l'IRM (b à d)** des mains d'un patient. La radiographie ne montre que l'élargissement d'un seul trou nourricier phalangien (flèche). **b, c, d.** Tandis que l'IRM montre une infiltration des espaces médullaires de la plupart des phalanges, en hyposignal T1 **(b)**, hypersignal T2 **(c)** (séquence avec saturation de la graisse) et prenant le gadolinium de façon diffuse, homogène et modérée **(d)** (séquence avec saturation de la graisse).

RETOUR SOMMAIRE

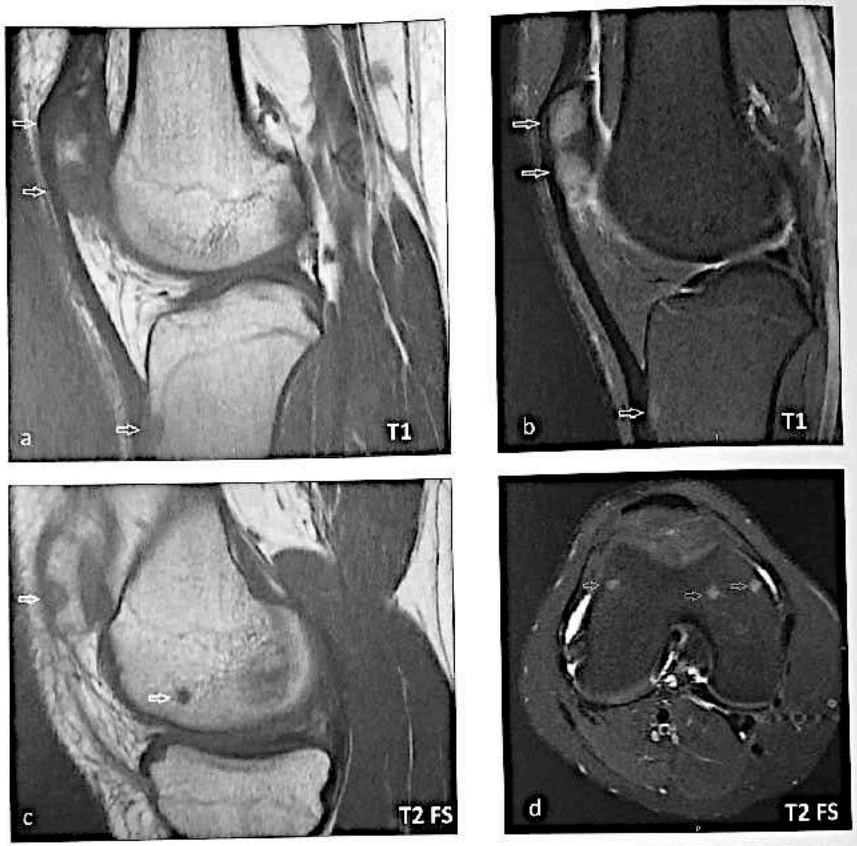


Figure 11 : Nodules sarcoïdosiques, en hyposignal T1 (a et c) et hypersignal T2 FS (b et d), de la patella, des condyles fémoraux et du tibia (flèches). La petite taille de certains nodules (**c et d**) est évocatrice de la sarcoïdose médullaire. Radiographies et scanner étaient normaux (non montrés).

- Le plus souvent, il s'agit de **lésions ostéolytiques des corps vertébraux [14, 18].**
  - Les pédicules peuvent être touchés mais rarement le reste de l'arc postérieur.
  - Rarement un **aspect pseudo-pottique** avec image en fuseau est réalisé en cas d'adénopathies para-vertébrales associées ; mais les disques sont habituellement préservés (9).
  - Elles **simulent volontiers des métastases osseuses.**
- La **condensation d'un ou de plusieurs corps vertébraux**, adjacents ou non, est possible **(Fig 12).** Il peut s'agir d'une condensation de tout un corps vertébral ou de lésions nodulaires multiples.

- L'atteinte des **os de la face** succède le plus souvent à l'envahissement granulomateux de la peau, de la muqueuse des sinus de la face, des glandes lacrymales, du nerf optique.
- Une **destruction des os propres du nez** de type mité est volontiers associée à un *lupus pernio*.
- **Au crâne,** on peut observer des **lacunes de taille variable,** avec ou sans sclérose marginale.

RETOUR SOMMAIRE

Diagnostic

- Aucune image n'étant spécifique, les diverses lésions osseuses de la sarcoïdose soulèvent de nombreux diagnostics.
- En raison de leur fréquence, ce sont surtout les **lésions des os des mains et des pieds** qui prêtent à discussion :
  - Lacunes multiples des os de la main
  - Condensations phalangiennes plus rarement
  - Acro-ostéolyses.
- D'autres localisations osseuses, en l'absence de lésions de la main, peuvent poser problèmes :
  - Lésions condensantes du squelette axial, des corps vertébraux notamment
  - Destruction des os propres du nez (associée au *lupus pernio* typique)
  - Lacunes crâniennes
- En pratique, les arguments diagnostiques essentiels sont :
  - Association presque constante à des lésions cutanées (qu'il convient de biopsier)
  - Scanner montrant des adénopathies médiastinales ou des anomalies parenchymateuses pulmonaires évocatrices
  - Ponction-biopsie médullaire en crête iliaque postérieure ou biopsie osseuse radioguidée mettant en évidence les granulomes sans caséum dans la moelle osseuse **(Fig 12)**.

LÉSIONS ARTICULAIRES

- Les atteintes articulaires concernent surtout les membres inférieurs.
- Aux mains, les lésions peuvent être ostéo-articulaires et cutanéo-unguéales, ce qui rend compte du polymorphisme clinique.

Arthralgies

- De simples arthralgies, de rythme inflammatoire, sont signalées par près de la moitié des malades atteints d'une sarcoïdose [23,24].
- Associées à un érythème noueux et à des adénopathies hilaires bilatérales, le plus souvent symétriques sur le cliché de thorax de face, elles constituent le **syndrome de Löfgren**.
- L'atteinte articulaire est alors souvent inaugurale, précédant l'érythème noueux.
- Ce syndrome est souvent de bon pronostic, spontanément résolutif.

Périarthrites aiguës

- Le **gonflement d'une ou des deux chevilles,** ou plus exactement **des parties molles péri-articulaires**, qui prennent volontiers un **aspect pseudo-inflammatoire**, violacé, est évocateur de la sarcoïdose et peut s'intègrer dans le tableau de syndrome de Löfgren.
- Il s'agit d'une infiltration des parties molles par le granulome sarcoïdosique comme en témoigne l'examen des biopsies **du tissu sous-cutané.**
- **En pratique** courante, **toute bi-arthrite de cheville justifie la pratique d'une radiographie thoracique à la recherche d'adénopathies médiastinales**.

Dactylites

- **Elles associent une atteinte des parties molles, des gaines tendineuses (Fig 17), de la peau et de l'ongle, ainsi que de l'os.**
- Elles ne comportent pas d'atteinte articulaire.
- Elles sont souvent centrées sur l'articulation interphalangienne proximale.



Figure 17 : Sarcoïdose osseuse et médullaire associée à une ténosynovite des fléchisseurs. Elargissement des trous nourriciers et aspect grillagé de P1 de l'annulaire et P2 du cinquième doigt (flèches). Coupe IRM sagittale T1 fat sat après gadolinium passant par le cinquième doigt montrant l'atteinte ostéomédullaire de P2 et la synovite des fléchisseurs prenant fortement le gadolinium.

RETOUR SOMMAIRE

Arthrites aiguës

- Les **arthrites vraies** sont rares et s'observent avec une légère prédominance féminine [3]. Elles touchent, habituellement **sans symétrie**, plusieurs articulations : genoux, coudes, poignets et mains, et toujours les chevilles, site anatomique particulier à la sarcoïdose.
- Les **ténosynovites et myalgies** associées sont fréquentes.
- Plus rarement, il s'agit d'une **oligoarthrite**.
- **L'arthrite est mobile, fugace, mais volontiers récidivante.**
- **L'articulation touchée est inflammatoire, douloureuse, mais sa mobilité est peu limitée.**
- Le syndrome inflammatoire biologique est modéré.
- La radiographie ne montre qu'un gonflement des parties molles, une ostéoporose péri-articulaire et un épanchement articulaire.
- Le liquide est de cellularité variable, riche surtout en lymphocytes.
- Une résolution spontanée est obtenue en quelques semaines mais une récidive est possible.

Arthrites chroniques

- Elles sont **exceptionnelles** [24,9] et se rencontrent habituellement chez des sujets porteurs de localisations pulmonaire, cutanée et osseuse connues, souvent anciennes.
- Il s'agit d'une polyarthrite, plus rarement d'une oligoarthrite, frappant les grosses ou les moyennes (poignet) articulations.
- La maladie évolue par poussées et rémissions successives.
- La biopsie montre, plus fréquemment que dans les formes aiguës, une réaction granulomateuse non caséeuse de la synoviale [9].
- Ces arthrites doivent être distinguées du retentissement sur l'articulation de lésions osseuses de voisinage, comme ce qui est observé dans les dactylites ; la destruction de l'os sous-chondral des phalanges est susceptible d'engendrer une déformation articulaire.

Atteintes axiales

- Parfois une **ostéosclérose**, une **ankylose des articulations sacro-iliaques** peuvent suggérer une spondyloarthrite, surtout quand ces anomalies s'accompagnent de lésions rachidiennes [25] **(Fig 12)**. Il peut aussi s'agir d'une association entre spondyloarthrite et sarcoïdose.

LÉSIONS MUSCULAIRES

- L'envahissement du muscle est **fréquent** comme le montrerait la biopsie musculaire systématique (50-80%) ; il est, en revanche, le plus souvent **asymptomatique** [24].
- L'atteinte musculaire complique habituellement le cours d'une sarcoïdose connue, et n'est que **rarement révélatrice** de la maladie [26]. Le syndrome de Löfgren ne comporte pas habituellement ce type d'atteinte.
- On en distingue classiquement **trois variétés** détaillées plus loin :
  - **Forme nodulaire** atteignant surtout les muscles des membres
  - **Myosite aiguë**, inflammatoire, souvent précoce
  - **Myopathie chronique** avec faiblesse et atrophie musculaires

Myopathie chronique

- C'est l'**atteinte musculaire la plus fréquente** (80% des cas).
- Elle survient volontiers chez la femme après la ménopause.
- L'atteinte est **symétrique avec une prédominance proximale**. Elle se traduit le plus souvent par une faiblesse musculaire associée à une amyotrophie et parfois à des myalgies. Les muscles de la face, des yeux, des mains et ceux à innervation bulbaire sont rarement affectés.
- L'atteinte des muscles des extrémités peut être secondaire à une neuropathie, souvent associée. L'électromyogramme (EMG) ne montre pas de signes spécifiques.
- **L'IRM est normale** ou ne montre pas d'anomalie spécifique. Elle peut toutefois orienter la biopsie.

RETOUR SOMMAIRE

Les examens scintigraphiques (Ga67, Octreoscan®) peuvent être parlants [20].

- C'est la **biopsie musculaire** ou d'autres tissus qui permet d'identifier le granulome.

Myosite aiguë

- Elle survient chez des sujets plus jeunes.
- Elle comporte des myalgies, des signes généraux, voire un aspect pseudo-phlébitique, une atteinte articulaire et/ou cutanée type érythème noueux.
- Cette myosite peut émailler le cours d'une forme chronique (poussée) ou être inaugurale.
- L'atteinte musculaire est **le plus souvent proximale et symétrique**.
- Parfois, il s'agit d'une atteinte musculaire inflammatoire. Les formes myositiques **peuvent** être unilatérales et **mimer une phlébite surale** par exemple.
- Les enzymes musculaires sont augmentées.
- L'EMG décrit un tracé myositique comme dans une dermatopolymyosite.
- L'**IRM musculaire est habituellement normale** du fait de la petite taille des lésions, contrairement à la scintigraphie au Ga67 qui montre une hyperfixation diffuse.
- La **biopsie musculaire** est essentielle car son examen va permettre de distinguer une forme myositique d'une véritable myosite immunologique débutante. Elle montre des lésions non spécifiques de sarcoïdose.

Forme nodulaire

- C'est la **forme** d'atteinte musculaire **la plus rare** (moins de 5%).
- Dans cette forme, parfois pseudo-tumorale, les **nodules peuvent être uniques ou multiples**, parfois superficiels et palpables. Ils sont souvent indolores, mais peuvent s'accompagner de myalgies, et prédominent encore aux membres inférieurs.
- Il n'y a pas de déficit musculaire, les taux sériques de créatine phosphokinase (CPK) sont normaux de même que l'EMG.
- Les formes nodulaires ont **l'aspect le plus parlant en imagerie**.
- C'est le seul type à avoir une expression échographique : **la zone centrale est hyper**échogène **et la partie périphérique hypoéchogène (Fig 18).**

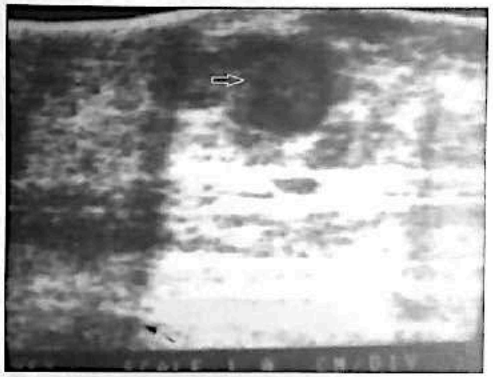
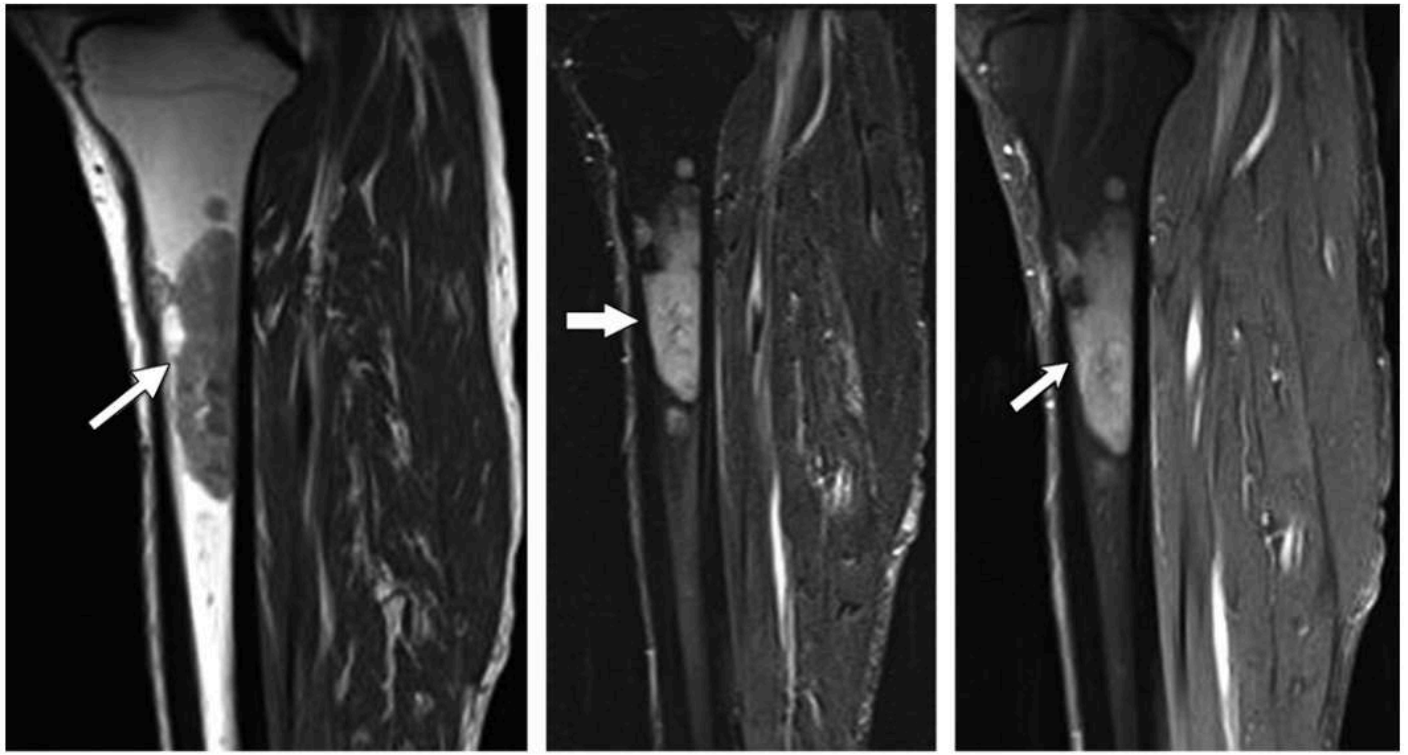


Figure 18 : Echographie d'un nodule sarcoïdosique du triceps sural : le centre du nodule est discrètement hyperéchogène (flèche) et sa périphérie hypoéchogène.

- En IRM :
  - Les coupes axiales montrent un **hyposignal stellaire central en T1, entouré d'une couronne d'hypersignal** en T2 [27] **(Fig 16 et 19)**; elles répondent aux nodules constitués d'un tissu fibreux entouré d'une couronne inflammatoire.
  - Les coupes coronales ou sagittales montrent des images allongées dans le sens des fibres musculaires, avec des bandes souvent triples, la **bande centrale** étant **de signal plus bas que les deux bandes externes de signal plus intense (Fig 20).**
  - La partie périphérique des nodules prend le Gadolinium.
- La **scintigraphie au Ga67** montre une **hypercaptation** du traceur **par les nodules**, parfois très impressionnante en cas de multiples zones d'hyperfixation **(Fig 13)** [20].
- Scanner et angiographie n'ont pas d'intérêt diagnostic.

RETOUR SOMMAIRE



a. b. c.

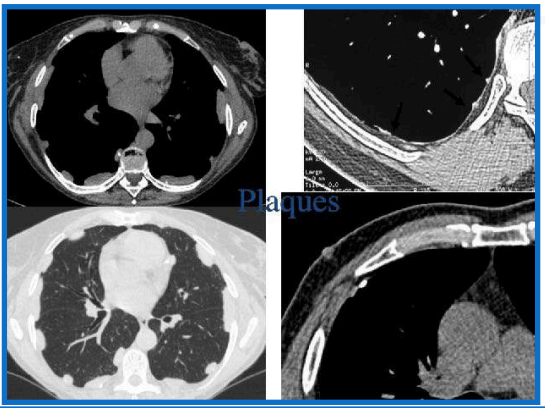
Figure 23. Osseous sarcoidosis in a 57-year-old man. **(a)** Sagittal T1-weighted MR image shows a large hypointense intramedullary lesion in the left tibia (arrow). A smaller lesion is seen superior to this. **(b)** Sagittal short inversion-time inversion-recovery (STIR) MR image shows heterogeneous high signal intensity in the lesion (arrow). **(c)** Sagittal fat-suppressed contrast-enhanced T1-weighted MR image shows avid enhancement in the intramedullary lesions (arrow). A diagnosis of sarcoidosis was confirmed on the basis of biopsy results.

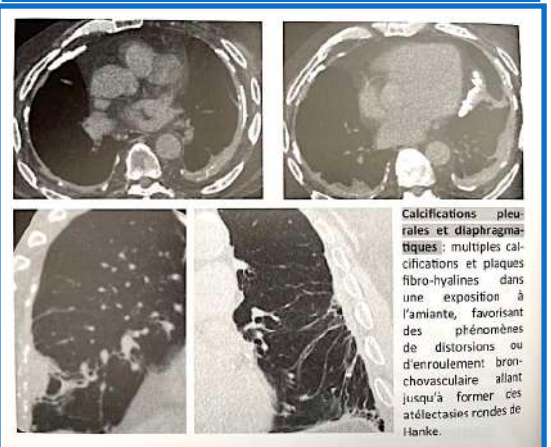
variable appearance including well-defined, focal T1-hypointense, T2-hyperintense, and enhancing intramedullary lesions or poorly defined infiltrative processes in the bone marrow (Figs 23, 24). The corroborative clinical history of sarcoidosis may be helpful, but often biopsy is required to differentiate these from metastases or marrow neoplastic disorders such as lymphoma.

Sarcoid involvement of the joints is relatively common and is classified as acute arthritis or chronic or recurrent arthritis (93,94). Sarcoid arthritis tends to be more common in young women (<40 years old). The acute phase may manifest in 10%–40% of cases. Usually, it is seen early in the course of the disease (within 6 months of diagnosis) and is typically self limiting (93,94). Löfgren syndrome refers to acute sarcoidosis characterized by the combination of erythema nodosum, bilateral hilar adenopathy, polyarthritis, and constitutional symptoms (3,6,13,18). Polyarthritis or oligoarthritis is much more common than is monoarthritis. The ankles, knees, wrists, proximal interphalangeal joints, metacarpophalangeal joints, and elbows are the

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

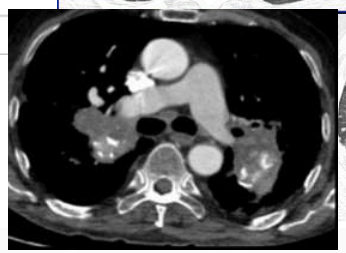




ASBESTOSE	SILICOSE
ICONO	ICONO
exposition amiante	exposition silice
sous pleural - cortical sur 1 cm d'epaisseur bilat	lobes supérieurs posterieur er périhilaire
En 1er = PLAQUE PLEURALE = le + frequent =surelevation quadrangulaire en plateau+/-calcifié =elevure non quadrangulaire et/ou à bord effilé mais multiples et bilat	multiples nodules nodules sous pleuraux parfois calcifiés denses ++
	ADP parfois calcifiées en coquille d œuf
Risque = Mesotheliome et Kc brochopulm	
Evolution vers Fibrose = proche PIC fines reticulations intralobul et/ou septales microkyste rayon de miel	évolution vers PIC masse de fibrose apex
EVOCATEUR +++ bande sous pleurale curviligne image en pied de corneille	



Distribution centrolobulaire et sous-pleurale dans les territoires postérieurs des lobes supérieurs





RETOUR SOMMAIRE

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

SILICOSE

ICONO

exposition silice

lobes supérieurs
posterieur
er périhilaire

multiples nodules
nodules sous pleuraux
parfois calcifiés
denses ++
ADP parfois calcifiées
en coquille d œuf

évolution vers PIC
masse de fibrose
apex

Présentation du cas

Description

- Homme de 78 ans.
- Retraité, mineur de fond pendant 35 ans.
- Non-fumeur.
- Suivi systématique.

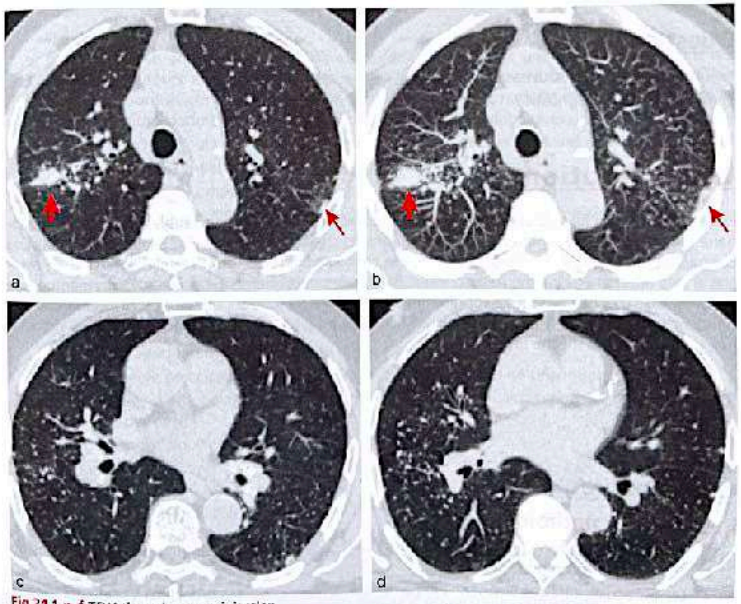


Fig 24.1 a–f TDM thoracique sans injection.
Coupe axiale (a, c, d), en MIP axiale (b)

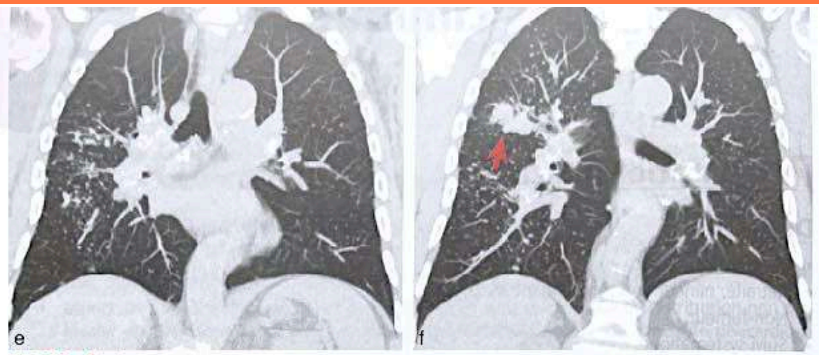


Fig 24.1 a–f Suite.
et en MIP coronale (e–f).

Questions

- Quelles anomalies trouvez-vous ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence des multiples micronodules de distribution aléatoire, disséminés dans le parenchyme pulmonaire bilatéral avec une légère prédominance dans les champs supérieurs (Fig 24 1a–f). La plupart de ces micronodules ont une taille d'1 à 3 mm, aux contours bien nets, dont certains sont calcifiés associés à des adénomégalies médiastinohilaires bilatérales, partiellement calcifiées. On remarque une pseudomasse (flèche épaisse) de conglomérats parahilaire du lobe supérieur droit de 3 cm rétractile, simulant une néoplasie (Fig 24 1a, b et f). Micronodules sous-pleuraux agrégés en chaîne simulant une plaque pleurale (flèche fine).

Diagnostic

Silicose.

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Due à l'inhalation chronique de particules de silices, de dioxyde de silicium ou de poussières de charbon (pneumoconiose).
  - Les particules inhalées viennent s'impacter sur la muqueuse des bronchioles respiratoires ; éliminées par des macrophages et lymphatiques.
  - Élimination lente, avec une demi-vie d'épuration des particules inhalées d'environ 100 jours
- Augmentation du risque de tuberculose.
- Silices :
  - particules de silices au centre de couches concentriques de tissu collagène hyalin situées le long des bronchioles, petits vaisseaux et lymphatiques ;

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

SILICOSE

ICONO

exposition silice

lobes supérieurs
posterieur
er périhilaire

multiples nodules
nodules sous pleuraux
parfois calcifiés
denses ++

ADP parfois calcifiées
en coquille d œuf

évolution vers PIC
masse de fibrose
apex

- cristaux biréfringents de silices (1 à 3 µ) dans un nodule silicotique en microscopie polarisée ;
- macrophages chargés de particules rejoignant les lymphatiques et les ganglions hilaires et médiastinaux ;
- silicoprotéinose : hautes concentrations de silices. Les alvéoles sont remplies de matériels lipo-protéines, similaires à une protéinose alvéolaire.

- Professions exposées : forage, fabrication céramique ou porcelaine, polissage au jet de sable, fonderie, extraction du minéral ou roches, manutention de produits et poudre contenant de la silice, mineurs de charbon.
- >20 ans d expositions.
- Présentations cliniques :
  - pas de symptômes en cas de silicose simple ;
  - mineurs souvent fumeurs, pouvant avoir un emphysème ou une bronchite ;
  - toux, dyspnée, augmentation des crachats en cas compliqué ; crachats noirs chez un mineur de charbon.
- La silicose et la pneumoconiose au charbon sont similaires mais l'atteinte pulmonaire est généralement moins sévère en cas de pneumoconiose : poussières de silices plus fibrogènes que du charbon.
- En imagerie :
  - pneumoconiose simple : microrodules ou nodules <7 mm avec une prédominance dans les champs supérieurs et postérieurs, et droite > gauche ; ils peuvent se calcifier ; les nodules silicotiques sont de contours plus nettement délimités que des nodules de pneumoconiose ; la coalescence des nodules sous-pleuraux peut former des pseudoplaques ;
  - réticulations intralobulaires ou un épaississement des septa interlobulaires peu fréquents ;
  - pneumoconiose compliquée :
    - nodule > 1 cm ou masse (MFP),
    - localisation : généralement bilatérale, droite > gauche, postérieure, migration centrale avec le temps,
    - parfois lenticulaire,
    - bord latéral de la MFP grossièrement parallèle à la paroi thoracique, bien limité et bord interne moins bien défini,
    - peut contenir le foyer de calcification amorphe,
    - peut excaver ; un mycétome peut se développer dans la cavité,
    - emphysème paracicatriciel à la périphérie de la MFP ; risque de pneumothorax ;
  - adénopathies médiastinale et hilaires ; peuvent se calcifier (calcifications en coquille d œuf dans 5 % des cas) ;
  - silicoprotéinose aiguë :
    - opacités alvéolaires bilatérales centrales en « aile de papillon » avec bronchogramme aérique,
    - adénopathies médiastinohilaires fréquentes,
    - progression rapide sur des mois,
    - évolution vers la fibrose avec une distorsion architecturale sévère, présence de bulles et possible pneumothorax ;
  - syndrome de Caplan-Colinet : association avec une polyarthrite rhumatoïde.
    - Multiples gros nodules/masses, <5 cm de diamètre (peut s'excaver ou se calcifier).
    - Les nodules sont périphériques ou sous-pleuraux.
    - Excavation pouvant entraîner un pneumothorax
    - Nodules pouvant évoluer rapidement ou disparaître.
    - Nodules pouvant grossir plus rapidement que la MFP silicotique

Silicose simple +++

- **Micronodules péri-lymphatiques**
- (+/- calcifiés)
  - **Sous pleuraux** (amas formant pseudo-plaques sous pleurales+++) et **péri-bronchiolaires**
  - Prédominance **supérieure** (pathologie d'inhalation): **segment dorsal lobes supérieurs ++**
  - Épaississement pleural 33%
- **Adénomégalies** médiastinales et hilaires symétriques, calcifications en **coquille d'œuf** «eggshell» (très suggestif)

Silicose complexe

- **Agrégation de nodules en masse > 1 cm**
- **= MFP masse de fibrose progressive MFP**
- **Évolution à partir d'une silicose simple**

TDM

- **Micronodules péri lymphatiques** + ganglions
- **Fibrose massive progressive**
  - **= Syndrome de masse > 1cm**
  - Associé à des micronodules en périphérie
  - **Bilatéral**
  - **Lobes supérieurs** (segment postérieur et apical des lobes inférieurs, droite ++)
  - Si >4 cm: plages hypodenses correspondant à de la **nécrose centrale** → excavation
  - Périphérie → hiles
  - PET: peut être très positif (activité inflammatoire)
  - Si évolution: suspecter tuberculose ou carcinome



Diagnostic différentiel avec néoplasie et MFP difficile

- **Évolution ++**
- PET peu discriminant
- **IRM intéressant car néo en hyperT2 alors que fibrose en hypoT2 /muscle**

Matsumoto S. Diagnosis of lung cancer in a patient with pneumoconiosis and progressive massive fibrosis using MRI. Eur Radiol 1998

DDX silicose

- **Sarcoïdose ++**
- **Autres pneumoconioses**
  - Anthracose (charbon sans silice): aspect similaire
  - Beryllose

Associations

- **Syndrome de Caplan:** PR+ pneumoconiose
- **Syndrome d'Erasmus:** PR + sclérodermie
- Silico-tuberculose

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

HISTIOCYTOSE LANGERHANS	LAM
Micronodule Nodule troué Kyste à paroi épaisse Kyste paroi fine Kyste confluents	LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE femme jeune Bourneville
lobe sup +++	**ICONO LAM**
fumeurs++	
kystes micronodules nodules excavés	kystes pas de nodule

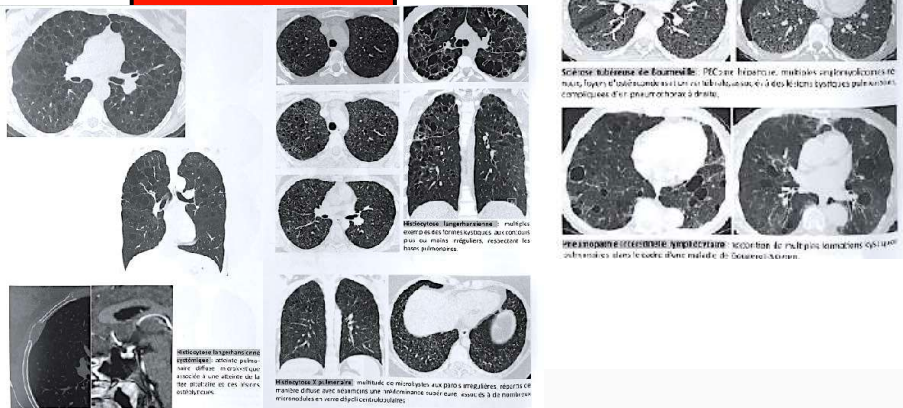
SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Atteinte pulmonaire :**
  - **Nodules excavés à paroi fine et/ou kystes à paroi fine ou épaisse +++**
  - Evolution vers une destruction parenchymateuse en « *rayon de miel* » réalisant l'aspect de poumon « dentelle ».
  - Les lésions prédominent dans les régions moyennes et supérieures et respectent typiquement les culs-de-sac costo-diaphragmatiques +++
  - A l'inverse de la lymphangiomyomatose, les kystes ont une taille variable et sont parfois confluents perdant leurs contours arrondis.
  - Possible pneumothorax.
- **Atteinte médiastinale :**
  - Adénomégalies, infiltrations thymiques avec parfois des calcifications punctiformes, hypertrophie thymique ou même masse kystique thymique.

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

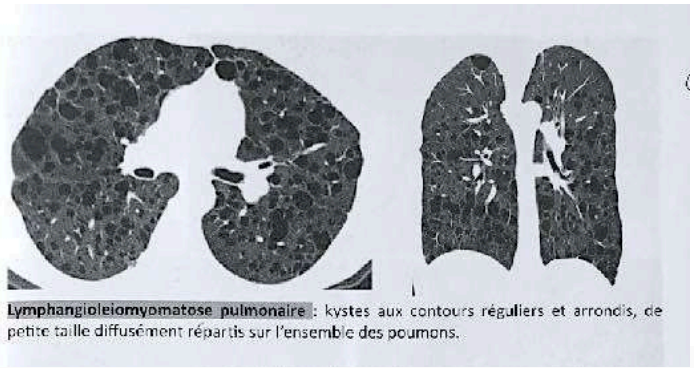
- **Kystes arrondis de 2 à 6 mm de forme régulière +++**
- Syndrome interstitiel très discret ou inexistant ++
- Les lésions sont distribuées de façon homogène dans les deux champs.
- Si présence de nodules aux contours bien limités : association avec sclérose tubereuse de Bourneville +++
- Adénomégalies médiastinales infra-centimétrique fréquentes.
- Complication classique : pneumothorax +++ Chylothorax +
- Classiquement, pas d'HTAP.

ICONO HX



Etiologies des kystes pulmonaires acquis

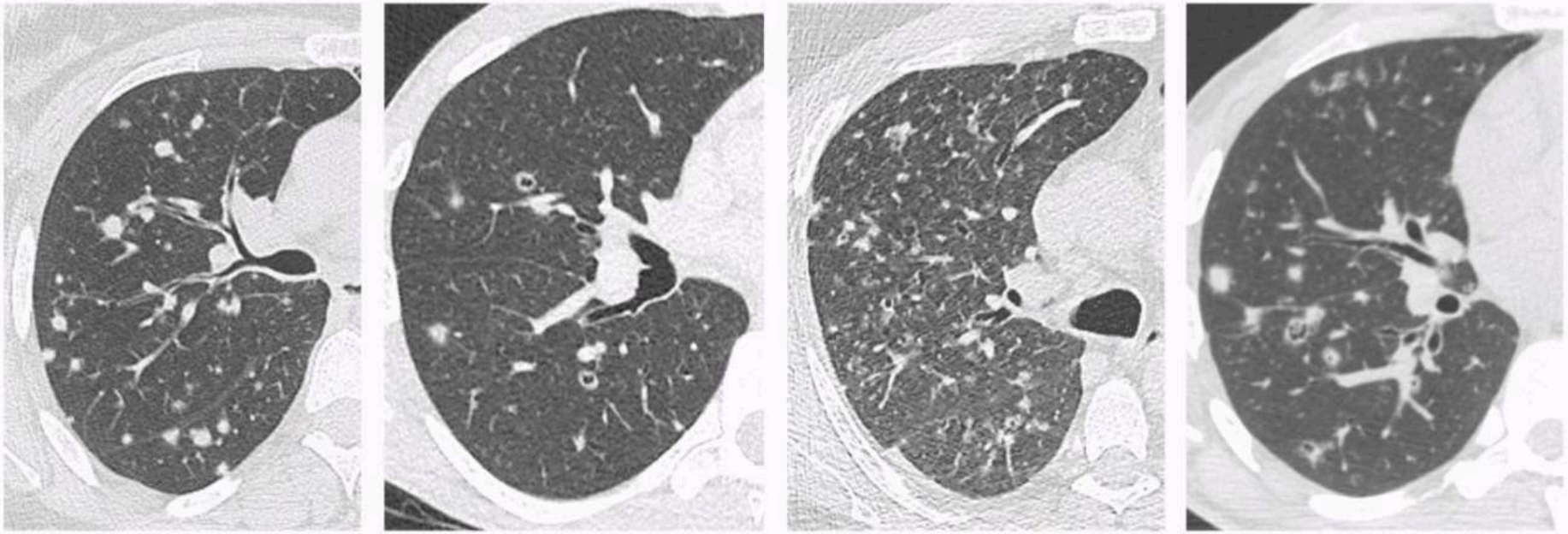
- **Histiocytose langerhansienne**
  - tabagisme passif ou actif +++ sans prédominance de sexe.
  - micronodules centro-lobulaires (bronchiolite respiratoire) ou péribronchiolaires (stade initial, nodules troués à parois plus ou moins épaisses (stade intermédiaire), kystes aux contours irréguliers (stade terminal) et typiquement de forme bizarre de 10 à 30 mm (en cas de lésions confluentes).
  - respect relatif des bases, notamment des régions costo-diaphragmatiques.
  - **possible pneumothorax** (10 à15%) et/ou HTAP (33%).
  - possibles calcifications thymiques et adénopathies hilaires dans la forme systémique de l'enfant.
  - recherche de lésions extra-pulmonaires (15% des cas) : ex. ostéolyse ++
- **Lymphangioléiomyomatose pulmonaire**
  - surtout chez la femme avant 40 ans (possible atteinte post-ménopausique si hormono-thérapie). La grossesse peut entraîner une exacerbation grave de la maladie.
  - kystes aux contours réguliers et arrondis, de petite taille diffusément répartis sur l'ensemble des poumons.
  - fréquente atteinte pleurale (chylothorax, pneumothorax) et rétropéritonéale.
  - possibles adénopathies hilaire et/ou médiastinale.
  - parfois dans un contexte de sclérose tubéreuse de Bourneville justifiant de rechercher une atteinte osseuse (ostéocondensante), cérébrale, rénale, myocardique (foyer graisseux) et/ou hépatique (angiomyolipomes).
  - autre atteinte pulmonaire possible : hyperplasie pneumocytaire multifocale micronodulaire (multiples micronodules en verre dépoli ou solides, bilatéraux).



Lymphangioleiomyomatose pulmonaire : kystes aux contours réguliers et arrondis, de petite taille diffusément répartis sur l'ensemble des poumons.

RETOUR SOMMAIRE

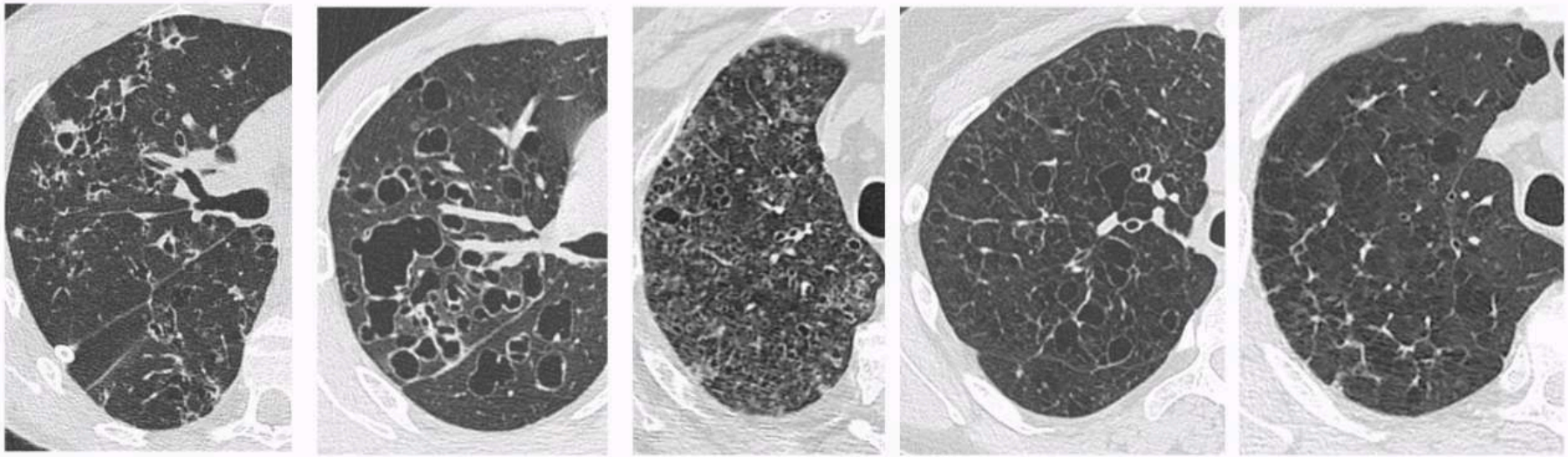
Deux lésions élémentaires en TDM avec une séquence classique



1. Nodules

Nodules à contours **irréguliers**/ spiculés, péribronchiolaires, **< 1cm**
Typiquement « pleins » puis troués

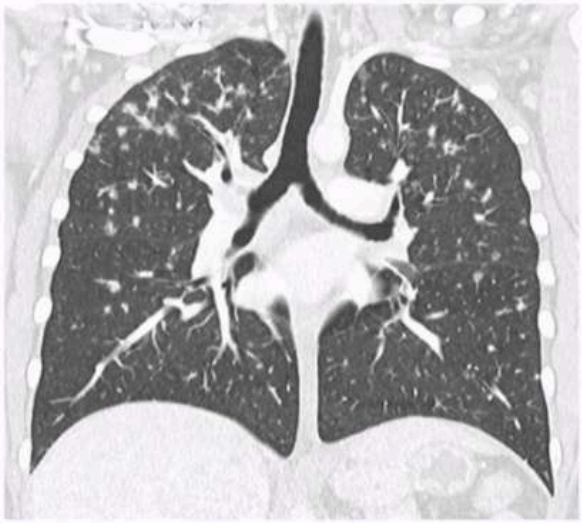
Deux lésions élémentaires en TDM avec une séquence classique

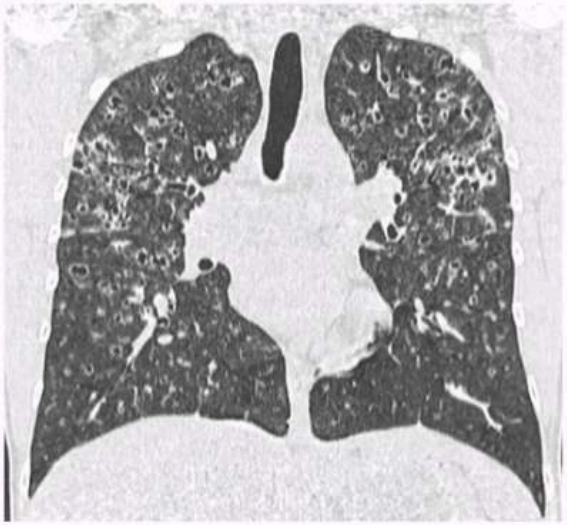


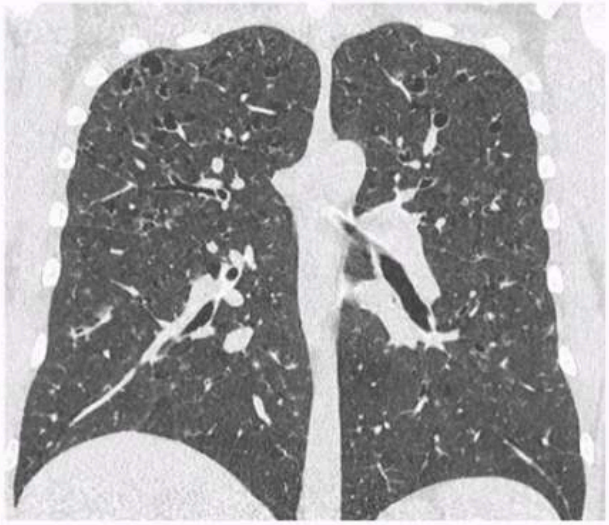
2. Kystes

Kystes **de taille et forme variables** volontiers irrégulière
Parfois jointifs voire **confluents**
Typiquement à paroi **épaisse puis fine**

Prédominance supérieure et moyenne des lésions élémentaires



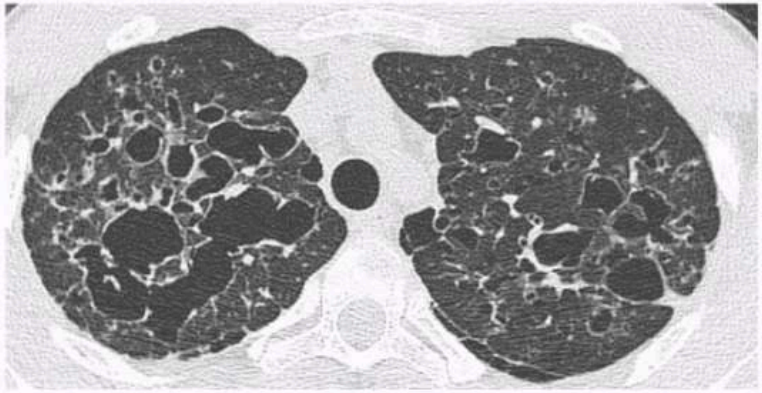


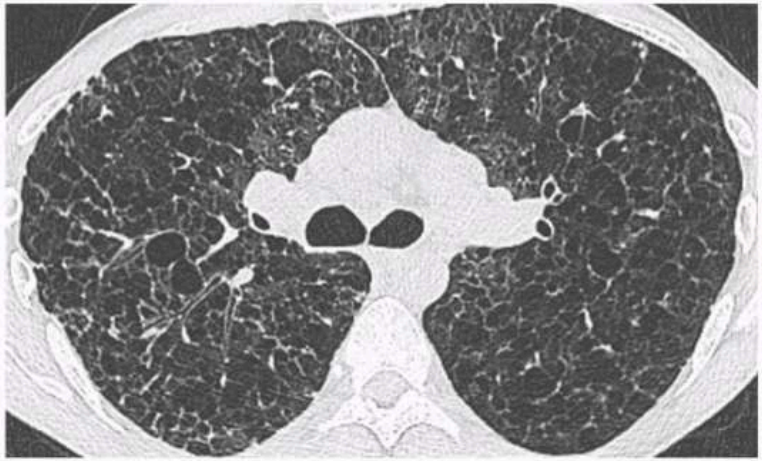


Epargne des **angles costo-diaphragmatiques** et des **extrêmes bases**

Nombre et étendue des lésions variables







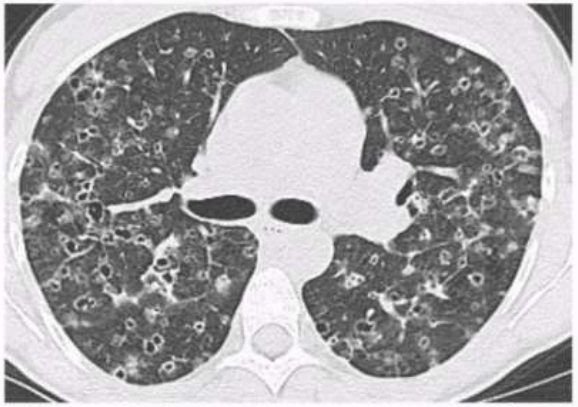
Evolution variable des lésions

Tendance à la **régression des nodules**
(sauf nouvelle poussée)

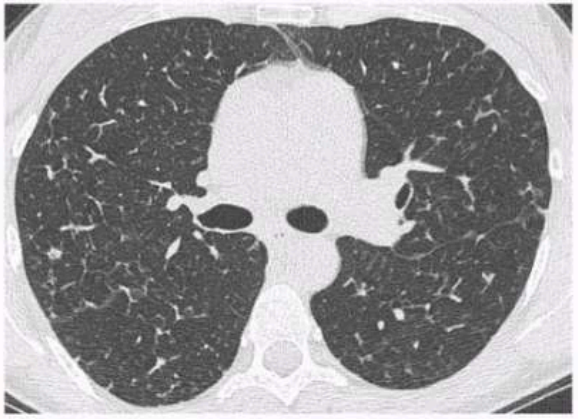
Evolution **variable des kystes**

- régression ± complète
- paroi qui s'affine
- confluence
- aspect de destruction pseudo-emphysémateuse

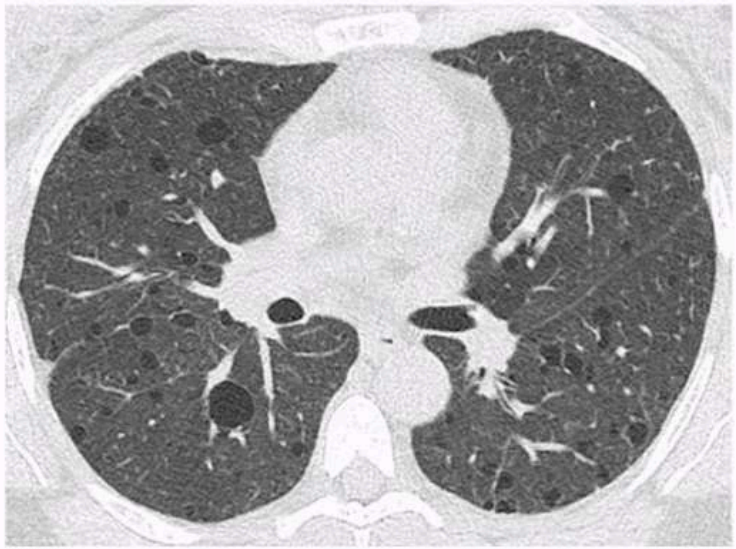
M0



M10



Principaux diagnostics différentiels



Lymphangioléiomyomatose

Exceptionnel chez l'homme/lésions rénales

Kystes à paroi fine de forme ronde, sans prédominance sup, sans nodule

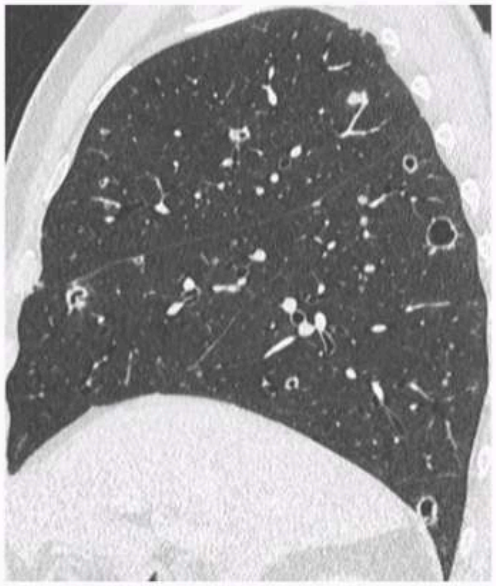


Sd de Birt-Hogg-Dubé

ATCD fam/lésions cutanées et rénales

Kystes à paroi fine, forme ovalaire, loc sous pleurale et basale, sans nodule

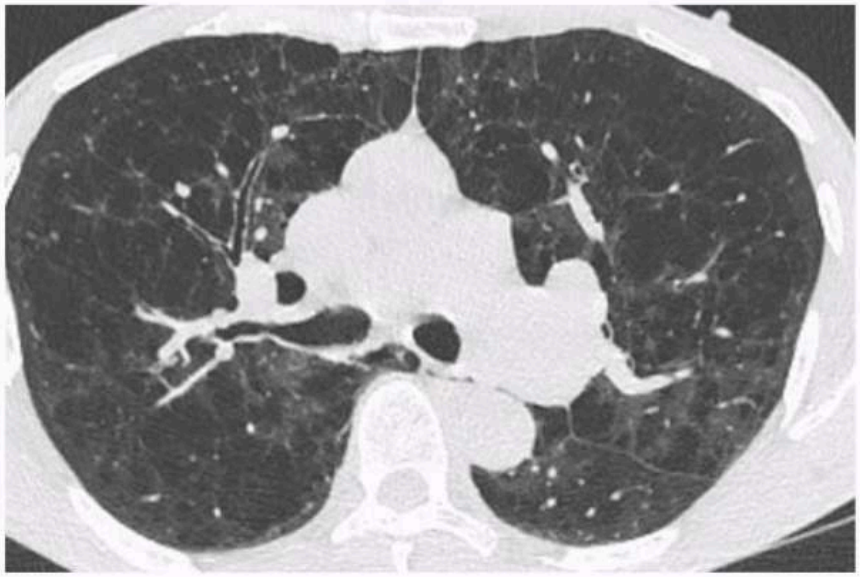
Principaux diagnostics différentiels



Métastases

ATCD de cancer/AEG

Kystes et nodules ± troués de caractéristiques variables, sans préd.



Emphysème

Même terrain, même localisation des lésions

Pas de paroi franche, vaisseau centrolubulaire parfois visible

TABLEAU RESUME SC

Cas clinique 4

Présentation du cas

Description

- Patiente de 49 ans suivie pour une crise d'épilepsie et d'évolution des anomalies pulmonaires connue depuis l'âge de 20 ans.

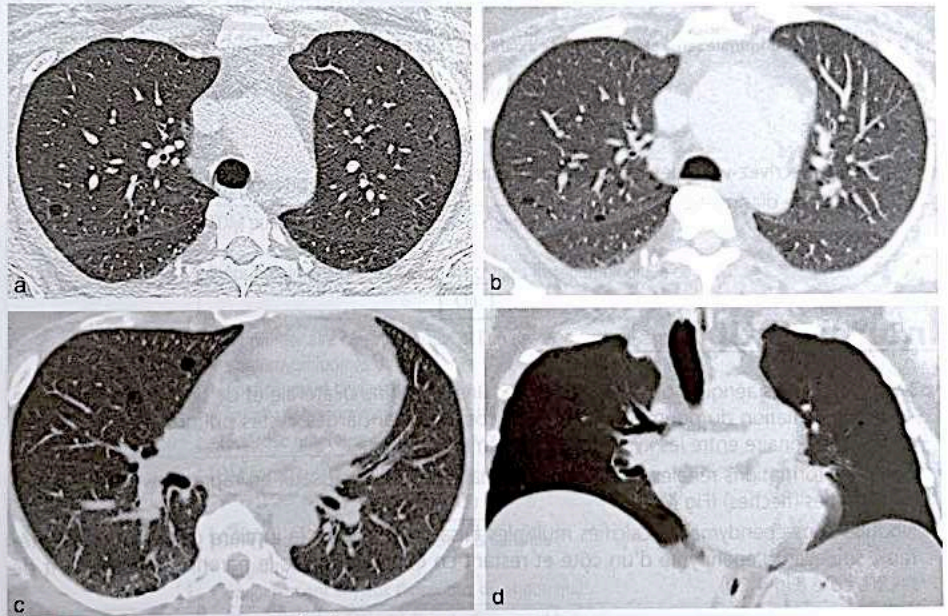


Fig 4.1 a–d TDM thoracique sans injection.
Coupe axiale (a–c), et coronale en mIP (d).

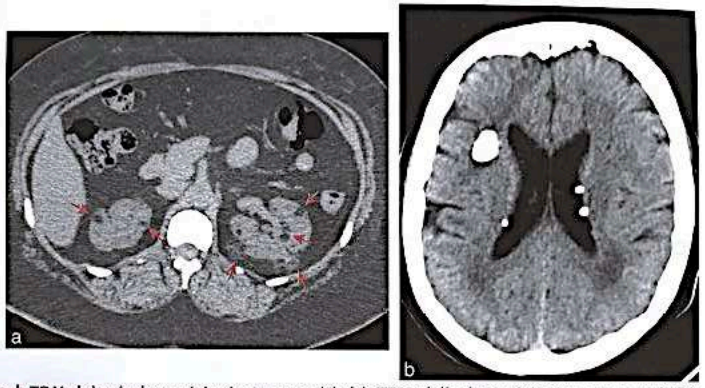


Fig 4.2 a, b TDM abdominale sans injection, coupe axiale (a); TDM cérébrale sans injection, coupe axiale (b).

Questions

- Comment décrivez-vous des lésions pulmonaires ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

- Multiples lésions aériques de petite taille avec une paroi fine bilatérale et de distribution aléatoire sans hyperinflation du poumon (Fig 4.1a–d) correspondant à des kystes pulmonaires. Le parenchyme pulmonaire entre les kystes est parfaitement normal.
- Multiples formations rénales bilatérales contenant du tissu graisseux en rapport avec des angiomyolipomes (flèches) (Fig 4.2a).
- Nodules sous-épendymaires calcifiés multiples faisant saillie dans la lumière des ventricules latéraux, soulevant l'épendyme d'un côté et restant en continuité avec le parenchyme adjacent de l'autre côté (Fig 4.2b).

Diagnostic

- Lymphangioléïomyomatose pulmonaire (LAM) associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB).
- Angiomyolipomes rénaux.

Commentaires

Rappel de la pathologie

Lymphangioléïomyomatose (LAM)

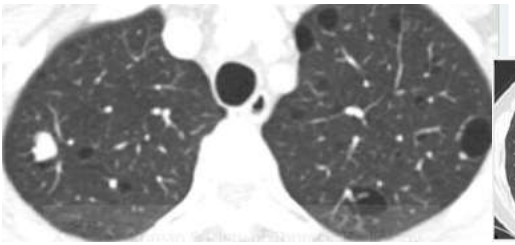
- Maladie rare : La prévalence est estimée entre 1 sur 330000 et 1 sur 125000 habitants.
- Isolée (forme sporadique) ou associée à la STB. L'association LAM-STB est 5 à10 fois plus fréquente que la LAM sporadique.
- Terrain : femme en âge de procréer.

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME AMYLOSE

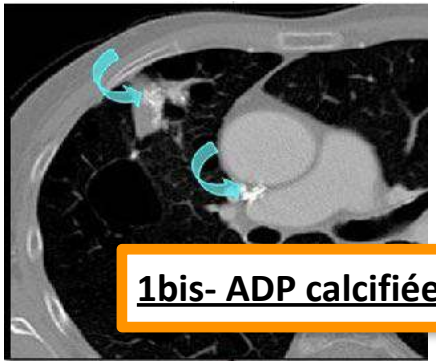
ICONO

1-La forme nodulaire calcifiée +/- kystes

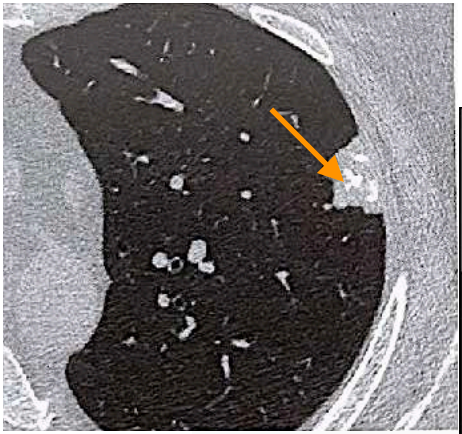


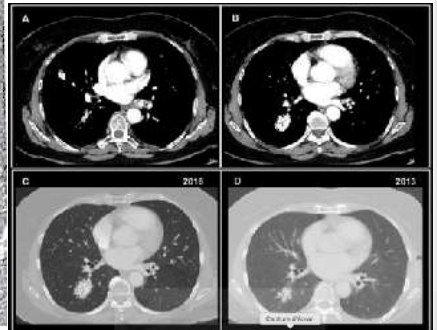




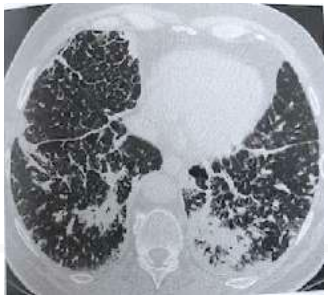


1bis- ADP calcifiée

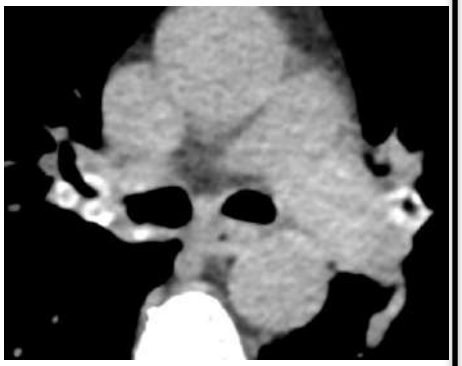




2-La forme PID pseudo-sarcoidose



3-La forme trachéo-bronchique



- **Amylose thoracique** : il existe 3 formes radiologiques :
  - Une forme trachéobronchique avec un épaississement nodulaire ou diffus dont les calcifications peuvent simuler une trachéopathie ostéoplastique.
  - Une forme parenchymateuse diffuse avec un tableau de pneumopathie infiltrative diffuse.
  - Une forme nodulaire ou multinodulaire, avec des condensations à contours lobulés, des calcifications centrales ou diffuses. Les nodules amyloïdes pulmonaires sont calcifiés dans 40 % des cas.
  - *Le médiastin peut également être atteint avec des adénopathies calcifiées (calcifications diffuses ou en coquille d'œuf).*

6.4. Amylose pulmonaire

Affection probablement sous-estimée en comparaison de sa fréquence sur les études autopsiques, elle peut présenter des aspects très trompeurs, essentiellement chez des sujets de plus de 50 ans. Le diagnostic de certitude est histologique sur la biopsie (avec un risque hémorragique). L'atteinte pulmonaire accompagne plus volontiers les amyloses de type AL.

Amylose AL (d'origine immunoglobulinique)

- 80% primitive, rarement secondaire (myélome, syndrome lymphoprolifératif*).
- macroglosse, purpura périorbitaire.
- gammapathie monoclonale ++.
- atteinte cardiaque +++.
- mauvais pronostic.

Amylose AA (dite « inflammatoire »)

- le plus souvent secondaire : PR, tuberculose, bronchectasie, maladie périodique, polyarthrite rhumatoïde, ..
- atteinte clinique surtout rénale +++.
- meilleur pronostic.

- **Différentes manifestations thoraciques de l'amylose**
  - **Amylose trachéo-bronchique** : dépôts sous-muqueux, +/- calcifiés avec un épaississement circonférentiel, rarement pseudotumoraux (« amyloïdomes »). Elle peut être associée à une atteinte laryngée.
  - **Amylose pulmonaire nodulaire** : de taille variable (quelques millimètres à plusieurs centimètres), +/- calcifiés, unique ou multiple de type miliaire ou pseudo-métastatique d'autant qu'ils peuvent fixer au PETscan. L'atteinte micronodulaire de distribution péri-lymphatique peut simuler une sarcoïdose.
  - **Amylose pulmonaire interstitielle**, dont la gravité est typiquement corrélée avec celle de l'atteinte cardiaque, avec parfois des lésions kystiques.
  - **Amylose ganglionnaire** : adénopathies hilaires et médiastinales, +/- calcifiées, parfois coalescentes (masse amyloïde +/- compressive).
  - **Amylose pleurale** : avec des épanchements conjointement à l'atteinte cardiaque ou des formes solides, +/- calcifiées, pouvant simuler un mésothéliome.
  - **Amylose artérielle pulmonaire** : avec soit une HTAP passive post-capillaire liée à l'atteinte cardiaque, soit une HTAP pré-capillaire par une atteinte isolée des artères pulmonaires, de très mauvais pronostic.
  - **Amylose pariétale** : « amyloïdome », plus ou moins agressif sur les structures osseuses adjacentes.

**IS : des lymphomes pulmonaires de type MALT, sans gammapathie monoclonale, peuvent coexister avec une amylose pulmonaire, notamment dans le cadre d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. On décrit également ces associations possibles de dépôts amyloïdes nodulaires chez des patients ayant des métastases pulmonaires de carcinome médullaire de la thyroïde.*

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME AMYLOSE ICONO

Présentation du cas

Description

- Homme de 64 ans.
- Hospitalisé en dermatologie pour un bilan de lésions chroniques des membres inférieurs depuis 3 ans.
- Les lésions sont maculeuses, surmontées de nodules bleutés anétodermiques pour certaines évoluant de façon spontanée sans jamais régresser sur les membres inférieurs uniquement.
- Pas de symptômes généraux. Dans le cadre d'un premier bilan, découverte d'un nodule pulmonaire du lobe supérieur gauche un an auparavant.
- une ponction biopsie montrait des granulomes inflammatoires avec cellules géantes et des dépôts acidophiles rouges à la coloration rouge Congo.

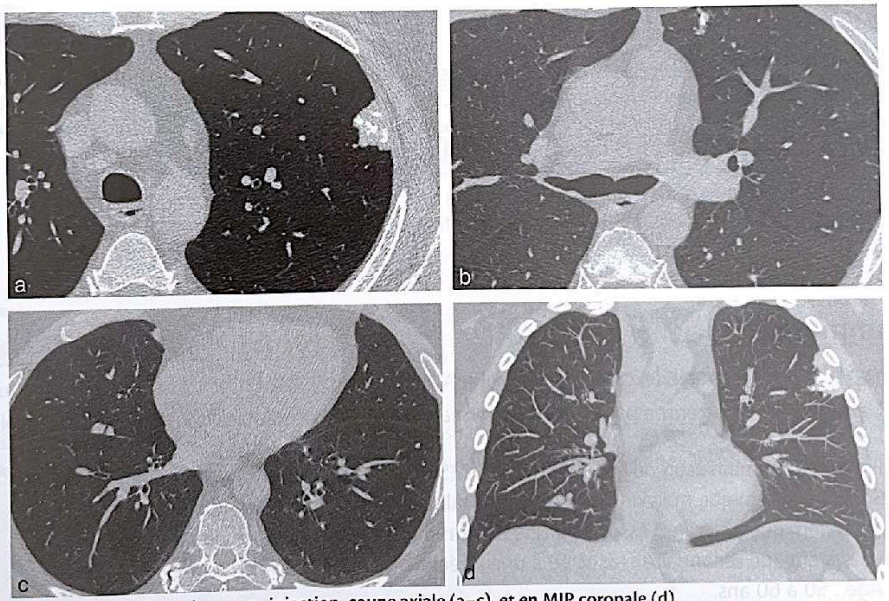


Fig 13.1 a–d TDM thoracique sans injection, coupe axiale (a–c), et en MIP coronale (d).

Interprétation

Présence d'un nodule polylobé dans la région sous-pleurale axillaire du lobe supérieur gauche contenant des macrocalcifications dans son sein (Fig 13.1a), hypermétabolique au FDG TEP-CT (Fig 13.1d). Présence également de plusieurs micronodules ou nodules de taille variable, parfois partiellement calcifiés bilatéraux (Fig 13.1b, c) tantôt stables tantôt ayant augmenté de taille depuis 1 an.

Diagnostic

Amylose pulmonaire de forme nodulaire

Commentaires

Rappel de la pathologie

- L'amylose est caractérisée par un dépôt anormal de protéines insolubles dans les tissus extracellulaires.
- Protéines : combinaison de sérum amyloïde P (SAP), glycosaminoglycanes, protéines fibrillaires.
- Souvent systémique mais des formes sont localisées à un organe 10 à 20 % des cas :
  - systémique primaire : associée à une dyscrasie des cellules plasmocytaires ;
  - systémique secondaire : associée à une infection/inflammation chronique.
- Âge : 50 à 60 ans.
- Aspects cliniques :
  - amylose pulmonaire :
    - forme nodulaire : souvent asymptomatique, évolution lente,
    - forme diffuse septale alvéolaire : dyspnée progressive, insuffisance respiratoire, développement d'hypertension pulmonaire ; survie moyenne : 16 mois ;
  - amylose trachéobronchique : les symptômes dépendent de la localisation de l'atteinte, proximale ou distale (dyspnée, toux, hémoptysie, stridor, *wheezing*), progression lente ; l'atteinte proximale est souvent de plus mauvais pronostic que l'atteinte distale ; survie moyenne à 5 ans : 30–50 %.

- Aspect TDM :
  - forme nodulaire pulmonaire : nodules bien limités, solitaires ou multiples, souvent calcifiés (fréquent) de topographie plutôt périlymphatique ; kystes pulmonaires chez un patient avec un syndrome de Sjögren et associé à une pneumopathie interstitielle lymphoïde (PIL) ;
  - forme diffuse septale alvéolaire : épaississement des septa interlobulaires, nodules périlymphatiques ou centrolobulaires, condensation ± calcifiées (fréquent) ; épanchement ou épaississement pleural (fréquent) ;
  - amylose des voies aériennes : épaississement focal ou diffus des parois trachéobronchiques qui peuvent être circonférentiels ± calcifiés entraînant des sténoses.

Diagnostic différentiel

- Amylose du parenchyme :
  - forme nodulaire : infection granulomateuse, vascularite (GPA), cancer pulmonaire ;
  - forme diffuse septale alvéolaire : lymphangite carcinomateuse.
- Amylose des voies aériennes :
  - trachéobronchopathie ostéochondroplastique : membrane trachéale postérieure respectée, au contraire de l'amylose ;
  - carcinome épidermoïde, carcinome adénoïde kystique ;
  - tuberculose trachéale

À retenir

- Amylose nodulaire pulmonaire : nodules/masses pulmonaires, solitaires ou multiples, souvent partiellement calcifiés et asymptomatiques.
- Amylose diffuse septale alvéolaire : épaississement diffus des septa interlobulaires et condensation partiellement calcifiée avec des symptômes respiratoires chroniques.
- Amylose trachéobronchique : épaississement pariétal focal ou diffus avec une atteinte pariétale postérieure de la trachée, ± calcifiés entraînant une sténose de la trachée (généralement, atteinte diffuse).

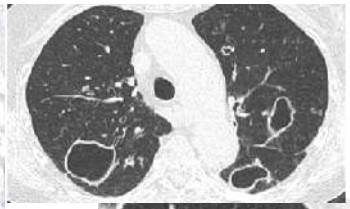
RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME WEGENER = GPA

- **Atteinte ORL typique :**
  - **Pan sinusite avec destruction nasosinusienne progressive pseudo-tumorale +++**

1- NODULES
- **MULTIPLES ET BILAT**
- **EXCAVATION = 50% quand taille > 2 cm ; à paroi irrégulière ou fine !!!**
- **avec attache pleurale fréquente**





2- HALO = 15 %

Halo



3- HALO INVERSÉ ou ATOLL

Halo inversé



4- FEEDING VESSEL SIGN

* *Feeding vessel sign* ou *fruits on the branch sign* : arrivé d'un vaisseau directement au centre du nodule ; les étiologies sont les métastases, les emboles septiques, l'infarctus, les granulomatoses pulmonaires et, rarement, les carcinomes bronchiques.

5 - 6 - 7

ICONO

- opacités en verre dépoli ou alvéolaires diffuses (50% des cas), en relation avec une hémorragie intra-alvéolaire ou une infection, souvent péri-hilaires et péri-boncho-vasculaires.
- épaississement trachéo-bronchique (16 à 23%), typiquement sous-glottique, circonférentiel ou focal, y compris sur la membrane postérieure.
- épanchement pleural (12 à 20%).

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

WEGENER = GPA

Cas clinique 3

Présentation du cas

Description

- Homme de 35 ans adressé pour une hémoptysie de faible abondance associée à des sueurs nocturnes et polyarthralgies inflammatoires.
- Pas de voyage récent ni de prise de toxique.
- Sportif.
- c-ANCA positifs anti-PR3 (67 U/mL).
- Une radiographie du thorax est réalisée et complétée par un angioscanner thoracique injecté au temps artériel pulmonaire et systémique.

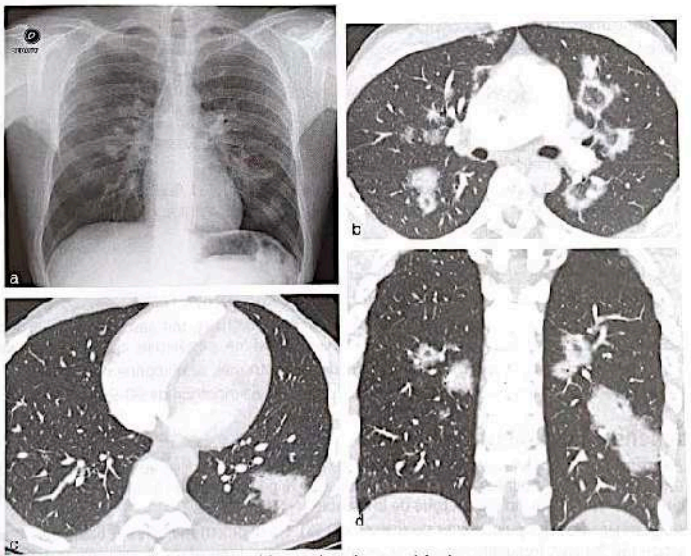


Fig 3.1 a–d Radiographie du thorax de face (a), TDM thoracique avec injection. Coupe axiale (b–c), coupe coronale (d).

Questions

- Comment interprétez-vous les anomalies radiologiques ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

- Foyers de condensation alvéolaire angiocentrée avec parfois un centre hypodense correspondant au signe de l'atoll.
- Atteinte bilatérale relativement symétrique et topographie plutôt centrale. Le reste du parenchyme pulmonaire ne montre pas d'anomalie.

Diagnostic

Granulomatose avec polyangéite (GPA) avec atteinte pulmonaire.

Commentaires

Signe de l'atoll : il s'agit d'un nodule ou d'une masse mesurant entre 5 et 40 mm de diamètre présentant un aspect de verre dépoli entouré d'un anneau de condensation parenchymateux soit le signe du halo inversé. Les étiologies à évoquer sont :

- une maladie de Kaposi ;
- une polyangéite avec une granulomatose ;
- une sarcoïdose ;
- une pneumopathie organisée cryptogénique ;
- une tuberculose.

Rappel de la pathologie

- C'est une vascularite granulomateuse systémique nécrosante d'origine autoimmune touchant les artères de petit et moyen calibre avec des granulomes intra- et extravasculaires.
- Physiopathologie mal connue : génétique/infectieux/inflammatoire.
- Elle touche surtout les voies respiratoires : poumon (94 %), sinus (91 %), nez, oreilles, trachée et reins (85 %). Mais tous les organes peuvent être atteints, notamment les yeux, le cœur, la peau, les articulations et le système nerveux.
- Prévalence : 1 sur 42 000 environ.
- Âge moyen de début de symptômes : entre 40 et 60 ans.
- Expression clinique polymorphe : rhinite, épistaxis, hypoacousie, toux, hémoptysie, dyspnée.
- Le diagnostic est obtenu soit par la biopsie d'un nodule pulmonaire, soit nasosinusienne. Biopsie rénale à visée pronostique s'il y a une atteinte rénale (hématurie, protéinurie, insuffisance rénale).
- Le traitement : corticothérapie, cyclophosphamide, méthotrexate, azathioprine ou rituximab.
- Rémission dans environ 90 % des cas sous traitement ; survie moyenne de 90–95 % à 5 ans.

Examens complémentaires

- Anticorps c-ANCA : détecté par immunofixation, très fortement associés au diagnostic, avec une sensibilité de 90 % pour les formes diffuses et de 60 % pour les formes localisées et une spécificité de 99 %. Le taux reflète l'activité de la maladie.
- Au scanner : nodules pulmonaires ou masses (90 %), typiquement multiples et bilatéraux. Cavitation (50 %) plus fréquente sur les grosses lésions à parois irrégulières et épaisses, opacités en verre dépoli liées à l'hémorragie alvéolaire diffuse (10 %), signe de halo, ou halo inversé ou *feeding vessel sign**, rarement : fibrose pulmonaire, épanchement pleural, épaississement des parois bronchiques.

* *Feeding vessel sign* ou *fruits on the branch sign* : arrivé d'un vaisseau directement au centre du nodule, les étiologies sont les métastases, les emboles septiques, l'infarctus, les granulomatoses pulmonaires et, rarement, les carcinomes bronchiques.

RETOUR SOMMAIRE

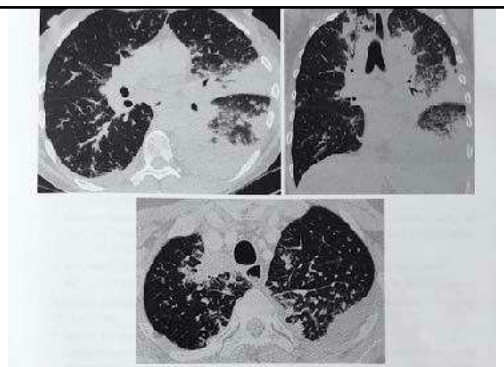
TABLEAU RESUME SC

Churg et Strauss = EGPA

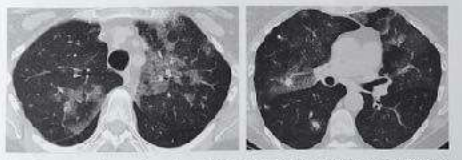
= proche de la PCE

- **Granulomatose chronique avec polyangéite** (EGPA) :
  - **ancien « syndrome de Churg et Strauss »**.
  - **adulte avec une polypose nasale et un asthme sévère corticodépendant.** Les principales complications évolutives sont cardiaques (cardiomyopathie grave, mais typiquement paucisymptomatique), plus rarement neurologique (multinévrite), cutanée (purpura), vasculaire ou gastrointestinale.
  - **diagnostic** : hyperéosinophilie sanguine et tissulaire (notamment dans le LBA).
  - **TDM** : opacités alvéolaires ou en verre dépoli périphériques (inverse de l'OAP), parfois plutôt apicales en « ailes d'ange », bilatérales et symétriques (dans le cadre des pneumopathies à éosinophile). L'aspect est proche d'une pneumonie chronique à éosinophiles mais atteinte plus polymorphe : micronodules centro-lobulaires ou nodules, épaississement pariétal bronchique +/- des épaississements septaux (œdème interstitiel secondaire à atteinte cardiaque).

- proche d'une pneumonie chronique à éosinophiles mais atteinte plus polymorphe avec :
  - micronodules centro-lobulaires (12%).
  - nodules (12%).
  - épaississement pariétal bronchique.
  - +/- des épaississements septaux (œdème interstitiel secondaire à atteinte cardiaque.



EGPA : condensations bilatérales et atteinte bronchiolaire aspécifique



EGPA : multiples foyers pulmonaires, alternant des condensations en verre dépoli, des images pseudonodulaires, dans un contexte d'asthme et d'hyperéosinophilie

RETOUR SOMMAIRE

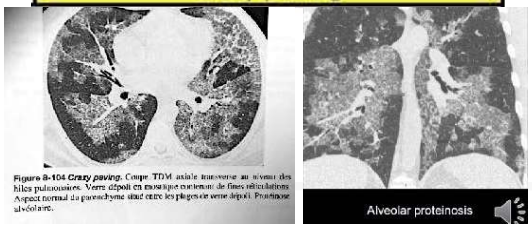
TABLEAU RESUME SC

PROTEINOSE ALVEOL

ICONO

Voir CC diapo suivante +++

verre dépoli péri hilaire
reticulations
crazy paving



HGIE ALVEOLAIRE

= nodule + verre dépoli en halo

crazy paving

Etiologies :

- ✓ Pathologies auto-immunes : Wegener, Churg et Strauss, lupus, purpura rhumathoïde
- ✓ Toxique : cocaïne
- ✓ Traumatiques : contusion, embolie pulmonaire
- ✓ Infectieuses : aspergillose, leptospirose
- ✓ Anomalies de l'hémostase
- ✓ Iatrogènes : amiodarone
- ✓ Sarcoïdose, maladie des membranes hyalines, hémosid

6.3. Hémorragie intra-alvéolaire

- **Définition** :

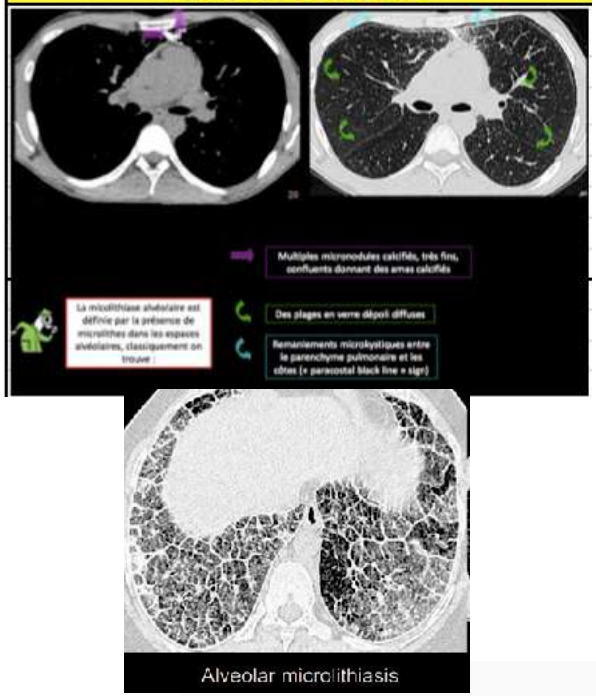
Présence de sang dans les acini pulmonaires, par atteinte de la barrière alvéolo-capillaire, excluant une inondation d'origine bronchique, plus rarement de l'artériole pré-capillaire et de la veinule post-capillaire, avec un risque d'insuffisance respiratoire aiguë asphyxiante.

Il existe une triade radio-clinique (1/3 des cas) : anémie, hémoptysie (absente dans 20 à 30% des cas) et infiltrats radiologiques pulmonaires.

Un contexte grippal, une éruption cutanée et/ou une atteinte hépatique doivent faire privilégier la recherche d'une cause infectieuse.

- **Etiologies immunes** :
  - **vascularites à ANCA** : PAM, GPA, EGPA, capillarite pulmonaire pauci-immune.
  - **vascularites à complexes immuns** : maladie des anticorps anti-membrane basale (syndrome de Goodpasture), vasculante à IgA, cryoglobulinémie (hépatite C).
  - **vascularites liées aux maladies systémiques** : LEAD, polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie, polymyosites.
  - **autres vascularites** : post-virales, post-thérapeutique, ou paranéoplasique
  - **syndrome des antiphospholipides**.
- **Etiologies non immunes** :
  - **origine cardio-vasculaire** : rétrécissement mitral, dysfonction ventriculaire gauche, hypertension artérielle maligne, phéochromocytome
  - **troubles de l'hémostase**.
  - **origine médicamenteuse** (voir site « pneumotox »), **toxique** (crack, cocaïne) ou post-opératoire (œdème à pression négative).
  - **origine infectieuse** : grippe maligne (éventuellement surinfecté par un staphylocoque producteur de la toxine de Panton-Valentine), leptospirose, hantavirose, dengue (grippe tropicale), paludisme.
  - **origine tumorale** : choriocarcinome, sarcomes, hémangio-endothéliome.
  - **formes idiopathiques**, comme l'hémosidérose pulmonaire idiopathique, parfois associée à une maladie coeliaque (« syndrome de Lane-Hamilton »).
- **TDM**
  - phase initiale : micronodules pulmonaires bilatéraux, plus ou moins confluents
  - condensations alvéolaires et/ou en verre dépoli, bilatérales, à prédominance périhilaire et basales, épargnant les apex et les angles cardiophréniques.
  - tardivement atteinte interstitielle, par résorption de l'alvéolite hémorragique, susceptible de donner un aspect de crazy paving.
  - l'association de nodules pulmonaires multiples doit faire rechercher une cause tumorale (môle hydatiforme, cancer du testicule, angiosarcome).

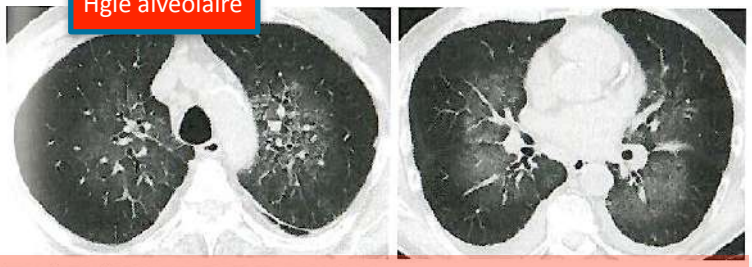
MICROLITHIASE



Hgie alvéolaire



Hgie alvéolaire



Vascularite à ANCA avec anticorps anti MPO : probable polyangéite microscopique chez un patient de 78 ans avec une pour hémoptysie et une insuffisance rénale aigue. Les plages de verre dépoli bilatérales sont en rapport avec une hémorragie alvéolaire

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

PROTEINOSE ALVEOL

ICONO Voir diapo suivante

verre dépoli péri hilaire
reticulations
crazy paving

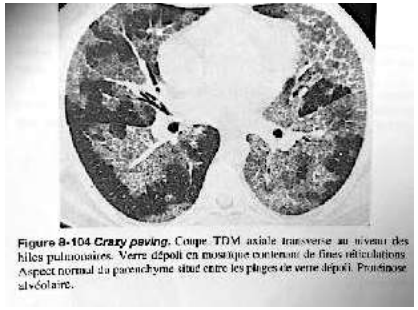
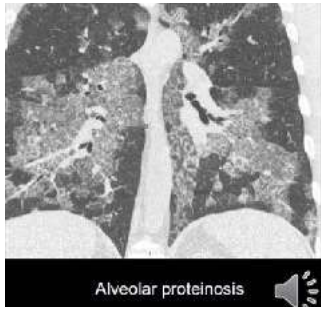


Figure 8-104 *Crazy paving.* Coupe TDM axiale transverse au niveau des hiles pulmonaires. Verre dépoli en mosaïque contenant de fines réticulations. Aspect normal du parenchyme situé entre les plages de verre dépoli. Protéinose alvéolaire.



RETOUR SOMMAIRE

À retenir

- *Crazy paving* : classique pour une PAP mais cette maladie est rare.
- *Crazy paving* : non spécifique pour une PAP.
- Penser une PAP chez un patient avec des symptômes respiratoires subaigus ou chroniques et un aspect TDM de *crazy paving* ou en verre dépoli en carte géographique.

Présentation du cas

Description

- Femme de 54 ans.
- Comme antécédent : tabagisme important actif, maladie de Steinert.
- Après une bronchopneumopathie 1 mois avant : évolution clinique favorable sous céfotaxime et évofloxacine (Tavanic®), corticoïdes, persistance d'une toux grasse motivant une fibroscopie bronchique et TDM thoracique.
- PCR positive de pneumocystose.
- LBA : 60 % de macrophages, 14 % de PNN, 26 % de lymphocytes avec un ratio CD4/CD8 à 3,5 ; pas de cellules malignes, quelques kystes de pneumocystis.
- Persistance d'une toux grasse après 2 semaines de traitement par cotrimoxazole (Bactrim®) à forte dose.
- Dyspnée progressive depuis.

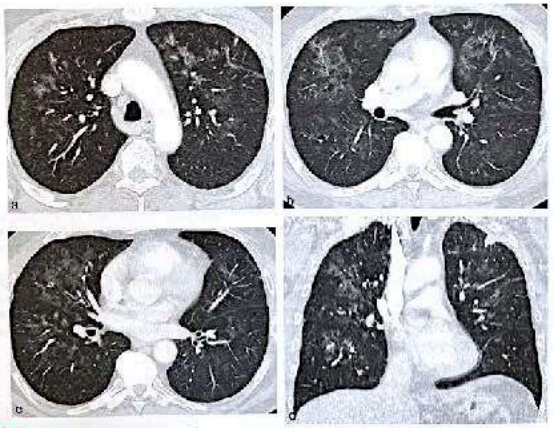


Fig 15.1 a–d TDM thoracique avec injection.
Coupe axiale (a–c) et coronale (d).

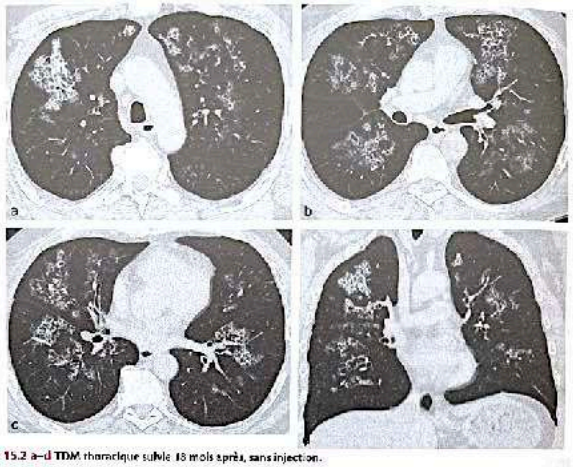


Fig 15.2 a–d TDM thoracique suivie 18 mois après, sans injection.
Coupes axiales (a–c) et coronale (d).

Question

- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence d'opacités en verre dépoli bilatérales en carte géographique, relativement symétriques, de distribution plutôt centrale et périlobulaire respectant la périphérie du poumon (Fig 15.1a–d). Pas de nodule excavé ni de kystes pulmonaires associés. Il existe des intervalles de parenchyme sain entre ces foyers.

Nette progression des lésions pulmonaires 18 mois après avec une nette majoration des images qui, cette fois, correspondent à des plages infiltratives composés de verre dépoli et réticulation aux limites dites « en carte géographique » et qui reste entouré de parenchyme sain. Cet aspect s'appelle le *crazy paving* (Fig 15.2a–d). Absence d'apparition de fibrose (distorsion pulmonaire, bronchectasie par traction, ou de rayon de miel).

Diagnostic

Protéinose alvéolaire pulmonaire (PAP).

Commentaires

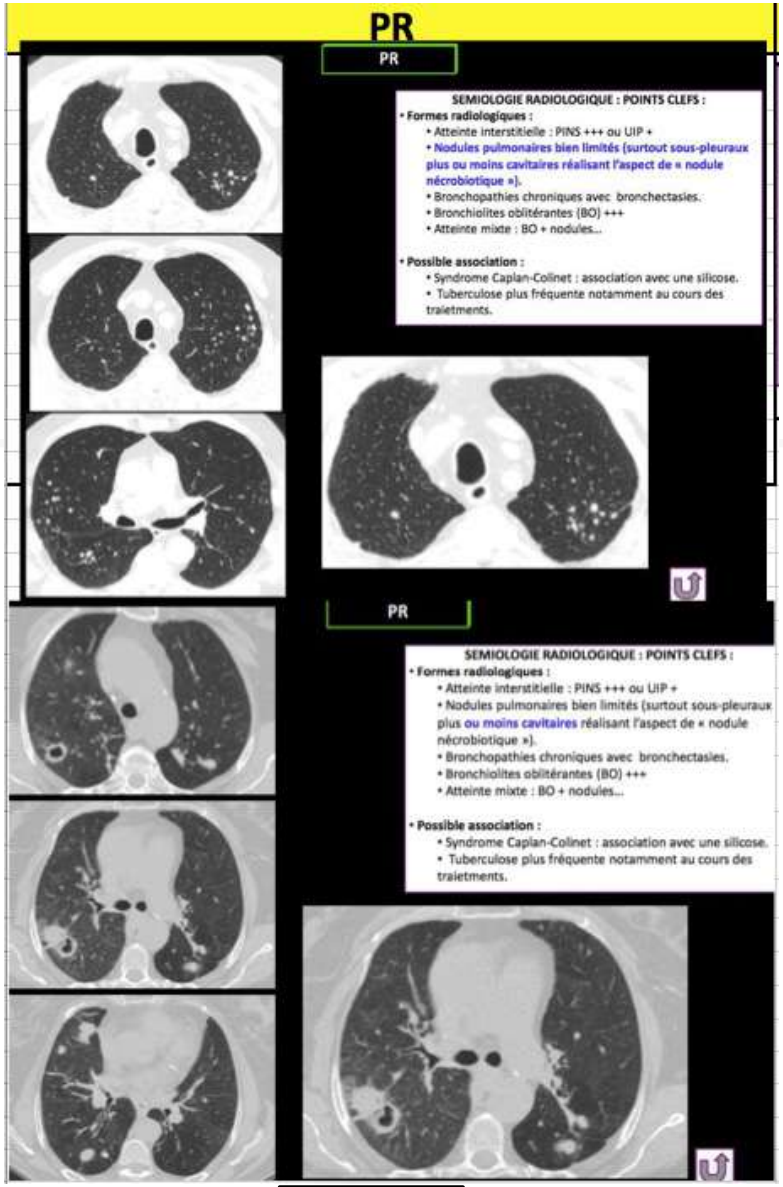
Rappel de la pathologie

- Rare : 4–6 cas/million d'habitant.
- Se caractérise par une accumulation de surfactant dans les alvéoles et bronchioles terminales.
  - PAP autoimmune (90 %) : rupture de signalisation de GM-CSF causée par un haut-niveau d'anticorps anti GM-CSF.
  - PAP secondaire : inhalé et dégradant le nombre ou la fonction de macrophages alvéolaires.
    - Maladie hématologique : myélodysplasie, leucémie myéloïde chronique.
    - Maladie lymphoproliférative : leucémie lymphoïde aiguë, lymphome.
    - Maladie autoimmune : psoriasis, amylose, gammapathie monoclonale IgG.
    - Déficit immunitaire : déficit IgA, immunosuppression chez les greffés d'organe, DICV.
    - Inhalation des particules toxiques : silice, titane, aluminium, ciment.
  - Troubles de production des surfactants : mutations.
- Autoanticorps GM-CSF : sensibilité du diagnostic 100 % et spécificité 80 %.
- Symptômes : toux, dyspnée progressive, perte de poids, insuffisance respiratoire.
- Âge : 20–50 ans (moyen 40 ans).
- H/F = 2/1.
- Forte association avec le tabagisme (70 %).
- TDM-HR.
  - Opacités en verre dépoli :
    - distribution en carte géographique en cas de PAP autoimmune ;
    - distribution diffuse en cas de PAP secondaire ;
    - respect de la région sous-pleurale en cas de PAP autoimmune.
  - *Crazy paving* :
    - peut être en relation avec une accumulation de matières protéiniques en périphérie de l'espace aérienne adjacent aux septa interlobulaires = fibrose interstitielle ;
    - PAP autoimmune 75 % ;
    - PAP secondaire 25 %.
  - Condensation.
  - Silicoprotéinose :
    - condensation déclive avec des zones calcifiées.
- Évolution variable : rémission spontanée (5–7 %), persistance des symptômes, progressive avec une insuffisance respiratoire.
- Bon pronostic : 5 ans survie à 85 % sans traitement et à 94 % avec lavage thérapeutique pulmonaire total.

Diagnostic différentiel

- Œdème pulmonaire hydrostatique : distribution déclive, présentation clinique aiguë, cardiomégalie, épanchement pleural.
- SDRA : atteinte pulmonaire avec un gradient antéropostérieur, présentation clinique aiguë.
- Hémorragie alvéolaire diffuse : anémie, hémoptysie, présentation clinique autoimmune, distribution variable.
- pneumopathie à pneumocystis : kyste pulmonaire, présentation clinique subaiguë, sida.
- Cancer pulmonaire (sous-type d'adénocarcinome).

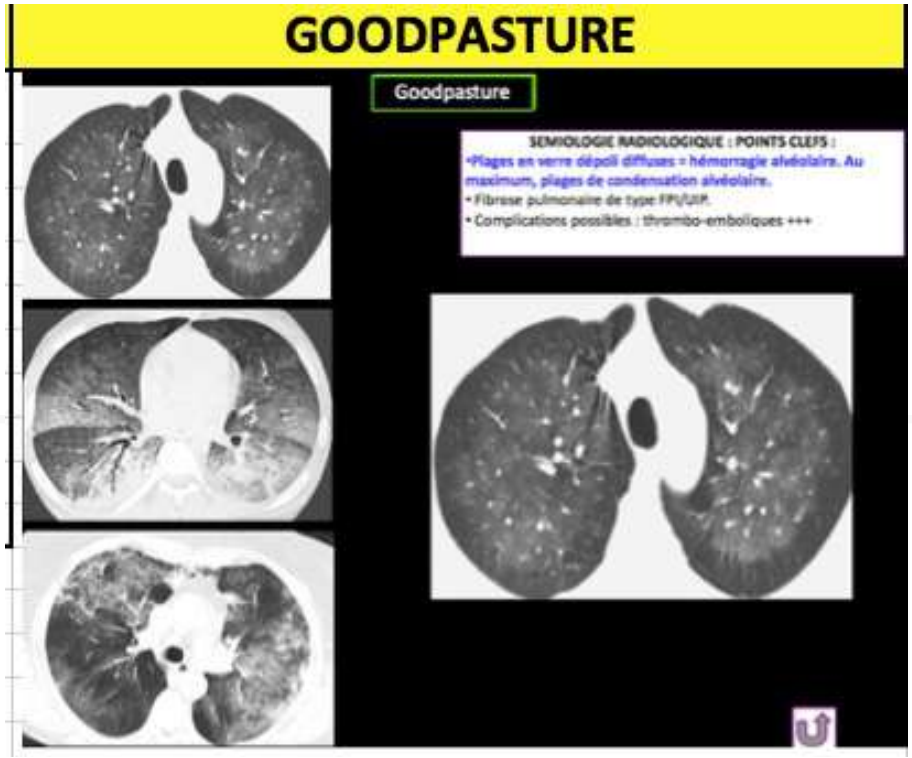
TABLEAU RESUME SC



ICONO

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC



ICONO

RETOUR SOMMAIRE

Imagerie des infections pulmonaires chez l'immunodéprimé (hors HIV)

Pr Gilbert FERRETTI
Dr Léa RUEZ LANTUEJOUL



RETOUR SOMMAIRE

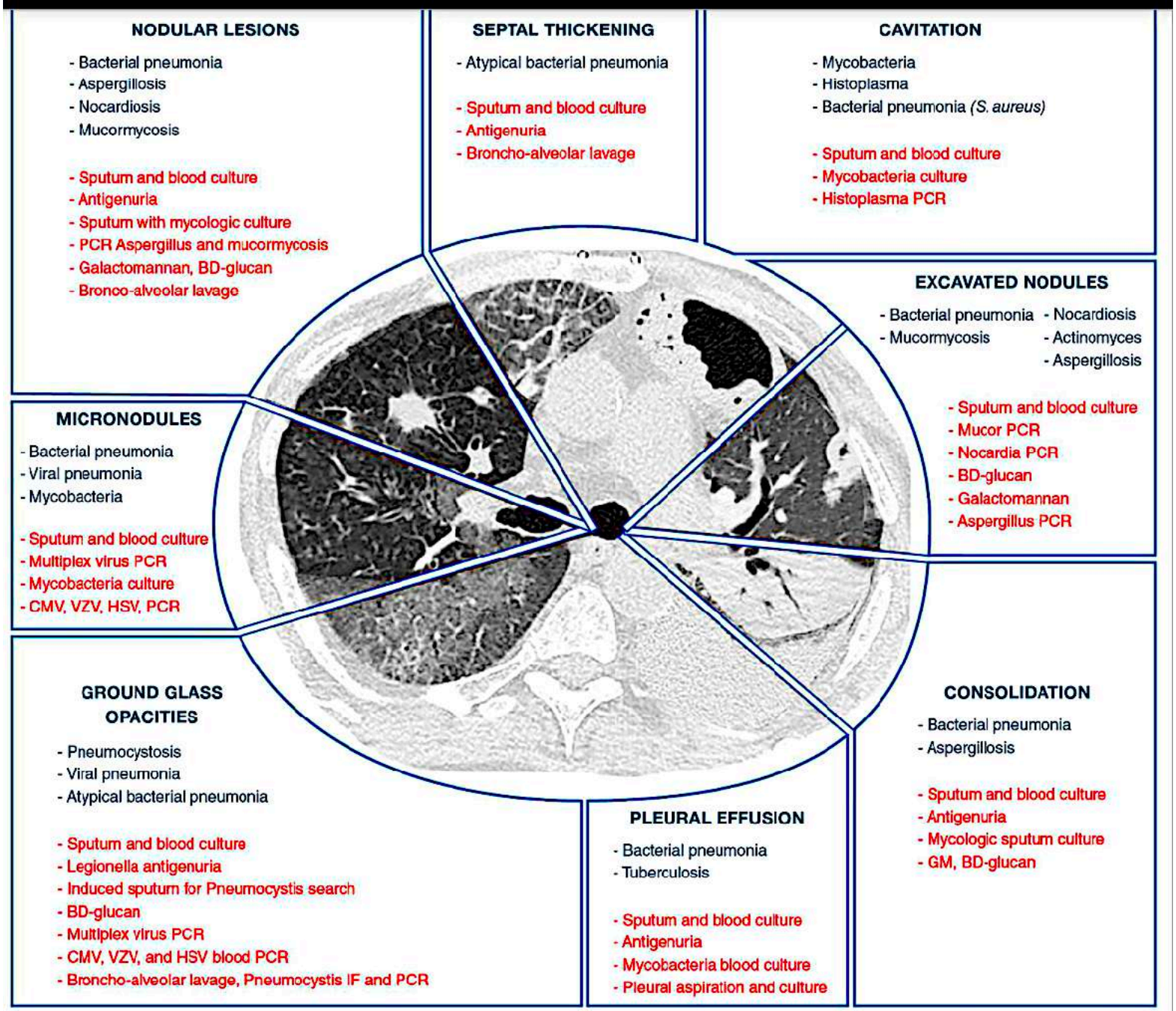


Fig. 2 Etiologies of pulmonary infections according to CT-scan patterns. *CMV* cytomegalovirus, *GM* galactomannan, *HSV* herpes simplex virus, *MDS* myelodysplastic syndrome, *IF* immunofluorescence, *PCR* polymerase in chain reaction, *VZV* Varicella–Zoster virus

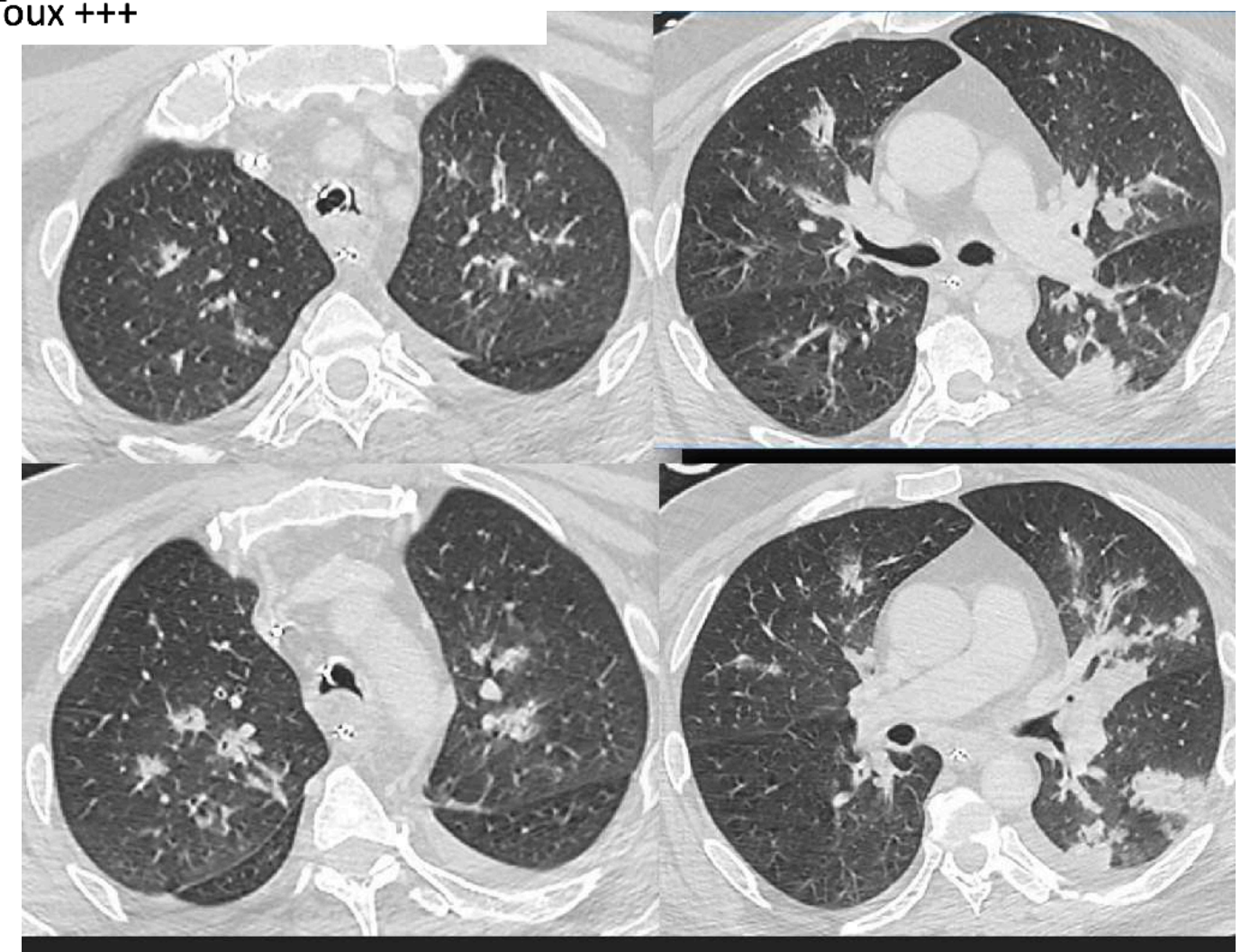
RETOUR SOMMAIRE

Présentation radiologique	Germes à évoquer
Condensation alvéolaire	Germes des Pneumonie Aigues Communautaires Pseudomonas Nocardia Légionnelle Aspergillose pulmonaire invasive (API)
Condensation + nécrose	Tuberculose Klebsielle Anaérobie, pyogènes
Bronchiolite	Germes des PAC API Mycobactéries CMV
Miliaire	Tuberculose Candidose CMV
Nodules multiples	Nocardiose Cryptococcose Tuberculose et MBA API Mucormycose Candidose
Verre dépoli	Pneumocystose Virose

RETOUR SOMMAIRE

Cas 1

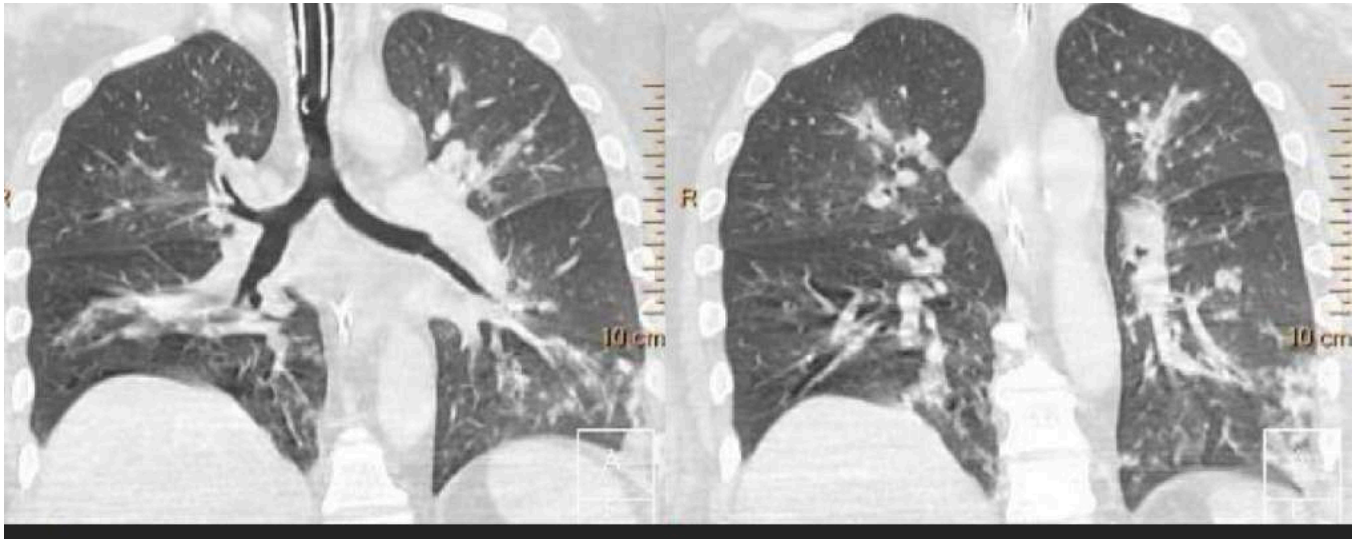
- H 62 ans
- Prise chronique de corticoïdes
- Perte de poids récente, asthénie
- Toux +++



RETOUR SOMMAIRE

Cas 1

- H 62 ans
- Prise chronique de corticoïdes
- Perte de poids récente, asthénie
- Toux +++



RETOUR SOMMAIRE

Cas 1

- H 62 ans
- Prise chronique de corticoïdes
- Perte de poids récente, asthénie
- Toux +++

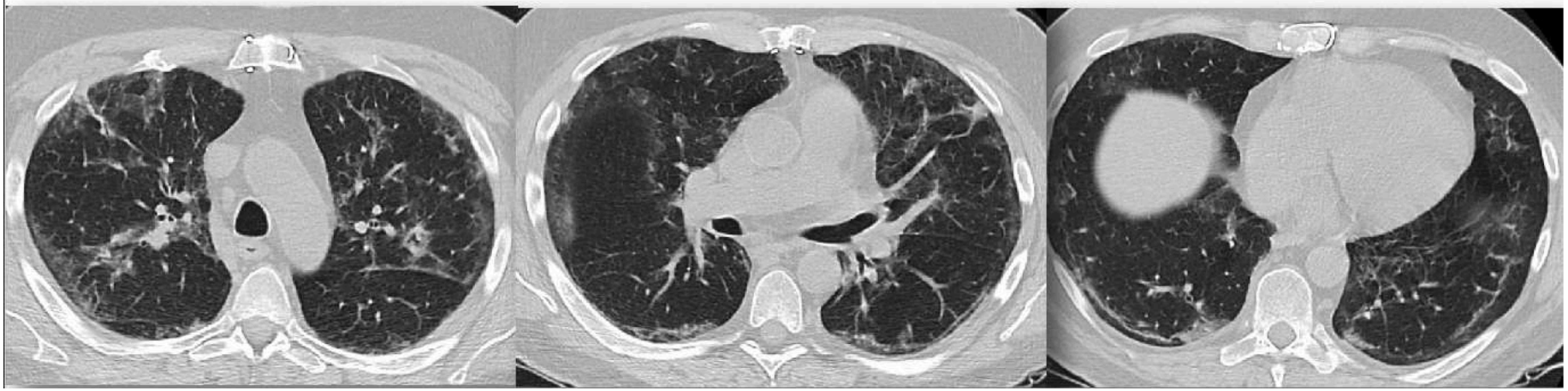
Aspergillose broncho-invasive

- Les symptômes : toux dans la majorité des cas, dyspnée, expectorations sanguinolentes, sueurs nocturnes, fièvre et respiration sifflante
- TDM : épaississement des parois bronchiques, obstruction et sténose trachéobronchique avec atélectasies.
- L'examen bronchoscopique et la biopsie de la muqueuse sont essentiels pour le diagnostic : obstruction liminale, ulcération muqueuse et pseudomembranes exsudatives adhérentes, démonstration microscopique d'éléments fongiques

RETOUR SOMMAIRE

Cas 2

Pendant 1 an tout se passe bien…
11 2016 syndrome fébrile et diarrhée



Cas 2

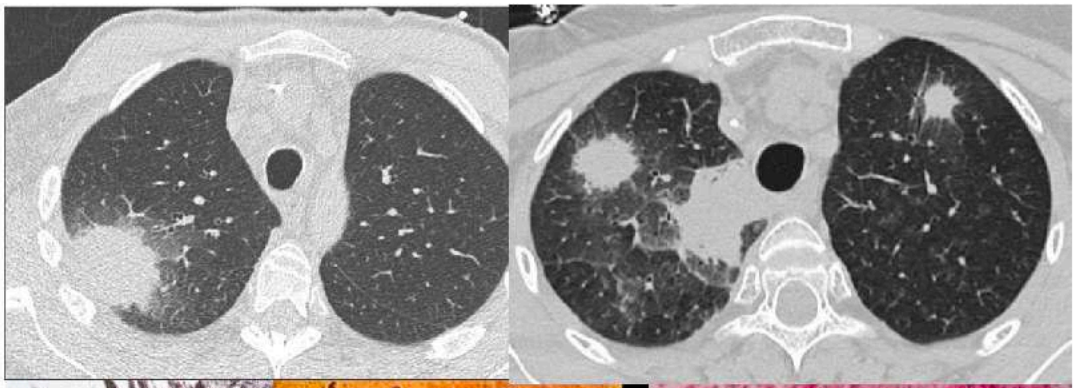
Verre dépoli chez un ID

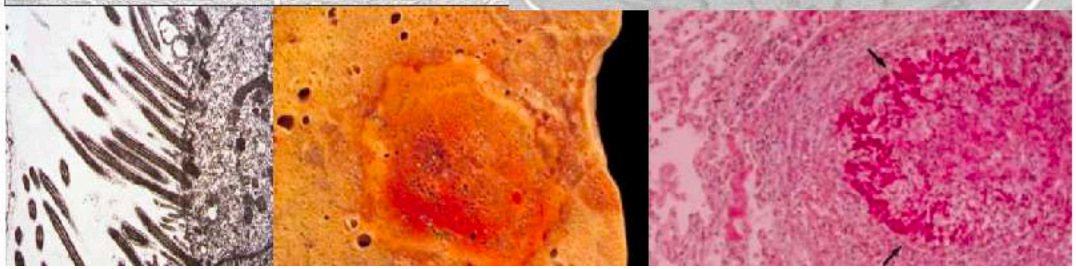
- Pneumocystose à *P Jiroveci*
  - **Plages de verre dépoli +/- extensif**
  - Distribution plutôt **centrale** supérieure **avec épargne sous pleurale**
  - Réticulations intralobulaires possible
  - Foyers de condensation
  - Rareté des **kystes** et **crazy paving (#VIH)**

- la recherche de *Pneumocystis jirovecii* revient positive dans le LBA.

RETOUR SOMMAIRE

Nodule pulmonaire avec signe du halo





Signe précoce et très évocateur d'API chez un patient neutopénique
Caillot D et al. *J Clin Oncol.* 2001;19(1):253- 259.

PCR sanguine aspergillose positive à 2250 copies/m

Est-ce le seul diagnostic à discuter?

RETOUR SOMMAIRE

Table 1. Spectrum of Pulmonary Diseases Associated with the Halo Sign

Fungal infections
Invasive aspergillosis
Mucormycosis
Pulmonary candidiasis
Cryptococcosis
Coccidioidomycosis
Phaeohyphomycosis
Viral infections
Herpes simplex virus
Varicella-zoster virus
Respiratory syncytial virus
Cytomegalovirus
Myxovirus (including Influenza A)
Bacterial infections
Coxiella burnetii
Chlamydia psittaci
Actinomyces species
Bacterial pneumonia
Slow-resolving pneumonia
Septic emboli
Mycobacterial infections
Mycobacterium tuberculosis
Mycobacterium avium-intracellulare
Parasitic infections
Schistosoma (haematobium, mansoni)
Paragonimus westermani
Hydatid disease
Toxocara canis
Ascaris suum

RETOUR SOMMAIRE



Signe du halo inversé (atoll)

Condensation périphérique avec opacités centrales en verre dépoli + réticulations

Très suggestif d'infection fungique chez les neutropéniques
Le plus fréquemment observé avec infection mucorale et aspergillaire

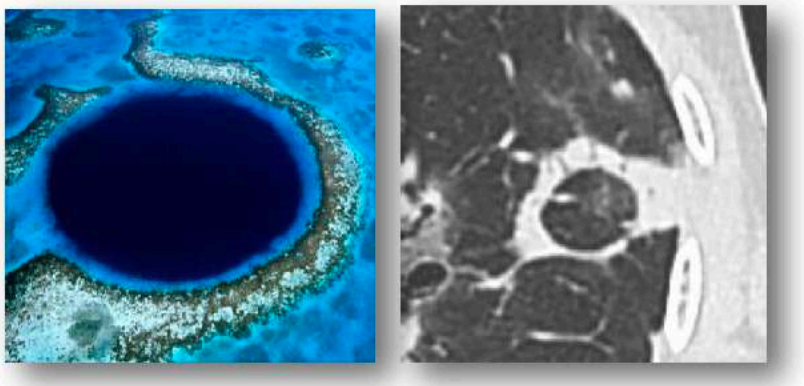
RETOUR SOMMAIRE

Table 5. Spectrum of Diseases with the Reversed Halo Sign (RHS)

Fungal infections
Mucormycosis[a]
Invasive aspergillosis
Paracoccidioidomycosis
Bacterial infections
Slow-resolving pneumococcal pneumonia
Chlamydia psittaci
Legionella pneumophila
Mycobacterial infections
Mycobacterium tuberculosis
Systemic diseases
Wegener granulomatosis
Sarcoidosis
Churg–Strauss syndrome
Dermatomyositis
Neoplastic diseases
Lymphomatoid granulomatosis
Various pulmonary diseases
Cryptogenic organizing pneumonia[b]
Acute fibrinous and organizing pneumonia
Lipoid pneumonia

[a] The most common condition with the RHS in immunocompromised patients.

[b] The most common condition with the RHS in immunocompetent patients.



The Diagnostic Value of Halo and Reversed Halo Signs for Invasive Mold Infections in Compromised Hosts. Georgiadou SP et al. Clinical Infectious Diseases 2011;52(9):1144–1155

RETOUR SOMMAIRE

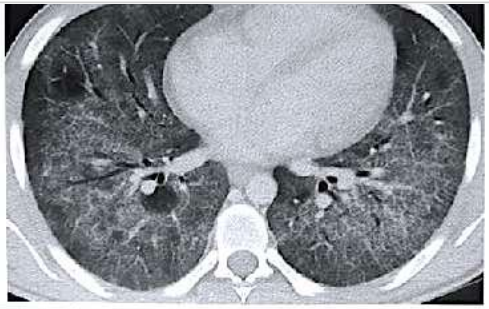
TABLEAU RESUME SC

PNEUMOCYSTOSE

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Plages en verre dépoli diffuse bilatérale prédominant aux apex avec souvent bande d'épargne sous pleurale +++**
- Plus tardivement : opacités alvéolaires dans les deux champs pulmonaires.
- Autre aspect radiologique : crazy paving +++
- **Lésions kystiques (10 % des cas)** dont les localisations sous-pleurales peuvent se compliquer de pneumothorax ++
- La présence d'adénopathies hilaires est inhabituelle et doit faire réviser le diagnostic.

ICONO



Pneumocystose : foyers de verre dépoli respectant la périphérie pulmonaire associés à de multiples épaississements septaux et des kystes pulmonaires.

Présentation du cas

Description

- Femme de 47 ans, fumeuse, 40 paquets/année.
- Antécédent de VIH, stade sida sous antirétroviraux avec inobservance thérapeutique ainsi qu'une hépatite C.
- Depuis quelques jours, altération de l'état général, vomissements bilieux et diarrhées. CRP à 71 mg/L. Pas de cytolyse hépatique. CD4 à 18/mm³.
- Aggravation rapide de la fonction respiratoire avec hypoxémie sévère (pO_2 46 mmHg).

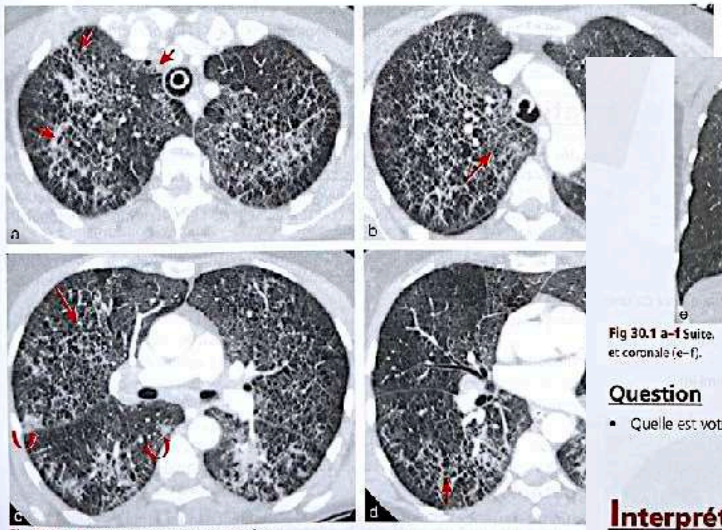


Fig 30.1 a–f TDM thoracique avec injection. Coupe axiale (a–d)



Fig 30.1 a–f Suite. et coronale (e–f).

Question

- Quelle est votre hypothèse diagnostique principale ?

Interprétation

Présence des opacités en verre dépoli bilatérales diffuses, associées à des réticulations intra- et inter-lobulaires formant un aspect de *crazy paving* dans certains endroits (flèches longues). Ces lésions sont de topographie plutôt centrale et péri-hilaire relativement symétrique avec épargne sous-pleurale (Fig 30.1a–f). Quelques kystes pulmonaires (flèches courtes) au sein de l'emphysème centrolobulaire lié au tabagisme important.

Plage de condensation péribronchique dans le segment apical du lobe inférieur gauche et des nodules acinaires périphériques (flèches courbes) dans le lobe supérieur et inférieur droit (Fig 30.1c, f) en rapport avec une pneumopathie organisée.

Adénomégalies hilaires bilatérales.

Diagnostic

Pneumopathie à pneumocystose (PCP)

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Infection opportuniste souvent affectant les individus avec un déficit immunitaire à cellule T :
  - causé par le champignon *Pneumocystis jirovecii* ;
  - coloration GMS excellente pour détecter des kystes ;
  - exsudats spumeux intra-alvéolaires avec champignon, visible comme une zone de petite bulle
    - pneumopathie interstitielle discrète ou modérée s'étendant sur des zones des alvéoles endommagés diffuses de façon chronique

RETOUR SOMMAIRE

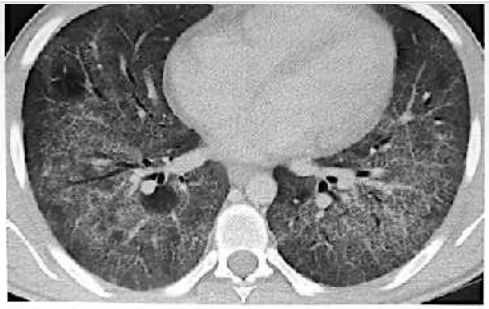
TABLEAU RESUME SC

PNEUMOCYSTOSE

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Plages en verre dépoli diffuse bilatérale prédominant aux apex avec souvent bande d'épargne sous pleurale +++**
- Plus tardivement : opacités alvéolaires dans les deux champs pulmonaires.
- Autre aspect radiologique : crazy paving +++
- **Lésions kystiques (10 % des cas)** dont les localisations sous-pleurales peuvent se compliquer de pneumothorax ++
- La présence d'adénopathies hilaires est inhabituelle et doit faire réviser le diagnostic.

ICONO



Pneumocystose : foyers de verre dépoli respectant la périphérie pulmonaire associés à de multiples épaississements septaux et des kystes pulmonaires.

- Étude séroépidémiologique montrant une séropositivité presque universelle au Pneumocystis vers l'âge de 2 ans.
- Pathophysiologie : peut être liée à la réactivation d'une infection latente de l'enfance, à une transmission des agents entre les hôtes susceptibles ou acquise par sources environnementales.
- Présentations cliniques :
  - symptômes/signes cliniques les plus fréquents : dyspnée progressive, toux non productive, fièvre de bas grade ;
  - autres signes/symptômes :
    - douleurs thoraciques aiguës, pouvant être associées à un pneumothorax,
    - tachypnée, tachycardie,
    - hémoptysie (3 %),
    - asymptomatique (3 %) ;
  - profil clinique :
    - principal facteur de risque : sida,
    - autres facteurs de risque : chimiothérapie pour néoplasie, traitement immunosuppresseur, transplantation de moelle, déficits immunitaires congénitaux,
    - patients porteurs du sida : plus jeunes, évolution subaiguë, intervalle médian de diagnostic de 28 jours, CD4 < 200/µl,
    - patients non VIH : âgés, insuffisance respiratoire d'apparition brutale, intervalle médian de diagnostic de 5 jours,
    - risque pour d'autres affections concomitantes liées au déficit immunitaire : cytomégalovirus, *Mycobacterium tuberculosis*, *Mycobacterium avium-intracellulaire complex* disséminé (MAC), lymphome, sarcome de Kaposi,
    - diagnostic par identification de l'organisme dans les crachats et/ou LBA ou PCR.
- En imagerie TDM-HR :
  - opacités en verre dépoli plus souvent en patch ou diffuse (92 %) :
    - remplissage alvéolaire par exsudats spumeux (surfactant, fibrine et débris cellulaires),
    - distribution variable : centrale avec épargne sous-pleurale (41 %), densité en mosaïque (29 %), atteinte diffuse (24 %) ;
  - crazy paving : opacités en verre dépoli associées à un épaississement des septa interlobulaires ou des lignes intralobulaires ;
  - kystes pulmonaires (10–34 %) :
    - atteinte tissulaire avec nécrose secondaire,
    - prédominance aux lobes supérieurs, souvent à la périphérie, prédisposition au pneumothorax dus aux kystes sous-pleuraux, souvent difficile à traiter en raison de la persistance d'une fistule bronchopleurale,
    - rare chez les non-VIH ;
  - atypique dans 5–10 % des cas : nodules multiples de 1 à 7 mm (parfois excavés), masse (3–7 cm), condensation lobaire asymétrique (11 %), adénopathies hilaires/médiastinales (22 %), épanchement pleural rare ;
  - aspect « en arbre en bourgeons », non présent :
    - penser à une pneumonie bactérienne, d'aspiration, ou à une tuberculose endobronchique ;
  - PCP chronique :
    - distorsion architecturale, bronchectasie par traction,
    - opacités linéaires irrégulières,
    - gros nodules.

Cas clinique 30. Interprétation

- Pronostics, évolution et traitement :
  - patients avec sida :
    - 10–20 % de mortalité pendant la première infection,
    - augmentation de mortalité chez des patients nécessitant une ventilation mécanique,
    - moins de cellules inflammatoires corrélées avec la meilleure oxygénation et l'augmentation de la survie ;
  - patients sans infection VIH :
    - mortalité à 30–60 %,
    - risque important de décès parmi des patients avec néoplasie ;
  - très bon pronostic si traitement approprié (jusqu'à 90 %) :
    - triméthoprime-sulfaméthoxazole ou pentamidine intraveineuse, efficace dans la plupart des cas,
    - patient avec hypoxémie sévère, traitement précoce adjuvant avec corticoïde diminuant significativement une insuffisance respiratoire,
    - traitement préventif recommandé pour les patients porteurs du sida et patients avec corticothérapie au long cours.

Diagnostic différentiel

- Pneumopathie à cytomégalovirus :
  - prédisposition similaire (déficit immunitaire cellulaire) ; plus souvent associé à une PCP,
  - l'aspect le plus fréquent : opacités en verre dépoli bilatérales et de multiples petits nodules < 10 mm,
  - les opacités réticulaires peuvent être concomitantes ; condensations éparses moins fréquentes,
  - condensations denses ou excavations chez un patient porteur du sida ;
- Hémorragie alvéolaire diffuse :
  - GPA, syndrome de Goodpasture, syndrome de Churg-Strauss, vascularite liée à la connectivite, polyangéite microscopique, hémosidérose pulmonaire idiopathique,
  - opacités en verre dépoli ou condensations bilatérales étendues et diffuses :
    - généralement avec une dyspnée d'apparition brutale, souvent < 24 h, toux, hémoptysie,
  - *crazy paving* ;
  - immunodéprimés avec sida :
    - thrombocytopénie, coagulopathie liée à une CIVD et dysfonctionnement hépatique,
    - peut être associée à un sarcome de Kaposi ou à un lymphome ;
  - immunodéprimés sans sida :
    - néoplasie hématologique, transplantation de cellule souche, réaction médicamenteuse, infections (aspergillose).
- Pneumopathie interstitielle lymphoïde :
  - nodules centrolobulaires,
  - opacités en verre dépoli ou condensations,
  - kystes pulmonaires,
  - épaississements péri-broncho-vasculaires ou septa interlobulaires,
  - petits nodules sous-pleuraux.

À retenir

- Il faut penser à une PCP chez des patients VIH-positifs ou avec déficit immunitaire sévère présentant des symptômes respiratoires subaigus et des opacités en verre dépoli bilatérales à l'imagerie.

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

ASPERGILLOSE PULM

DESCRIPTION SEMANTIQUE	TRADUCTION TDM
Trachéo-bronchite aspergillaire Aspergillose bronchique	Aucune traduction radiologique ou lésions bronchiques aspécifiques: épaississements pariétaux bronchiques et micronodules branchés avec aspect d'arbres en bourgeons
Aspergillose pulmonaire chronique ou APC Aspergillome simple, Aspergillome complexe, Aspergillose pseudo-tuberculeuse, Aspergillose chronique nécrosante, Aspergillose chronique cavitaire, Aspergillose broncho-invasive, Aspergillose semi-invasive, Aspergillose subaigue	Cavités et condensations progressives le plus souvent apicales, avec ou sans grelot, d'évolution plus ou moins rapide
Aspergillose angio-invasive ou AAI	Nodules et masses entourés de verre dépoli
Aspergillose broncho-pulmonaire allergique ou ABPA	Bronchectasies et bronchocèles proximaux de contenu souvent hyperdense

Tableau répertoriant les différentes appellations des atteintes pulmonaires aspergillaires.

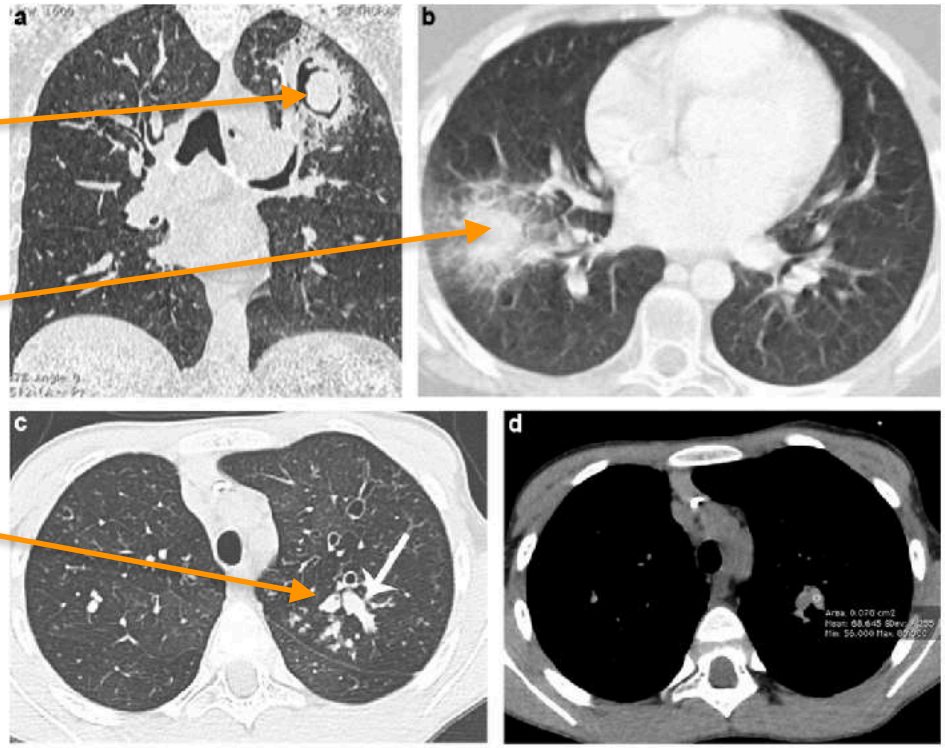


Figure 2. Différentes formes d'atteinte pulmonaire aspergillaire : a : scanner thoracique en reconstruction coronale. Foyer de condensation excavé lobaire supérieur gauche contenant un aspergillome supracentimétrique (signe du croissant gazeux) dans le cadre d'une aspergillose pulmonaire chronique ; b : masse pulmonaire lobaire inférieure droite entourée de verre dépoli (signe du halo) en rapport avec une aspergillose angio-invasive chez une patiente aplasique traitée pour leucémie aiguë ; c : bronchectasies moniliformes lobaires supérieures gauches chez un jeune patient souffrant de mucoviscidose avec présence de deux bronchocèles (flèche blanche) du segment dorsal produisant une image en doigts de gant. Aggravation récente de la symptomatologie pulmonaire ; d : fenêtre médiastinale chez le même patient : le contenu des bronchocèles est de densité élevé (68 UH) très évocateur d'une complication classique de la mucoviscidose : l'aspergillose bronchopulmonaire allergique ou ABPA.

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

ASPERGILLOSE PULM

DESCRIPTION SEMANTIQUE	TRADUCTION TDM
Trachéo-bronchite aspergillaire Aspergillose bronchique	Aucune traduction radiologique ou lésions bronchiques aspécifiques: épaississements pariétaux bronchiques et micronodules branchés avec aspect d'arbres en bourgeons
Aspergillose pulmonaire chronique ou APC Aspergillome simple, Aspergillome complexe, Aspergillose pseudo-tuberculeuse, Aspergillose chronique nécrosante, Aspergillose chronique cavitaire, Aspergillose broncho-invasive, Aspergillose semi-invasive, Aspergillose subaigue	Cavités et condensations progressives le plus souvent apicales, avec ou sans grelot, d'évolution plus ou moins rapide
Aspergillose angio-invasive ou AAI	Nodules et masses entourés de verre dépoli
Aspergillose broncho-pulmonaire allergique ou ABPA	Bronchectasies et bronchocèles proximaux de contenu souvent hyperdense

Tableau répertoriant les différentes appellations des atteintes pulmonaires aspergillaires.



Figure 5. Aspergillose pulmonaire chronique : a : radiographie thoracique révélant une cavité apicale gauche complexe avec présence de matériel intracavitaire évocateur d'aspergillome. Foyer de condensation linguiaire et anomalies bronchiques basales droites. La présence d'une cavité apicale à la radiographie du thorax, même lorsque son aspect est non compliqué, justifie la réalisation d'un scanner thoracique à la recherche d'une anomalie intra cavitaire ; b : aspergillome intracavitaire : aspect de truffe aspergillaire avec signe du croissant gazeux (flèche) ; c : condensation rétractile apicopostérieure gauche dans le cadre d'une APC. Distorsion architecturale du lobe supérieur gauche se traduisant par une perte de volume et des bronchectasies par traction ; d-f : 2 scanners thoraciques réalisés chez un patient à 6 mois d'intervalle dans le cadre d'une surveillance pour BPCO avec apparition d'une altération de l'état général associée à une toux chronique ; d : premier scanner : absence d'épaississement pleural pariétal apical ; e : scanner de contrôle (6 mois) : apparition d'un épaississement pleural net en regard d'une cavité bulleuse apicale droite (f) au sein de laquelle est apparu un matériel tissulaire pseudonodulaire évocateur d'un aspergillome en cours de formation. L'apparition de ces deux anomalies est très évocatrice d'APC.

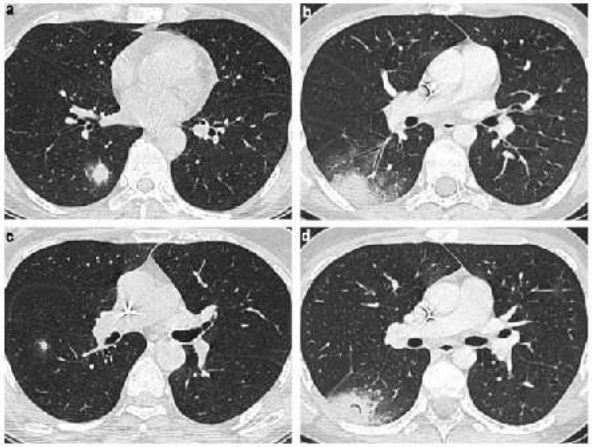


Figure 8. Aspergillose angio-invasive chez des patients neutropéniques traités par chimiothérapie : a : aspect classique de nodule solide entouré de verre dépoli évocateur d'AAI ; b : l'AAI peut prendre l'aspect d'une condensation triangulaire à base pleurale évoquant un infarctus hémorragique ; c : en cas de neutropénie, la découverte d'un nodule suspect, même de petite taille, entouré de verre dépoli doit alerter sur la possibilité d'une AAI ; d : présence d'un nodule excavé avec signe du croissant gazeux chez une patiente en voie de restauration de la fonction neutrophilique. Scanner indiqué devant la présence d'une fébricule traînant. L'AAI non diagnostiquée auparavant évolue probablement depuis plusieurs jours.



Figure 9. ABPA se traduisant par des bronchocèles hyperdenses ; a : patient de 45 ans asthmatique sévère échappant au traitement classique : présence d'un bronchocèle proximal (flèche) en fenêtre pulmonaire ; b : au même niveau en fenêtre médiastinale, le contenu du bronchocèle apparaît hyperdense, probablement légèrement calcifié, évocateur d'une ABPA prouvée ultérieurement par les prélèvements biologiques et sérologiques ; c : patient de 17 ans souffrant de mucoviscidose se dégradant progressivement au plan respiratoire. En dehors des bronchectasies diffuses en lien avec la mucoviscidose, présence d'un bronchocèle central basal gauche (d), hyperdense en fenêtre médiastinale (95 UH) évocateur d'une ABPA.

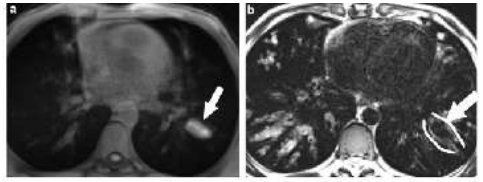


Figure 10. IRM pulmonaire chez le même patient souffrant de mucoviscidose compliquée d'ABPA : a : le bronchocèle qui apparaissait hyperdense au scanner, apparaît en hypersignal en pondération T1 contrairement aux autres impactions mucoïdes du patient ; b : le même bronchocèle apparaît en hyposignal en pondération T2 fast-écho contrairement aux bronchocèles controlatéraux.

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

ASPERGILLOSE

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - **Nodules uniques ou multiples, à contours flous, avec typiquement un verre dépoli périlésionnel ou « signe du halo » +++ (surtout en phase d'aplasie profonde).**
  - **Excavasation secondaire possible « signe du croissant aérique » +++ (surtout lors de la reprise de la fonction granulocytaire).**
  - **Possible anévrisme de Rasmussen (*ectasie vasculaire intrapulmonaire développée au contact d'un foyer infectieux avec des hémoptysies plus ou moins cataclysmiques*), à rechercher systématiquement +++**

ICONO

- **Autre forme radiologique :**
  - **Plage en verre dépoli.**
  - **Foyers de condensationalvéolaire avec composante nécrotique et excavasation secondaire.**

4.11. Aspergillose

Généralités

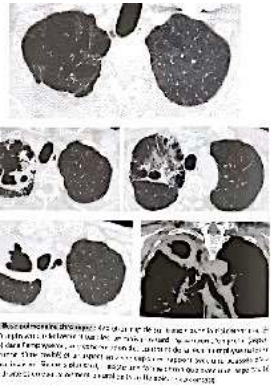
- *Aspergillus spp.* : champignon filamenteux ubiquitaire et saprophyte. L'espèce la plus fréquente est l'*Aspergillus fumigatus*, avec le développement de souches graves résistantes aux azolés. Chez le sujet normal, les spores (conidies) sont éliminées via la clearance mucocilliaire et essentiellement de polynucléaires neutrophiles, évitant leur germination en filaments mycéliens (hyphes).
- Anamnèse +++
  - atopie / asthme → réaction allergique aux antigènes aspergillaires → ABPA
  - atteinte des voies aériennes (DCH, mucoviscidose) → colonisation fréquente (jusqu'à 60% des patients atteints de mucoviscidose)
  - déficits immunitaires → aspergillose nécrosante invasive que ou aspergillose pulmonaire broncho- ou angio- invasive, surtout en cas de neutropénie profonde et prolongée.
  - cavité préexistante → aspergillome
- Diagnostics mycologiques
  - tests directs (cytologie, examen microscopique direct) : la culture reste le gold standard, permettant le diagnostic d'espèce et la réalisation d'un test de sensibilité aux antifongiques.
  - mise en évidence d'*Aspergillus spp.* dans un prélèvement respiratoire (expectoration, LBA, aspiration bronchique)
  - tests indirects (détection d'un antigène ou de constituants de la paroi fongique)
  - antigène galactomannane +++ détecté dans le sérum avec une bonne valeur prédictive négative chez le sujet neutropénique, moindre chez le sujet non neutropénique ou le LCA
  - PCR Aspergillus : technique prometteuse seule ou en association avec l'antigénémie galactomannane
  - biopsie avec PCR : meilleure sensibilité que la culture, mais difficile à réaliser chez des patients fragiles.
  - immunochromatographie sur le LBA : technique prometteuse permettant un dépistage rapide en fin de maladie.
  - sérologie Aspergillus : utile pour le diagnostic rétrospectif (présence d'IgG) à distance de l'épisode d'aplasie.
- Formes radio-cliniques
  - aspergillome (« fungus ball ») : isolé intra-cavitaire.
  - aspergillose broncho-pulmonaire allergique (ABPA)
  - aspergillose semi-invasive (forme chronique nécrotique), cavitaire ou non, progressive, peu symptomatique, sur un terrain de légère déficit immunitaire (diabète, corticothérapie, malnutrition, alcoolisme, BPCO), surtout dans les lobes supérieurs, simulant une tuberculose, avec des cavités au sein de nodules ou de foyers de condensation.
  - aspergillose invasive, angio et/ou broncho-invasive, d'évolution rapide et bruyante, dans un contexte d'immunodépression sévère (souvent neutropénique).

1- Aspergillome

- **Définition** : peloton de filaments mycéliens (« boule fongique » ou « *fungus ball* »), par colonisation de l'*Aspergillus spp.* d'une cavité préexistante pulmonaire, bronchique ou pleurale, chez des patients immunocompétents ou immunodéprimés. Ces cavités sont d'origines diverses : caverne tuberculeuse, ferme fibro-kystique de la sarcoïdose, bulles d'emphysème, fibrose en « rayon de miel », bronchectasie kystique, pneumatocèle, séquestration, excavation post-radiofréquence ou même post-traumatique (avec un corps étranger).
- **Clinique** : souvent asymptomatique, parfois révélé par des hémoptysies ou des surinfections bactériennes.
- **Imagerie** :
  - cavité préexistante, avec un matériel de comblement en quantité variable (« *fungus ball* »), plus ou moins mobile.
  - croissant clair gazeux +++ (« signe de Monod ») non spécifique car présent également dans les aspergillooses angio-invasives ou nécrosantes chroniques.
  - possible niveau hydro-aérique en cas de surinfection.

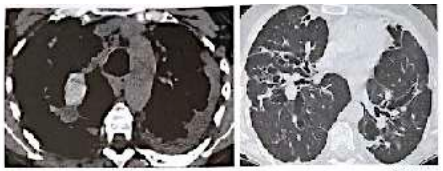


Aspergillome : image de golfe intracavitaire, souvent associé à un contexte d'hémoptysie



2- ABPA = Aspergillose bronchopulmonaire allergique

- Deux terrains de prédilection : asthme au long cours ou mucoviscidose (ABPA dans 20% des cas), avec des phases d'exacerbation pouvant menacer le pronostic vital et/ou une évolution vers des troubles ventilatoires obstructifs (bas), voire des lésions de fibrose irréversibles.
- Réaction allergique aux antigènes aspergillaires avec :
  - réaction inflammatoire locale avec afflux d'éosinophiles, hypersécrétion, altération de la paroi bronchique.
  - remplissement des voies aériennes (souvent dilatées) par des bouchons constitués de mucus, d'*Aspergillus* et d'éosinophiles, responsable d'un aspect de « mucoïdes bronchiques » en endoscopie, parfois difficiles à extraire.
- Imagerie : bilatérales (+++)
  - dilatation de bronches (extra-pulmonaires) proximales
  - opacités nodulaires (aspect en Y ou en « en 3D »), typiquement hyperdenses > 70 UH (intérêt du recrutement du fenêtrage) et parfois calcifiées, en HRM on décrit de façon caractéristique un hypersignal en T2 et un hyposignal en T1.
  - +/- atélectasie segmentaire ou lobaire (parfois complète).
  - +/- épanchement ou pneumothorax spontané.



ABPA : les bouchons muqueux spontanément denses sont des images caractéristiques d'ABPA, visibles chez 30% des patients, en lien avec des ions calcium et/ou métalliques donnant un mucus hypercense. Leur présence est corrélée avec la sévérité de l'infection

3- Aspergillose broncho-invasive

- Physiopathologie : invasion de la paroi bronchique (+ sous la membrane basale +++.
- Terrain souvent immunodéprimé.
  - neutropénie.
  - greffes de moelle ++ typiquement tardive entre J30 et J100 (au lieu de la forme angio-invasive plus précoce)
  - patients pathants en réanimation sans immunodépression.
  - facteurs de risque : corticoïdes, BPCO, insuffisance rénale ou hépatique, leucémie.
- Imagerie
  - trachéo-bronchite
    - imagerie souvent normale à la phase aiguë.
    - épaississement des parois trachéales et bronchiques.
  - bronchiolite aspergillaire
    - nodules centrolobulaires et arbres en bourgeons, panachy.
  - bronchopneumonie aspergillaire
    - similaire aux atteintes bactériennes (infiltration des parois bronchiques et du parenchyme adjacent), nombreux foyers en verre dépoli
    - condensations péri-bronchiques +++ (seul signe spécifique).



4- Aspergillose angio-invasive (critères diagnostiques (EORTC/MSG))

Les critères de 2002 ont été revisés en 2008 sur la base des trois critères, liés à l'hôte, clinique (dont l'imagerie TDM) et mycologiques, pour aboutir au diagnostic d'aspergillose invasive « prouvée » (isolement de l'*Aspergillus spp.* à partir d'un site normalement stérile), « probable » (présence de l'*Aspergillus spp.* chez « le LCA) ou « possible » (absence de critère mycologique). Un pronostic péjoratif est démontré pour le pronostic

- Critères liés à l'hôte :
  - neutropénie <500 PNN/mm³ depuis plus de 10 jours.
  - allogreffe de cellules souches hématopoïétiques ; la forme angio-invasive est typiquement précoce (avant J30) et la forme broncho-invasive plus tardive (J30 à J100).
  - corticothérapie prolongée (>0,3 mg/kg/j)
  - traitements immunosuppresseurs : ciclosporine, anti-TNF-alpha, anticorps monoclonaux spécifiques (surtout ceux qui ciblent les lymphocytes T matures).
  - déficit immunitaire congénital sévère : granulomatose chronique, déficit immunitaire combiné sévère).
- Critères cliniques, radiologiques :
  - signes cliniques suggérant une infection respiratoire basse fongique : fièvre cyanée, toux, douleurs thoraciques, hémoptysies.
  - bronchopneumopathie en endoscopie : ulcération, nodule, pseudo-membrane, plaque ou escarre.
  - critères radiologiques avec présence d'un des trois signes suivants :
    - masse ou nodule dense, bien limité, avec ou sans « signe du halo » (caractérisant une hémorragie alvéolaire périlésionnelle, visible dans 60% des cas) ; il s'agit d'un signe précoce de J0 à J5. Parfois ces voies aériennes peuvent se tasser par la présence de multiples micronodules bronchiolaires. Le signe du halo (inversé ou plus fréquemment sans entourage) ou les nodules peuvent secondairement se nécroser (cavernisation hypodense)
    - croissant gazeux
    - cavité pulmonaire : cette excavation, suite aux zones de condensation est un signe souvent tardif (entre J10 et J20) en sortie d'aplasie (PNN>500/mm³) ; cette phase est volontiers précédée par une simple hypodensité au sein de la consolidation, typiquement en « plage avec condensation » (« *patchy* »).
- Critères mycologiques :
  - tests directs (cytologie, examen microscopique ou culture) : mise en évidence d'*Aspergillus spp.* dans un prélèvement respiratoire (expectoration, LBA, aspiration bronchique).
  - tests indirects (détection d'un antigène ou de constituants de la paroi fongique).
  - antigène galactomannane détecté dans le sérum ou le LBA.

Nb : les signes d'angio-invasion avec une hémorragie alvéolaire de compatible ne sont pas spécifiques de l'aspergillose angio-invasive, mais également connus dans d'autres infections fongiques (zygomycose, candidose disséminée) ou bactériennes (pneumopathie à pseudomonas, ...)







Signe du croissant (« croissant gazeux » ou « signe de Monod »)

RETOUR SOMMAIRE

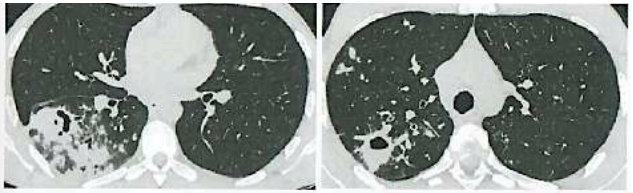
TABLEAU RESUME SC

BK

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Il existe trois types de lésions :**
  - des nodules.
  - des infiltrats.
  - des **cavernes** (40% des tuberculoses post-primaires au lieu de 10% des formes primaires) sous formes d'excavations isolées ou au sein des infiltrats pulmonaires.
- Des microcalcifications sont possibles au sein des adénopathies mais également au sein d'un foyer de condensation pulmonaire.
- **Autres formes radiologiques** : pleurésie tuberculeuse isolée , la lobite ou pneumonie tuberculeuse, la tuberculose bronchique avec une simple trouble ventilatoire (surtout dans le lobe moyen) et la miliaire tuberculeuse.
- *NB : Le scanner permet par les coupes fines d'appréhender les bronchiolites et l'aspect en « mimosa » de la dissémination bronchogène de la tuberculose ; le regroupement en grappe de ces nodules acinaires (« signe de la galaxie » comme dans sarcoïdose).*

ICONO



Tuberculose post-primaire : l'association d'une cavitation apicale et d'opacités en arbres en bourgeons, plus ou moins coalescentes en forme de « rosettes hyperdenses » évocatrices d'une tuberculose. Cette imagerie permet également d'illustrer le signe des arbres en bourgeons avec dilatations acinaires, signe très spécifique de tuberculose en l'absence de dilatations de bronches pré existantes. Cet aspect est bien reconnaissable ici dans le LSD (« méga arbres en bourgeons »)



Tuberculose active : découverte fortuite de micronodules coalescents (« en rosette ») lors d'un bilan de score calcique. Le complément d'investigation pneumologique confirmera le diagnostic de tuberculose pulmonaire, malgré l'absence d'altération clinique.

- **Tuberculose primaire :**
  - **C'est la forme la plus fréquente chez l'enfant**, souvent asymptomatique, avec 4 entités radiologiques possibles :
  - **la forme ganglio-pulmonaire :**
    - adénopathies, typiquement à centre hypodense (nécrose caséeuse), surtout hilaire et parotrachéale droite, quasiment constante chez l'enfant (88 à 96%), plus rare chez l'adulte (10 à 43%).
    - foyer de condensation pulmonaire, souvent périphérique, sous-pleurale, pseudo-pneumonique, avec des zones de cavitation (10%) en cas de « maladie primaire progressive ». L'atteinte prédomine sur le poumon droit, dans les territoires les mieux ventilés (lobe moyen, lobe inférieur, segment ventral du lobe supérieur).
  - **la forme pleurale :**
    - pleurésie unilatérale, inhabituelle chez l'enfant (<10%), fréquente chez l'adulte (25%), se compliquant souvent de pachypleurite (à la différence des pleurésies à pyogènes).
    - empyème pleural, rare, avec un risque de fistule broncho-pleurale ou d'envahissement pariétal même sous-cutané (« empyema necessitatis »).
  - **la forme micronodulaire** aléatoire pulmonaire de la « miliaire tuberculeuse », plus souvent chez l'enfant et le sujet immunodéprimé.
  - **la forme trachéo-bronchique**, par fistulisation d'une adénopathie tuberculeuse, avec des atélectasies segmentaires, un comblement endobronchique et/ou un épaississement péri-bronchique.

4.7. Tuberculose post-primaire

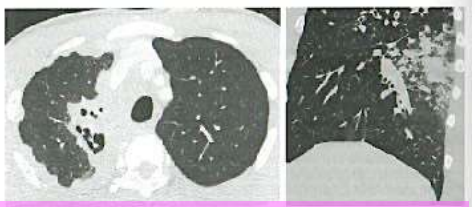
Définition :

Il s'agit d'une **réactivation endogène ou nouvelle infection,** dite « phtisis » ou tuberculose de l'adulte par opposition à la forme primaire dite infantile, alors qu'elle peut exister également chez l'adolescent. Elle est en règle symptomatique (toux productive, perte de poids, dyspnée), avec en imagerie une dissémination bactérienne préférentielle dans les territoires lobaires supérieurs avec un moindre drainage lymphatique, où les lésions tendent à confluer, avec une évolution possible vers l'excavation. Toute hémoptysie doit faire rechercher attentivement une greffe aspergillaire.

On assiste depuis de nombreuses années à un chevauchement possible des formes radiologiques entre les formes classiques primaires et post-primaires, avec de plus en plus d'aspects atypiques : pleurésie isolée, adénopathie isolée hilaire et/ou médiastinale, miliaire, atteinte lobaire inférieure, ou même une radiographie pulmonaire normale.

Formes radiologiques :

- **foyer de condensation pulmonaire initial** (« phase exsudative ») surtout apicale et postérieure, et /ou dans les segments de Fowler, souvent bilatérale.
- **évolution secondaire** (« phase fibroproliférative ») en opacités réticulo-nodulaires, plus ou moins coalescentes.
- **masses pseudotumorales** sont décrites dans le lobe moyen ou les lobes inférieurs.
- **cavitation** (20 à 45%) à parois épaisses, parfois multiples et de plusieurs cm de large. Initialement à parois épaisses, elles deviennent ensuite plus régulières et fines, susceptibles de laisser des séquelles de plages emphysémateuses.



Tuberculose active : associant des foyers de consolidations et des amas de nodules périphériques hyperdenses (« rosettes »).

- **miliaire tuberculeuse** plus rare dans la forme post-primaire.
- **adénomégalies** rares (moins de 10%).
- **tuberculome** : granulome, de 0,5 à 40 mm de diamètre, unique ou multiple, parfois calcifié (20 à 30%).
- **atteinte pleurale** : épaississement apical (« apical cap ») (40%), pleurésie (18%), avec un épanchement cloisonné.
- **risque de complication des lésions cavitaires :**
  - aspergillome intracavitaire avec un risque vasculaire ++ (« grelot », « signe du croissant »).
  - dissémination bronchogène : dans les lobes inférieurs, avec des nodules ou micronodules centrolobulaires à contours flous, des aspects de bronchiolite avec des « arbres en bourgeons » (« tree-in-bud ») ; ces lésions se regroupent parfois en « rosettes » hyperdenses ou en « galaxie » avec de micronodules sentinelles en périphérie des lésions principales ; des sténoses bronchiolaires cicatricielles peuvent favoriser l'apparition d'emphysème paracicatriciel.

4.8. Formes compliquées et séquelles de la tuberculose pulmonaire

- **Formes compliquées :**
  - **IRIS** (immune reconstitution inflammatory syndrome) : réaction d'exacerbation paradoxale avec un traitement antirétroviral chez le sujet HIV avec des CD4 bas (<50/mL), avec une aggravation des lésions parenchymateuses et ganglionnaires.
  - **surinfection bactérienne** ou **mycétome intracavitaire** (aspergillome en « grelot », « crescent sign » ou signe de Monod), avec le risque d'atteinte vasculaire (hémoptysie), se traduisant initialement par un épaississement pariétal.
  - **tuberculose osseuse** : pariétale, pseudo-tumorale, surtout costale, sternale ou sterno-claviculaire. Il faut inclure la recherche d'une spondylite tuberculeuse dorsale.
  - **cancer broncho-pulmonaire**, risque accru, susceptible également de favoriser une réactivation d'un foyer tuberculeux latent.
  - **complication trachéo-bronchique** : sténose trachéo-bronchique, bronchectasie, extension endobronchique d'un ganglion calcifié (« broncholithiase », syndrome du lobe moyen).
  - **complications pleurales** : pneumothorax, fistule broncho-pleurale, empyema necessitatis.
  - **complications médiastinales :**
    - fistule œsophago-médiastinale.
    - médiastinite fibrosante (moins fréquente que dans l'histoplasmose).
    - tuberculose péricardique.
  - **complications vasculaires** (hémoptysies) :
    - simples hypertrophies des artères bronchiques (danger des biopsies).
    - anévrisme de Rasmussen.
  - **Formes séquellaires sans risque évolutif :**
    - **kystes séquellaires** à parois fines (« pneumatocèle »).
    - **lésion de Gohn granulomateuse** : granulome calcifié, sans risque de réactivation.
    - **complexe de Ranke** : association d'une lésion de Ghon avec une adénopathie calcifiée médiastinale.
    - **calcifications pleurales** (parfois extensives en « os de seiche »).
    - **calcifications ganglionnaires.**
  - **Formes séquellaires avec risque évolutif :**
    - **forme cicatricielle fibro-nodulaire** (tuberculose inactive) : avec un haut risque de réactivation, surtout apicale, avec une distorsion architecturale, une perte de volume, une rétraction hilaire et parfois une prolifération de la graisse extra-pleurale apicale.
    - **empyème chronique tuberculeux avec un risque de néoplasie secondaire** : pyothorax associated lymphoma ++, carcinome épidermoïde, mésothéliome, sarcomes, se traduisant par une évolutivité loco-régionale et un déplacement médial des calcifications pleurales.
    - **péricardite constrictive** : complication tardive des péricardites tuberculeuses (10% des cas).

SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC : BK

Présentation du cas

Description

- Femme de 25 ans, d origine malgache, en France depuis 9 ans.
- Toux, sueurs nocturnes depuis 2 mois.
- Crachats hémoptoïques depuis 1 semaine.

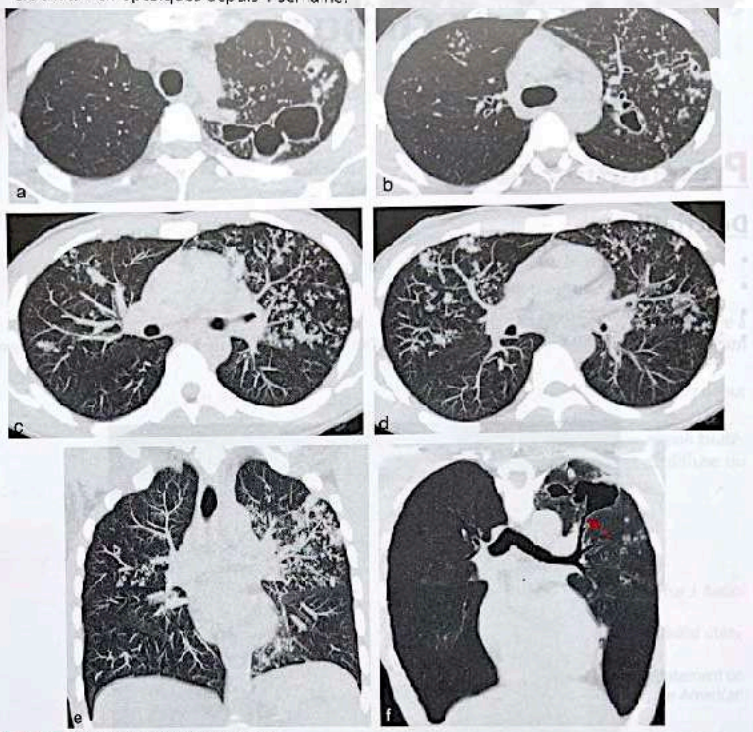


Fig 32.2 a–f TDM thoracique sans injection.
Coupe axiale (a–b) et en MIP axiale (c–d) et coronale (e) et en MIP coronale oblique (f).

Question

- Quelle est votre hypothèse diagnostique principale ?

Interprétation

Nodules paratrachéaux droits et multiples micronodules et nodules épars à gauche. On devine des formations excavées apicales gauches (Fig 32.1a)

Présence des multiples formations excavées à paroi épaisse mais régulière reliées entre elles et connectées à une bronche de drainage (flèche) situées dans le segment apicopostérieur du lobe supérieur gauche (Fig 32.2a, b, h). Présence également de multiples micronodules centrolobulaires branchés et groupés formant des images « en arbre en bourgeons » associés à un épaississement des parois bronchiques et des nodules parfois excavés bilatéraux, prédominant dans le lobe supérieur gauche en rapport avec une dissémination bronchogène (Fig 32.2b d, e).

Diagnostic

Tuberculose (TB) pulmonaire active avec dissémination bronchogène bilatérale et cavernes.

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Infection aérienne transmise entre êtres humains via des gouttelettes contenant des mycobactéries.
- Mycobactérie (BK) : un bacille se développant en milieu aérobie, non mobile et non sporogène.
- Aspect pathologique typique : granulomes caséeux faits de cellules géantes multinucléées, d'histiocytes épithélioïdes et de lymphocytes.
- Facteurs de risques : augmentation de susceptibilité à maladie tuberculeuse chez un patient à l'immunité cellulaire dégradée.
  - VIH positive, personnes âgées, prisonniers, SDF.
- Aspects cliniques :
  - symptômes/signes cliniques les plus fréquents : toux chroniques (> 3 semaines), douleurs thoraciques, fatigue et perte de poids, hémoptysie, fièvre, sueurs nocturnes ;
  - concept ancien de TB primaire ou postprimaire obsolète :
    - individu de bonne santé pouvant développer le pattern de TB postprimaire bien qu'il n'ait jamais été infecté auparavant,
    - immunodéprimé pouvant développer le pattern TB primaire (condensation et/ou lymphadénopathies) bien qu'il ait déjà été infecté auparavant ;
  - PCR (*polymerase chain reaction*) :
    - sensibilité 74–85 % et spécificité 88–93 %,
    - patients avec examen de crachats négatif : sensibilité à 53–73 % ;
  - TB latente :
    - la personne à risque pour TB doit réaliser un *screening*,
    - positivité au *purified protein derivative* (PPD) ou *interferon-γ release assay* (IGRA),
    - cas positifs : prophylaxie par isoniazide pendant 6 mois.
- Épidémiologie :
  - incidence mondiale augmentée en partie liée à une infection VIH ;
  - endémie globale en Asie du Sud-Est et dans le Pacifique de l'Ouest et l'Afrique ;
  - en 2014 :
    - 9,6 millions de nouveaux cas ; patients porteurs du sida : 1,2 million (12 %),
    - 1,5 million de morts,
    - 3,3 % de nouveaux patients avec une TB multirésistants.
- En imagerie :
  - radiographie :
    - condensation, nodules, et/ou masses ± cavitation,
    - lobes supérieurs et/ou segment apical des lobes inférieurs ;
  - TDM : voir tableau 32.1.
- Traitement :
  - principes de traitement : médicaments multiples basés sur la sensibilité ;
  - traitement de référence : isoniazide, rifampicine, éthambutol et pyrazinamide.

Diagnostic différentiel

- Maladie pulmonaire mycobactérie non tuberculeuse :
  - *Mycobacterium avium*-intracellulaire *complex* (MAC), *Mycobacterium kansasii*, etc. ;

SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC : BK

Tableau 32.1. Tuberculose active en imagerie : TDM.

Formes	Aspects	Commentaires
TB pulmonaire	• Nodules ou micronodules centrolobulaires et branchés (aspect « arbre en bourgeons »), plus fréquents	- Signe de la galaxie en TDM : nodules entourés par des nodules de satellite de petite taille
	• Nodules excavés, masses et/ou condensations	- Cavitations (20–45 %)
	• Condensation lobulaire	- Condensation hétérogène éparse ou focale - Topographie : segment apical ou postérieur des lobes supérieurs ou segment apical des lobes inférieurs
	• Épaississement pariétal bronchique	
	• Nodules flous mal limités et opacités linéaires	
	• Tuberculomes (nodule focal/masse) 5 %	
Lymphadénopathie TB	• Hypodensité centrale et prise de contraste périphérique	
	• Hilaire et/ou paratrachéale unilatérale : typique	
VIH positive	• Condensation chez un immunodéprimé sévère avec sida (< CD4 200/mm³)	
	• Adénopathies touchant plusieurs régions	
	• Atteinte parenchymateuse pulmonaire extensive, ganglionnaires extrathoraciques et organes extrathoraciques	
TB miliaire	• Micronodules de la taille d'un grain de millet (< 3 mm), distribution aléatoire, diffuse, bilatérale	
	• 2–6 % de TB primaire et plus fréquent en TB post-primaire	
	• Épaississement des septa interlobulaires et réticulations intralobulaires (fréquent)	
	• Opacités en verre dépoli focales ou diffuses	
TB pleurale	• Épanchement pleural ; peut-être enkysté	
	• Épaississement, prise de contraste, calcification pleurale	
	• Associée à une TB parenchymateuse (fréquent)	- Micronodules sous-pleuraux et péri-broncho-vasculaires, épaississement des septa interlobulaires - Peut simuler un néoplasme - Réponse paradoxale : augmentation des nodules pulmonaires après introduction d'un traitement efficace
	• Fistule bronchopleurale : hydropneumothorax	
	• Empyème de nécessité (*necessitatis*)	- Extension du contenu pleural vers la paroi thoracique ± avec fistule cutanée

TB : tuberculose ; TDM : tomodensitométrie.

- maladie classique ou cavitaire ; impossibilité de distinguer avec une tuberculose cavitaire sur l'imagerie :
  - diagnostic présumé de tuberculose jusqu'à la preuve du contraire,
  - nécessitant l'examen de crachat et d'autres examens biologiques.
- Bronchopneumonie :
  - micronodules centrolobulaires et/ou images « en arbres en bourgeons » ;
  - atteinte des lobes supérieurs ou des segments apicaux lobaires inférieurs avec cavitation en faveur d'une tuberculose.
- Sarcoïdose :
  - adénopathies plus importantes, médiastinales et hilaires symétriques ;
  - peut montrer le signe de la galaxie ;
  - lésions cavitaires rares ;
  - nécessitant une biopsie pour différencier avec une tuberculose.
- Cancer bronchique :
  - peut s'excaver (notamment un cancer épidermoïde) ;
  - images « en arbre en bourgeons » non présentes normalement.
- Adénopathie nécrotique.

À retenir

- Bilan actif nécessaire devant des lésions cavitaires lobaires supérieures laissant suspecter une tuberculose active :
  - une TDM peut être utile pour la confirmation si des lésions cavitaires lobaires supérieures sont suspectées ;
  - isolement des patients portant des lésions cavitaires lobaires supérieures jusqu'à ce que la TB soit exclue.
- Pour les cas aigus, chercher des adénopathies ; pour les cas chroniques, chercher des calcifications ou des cavitations.
- Devant des opacités nodulaires ou tubulaires des lobes supérieurs, il faut penser à une réactivation de la TB.

SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC => voir aussi « nodules »

CARCINOME BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS

ICONO

- **1- NODULE > 2 cm**
- **1bis- NODULE EXCAVÉ**
- **2- VD 8 mm**
- **3-PSEUDO-PNEUMONIE**
  Condensation Chronique Surtout Si Kyste En Son Sein
- **4-CRAZY-PAVING**

- **Adénocarcinome** (45% à 50% des cas, en augmentation)
  - **imagerie** : tumeur volontiers périphérique, souvent aux contours spiculés.

- **Carcinome épidermoïde** (30 à 35% des cas, typiquement chez le fumeur)
  - **imagerie** : tumeur souvent bronchique proximal, parahilaire, plus ou moins obstructive endo-bronchique, plus ou moins excavée, avec un risque hémoptysique plus important.

3 SEULS critères de bénignité :
1- calcification **centrale** dans 2 plans orthogonaux
2- **graisse** dans le nodule de - 40 à -120 UH
3- **ganglion** intra-pulm (densité homogène solide de < 1 cm et à moins de 1 cm de la plèvre , de forme triangulaire ou ovale , connecté à la plèvre adjacente par un fin septum)

RETOUR SOMMAIRE

CARCINOME BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS

1- NODULE > 2 cm

1bis- NODULE EXCAVÉ

2- VD 8 mm

3- PSEUDO-PNEUMONIE

+++ CONDENSATION CHRONIQUE >= 4 sem. après ATB

+++ si KYSTE à l'intérieur

4-CRAZY-PAVING

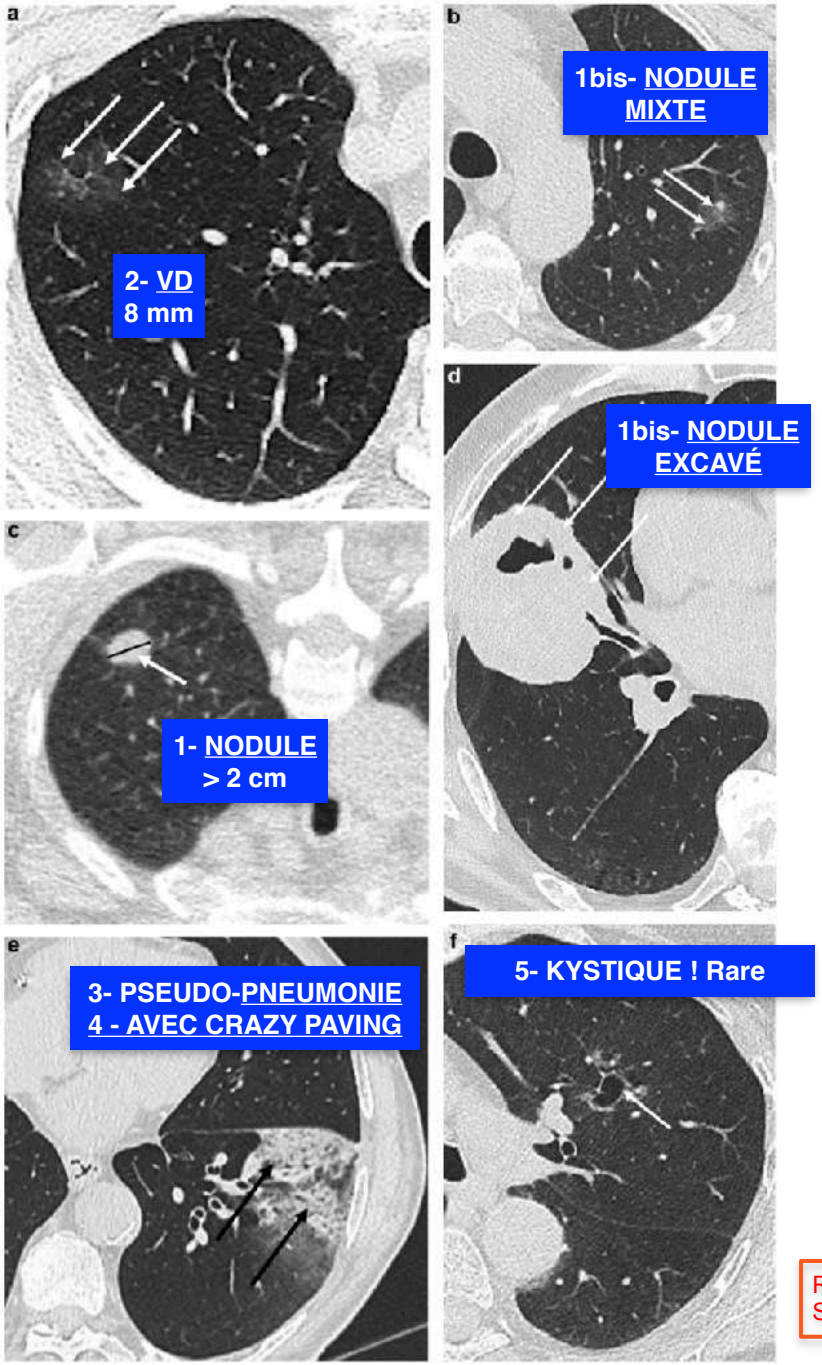


Figure 2. Iconographie des principales formes TDM d'adénocarcinome bronchique : a : nodule en verre dépoli ; b : nodule mixte ; c : nodule solide lobaire supérieur droit ; d : masse excavée ; e : forme pneumonique ; f : forme kystique aérique.

RETOUR SOMMAIRE

CARCINOME BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS

RETOUR SOMMAIRE

- **une taille > 20 mm**, dans 2/3 des cas il s'agit de nodules malins, alors que le risque de malignité est inférieur à 0,5% pour un nodule de moins de 5 mm ou 50 mm^3, de 6 à 18% pour des nodules de 6 à 10 mm, de plus de 15% pour un nodule de plus de 10 mm ou 500 mm^3.
- **un aspect solide ou « mixte »** (associant une composante solide de plus de 3 mm).
- **des contours irréguliers ou spiculés**.
- **une localisation apicale** (surtout droite).
- **un aspect excavé ou une pseudo-cavitation**.
- **un « bronchus sign »**, avec une bronche qui vient s'interrompre brutalement au sein d'un nodule ou d'une masse (corrélé avec une meilleure rentabilité des biopsies transbronchiques).
- **des calcifications excentrées, spummeuses, ponctuées ou dispersées.**
- **une invagination pleurale sentinelle** (« pleural tags »).
- **un rehaussement de plus de 15 UH** (58% des nodules malins). Cf diapo suivante
- **un nodule « incident » apparu entre deux scanners** (selon le résultats des essais de Nelson).
- **une croissance rapide**, soit un temps de doublement de moins de 400 jours (en moyenne de 100 jours) pour un nodule solide, en se méfiant des nodules en verre dépoli ou mixte des adénocarcinomes (à croissance lente) et de possible régression transitoire (sur des remaniements fibreux) de nodules malins. La mesure automatique des logiciels dédiés sur la volumétrie des nodules pulmonaires est plus fiable. La taille doit être mesurée avec un même filtre médiastinal car le filtre parenchymateux augmente artificiellement les mensurations volumétriques.

Cf diapo suivante

RETOUR SOMMAIRE

LES GRANDES REGLES :

⚠ **Utiliser le post traitement MIP et regarder attentivement**

- ❖ **Les régions périhilaires**
- ❖ **Les bronches proximales**

⚠ **Signes suspects de malignité d'une lésion aérique :**

Localisation périphérique dans les lobes supérieurs, paroi épaissie (>2mm), irrégulière, présence de septas, nodule pariétal, opacité en verre dépoli au contact, adénomégalie

11

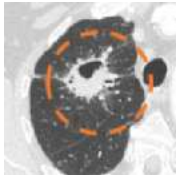
⚠ **Une lésion cavitaire n'est pas synonyme d'infection**

Signes plus en faveur de malignité :

- ❖ **Paroi interne irrégulière**
- ❖ **Encoche pariétale**
- ❖ **Envahissement des structures adjacentes**

Signes plus en faveur de bénignité :

- ❖ **Nodules satellites**
- ❖ **Verre dépoli et épaississement bronchique adjacent**



⚠ **Une calcification punctiforme et/ou excentrée au sein d'un nodule n'est pas synonyme de bénignité**

2

RETOUR SOMMAIRE

CARCINOME
BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS

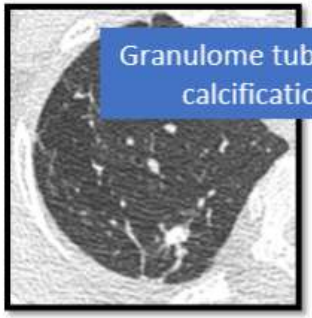
—> calcification

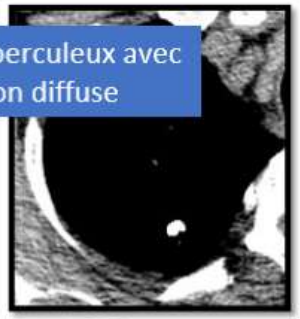
Cancer avec caractéristiques « bénignes »



Adénocarcinome partiellement calcifié

Calcifications au sein d'un nodule





Granulome tuberculeux avec calcification diffuse



Hamartochondrome avec calcification en popcorn

- **Caractéristiques en faveur**
  - Malignité : excentrée, punctiforme, réticulaire
  - Bénignité : >10% du volume de la lésion, calcification centrale/diffuse/laminée (tuberculose), ou de type pop-corn (hamartome)

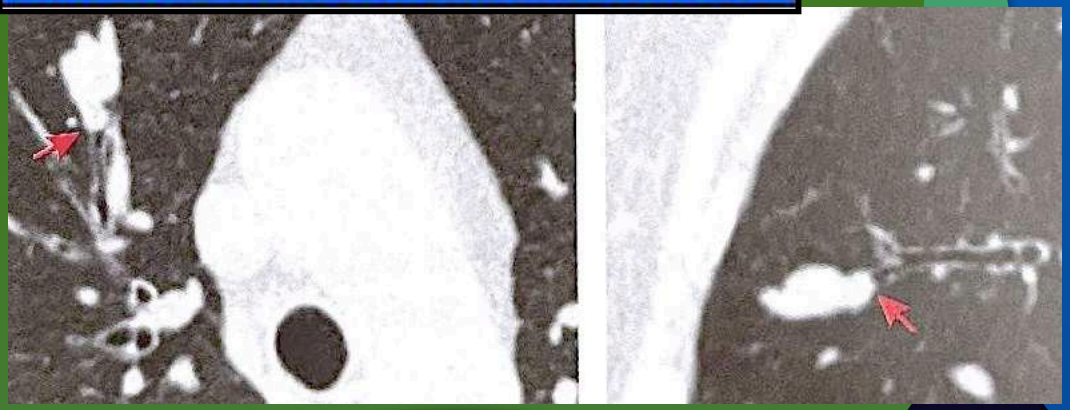
Khan AN et al Ann Thorac Med. 2010;5(2):67-79

⚠ **Une calcification punctiforme et/ou excentrée au sein d'un nodule n'est pas synonyme de bénignité**

RETOUR SOMMAIRE

CARCINOME BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS

—>suspects Bronchus sign



Bronchus sign = bronche qui vient s'interrompre brutalement au sein d'un nodule = KC

Présentation du cas

Description

- Femme de 81 ans.
- Suivie d'une BPCO stade 1. Tabagisme : 20 paquets/année, sevrée récemment.
- Cancer du sein gauche opéré avec radiothérapie et chimiothérapie 13 ans auparavant.

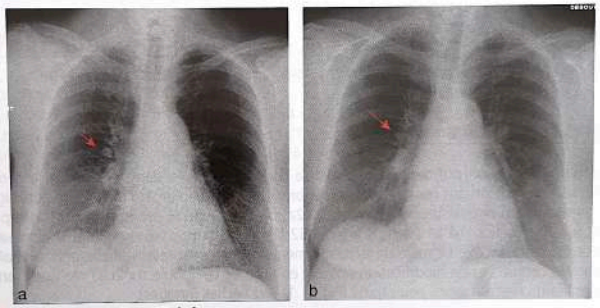


Fig 11.1 a. RT de face actuelle. b. RT de face 1 an auparavant.

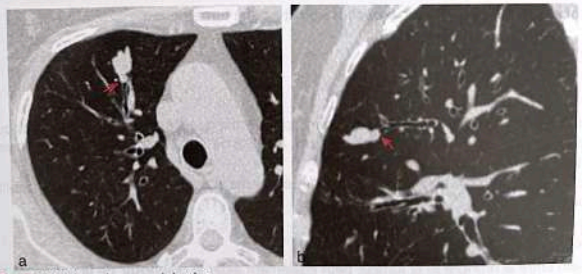


Fig 11.2 a–b TDM thoracique sans injection.
Coupe axiale (a) et sagittale (b).



Fig 11.3 a–c TDM thoracique avant injection.
Coupe axiale (a), après injection au temps artériel (b), au temps veineux (c).

Questions

- Comment décrivez-vous la lésion pulmonaire ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence d'une formation polycyclique hypodense homogène située dans le segment antérieur du lobe supérieur droit obstruant complètement une bronche distale en regard (*bronchus sign*) signifiant une lésion maligne d'origine bronchique (Fig 11.2a, b). Elle prend le produit de contraste progressivement (avant injection 14 UH, temps artériel 52 UH et au temps veineux 69 UH) éliminant une hypothèse de bronchocèle. Le reste de parenchyme pulmonaire est relativement normal malgré un tabagisme important. Pas de modification notable en taille de ce nodule sur la RT réalisée 1 an auparavant signifiant une croissance peu rapide (Fig 11.1a, b; flèches longues).

Diagnostic

Adénocarcinome pulmonaire avec *bronchus sign* chez une fumeuse.

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Le nodule pulmonaire solitaire (NPS) est défini comme une opacité bien circonscrite, plus ou moins sphérique, et d'un diamètre de moins de 3 cm. Au-delà de 3 cm, la lésion est décrite comme une masse.
- Pour évaluer la nature du NPS, on analyse des éléments classiques : forme, densité et taille de la lésion.

Bronchus sign

La relation entre la bronche et la tumeur peut également aider le diagnostic de la nature de NPS. En TDM, le *bronchus sign* représente une présence de la bronche connectée directement à une lésion pulmonaire périphérique. Toutefois, cette relation entre la voie aérienne et la tumeur n'est pas homogène. Elle est classée en 4 types :

- type I : bronche perméable jusqu'à la tumeur puis entièrement obstruée ;
- type II : bronche pénétrant et traversant la masse sans obstruction bronchique ;
- type III : bronche comprimée par la masse avec muqueuse respectée ;
- type IV : bronche engainée par l'infiltration tumorale périmuqueuse entraînant une sténose régulière ou irrégulière.

Le *bronchus sign* est présent dans 67 % des cas de nodules solitaires malins.

Devant un nodule d'aspect de *bronchus sign* de type I, en particulier en topographie centrale, le cancer épidermoïde peut être suspecté.

Devant un nodule de type II de *bronchus sign*, on peut suspecter l'adénocarcinome lépidique indépendamment de la topographie centrale ou périphérique.

RETOUR SOMMAIRE

CARCINOME BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS

—> suspects: réhausst > 15 UH

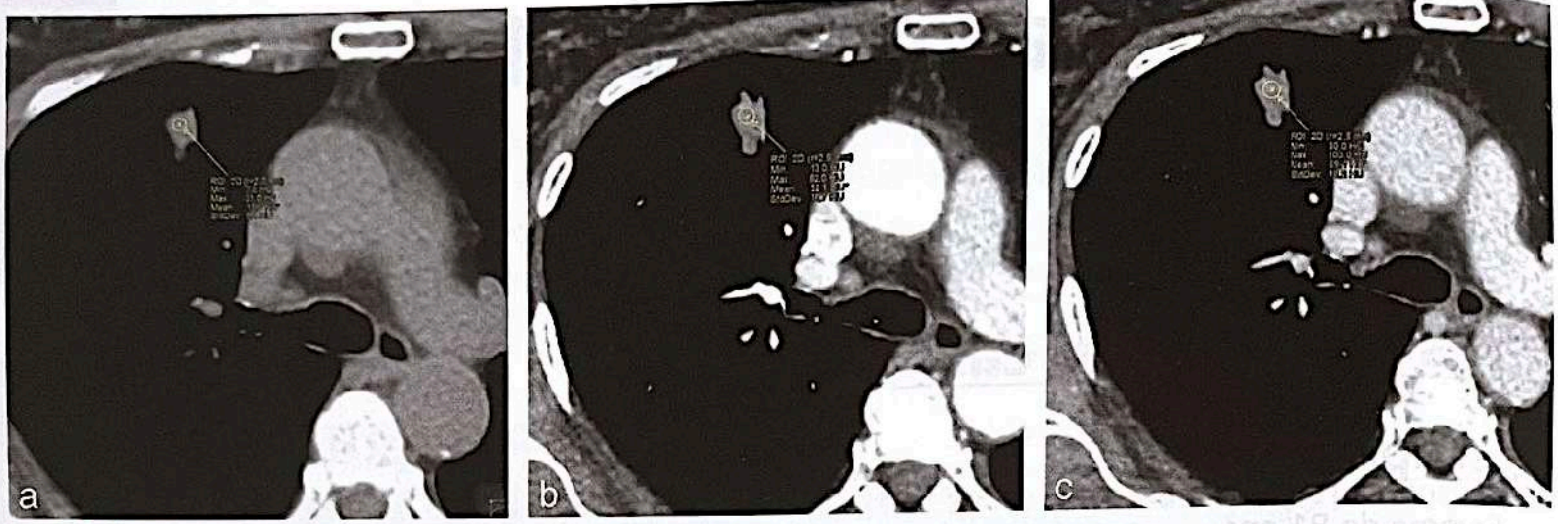


Fig 11.3 a–c TDM thoracique avant injection.
Coupe axiale (a), après injection au temps artériel (b), au temps veineux (c).

une lésion maligne d'origine bronchique (Fig 11.2a, b). Elle prend le produit de contraste progressivement (avant injection 14 UH, temps artériel 52 UH et au temps veineux 69 UH) éliminant une hypothèse de bronchocèle. Le reste de parenchyme pulmonaire est relativement normal malgré un

RETOUR SOMMAIRE

1- NODULE
> 2 cm 50 mm3

Nodule solide

Signes d'alerte carcinologique

Les signes d'alerte carcinologique sont (*Fig. 6*) :

- localisation dans les lobes supérieurs ;
- taille > 10 mm ; ou > 50-500 mm3
- contours spiculés ou lobulés (*Fig. 6*a) ;
- renflement abrupt d'un contour, aussi appelé « *notch sign* » ;
- rétraction pleurale ou convergence vasculaire au contact (*Fig. 6*b) ;
- localisation au contact d'une hyperclarté kystique aérique (*Fig. 6*c) ;
- aspect en éponge aussi appelé hyperclartés « *bubble like* » au sein du nodule ;
- calcification partielle et excentrée.

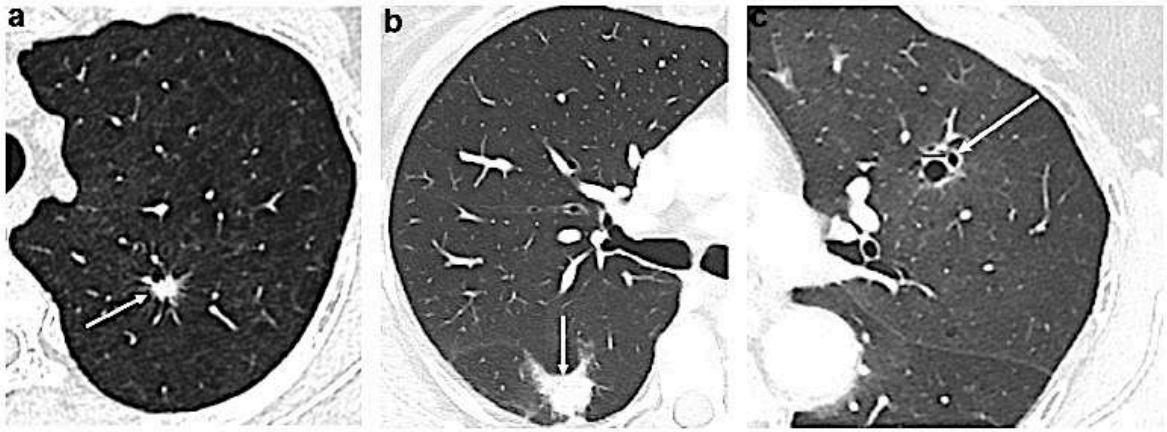


Figure 6. Signes d'alerte carcinologique d'un nodule solide : a : nodule solide de contours spiculés du lobe supérieur gauche correspondant à un adénocarcinome bronchique invasif ; b : nodule solide lobaire supérieur droit avec rétraction scissurale au contact (flèche) correspondant à un adénocarcinome bronchique invasif ; c : nodule solide de 8 mm de grand axe (trait plein noir) au contact d'une hyperclarté kystique aérique (flèche), correspondant à une seconde localisation d'adénocarcinome bronchique multifocal.

RETOUR SOMMAIRE

1- NODULE
> 2 cm 50 mm3

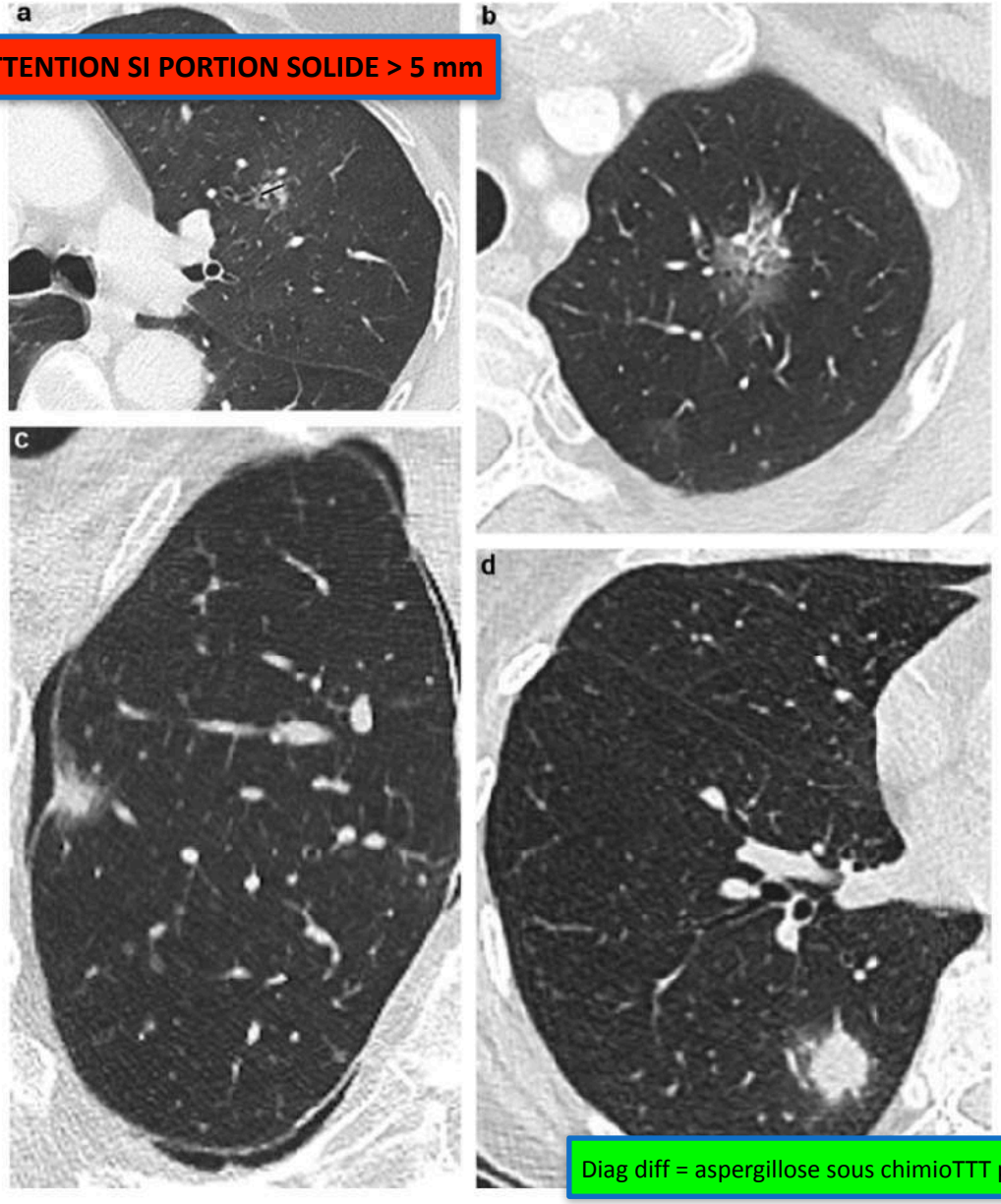
ATTENTION SI PORTION SOLIDE > 5 mm

Nodule mixte

Signes d'alerte carcinologique

Les signes d'alerte carcinologique sont (*Fig. 5*) :

- localisation dans les lobes supérieurs ;
- portion solide > 5 mm (*Fig. 5*a) ;
- bords spiculés (*Fig. 5*b) ou lobulés ;
- rétraction pleurale au contact (*Fig. 5*c) ;
- progression volumétrique de la portion solide.



Diag diff = aspergillose sous chimioTTT pour leucémie

RETOUR SOMMAIRE

Figure 5. Signes d'alerte carcinologique d'un nodule mixte et diagnostics différentiels : a : adénocarcinome révélé par un nodule mixte lobaire supérieur droit avec une portion solide mesurée à 6 mm, suspecte ; b : nodule lobaire supérieur gauche de contours irréguliers, et contenant des dilatations bronchiques, suspect, motivant une résection chirurgicale : adénocarcinome ; c : nodule mixte lobaire supérieur droit avec rétraction pleurale au contact. Lame de pneumothorax secondaire à la ponction-biopsie révélant un adénocarcinome ; d : nodule mixte avec portion solide centrale et halo en verre dépoli périphérique, correspondant à une aspergillose invasive chez un patient en cours de chimiothérapie pour prise en charge d'une leucémie. Le contexte permet d'étayer le diagnostic différentiel.

2- VD
8 mm

ATTENTION si VX DILATÉS (fléches noires)
ET BRONCHES DILATÉS (fléches noires)

Nodule en verre dépoli

Les hyperplasies adénomateuses atypiques, les ADKs in situ ou à invasion minime peuvent se traduire par un simple nodule en verre dépoli [15–17].

Signes d'alerte carcinologique

Les signes d'alerte carcinologique sont [16,17] :

- localisation dans les lobes supérieurs ;
- marges non lisses, lobulées ou spiculées (*Fig. 3*a) ;
- interface pulmonaire bien définie ;
- vaisseaux (*Fig. 3*a) ou bronches dilatés (*Fig. 3*b), déformés ou convergents au sein de la plage de verre dépoli.

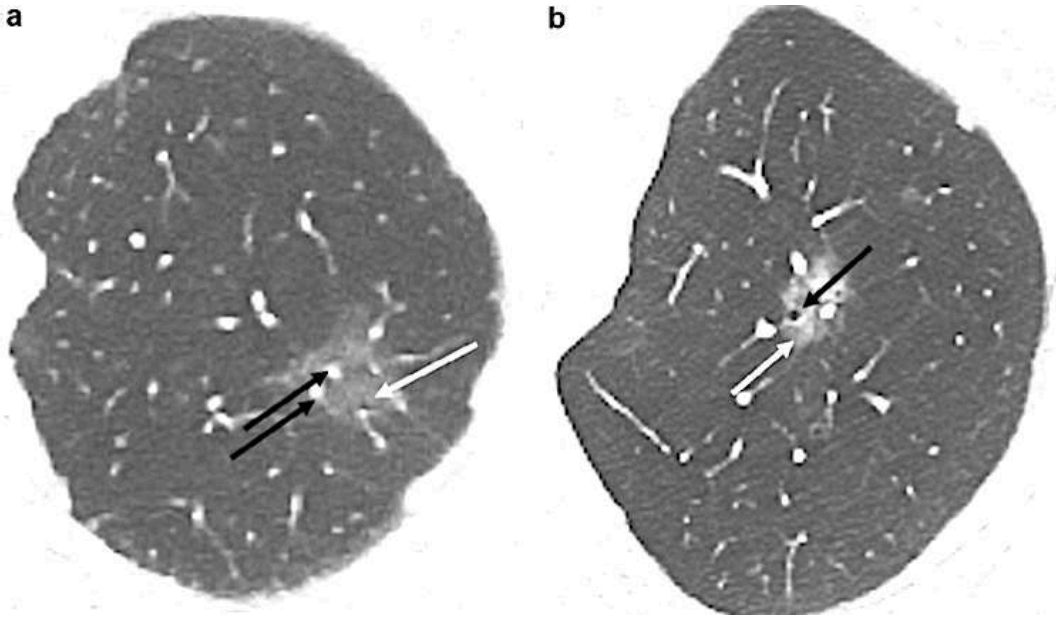


Figure 3. Signes d'alerte carcinologique d'un nodule en verre dépoli et diagnostics différentiels : a : nodule en verre dépoli lobaire supérieur gauche de contours irréguliers (flèche blanche), contenant des vaisseaux dilatés (flèches noires), correspondant à un adénocarcinome bronchique ; b : nodule en verre dépoli lobaire supérieur gauche (flèche blanche) avec bronche dilatée en son sein (flèche noire), correspondant à un adénocarcinome bronchique ; c : aspect de nodule en verre dépoli dans le plan axial. Les reconstructions coronale (d)

RETOUR SOMMAIRE

3- PSEUDO-PNEUMONIE

+++ CONDENSATION CHRONIQUE
>= 4 sem. après ATB

+++ si KYSTE à l'intérieur

- aspect en éponge ou hyperclartés « *bubble-like* »



ATTENTION SI « EPONGE » OU « BUBBLE-LIKE »

Forme pneumonique

Dans 30 % des cas [26], l'adénocarcinome bronchique peut mimer de façon extrêmement trompeuse une pneumopathie infectieuse, combinant plages étendues de condensations et de verre dépoli avec ou sans bronchogramme aérique (*Fig. 10*a–c).
La présence ou non d'un contexte infectieux revêt une fois encore une importance primordiale. Les patients porteurs d'un ADKs peuvent être asymptomatiques ou classiquement présenter des bronchorrhées importantes.
Une condensation pulmonaire est qualifiée de chronique lorsqu'elle persiste malgré une antibiothérapie probabiliste bien menée pendant une durée supérieure à 4 semaines [26], et doit alerter le médecin.

Signes d'alerte carcinologique

Les signes d'alerte carcinologique sont :

- absence de résolution radiographique après une antibiothérapie adaptée ;
- réticulations intra- et périlobulaires au sein de plages de verre dépoli, aussi appelé plages de *crazy paving* (*Fig. 10*a) ;
- bombement scissural (*Fig. 10*d) ;
- hyperclartés aériques spongiformes au sein de la condensation (*Fig. 10*e) ;
- bronches étirées ou dilatées au sein de la condensation (*Fig. 10*f) ; ces dernières peuvent néanmoins également se voir dans les pneumonies organisées.

RETOUR SOMMAIRE

3- PSEUDO-PNEUMONIE

+++ CONDENSATION CHRONIQUE
>= 4 sem. après ATB

+++ si KYSTE à l'intérieur

4-CRAZY-PAVING

Forme pneumonique

Dans 30 % des cas [26], l'adénocarcinome bronchique peut mimer de façon extrêmement trompeuse une pneumopathie infectieuse, combinant plages étendues de condensations et de verre dépoli avec ou sans bronchogramme aérique (*Fig. 10*a–c).

La présence ou non d'un contexte infectieux revêt une fois encore une importance primordiale. Les patients porteurs d'un ADKs peuvent être asymptomatiques ou classiquement présenter des bronchorrhées importantes.

Une condensation pulmonaire est qualifiée de chronique lorsqu'elle persiste malgré une antibiothérapie probabiliste bien menée pendant une durée supérieure à 4 semaines [26], et doit alerter le médecin.

Signes d'alerte carcinologique

Les signes d'alerte carcinologique sont :

- absence de résolution radiographique après une antibiothérapie adaptée ;
- réticulations intra- et périlobulaires au sein de plages de verre dépoli, aussi appelé plages de *crazy paving* (*Fig. 10*a) ;
- bombement scissural (*Fig. 10*d) ;
- hyperclartés aériques spongiformes au sein de la condensation (*Fig. 10*e) ;
- bronches étirées ou dilatées au sein de la condensation (*Fig. 10*f) ; ces dernières peuvent néanmoins également se voir dans les pneumonies organisées.

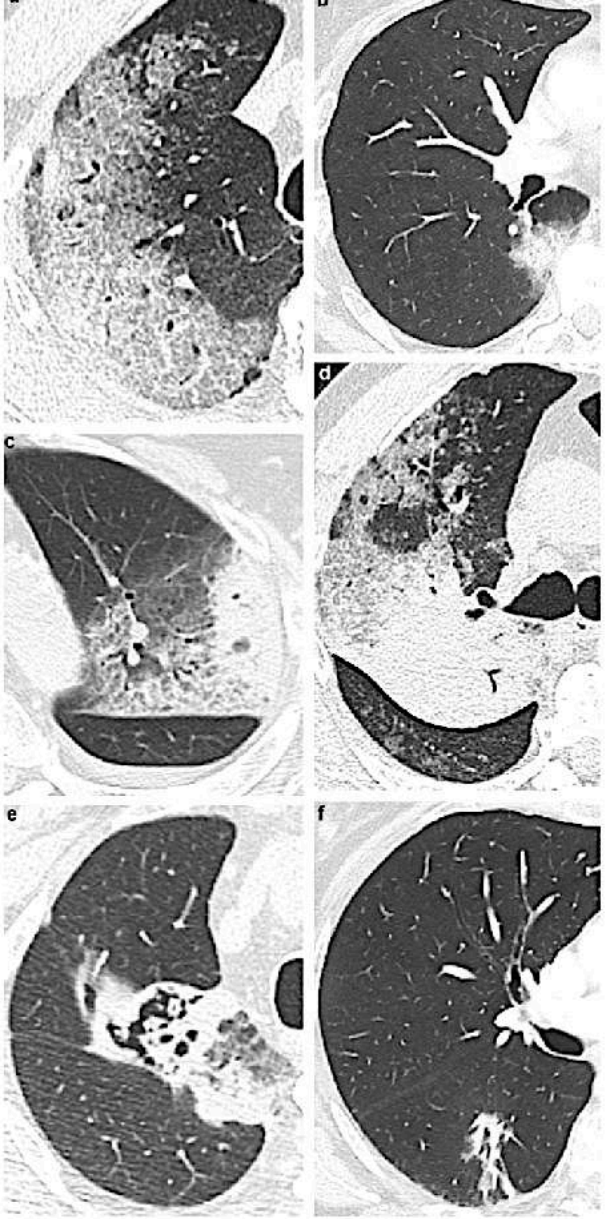


Figure 10. Adénocarcinomes bronchiques de forme pneumonique : a : condensation lobaire supérieure droite avec plages de verre dépoli et par endroit aspect de *crazy paving* en lien avec un adénocarcinome bronchique de forme pneumonique ; b : condensation localisée de découverte fortuite entourée de verre dépoli en lien avec un adénocarcinome bronchique de forme pneumonique ; c : condensation mixte lobaire supérieure gauche, non résolutive sur le scanner de contrôle à 6 semaines, en lien avec un adénocarcinome bronchique de forme pneumonique ; d : condensation lobaire supérieure droite associée à des plages de verre dépoli avec *crazy paving*, responsable d'un bombement scissural suspect (trait plein noir) : adénocarcinome bronchique de forme pneumonique ; e : condensation lobaire supérieure droite contenant des hyperclartés aériques spongiformes et produisant un bombement scissural proximal, en rapport avec un adénocarcinome bronchique de forme pneumonique ; f : condensation lobaire inférieure droite d'aspect rétractile, associée à des bronchectasies par traction et une distorsion architecturale en lien avec un adénocarcinome bronchique de forme pneumonique.

Présentation du cas

Description

- Homme de 59 ans, non-fumeur.
- Présente une toux depuis 6 mois et une expectoration purulente récente.
- Après plusieurs lignes d'antibiothérapie, persistance d'un foyer de pneumopathie au niveau du lobe inférieur gauche.
- Fibroscopie bronchique non contributive.
- Le diagnostic est obtenu par une biopsie transbronchique.

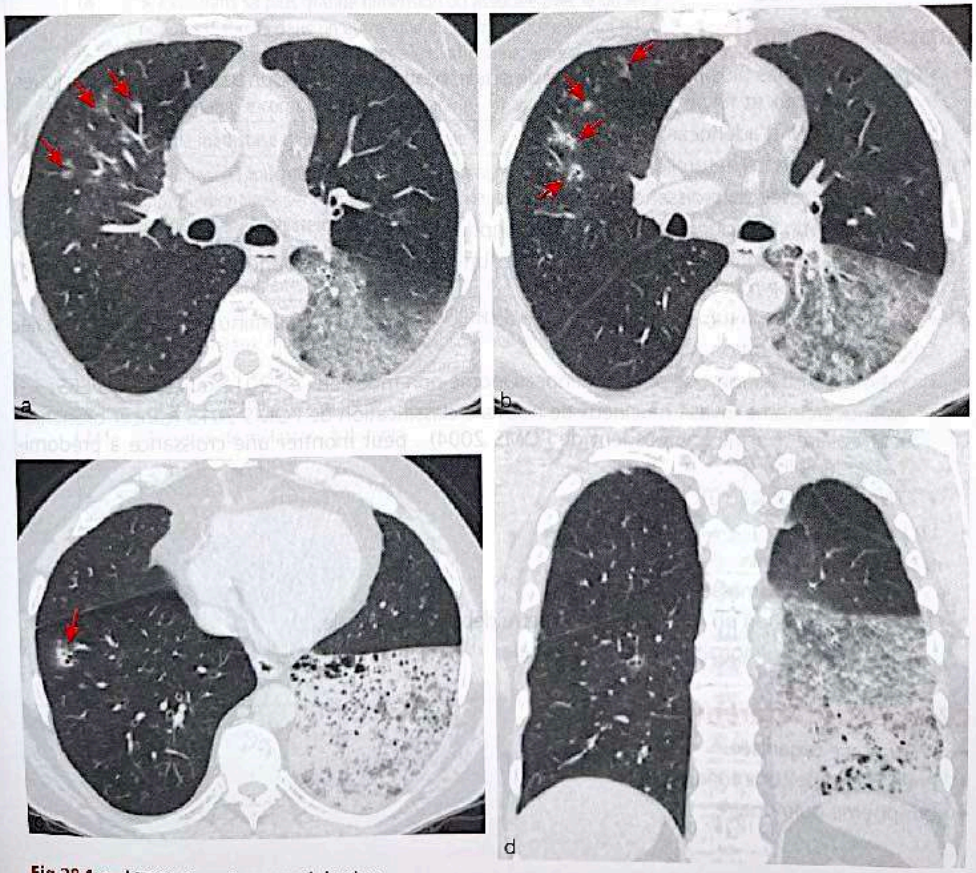


Fig 28.1 a–d TDM thoracique avec injection.
Coupe axiale (a–c) et coronale (d).

3- PSEUDO-PNEUMONIE

+++ CONDENSATION CHRONIQUE
>= 4 sem. après ATB

+++ si KYSTE à l'intérieur

4-CRAZY-PAVING

Question

- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence d'hyperdensité systématisée hétérogène en verre dépoli et de condensation alvéolaire dans le lobe inférieur gauche sans déformation de la scissure au contact et également associé à des nodules acinaires flous controlatéraux contenant des lésions aériques non bronchiques (flèches) situés dans le lobe supérieur et inférieur droit (Fig 28.1a–d). Pas d'adénopathie médiastinohilaire associée.

Diagnostic

Adénocarcinome invasif mucineux diffus.

ADK FORME PNEUMONIQUE

RETOUR SOMMAIRE

5- KC KYSTIQUE

Forme kystique

L'adénocarcinome bronchique peut prendre l'aspect déroutant de lésions kystiques aériques à parois fines [2,27–29].
Cet aspect est rare et trompeur, de pathogénèse encore mal

Toute paroi > 2 mm = suspect KC



Figure 11. Adénocarcinomes bronchiques de forme kystique aérique : a : lésion kystique aérique à parois fines du lobe supérieur gauche, évolutive, ayant fait l'objet d'une résection chirurgicale révélant un adénocarcinome : le signe d'alerte est l'épaississement localisé antérieur

RETOUR SOMMAIRE

5- KC KYSTIQUE

Toute paroi > 2 mm = suspect KC

RETOUR SOMMAIRE

Présentation du cas

Description

- Femme de 60 ans.
- Fumeuse active : 30 paquets/année.
- Comme antécédent, carcinome canalaire infiltrant du sein pT1cN1M0, RH +, HER II- en décembre 2010, traité par radiothérapie, 3 cures de taxotère ± dénosumab, arrêt prématuré du taxotère en raison d'un syndrome mains-pieds de grades III à IV.
- Découverte fortuite d'une modification morphologique d'une bulle d'emphysème du lobe inférieur droit sur une TDM de suivi à 1 an d'intervalle.

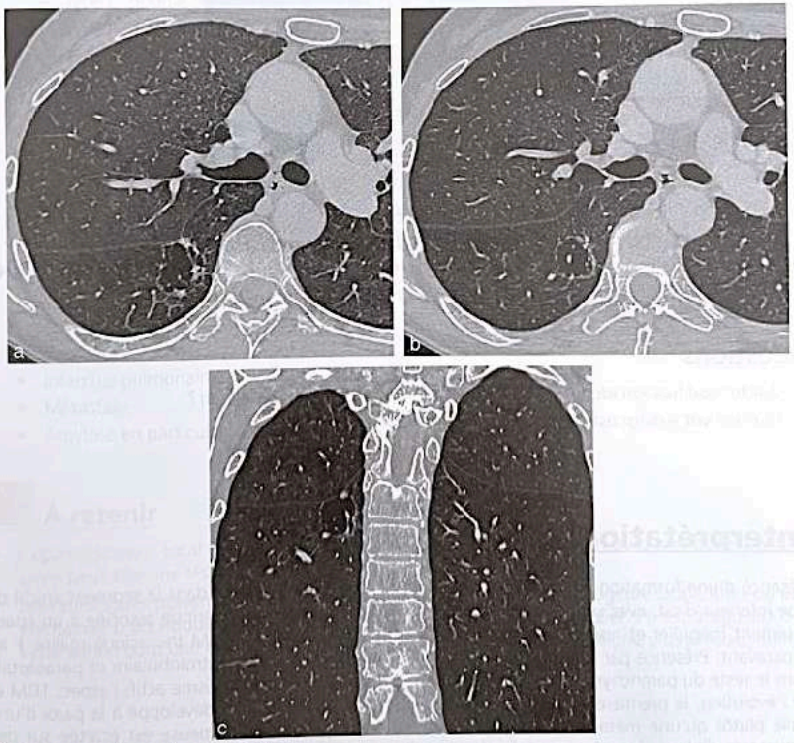


Fig 14.1 a–c TDM thoracique sans injection.
Coupe axiale (a, b) et coronale (c).

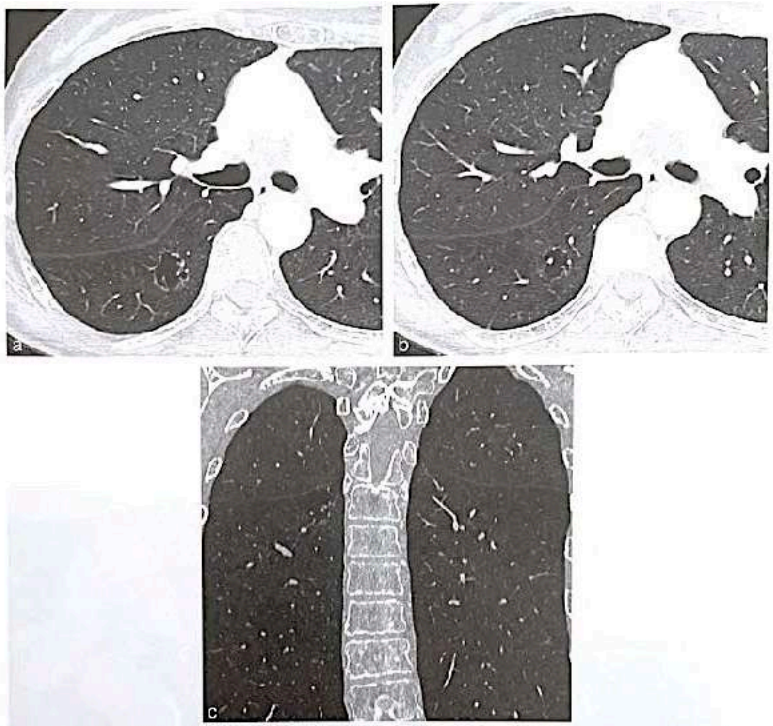


Fig 14.2 a–c TDM thoracique avec injection 1 an auparavant.
Coupe axiale (a, b), et coronale (c).

Questions

- Quelle modification identifiez-vous entre ces examens espacés d'1 an ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence d'une formation bulleuse à paroi irrégulière et nodulaire située dans le segment apical du lobe inférieur droit, avec une nette augmentation en taille de la cavité aérique associée à un épaississement irrégulier et nodulaire de sa paroi par rapport à l'examen TDM thoracique réalisé 1 an auparavant. Présence par ailleurs d'une dystrophie emphysémateuse centrolobulaire et paraseptale dans le reste du parenchyme liée au tabagisme. Compte tenu d'un tabagisme actif, l'aspect TDM et de l'évolution, la première hypothèse est un cancer pulmonaire primitif développé à la paroi d'une bulle plutôt qu'une métastase de cancer mammaire. L'hypothèse infectieuse est écartée sur des arguments cliniques (pas de signe infectieux) et d'imagerie (pas de signe de surinfection bronchique, en particulier dans le territoire correspondant).

RETOUR SOMMAIRE

6- KC MULTI-FOCAL

Forme multifocale

Les ADKs multifocaux sont plus rares que les ADKs unifocaux [2,10,30]. Les lésions peuvent être situées dans un même lobe, un même poumon (*Fig. 12*a) ou bilatérales. Elles sont souvent de stades différents (pré-invasif, invasif), expliquant la présence simultanée de plusieurs aspects morphologiques (*Fig. 12*b–e). Elles peuvent apparaître de façon non simultanée ou, à l'inverse, être synchrones (*Fig. 12*f).

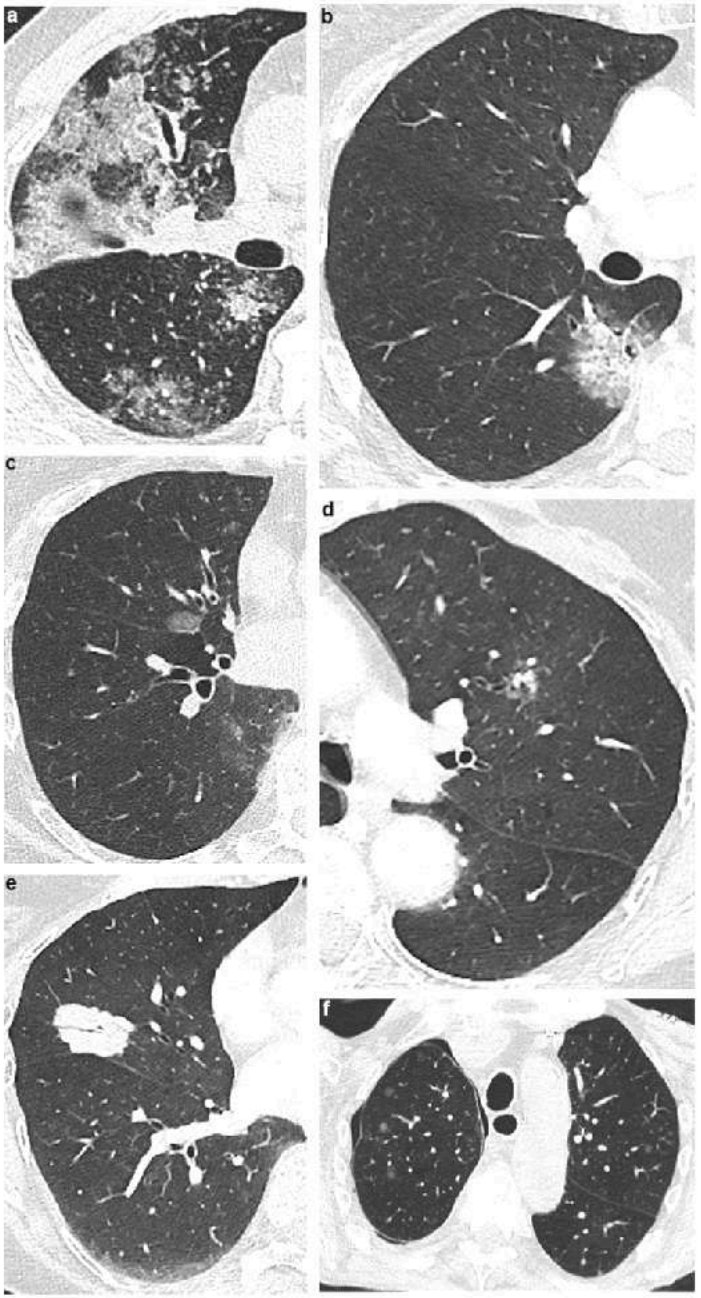


Figure 12. Adénocarcinomes bronchiques de forme multifocale : a : plusieurs foyers d'adénocarcinome de forme pneumonique situés dans un même poumon ; b et c : adénocarcinomes de stades différents chez un même patient, avec coexistence d'une forme pneumonique dans le lobe inférieur droit (b) et de nodules en verre dépoli dans le lobe moyen (c) ; d et e : adénocarcinomes de stades différents chez un même patient, bilatéraux, avec coexistence d'un nodule mixte dans le lobe supérieur gauche (d), et d'une masse dans le lobe moyen (e) ; f : multiples nodules en verre dépoli dans les lobes supérieurs droit et gauche en rapport avec un adénocarcinome multifocal

RETOUR SOMMAIRE

Difficultés pour la stadification du cancer pulmonaire (classification TNM)

RETOUR SOMMAIRE

8ème édition de la TNM

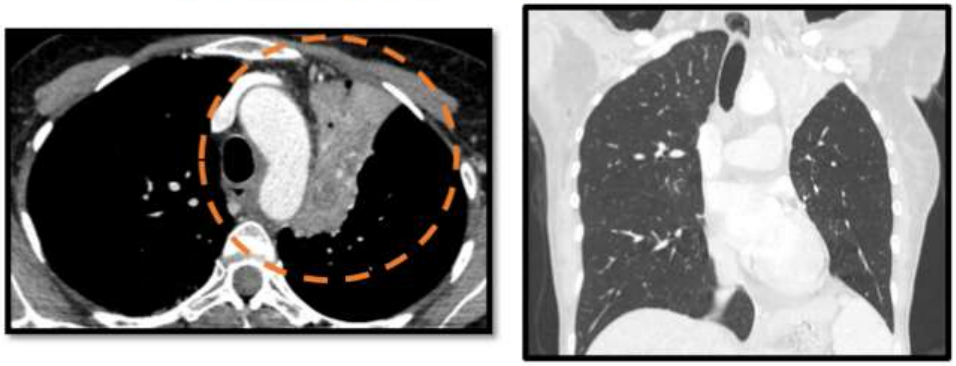
Descriptor	Definition
T descriptor	
TX	Primary tumor cannot be assessed or tumor proven by the presence of malignant cells in sputum or bronchial washings but not visualized with imaging or bronchoscopy
T0	No evidence of primary tumor
Tis	Carcinoma in situ
T1	Tumor ≤ 3 cm in greatest dimension, surrounded by lung or visceral pleura, without bronchoscopic evidence of invasion more proximal than the lobar bronchus
T1a	Tumor ≤ 1 cm in greatest dimension
T1b	Tumor > 1 cm but ≤ 2 cm in greatest dimension
T1c	Tumor > 2 cm but ≤ 3 cm in greatest dimension
T2 descriptor	
T2	Tumor > 3 cm but ≤ 5 cm or tumor with any of the following features: involvement of a main bronchus regardless of the distance from the carina; invasion of the visceral pleura; associated with partial or complete lung atelectasis or pneumonitis
T2a	Tumor > 3 cm but ≤ 4 cm in greatest dimension
T2b	Tumor > 4 cm but ≤ 5 cm in greatest dimension
T3	Tumor > 5 cm but ≤ 7 cm in greatest dimension or one that directly invades any of the following structures: parietal pleura, chest wall (including superior sulcus tumors), phrenic nerve, parietal pericardium; or separate tumor nodule or nodules in the same lobe
T4	Tumor measuring >7 cm in greatest dimension that invades any of the following structures: mediastinum, diaphragm, heart, great vessels, trachea, recurrent laryngeal nerve, esophagus, vertebral body, carina; or separate tumor nodule or nodules in a different lobe of the same lung

RETOUR SOMMAIRE

Cas n°7

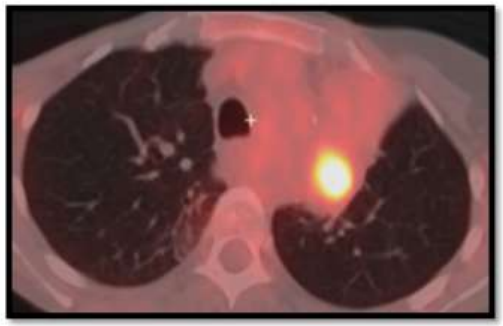
➢ Femme, 57 ans, tabagique. Exploration d'une toux sèche, avec sensation d'oppression thoracique. Dyspnée d'effort et AEG depuis 1 an.

TDM: Masse lobaire supérieure gauche difficile à mesurer avec atélectasie



TEP-TDM :

Hyperfixation de la masse : SUVmax 9,44, pas de fixation de l'atélectasie



Fibroscopie bronchique: carcinome épidermoïde du LSG

Problème posé: classification T?

⚠ **Atélectasie complète/partielle d'un lobe ou une pneumonie post-obstructive = T2**

RETOUR SOMMAIRE

TAILLE DE LA TUMEUR

Comment l'évaluer ?

- Nodule/masse solide : prendre en compte **le plus grand axe**, quelque soit le plan axial / coronal / sagittal
- Nodule mixte : prendre en compte le plus grand axe **de la composante solide**
- **Fenêtre parenchymateuse ++**
- Scanner en coupes fines (sections de 1 mm) ++

⚠ **Dans le cas d'une atélectasie : la mesure en TDM de la taille de la tumeur n'est pas fiable**

Intérêt de la TEP-TDM dans le cas d'une atélectasie tumorale pour :

- Estimer la taille de la tumeur
- Définir les limites de la tumeur au sein de l'atélectasie pour le suivi sous traitement

Kitajima et al, Jpn J Radiol 2016, 34, 387–399

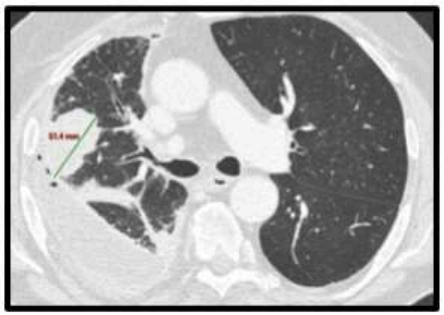
Importance du MPR ++



T1 : < 3 cm



T2 : ≤ 5 cm



T3 : ≤ 7cm



T4 : > 7 cm

RETOUR SOMMAIRE

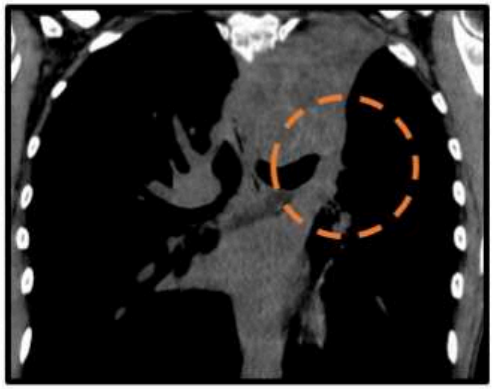
INVASION LOCALE

Intérêt de la TEP pour :

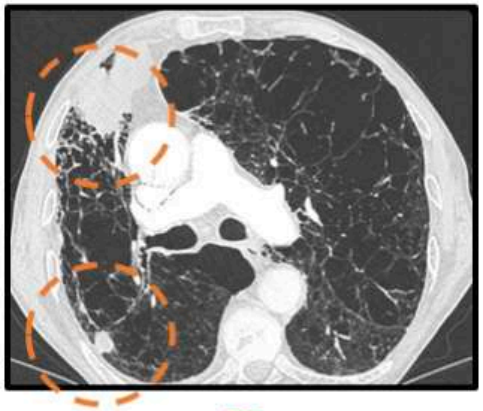
- Différencier une atélectasie et un processus tumoral
- évaluer l'extension aux structures adjacentes (ex : plèvre, diaphragme)



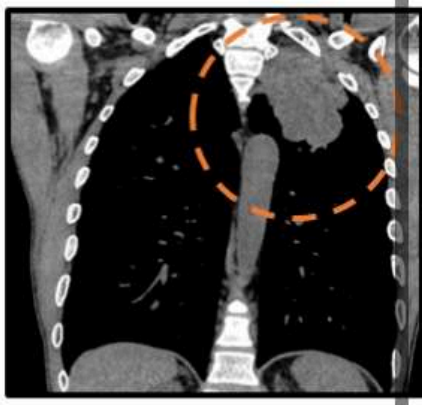
T2
Pneumonie obstructive (ou atélectasie)



T2
Envahissement de la bronche souche gauche



T3
Nodule tumoral distinct dans le même lobe



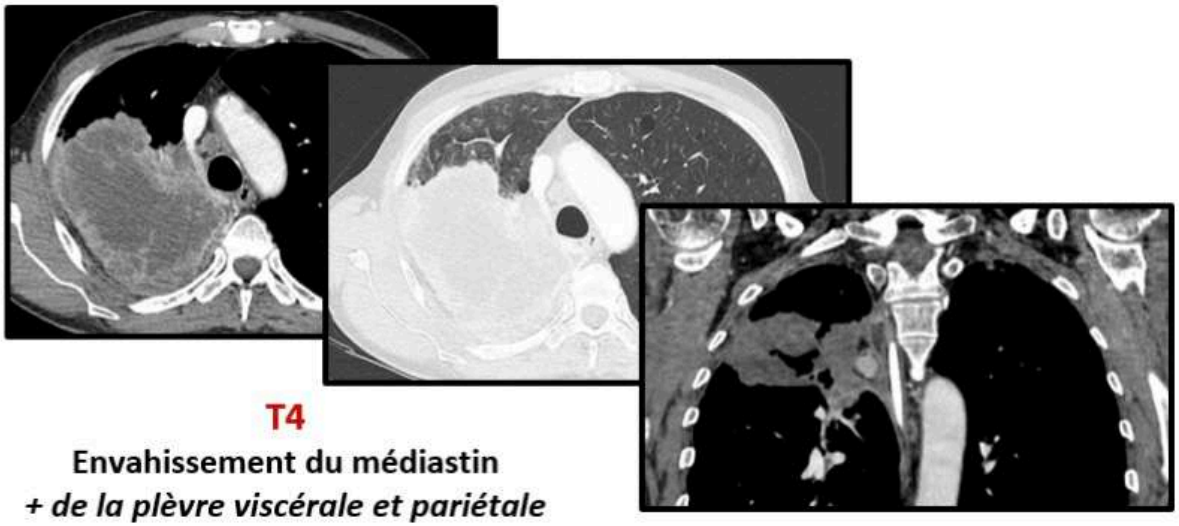
T3
Invasion pariétale (tumeur apicale)

RETOUR SOMMAIRE



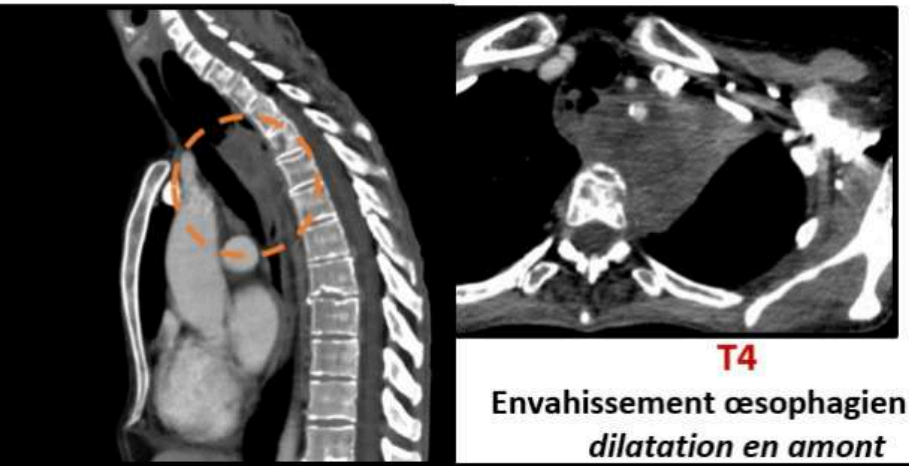
T4

Envahissement du nerf récurrent gauche (portion latéro-oesophagienne)



T4

Envahissement du médiastin
+ de la plèvre viscérale et pariétale



T4

Envahissement œsophagien *avec dilatation en amont*



T4

Envahissement de l'artère pulmonaire gauche

RETOUR SOMMAIRE

CAS PARTICULIER : LA LYMPHANGITE CARCINOMATEUSE

⚠ **Ne rentre pas en compte dans la classification TNM**
Mauvais pronostic

= Accumulation de cellules tumorales dans les vaisseaux lymphatiques → obstruction → stase lymphatique et œdème interstitiel.





Épaississement de l'interstitium sous pleural → scissures

Aspect épaissi des artères centro-lobulaires

Épaississement pariétal bronchique

Epaississement des septas interlobulaires (régulier ou nodulaire)

Signes associés : épanchement pleural, adénopathies

Diagnostic différentiel : Œdème de surcharge

RETOUR SOMMAIRE

Pièges du cancer pulmonaire en imagerie

Sarah Fawaz, Vincent Flament, Eric de Kerviler, Cédric de Bazelaire, Constance de Margerie
Hôpital Saint-Louis APHP, Paris, France

Université Paris Cité

JFR 2023

Hôpital Saint-Louis AP-HP

RETOUR SOMMAIRE

LES GRANDES REGLES :

⚠ **Utiliser le post traitement MIP et regarder attentivement**

- ❖ **Les régions périhilaires**
- ❖ **Les bronches proximales**

⚠ **Signes suspects de malignité d'une lésion aérique :**

Localisation périphérique dans les lobes supérieurs, paroi épaissie (>2mm), irrégulière, présence de septas, nodule pariétal, opacité en verre dépoli au contact, adénomégalie

11

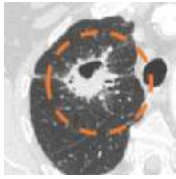
⚠ **Une lésion cavitaire n'est pas synonyme d'infection**

Signes plus en faveur de malignité :

- ❖ **Paroi interne irrégulière**
- ❖ **Encoche pariétale**
- ❖ **Envahissement des structures adjacentes**

Signes plus en faveur de bénignité :

- ❖ **Nodules satellites**
- ❖ **Verre dépoli et épaississement bronchique adjacent**

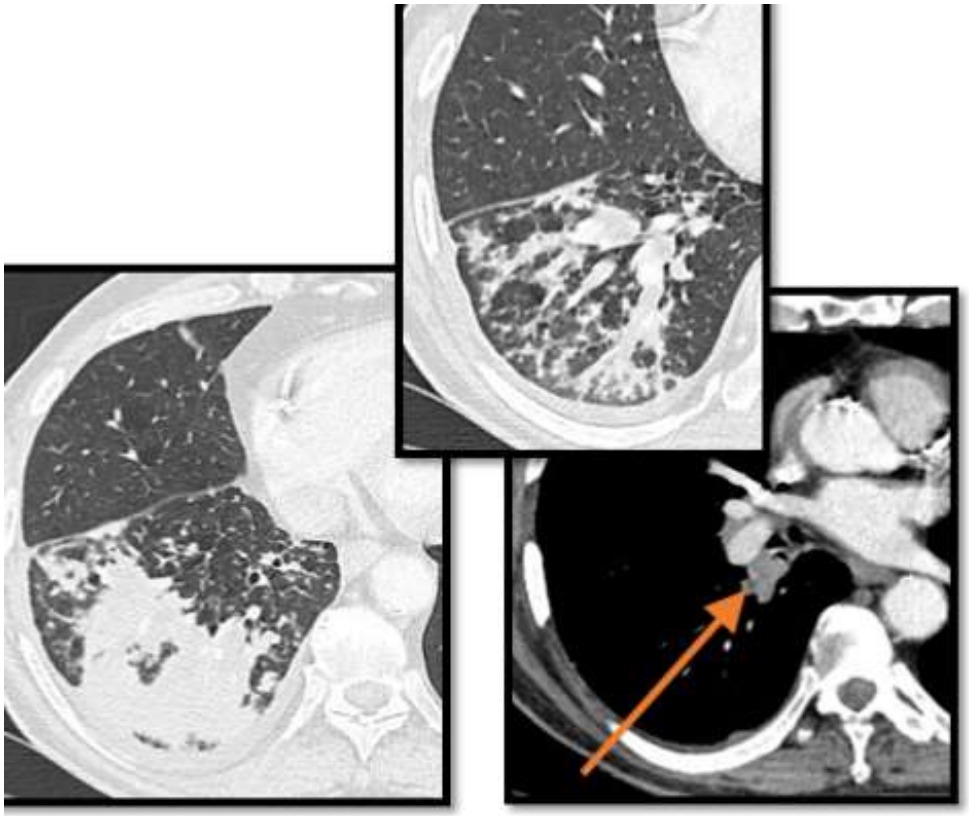


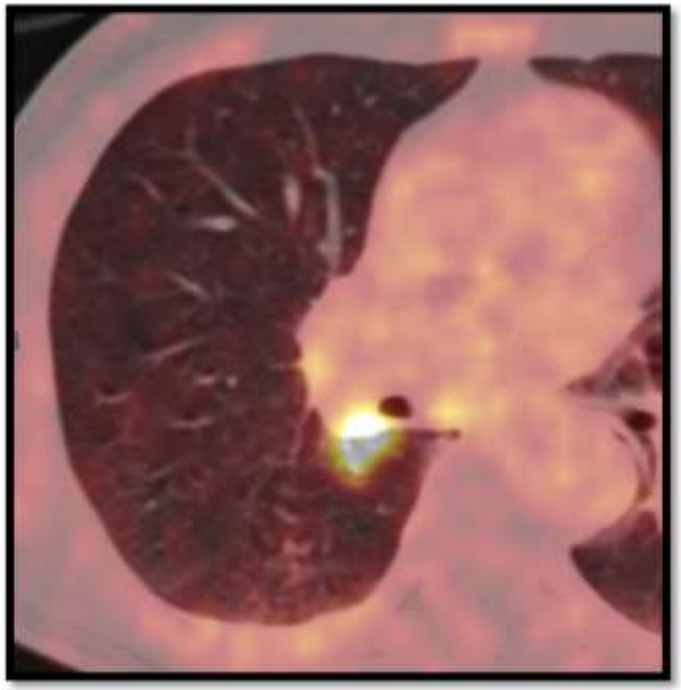
⚠ **Une calcification punctiforme et/ou excentrée au sein d'un nodule n'est pas synonyme de bénignité**

2

RETOUR SOMMAIRE

Cas 1: rechercher lésion endo-bronchique sur pneumonie





- **TDM** : condensation du LID + comblements endobronchiques étendus
- Lésion endobronchique lobaire inférieure droite
- Diagnostic de pneumonie obstructive

- **TEP-TDM:** lésion hypermétabolique endobronchique, régression de la pneumonie
- **Fibroscopie bronchique** : carcinome épidermoïde

RETOUR SOMMAIRE

Cas n°2

➢ Homme 75 ans, tabagisme sevré (40 PA). Scanner thoracique réalisé lors du bilan d'extension puis du suivi d'une tumeur rénale traitée par cryothérapie.

2015



Cavité aérique à paroi fine < 2mm et régulière

→ pas de signe d'alerte

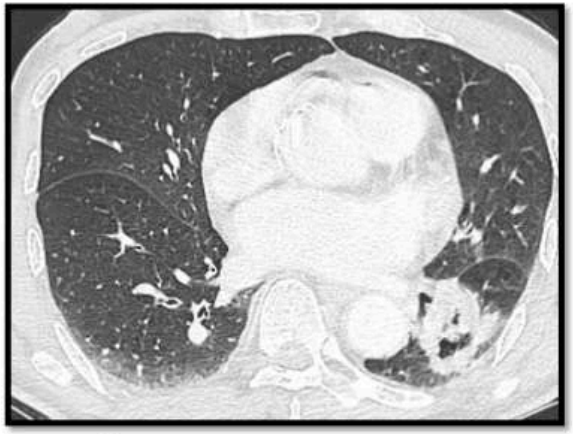
2017



Épaississement pariétal focal > 2mm irrégulier

→ suspect! Mais patient perdu de vue

2021



Épaississement pariétal circonférentiel majeur

Biopsie sous TDM:

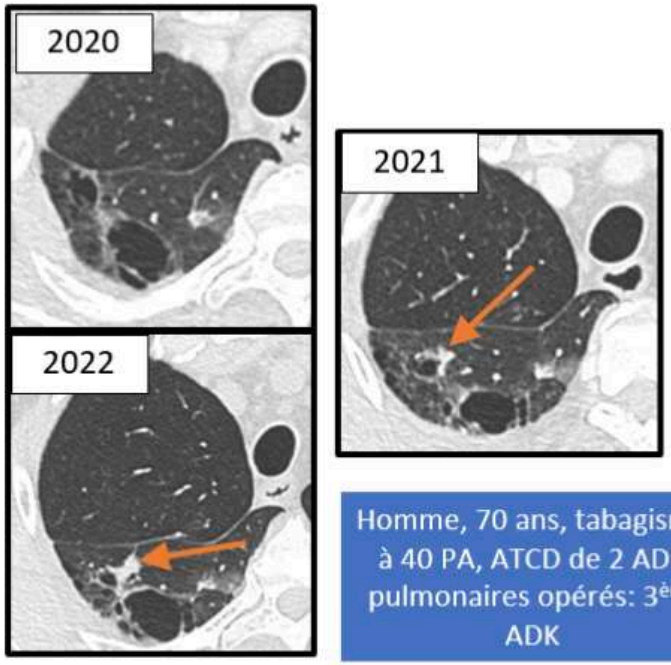
adénocarcinome

⚠ **Signes suspects de malignité d'une lésion aérique :**

Localisation périphérique dans les lobes supérieurs, paroi épaissie (>2mm), irrégulière, présence de septas, nodule pariétal, opacité en verre dépoli au contact, adénomégalie

RETOUR SOMMAIRE

Cancer associé à des espaces aériens



Homme, 70 ans, tabagisme à 40 PA, ATCD de 2 ADK pulmonaires opérés: 3ème ADK

- **1-3% des cas de CBNPC, essentiellement adénocarcinomes (ADK)**
- Aspect de « bulle à paroi épaisse » pour 22% des cancers ratés dans un programme de dépistage
- Fumeurs et non-fumeurs
- **Evolution souvent lente**, avec intérêt d'un suivi prolongé ++

Fintelmann et al. J Thor Imaging 2016, 32(3), 176–188
Farooqi et al, AJR Am J Roentgenol 2012;199(4):781–786
Tan et al, Radiology 2019; 291:495–501

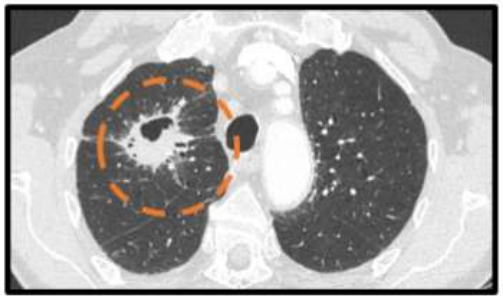
⚠ **Signes suspects de malignité d'une lésion aérique :**
Localisation périphérique dans les lobes supérieurs, paroi épaissie (>2mm), irrégulière, présence de septas, nodule pariétal, opacité en verre dépoli au contact, adénomégalie

RETOUR SOMMAIRE

Cas n°3

➢ Homme 84 ans, tabagique, AEG avec perte de 10kg en 8 mois

2021

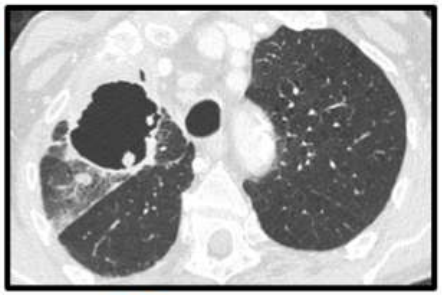


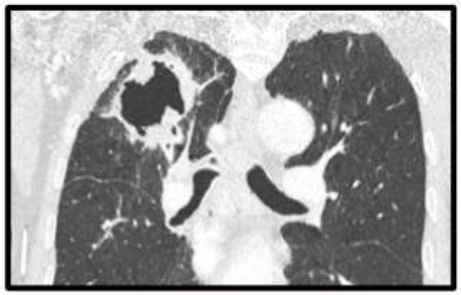
Lésion excavée apicale droite, à parois irrégulière et spiculées

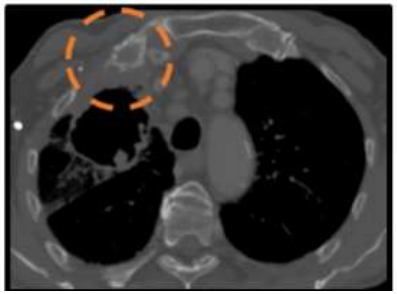
1ère hypothèse évoquée → Tuberculose pulmonaire

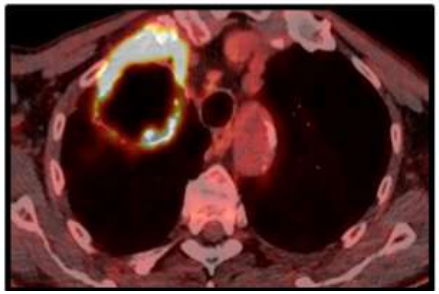
Patient perdu de vue

2023









Scanner thoracique :

Majoration de la masse excavée apicale droite
+ Infiltration de la paroi thoracique antérieure
+ lyse de l'arc antérieur de la 1ère côte droite
+ Compression bronchique

TEP TDM : hypermétabolisme

Fibroscopie bronchique : carcinome épidermoïde

⚠ **Une lésion cavitaire n'est pas synonyme d'infection**

Signes plus en faveur de malignité :

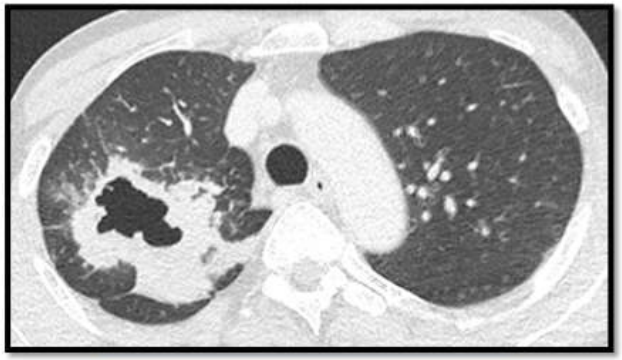
- **Paroi interne irrégulière**
- **Encoche pariétale**
- **Envahissement des structures adjacentes**

Signes plus en faveur de bénignité :

- **Nodules satellites**
- **Verre dépoli et épaississement bronchique adjacent**

RETOUR SOMMAIRE

Cancer excavé



Homme, 56 ans, tabagisme, hémoptysie: carcinome épidermoïde

- **Excavation secondaire à une nécrose tumorale ou un abcès** sur pneumonie obstructive
- Plus fréquent en cas de **carcinome épidermoïde** que d'ADK
- Plus souvent associé à une surexpression de l'EGFR
- Une excavation lors du bilan initial est un facteur pronostique péjoratif

Onn et al Radiology.2005;237:342-347
Honda et al J Comput Assist Tomogr. 2007;31(6):943-9.

⚠ **Une lésion cavitaire n'est pas synonyme d'infection**

Signes plus en faveur de malignité :

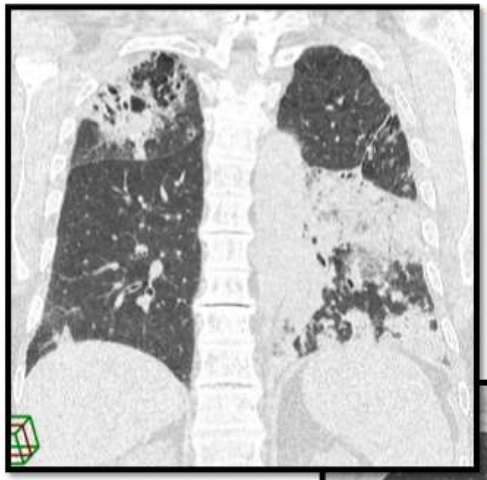
- ❖ **Paroi interne irrégulière**
- ❖ **Encoche pariétale**
- ❖ **Envahissement des structures adjacentes**

Signes plus en faveur de bénignité :

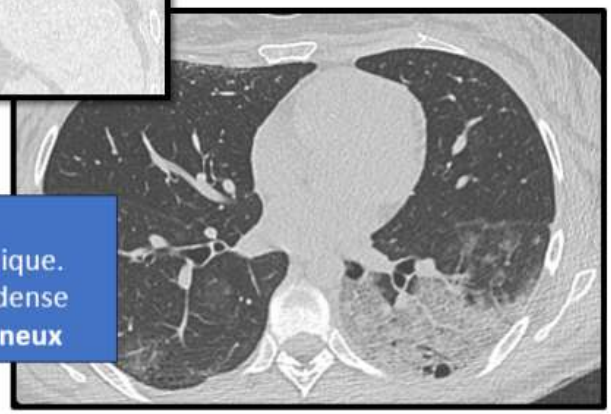
- ❖ **Nodules satellites**
- ❖ **Verre dépoli et épaississement bronchique adjacent**

RETOUR SOMMAIRE

Cancer pulmonaire sous forme de condensation



Homme, 75 ans, tabagisme sevré. Toux depuis 1 mois. Condensation et verre dépoli multifocaux. **ADK mucineux**



Femme, 27 ans, non tabagique. Toux chronique. Plage de verre dépoli dense persistante. **ADK mucineux**

- **Adénocarcinome mucineux +++**
- **Condensation ou verre dépoli** (ou mixte)
  - +/- crazy paving
  - +/- bronchogramme aérique
- Anomalies uni- ou multifocales
- Possible régression spontanée des opacités
- Pronostic plus défavorable de ces formes pneumoniques

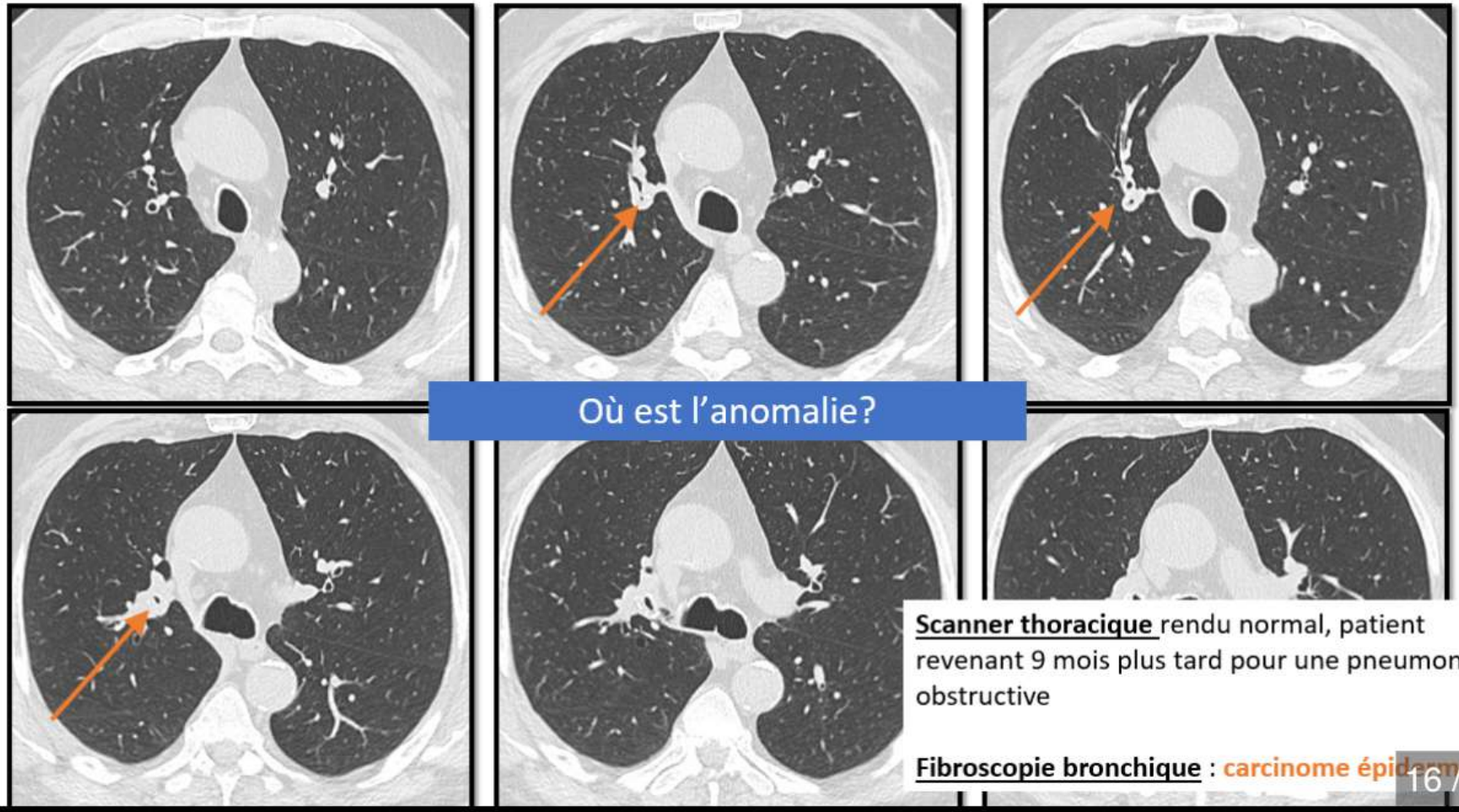
Beck and Sung, Thoracic Cancer 11(2020) 3463–3472

⚠ **Un cancer pulmonaire peut simuler une pneumonie**

RETOUR SOMMAIRE

Cas n°5

➢ Homme 67 ans, tabagisme sevré (50 PA). Toux persistante



Scanner thoracique rendu normal, patient revenant 9 mois plus tard pour une pneumonie obstructive

Fibroscopie bronchique : carcinome épidermoïde

RETOUR SOMMAIRE

⚠ **Utiliser le post traitement MIP et regarder attentivement**

- ❖ **Les régions périhilaires**
- ❖ **Les bronches proximales**

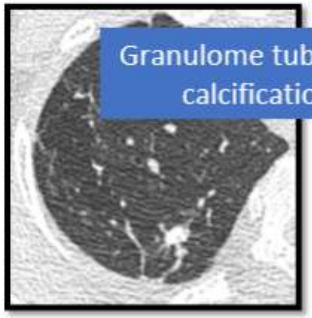
RETOUR SOMMAIRE

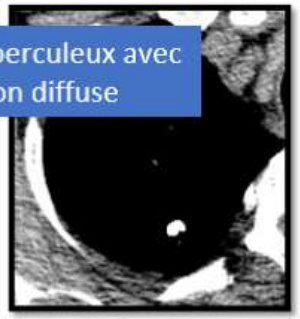
Cancer avec caractéristiques « bénignes »



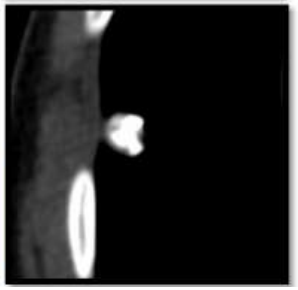
Adénocarcinome partiellement calcifié

Calcifications au sein d'un nodule





Granulome tuberculeux avec calcification diffuse



Hamartochondrome avec calcification en popcorn

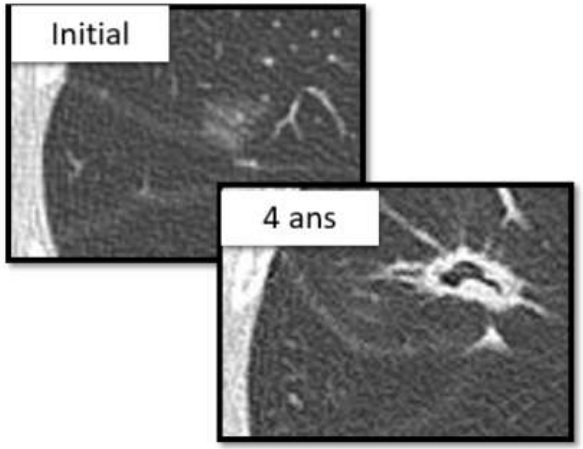
- **Caractéristiques en faveur**
  - Malignité : excentrée, punctiforme, réticulaire
  - Bénignité : >10% du volume de la lésion, calcification centrale/diffuse/laminée (tuberculose), ou de type pop-corn (hamartome)

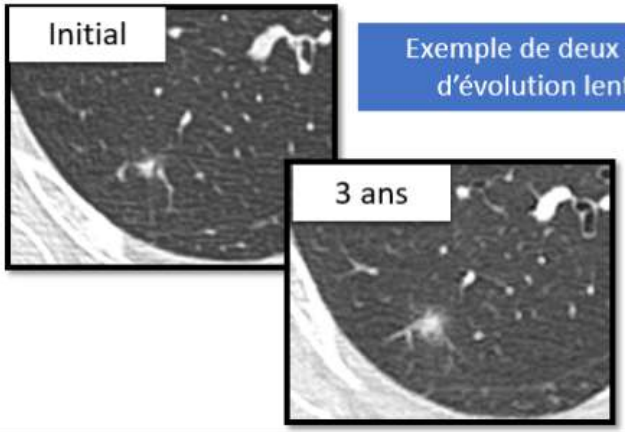
Khan AN et al Ann Thorac Med. 2010;5(2):67-79

⚠ **Une calcification punctiforme et/ou excentrée au sein d'un nodule n'est pas synonyme de bénignité**

RETOUR SOMMAIRE

Cancer avec caractéristiques « bénignes »





Exemple de deux ADK d'évolution lente

Nodules d'évolution lente

- Concerne **surtout les nodules en verre dépoli ou mixte** (20% des adénocarcinomes)
- Signe de malignité = la **persistance** ⚠ (autre cause de nodule en verre dépoli persistant: fibrose focale, hyperplasie adénomateuse atypique)
- Signe d'évolutivité: augmentation du volume total du nodule, apparition ou augmentation de la portion solide

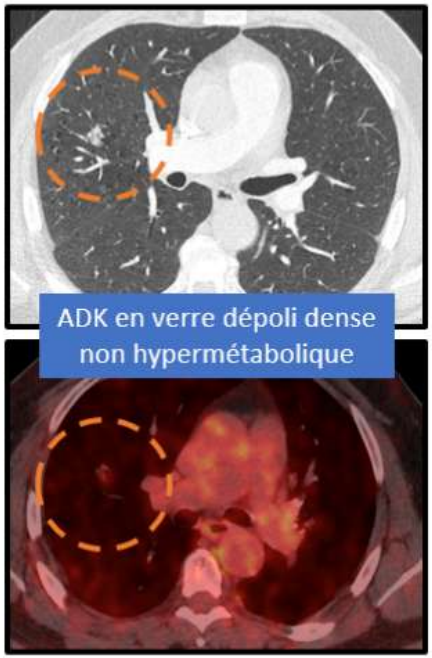
Si nodule en verre dépoli persistant, suivi recommandé pendant 4 ans (British Thoracic Society 2015) voire 5 ans (Fleischner 2017)

Chang et al Chest 2013;143:172e8
Heidinger et al J Thorac Oncol. 2017;12:1288-1298

⚠ **Suivi prolongé nécessaire des nodules en verre dépoli/mixte persistants**
Toujours comparer à l'examen le plus ancien!

RETOUR SOMMAIRE

Cancer avec caractéristiques « bénignes »



ADK en verre dépoli dense non hypermétabolique

Cancer pulmonaire non ou faiblement hypermétabolique en TEP

- **Une lésion hypermétabolique >1 cm est maligne jusqu'à preuve du contraire**
- Performances du TEP pour nodules malins > 1 cm : VPN > 90%, VPP > 91%
- **Limites de la TEP**

Difficultés d'analyse	Faux positifs	Faux négatifs
▪ **Mouvements du patient** pas d'apnée obligatoire → artéfacts respiratoires ▪ **Hyperglycémie**	▪ **Processus infectieux:** tuberculose, aspergillose, parasitose… ▪ **Processus inflammatoire:** sarcoïdose, pneumonie organisée, pseudo-tumeur inflammatoire, anthraco-silicose…	▪ **Taille < 1 cm** ▪ **Tumeurs peu avides de FDG** - ADK à croissance lépidique - Tumeurs carcinoïdes

Groheux D et al Diagn Interv Imaging. 2016 Oct;97(10):1003-1017.
Ferretti G et al J Radiol. 2008 Mar;89(3 Pt 2):387-400; quiz 301-2.

⚠ **L'absence de fixation en TEP n'est pas toujours synonyme de bénignité**

RETOUR SOMMAIRE

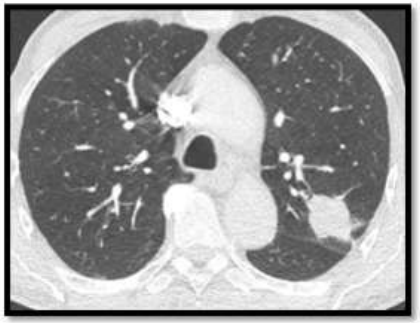
Suivi pendant puis après traitement

RETOUR SOMMAIRE

Cas n°11

➢ Homme, 71 ans, tabagique. Diagnostic d'ADK stade IV (métastase surrénalienne). Décision de chimiothérapie + immunothérapie

Janvier 2019

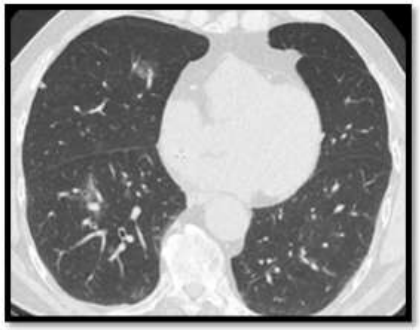




C1 de l'immunothérapie: nodule du LSG et lésion surrénalienne gauche

Juillet 2021

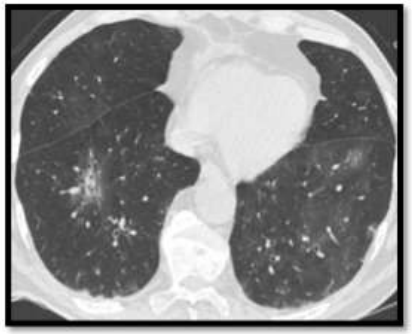




C16 de l'immunothérapie: réponse partielle sur le nodule, apparition de verre dépoli

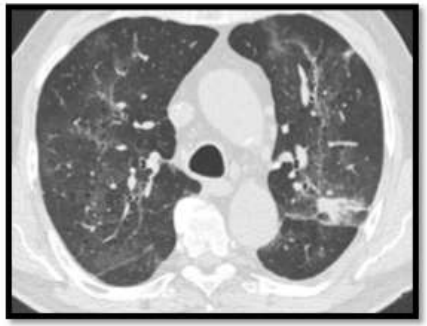
Septembre 2021

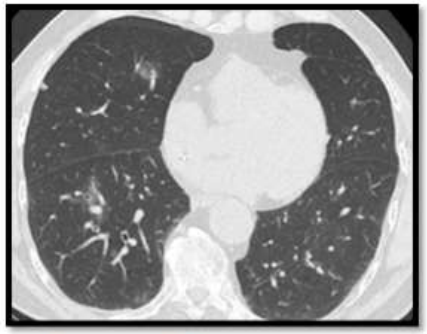




AEG, toux, fièvre. Bilan infectieux exhaustif négatif. Extension du verre dépoli. Arrêt de l'immunothérapie

Décembre 2021

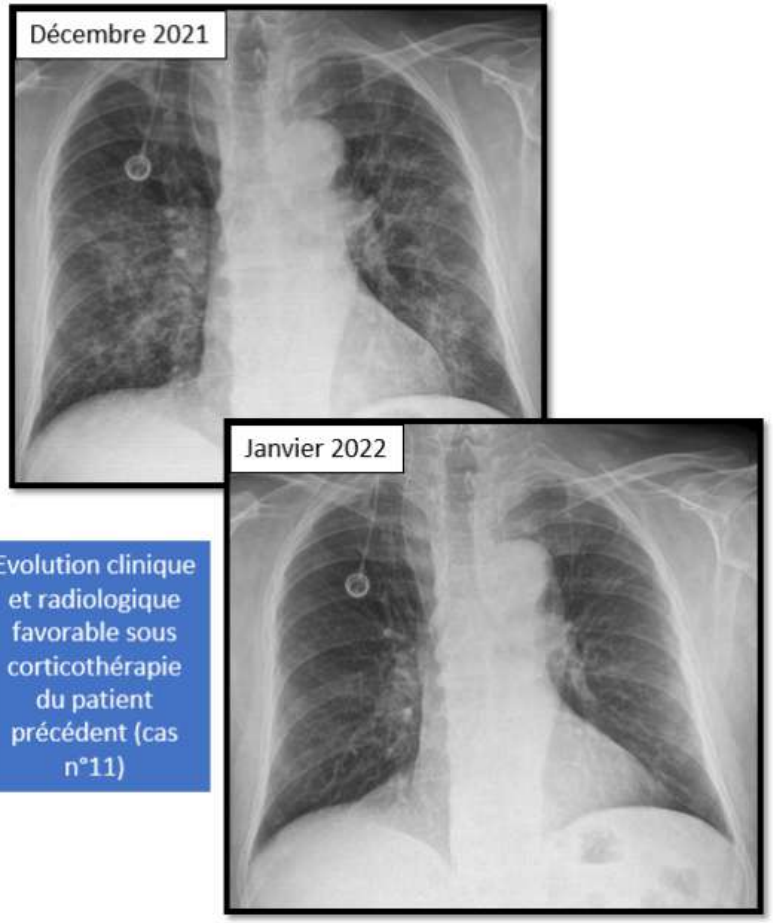




Aggravation clinique et radiologique. LBA: hyperlymphocytose. Début de corticothérapie

RETOUR SOMMAIRE

Pneumonie toxique à l'immunothérapie



Evolution clinique et radiologique favorable sous corticothérapie du patient précédent (cas n°11)

- **1ère cause d'effet indésirable létal avec l'immunothérapie**
- **3-5%** des patients avec cancer pulmonaire traités par IT
- En général **symptomatique** - volontiers associé à d'autres toxicités de l'immunothérapie, risque ↗ si poumon non sain
- Chronologie variable (mais souvent **précoce**)
- Sémiologie TDM: **verre dépoli +++, condensations ++,** réticulations + avec **anomalies multifocales**
- Conduite à tenir: fonction de la sévérité et du rapport bénéfice risque pour le patient (arrêt/poursuite/corticothérapie/réintroduction…)

Cadranel et al, Eur Respir Rev 2019; 28: 190058

⚠ **Ne pas négliger l'apparition de signes parenchymateux discrets en cas de traitement par immunothérapie**

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

- **tumeur carcinoïde** avec franchissement de la membrane basale de plus de 5 mm de diamètre (en dessous de 5 mm, on parle de « tumorlet »)
  - deux formes histologiques distinctes : typiques (de plus de 0,5 cm de bas grade avec un index mitotique à 2 mitoses pour 2 mm2 et sans nécrose tumorale), de très bon pronostic), et, atypiques (de grade intermédiaire avec un index mitotique de 2 à 10 mitoses pour 2 mm2 et/ou une nécrose tumorale), de mauvais pronostic.
  - IDM :
    - nodule ou masse (2 à 5 cm), typiquement centrale hilaire ou péri-hilaire (85%), calcifié (30%), rond ou ovoïde dans la forme endo-bronchique (avec ou sans bronchocèle d'aval), typiquement hypervascularisé (rehaussement intense > 30UH), parfois pulmonaire périphérique aspécifique (15 à 20% des cas). La nécrose d'une lésion volumineuse est souvent corrélée à une forme histologique atypique.

Tumeurs carcinoïdes

- 1/4 des tumeurs neuroendocrines
- 1 à 2% des néoplasies pulmonaires
- 80 – 90% typiques et 10–20% atypiques
- Age médian: **46 ans, variable+++**
- (Très rare syndrome carcinoïde)
- Traitement: **résection chirurgicale +++**

Imagerie (forme **typique** et **atypique**)

- **Nodule ou masse** (2 à 5 cm)
  - **Topographie CENTRALE** hilaire ou péri hilaire 85% , périphérique 20%
  - **Contours bien définis, discrètement lobulés, rond ou ovoïde** ou **forme allongée** le long de la bronche
  - **+/- endoluminale**
  - **Calcification (30%)** ponctuée / excentrique / diffuse
  - **Rehaussement +++** (> 30UH)
  - **Atypique**: + large et + périphérique
- Scintigraphie octréotide (R à somatostastine)
- **PET scan: classiquement faible fixation** (si fixation → atypique)





Tumeur carcinoïde typique centrale







Scintigraphie à l'octréotide

Diagnostic différentiel d'une **tumeur pulmonaire solitaire avec rehaussement intense**

- **T CARCINOIDE**
- Hémangiome sclérosant
- Castelman intrapulmonaire
- Tumeur fibreuse solitaire intrapulmonaire
- Métastase
- Cancer broncho-pulmonaire primitif

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

LYMPHOME

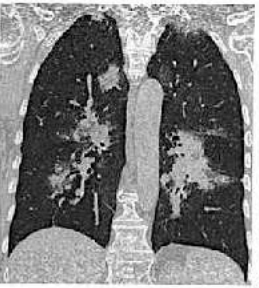
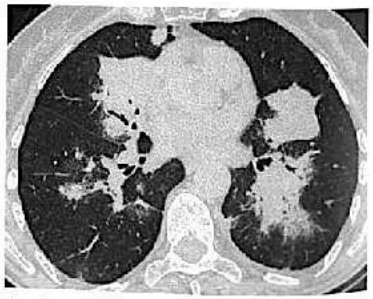
ICONO

condensation chroniques
multifocales et bilat
respectant les contours bronchiques

ADP mediastin/hiles **30 %**

- Bronchogramme aérique
- Signe de l'angiogramme
- Avec ou sans halo



Lymphomes de MALT : formes multiples de condensations alveolaires chroniques, dont certaines présentent un aspect de « crazy paving ».

2.3. Lymphomes pulmonaires
(<1% des tumeurs primitives pulmonaires)

Formes classiques du lymphome pulmonaire

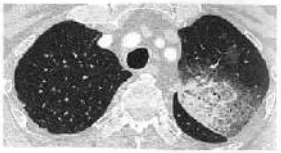
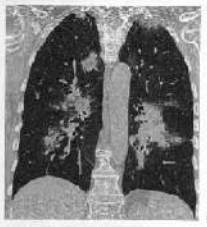
- **MALT +++**
  - 80% des lymphomes pulmonaires : lymphome marginal extra nodal de bas grade à cellules B).
  - anamnèse : maladies auto-immunes (ex : thyroïdite d'Hashimoto, Sjögren).
  - TDM : condensation pulmonaire chronicue, lentement évolutif, bilatéral (70%), avec un bronchogramme aérique. Un signe de l'angiogramme, des masses ou nodules pulmonaires, avec ou sans hâlo, adénopathies (30%).

- **AIBTL** (lymphome angio-immunoblastique à cellules T)
  - anamnèse : hyperéosinophilie ++.
  - TDM : masses parahilaires, péribronchovasculaires, adénopathies médiastinales.
- **Lymphome non hodgkinien diffus à grandes cellules**
  - souvent par transformation à partir d'un MALT (50%).
  - le plus souvent chez l'adulte jeune.
  - TDM aspécifique simulant un syndrome interstitiel, un foyer de condensation pulmonaire, une extension de nodules périlymphatiques, avec des cavitations fréquentes (50%).

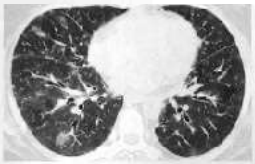
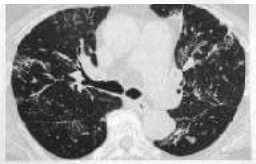
Autres syndromes lymphoprolifératifs malins :

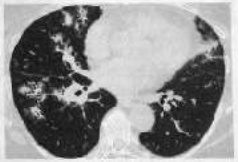
- **Granulomatose lymphomatoïde** :
  - **liée à l'EBV**, souvent associée à une atteinte cutanée (50%) et cérébrale (25%), avant 50 ans, avec un syndrome lympho prolifératif B avec des lymphocytes B (CD20+) atypiques associés à des lymphocytes T (CD3+).
  - TDM : nodules ou masses multiples, bilatéraux, à prédominance basale, mal limités, plus ou moins cavitescents, excavés ou migrateurs ; possible signe du halo.
- **Syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (PTLD)** :
  - **en règle entre 2 et 24 mois suivant la transplantation** (surtout pulmonaire ou cardiaque) et chez l'enfant. Il s'agit également d'un LMNH à cellules B, lié à l'EBV.
  - **TDM** : nodule unique, plus rarement multiples, bien définis avec un signe du halo, parfois des condensations ou des opacités en verre dépoli, et de fréquentes adénopathies hilaires ou médiastinales.
- **Lymphome primitif des séreuses associé à un déficit immunitaire** (VIH ++) :
  - **lié à HHV-8**, avec une atteinte pleurale (85% des cas), associée ou non à une atteinte péritonéale (50% des cas) ou péricardique (risque de tamponnade), une atteinte cutanéomuqueuse d'un sarcome de Kaposi, et une hépatosplénomégalie. Affection proche du lymphome pleural associé à l'hépatite C.
  - **TDM** : épanchement pleural avec un discret épaississement, et plus rarement sans épanchement liquidien (« solid primary effusion lymphoma »).
- **Maladie de Waldenström** :
  - **prolifération monoclonale d'IgM** (syndrome d'hyperviscosité, cryoglobulinémie) avec un infiltrat lymphoplasmocytaire.
  - **TDM** : masses pulmonaires uniques ou plus souvent multiples, épanchement pleural, infiltrats réticulo-nodulaires.
- **Pyothorax associated lymphoma**
  - **lymphome B à grandes cellules**, lié à l'EBV, développé sur un épanchement pleural chronique, le plus souvent d'origine tuberculeuse.

- **TDM** : syndrome de masse tissulaire pleural agressive avec une invasion pariétale (75%) et/ou costale (65%), à distinguer des complications pleurales et pariétale de la tuberculose (empyème nécessitatis, hématome chronique progressif).
- **Lymphomatose intravasculaire**
  - **surtout à cellules B**, avec une altération de l'état général d'allure néoplasique ou un tableau de démence (atteinte vasculaire ubiquitaire).
  - **TDM** : opacité en verre dépoli avec une hyperfixation au PET-FDG, plus rarement des foyers de consolidations sous-pleurales ou des lésions réticulo-nodulaires.


Lymphomes de MALT : formes multiples de condensations alveolaires chroniques, dont certaines présentent un aspect de « crazy paving ».



Maladie de Castelman intraparenchymateuse: femme asiatique, opacités en augmentation progressive depuis 15 ans, devenu symptomatique depuis quelques mois, avec des antécédents de MALT. Le diagnostic de maladie de Castelman (de type plasmocytaire) a été possible uniquement sur la biopsie pulmonaire chirurgicale. L'association de maladie de Castelman et d'un lymphome est possible dans un contexte d'infection à VIH.

RETOUR SOMMAIRE

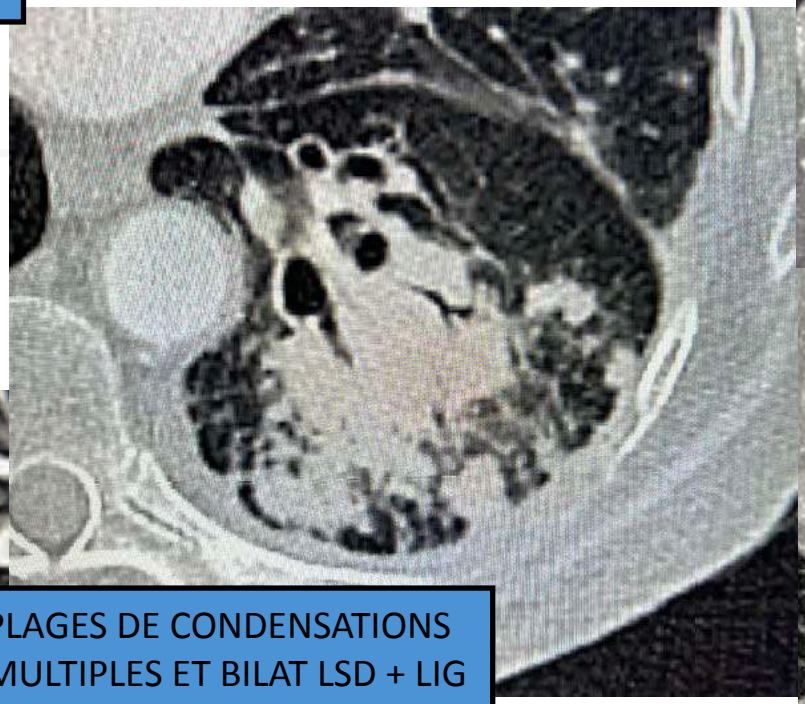
TABLEAU RESUME SC

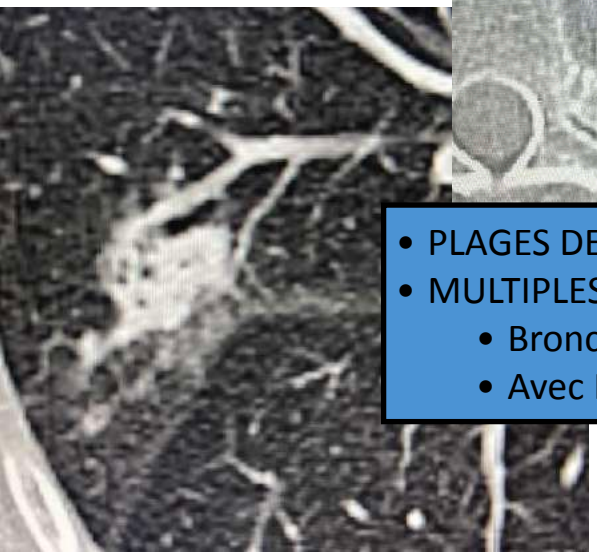
- **LYMPHOME**

- MULTIPLES ADP

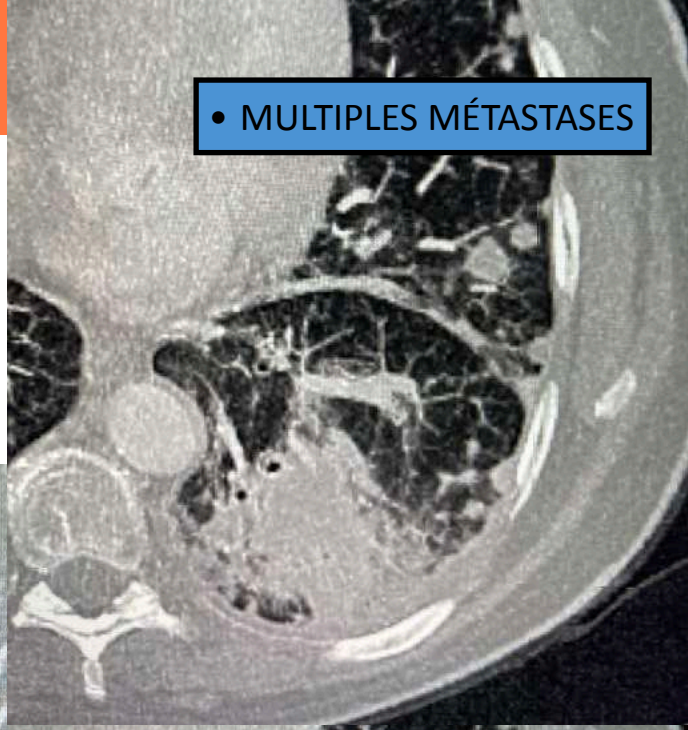
- MULTIPLES MÉTASTASES

- PLAGES DE CONDENSATIONS MULTIPLES ET BILAT
  - Bronchogramme aérique
  - Signe de l'angiogramme
  - Avec ou sans halo

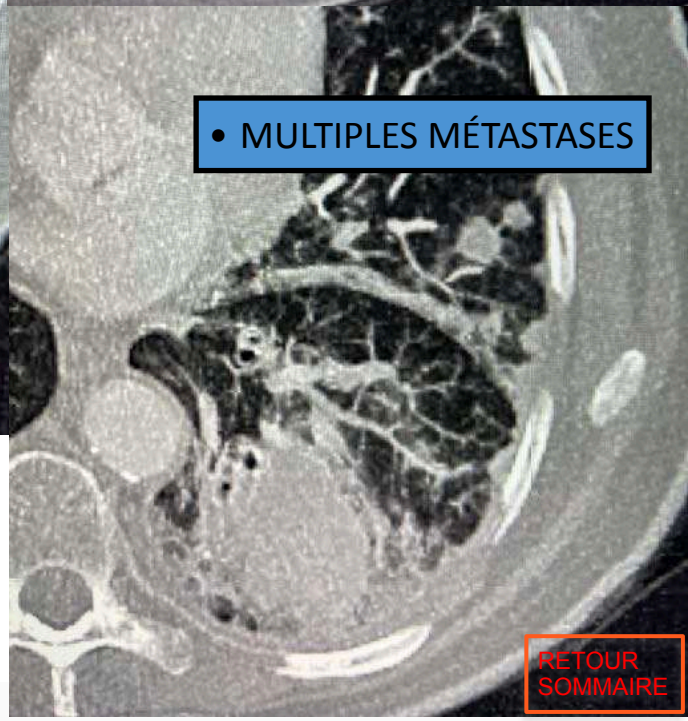




- PLAGES DE CONDENSATIONS
- MULTIPLES ET BILAT LSD + LIG
  - Bronchogramme aérique
  - Avec HALO PERIPH



- MULTIPLES MÉTASTASES



- MULTIPLES MÉTASTASES

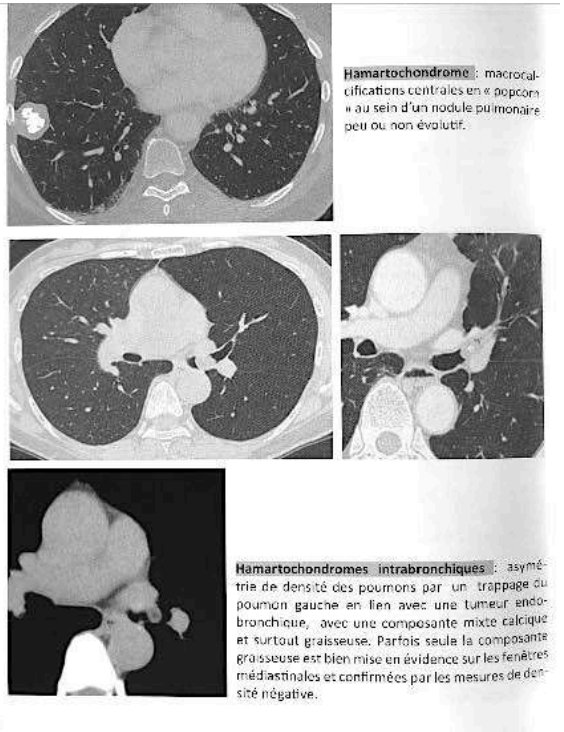
RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

HAMARTOCHONDROME

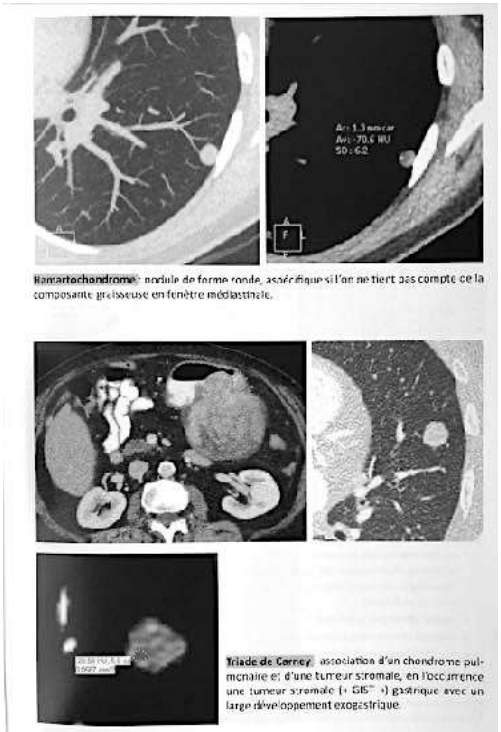
DIAG ssi GRAISSE
càd < - 30 UH

- **Hamartochondrome** ++ (75 % des tumeurs bénignes solides).
  - environ 5% des nodules pulmonaires solitaires, plus fréquent chez l'homme.
  - **intraparenchymateux**, en règle asymptomatique, plus rarement endobronchique et exceptionnellement pleural extraparenchymateux.
  - TDM : nodule solitaire unique, bien limité, de taille variable, avec une composante graisseuse (> 60% des cas ; intérêt des coupes fines), très inconstamment des calcifications (25 à 30%) typiquement en « popcorn » (hamartome chondroïde), avec une croissance lente (en moyenne 3 mm/an) et exceptionnellement une composante kystique. On décrit une possible fixation au Petscan. La composante graisseuse est quasi pathognomonique en dehors de pathologies exceptionnelles (ex : « placental transmogrification »).



Hamartochondrome : macrocalcifications centrales en « popcorn » au sein d'un nodule pulmonaire peu ou non évolutif.

Hamartochondromes intrabronchiques : asymétrie de densité des poumons par un trappage du poumon gauche en lien avec une tumeur endobronchique, avec une composante mixte calcique et surtout graisseuse. Parfois seule la composante graisseuse est bien mise en évidence sur les fenêtres médiastinales et confirmées par les mesures de densité négative.



Hamartochondrome : nodule de forme ronde, asséchique si l'on ne tient pas compte de la composante graisseuse en fenêtre médiastinale.

Triade de Carney : association d'un chondrome pulmonaire et d'une tumeur stromale, en l'occurrence une tumeur stromale (« GIST ») gastrique avec un large développement exogastrique.

RETOUR SOMMAIRE

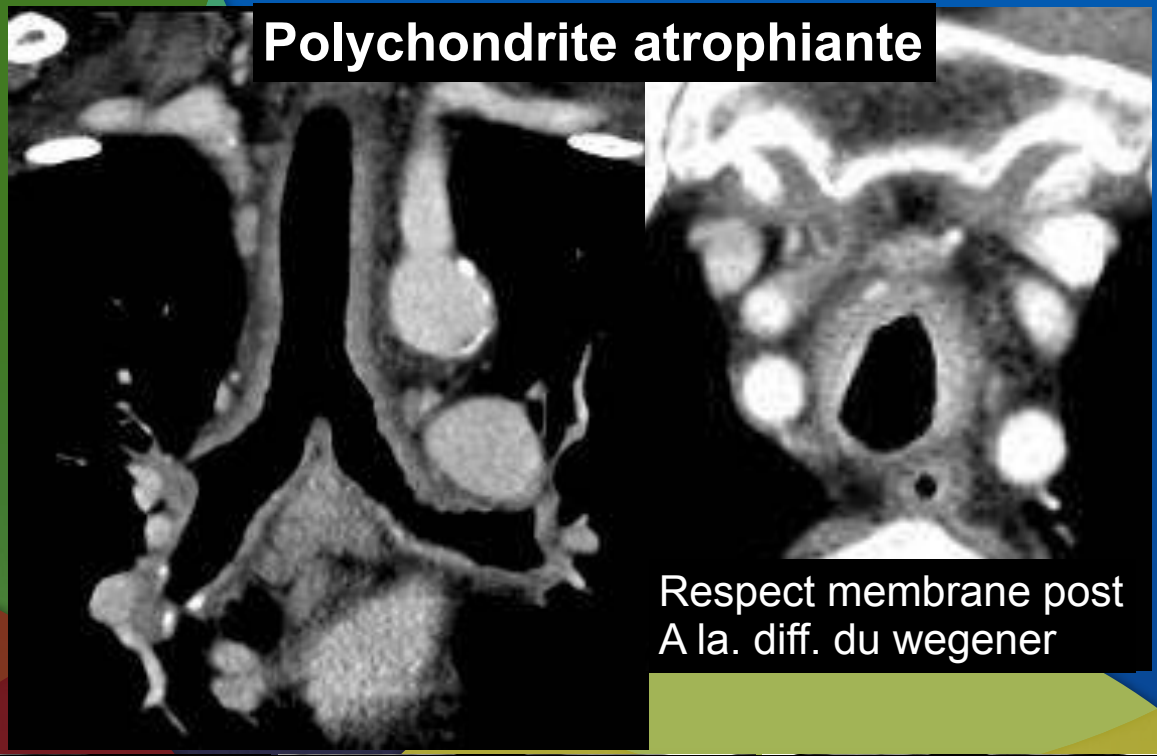
TABLEAU RESUME SEMIO

Toux chronique avec épaississement paroi trachéal ou bronchique =

3 Hypothèses principales=

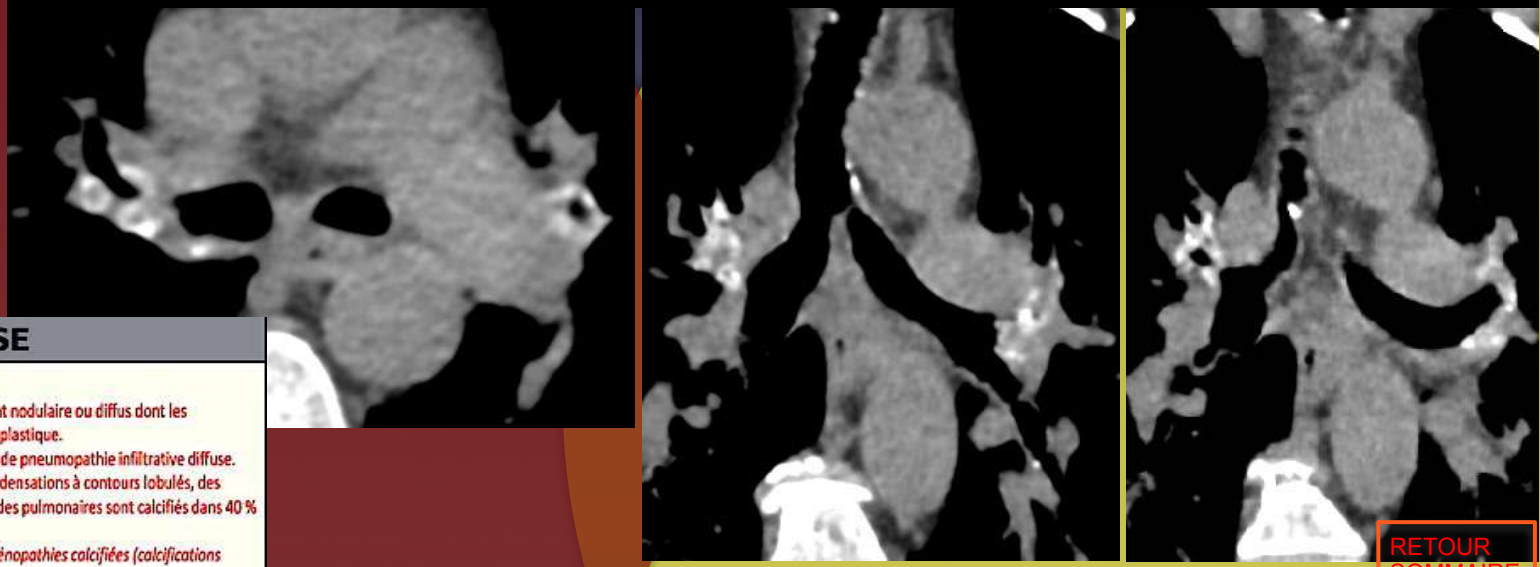
1- Wegener
2- Amylose
3- Polychondrite atrophiante

Polychondrite atrophiante



Respect membrane post
A la. diff. du wegener

Amylose



AMYLOSE

Amylose thoracique : il existe 3 formes radiologiques :

- Une forme trachéobronchique avec un épaississement nodulaire ou diffus dont les calcifications peuvent simuler une trachéopathie ostéoplastique.
- Une forme parenchymateuse diffuse avec un tableau de pneumopathie infiltrative diffuse.
- Une forme nodulaire ou multinodulaire, avec des condensations à contours lobulés, des calcifications centrales ou diffuses. Les nodules amyloïdes pulmonaires sont calcifiés dans 40 % des cas.
- *Le médiastin peut également être atteint avec des adénopathies calcifiées (calcifications diffuses ou en coquille d'œuf).*

RETOUR SOMMAIRE

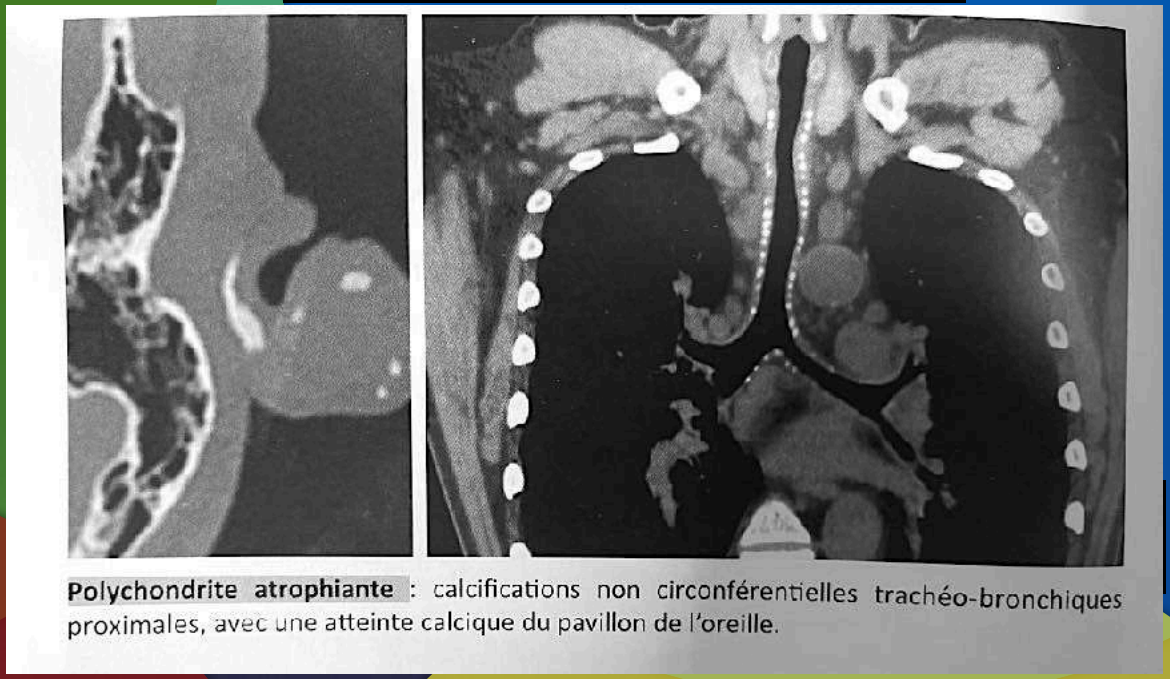
TABLEAU RESUME SEMIO

Toux chronique avec épaississement paroi trachéal ou bronchique =

3 Hypothèses principales=

1- Wegener
2- Amylose
3- Polychondrite atrophiante

Polychondrite atrophiante



Polychondrite atrophiante : calcifications non circonférentielles trachéo-bronchiques proximales, avec une atteinte calcique du pavillon de l'oreille.

Amylose



Amylose trachéo-bronchique : multiples épaississements pariétaux trachéo-[illegible] proximaux plus ou moins calcifiés.

AMYLOSE

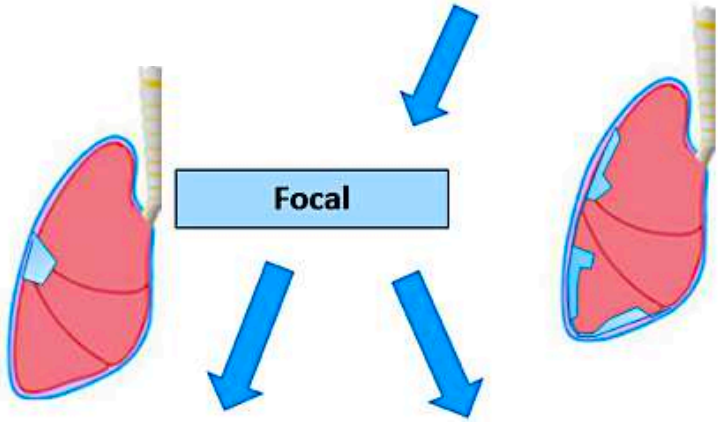
Amylose thoracique : il existe 3 formes radiologiques :

- Une forme trachéobronchique avec un épaississement nodulaire ou diffus dont les calcifications peuvent simuler une trachéopathie ostéoplastique.
- Une forme parenchymateuse diffuse avec un tableau de pneumopathie infiltrative diffuse.
- Une forme nodulaire ou multinodulaire, avec des condensations à contours lobulés, des calcifications centrales ou diffuses. Les nodules amyloïdes pulmonaires sont calcifiés dans 40 % des cas.
- *Le médiastin peut également être atteint avec des adénopathies calcifiées (calcifications diffuses ou en coquille d'œuf).*

RETOUR SOMMAIRE

PLEVRE

Epaississement pleural



Focal

Benin
- **Plaque pleurale ***
- **Tumeur fibreuse solitaire ***
- Lipome
- Endométriose
- Splénose (gauche)

Malin
- **Mésothéliome***
- Sarcome pleural
- Métastases.
- Lymphome

Diffus

En faveur de la malignité de l'épaississement pleural :
1. Caractère **circonférentiel**
2. Caractère **nodulaire > 1 cm / irrégulier +++**
3. L'atteinte de la plèvre médiastinale

Benin
- **Fibrose pleurale viscérale***
- Tuberculose pleurale
- Empyème
- Trauma/ chirurgie
- Irradiation

Malin
- **Mésothéliome pleural*** (atteinte circonférentielle ++)
- **Métastases pleurales**
- Lymphome pleural (atteinte circonférentielle rare)

+ Epanchement
- **Pleurésie infectieuse** (dont tuberculose)
- **Mésothéliome**
- **Métastases pleurales**
- Lymphome
- Pleurésie asbestosique
- Radiothérapie
- Chirurgie

« souligné » = bilat

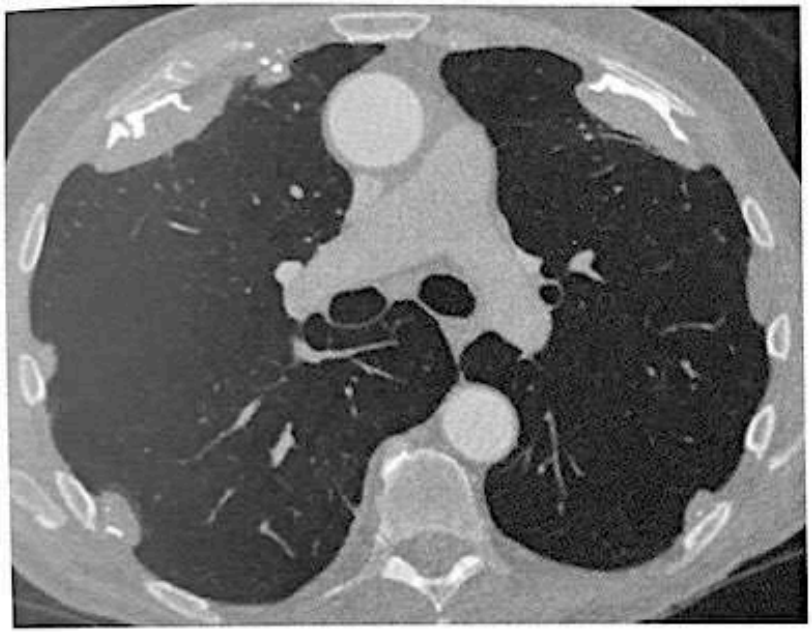
*« * » = calcifiées*

RETOUR SOMMAIRE

PLEVRE

Kc si > 1 cm d'épaisseur

- **Epaississement tumoral malin** :
  - typiquement circonférentiel, supra-centimétrique, irrégulier ou nodulaire, susceptible d'atteindre la plèvre médiastinale et les scissures, avec ou sans extension pariétale ou diaphragmatique, avec ou sans atteinte péricardique.
  - primitif : mésothéliome ++, forme maligne de TFS (10 à 20% des cas).





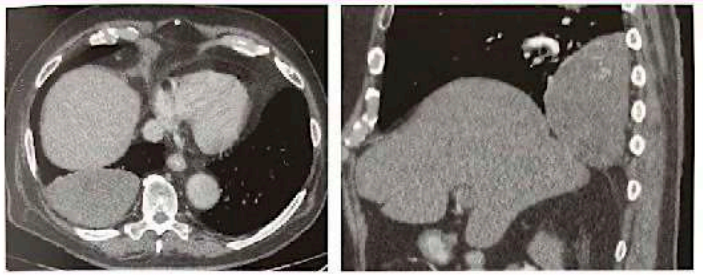
Plaques fibro-hyalines : épaississements bilatéraux calcifiés, en relief, faisant saillie dans le parenchyme pulmonaire, dans le cadre d'une exposition à l'amiante. Ces plaques pleurales ne fixent pas en TEP.

RETOUR SOMMAIRE

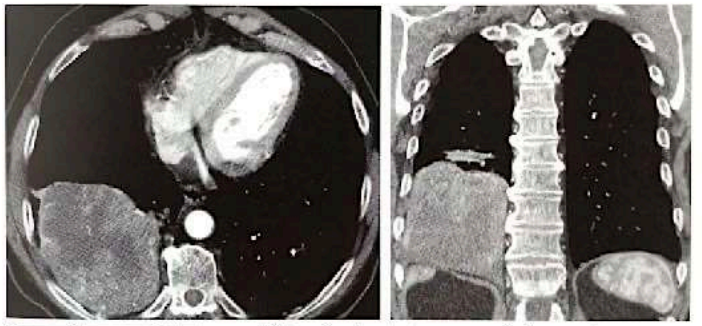
PLEVRE

Cas particulier de la tumeur fibreuse solitaire (TFS)

- **Définition** :
  - **tumeur pleurale rare** (<5% des tumeurs de la plèvre), le plus souvent bénigne (maligne dans 10 à 20% des cas), développée au dépend des cellules mésenchymateuses sous-mésothéliales, sur la plèvre viscérale habituellement, plus rarement pariétale, plus ou moins mobile car souvent pédiculée.
  - **à tout âge mais surtout après 50 ans**, avec une légère prédominance féminine.
  - **clinique aspécifique**, de découverte le plus souvent fortuite.
  - **possibles syndromes paranéoplasiques** ++ hippocratisme digital, ostéo-arthropathie hypertrophique, ou, hypoglycémie (syndrome de Doege-Potter) pour les tumeurs les plus volumineuses par synthèse d'un facteur de croissance insuline-like (Insuline Growth Factor II ou IGF-2).
- **Caractéristiques TDM** :
  - **masse tissulaire**, bien limitée, ronde ou ovalaire, parfois polylobée, au niveau du tiers moyen ou inférieur du poumon, souvent volumineuse (>10 cm).
  - **mobile ++** intérêt d'une exploration en procubitus.
  - **spontanément iso ou hyperdense** (collagène), présentant un rehaussement intense homogène, plus rarement hétérogène (nécrose, hémorragie, dégénérescence myxoïde).
  - **calcifications rares**, le plus souvent dans les tumeurs volumineuses.
  - **suspicion de malignité**
    - tumeur volumineuse (>10 cm).
    - nécrose centrale.
    - possible épanchement pleural ou lésions secondaires pleurales.
    - tumeur sessile avec une large base d'implantation pleurale.
    - fixation importante ou TEP-Scanner.
    - baisse de l'ADC en imagerie de diffusion.
  - **surveillance post-opératoire** : risque de récidive surtout pour les formes malignes.



Tumeur fibreuse solitaire : syndrome de masse discrètement hétérogène développée lentement dans le cul de sac costo-diaphragmatique gauche, sans envahissement pariétal



Tumeur fibreuse solitaire : masse hétérogène du cul de sac costo-diaphragmatique. Le traitement est chirurgical, avec un risque de récidive, décrit pour les formes malignes.

RETOUR SOMMAIRE

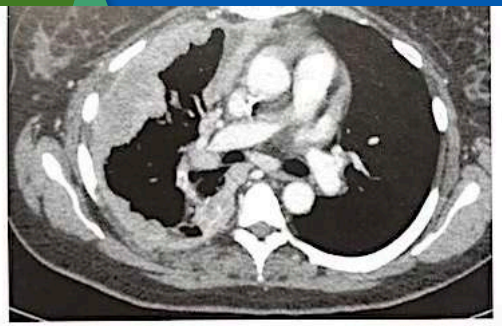
PLEVRE

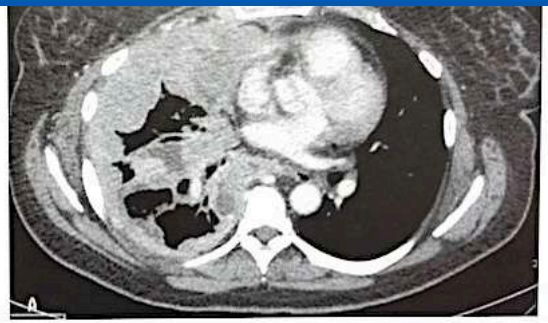
1.5. Mésothéliome pleural malin

à l'amiante

- **Généralités** :
  - **longue période d'exposition** (30 à 40 ans), la tumeur est développée à partir de la plèvre pariétale, surtout chez l'homme vers 70 ans.
  - **tumeur maligne primitive de la plèvre la plus fréquente** (600 à 900 cas par an en France), dont l'amiante est l'agent étiologique principal. La relation dose-effet a été démontrée, sans qu'il soit possible d'identifier un niveau d'exposition cumulée en dessous duquel il n'existe pas d'excès de risque de la maladie.
  - **le tabac** n'est pas un facteur de risque.
  - **diagnostic de certitude difficile** : biopsies larges sous thoracoscopie comprenant la graisse extra-pleurale (typiquement envahie dans les lésions malignes) ; aucune indication de biopsie par voie trans-pariétale.
  - **3 sous-types histologiques** : épithélioïde (70%), sarcomatoïde ou fusiforme (10-20%), ou mixte biphasique (10 %). Le diagnostic peut être facilité par la mise en évidence d'une délétion homozygote du gène CDKN2A (p16) ou de la perte d'expression de la protéine BAP1. L'immunohistochimie est essentielle pour exclure une métastase pleurale d'un adénocarcinome (plus exceptionnellement d'un carcinome sarcomatoïde pour les mésothéliomes sarcomatoïdes).
  - **La stadification TNM de l'IMIG en 4 stades** a été validée chez les patients opérés (« pTNM »). Il existe des critères RECIST modifiés
    - épaisseur tumorale perpendiculaire à la paroi thoracique mesurée à 2 endroits différents sur 3 coupes différentes espacées d'au moins 1 cm
    - somme des 6 mesures – mesure pleurale unidimensionnelle
- **TDM** (de préférence après évacuation de l'épanchement pleural s'il est abondant)
  - épaississement pleural tissulaire circonférentiel (> 1cm d'épaisseur)
  - aspect pluri-nodulaire, mamelonné, et/ou festonné : la recherche des nodules pleuraux est importante, notamment sur la plèvre médiastinale.
  - fréquente extension scissurale.
  - épanchement pleural unilatéral.
  - rétraction hémithoracique.
  - invasion extra pleurale :
    - possible atteinte péricardique associée.
    - extension pariétale, médiastinale, diaphragmatique et/ou abdominale.
  - adénopathies : médiastinales, axillaires ou sus-claviculaires.
  - possibles calcifications (surtout dans les formes sarcomateuses).
  - se méfier des faux aspects de lymphangite carcinomateuse : secondaire à un obstacle au drainage lymphatique par l'obstruction des lymphatiques sous-pleuraux.

PS : le pronostic du mésothéliome pleural est statistiquement meilleur que celui du mésothéliome péritonéal, sauf en cas de mutation du gène BAP1.



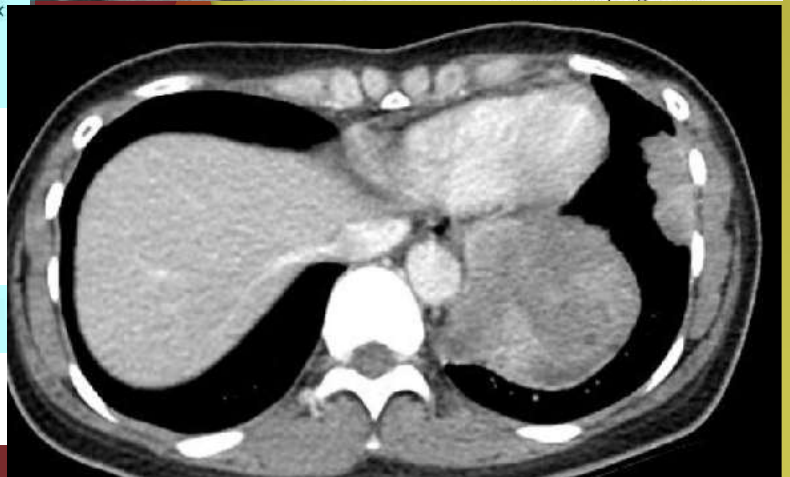


Mésothéliome : aspect festonné de la plèvre, circonférentiel, supra-centimétrique, avec une extension scissurale et une rétraction du poumon sous-jacent. Certains auteurs décrivent l'intérêt de l'IRM pour mieux caractériser l'extension de voisinage pariétale ou rachidienne, mais la thoracoscopie complète toujours le bilan d'extension radiologique car elle seule permet une appréciation réelle de l'extension pariétale. La ponction pleurale et la biopsie percutanée ne sont pas recommandées. Le diagnostic repose sur la vidéothoracoscopie.



Mésothéliome pleural : épaississements irréguliers, avec un aspect festonné de la plèvre hémithoracique gauche.





RETOUR SOMMAIRE

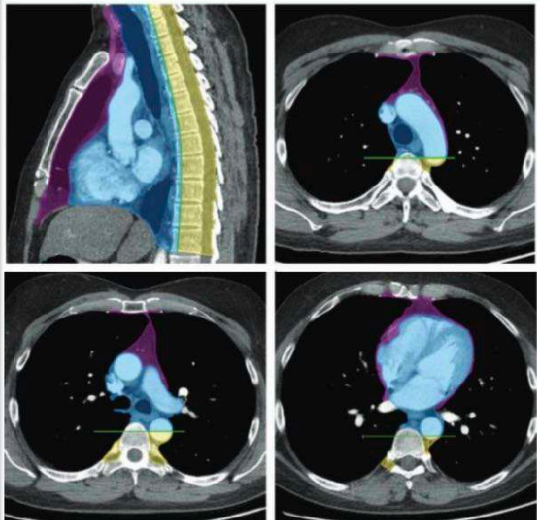
MÉDIASTIN

RETOUR
SOMMAIRE

MEDIASTIN ANTÉRIEUR - PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

- **THYMUS:**
  - Hyperplasie thymique
  - Kyste thymique
  - Thymome
  - Carcinome thymique
  - Tumeurs neuroendocrines thymiques
- **SYSTEME LYMPHATIQUE:**
  - Lymphome
  - Métastase ganglionnaire de cancer solide
  - Lymphangiome
  - Autres adénopathies
- **TISSU ADIPEUX**
  - Lipome
  - Liposarcome
  - Lipomatose médiastinale
- **TUMEUR GERMINALE**
  - Tératome
  - Seminome (TGS)
  - Tumeur non séminomateuse (TGNS)
- **Schwannome**
- **Goitre**
- **Adénome parathyroïdien**

SEGMENTATION MEDIASTINALE



MEDIASTIN MOYEN - PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

- **KYSTE**
  - Kyste bronchogénique
  - Duplication oesophagienne
  - Kyste du canal thoracique
  - Kyste hydatique
  - Tumeur kystisée
  - Lymphangiome kystique
  - Schwannome kystique
- **Adénopathies**
- **Tumeur oesophagienne**
- **Tumeur trachéale**
- **Paragangliome**
- **Maladie de Castleman**
- **Hémangiome**
- **Goitre endothoracique**

MEDIASTIN POSTÉRIEUR - PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

- **TUMEURS NEUROGÈNES**
  - Schwannome
  - Neurofibrome
  - Sarcome neurogène
  - Ganglioneurome
  - Paragangliome
- **KYSTES**
  - Kyste bronchogénique
  - Abcès paravertébral
  - Méningocèle thoracique
  - Schwannome kystique
- **Lymphome**
- **TUMEURS À CONTENU GRAISSEUX**
  - Hématopoïèse extramédullaire
  - Lipome
  - Liposarcome
- **Métastases**

RETOUR SOMMAIRE

JFR 2023

GROUPE HOSPITALIER PARIS SAINT-JOSEPH



INTERÊT DE L'IRM DANS LE DIAGNOSTIC DES MASSES MEDIASTINALES

PROTOCOLE EN IRM

- **Axiale T2** couvrant tout le thorax (en respiration libre) → Lésion kystique/tissulaire ?
- **Axiale Diffusion** couvrant tout le thorax → Plèvre, ganglions
- **Axiale T1 in et out phase** sur la lésion (en apnée) → Chute de signal en opposition de phase ? Graisse microscopique ?
- **Axiales T1FS dynamiques** avant et après injection → Caractéristiques du rehaussement ?
- Séquence **Ciné** (cycle cardiaque) optionelle → Envahissement péricardique ?

- **Indications :**

- Différenciation entre une tumeur épithéliale thymique et une hyperplasie thymique
- Différenciation entre une lésion kystique typique et atypique
- Évaluation de l'invasion médiastinale en situation de tumeur avancée avec option chirurgicale
- Surveillance post-opératoire des thymomes

RETOUR SOMMAIRE

MEDIASTIN ANTÉRIEUR - PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

- **THYMUS:**
  - Hyperplasie thymique
  - Kyste thymique
  - Thymome
  - Carcinome thymique
  - Tumeurs neuroendocrines thymiques

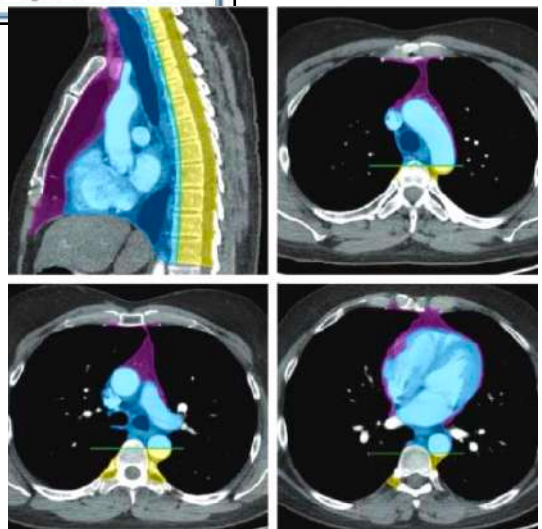
- **SYSTEME LYMPHATIQUE:**
  - Lymphome
  - Métastase ganglionnaire de cancer solide
  - Lymphangiome
  - Autres adénopathies

- **TISSU ADIPEUX**
  - Lipome
  - Liposarcome
  - Lipomatose médiastinale

- **TUMEUR GERMINALE**
  - Tératome
  - Seminome (TGS)
  - Tumeur non séminomateuse (TGNS)

- **Schwannome**

- **Goitre**
- **Adénome parathyroïdien**



RETOUR SOMMAIRE

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

- Densité au scanner < 10UH = lésion kystique

1/ Lésions kystiques

- Kyste simple
- Kyste remanié

<u>Tumeur avec composante kystique</u>

- Thymome kystique
- Lymphome
- Tératome kystique

2/ Lésions tissulaires

- Thymus normal
- Hyperplasie thymique
- Thymome
- Lymphome
- Tumeur germinale

3/ Lésions graisseuses

- Lipomatose médiastinale
- Lipome
- Thymolipome
- Liposarcome

RETOUR SOMMAIRE

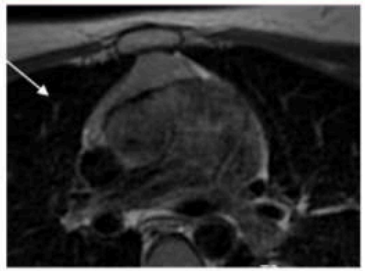
THYMUS : HYPERPLASIE THYMIQUE

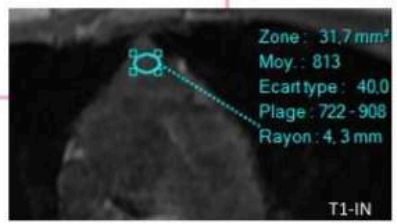
- **Hyperplasie thymique vraie** : taille augmentée & histologie normale

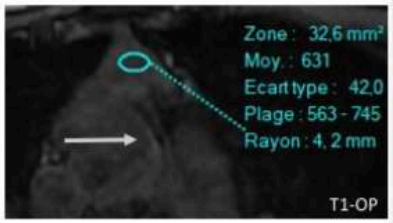
- Idiopathique ou réactionelle (rebond thymique) : situation de stress, maladie autoimmune ou immunosuppresion iatrogène (chirurgie, corticoides, chimiothérapie, radiothérapie) avec *normalisation en 9 mois*

- **Hyperplasie lymphoide folliculaire** : taille normale ou augmentée & hyperplasie lymphoide
- contexte clinique : découverte fortuite, myasthenie, hyperthyroidie, thyroïdite de Hashimoto, PR, LES, Sclérodermie, PN, VIH…

❖ **Toujours rechercher la myasthénie :** Ac anti Rc à l'Ach



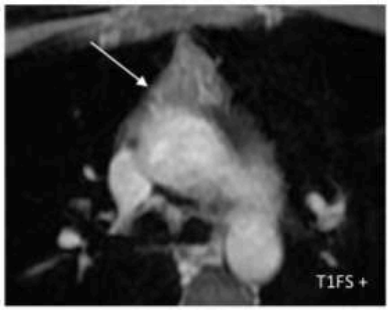




Pas de distinction en imagerie entre les 2 types

- **Thymus normal :** croissance jusqu'à la puberté puis involution graisseuse et fibreuse avec l'age
- **Reliquat thymique** :visible jusqu'à 40-45 ans
  - ❑ **< 18 mm avant 20 ans**
  - ❑ **< 13 mm après 20 ans**

❑ **Forme triangulaire**
❑ **Chute de signal IP-OP**
❑ **Absence de restriction de diffusion**
❑ **Modification de la forme en apnée vs respiration libre**



RETOUR SOMMAIRE

KYSTE THYMIQUE

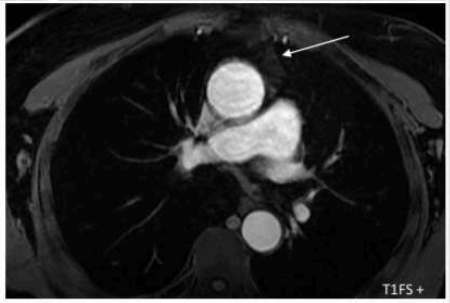


- ❑ Densité liquidienne
- ❑ Hypersignal T2
- ❑ Hyposignal T1
- ❑ Rondé/ovale
- ❑ BIEN limitée
- ❑ Pas de rehaussement





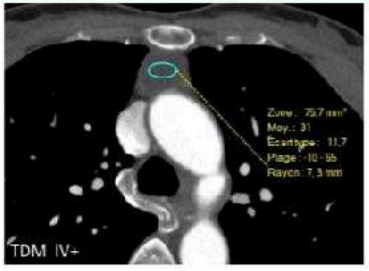
Découverte fortuite d'une masse médiastinale antérieure chez une patiente de 73 ans

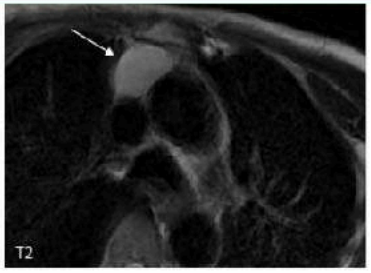


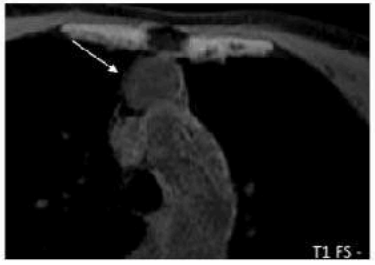
Mesurer la densité sur un scanner sans IV si disponible
Si > 10-15UH = Indication à réaliser une IRM
⟶ Kyste simple / Kyste « à opérer » (thymome kystique)

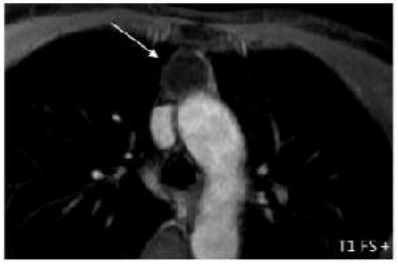
KYSTE THYMIQUE SIMPLE

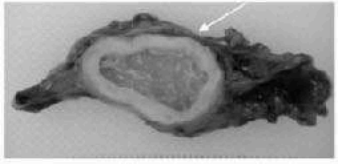
- ❑ Densité liquidienne homogène
- ❑ Hypersignal T2
- ❑ Paroi fine
- ❑ Rondé/ovale
- ❑ BIEN limitée
- ❑ Rehaussement de la paroi











❑ Épaississement parietal

KYSTE THYMIQUE RÉMANIÉ

RETOUR SOMMAIRE

TUMEURS ÉPITHÉLIALES THYMIQUES

- 50 % des tumeurs du médiastin antérieur

➢ **Thymome ++**

➢ **Carcinome thymique :** le diagnostic doit éliminer une métastase d'un carcinome extra thymique

➢ **Tumeurs neuroendocrines thymiques**

- Manifestations auto-immunes - Myasthénie (1/3 des patients)

Diagnostic différentiel avec une simple hyperplasie thymique (contexte)

→ Recherche d'anticorps anti-récepteur de l'acetylcholine systématique, en particulier avant tout geste chirurgical

Pas de critère clair en imagerie pour différencier les différentes tumeurs épithéliales thymiques.

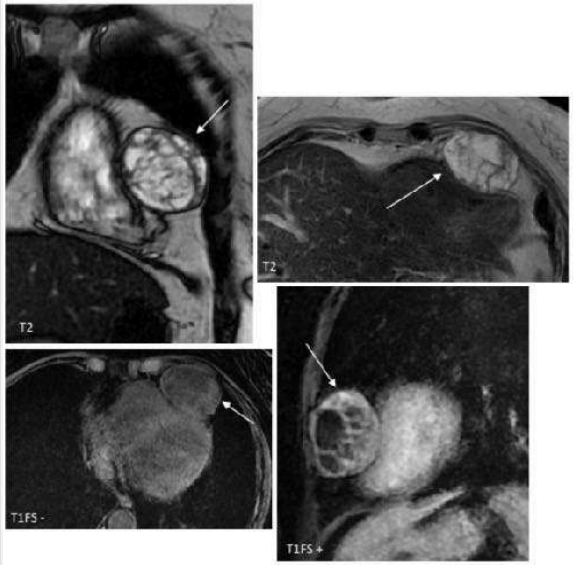
- Type histologique : **Classification OMS**

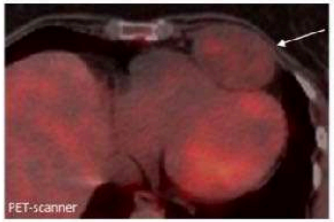
❖ A	***Low-risk thymomas***	Malignité croissante ↓
❖ AB		
❖ B1		
❖ B2	***High-risk thymomas***	
❖ B3		
❖ C		

Classification de Masaoka (anatomopathologiques)

- **I** : pas d'effraction capsulaire
- **II** : invasion du tissu graisseux avoisinant
  - **IIa** : microscopique; **IIb** : macroscopique
- **III** : invasion des organes voisins (poumons, aorte, VCS)
- **IVa** : métastases pleurales ou péricardiques
- **IVb** : métastases hématogènes ou lymphatiques

Les différents aspects des THYMOMES







Patiente de 68 ans présentant une dyspnée variable avec gêne à l'effort

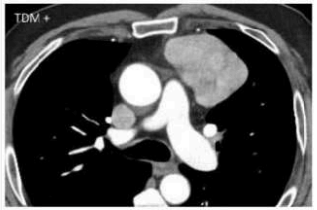
- ❑ Masse médiastinale antérieure, en regard de l'angle cardio-phrénique gauche
- ❑ Kystique multi-loculée
- ❑ Forme ovalaire, à contours nets
- ❑ Hypersignal T2
- ❑ Hyposignal T1
- ❑ Cloisons fines rehaussée après injection



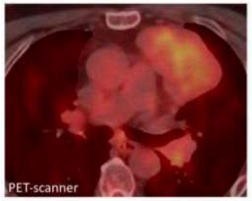
Examen histologique :
THYMOME KYSTIQUE A

RETOUR SOMMAIRE

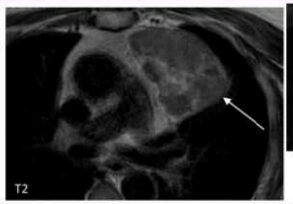
Les différents aspects des THYMOMES

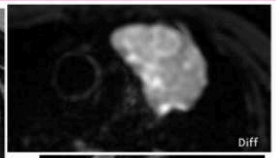


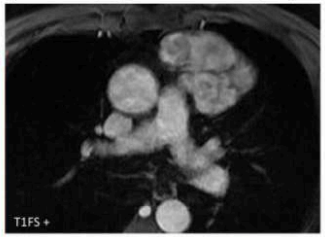
Patient âgé de 73 ans – masse médiastinale antérieure de découverte fortuite (infection COVID-19 / suspicion d'embolie pulmonaire)

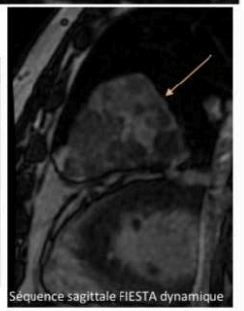


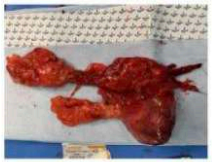
- ❑ Masse de la loge thymique
- ❑ Ovalaire/ bien circonscrite
- ❑ Tissulaire
  - signal intermediaire en T2 hétérogène
  - isosignal T1
  - pas de chute de signal sur la séquence IP/OP
  - rehaussement intense après injection
- ❑ Pas de signe d'envahissement péricardique ou du tronc de l'artère pulmonaire sur les séquences ciné (flèche orange)





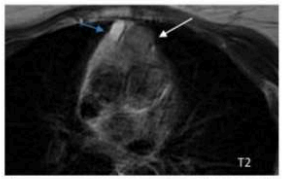


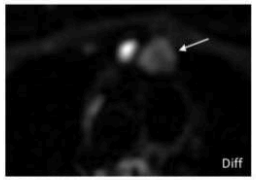


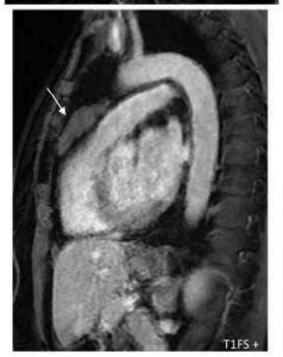


Examen histologique : THYMOME AB

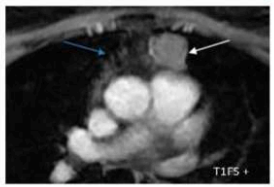
Les différents aspects des THYMOMES



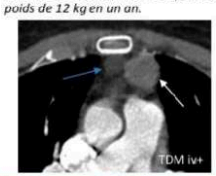


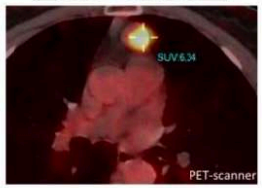






Patiente de 69 ans , AEG avec perte de poids de 12 kg en un an.







Examen histologique : THYMOME B2-B3

- ❑ Masse médiastinale antérieure bien circonscrite
- ❑ Composante tissulaire (flèche blanche)
  - signal intermédiaire en T1 et T2
  - hypersignal de diffusion
  - pas de chute de signal en IP/OP
  - Rehaussement modéré et homogène après injection de produit de contraste
- ❑ Composante kystique associée (flèche bleue)
  - franc hypersignal T2
  - hyposignal T1
  - Rehaussement modéré

RETOUR SOMMAIRE

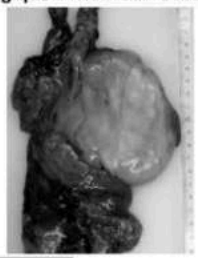
THYMOLIPOME

❑ Masse médiastinale antérieure mixte

❑ Portion graisseuse (flèche blanche) :
- hypersignal T2
- hypersignal T1
- chute de signal sur les séquences en OP

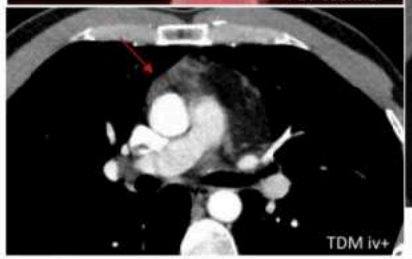
❑ Portion tissulaire à la partie supérieure en avant de la crosse de l'aorte (flèche rouge) :
- signal intermédiaire T2
- isosignal T1 sans chute de signal
- hypersignal diffusion
- rehaussement après injection

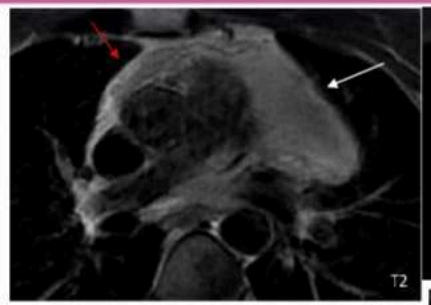
Examen histologique : THYMOLIPOME



- *Tumeur rare bénigne*
- *Bon pronostic*
- *Pas de transformation maligne*

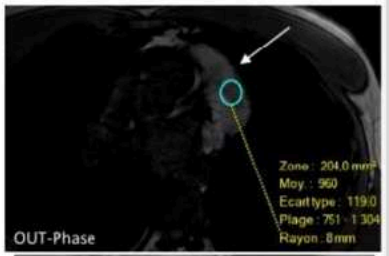












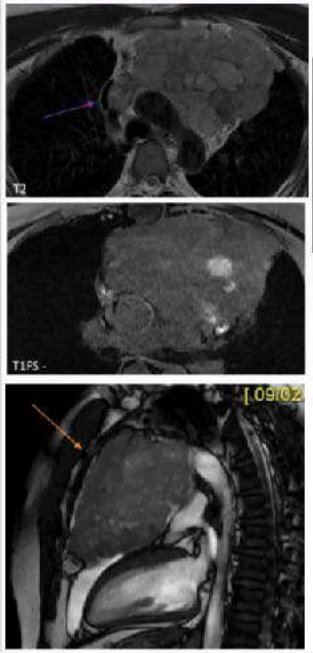


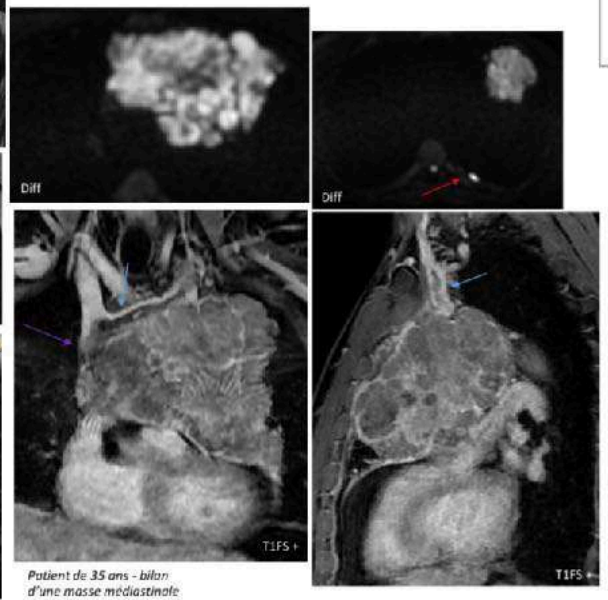
Patiente de 37 ans, découverte fortuite d'une masse médiastinale



RETOUR SOMMAIRE

CARCINOME THYMIQUE





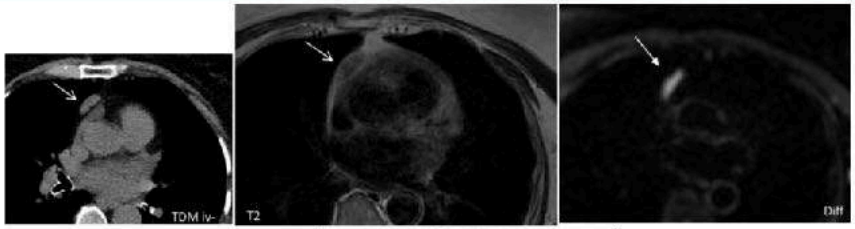
Patient de 35 ans - bilan d'une masse médiastinale

- *1% des tumeurs médiastinales antérieures*
- *à tout âge ; le plus souvent entre 30-60 ans*
- *aspect hétérogène ; nécrotique*
- *invasif ++*
- *Métastases ++*

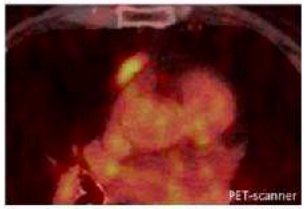
- ❑ Volumineuse masse médiastinale antérieure :
  - hypersignal T2 hétérogène
  - remaniements hémorragiques en hypersignal T1
  - hypersignal diffusion
  - rehaussement hétérogène
- ❑ Envahissement de la veine cave supérieure (flèche violette)
- ❑ Envahissement du tronc veineux innominé gauche avec thrombus tumoral remontant jusqu'à la veine jugulaire interne gauche (flèche bleu)
- ❑ Pas d'envahissement péricardique sur les séquences ciné (flèche orange)
- ❑ Nodule pleural en hypersignal diffusion (flèche rouge)

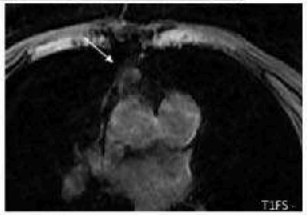
CARCINOME THYMIQUE

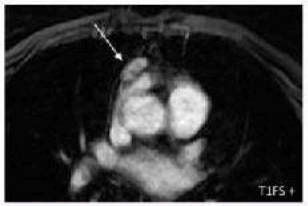
- ❑ Nodule tisulaire médiastinal antérieur
- ❑ Signal intermédiaire T2
- ❑ Hyposignal T1
- ❑ Hypersignal diffusion
- ❑ Pas de chute de signal sur les séquences OP
- ❑ Rehaussement intense après injection



Bilan de toux sèche chronique depuis 5 ans chez une patiente de 80 ans









Examen histologique : CARCINOME THYMIQUE DE TYPE MICRO-NODULAIRE

- *rare*
- *considéré comme une forme maligne d'un thymome micronodulaire*

CARCINOMES NEURO-ENDOCRINES THYMIQUES



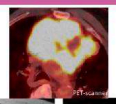
Patient de 21 ans découverte d'une masse médiastinale devant une AEG

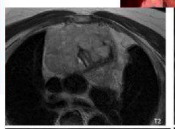
- ❑ Volumineuse masse médiastinale tissulaire
- ❑ Hypersignal T2 hétérogène
- ❑ Remaniements hémorragiques en hyper signal T1
- ❑ Hypersignal diffusion
- ❑ Rehaussement faible après injection
- ❑ Effet de masse sur le tronc veineux gauche et sur le tronc de l'AP, restant perméables, sans signe d'envahissement

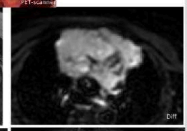
- Ponction-biopsie
Examen histologique : CARCINOIDE THYMIQUE

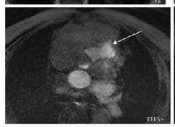
- *2 à 4 % des tumeurs médiastinales antérieures*
- *homme ++*
- *association avec le syndrome de Cushing ou NEM1*
- *masse tissulaire hétérogène*
- *nécrose; calcifications*

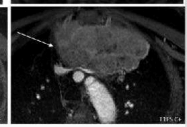
Sous-types histologiques des carcinomes neuro-endocrines
- *bien différencié = carcinoïde thymique*
- *moyennement différencié = carcinoïde atypique*
- *peu différencié = "carcinome à petites cellules du thymus"*











RETOUR SOMMAIRE

THYMUS

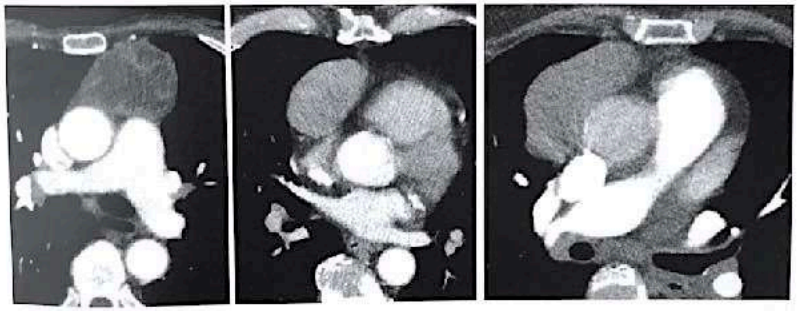
Thymome

- **Définition :** la plus fréquente des masses primitives du médiastin antérieur, constituant une tumeur de bas grade, avec 5% de métastases, mais possiblement agressive localement dans les espaces pleuro-péricardiques. Deux tiers sont encapsulés.
- **Clinique** : 40-50 ans, avec une fréquence particulière des syndromes paranéoplasiques :
  - myasthénie +++
    - 30 à 50% des thymomes développent une myasthénie.
    - 10 à 15% myasthénie relève d'un thymome (contre 20% avec un thymus normal et 65% une hyperplasie lymphoïde)
  - autres :
    - hypogammaglobulinémie, notamment dans le syndrome de Good avec une diarrhée chronique (50% des cas), une anémie (plus de 50% des cas), une lymphopénie T CD4+ et une alymphocytose (90% des cas), des manifestations auto-immunes, et/ou des infections récidivantes sino-pulmonaires.
    - lupus, péricardite, myocardite, érythroblastopénie (syndrome de Blackfan-Diamond).
- **Imagerie : TDM+++**
  - masse tissulaire du médiastin antérieur
    - ovale ou lobulée, aux contours réguliers bien limitée +++.
    - rehaussement typiquement homogène pour les petites tumeurs, plus rarement hétérogène (20%) avec des zones kystiques et/ou nécrotiques pour les thymomes volumineux.
    - calcifications (20%) (fine, linéaire, dans capsule) et épanchement pleural : signes non spécifiques.
    - parfois forme kystique, avec ou sans composante solide.
  - sans signe d'invasion –+, sans adénopathie et sans métastase extra-thoracique.
  - les atteintes secondaires pleurales ou péricardiques sont évocatrices.

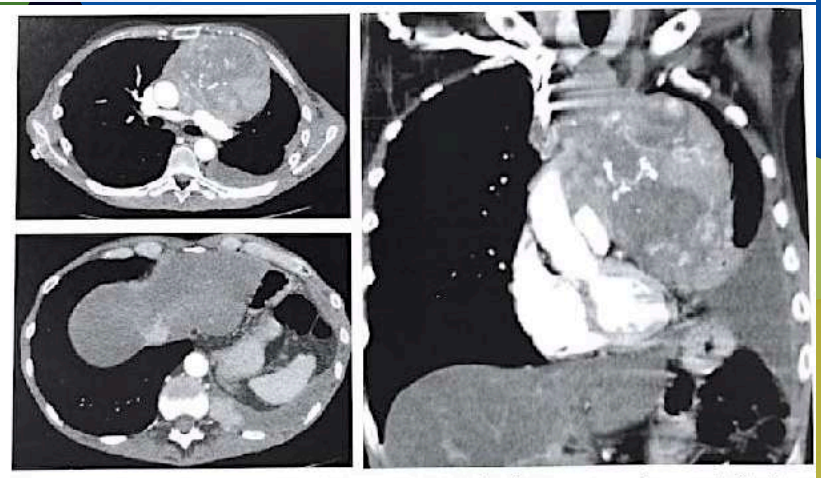
NB : l'IRM montre classiquement les mêmes données, avec également une meilleure définition d'une fine capsule (hypo T1) et d'éventuels septa fibreux, en faveur d'une lésion de bas grade

Carcinome thymique

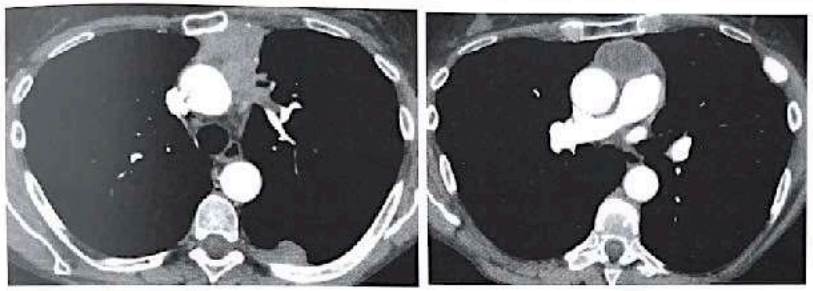
- **Définition** : le carcinome thymique (autrefois appelé thymome malin) représente 20% des tumeurs épithéliales thymiques, souvent vers la cinquantaine, avec une agressivité loco-régionale et à distance de fréquentes métastases d'emblée. Habituellement ils n'ont pas de capsule bien définie.
- **Clinique** : les syndromes paranéoplasiques (ex : syndrome de Good avec une hypo-gammaglobulinémie) sont plus rares que dans le cas des thymomes; la symptomatologie est dominée par les signes d'invasion loco-régionale (douleur, dyspnée, syndrome cave supérieur).
- **Imagerie TDM :**
  - masse de rehaussement hétérogène avec zones de nécrose aux contours irréguliers, pluri-lobulés.
  - calcifications (10 à 40%).
  - caractère invasif avec un envahissement loco-régional +++
    - infiltration de la graisse.
    - envahissement des gros vaisseaux et des structures médiastinales (40 à 65%).
    - adénopathies.
    - extension à la plèvre et au péricarde.
    - métastases extra-thoraciques (50 à 65 %).



Thymomes de bas grade : lésions tumorales bien limitées homogènes



Thymome de haut grade : masse thymique hétérogène avec quelques calcifications éparses, un envahissement du médiastin, un contact intime avec la crosse de l'aorte et l'artère pulmonaire, et une dissémination pleurale (drop métastases).



Carcinome thymique : masse thymique invasive à contours mal définis, avec des zones nécrotiques, un envahissement médiastinal et des implants secondaires pleuraux.

RETOUR SOMMAIRE

TUMEURS GERMINALES

Devant la découverte d'une masse médiastinale prévasculaire

Evoquer systématiquement le diagnostic de tumeur germinale chez un homme

Diagnostic extrêmement rare chez une femme
Métastases pulmonaires +
Traitement = chimiothérapie puis chirurgie des masses résiduelles
Il peut s'agir d'une TG primitive du médiastin ou d'une métastases d'une TG testiculaire qui sera recherchée systématiquement

→ Proposer le dosage des marqueurs (B HCG, αFP)
S'ils sont positifs = le diagnostic de TGNS est posé

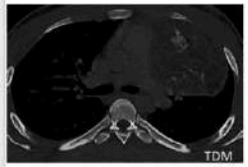
Certaines TGS ont des marqueurs normaux

RETOUR SOMMAIRE

TÉRATOME MATURE

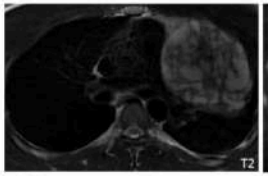
Patient âgé de 17 ans – découverte d'une volumineuse masse du médiastin antérieur , bilan d'une crise d'asthme
Les marqueurs tumoraux : B hCG et alphaFP sont négatifs

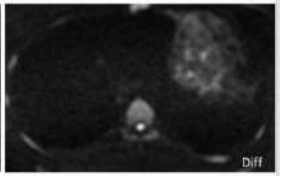


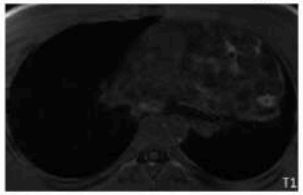


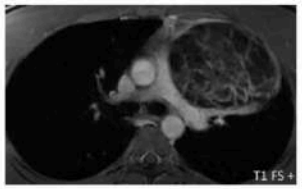
- ❑ Masse médiastinale antérieure
- ❑ Multiloculaire avec des septas rehaussés après injection
  - signal liquidien
  - contingent graisseux
  - plusieurs calcifications
- ❑ Au contact avec la crosse de l'aorte, du tronc de l'artère pulmonaire et l'artère pulmonaire gauche
- ❑ Au contact du VG qui est discrètement comprimé (flèche)
- ❑ Pas de signes d'envahissement

Examen histologique : TÉRATOME MATURE







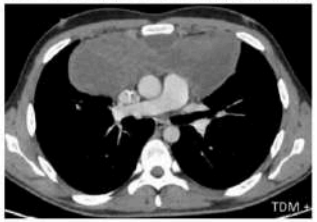




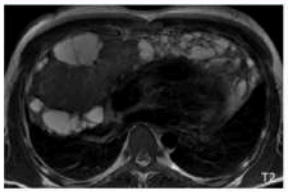
- *LA plus fréquente des TCG*
- *Masse volumineuse; Hétérogène*
- *Majoritairement kystique (90%)*
- *Graisse ; Niveau liquide – graisse (10%)*
- *Calcifications + +*
- *Tumeur bénigne, mais risque de dégénérescence*

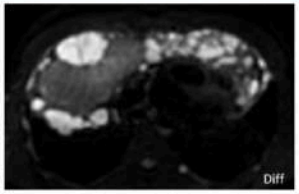
TGNS

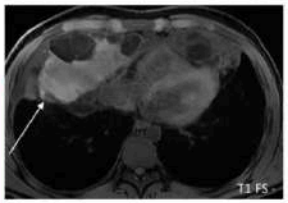
Bilan d'une tumeur médiastinale chez un patient âgé de 24 ans avec bêta HCG = 48 523UI/L, LDH =2397 UI/L, alpha-foetoprotéine = 16 905 UI/L

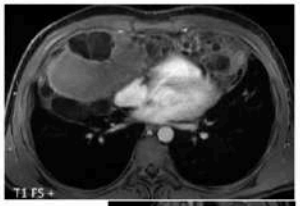


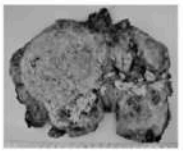
- ❑ Masse médiastinale antérieure
- ❑ Constituée de structures kystiques confluentes :
  - contenu liquidien (hypersignal T2 et hyposignal T1)
  - contenu hémorragique en hypersignal T1 (flèche)
- ❑ Pas d'envahissement des vaisseaux médiastinaux











Examen histologique : TGNS



- *Patient jeune (15-35 ans)*
- *Marqueurs tumoraux élevés (AFP, B-HCG, LDH) = 70%*
- *Masse volumineuse ; mal limitée*
- *Hétérogène*
- *Nécrotique*
- *Hémorragique*

RETOUR SOMMAIRE

LYMPHOME MÉDIASTINAL

- Association masse médiastinale pré-vasculaire tissulaire et autres adénopathies = évoquer un lymphome

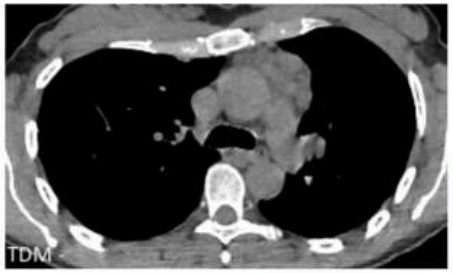
- PET-scanner indispensable

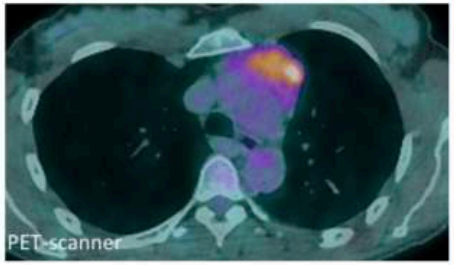
- 2 types principaux :

- **Lymphome Hodgkinien** (50-70 % des lymphomes médiastinaux)
- **Lymphome non-Hodgkinien**
  *Lymphome lymphoblastique T
  *Lymphome B diffus à grandes cellules

RETOUR SOMMAIRE

LYMPHOME DE HODGKIN





- *2 pics : chez le jeune adulte et alentours de 50 ans*
- *prédominance féminine*
- *AEG avec fièvre, sueurs nocturnes, perte de poids*

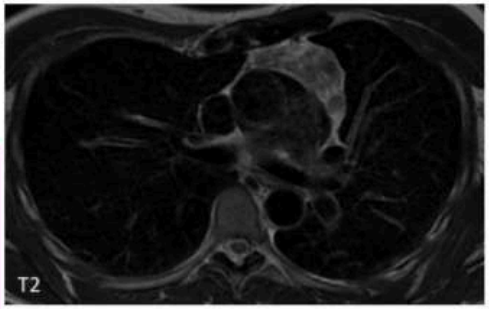
- *volumineuse tumeur médiastinale antéro-supérieure*
- *ganglions médiastinaux et/ou supra-claviculaires/cervicaux ++*

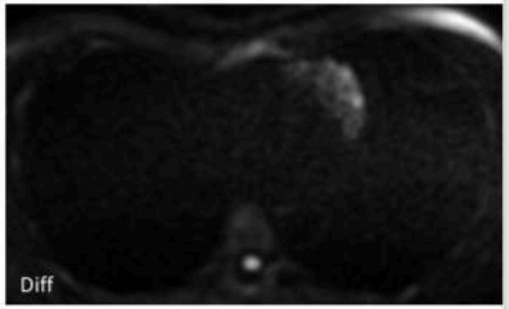
Masse médiastinale de découverte fortuite sur un scanner thoracique fait dans le cadre de bilan avant corticothérapie pour eczéma évolutif et hyperéosinophilie chez une patiente de 53 ans.

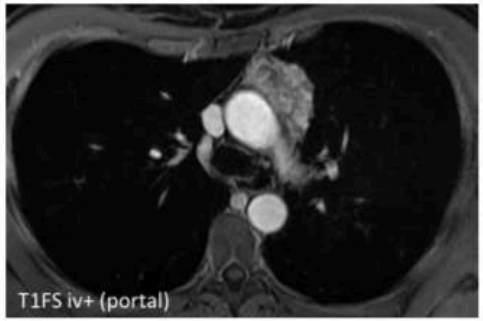
- ❑ Masse médiastinale antérieure
- ❑ Bien limitée
- ❑ Tissulaire

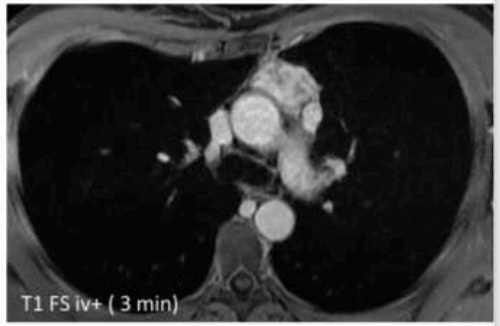
-Signal intermédiaire T2
-Hyposignal T1
-Hypersignal diffusion
- Rehaussement progressif

- ❑ Moulant les structures médiastinales
- ❑ Sans signe d'envahissement

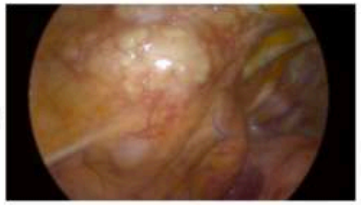








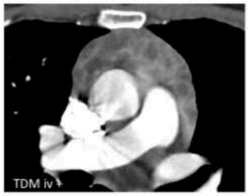
Biopsie médiastinale par thoracoscopie
Examen histologique : LYMPHOME DE HODGKIN

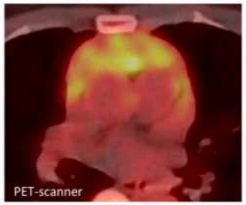


RETOUR SOMMAIRE

LYMPHOME B DE BAS GRADE DE TYPE MALT

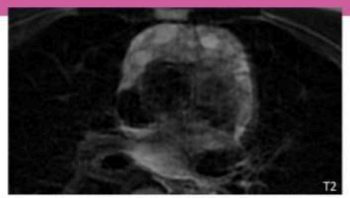
Découverte fortuite dans le cadre d'exploration pour dorsalgies chez une patiente de 49 ans

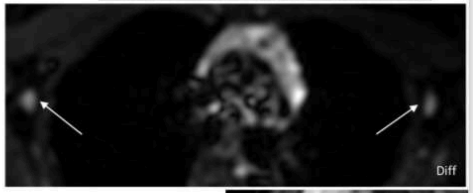


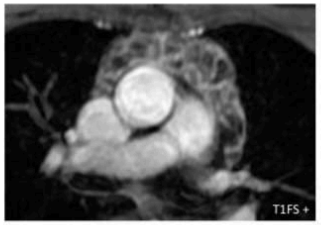


- ❑ Masse médiastinale antérieure tissulaire de la loge thymique
- hypersignal T2 avec un aspect de multiples logettes
- rehaussement des cloisons après injection
- ❑ Elle moule les structures vasculaires sans aucun signe d'envahissement
- ❑ Adénopathies axillaires bilatérales

(flèches blanches)





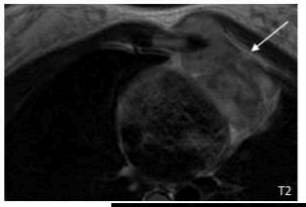


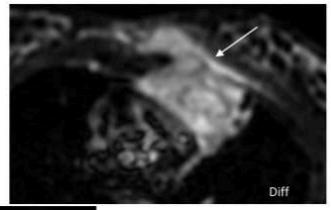


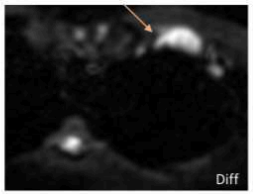
- *5 % des lymphomes non hodgkiniens*
- *développée au niveau du tissu lymphoïde associé aux muqueuses, plus rare au niveau d'un ganglion*
- *chez les adultes (âge médian : 65 ans) ; prédominance féminine*
- *atteinte pulmonaire indolente, sans signes généraux*
- *l'association à des adénopathies médiastinales est rare*
- ***peut se transformer en lymphome de haut grade de type B à grandes cellules***

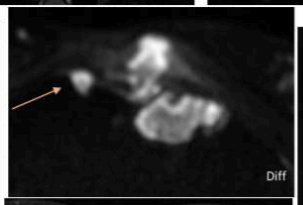
LYMPHOME B DIFFUS À GRANDES CELLULES

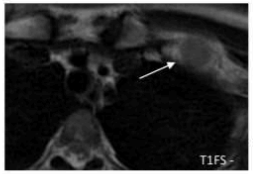
- ❑ Masse tissulaire médiastinale antérieure
- ❑ Signal intermédiaire T2
- ❑ Hypo/iso-signal T1
- ❑ Hypersignal diffusion
- ❑ Envahissement de la paroi thoracique antérieure: le sternum et l'articulation chondro-sternale gauche (flèche blanche)
- ❑ Adénopathies mammaire interne droite et sous-pectorale gauche (flèches oranges)

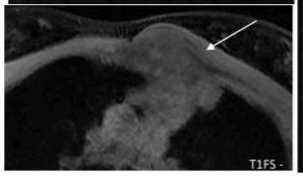


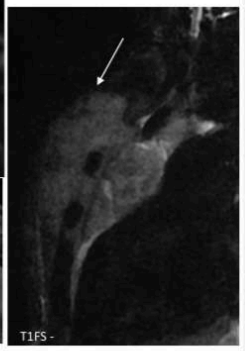












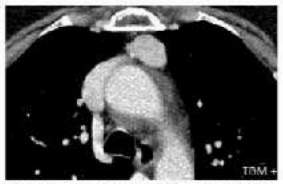
Tuméfaction de la paroi thoracique antérieure gauche qui évolue progressivement chez une patiente de 32 ans

- *à partir des cellules B de la zone médullaire thymique*
- *agressif*
- *prédominance féminine; âge moyen : 34 ans*
- *pronostic réservé*
- *volumineuse masse pulmonaire associée à des adénopathies satellites ou à de multiples nodules pulmonaires*

RETOUR SOMMAIRE

GOITRE THYROIDIEN PLONGEANT

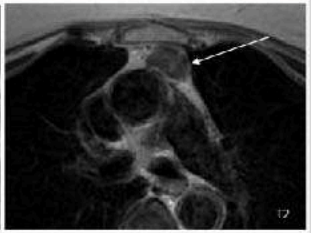


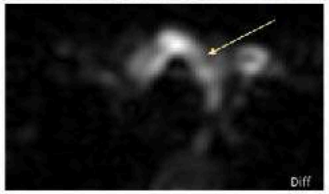


Doute sur un goitre thyroïdien au scanner chez une patiente de 64 ans

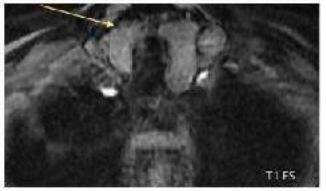
- ❑ Masse médiastinale antérieure tissulaire hétérogène
- ❑ Morphologie similaire avec la glande thyroide augmentée de volume
  - signal intermédiaire T2
  - isosignal T1
  - pas d'asymétrie de signal de diffusion par rapport au tissu thyroidien
- ❑ Contours bien limités
- ❑ En continuité avec la glande thyroïde

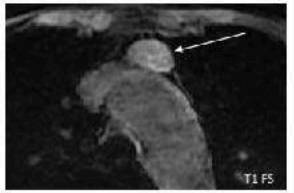












Déf : volume augmenté chez l'adulte >20 cm3 chez l'homme et > 18 cm3 chez la femme

- *Masse tissulaire hétérogène, plus ou moins calcifiée, bien limitée*
- *En continuité avec la thyroïde cervicale ou non (goitre ectopique)*
- *Extension :*
  - *Antérieure : en avant du plan veineux*
  - *Postérieure : en arrière de la trachée et des structures vasculaires*
- ***Si contours mal limités + infiltration de la graisse +/- ADP :***
  → rechercher de cancer thyroïdien

PARAGANGLIOME



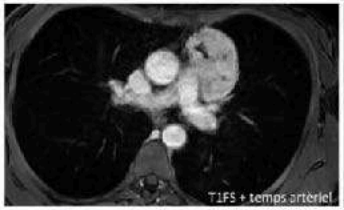




Découverte fortuite d'une masse médiastinale devant des douleurs thoraciques chez une patiente de 53 ans









- *tumeurs neuroendocrines d'origine neuroectodermique rare*
- *très rare dans le médiastin antérieur*
- symptomatologie évocatrice de décharge de catécholamines : céphalées, sueurs, palpitations, malaises

→ *Dosage métanéphrine/ normétanéphrine plasmatiques et/ou urinaires*

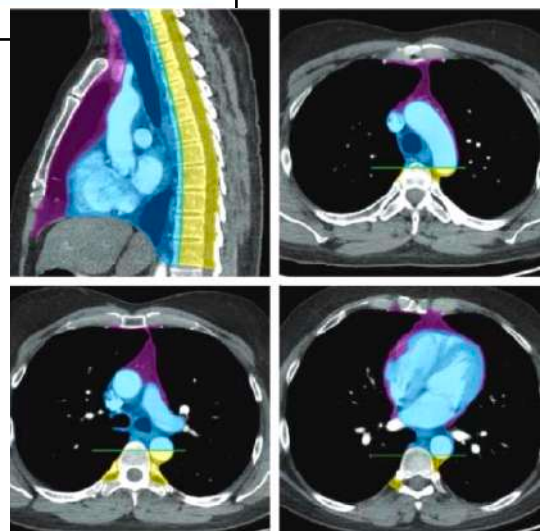
- ❑ Masse médiastinale antérieure
- ❑ Hypersignal T2 hétérogène avec hyposignaux nodulaires en rapport avec des macrocalcifications (objectivée sur le scanner)
- ❑ Hypersignal diffusion
- ❑ Rehaussement très intense dès la phase artérielle, persistant aux temps tardifs

RETOUR SOMMAIRE

MEDIASTIN MOYEN - PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

- **KYSTE**
- Kyste bronchogénique
- Duplication oesophagienne
- Kyste du canal thoracique
- Kyste hydatique
- Tumeur kystisée
- Lymphangiome kystique
- Schwannome kystique

- **Adénopathies**
- **Tumeur oesophagienne**
- **Tumeur trachéale**
- **Paragangliome**
- **Maladie de Castleman**
- **Hémangiome**
- **Goitre endothoracique**



RETOUR SOMMAIRE

KYSTE BRONCHOGÉNIQUE

❑ Masse kystique de l'espace sous-carinaire

❑ Signal liquidien :

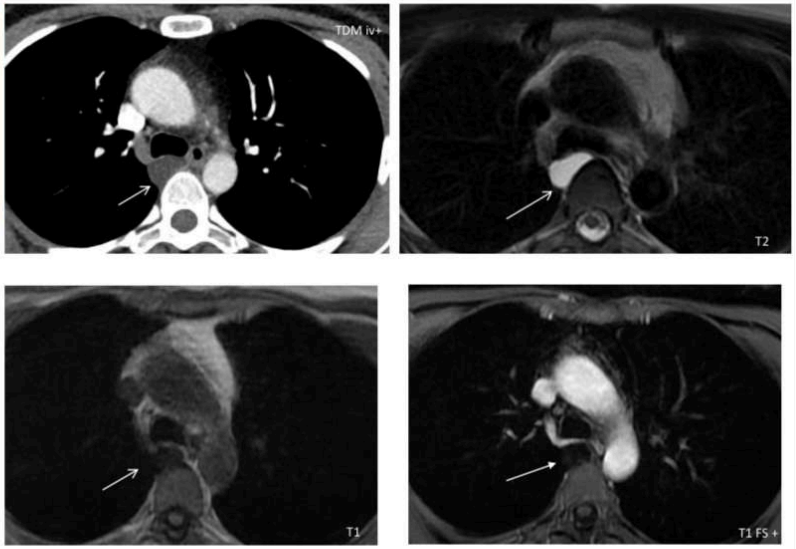
- hyperT2 +++ / hyposignal T1

❑ Pas de rehaussement après injection

- *masse kystique congénitale*
(dérivé kystique de l'intestin primitif antérieur)
- *au contact de la trachée ou des bronches*

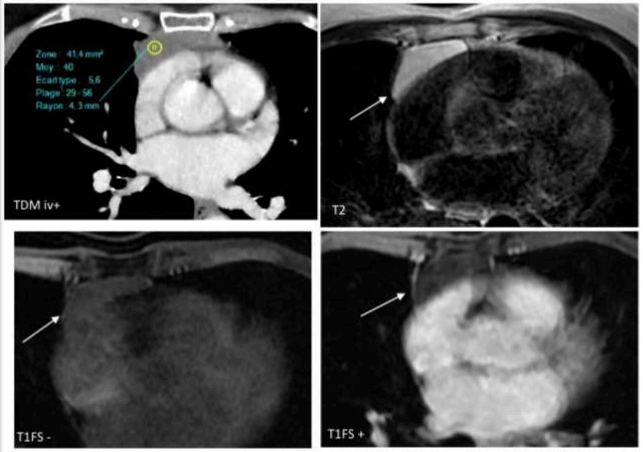
- *situé dans le médiastin dans 80% des cas*
  - *80% Médiastin Moyen*
  - *17% Médiastin Postérieur*
  - *3% Médiastin Antérieur*
- *localisation posible dans le parenchyme pulmonaire*
- *le plus fréquent paratrachéal droit*
- *autres localisations : sous- carénaire, hilaire, rétrocardiaque*

- *contenu liquidien ou mucoïde*
- *calcification possible*
- *Hypersignal T2 /Signal T1 variable (contenu protétique en hyper T1)*



Bilan d'une masse médiastinale découverte chez une patiente de 44 ans devant une toux chronique

KYSTE PLEURO-PÉRICARDIQUE



Découverte fortuite dans le cadre d'exploration pour une douleur dorsale chez une patiente de 69 ans

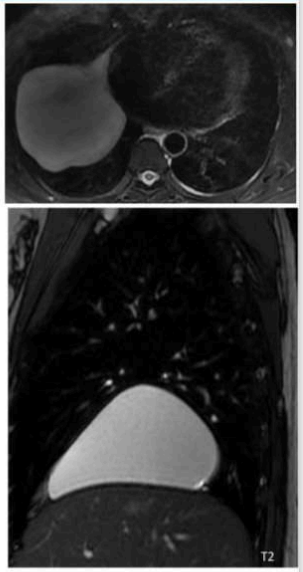
❑ Masse kystique de l'angle cardiophrénique droit

- signal liquidien T2

- hyposignal T1

- pas de rehaussement après injection

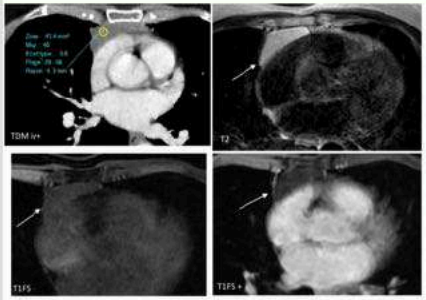
- *anomalie de développement*
- *fusion anormale des récessus antérieurs du péricarde*
- *attaché au péricarde antérieur ou au diaphragme*
- *découverte fortuite +++*
- *lésion arrondie, bien limitée*
- *contenu liquidien*



Bilan d'une lésion pleurale de découverte fortuite chez une patiente de 47 ans

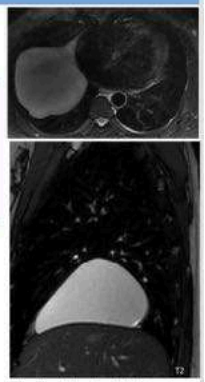
RETOUR SOMMAIRE

KYSTE PLEURO-PÉRICARDIQUE



Découverte fortuite dans le cadre d'exploration pour une douleur dorsale chez une patiente de 65 ans

❑Masse kystique de l'angle cardiophrénique droit
- signal liquidien T2
- hyposignal T1
- pas de rehaussement après injection

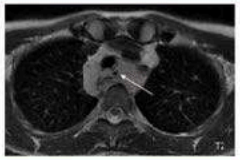


Bilan d'une lésion pleurale de découverte fortuite chez une patiente de 47 ans

- anomalie de développement
- fusion anormale des récessus antérieur du péricarde
- attaché au péricarde antérieur ou au diaphragme
- découverte fortuite ++
- lésion arrondie, bien limitée
- contenu liquidien

LYMPHANGIOME KYSTIQUE



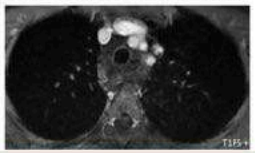






Suspicion de sarcoïdose chez une patiente de 35 ans
- adénopathies médiastinales calcifiées au scanner

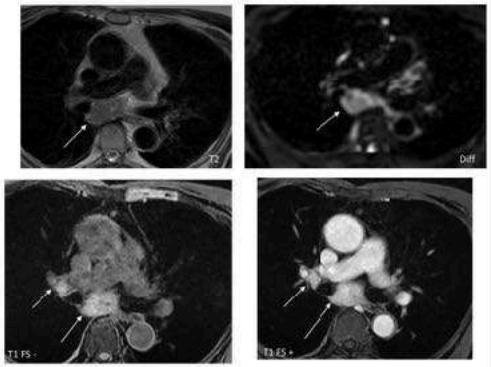
❑ Masse centrée sur le médiastin moyen, entourant la trachée :
- hypersignal T2
- hyposignal T1
- avec quelques cloisons
- sans rehaussement après injection
- sans hypersignal diffusion
- lésions millimétriques en vide de signal correspondant aux calcifications au scanner (flèche)



- malformation congénitale bénigne
- adulte jeune
- moule les structures vasculaires sans envahissement
- uni ou multiloculaire
- densité liquidienne en hypersignal T2
- fins septas en hyposignal T2

ADÉNOPATHIES MÉDIASTINALES

❑ Masse tissulaire médiastinale postérieure
❑ Signal intermédiaire en T2
❑ Isosignal T1
❑Hypersignal de diffusion
❑Rehaussement homogène après injection
❑ Adénomégalie hilaire droite avec la même morphologie



Bilan d'une masse médiastinale chez une patiente de 79 ans dans un contexte d'AEG
Après interrogation de la patiente : contexte de tuberculose

RETOUR SOMMAIRE

MEDIASTIN POSTÉRIEUR - PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

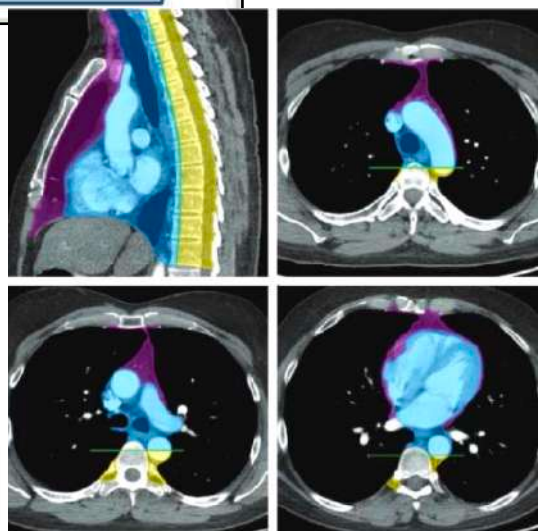
- **TUMEURS NEUROGÈNES**
  - Schwannome
  - Neurofibrome
  - Sarcome neurogène
  - Ganglioneurome
  - Paragangliome

- **Lymphome**

- **Métastases**

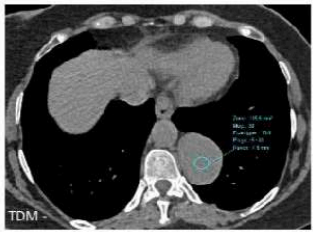
- **KYSTES**
  - Kyste bronchogénique
  - Abcès paravertébral
  - Méningocèle thoracique
  - Schwannome kystique

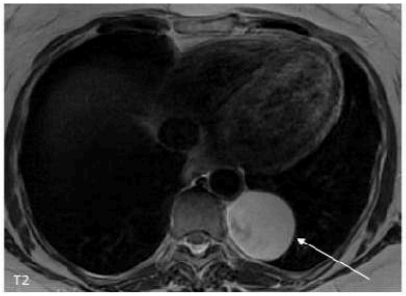
- **TUMEURS À CONTENU GRAISSEUX**
  - Hématopoïèse extramédullaire
  - Lipome
  - Liposarcome

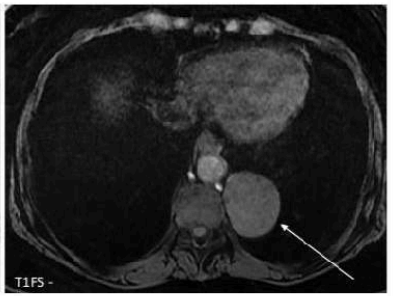


RETOUR SOMMAIRE

KYSTE BRONCHOGÉNIQUE









Découverte fortuite au scanner dans le cadre d'un bilan pour des douleurs thoraciques chez une patiente de 59 ans

- masse kystique congénitale
- localisation la plus fréquente dans le médiastin moyen
- 17% dans le médiastin postérieur

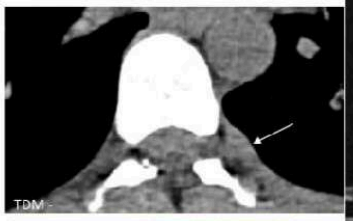
❑ Masse kystique para-vertébrale gauche
❑ Signal liquidien
- hyperT2 ,hypoT1
❑ Pas de rehaussement après injection

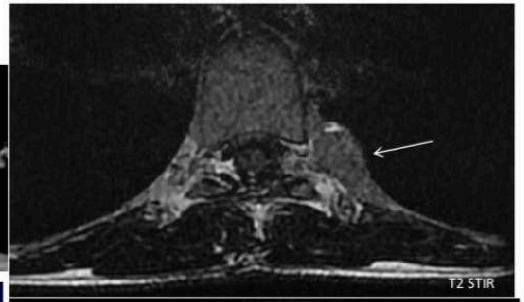
SCHWANNOME

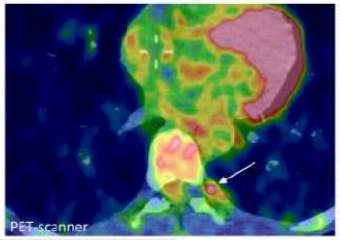
Bilan d'une masse para-vertébrale gauche chez une patiente de 45 ans

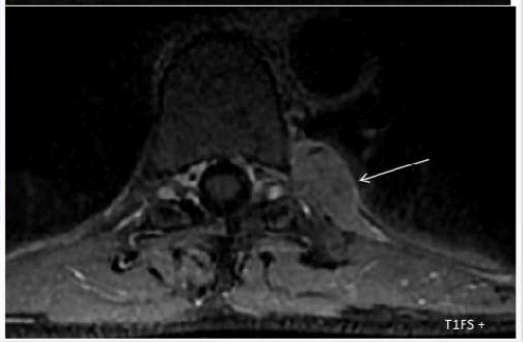
❑Masse bien limitée développée au contact du trou de conjugaison .
- Signal intermédiaire T2 STIR
- Hyposignal T1
- Rehaussement faible après injection

❑Pas d'envahissement épidural ni d'effet de masse sur le cordon médullaire









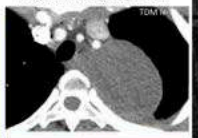
= tumeur bénigne à croissance lente, développée à partir des cellules de la gaine
- *masse tissulaire arrondie +/- lobulée ou aspect en sablier*
- *rehaussement homogène si petite taille*
- *hétérogène si grande taille*
- *parfois des zones kystiques*

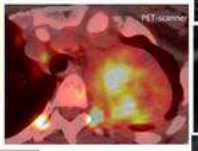
RETOUR SOMMAIRE

NEUROFIBROME

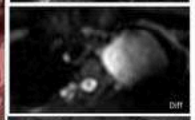
- ❑ Volumineuse masse tissulaire
- ❑ Point d'origine médiastinal postérieur au niveau de la gouttière costo-vertébrale gauche
- ❑ Bien limitée
- ❑ Signal hétérogène T2
- ❑ Isosignal T1
- ❑ Rehaussement hétérogène après injection

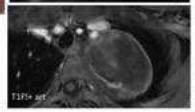
Patiente de 26 ans suivie pour neurofibromatose depuis l'âge de 5 ans

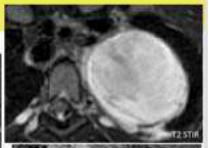












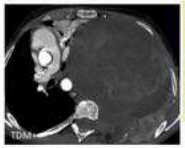




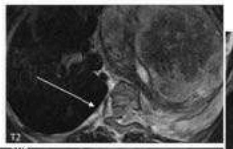
- *le plus souvent multiples*
- *le plus souvent asymptomatiques*
- *bien limitées*
- *hyposignal central en pondération T2 = tissu collagène (pas dans les schwannomes)*
- ***risque de dégénérescence (15 %)***

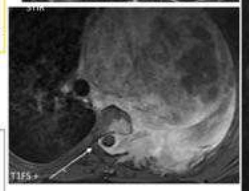
GANGLIONEUROBLASTOME

AEG (-10kg en 2 mois) et dyspnée chez un patient de 14 ans



- ❑ Volumineuse masse thoracique gauche avec déviation du médiastin vers la droite
- ❑ Hétérogène
- ❑ Hyper et hypo T2
- ❑ Composante nécrotique
- ❑ Infiltration des foramens intervertébraux
- ❑ Extension intra-canalaire englobant la moelle épinière







Examen histologique : GANGLIONEUROBLASTOME

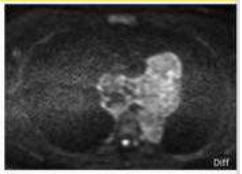
- *type rare de tumeur neuroectodermique primitive naissant dans le système nerveux sympathique et provenant des cellules de la crête neurale*
- *exclusive chez les nourrissons et les jeunes enfants*
- *au niveau du médiastin postérieur, de la médullosurrénale et du rétropéritoine extra-surrénalien*
- *parfois dans le cou et le pelvis*

MÉTASTASES

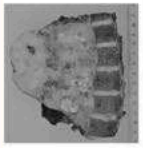


Apparition d'une masse médiastinale postérieure dans un cotexte de surveillance d'un chondrosarcome de l'aile iliaque droite opéré chez un patient de 49 ans.

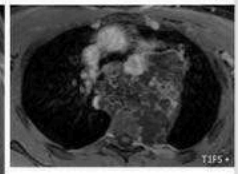




- ❑ Masse du médiastin postérieur développée autour des corps vertébraux de T3 à T8
- ❑ Hétérogène
- ❑ Multiloculaire
- ❑ Hypersignal T2 avec nombreuses lésions centrales en asignal correspondant aux calcifications visibles au scanner
- ❑ La lésion affleure le foramen gauche T4-T5 sans envahissement endocanalaire
- ❑ Acrte thoracique refoulée, contact étroit >180°







Examen histologique :
Chondrosarcome bien différencié

RETOUR SOMMAIRE

LES CONFLITS DE LA PAROI THORACIQUE

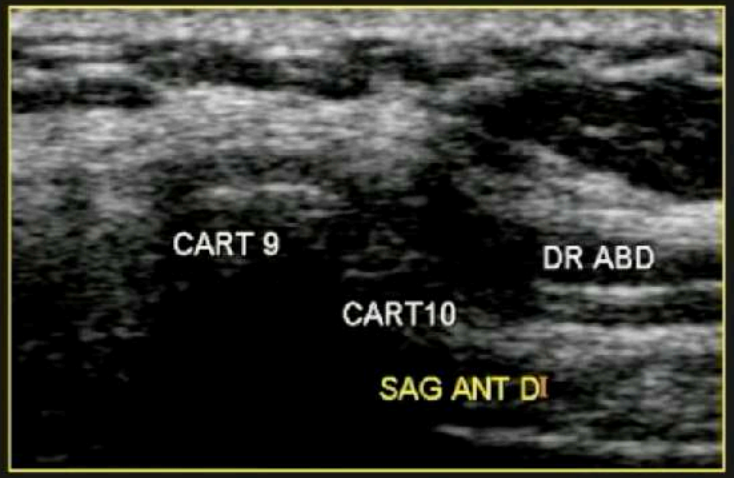


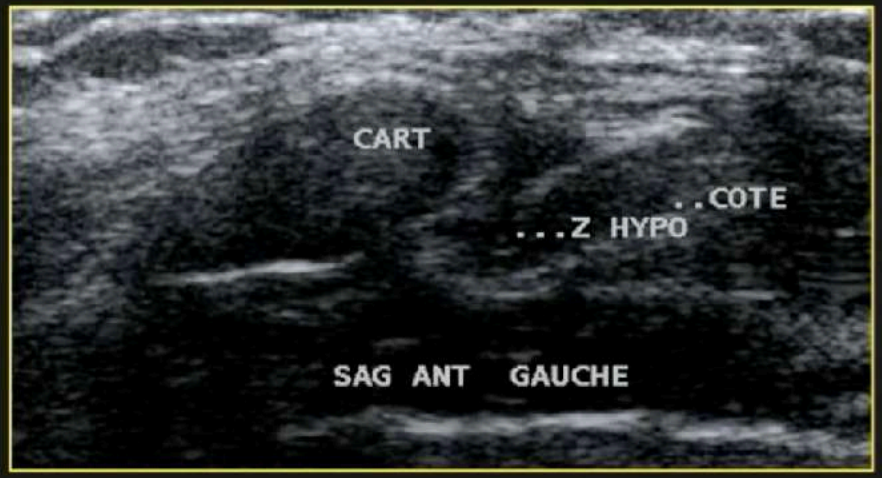
Syndrome de Cyriax

« slipping rib syndrom »

- Côtes 8 à 10
- Hypermobilité du cartilage antérieur (laxité ou rupture de leur attache médiale)
- Conflit cartilage/cartilage (bursite, et/ou conflit avec le nerf intercostal)
- Favorisé par la cyphose du sujet âgé

- Douleur locale en ceinture (dermatome) +/- ressaut ou claquement





RETOUR SOMMAIRE

LES DOULEURS DE LA PAROI THORACIQUE

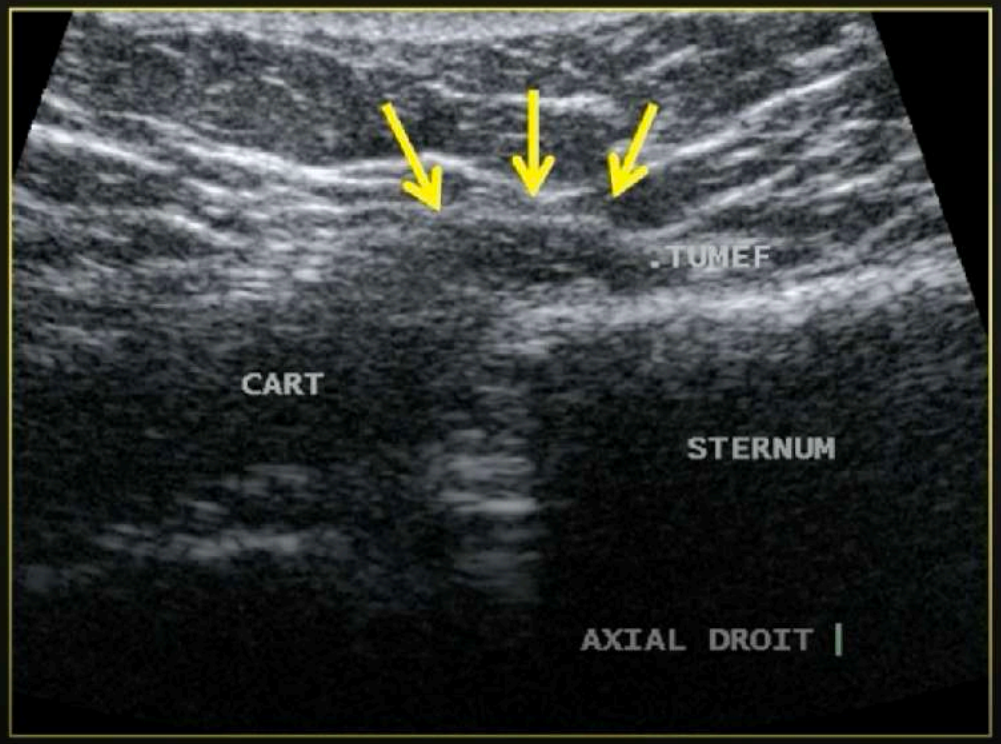
Le Syndrome de Tietze

Douleur thoracique antérieure + tuméfaction

Régions 2e,3e ou 4ème costo-sternales et chondro-costales.

Femmes entre 20 à 40 ans

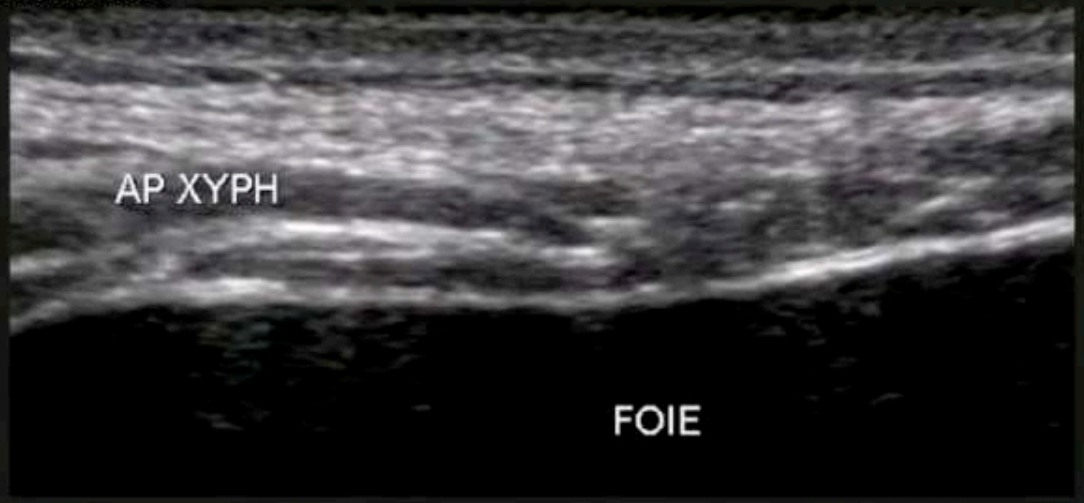
Etiologie inconnue



RETOUR SOMMAIRE

LES CONFLITS DE LA PAROI THORACIQUE

L'appendice xiphoïde

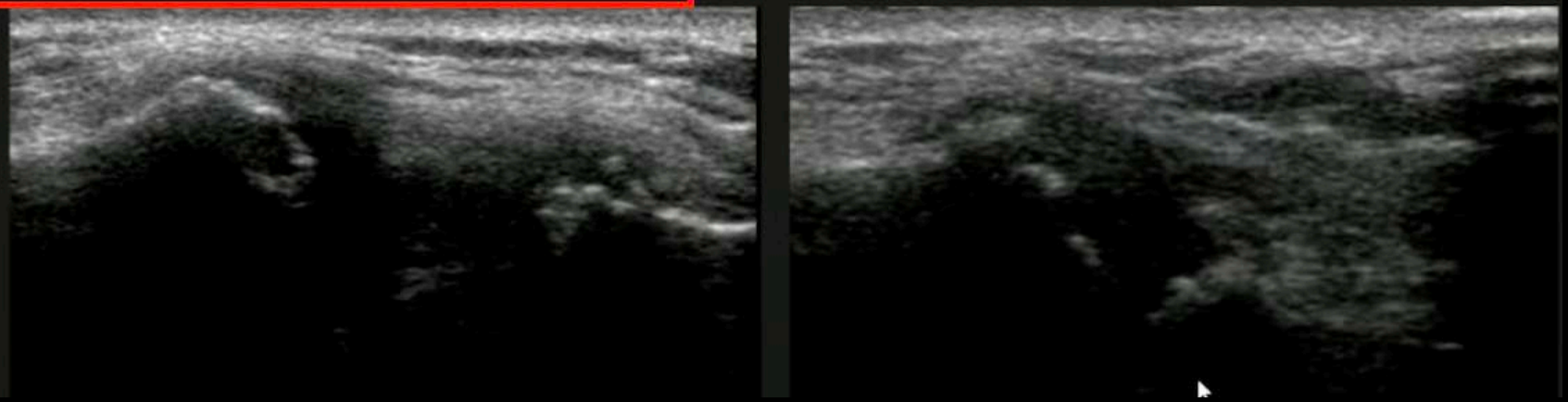


RETOUR SOMMAIRE

LES ATTEINTES STERNO CLAVICULAIRES

Arthrite sterno-claviculaire : SAPHO

Atteinte des 2 versants
(dégénératif plutôt le côté clavicule)

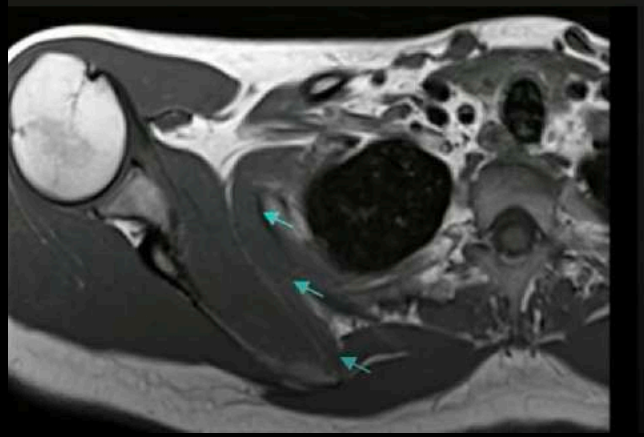


RETOUR SOMMAIRE

LA PAROI THORACIQUE LATERALE

Le serratus antérieur
Grand dentellé

- Bord spinal de la scapula
- À K1 à K9 (ou K10)

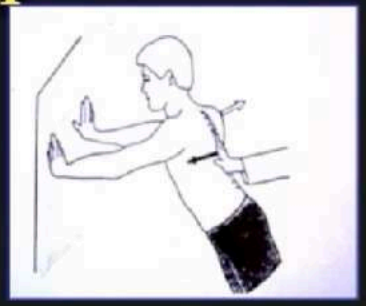






RETOUR SOMMAIRE

Paralysie du serratus antérieur



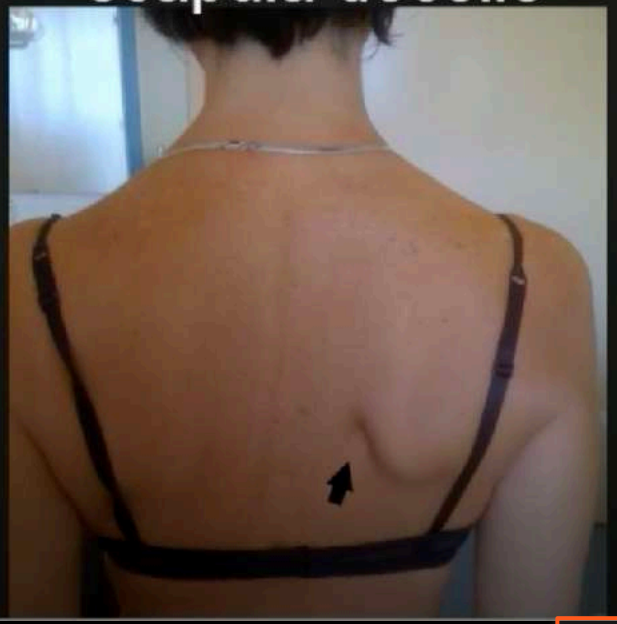
WINGING SCAPULA

= décollement médial + translation médiale

(≠ forme avec translation latérale lié au déficit du trapèze et/ou du rhomboïde))

→ Abduction du bras < 90°

- Lors de la poussée contre le mur : la scapula décolle



- Le nerf long thoracique vu uniquement en distalité en superficie du serratus ant

- Dégénérescence nerveuse du serratus antérieur en echo?



RETOUR SOMMAIRE

LA PAROI THORACIQUE POSTERIEURE

Trapeze : Nuque à T10 -> 1/3 lat de la clavicule, acromion, épine de la scapula

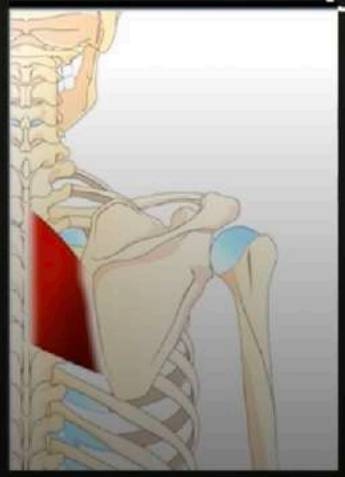


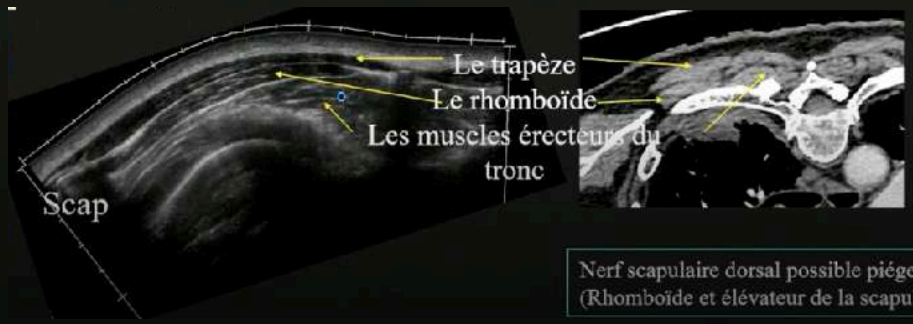
Elévateur de la scapula

(pas à proprement parler un muscle de la paroi thoracique)

Rhomboide

C7 à T4-> bord médial de la scapula





Nerf scapulaire dorsal possible piégeage (Rhomboïde et élévateur de la scapula)



RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC **COVID19**

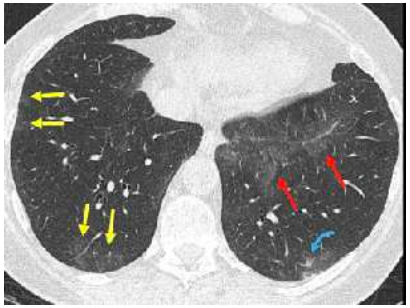
RETOUR SOMMAIRE

COVID-19 Reporting

RSNA Expert Consensus Statement

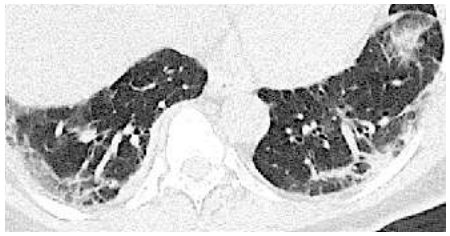
Typical	1. VERRE DÉPOLI Peripheral, bilateral 2. CONSOLIDATION, 3. Crazy paving, or rounded shape 4. HALO INVERSÉ 5. POC pneumonie organisée

DÉBUT

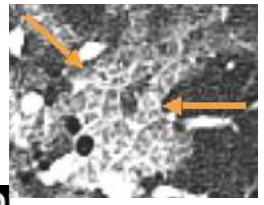


1. VERRE DÉPOLI Peripheral, bilateral
2. CONSOLIDATION,

6-11 j



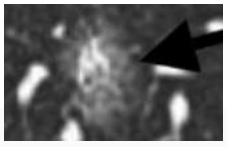
11 j



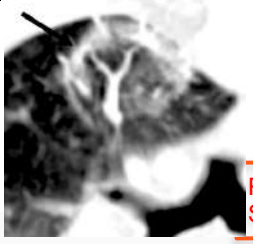
3. Crazy paving, o
4. HALO INVERSÉ

ou ATOLL = PO

4. HALO



HALO TYPIQUE CHEZ ENFANT
MAIS ATYPIQUE CHEZ ADULTE



RETOUR SOMMAIRE

MISE À JOUR COVID19 : Janvier 2022 G4

- Chez les patients ayant des signes d'atteinte respiratoire à type de dyspnée et/ou une désaturation, l'étendue initiale des anomalies tomodensitométriques a un rôle pronostique majeur (76% de risque d'évolution sévère si ≥ 50% chez hommes ≥ 65 ans)

Seuil de > 50 % = pronostic évolution sévère

A 6 mois après réa :

- 1/3 normal
- 1/3 pneumonie organisé
- 1/3 fibrose type bronchectasie de traction au sein du VD

- Il faut rechercher une sténose trachéale, un piégeage expiratoire ou des troubles de perfusion en cas de dyspnée persistante et apparente normalisation parenchymateuse.

RETOUR SOMMAIRE

DÉBUT

1. VERRE DÉPOLI Peripheral, bilateral

VD a bords convexes au début ; puis concave ensuite

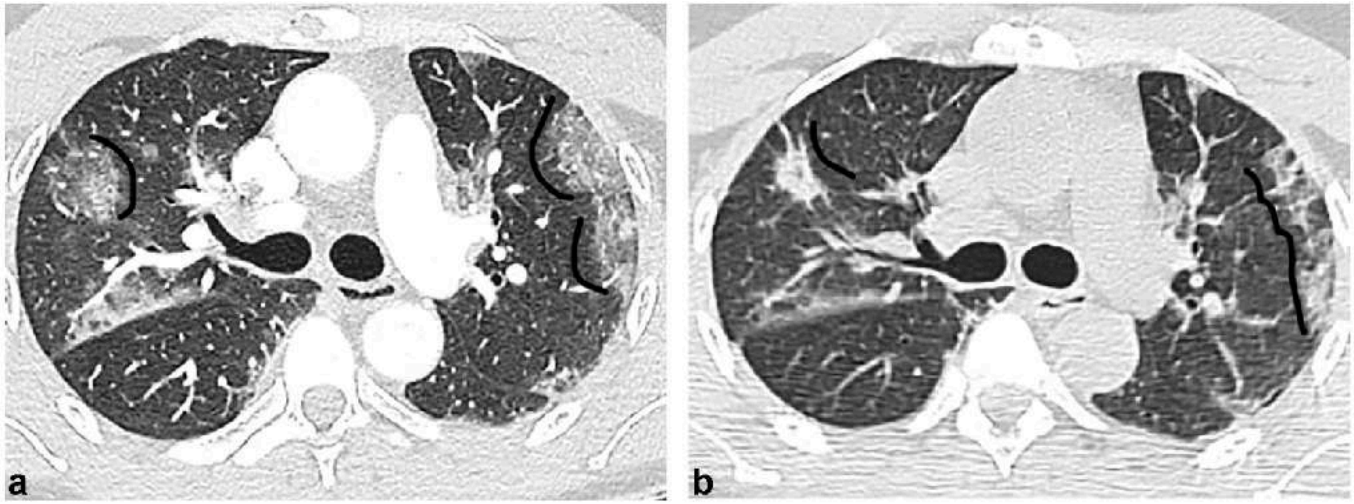


Fig. 3. a : Patient de 55 ans, pneumonie à Sars-CoV-2 : premier scanner réalisé à J5 du début des symptômes (DDS). Plages de verre dépoli lobaires supérieures, bilatérales, à bords convexes, typiques d'une infection en début d'évolution. b : Chez le même patient, scanner réalisé à J10 du DDS. Les plages de verre dépoli se sont densifiées et présentent des bords concaves vers le médiastin, évoquant une composante rétractile.

6-11 j

2. CONSOLIDATION,

= opacités arciformes sous pleurales bi-basales -> Pneumonie Organisée

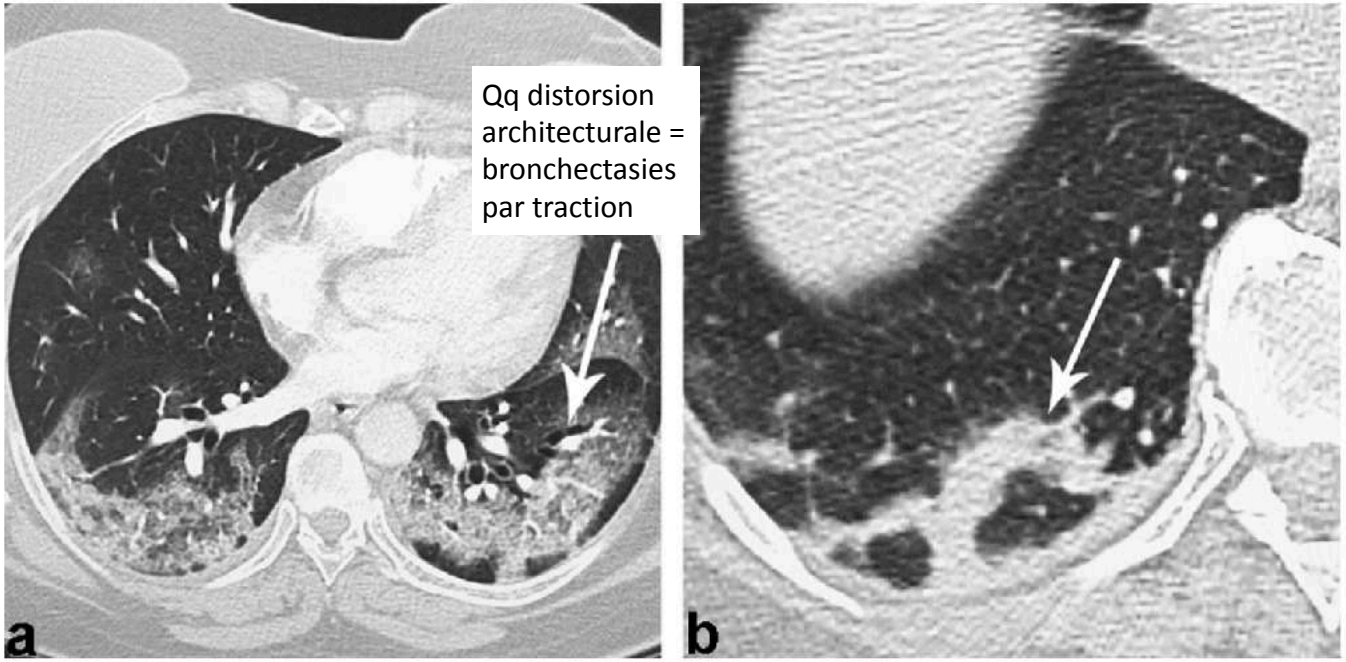


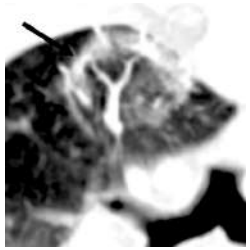
Fig. 4. a : Pneumonie à Sars-CoV-2 : scanner réalisé à J12 du DDS. Plages de verre dépoli et opacités mixtes, arciformes, sous-pleurales, bi-basales, évoquant une pneumonie organisée avec quelques éléments de distorsion architecturale dont des bronchectasies par traction (flèche). b : Pneumonie à Sars-CoV-2 : scanner réalisé à J15 du DDS. Condensation arciforme péri-lobulaire sous-pleurale typique d'une pneumonie organisée.

- Les termes de fibrose et de bronchectasies par traction doivent être utilisés avec réserve car les distorsions bronchiques dans les zones de pneumonie organisée peuvent s'avérer réversibles

- Chez les patients ayant présenté une atteinte respiratoire sévère, les anomalies tomodensitométriques thoraciques à type de pneumonie organisée persistent à 3 mois dans 80% des cas

6-11 j

4. HALO INVERSÉ ou ATOLL = PO



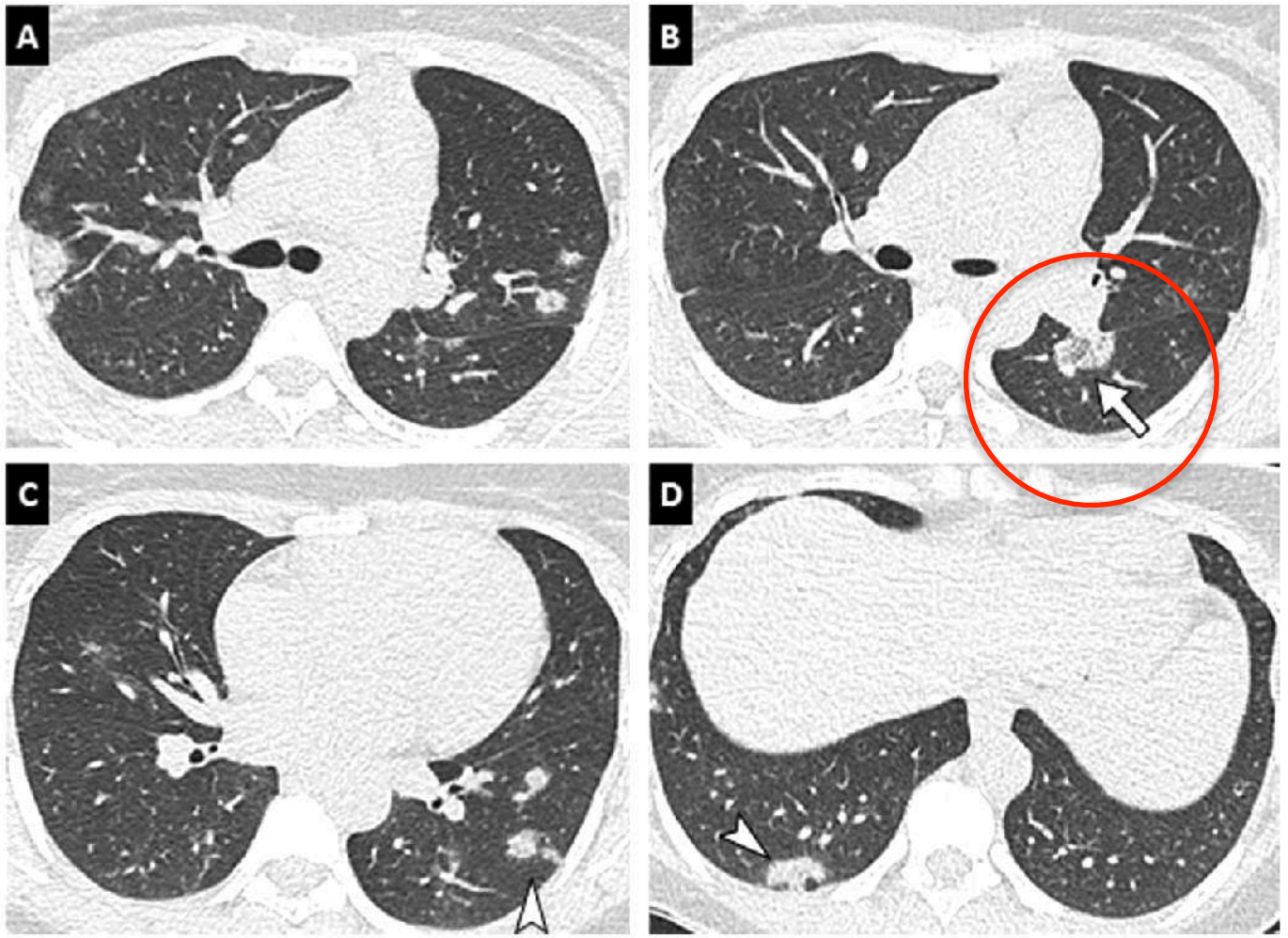


Figure 3. Présentation nodulaire de pneumonie COVID-19 chez une femme de 33 ans. Scanner thoracique sans injection en coupes axiales (A-D). Plusieurs formations nodulaires bilatérales du parenchyme pulmonaire, certaines présentant un verre dépoli central ou signe du halo inversé (flèche), d'autres un caractère sous-pleural arciforme (têtes de flèche), évocateurs d'un pattern de pneumonie organisée.

11 j

4. HALO

TYPIQUE CHEZ ENFANT MAIS ATYPIQUE CHEZ ADULTE

Par ailleurs, à la différence des adultes, les pneumonies à Sars-Cov-2 de l'enfant, se traduisent fréquemment par des nodules entourés de verre dépoli (signe du halo) [30] similaires aux lésions de l'aspergillose angio-invasive, qui présente elle aussi une atteinte vasculaire (*Fig. 12*). Ces cons-

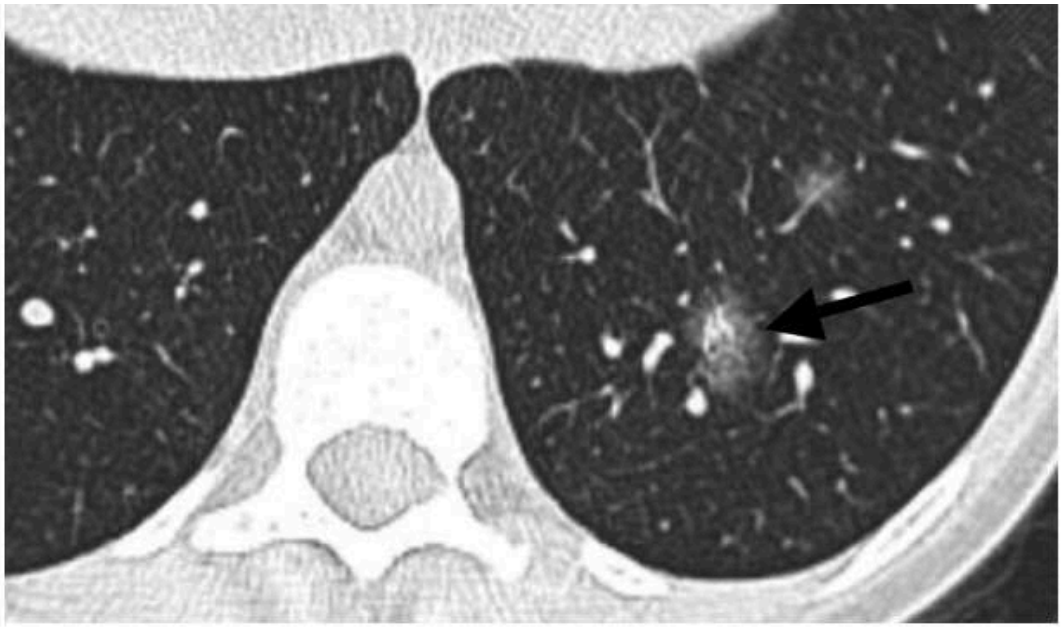
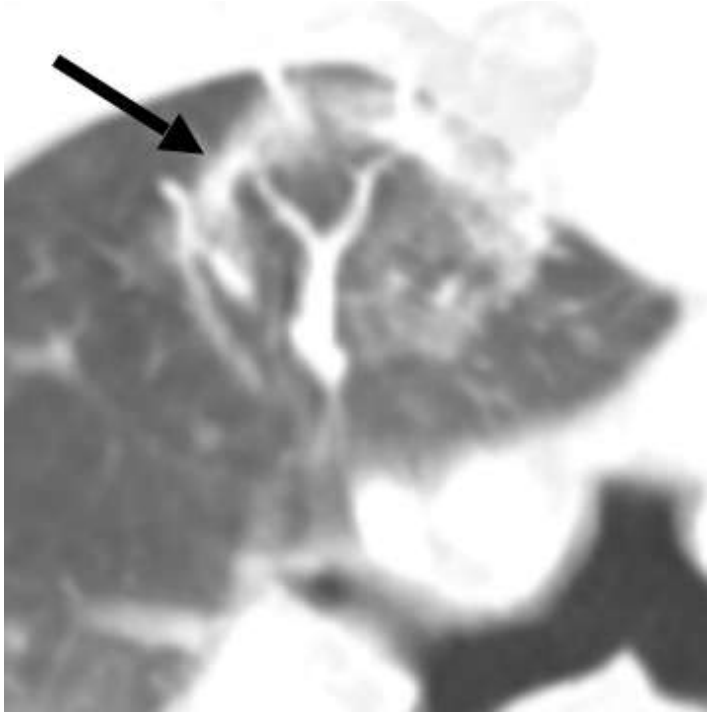


Fig. 12. Pneumonie à Sars-CoV-2 : scanner réalisé à J5 du DDS chez un jeune patient de 14 ans. Atteinte atypique chez l'adulte, mais fréquente chez les enfants, du Sars-CoV-2 se traduisant par des nodules solides entourés de verre dépoli ou « signe du halo » (flèche). Le diagnostic différentiel est l'aspergillose angio-invasive, notamment si le patient est immunodéprimé.

4. HALO INVERSÉ ou ATOLL

A reversed halo sign in COVID-19 is potentially related to organizing pneumonia, presumably



Théorie des vaisseaux dilatés



Fig. 7. Pneumonie à Sars-CoV-2 : scanner réalisé à J10 du DDS. Aspect élargi des vaisseaux pulmonaires distaux des deux bases avec perte de la diminution progressive du calibre. En région postéro-basale gauche, on peut suivre un vaisseau jusqu'à la plèvre (tête de flèche). À l'inverse dans les régions antérieures et latérales, absence de contact vasculaire pleural.

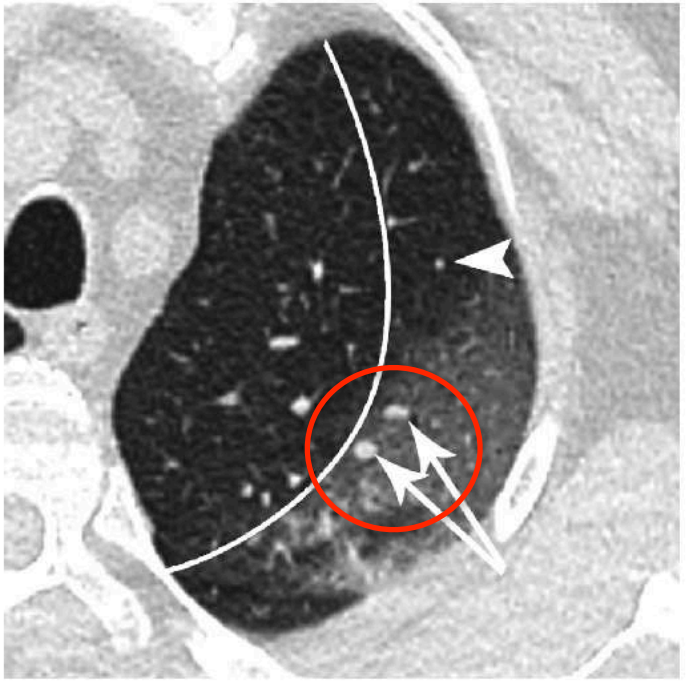


Fig. 8. On peut considérer qu'un vaisseau est élargi (double flèche) quand son diamètre est supérieur au diamètre des vaisseaux situés sur la même coupe axiale, à la même distance du médiastin (tête de flèche pointant les vaisseaux de calibre normal).

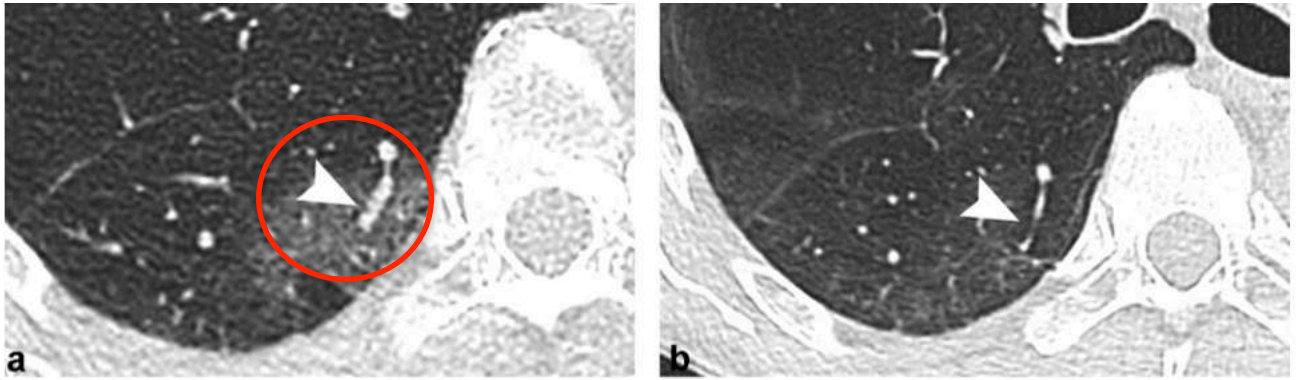


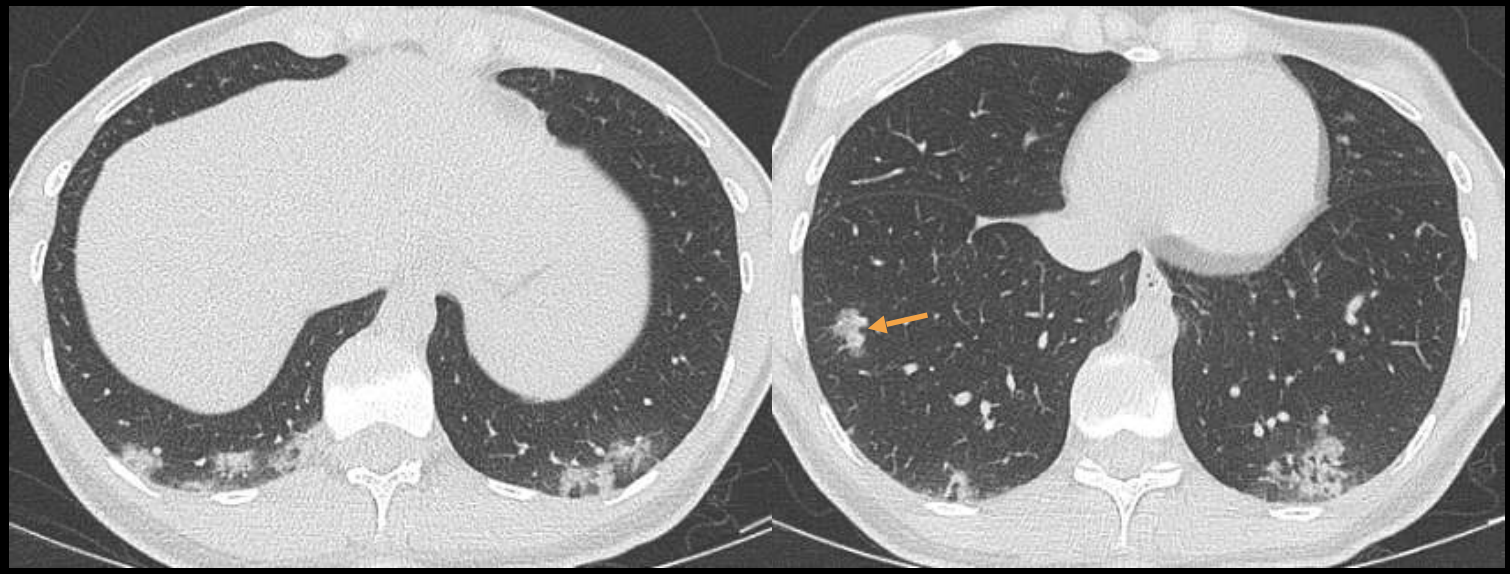
Fig. 10. a : Pneumonie à Sars-CoV-2 : scanner réalisé à J10 du DDS. Dilatation vasculaire sous-segmentaire (tête de flèche) au sein d'une plage de verre dépoli sous-pleurale du segment apical du lobe inférieur droit. b : Scanner réalisé chez le même patient, asymptomatique, à J57 du DDS. Normalisation du calibre du vaisseau initialement dilaté associée à une régression des plages de verre dépoli adjacentes.

TABLEAU RESUME SC

RETOUR SOMMAIRE

COVID19

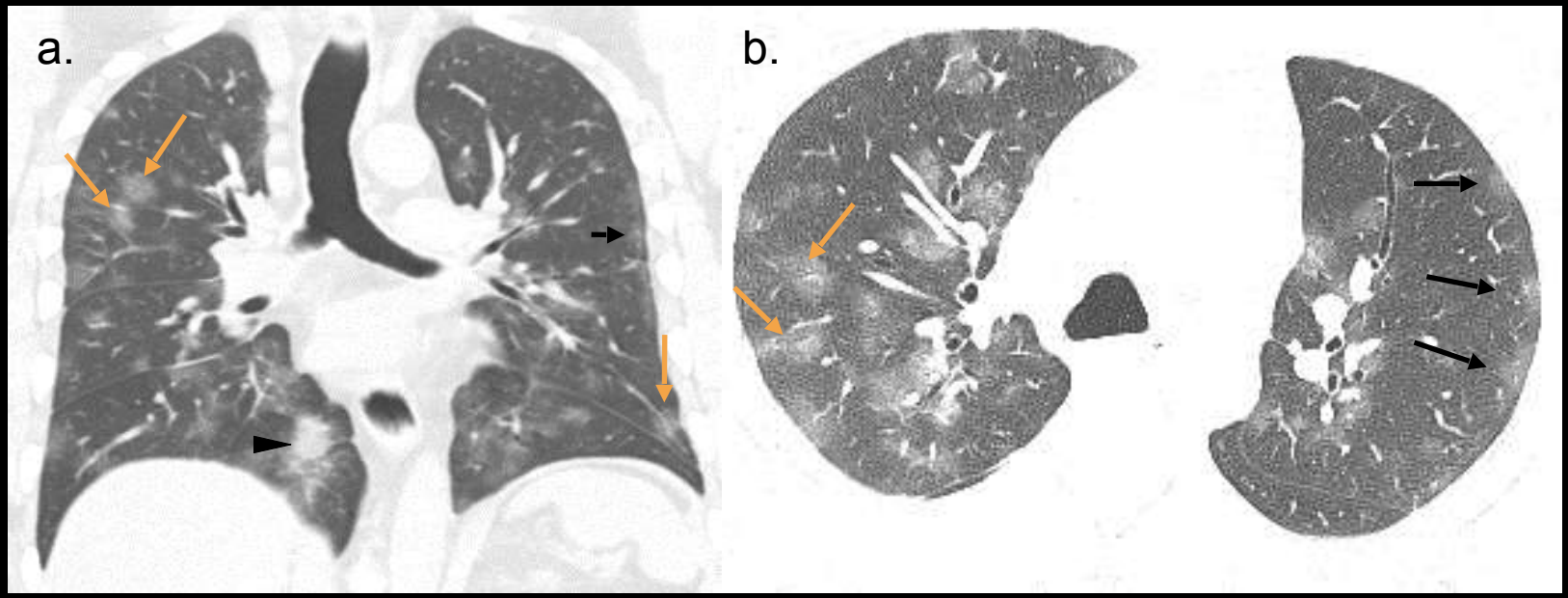
Peripheral and Peribronchovascular



Round consolidative lesions in COVID-19 in a 38-year-old man. Axial CT images demonstrate the peripheral nodular foci of consolidation and GGO in the lower lobes. A nodule in the right lower lobe is peribronchovascular (arrow).

COVID19

Peripheral and Peribronchovascular Nodules



Coronal (a) and axial (b) CT images show peribronchovascular nodules (orange arrows) that are accompanied by peripheral GGO nodules (black arrows). One airspace soft-tissue nodule (arrowhead) is present. Given the presence of both peripheral and peribronchovascular nodules, this pattern is typical.

Other Patterns of COVID-19

COVID-19 Reporting

RSNA Expert Consensus Statement

Typical	1. VERRE DÉPOLI Peripheral, bilateral 2. CONSOLIDATION, 3. Crazy paving, or rounded shape 4. HALO INVERSÉ 5. POC pneumonie organisée
Indeter-minate	• No typical features and • Multifocal perihilar, diffuse, or unilateral GGO with or without consolidation that is nonrounded or lacks peripheral distribution
Atypical	• No typical features and • Lobar or segmental consolidation, discrete small nodules (centrilobular, tree-in-bud), cavitation, smooth interlobular septal thickening with pleural effusions

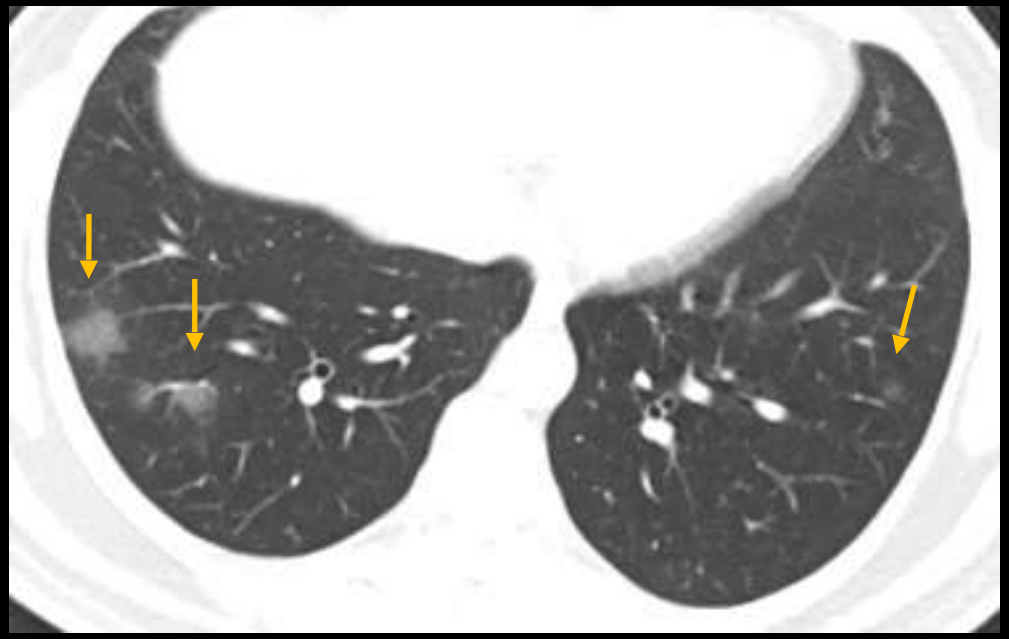
- Indeterminate patterns (in absence of typical CT features).
  - Peribronchovascular nodular pattern.
  - Diffuse or perihilar GGO and consolidation.
- Atypical pattern (an alternative diagnosis may be present):
  - Bronchiolitis, congestive heart failure (CHF), fibrosis, cavities, lobar consolidation.
  - The patient may still have COVID-19 in addition, particularly in a high-prevalence scenario.

TABLEAU RESUME SC

RETOUR SOMMAIRE

COVID19 stade indéterminé

Peribronchovascular Nodules (COVID-19)



COVID-19 pneumonia incidentally depicted at renal stone CT in a 41-year-old man. Ground-glass nodules (arrows) centered around bronchovascular structures are present. Note the lack of broad contact with the pleural surface. In a high-prevalence scenario, these imaging findings favor COVID-19. Infection was confirmed with RT-PCR.

TABLEAU RESUME SC

RETOUR SOMMAIRE

COVID19 stade indéterminé

Peribronchovascular Nodules (COVID-19)

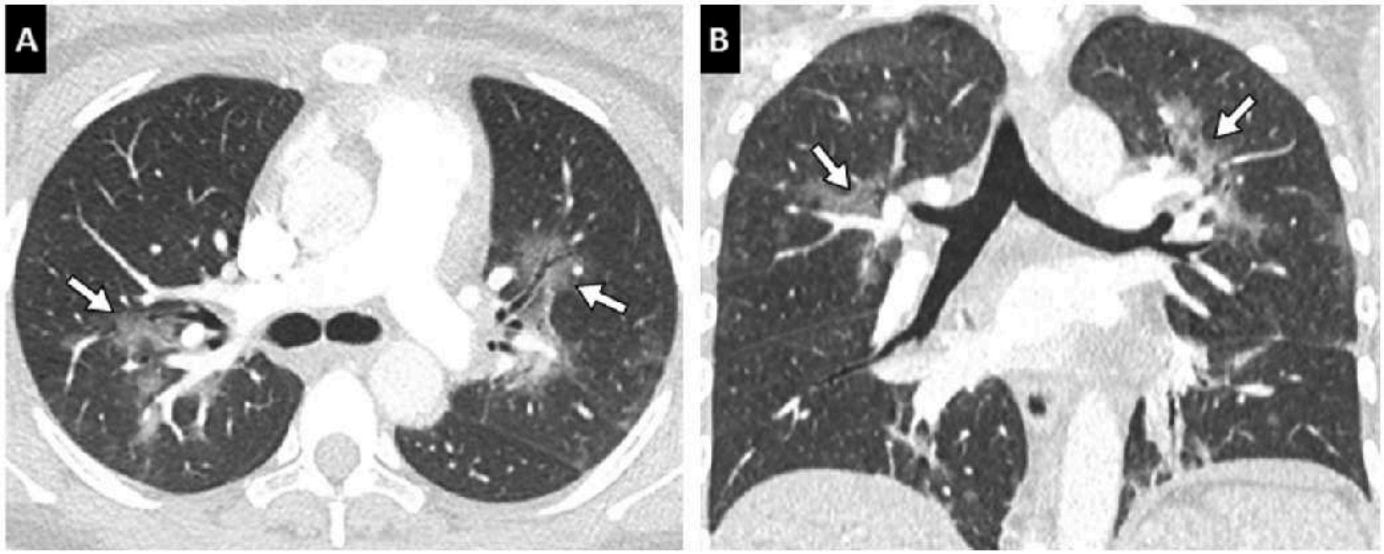


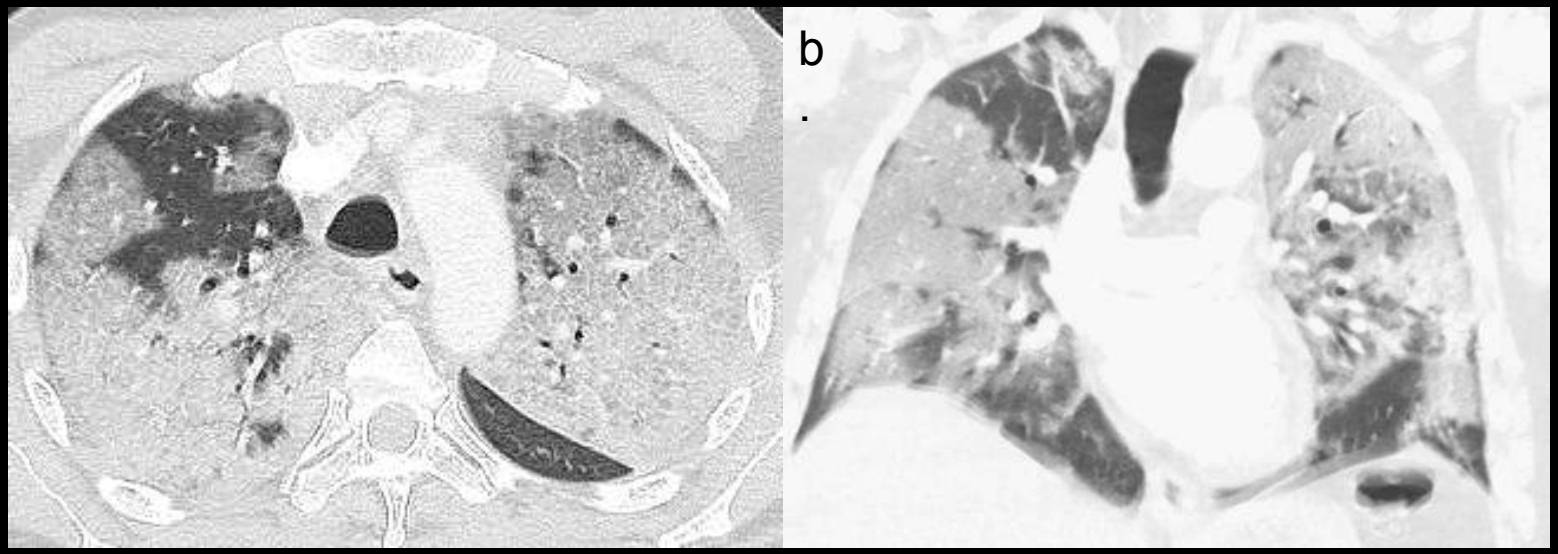
Figure 4. Présentation atypique de pneumonie COVID-19 chez une femme enceinte de 32 ans. Angioscanner thoracique en coupe axiale (A) et coronale (B). Plages de verre dépoli prédominant dans les régions centrales et épargnant les bases (flèches). L'injection permet d'éliminer une embolie pulmonaire chez cette patiente à 28 semaines d'aménorrhée.

TABLEAU RESUME SC

RETOUR SOMMAIRE

COVID19 stade indéterminé

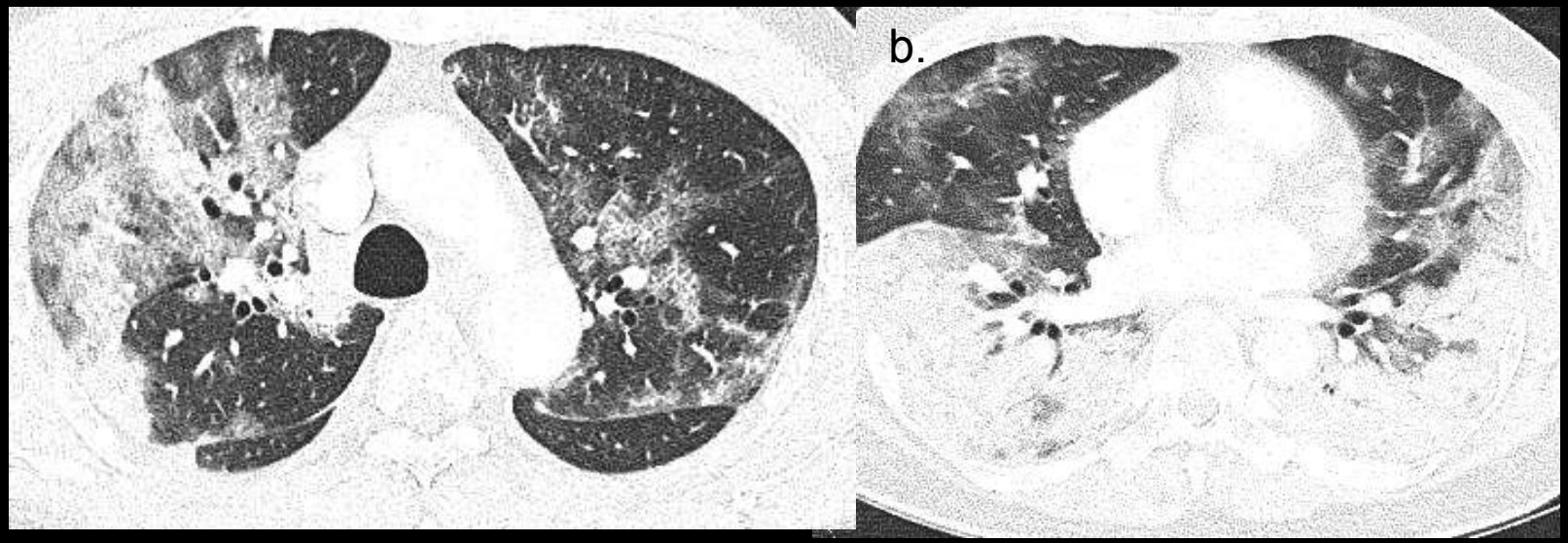
Diffuse GGO (COVID-19)



COVID-19 pneumonia in a 64-year-old man. Axial (a) and coronal (b) CT images show GGO bilaterally in a patient with confirmed COVID-19.

COVID19 stade atypique

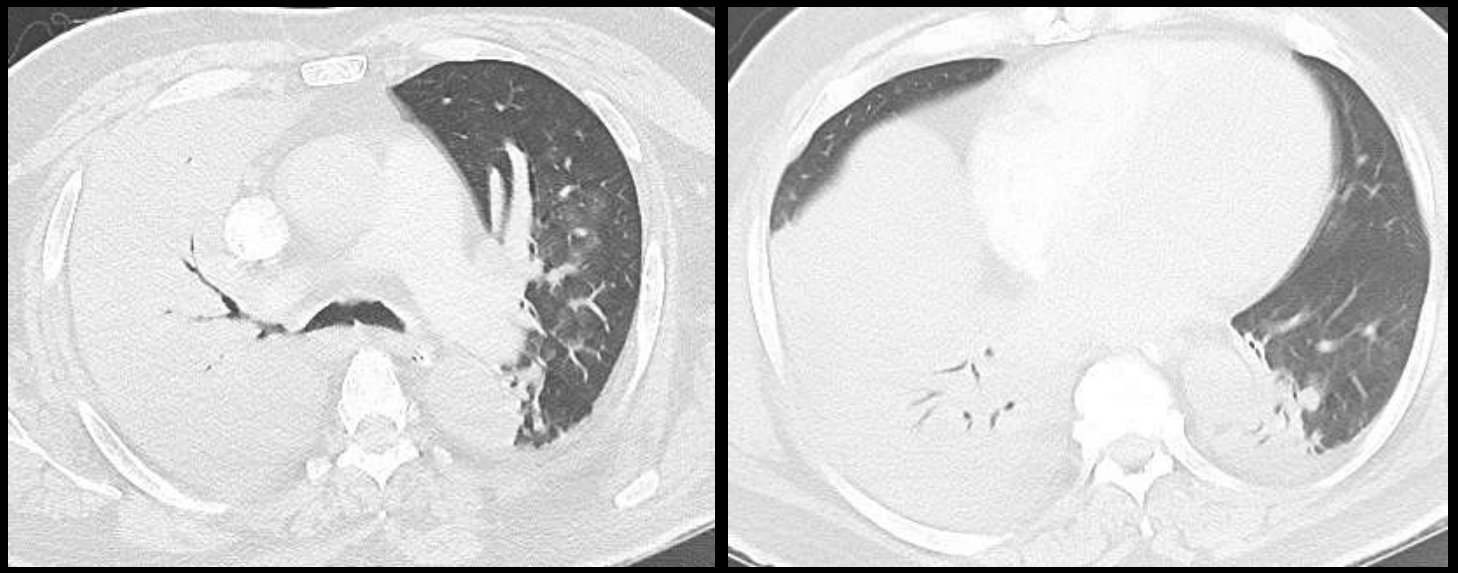
Lobar Consolidation and Multifocal Perihilar Opacities (COVID-19)



COVID-19. Axial CT images show that central and peripheral GGO and consolidation are present in both lungs. Axial CT image (b) shows dense lower lobe consolidation. The pattern is not typical for COVID-19. The patient's RT-PCR test result was positive for COVID-19.

COVID19 stade atypique

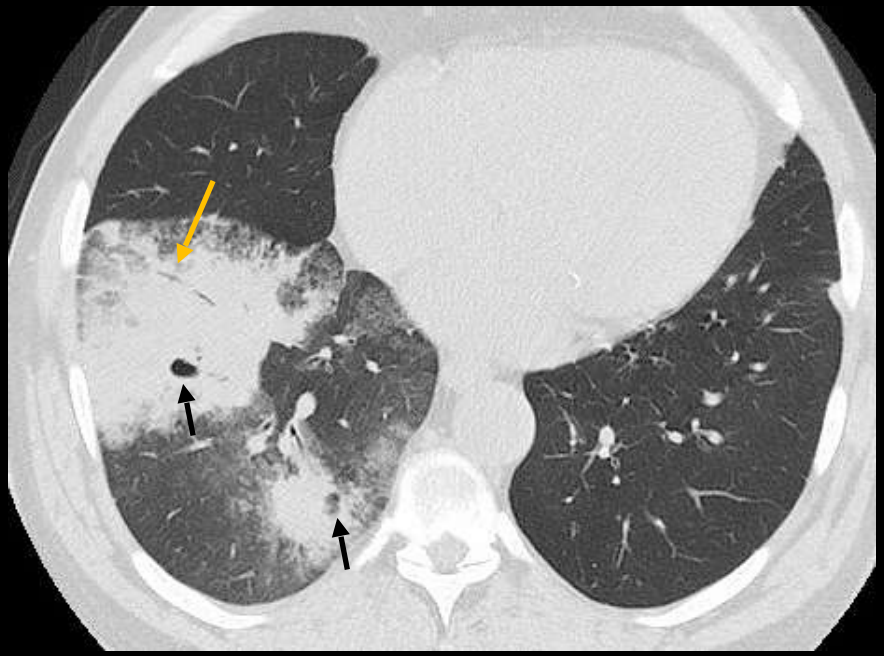
Lobar Consolidation



Lobar consolidation in a 67-year-old patient whose RT-PCR test result was positive for COVID-19. Axial CT images show dense lobar consolidation with air bronchograms in the right upper and lower lobes and segmental consolidation in the left lower lobe. The imaging findings are atypical for COVID-19 and are indicative of aspiration pneumonia, which is supported by clinical history. Mild ground-glass foci in the perihilar left upper lobe are presumed to be related to the aspiration pneumonia, although they may also relate to COVID-19.

COVID19 stade atypique

Necrosis



Community-acquired bacterial pneumonia. Axial CT image demonstrates consolidation with air bronchograms (orange arrow). Small round lucencies (black arrows) reflect cavitation due to necrotizing infection. Such findings are not typical for COVID-19. The imaging findings resolved after treatment for presumed staphylococcal pneumonia.

TABLEAU RESUME SC **COVID19**

RETOUR SOMMAIRE

PRÉSENTATION SCANOGRAPHIQUE TYPIQUE

Les anomalies scanographiques les plus caractéristiques de la pneumonie COVID-19 sont des plages de verre dépoli (environ 80 % des cas), multifocales, bilatérales, asymétriques. L'atteinte prédomine classiquement dans les régions périphériques, postérieures et basales [13,15,16] (*Fig. 1*). Il n'y a généralement pas de syndrome micronodulaire, d'excavation, de lignes septales, ni d'adénomégalies médiastinales. D'autres signes ont été rapportés comme la présence de fines réticulations, d'épaississement péribronchovasculaire, de dilatations vasculaires péri ou intralésionnelles ou de signes de distorsion parenchymateuse [16,17]. La présentation classique du COVID-19 pourrait être assez proche de celle d'autres pneumopathies virales, mais la topographie périphérique des lésions, la présence de fines réticulations et l'épaississement péribronchovasculaire seraient plus fréquemment retrouvés dans la pneumonie COVID-19 [18].

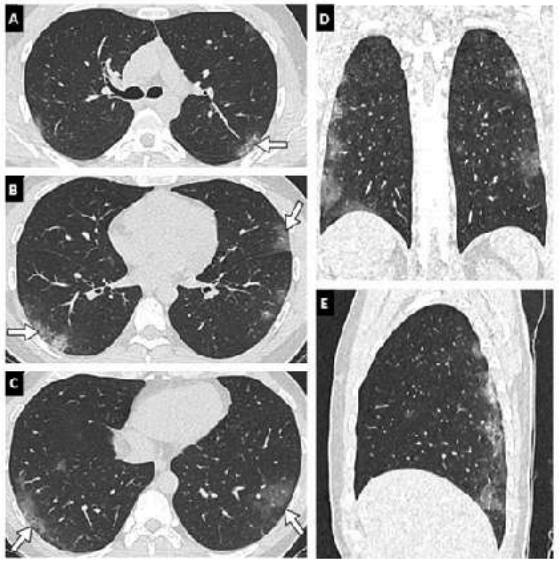
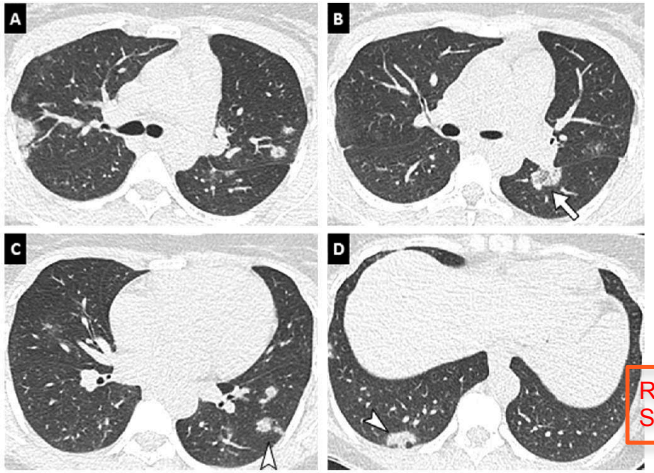


Figure 1. Présentation scanographique typique de pneumonie COVID-19 chez un homme de 35 ans. Scanner thoracique sans injection en coupes axiales (A, B, C), coronale (D) et sagittale (E). Plages de verre dépoli (flèches), bilatérales, sous-pleurales prédominant dans les régions postérieures.



RETOUR SOMMAIRE

Figure 3. Présentation nodulaire de pneumonie COVID-19 chez une femme de 33 ans. Scanner thoracique sans injection en coupes axiales (A-D). Plusieurs formations nodulaires bilatérales du parenchyme pulmonaire, certaines présentant un verre dépoli central ou signe du halo inversé (flèche), d'autres un caractère sous-pleural arciforme (têtes de flèche), évocateurs d'un pattern de pneumonie organisée.

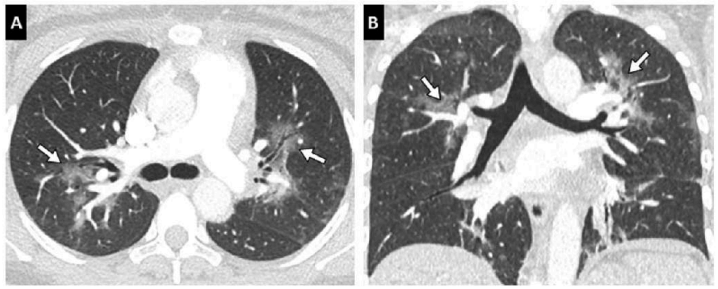


Figure 4. Présentation atypique de pneumonie COVID-19 chez une femme enceinte de 32 ans. Angioscanner thoracique en coupe axiale (A) et coronale (B). Plages de verre dépoli prédominant dans les régions centrales et épargnant les bases (flèches). L'injection permet d'éliminer une embolie pulmonaire chez cette patiente à 28 semaines d'aménorrhée.

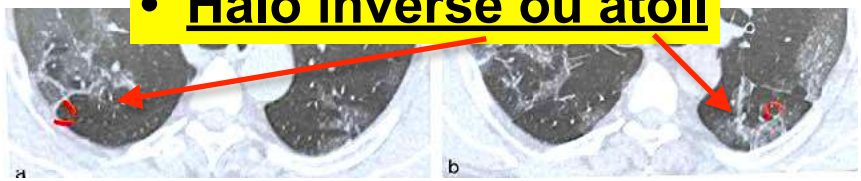
TABLEAU RESUME SC **COVID19**

RETOUR SOMMAIRE

3. Typical CT characteristics of COVID-19

Typical chest CT findings of COVID-19 pneumonia include ground glass opacity (GGO) in a peripheral, posterior, and diffuse or lower lung zone distribution [9–16]. "Crazy-paving pattern" and "reversed halo sign" were also representative chest CT findings observed in patients with COVID-19 pneumoniae [17–19].

- **Crazy paving**
- **Halo inversé ou atoll**



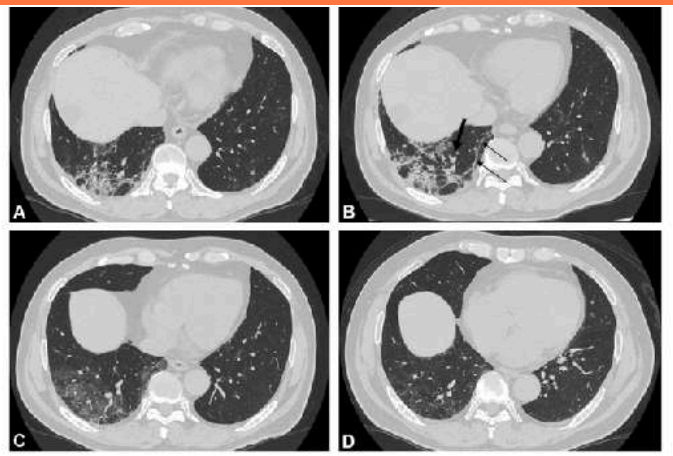


Fig. 4. Serial change in ultra-high-resolution computed tomography images in a 69-year-old man with coronavirus disease 2019 pneumonia. (A) Five days after onset of symptom, ground glass opacity and reticulation are seen in the right lower lung. (B) Fourteen days after onset of symptom, consolidation worsened and linear opacities, indicating atelectasis, become apparent (thin arrows). Enlargement of pulmonary artery near the consolidation is detected (thick arrow). (C) Thirty-two day after onset of symptom, consolidation and atelectasis improved, but ground glass opacity remained. (D) Seven months after onset of symptom, CT reveals slight reticulation in the right lower lung. Enlargement of pulmonary artery improved.

4. Specific imaging features of the chest in COVID-19: Alveolar collapse and vascular enlargement

RETOUR SOMMAIRE

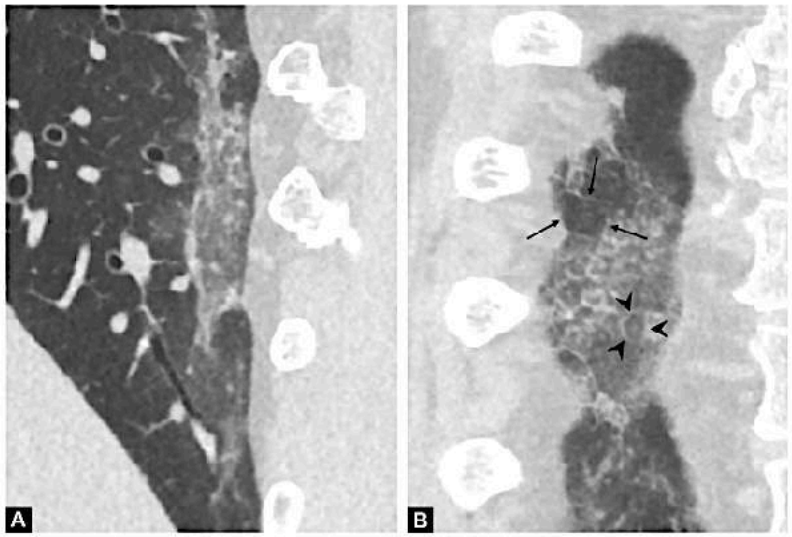


Fig. 5. Ultra-high-resolution computed tomography images in an 80-year-old woman with COVID-19. (A) Magnified CT image in the sagittal plane shows ground glass opacities and linear opacity patchy in dorsal peripheral zone of the right lower lung. (B) Magnified CT image in the coronal plane shows the Reid's secondary lobules (arrows). The size of affected lobule (arrowheads) is smaller than that of unaffected lobules (arrows). Crazy-paving appearance is also clearly depicted.

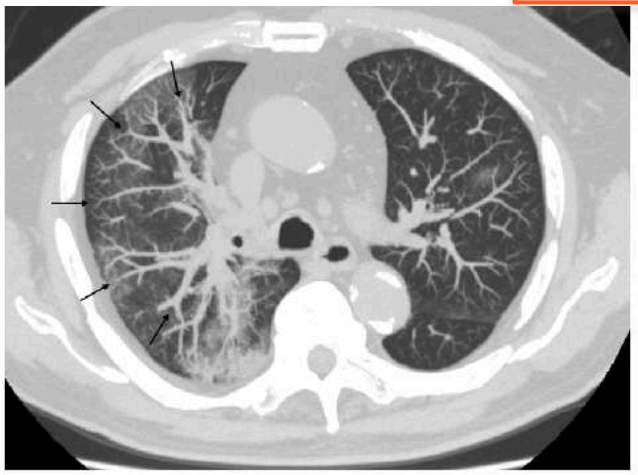


Fig. 6. An 80-year-old man with coronavirus disease 2019 pneumonia. Thin-slab maximum intensity projection CT image (8-mm thickness) in the axial plane shows larger vessels in the affected lung (right upper lobe, arrows) than those in the less affected lung (left upper lobe).

TABLEAU RESUME SC **COVID19**

RETOUR SOMMAIRE

1. Il faut tenir compte du délai par rapport à l'apparition des symptômes, le scanner est normal dans 56% des cas pour des patients vus entre J0 et J2
2. Savoir suspecter une embolie pulmonaire si les lésions parenchymateuses sont minimes et qu'il existe une oxygéno-requérance
3. Savoir suspecter une myocardite et confronter à la troponine s'il existe des signes d'œdème pulmonaire (lignes septales)

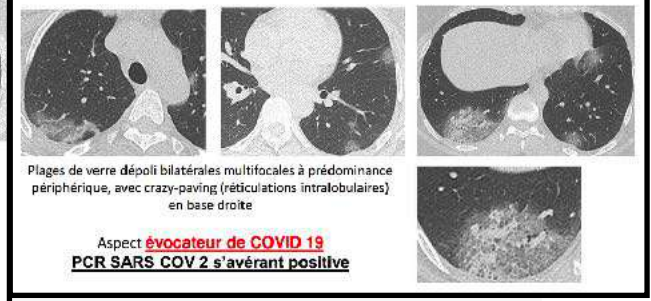
Patiente de 32 ans présentant une dyspnée fébrile, une toux et des myalgies **depuis 7 jours**
La saturation est à 95% en air ambiant,
La fréquence respiratoire est à 16/mn, la fréquence cardiaque à 97/mn
La CRP est élevée à 125



Plages et nodules de verre dépoli à prédominance sous pleurales droite, et condensations linéaires dans les deux lobes inférieurs et le lobe moyen, compatibles avec de la pneumonie organisée

Aspect **évocateur de COVID 19**
PCR SARS COV 2 s'avérant positive

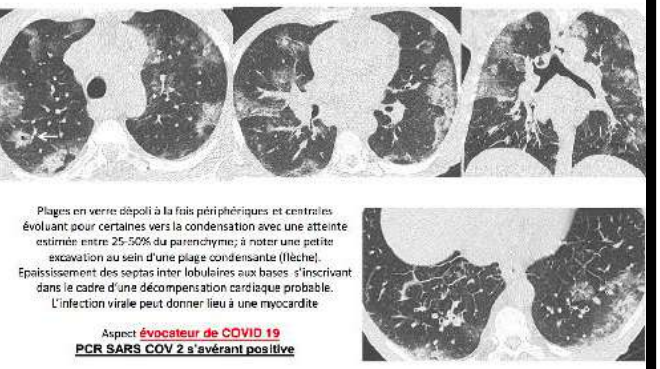
Patiente de 31 ans présentant **depuis 5 jours** une dyspnée fébrile et une diarrhée
La saturation est à 95% en air ambiant,
La fréquence respiratoire est à 23/mn, la fréquence cardiaque à 91/mn
Notion de prise d'Ibuprofène



Plages de verre dépoli bilatérales multifocales à prédominance périphérique, avec crazy-paving (réticulations intralobulaires) en base droite

Aspect **évocateur de COVID 19**
PCR SARS COV 2 s'avérant positive

Patient de 64 ans suivi pour lymphome de découverte récente, 1ère cure de chimiothérapie récente.
Fièvre à 38,5° **depuis 7 jours**, FR à 20/mn, saturation à 96% sous 3 L d'O2/min, CRP 119.



Plages en verre dépoli à la fois périphériques et centrales évoluant pour certaines vers la condensation avec une atteinte estimée entre 25-50% du parenchyme; à noter une petite excavation au sein d'une plage condensante (flèche). Epaississement des septas inter lobulaires aux bases s'inscrivant dans le cadre d'une décompensation cardiaque probable. L'infection virale peut donner lieu à une myocardite

Aspect **évocateur de COVID 19**
PCR SARS COV 2 s'avérant positive

Patient de 74 ans, ATCD d'hypertension et de coronaropathie traitée par stent, fièvre à 39,8° **depuis 2 jours**, toux avec sensation d'oppression thoracique, saturation à 96% à l'air ambiant, PA 135/95.

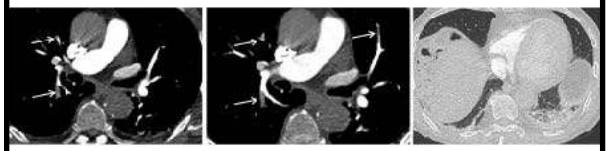


Absence d'anomalie parenchymateuse évocatrice de Covid 19
PCR SARS-Cov 2 s'avérant positive

LE SCANNER PEUT ETRE NORMAL DANS LES 3 PREMIERS JOURS DE L'INFECTION

Patient de 80 ans pris en charge aux urgences après chute à domicile, avec rhabdomyolyse, fébrile avec saturation à 94% en air ambiant, testé par PCR, positive à Sars-Cov-2

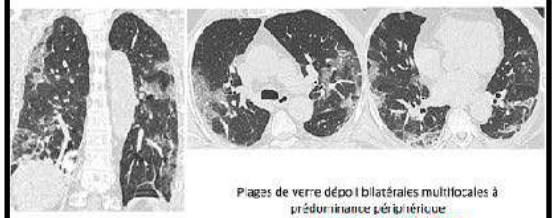
La persistance d'une oxygéno-requérance à 24H malgré une **atteinte parenchymateuse initiale minime**, et un taux de D-dimères élevé fort réaliser un contrôle avec injection à la recherche d'une embolie pulmonaire



Condensation alvéolaire en bande sous pleurale basale
Emboli pulmonaires sous segmentaires multiples (flèches)
dans le lobe moyen, le Nelson droit et la lingula

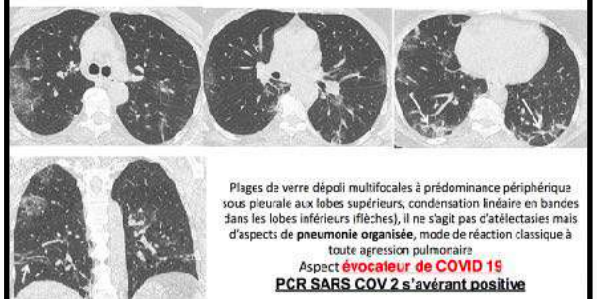
Rechercher une embolie pulmonaire s'il existe une discordance entre les anomalies parenchymateuses et le retentissement

Patient de 67 ans avec ATCD de coronaropathie stentée, rhinopharyngite puis toux sèche émétisante fébrile à 39°, résistante à 2 lignes d'ant biothérapie
Hémodynamique stable, eupnéique en air ambiant, gêne hémithoracique gauche
CRP=6.8, pas d'hyperleucocytose



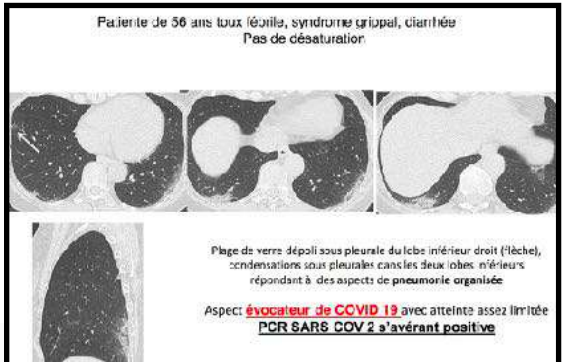
Plages de verre dépoli bilatérales multifocales à prédominance périphérique
Aspect **évocateur de COVID 19**
PCR SARS COV 2 s'avérant positive

Patiente de 52 ans toux productive, myalgies, fébrile à 38,5°
Crépitants bilatéraux, saturation à 95% en air ambiant



Plages de verre dépoli multifocales à prédominance périphérique sous pleurale aux lobes supérieurs, condensation linéaire en bandes dans les lobes inférieurs (flèches), il ne s'agit pas d'atélectasies mais d'aspects de **pneumonie organisée**, mode de réaction classique à toute agression pulmonaire
Aspect **évocateur de COVID 19**
PCR SARS COV 2 s'avérant positive

Patiente de 56 ans toux fébrile, syndrome grippal, diarrhée
Pas de désaturation



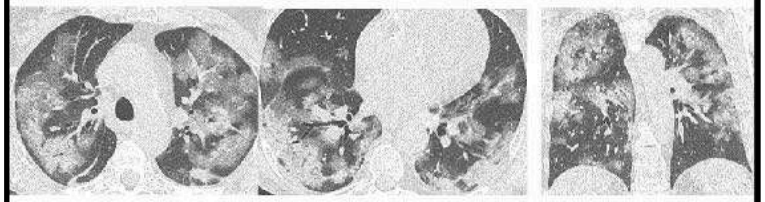
Plage de verre dépoli sous pleurale du lobe inférieur droit (flèche), condensations sous pleurales dans les deux lobes inférieurs répondant à des aspects de **pneumonie organisée**

Aspect **évocateur de COVID 19** avec atteinte assez limitée
PCR SARS COV 2 s'avérant positive

TABLEAU RESUME SC **COVID19**

RETOUR SOMMAIRE

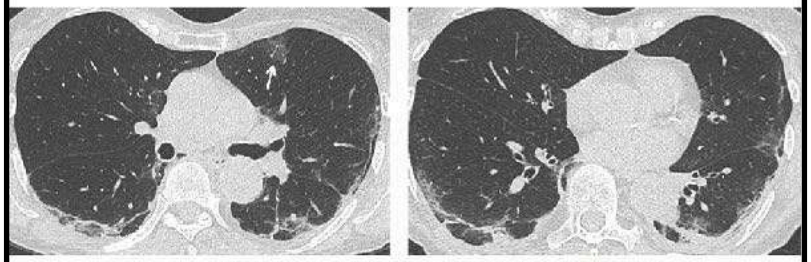
Patient de 63 ans , antécédent de lymphome en rémission après autogreffe, syndrome grippal depuis 5 jours, instauration d'une antibiothérape par clamoxyl, se présente au SAU pour majoration brutale de la dyspnée (FR 25/mn). Gazométrie faite sous 9l O^2; paO^2 90 mmHg
Admis en réanimation, intubé ventilé



Plages de verre dépoli étendues à la fois périphériques et centrales
Noter **l'absence de sécrétions endobronchiques**, de **nodules/micronodules centrolobulaires** et **l'absence de systématisation**

Aspect évocateur de COVID 19 de forme étendue grave
PCR SARS COV 2 s'avérant positive

Patiente de 72 ans, persistance de fièvre après 3 jours d'antibiothérapie, dyspnéique avec saturation à 95% en air ambiant



Plage de verre dépoli sous pleurale antérieure du lobe supérieur gauche (flèche) , condensations linéaires sous pleurales dans les deux lobes inférieurs, répondant à des aspects de **pneumonie organisée**

Aspect évocateur de COVID 19
PCR SARS COV 2 s'avérant positive

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC **COVID19**

RETOUR SOMMAIRE

ÉVOLUTION DES LÉSIONS SCANOGRAPHIQUES

- **Crazy paving**
- **Halo inversé ou atoll**

scanographique voit classiquement le verre dépoli évoluer vers un aspect dit de « crazy paving » (superposition de verre dépoli et de réticulations intra-lobulaires) et/ou de condensations parenchymateuses plus ou moins rétractiles [13,15,21,22] (*Fig. 2*). L'atteinte scanographique est maximale autour de j10 puis on observe le plus souvent une diminution progressive en taille et en densité des opacités parenchymateuses [15]. Il existe encore peu de données sur l'aspect du parenchyme à distance de l'infection. Il semble que dans la plupart des cas, la restitution ad integrum du parenchyme pulmonaire soit obtenue au bout d'un mois environ [15,22]. Des séquelles fibrosantes ont cependant été décrites dans les formes initialement graves [17].

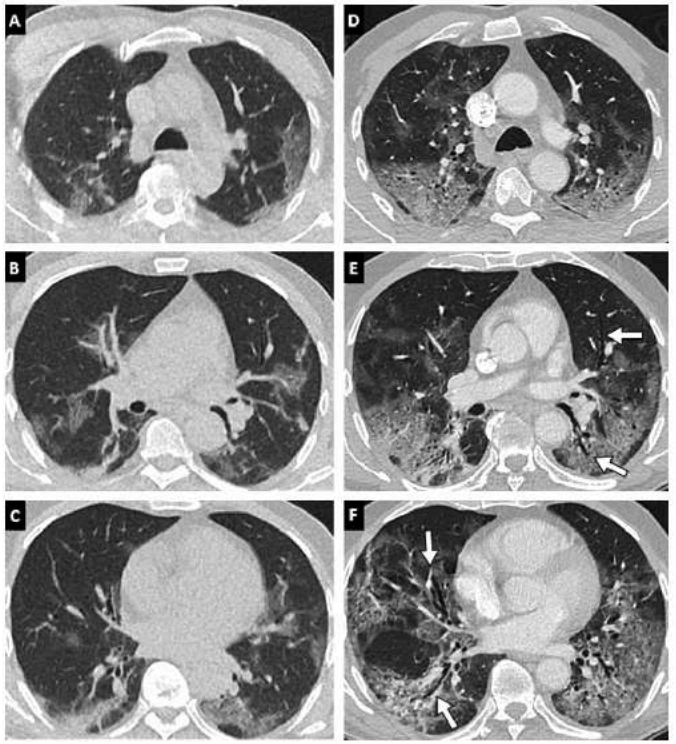
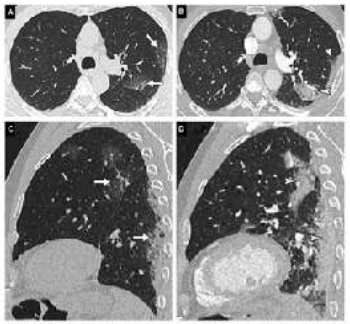


Figure 7. Évolution fibrosante des lésions de COVID-19 chez un homme de 55 ans. Scanner thoracique sans injection réalisé au début des symptômes (A-C) montrant des plages de verre dépoli multifocales bilatérales à prédominance sous-pleurale. L'angioscanner (D-F) réalisé à J8 pour dégradation de l'état respiratoire ne retrouve pas d'embolie pulmonaire mais montre une progression lésionnelle, des plages de crazy paving et une distorsion parenchymateuse débutante avec des bronchectasies de traction (flèches).

ainsi qu'une distorsion architecturale précoce avec des bronchectasies de traction seraient aussi des marqueurs de sévérité [17] (*Fig. 7*). Une série chinoise non encore publiée suggère que l'atteinte initiale des lobes supérieurs pourrait constituer un marqueur pronostique péjoratif.



RETOUR SOMMAIRE

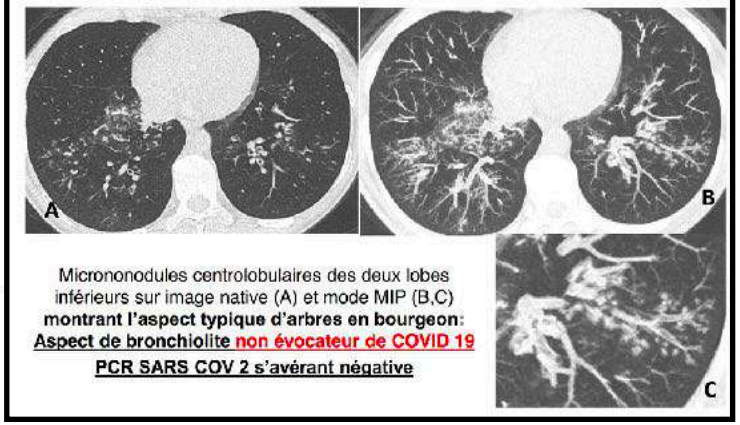
TABLEAU RESUME SC **COVID19**

RETOUR SOMMAIRE

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

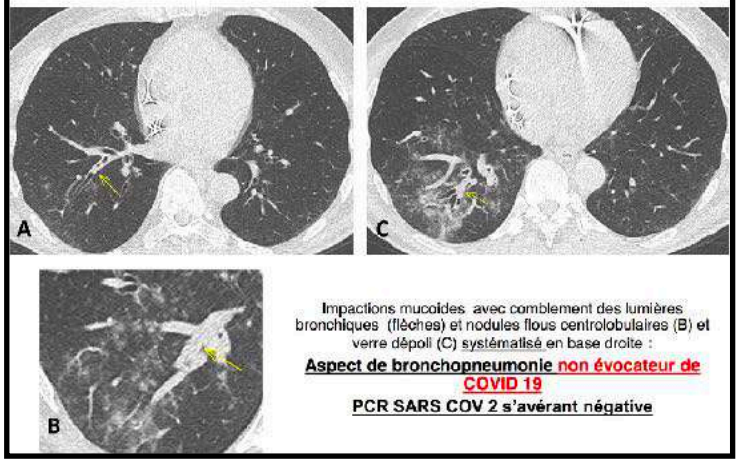
étiologique des dyspnées aiguës (*Tableau I*). Par argument de fréquence, les pneumonies lobaires bactériennes, bronchiolites infectieuses et œdèmes pulmonaires cardiogéniques sont les diagnostics différentiels le plus souvent retrouvés. Leurs signes scanographiques (syndrome micronodulaire, adénomégalies médiastinales et hilaires, épanchements pleuraux...) sont rarement présents dans le COVID-19, ce qui rend la distinction assez aisée dans la majorité des cas. Devant du verre dépoli bilatéral et diffus, a fortiori si le patient est immunodéprimé, il faut de principe évoquer une pneumocystose (*Fig. 9*). Des condensations pulmonaires de densité mixte, sous-pleurales bilatérales, doivent faire suspecter des infarctus pulmonaires, d'autant plus si leurs bords sont nets et rectilignes, leur forme triangulaire à base pleurale, et leur centre nécrotique [16]. De telles images doivent conduire à la réalisation d'un angioscanner thoracique afin de rechercher une embolie pulmonaire (*Fig. 10*). Enfin, un aspect de pneumonie organisée est compatible avec un COVID-19, mais

Patiente de 40 ans asthmatique avec toux fébrile, rhinorrhée, odynophagie



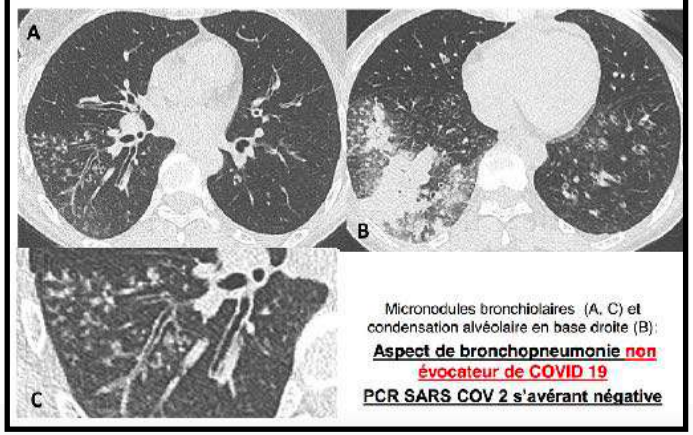
Micronodules centrolobulaires des deux lobes inférieurs sur image native (A) et mode MIP (B,C) **montrant l'aspect typique d'arbres en bourgeon:**
Aspect de bronchiolite non évocateur de COVID 19
PCR SARS COV 2 s'avérant négative

Patient de 73 ans, suspicion de pneumopathie avec radiographie du thorax négative



Impactions mucoïdes avec comblement des lumières bronchiques (flèches) et nodules flous centrolobulaires (B) et verre dépoli (C) systématisé en base droite :
Aspect de bronchopneumonie non évocateur de COVID 19
PCR SARS COV 2 s'avérant négative

Patiente de 49 ans présentant une dyspnée fébrile et une diminution du murmure vésiculaire en base droite



Micronodules bronchiolaires (A, C) et condensation alvéolaire en base droite (B):
Aspect de bronchopneumonie non évocateur de COVID 19
PCR SARS COV 2 s'avérant négative

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC **COVID19**

RETOUR SOMMAIRE

Présentation du cas

Description

- Homme de 57 ans, non-fumeur.
- Syndrome grippal en avril 2020 avec dyspnée fébrile sans amélioration depuis une semaine (TDM initiale)
- Réadmission 4 jours plus tard pour une majoration de la dyspnée avec oxygénorequérance et polypnée (2e TDM) et transfert en réanimation.

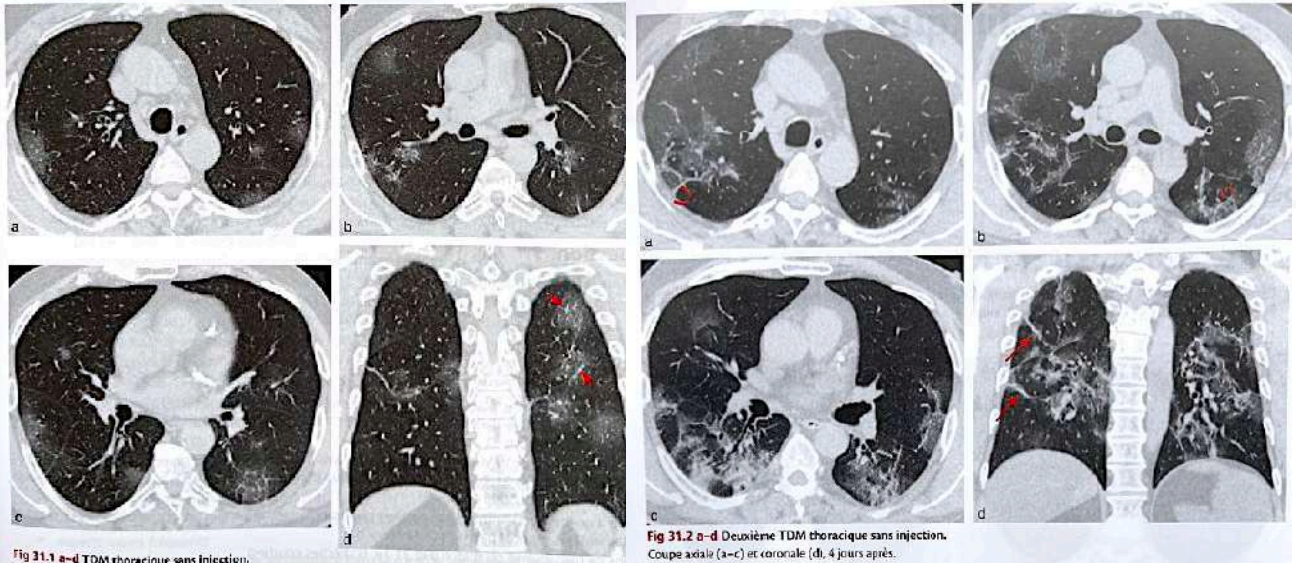


Fig 31.1 a–d TDM thoracique sans injection.
Coupe axiale (a–c) et coronale (d).

Fig 31.2 a–d Deuxième TDM thoracique sans injection.
Coupe axiale (a–c) et coronale (d), 4 jours après.

Question

- Quelle est votre hypothèse diagnostique ?

Interprétation

Présence de multiples plages d'opacités en verre dépoli, plutôt périphériques et sous-pleurales de distribution bilatérale d'étendue modérée (Fig 31.1a–d). On remarque un engorgement vasculaire sous-segmentaire (Fig 31.1d; flèches courtes).

Nette majoration de l'étendue des plages en verre dépoli (Fig 31.2a–d) avec apparition de condensations linéaires (Fig 31.2d; flèches longues) et en plage nodulaire (Fig 31.2c, c) en rapport avec un aspect de pneumopathie organisée.

Apparition de condensations alvéolaires péribronchiques rétractiles et d'épaississements septaux entourant des espaces parenchymateux sains.

Signe de halo inversé ou d'atoll (Fig 31.2a, b; flèches courbes).

Diagnostic

Pneumopathie virale à Covid-19.

RETOUR SOMMAIRE

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Pneumopathie virale entraînant un nouveau syndrome respiratoire aigu sévère secondaire à une infection à coronavirus 2 (SARS-CoV-2)
- Premier diagnostic confirmé dans la province chinoise de Hubei et propagation rapide à travers le monde.
- Présentations cliniques :
  - symptômes/signes cliniques plus fréquents : toux sèche rarement productive, fatigue intense, dyspnée ;
  - autres symptômes moins fréquents : myalgie, maux de tête, maux de gorge, frissons, rarement symptômes gastro-intestinaux ;
  - anosmie et hypogeusie dans deux tiers des cas ;
  - sévérité de la maladie variable d'asymptomatique à un tableau critique :
    - modérée dans la plupart des cas : pas de pneumonie visible à la radiographie avec SpO_2 ≥ 94 %,
    - maladie sévère : SpO_2 < 94 % au repos, nécessitant une supplémentation oxygène avec lunettes nasales à haut débit ou une ventilation mécanique,
    - maladie critique : détresse respiratoire nécessitant une oxygénothérapie avec défaillance multiviscérale incluant choc cardiovasculaire, insuffisance rénale ou insuffisance hépatique aiguë ;
  - diagnostic final obtenu par positivité au test RT-PCR (reverse-transcriptase-polymerase chain reaction) de la présence de coronavirus sur le frottis nasopharyngé ou oropharyngé ou dans des prélèvements profonds (crachat/LBA).
- En imagerie :
  - TDM avec haute sensibilité jusqu'à 97 %, mais spécificité faible (59 %).
  - au début de la maladie ou de forme modérée :
    - aspect typique : opacités multiples en verre dépoli de faible densité (57 %) + condensation (29 %), de distribution périphérique sous-pleurale, postérieure, bilatérale soit diffuse, soit prédominantes aux lobes inférieurs,
      condensations segmentaires ou sublobaires moins fréquentes
    - épanchement pleural et adénopathie médiastinale extrêmement rares.
    - TDM négative dans les deux premiers jours après le début des symptômes dans la légère majorité des cas, l'apparition des opacités en verre dépoli se situe entre 0–4 jours ;
  - évolution subaiguë de la maladie (5–15 j)
    - amélioration des lésions d'imagerie,
    - augmentation de l'étendue et de la densité des lésions devenant des hyperdensités mixtes et apparition de crazy paving,
    - anomalies rapidement progressives, avec un pic vers 6–13 jours ;
  - stade tardif et sévère (à 3 mois) :
    - régression complète des lésions,
      les cas devenant plus nettement et se condensant en évolution variable vers l'organisation et fibrose par résorption et cicatrisation,
    - opacités en verre dépoli résiduelles sur les TDM tardives (94 %),
  - Aspects moins fréquents :
    - engorgement vasculaire sous-segmentaire dans la zone de verre dépoli, probablement dû à une hyperémie induite par infection ou au facteur inflammatoire,
    - signe d'atoll,
    - signe de halo.

ILA



RETOUR
SOMMAIRE

ILA

Définition

Anomalie interstitielle pulmonaire > 5%
Fortuite : patient asymptomatique (clinique + EFR)

Lésions élémentaires

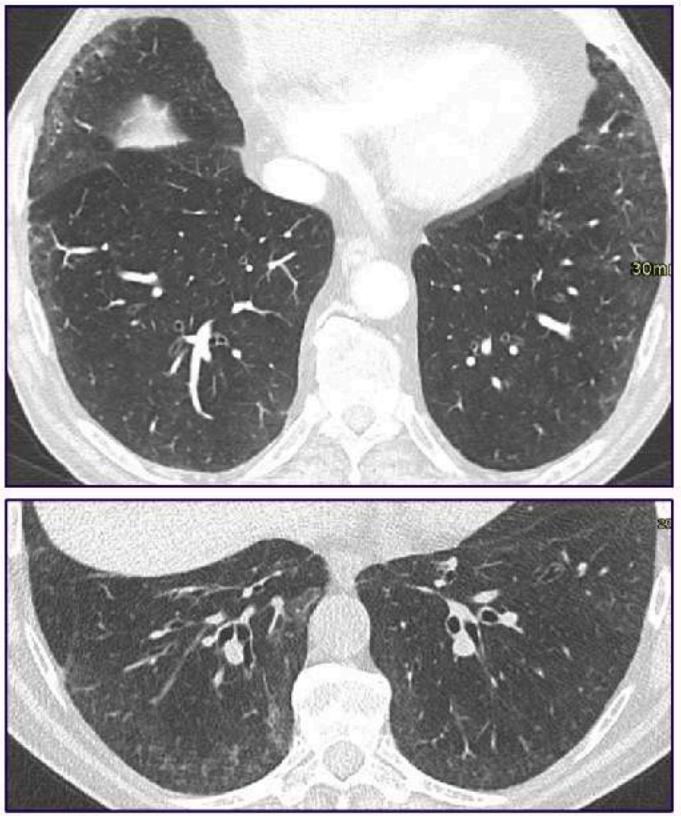
Réticulations intralobulaires
Verre dépoli chronique
Kystes non emphysemateux
Signes de fibrose

ATTENTION à éliminer des opacités gravito-dépendantes +++

Types d'atteinte : pronostic

ILA non sous pleurale
ILA sous pleurale non fibrosante
ILA sous pleurale fibrosante : risque ↑ de progression et mortalité à 5 ans

Rôle de la DMD +++



> Lancet Respir Med. 2020 Jul;8(7):726-737. doi: 10.1016/S2213-2600(20)30168-5.

Interstitial lung abnormalities detected incidentally on CT: a Position Paper from the Fleischner Society

Hiroto Hatabu [1], Gary M Hunninghake [2], Luca Richeldi [3], Kevin K Brown [4], Athol U Wells [5], Martine Remy-Jardin [6], Johny Verschakelen [7], Andrew G Nicholson [8], Mary O Beasley [9], David C Christiani [10], Raúl San José Estépar [11], Joon Beom Seo [12], Takeshi Johkoh [13], Nicola Sverzellati [14], Christopher J Ryerson [15], R Graham Barr [16], Jin Mo Goo [17]

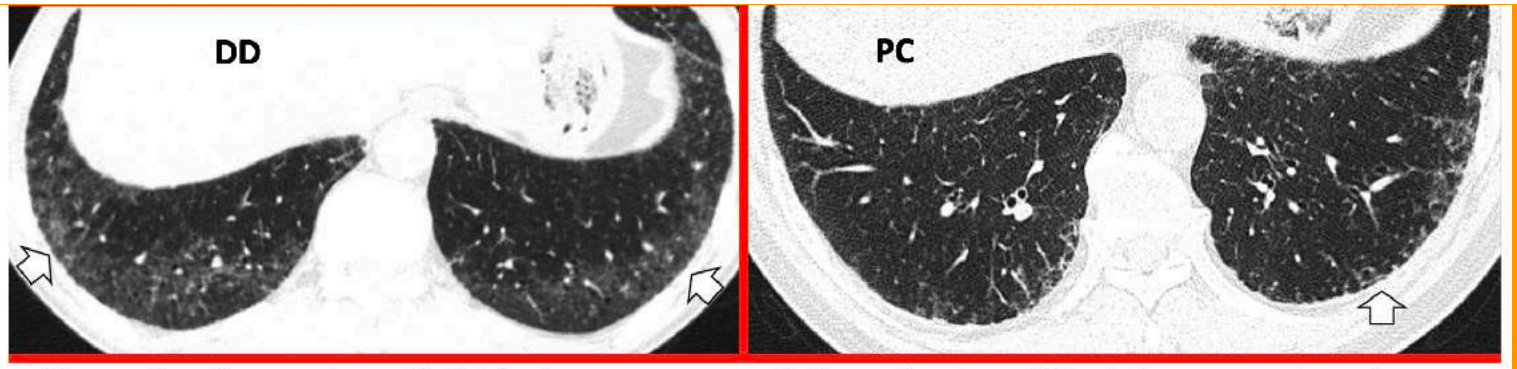
RETOUR SOMMAIRE

Définition des ILAs

Fréquence des ILA

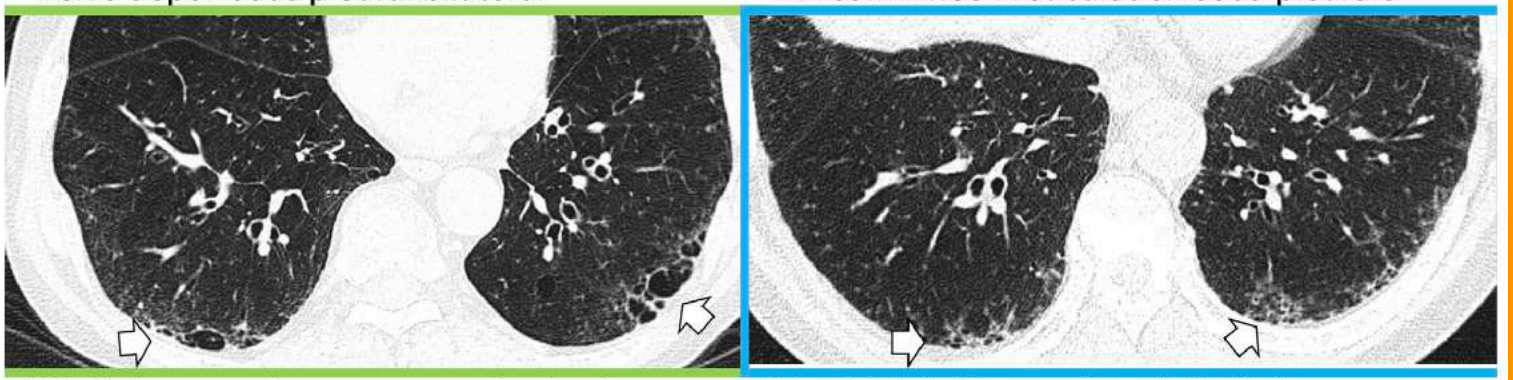
- 3 à 10% des patients de différentes cohorte épidémiologiques

- Mise en évidence fortuite d'anomalies non-gravito dépendantes, comprenant les anomalies suivantes :
  - **verre dépoli ou réticulaires**
  - **distorsions pulmonaires**
  - **bronchectasies de traction**
  - **nid d'abeille**
  - **kystes non-emphysemateux**
- Impliquant au moins 5 % d'une zone pulmonaire (zones pulmonaires supérieure, moyenne et inférieure sont délimitée par le niveau inférieur de l'arc aortique et le niveau de la veine pulmonaire inférieure droite)



Verre dépoli sous pleural bilatéral

ILA confirmée : réticulation sous-pleurale



ILA : Kystes sous-pleuraux non emphysémateux

ILA : nid d'abeille sous pleural bilatéral

Kum Ju Chae et al. Interstitial Lung Abnormalities: What Radiologists Should Know. Korean J Radiol 2020

RETOUR SOMMAIRE

I L A = pneumopathie interstitielle débutante

C'est une définition purement d'IMAGERIE car ASYMPTOMATIQUE CLINIQUEMENT et EFR normal

L'acquisition en PROCUBITUS est OBLIGATOIRE +++



L'acquisition en PROCUBITUS est OBLIGATOIRE +++

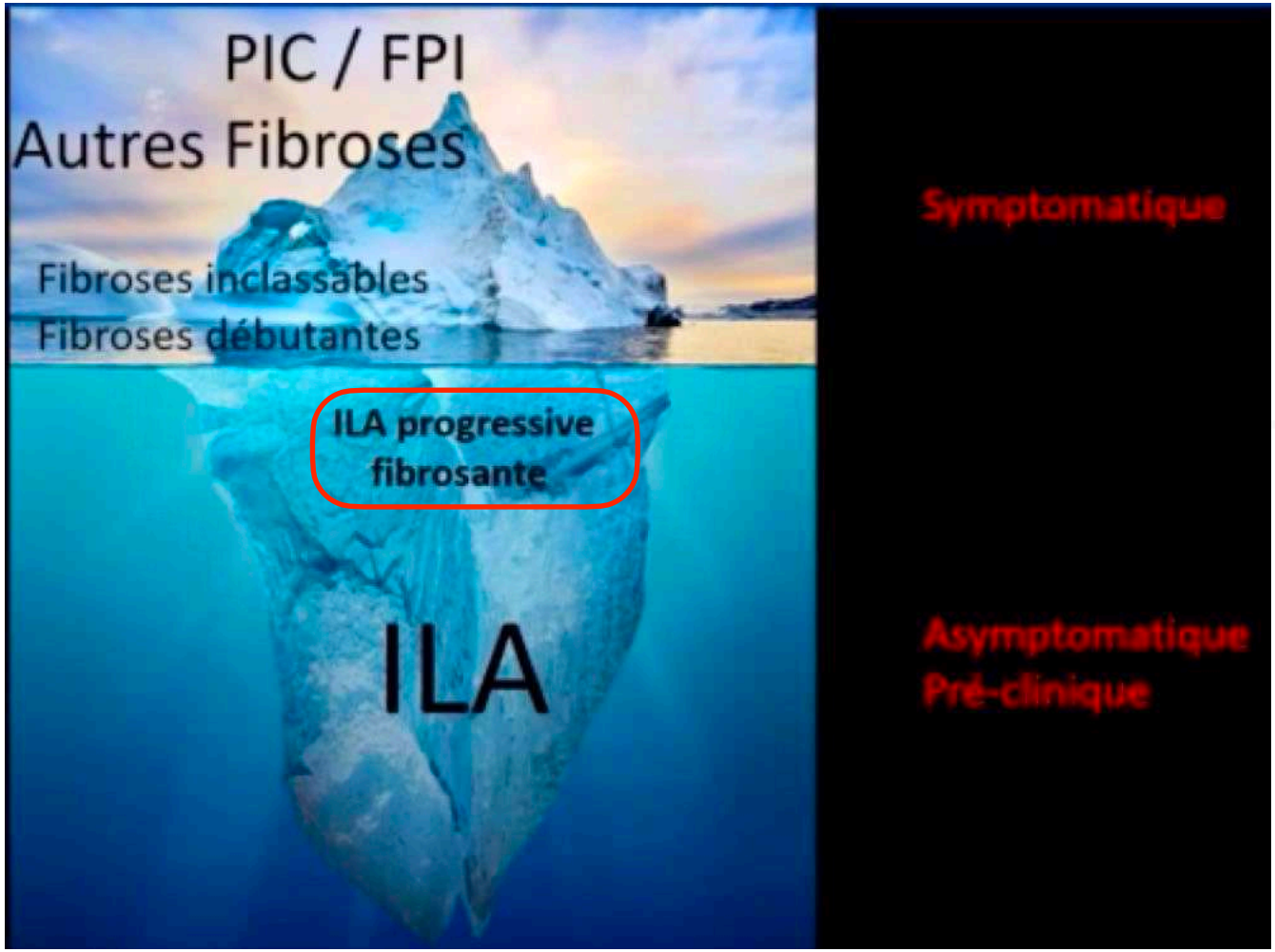
Homme 75 ans découverte fortuite
Scanner procubitus

Réticulations sous pleurales postérieures
surface > 5%
c'est une ILA

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC ILA

RETOUR SOMMAIRE



Progression de l'ILA

30-75% des ILA sont progressives [1]

- La progression est associée à une diminution de la survie [2]
- La progression est associée à un profil de PIC/UIP en TDM [3]:

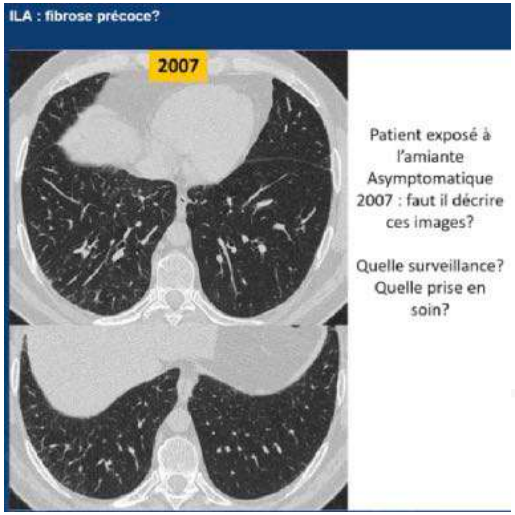
Les ILA évoluent.
Elles deviennent SYMPTOMATIQUES
Souvent sous forme de PIC/UIP INDERTERMINÉE

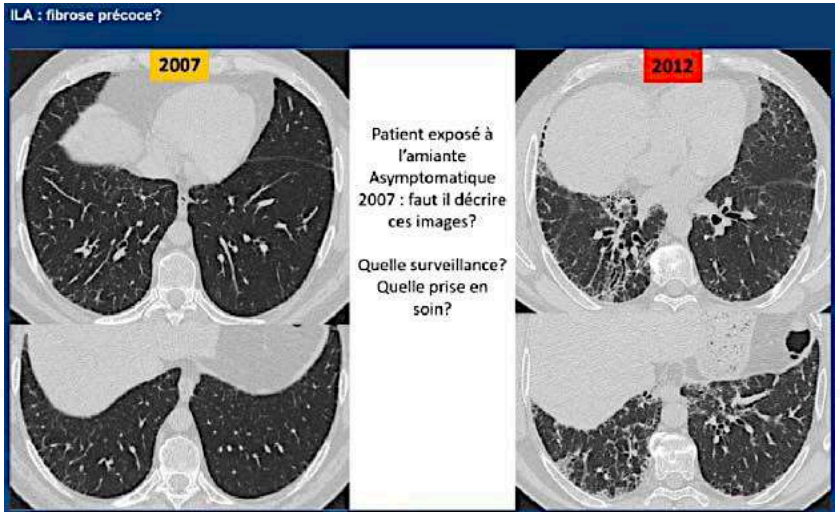
CONTROLE À 6 MOIS - 1 AN
après EFR et avis pneumo obligatoire

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC **ILA**

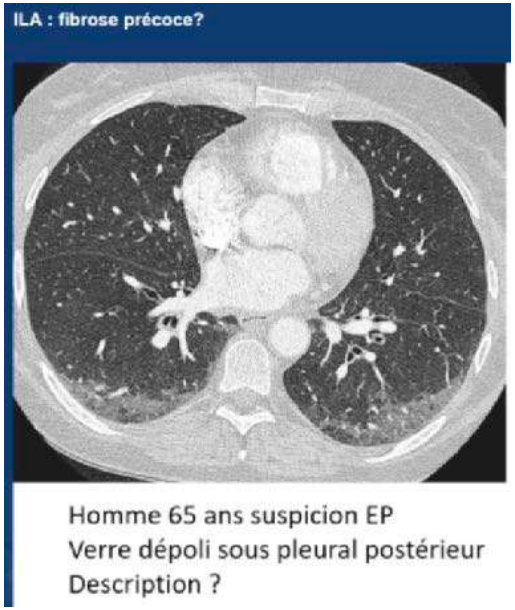
RETOUR SOMMAIRE

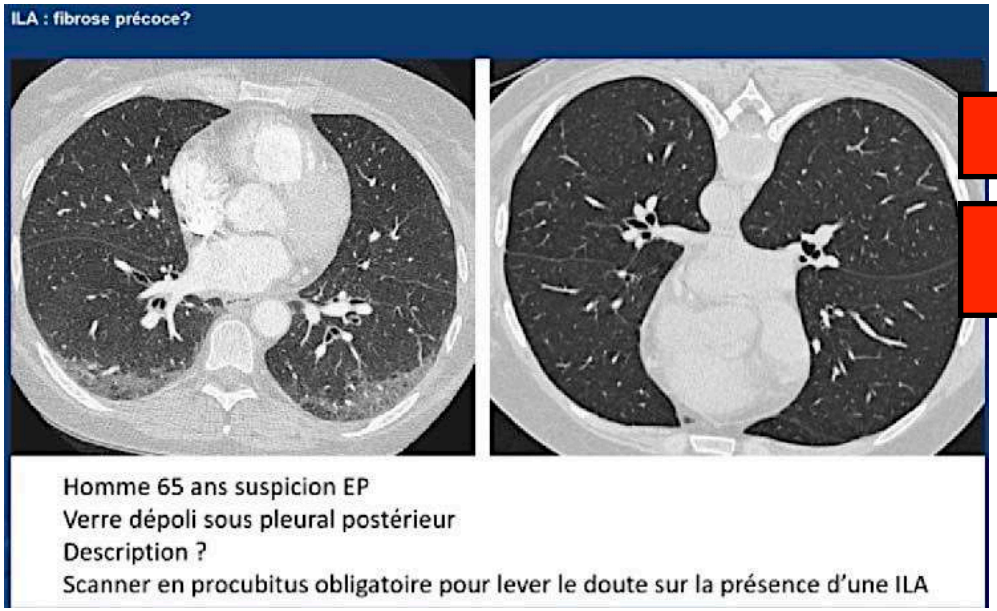




2007 : RÉTICULATIONS SOUS PLEURALES DROITE SIGNIFICATIVES

= ILA





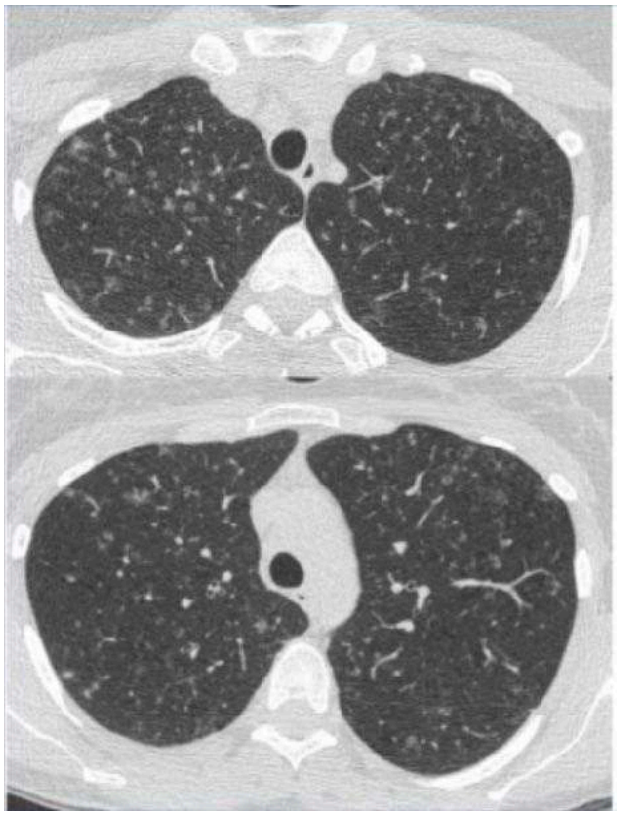
NORMAL en PROCUBITUS

L'acquisition en PROCUBITUS est OBLIGATOIRE +++

RETOUR SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC **I L A**

RETOUR SOMMAIRE





Patient 57 ans tabagique
Dépistage opportuniste du CBP
ILA correspondant à un aspect de bronchiolite respiratoire du tabagique

MICRO NODULE DE VERRE DEPOLI FLOU DES LOBES USP BILAT

= ILA DE TYPE BRONCHIOLITE RESPIRATOIRE DU FUMEUR

RETOUR SOMMAIRE

Conclusion

- L'ILA est un **biomarqueur** d'imagerie
- A long terme, les personnes avec ILA sont plus à risque de PID fibrosante, de BPCO, de pneumonie infectieuse, de cancer du poumon et d'insuffisance respiratoire
- **Les ILAS doivent donc être décrites** et **catégorisées** par le radiologue en **ILA fibreuse ou ILA non-fibreuse**
- **L'adressage à une pneumologue spécialisé en PID est recommandé**
- **Standardiser la description, identifier les ILA progressives sont des objectifs de recherche**

RETOUR SOMMAIRE

FAB
TDM THORACIQUE

RETOUR SOMMAIRE

PLAN

Sémiologie et Gammes diagnostiques

- Anatomie
- Grands syndromes
- Topographie
- **Lignes non septales**
- **Réticulations inter lobulaires**
  - Epaississements septaux réguliers
  - Nodulaires
  - Irréguliers
- **Réticulations intra lobulaires**
- **Verre dépoli**
  - Gamme diagnostique
  - Crazy paving
  - Mosaïque
  - Head cheese sign
- **Condensation**
  - Gamme des condensation chronique
- **Nodules**
  - Analyse / caractérisation
  - Nodules bénins
  - Conduite à tenir nodule
  - Halo
  - Halo inversé
  - Excavé
  - Cavité
  - Nodules multiples
- **Micronodules**
  - Modèle périlymphatique
  - Ubiquiste
  - Centrolobulaire
  - Arbres en bourgeon
- **Hyperclartés**
  - Emphysème
  - Kystes
- **Fibrose**

- **Voies aériennes**
  - Épaississement trachéal
  - Autres pathologies trachéales
  - Tumeurs trachéo-bronchiques
  - Pathologies chroniques des bronches
  - Bronchiolites
- **PID**
  - **PID idiopathiques**
    - *Chronique fibrosante* : **FPI** , **PINS**
    - *Aigues /subaiguës* : **POC** , **PIA**
    - *Dues au tabac* : **DIP, RB ILD**
    - *Rares*: LIP , FEPP
  - **Sarcoïdose**
  - **Connectivites : PR Lupus Sclérodermie** Sd anti-synthétase
  - **Vascularites : Wegener**
  - **Pn d'hypersensibilité**
  - **Pneumoconioses:** amiante silicose
  - **Médicaments, toxiques** **Pn radique**
  - Divers : SDRA
    - **Pn à éosinophiles**
    - LAM Histiocytose X , kystes rares
    - Chester Erdheim , Rosai Dorfman , IgG4
    - Amylose , Proteinose, Microlithiase alv
    - Niemann-pick
- **Atteinte cardiovasculaire**
  - OAP
  - HTAP , Maladie Veino-Occlusive
  - Embolie pulmonaire
- **Pathologies infectieuses**
  - Bactériennes , virales , fungiques , parasitaires
  - Infections de l'immunodéprimé
- **Pathologies congénitales**



- **Pathologies tumorales**
  - Cancer bronchopulmonaire
  - Lymphome pulmonaire
  - Tumeurs neuroendocrines
  - Sarcomes
  - Autres: Kaposi , Leiomyome métastatique bénin
- **Transplantation pulmonaire / GVH**
  - Complications de la transplantation pulmonaire
  - Complication de l'allogreffe
- **Divers**
  - Embolie graisseuse
  - Pneumopathie lipidique
  - Post op/chir : Pneumatocèle
  - torsion LM

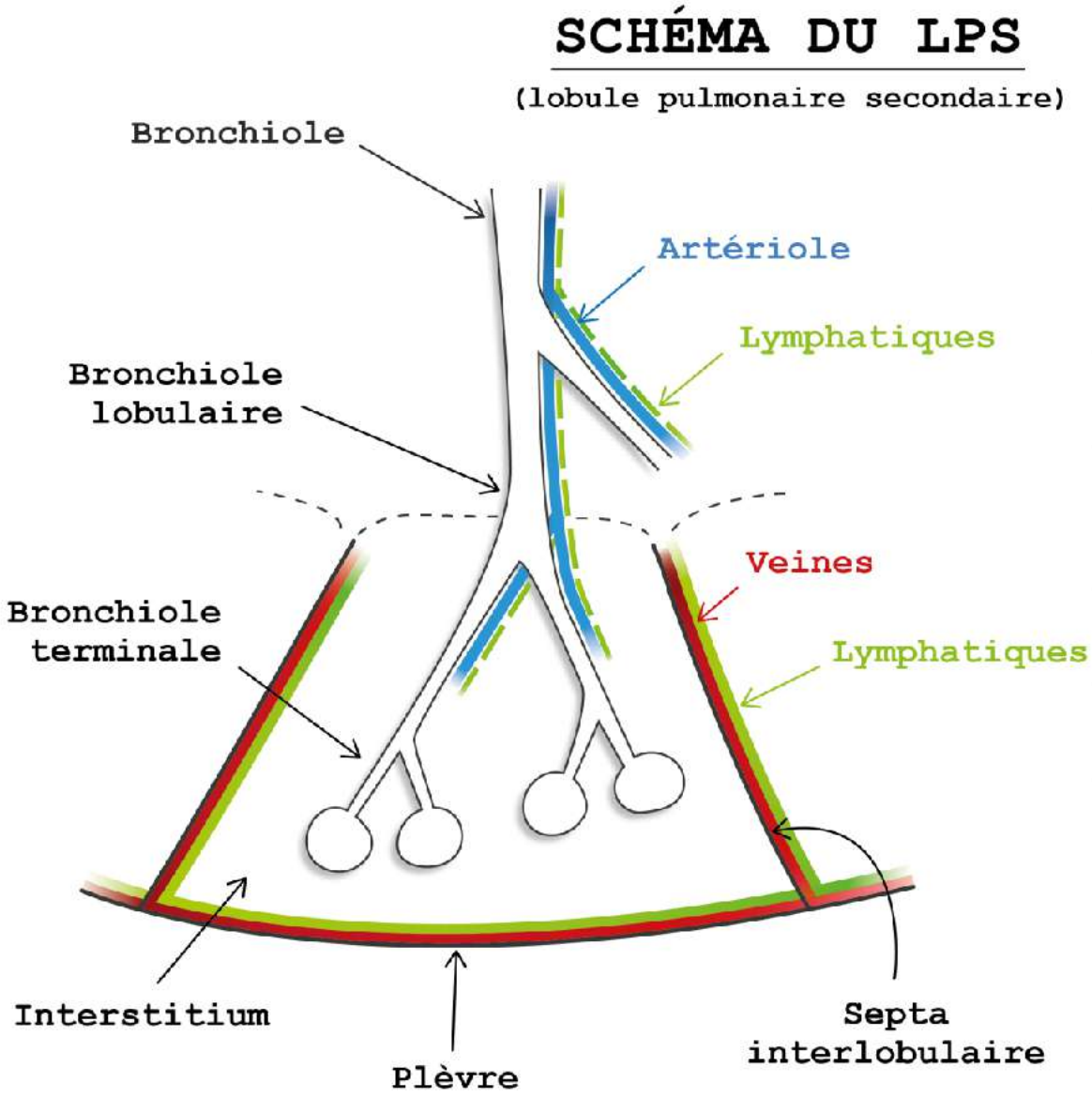
Pathologies du MEDIASTIN

- **Tumeurs et syndromes de masse**
  - Médiastin
    - Antérieur
    - Moyen
    - Postérieur
  - Densité:
    - Liquide (kyste)
    - Graisse
  - Masse hyper rehaussée
- **Anomalies vasculaires**
  - Aortiques
  - Veineuses
- **Traumatisme/hernies/infectieux**
  - Rupture de l'isthme aortique
  - Rupture diaphragmatique
  - Eventration du diaphragme
  - Hernies
  - Fistule broncho-oesophagienne
  - Oesophagite
  - Achalasie
  - Médiastinite
  - Syndrome de Boerhave
  - Médiastinite fibrosante

Pathologies PLEVRE, PAROI

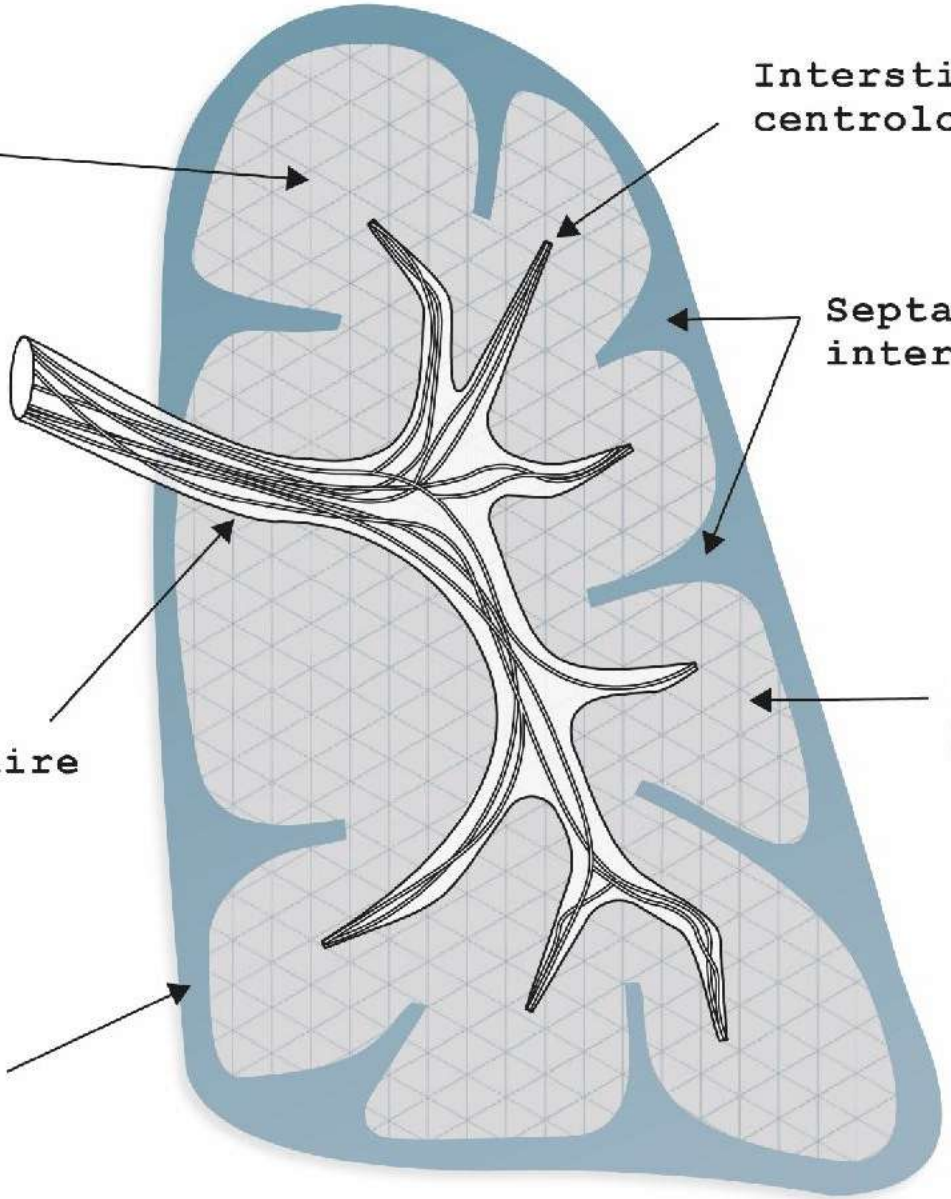
- **Pathologies pleurales**
  - Mésothéliome
  - Métastases pleurales
  - Tumeur fibreuse solitaire
  - Autres
- **Pathologie pariétales**
  - Tumeurs costales
    - Bénignes
    - Malignes
  - Autres

Anatomie

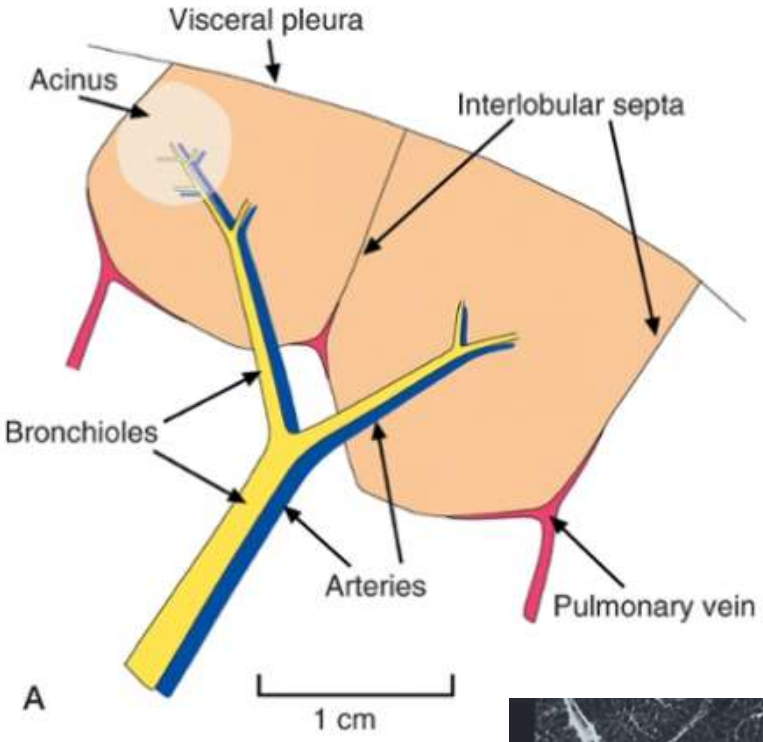


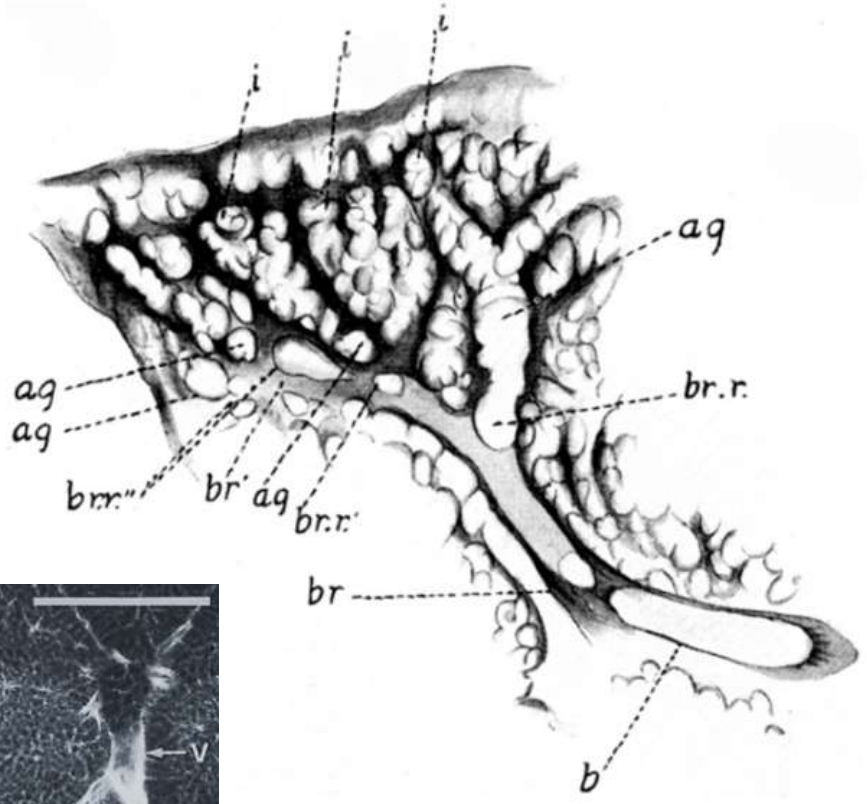
- Le lobule pulmonaire secondaire est **l'unité anatomique et fonctionnelle du poumon**
- Polyédrique, **1 à 2,5 cm** de diamètre
- Contient plusieurs ***acini*** (structure parenchymateuse la plus distale)
- Au centre, on trouve des **artérioles** et des **bronchioles**
- En périphérie, se drainent les **veines** et les **lymphatiques**
- L'analyse se fait en tenant compte de cette anatomie

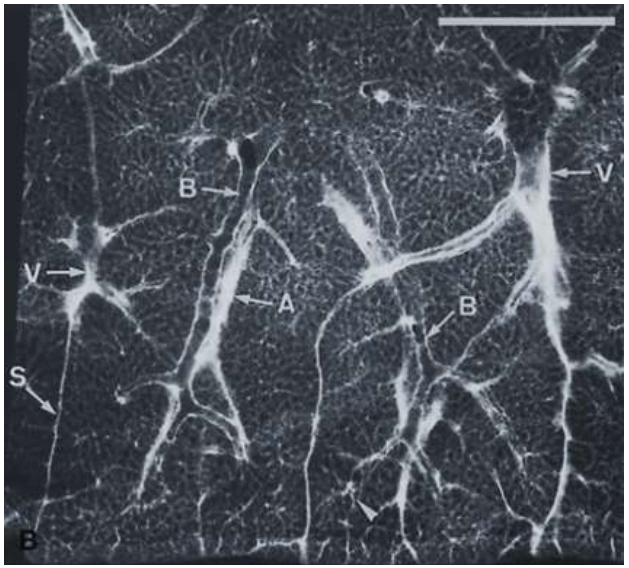
INTERSTITIUM



D'après Webb – High resolution CT of Lung







Les grands syndromes

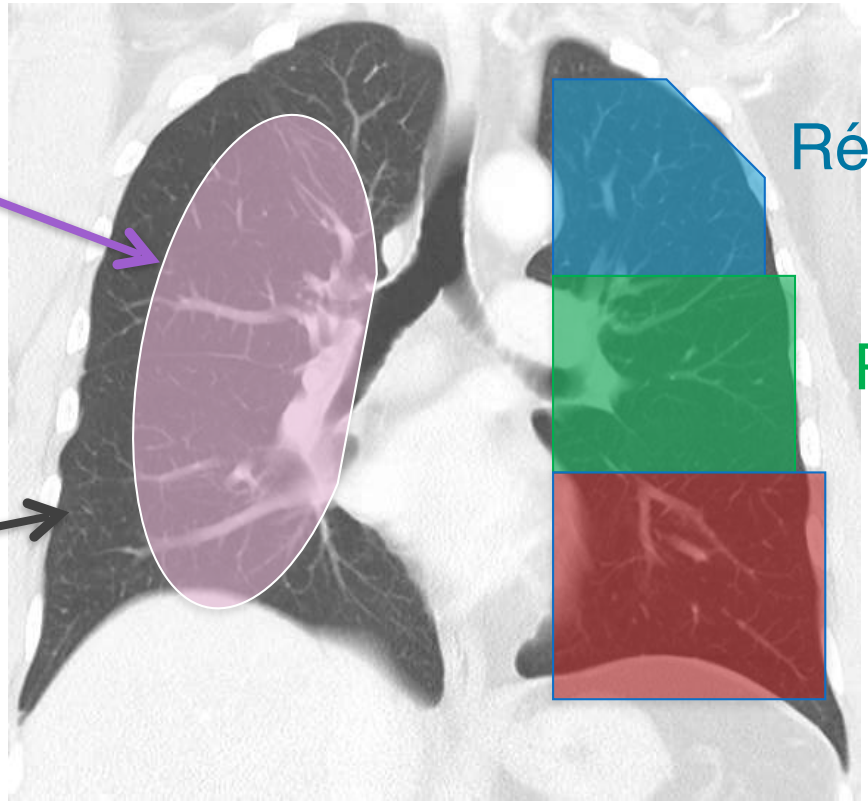


Plusieurs types d'opacités

- Lignes non septales
- Opacités **réticulaires**
  - Réticulations inter-lobulaires
  - Réticulations intra-lobulaires ou lignes septales
- Opacités **nodulaires**
  - **Nodules**
  - **Micronodules**
    - Péri lymphatique
    - Ubiquitaire
    - Centrolobulaire
    - En arbres en bourgeons
- **Cavités**
- **Condensation**
- **Verre dépoli**
- **Hyperclartés**
  - Kyste
  - Emphysème
- **Révision de l'architecture pulmonaire / fibrose**

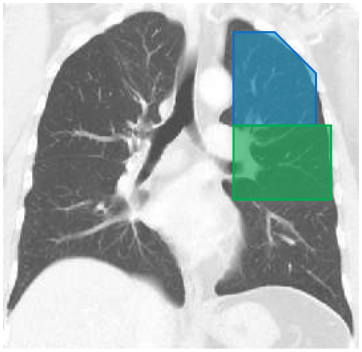
Analyser

- **Le signe prédominant**
- Les signes **associés**
- Et préciser leur **topographie** dans le poumon
    - Régions supérieures, moyennes, inférieures
    - Régions centrales, périphériques



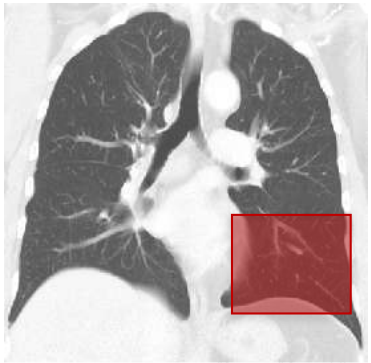
Attention: les 2 diapos suivantes donnent les tendances de certaines pathologies à siéger dans telle ou telle région mais il existe de nombreuses exceptions à la règle.

Régions supérieures/ moyennes



- **Sarcoïdose +++** Age: 20-40/ F60, micronodules péri-lymphatiques, verre dépoli, +/- fibrose / masse fibrotique, adénomégalies diffuses
- **Silicose** Exposition, micronodules péri-lymphatiques +/- calcifiés, +/- masse fibrotique, ganglions avec calcifications en « coquille d'œuf »
- **Pneumopathie chronique à éosinophiles (PCE)** 40-50 ans, asthme(1/2), syndromes de condensation/verre dépoli multifocales, +/- bandes, prédominance supérieure et périphérique
- **Churg and strauss** Asthme, aspect de PCE + micronodules centrolobulaires + épaississement bronchique
- **Bronchiolite du fumeur (RB-ILD)** Tabac++, micronodules centro-lobulaires supérieurs
- **Hypersensibilité aigue / subaigue** Régions moyennes++ et supérieures, micronodules centro-lobulaires, verre dépoli, trappage lobulaire
- **Histiocytose X** tabac, micronodules centro-lobulaires régions supérieures
- Fibroélastose pleuro-parenchymateuse, SPA, Chester Erdheim…

Régions **inférieures**



- **OAP** Lignes septales régulières + verre dépoli, régions centrales, déclivité + épanchements + cardiomégalie
- **Lymphangite carcinomateuse** ADK, lignes septales régulières ou nodulaires, asymétrie
- **Lymphomes**
- **Pneumopathie lipidique** Troubles de déglutition, condensation/ verre dépoli / crazy paving
- **Pneumopathie d'inhalation** Troubles déglutition, condensation / verre dépoli / Tree in Bud
- **Séquestration** Congénital, LIG++, artère systémique
- **Infarctus** (EP, triangulaire sous pleural), **embols septiques** (toxico/cathéter, sepsis, nodules excavés et infarctus inférieurs)
- **Pneumopathie organisée (PO)** Condensations périphériques, inférieures, bandes, halo inversé
- **UIP, FIP, collagénoses, asbestose** Fibrose sous pleurale, rayon de miel
- **PINS** Syndrome réticulaire, verre dépoli, bronchectasies de traction, central + périphérique
- **DIP** Tabac+++, verre dépoli périphérique + microkystes
- LIP (Verre dépoli+ kystes), MVOP (HTAP, lignes septales inférieures, cœur normal), amylose



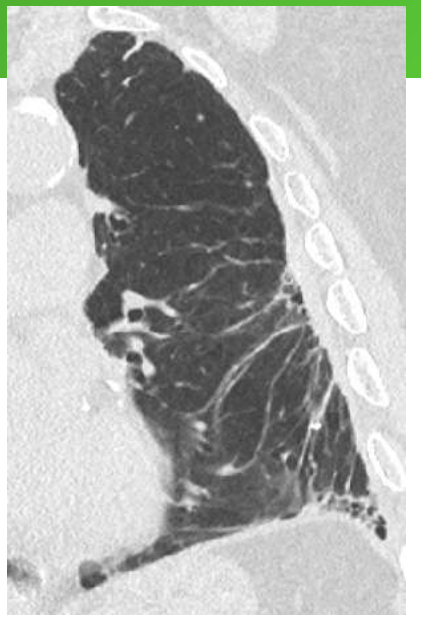
Régions **centrales**

- **Sarcoïdose +++** Age: 20-40/ F60, micronodules péri-lymphatiques, verre dépoli, +/- fibrose / masse fibrotique, adénomégalies diffuses
- **Silicose** Exposition, micronodules péri-lymphatiques +/- calcifiés, +/- masse fibrotique, ganglions avec calcifications en « coquille d'œuf »
- **OAP** Lignes septales régulières + verre dépoli, régions centrales, déclivité + épanchements + cardiomégalie
- **Pneumocystose** VIH, verre dépoli diffus, parfois respect des régions sous pleurales
- **Hémorragie alvéolaire**
- **Lymphangite carcinomateuse** ADK, lignes septales régulières ou nodulaires, asymétrie
- PINS Syndrome réticulaire et verre dépoli, bronchectasies de traction, régions centrales + périphériques (parfois bande d'épargne sous pleurale), parfois fibrose péri-broncho-vasculaire
- Hypersensibilité chronique (HS chronique) Régions moyennes++ et supérieures, micronodules centro-lobulaires, verre dépoli, trappage lobulaire, fibrose péri-broncho-vasculaire parfois

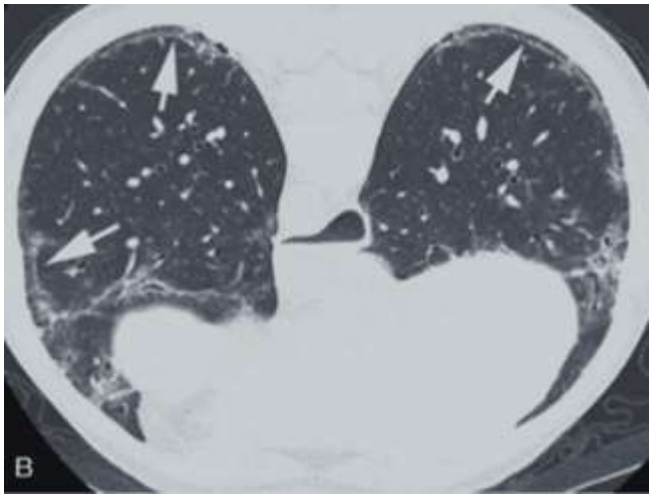
Régions **périphériques**

- **Pneumopathie chronique à éosinophiles (PCE)** 40-50 ans, asthme(1/2), syndromes de condensation/verre dépoli multifocales, +/- bandes, prédominance supérieure et périphérique
- **Churg and strauss** Asthme, aspect de PCE + micronodules centrolobulaires + épaississement bronchique
- **UIP +++, FIP, collagénoses, asbestose** Fibrose sous pleurale, rayon de miel +++
- **PINS ++ (50%)** Syndrome réticulaire, verre dépoli, bronchectasies de traction, central + périphérique
- **Pneumopathie organisée (PO)** Condensations périphériques, inférieures, bandes, halo inversé
- **DIP** Tabac+++, verre dépoli périphérique + microkystes
- **Infarctus** (EP, triangulaire sous pleural), **embols septiques** (toxico/cathéter, sepsis, nodules excavés et infarctus inférieurs)
- Fibroélastose pleuro-parenchymateuse (apex)

Lignes non septales



- Opacité linéaire **ne respectant pas l'architecture pulmonaire** (anatomie du LPS)
- **Ligne trans-lobulaire, trans-pulmonaire**
- Deux étiologies
  - **Atélectasie**
  - **Fibrose**



Courtesy Webb – HRCT of The Lung

Une ligne non septale particulière: l'opacité curviligne sous pleurale

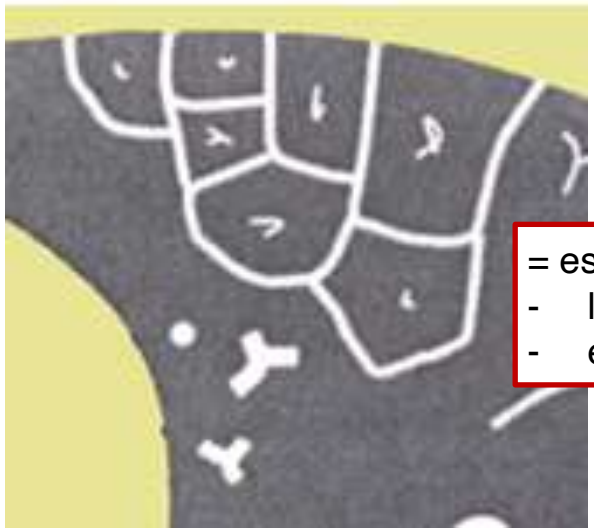
- Définition: **opacité concentrique à moins de 1 cm de la surface pleurale**
- Lg = 2 à 6 cm, épaisseur < 5 mm
- **Procubitus** permet de la différencier de la gravito-dépendance
- **Yoshimura** l'avait décrit initialement dans l'**asbestose** (mélange de lésions fibreuses péri-bronchiolaires et de collapsus alvéolaire)
- **Aucune spécificité car depuis elle a été observée dans d'autres fibroses**

Réticulations inter-lobulaires

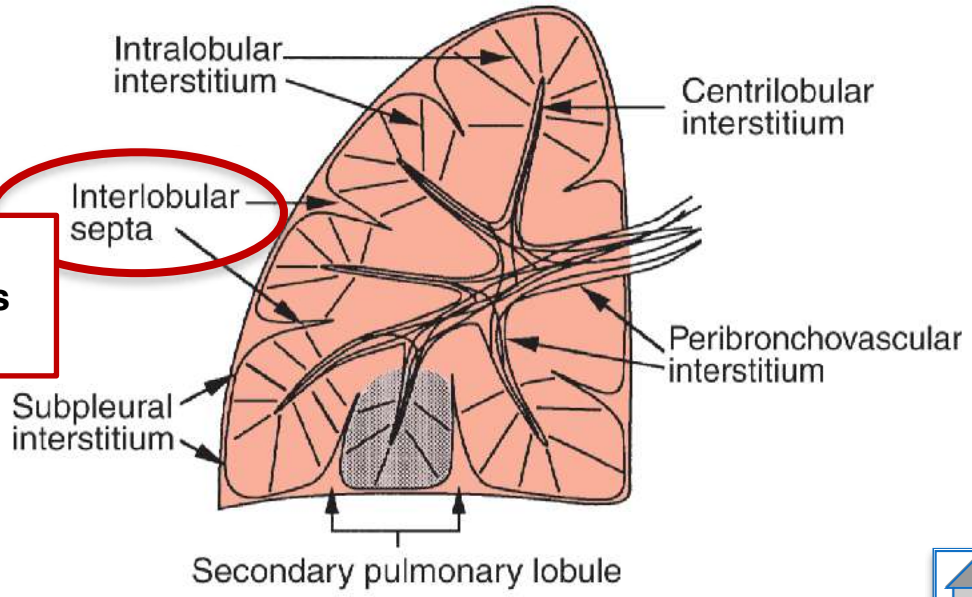
Épaississement des <u>septa interlobulaires</u>
= Lignes septales
= Epaississements septaux

→Opacités linéaires de forme polygonale de 10 à 20 mm

→**<u>Réticulations à « grandes mailles »</u>**



= espace occupé par
- les **lymphatiques**
- et les **veines**

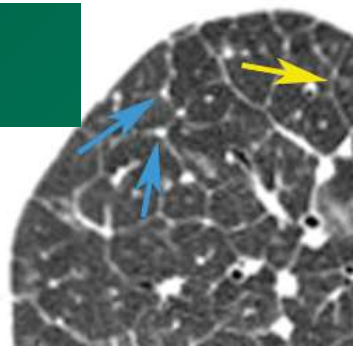


Gamme épaississements septaux réguliers

- **OAP +++** (œdème interstitiel)
  - Par stase veineuse/lymphatique, zones déclives (gravité)
  - + Verre dépoli, épaississement péri-bronchovasculaire, veines tortueuses, cardiomégalie, épanchement pleural +/- Adénomégalies hypodenses diffuses (engorgement)
- Lymphangite carcinomateuse
  - Bourrage carcinomateux des lymphatiques, contexte adénocarcinome
  - + Epaississement péri-bronchovasculaire nodulaire +/- ADP +/- carcinose pleurale
- Lymphome, leucémie
- Pneumopathie atypique (virale, mycoplasme)
  - Toux, fièvre, + verre dépoli (alvéolite) +/- bronchiolite
- Pneumopathie aigue à éosinophiles
  - Patient jeune, fièvre et dyspnée aigue, tableau scan d'OAP à cœur normal
- Maladie veino-occlusive
- Emphysème panlobulaire
- Erdheim-Chester
- Lymphangiectasies
- Nieman Pick



OAP interstitiel +++



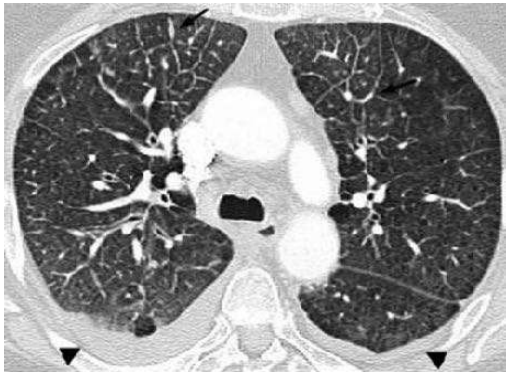
Webb

NB: Ces réticulations sont mieux visibles au niveau des **apex** pulmonaires car ces **espaces interlobulaires** sont mieux développés dans ces régions.

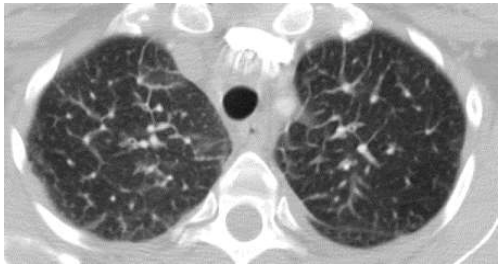
MVOP

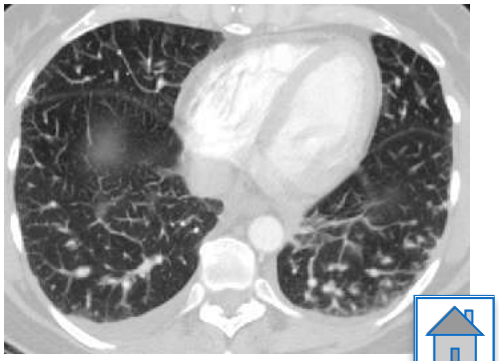


Pneumopathie aigue à éosinophiles



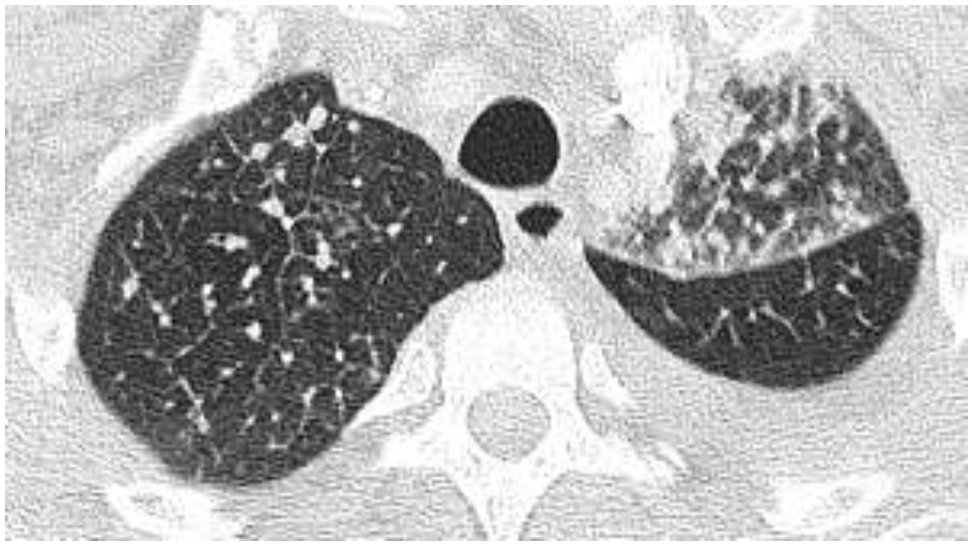
Lymphome secondaire
Courtesy S. Hare



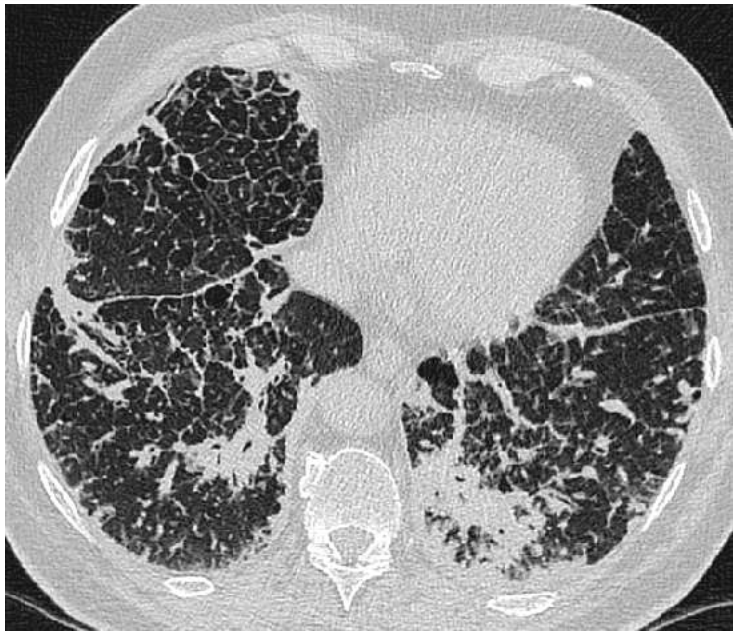


Gamme épaississements septaux nodulaires

- **Lymphangite carcinomateuse**
  - Bourrage carcinomateux des lymphatiques, contexte adénocarcinome
  - + épaississement péri-bronchovasculaire nodulaire +/- ADP +/- carcinose pleurale
- Sarcoïdose
  - Jeune, micronodules périlymphatiques, prédominance supérieure + ADP médiastinales diffuses
- Sarcome de Kaposi
- Lymphome
- Amylose (rare)



Lymphangite carcinomateuse



Amylose

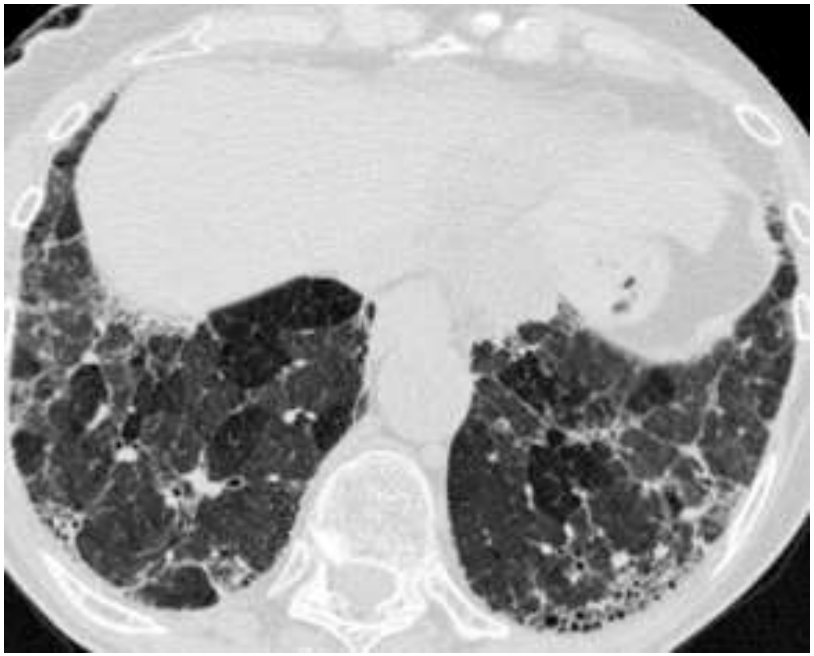
Gamme épaississements septaux irréguliers

- **Sarcoïdose avec fibrose**
- **PID/Fibrose** (FPI, asbestose, collagénoses/vascularites, PHS chronique)

Sarcoïdose stade IV



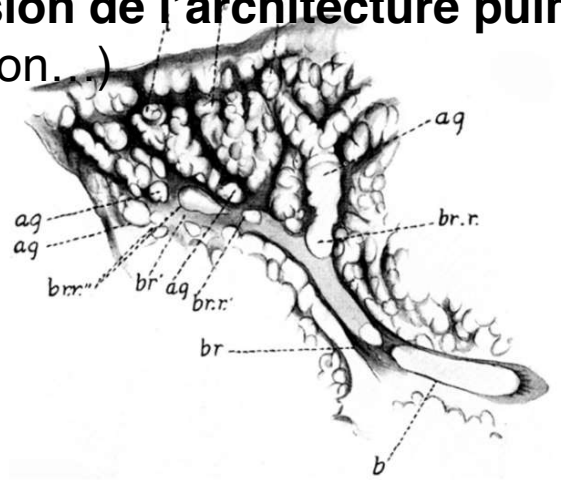
PHS chronique

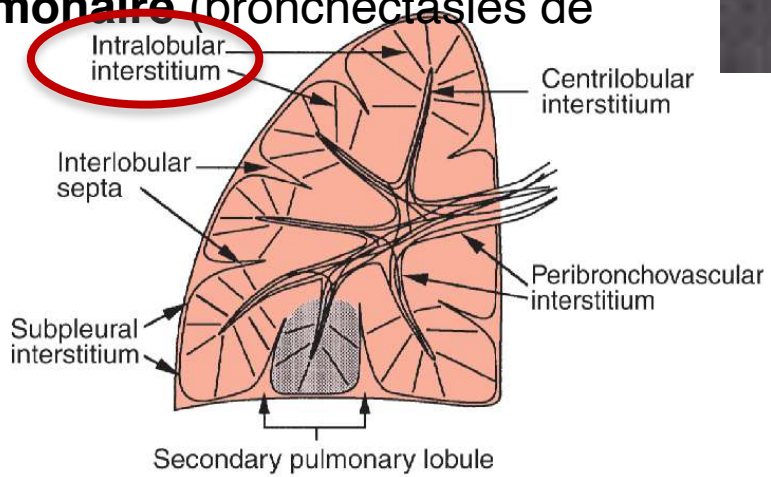


Réticulations intra-lobulaires

- Petites opacités intra-lobulaires rectilignes ou courbes formant une **réticulation dont les mailles mesurent < 10 mm: réticulations à « petites mailles »**
- Histologie
  - **Alvéolite murale** (inflammation des **septa inter-alvéolaires**)
  - ou **luminale** (inflammation de la **paroi** des alvéoles)
- Rarement isolées
- Représentent un **stade d'évolution vers l'image en rayon de miel au cours des PID fibrosantes**. Attention: on ne peut affirmer la **fibrose** que quand il existe des **signes associés de révision de l'architecture pulmonaire** (bronchectasies de traction…)







Verre dépoli

Définition: Opacité dont la densité **laisse persister le dessin des scissures, des bronches et des vaisseaux** et celui de toute structure pathologique

Traduit une **augmentation de densité du parenchyme pulmonaire**
3 mécanismes possibles

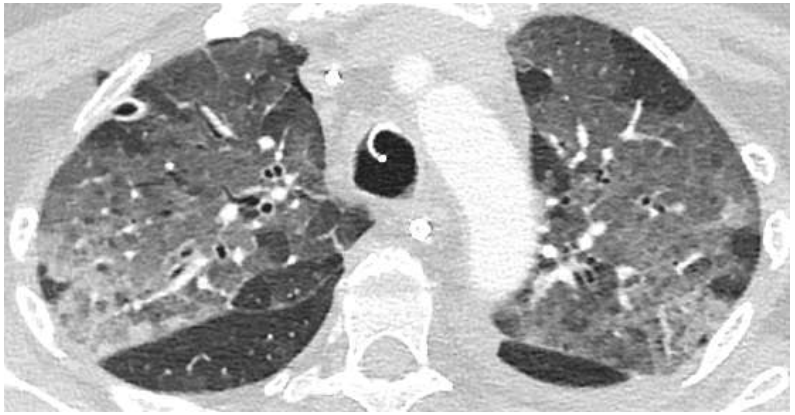
- **Comblement alvéolaire partiel**
- **Alvéolite** : infiltration murale ou luminale
- **Augmentation du flux capillaire**

→ manque de spécificité car plusieurs mécanismes peuvent être à l'origine de ce phénomène

Etiologies
Plus d'une centaine d'étiologies possibles!!

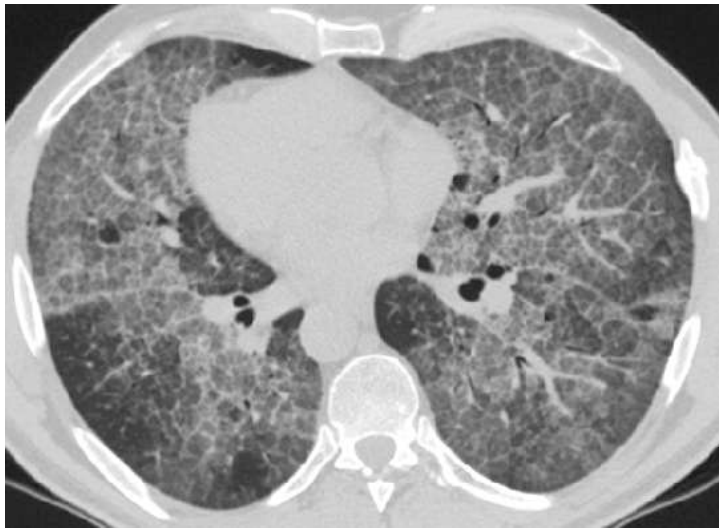
Plusieurs formes

- Centrolobulaire
- Patchy
- En mosaïque
- Crazy paving
- Sous pleural
- Diffus

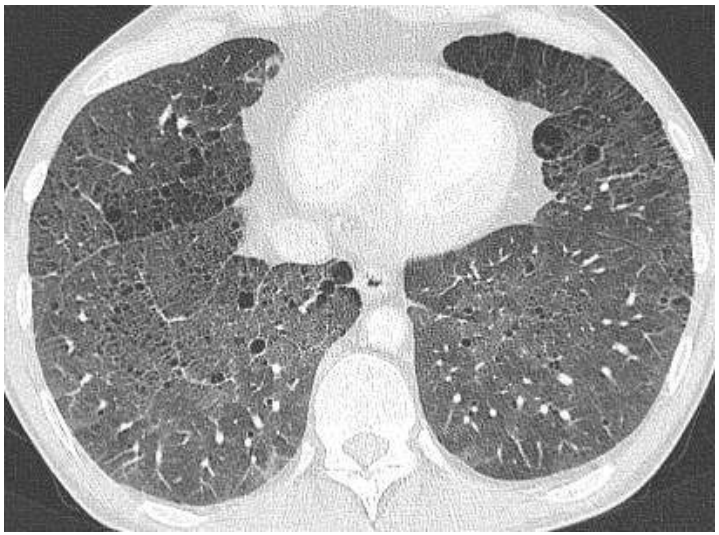


Mosaïque

Crazy paving



Diffus



Gamme diagnostique verre dépoli

Répartition

Diffus
- **OAP +++**
- **Pneumocystose ++**
- **Médicament ++**
- **Hémorragies et vascularites** (Churg Strauss, lupus, Good pasture, microangéite)
- **PHS aigue/subaigue**
- **SDRA**
- **Sarcoïdose**

Diffus + respect des régions sous pleurales
- **OAP**
- **Pneumocystose**
- **Hémorragie alvéolaire**
- (LPA)

Periphérie
- **PID +++**
- Asbestose
- Médicaments

Temporalité

Aigu/subaigu
- **OAP**
- **Hémorragie pulmonaire**
- ***Mycoplasma pneumoniae***
- **Hypersensibilité**
- **Médicamenteux**
- **PIA**
- **Pneumocystose**
- **Virale** (herpes, CMV)
- **PO**

Immunodépression

- **Immunodéprimé**
  - **Infections opportunistes** : pneumocystose, CMV, HSV, RSV, autres virus
- **Aplasie (greffe moelle)**
  - **Infections opportunistes** : pneumocystose, CMV, HSV, RSV, autres virus
  - **Dommage alvéolaires diffus**, hémorragie alvéolaire
  - **Toxicité médicamenteuse**

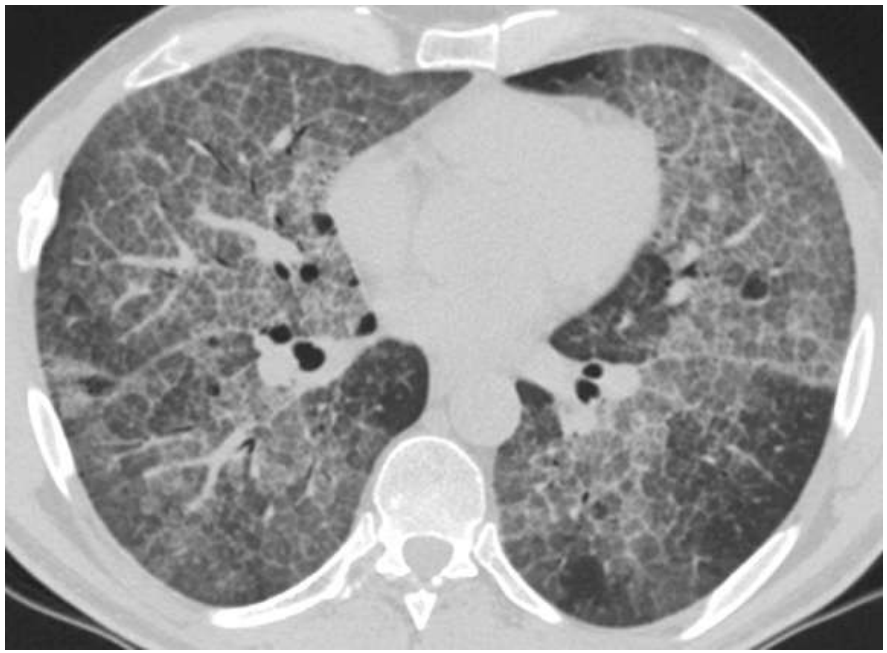
Nb : RSV : virus respiratoire syncytial

Dyspnée progressive
- **Pn d'hypersensibilité**
- **DIP (desquamative)**
- **AIP**
- **PINS**
- **RB ILD**
- **Sarcoïdose**
- PO
- Protéinose alvéolaire
- adénoK avéolaire

Crazy paving

Association de

- **Verre dépoli**
- Réticulations **inter**-lobulaires
- Réticulations **intra**-lobulaires



Etiologies Crazy paving

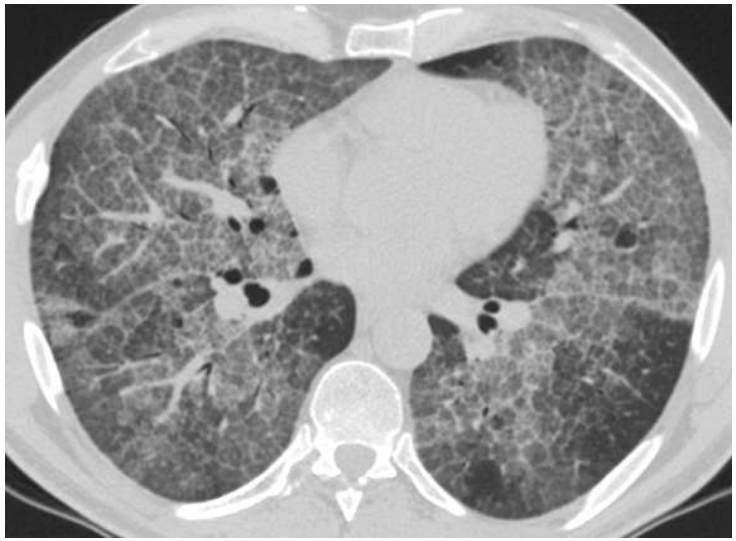
- **Protéinose alvéolaire +++➡**

mais aussi…

- OAP ➡
- Pneumopathie infectieuse (virale++) ➡
- Pneumocystose ➡
- Pneumopathie médicamenteuse ➡
- Pneumopathie lipidique exogène ➡
- Pneumopathie aigue à éosinophiles ➡
- AIP / SDRA ➡
- ADK lépidique ➡
- Hémorragie alvéolaire ➡

Crazy Paving

Protéinose alvéolaire



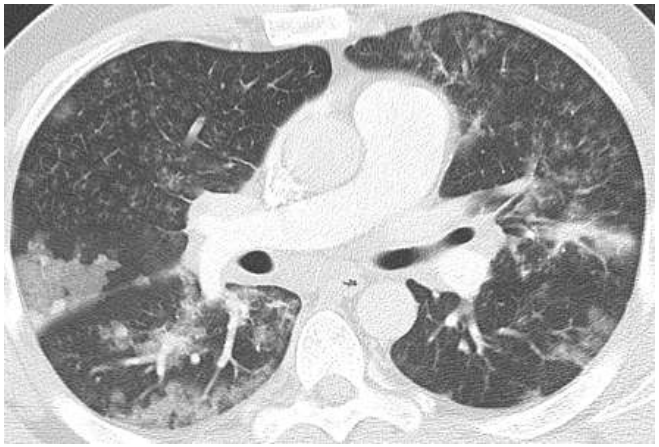
ADK L



Pneumocystose



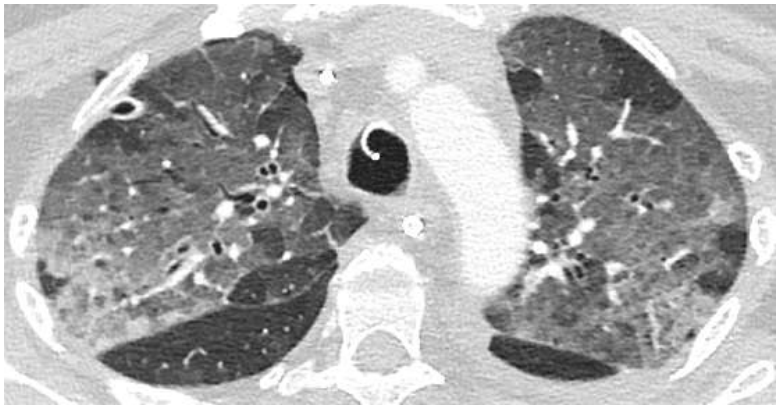
Pneumopathie atypique



Verre dépoli en mosaïque

Définition

- Coexistence de
  - Zones de **verre dépoli**
  - Zones de **densité pulmonaire normale** ou abaissée
- Distribution **souvent systématisée** lobulaire, pluri-lobulaire, sous segmentaire
- Cet aspect est présent dans plusieurs type d'atteinte : lésions d'alvéolite, de bronchiolite (trappage) ou d'obstruction vasculaire

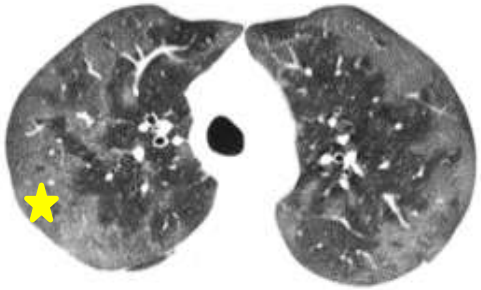
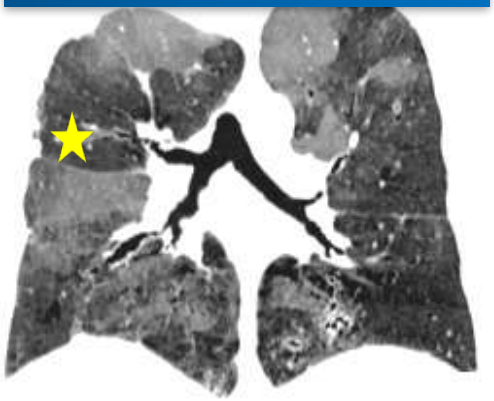
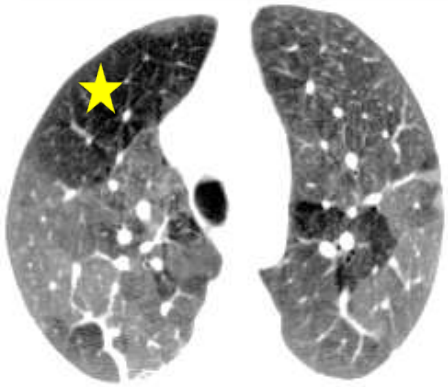


- **Alvéolite**
  - Lésions **inflammatoires** de la paroi alvéolaire
  - Contours flous, non systématisé
  - Dépoli = zones pathologiques

OU

PERFUSION EN MOSAIQUE

- **Pathologie bronchiolaire**
  - **Obstruction bronchiolaire**
  - Zones claires de **trappage** (où il se surajoute une vasoconstriction reflexe hypoxique) = zones pathologiques
- **Vasculaire**
  - **Thrombose artérielle pulmonaire**
  - Artères obstruées
  - Territoires **hypoperfusés** clairs (= pathologiques)
  - Hyperperfusion territoires sains (verre dépoli)

	Alvéolite	Bronchiolite	Vasculaire
Territoires Pathologiques ★	 Les territoires pathologiques sont ceux touchés par le verre dépoli (alvéolite)		
Expiration forcée?		**Trappage** Quand le gradient verre dépoli/ dense augmente en expiration	
Vaisseaux ?		**Calibre Normal ou diminué**	**Calibre Diminué**
		Perfusion en mosaïque	

« Head cheese sign »

= aspect en « fromage de tête »



Physiopathologie

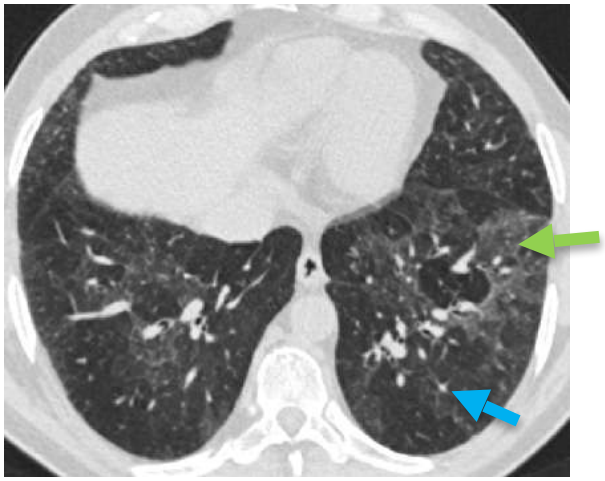
= ALVÉOLITE + BRONCHIOLITE

- **Verre dépoli** en mosaïque *(alvéolite)*
- Poumon **normal**
- **Trappage** intéressant plusieurs lobules *(bronchiolite)*

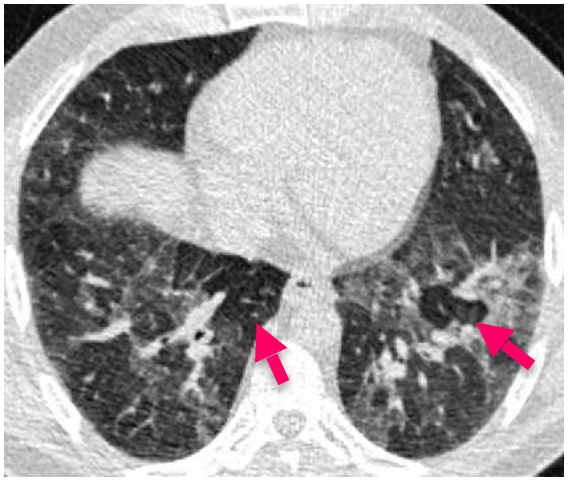
Gamme diagnostique « head cheese sign »

- **Pneumopathie d'hypersensibilité ++** ➡
- Pneumopathie desquamative ➡
- Sarcoïdose ➡
- Pneumopathie atypique (mycoplasme…) ➡

En inspiration,
Verre dépoli en mosaïque (alvéolite)
+ Plages saines



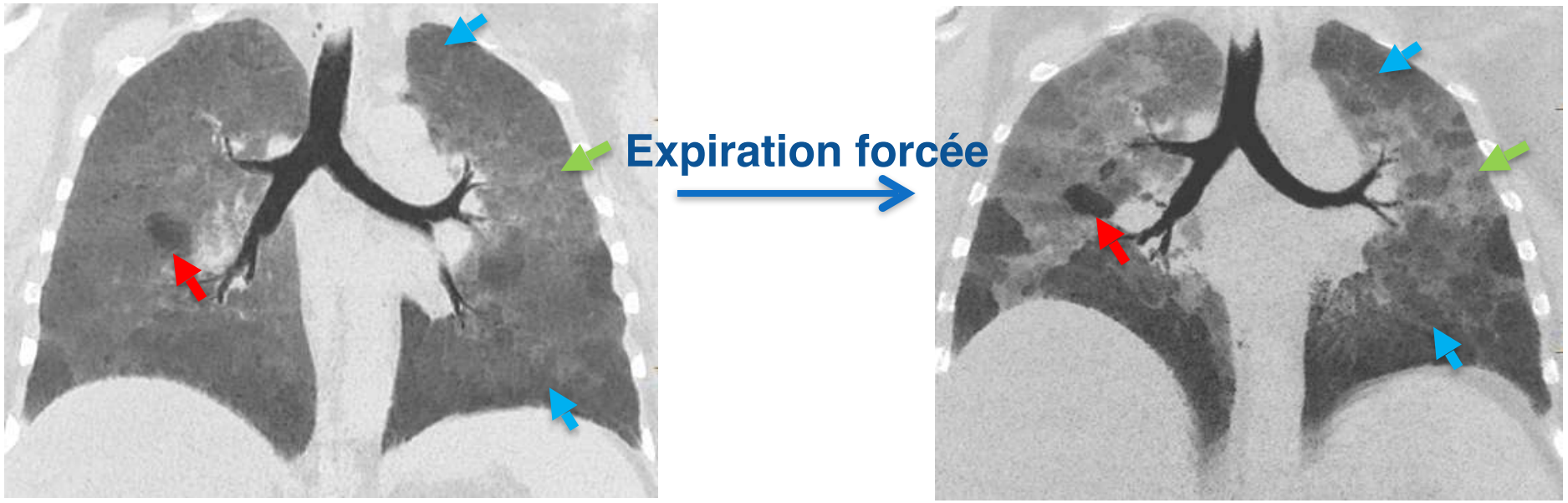
En expiration,
Trappage ++ (lobulaire)



Aspect « en fromage de tête »
Pneumopathie d'hypersensibilité

<u>En inspiration</u>,
Verre dépoli *en mosaïque (alvéolite)*
+ ***Plages saines***

<u>En expiration</u>,
Trappage ++ *(lobulaire)*



Piégeage expiratoire

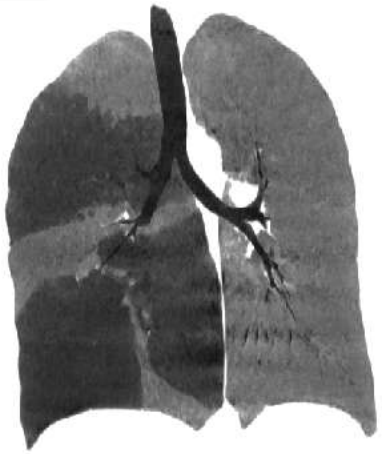
Explore indirectement **l'atteinte des petites voies aériennes** par l'étude du **trappage aérique**

- Intérêt dans **certaines pathologies chroniques des voies aériennes** (voir tableau étiologies)
- Intérêt dans le **verre dépoli en mosaïque +++** (étiologie bronchiolaire?)

Utiliser un protocole basse dose pour ce complément d'exploration, bien suffisant pour analyse « noir/blanc » (0.2mAS/kg)

Bronchiolite constrictive





Etiologies atteintes petites voies aériennes (discuter d'une expiration forcée (en complément) dans ces pathologies

- **BPCO, asthme**
- **DDB, mucoviscidose, dyskinésie ciliaire primitive (DCP)**
- **Bronchiolites constrictives**
  - **Post-infectieuse**
    - Adénovirus, VRS, grippe
    - Mycoplasma pneumoniae
    - Mycobactéries
  - **Aspiration bronchique**
    - Ammoniaque, phosgène
  - **Collagénoses**
    - Polyarthrite rhumatoïde
    - Syndrome de Sjögren
  - **Transplantation**
    - Moelle osseuse, poumon, CP
  - **Médicaments**
    - Pénicillamine
  - **Autres**
    - MICI
    - DDB
    - AAE
  - **Idiopathique**

Condensation

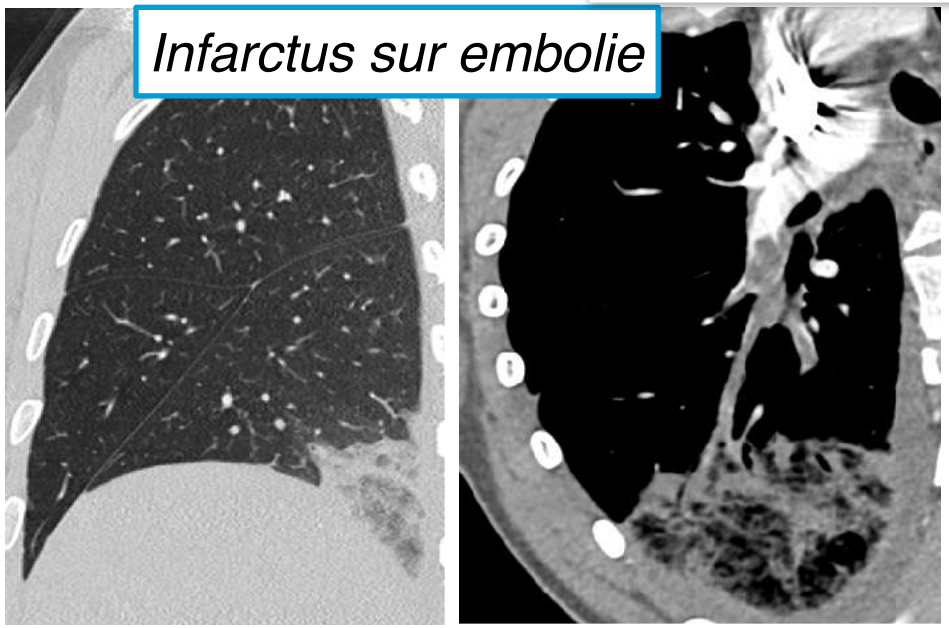
Augmentation de la densité pulmonaire en plages

- Effacement des trajets vasculaires
- Bronchogramme aérien
- Absence ou faible degré de collapsus pulmonaire (**ne pas confondre avec une atélectasie!!**)

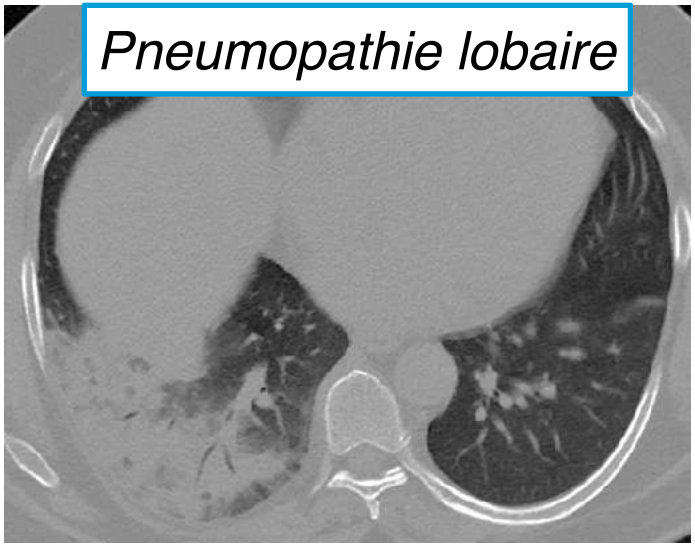
D'un point de vue étiologique
Il est indispensable de distinguer condensation **aigue** et condensation **chronique** car les **étiologies** sont **différentes**

2 exemples de condensations aigues

Infarctus sur embolie



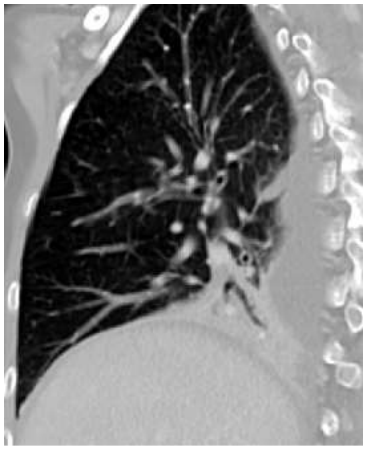
Pneumopathie lobaire

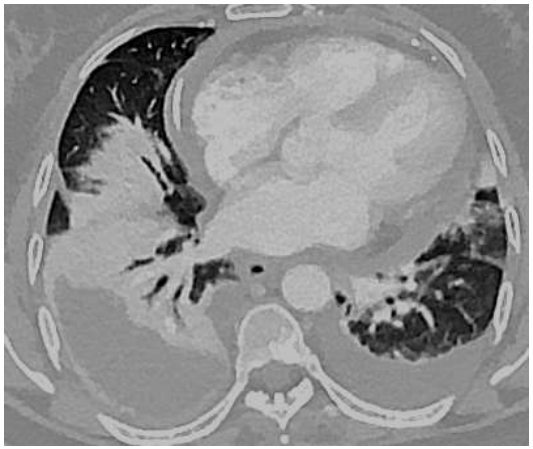


Différencier condensation / atélectasie

Atélectasie

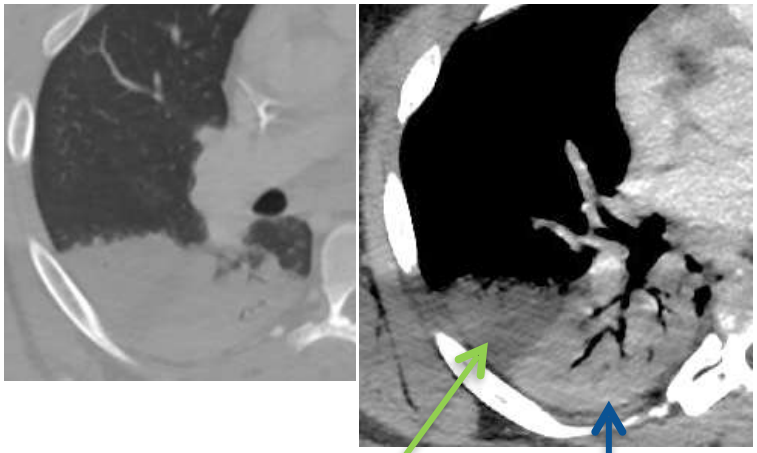
- **Aspect triangulaire à bords concaves, nets** (s'aider des reconstructions sagittales+++) (condensation bords convexes, contours flous avec verre dépoli en périphérie)
- **Pincement des structures bronchiques et des vaisseaux**
- **Perte de volume du lobe,** attraction scissure
- **Topographie** (lobe inférieurs++, déclives…)/ épanchement
- **Prise de contraste +++** si thorax IV
- Bronchogramme aérique non discriminant





Atélectasie

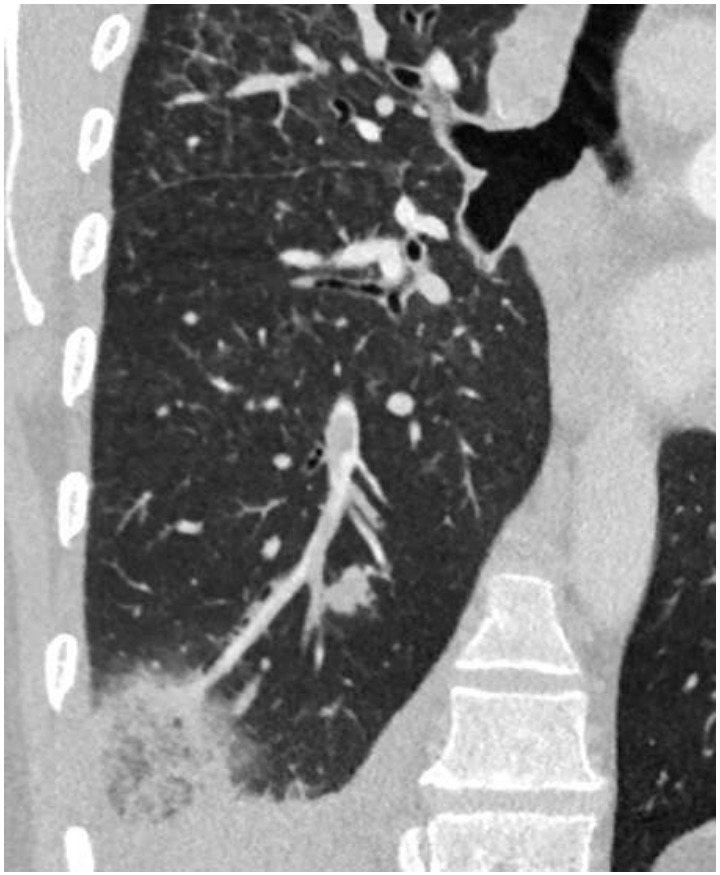
- *Triangulaire*
- *Bords concaves*
- *Perte de volume*
- *Pincement des bronches*



Condensation
Absence de prise de contraste

Atélectasie
Prise de contraste

Infarctus pulmonaire



« Cadre grillagé »
(« central lucencies » en anglo-saxon)
- Condensation **périphérique**
- Verre dépoli et réticulations intra-lobulaires **centrale**

Reflex !!
Triangle sous pleural
+ « **cadre grillagé** »
→ Évoquer un infarctus pulmonaire →**Angioscanner pulmonaire**

Revel MP, Triki R, Chatellier G, Couchon S, Haddad N, Hernigou A,et al. Is It Possible to Recognize Pulmonary Infarction on Multisection CT Images - Radiology 2007

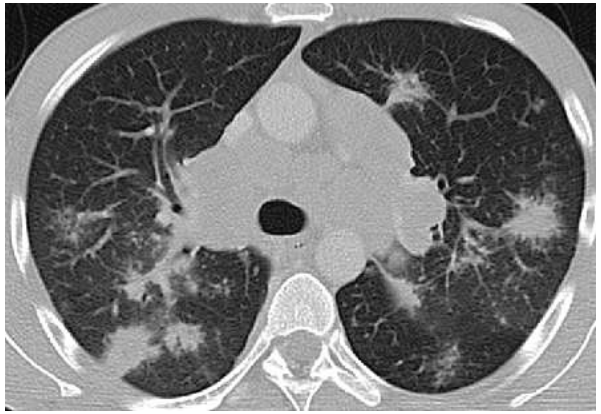
Condensations chroniques

Les 6 causes les plus fréquentes de condensation chronique chez le patient non immunodéprimé

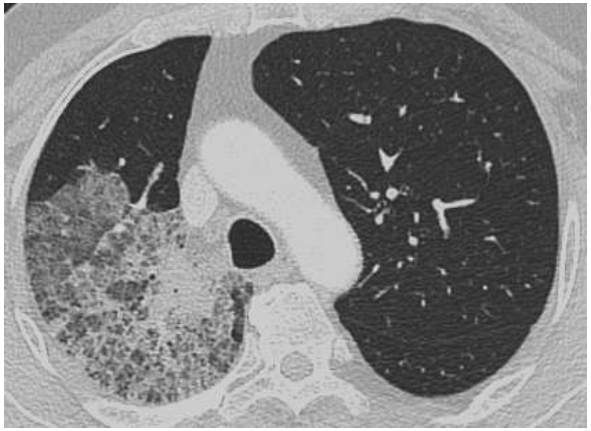
- **Sarcoïdose** ➡
- **ADKL** Adénocarcinome lépidique ➡
- **Lymphome** ➡
- **PO** Pneumonie organisée ➡
- **Connectivites** ➡
- **PCE** Pneumopathie chronique à éosinophiles ➡

Plus rares

- Pneumopathie **lipidique** exogène ➡
- Pneumonies **médicamenteuses** ➡
- **Vascularite** des **petits** vaisseaux (Churg Strauss, Wegener…) ➡
- **Pneumoconioses (silicose…)** ➡
- Pneumopathie **radique** ➡
- **FPI** ➡
- **Amylose** pulmonaire ➡
- Maladie de **Crohn** ➡



Sarcoïdose



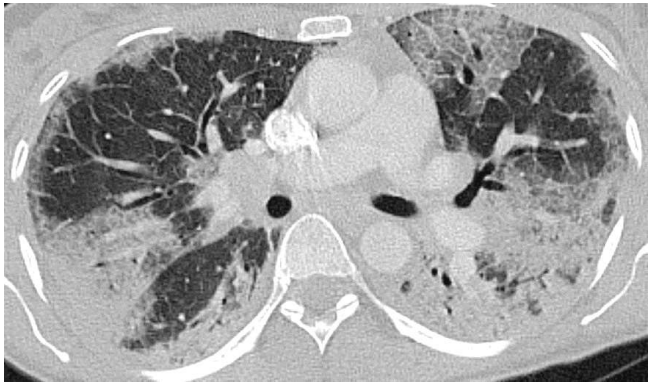
ADLK



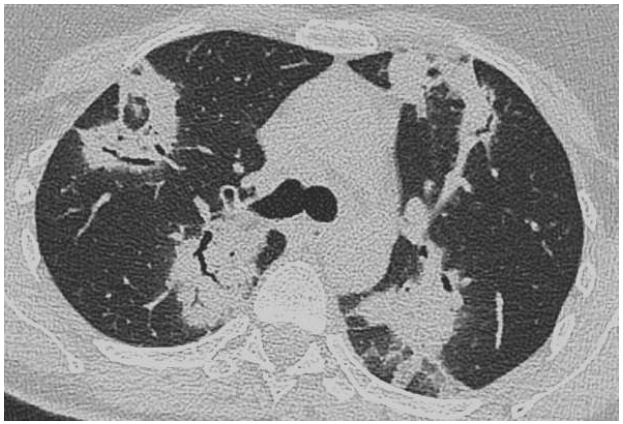
Lymphome MALT

Les 6 causes les plus fréquentes de condensation chronique chez le patient non immunodéprimé

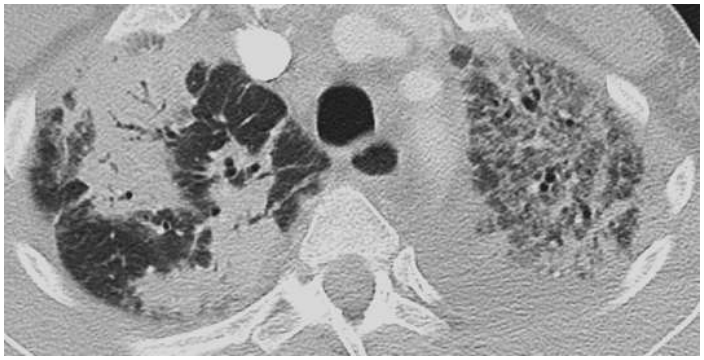
- **Sarcoïdose**
- **ADKL** Adénocarcinome lépidique
- **Lymphome**
- **PO** Pneumonie organisée
- **Connectivites**
- **PCE** Pneumopathie chronique à éosinophiles



Dermato polymyosite



Pneumopathie organisée



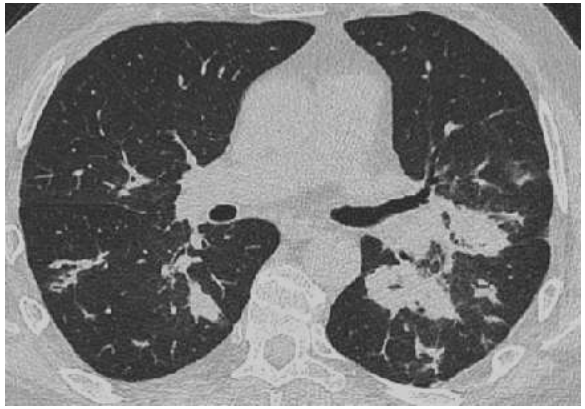
Pneumopathie chronique à éosinophiles



Pneumopathie lipidique



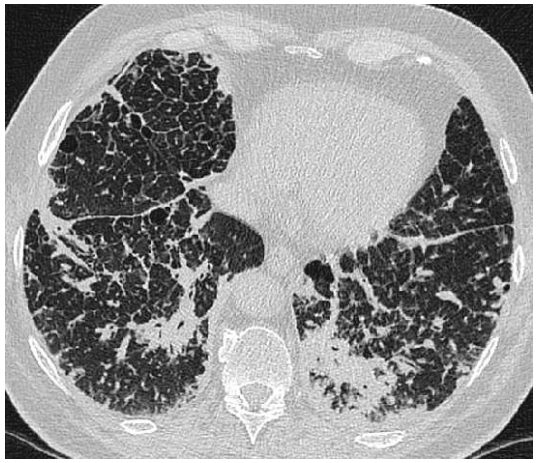
Poumon cordarone



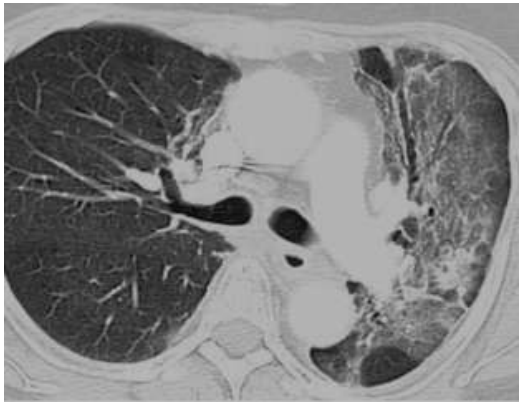
Wegener

Plus rares

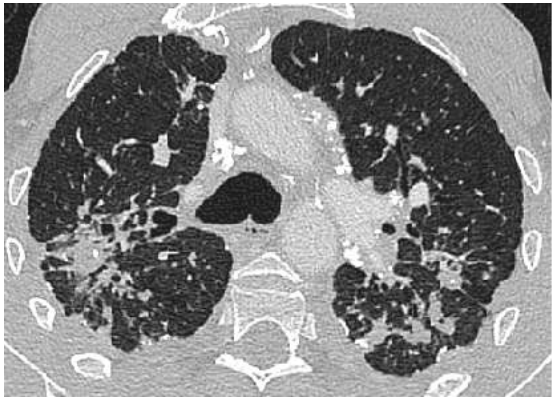
- Pneumopathie **lipidique** exogène
- Pneumonies **médicamenteuses**
- **Vascularite** des **petits** vaisseaux (Churg Strauss, Wegener)
- **Pneumoconioses**
- Pneumopathie **radique**
- **FPI**
- **Amylose** pulmonaire
- Maladie de **Crohn**



Amylose



Pneumopathie radique



Silicose

Nodule

Définition

Infiltration pulmonaire par des **opacités de forme arrondie dont le diamètre va de 1 à 30 mm**

- **Micronodule < 5 mm**
- **Nodule > 5 mm**
- (Masse > 3 cm)

Nodule unique

Tumeurs **malignes**

- Cancer broncho-pulmonaire
- Métastases pulmonaire
- Lymphome
- Tumeurs carcinoïdes primitives

Lésions **bénignes**

- Granulomes
- Ganglions lymphatiques intrapulmonaires

} 80%

- Hamartochondrome (10%)
- Autres causes (10%)

Lésions **plus rares**

- Tumoral
  - Fibrome
  - Chondrome
  - Léiomyome
  - Lipome
- Inflammatoire, infectieux
  - Pneumonie organisée focale
  - Granulome plasmocyte
  - Atélectasie par enroulement
  - Pneumatocèle
- Non infectieux
  - Nodule nécrobiotique (PR)
  - Granulomatose de Wegener
- Vasculaire
  - Malformation artério-veineuse
  - Anévrysme artériel pulmonaire
  - Varices pulmonaires
  - Infarctus pulmonaire
  - Hématome
- Autres
  - Bronchocèle
  - Impaction mucoide

Analyse du nodule

1) Taille

- Moins de 5 mm : souvent bénin
- Plus de 1 cm : souvent malin

2) Morphologie

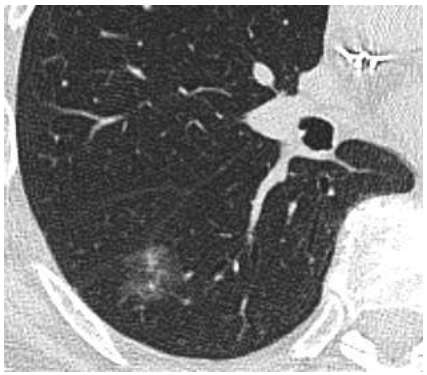
- Certaines formes caractéristiques orientent
  - Forme multilobulée rattachée aux vaisseaux : MAV
  - Forme bilobée en doigt de gant : impaction mucoïde
  - Forme triangulaire, polygonale : ganglion intra pulmonaire
  - Forme spiculée : néoplasie

3) Contenu

- **Excavation +++: évaluer l'épaisseur de la paroi**
  - < 5 mm: 95% bénin
  - 5-15 mm: 73% bénin
  - **>15 mm: 84% malin**
- **Calcification ++:**
  - Diffuse : granulome calcifié
  - Lamellaire, concentrique : tuberculome
  - Pop corn : hamartochondrome
  - Excentré ou dispersées : néoplasie
- **Tissu graisseux (-40 à -120UH)++** → Hamartochondrome
- **Rehaussement** (en IRM ou scanner injecté)
  - Tumeurs fortement rehaussées : hémangiome sclérosant, tumeur carcinoïde, tumeur fibreuse solitaire intrapulmonaire, Castelman intrapulmonaire, métastase et néoplasie primitive

4) Densité





Nodule mixte

Lésion pré-invasive +++

- Verre dépoli = composante lépidique
- Composante solide = composante invasive

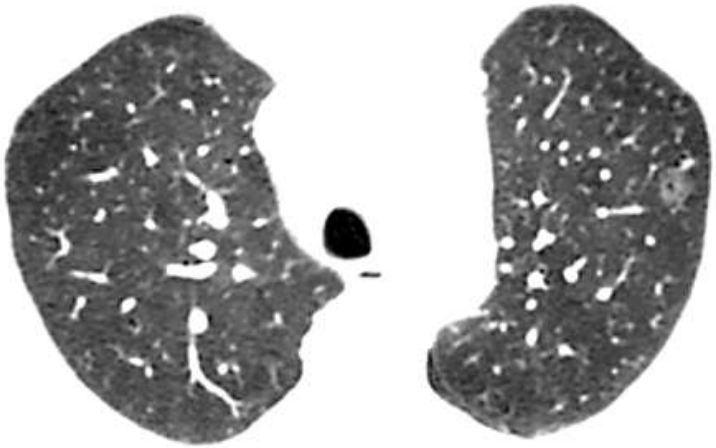
Nodule en verre dépoli

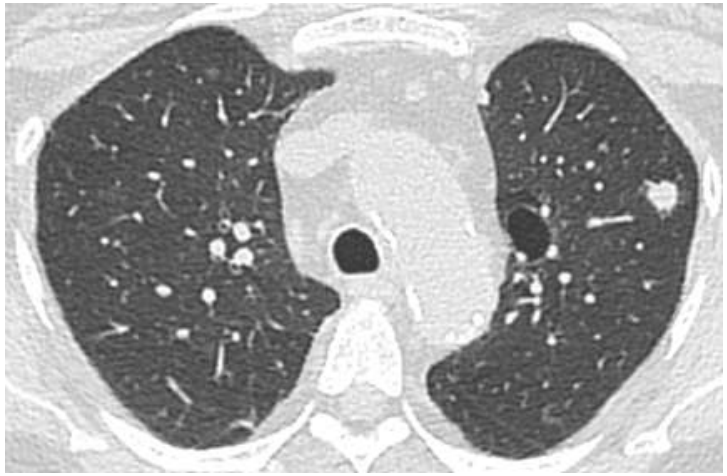
- **Traitement d'épreuve antibiotique** (pour éliminer une pneumopathie focale)
- **Etiologies** (tableau)
- **Temps de doublement très long** (si néoplasique) → surveillance **très espacée** dans le temps
- Critères péjoratifs
  - **Augmentation taille**
  - **Apparition d'une composante solide**

Etiologies

- **Lésions pré-invasives**
  - Hyperplasie adénomateuse atypique (HAA)
  - Adénocarcinome in situ
  - Adénocarcinome mini-invasif

  Evolution lente, très bon pronostic, survie à 5 ans proche de 100%. Nodule en verre dépoli ou nodule partiellement solide.
- **Non néoplasique**
  - **Pneumopathie focale (ATB)**
  - Petite zone de pneumopathie desquamative (tabac) ou de fibrose



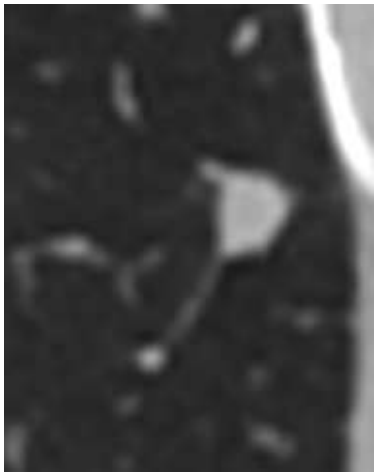


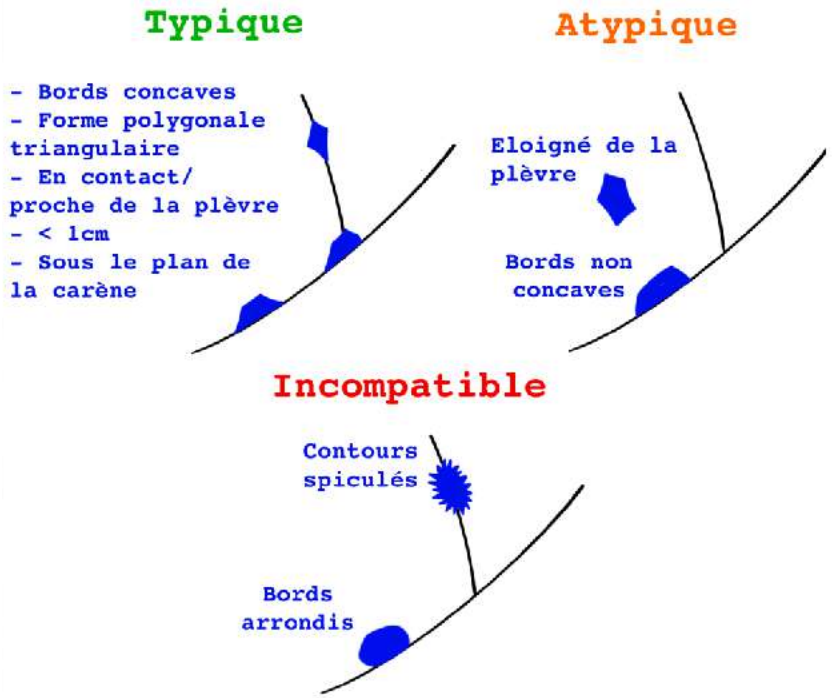
Evolution en adénocarcinome d'un nodule en verre dépoli en 2 ans

Nodules bénins

Ganglion intra-pulmonaire +++

- Nodule **triangulaire** ou **polygonal**
- **Bords lisses**
- Mesurant **<10mm**
- Situé **sous le plan de la carène** (bases)
- **A moins de 10mm d'un feuillet pleural ou scissural**

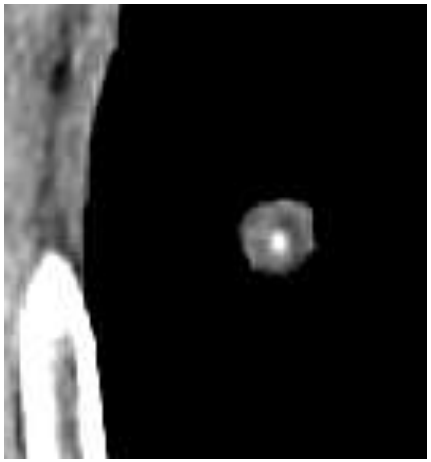




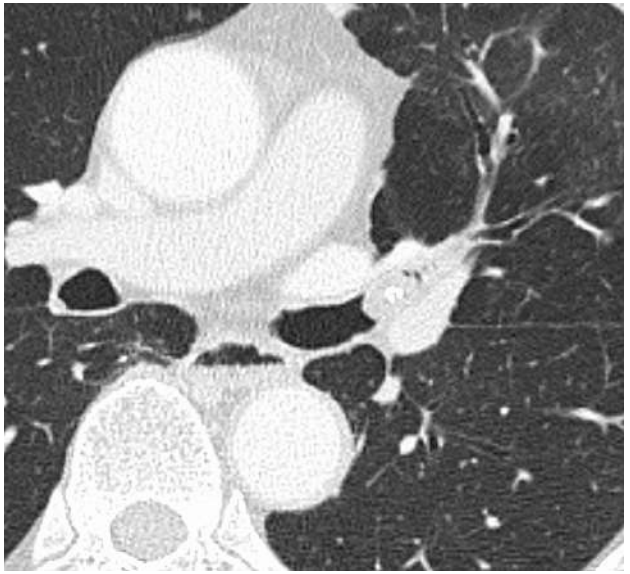
Hamartochondrome +++

- **Tumeur pulmonaire bénigne la + fréquente**
- **Intra parenchymateux, périphérique (90%)**
- **Composition**
  - Cartilage +/- calcifications
  - Epithélium bronchique
  - Tissu graisseux (-40 à -120 UH)
  - Portions kystiques
- **Calcification popcorn (ne suffit pas)**
- **Graisse ++ (pathognomonique)**



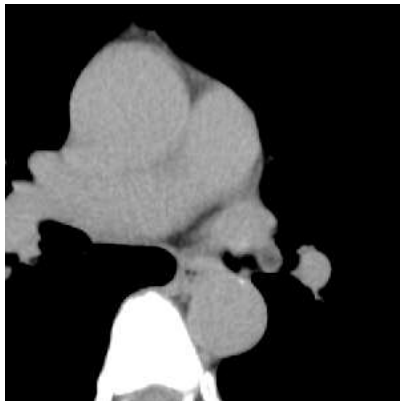


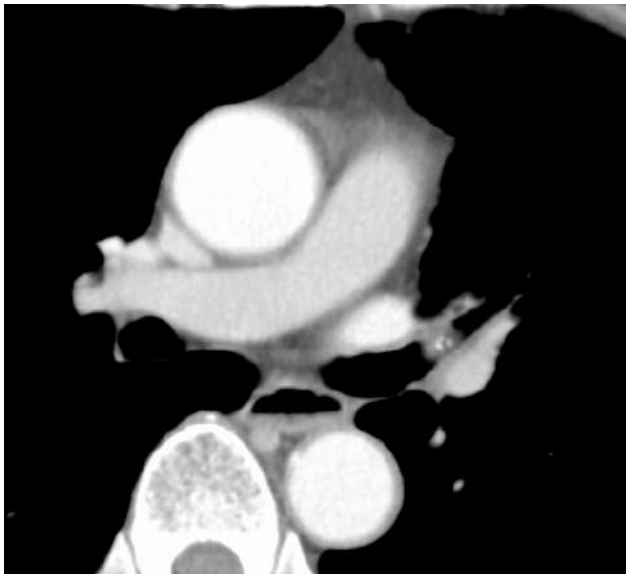


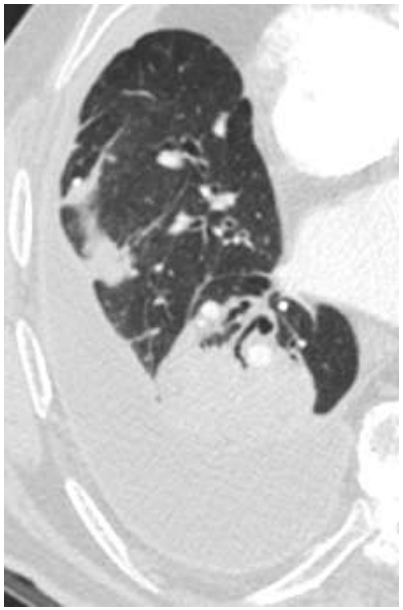


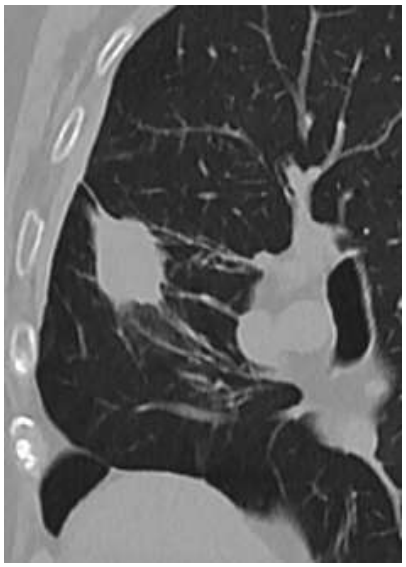
Hamartome endobronchique

- Large bronche
- Tumeur bien circonscrite
- Obstrue lumière
- Graisse centrale + tissu fibreux









Atélectasie ronde ++

- **Atélectasie de forme ovale ou ronde sur une pathologie pleurale** (fibrose pleurale/ asbestose, BK…)
- Forme **ronde, ovale**
- Contre **plèvre épaissie**
- Twist des vaisseaux et bronches en « **queue de comète** »
- **Rehaussement** (pas discriminant)
  +/- Calcifications, bronchogramme





Impaction mucoïde +++

- **Comblement par mucus d'une bronche dilatée**
- Aspect en « V » ou « Y »

<u>Etiologies variables</u>

- **Mucoviscidose**
- **Asthme/ ABPA** (aspect spontanément hyperdense du mucus)
- **Lésions obstructives endobronchiques** segmentaire / sous segmentaires
  - Carcinome primitif / secondaire
  - Tumeur carcinoide
  - Atrésie bronchique congénitale
  - Hamartome endobronchique
  - Corps étranger/ broncholithiase
  - Tuberculose endobronchique avec sténose bronchique

Malformation artério-veineuse +

- Nodule avec **une ou plusieurs artère(s) et des veines de drainage** dont on objective la **communication** (MIP)
- Rond ou ovalaire
- **Lobulé**, bien limité
- Multiples (33%), ou unique (66%)
- Lobes inférieurs (50 à 70%) ou 1/3 moyen

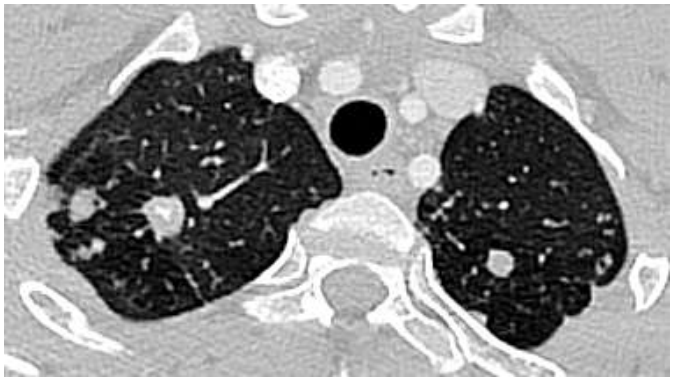


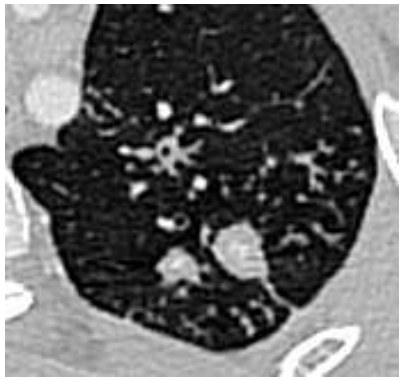
Tuberculome ++

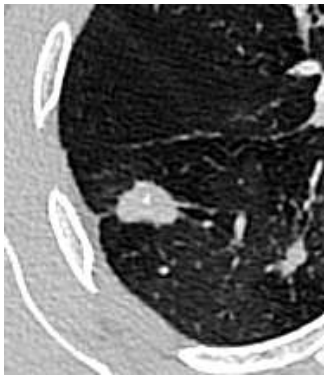
- Un des nodules bénins **les plus fréquents** (5 à 24% des nodules réséqués à bords nets)
- **Lésions satellites** dans 80% des cas
- **Calcification nodulaire, concentrique ou diffuse** dans 20-30% des cas
- Histologie: nécrose caséeuse centrale, cellules épithélioïdes en périphérie, couches de tissu fibreux

Hémangiome sclérosant

- Tumeur bénigne **rare**
- Femme jeune ou d'âge moyen
- Plusieurs composantes histologiques: solide, papillaire, sclerotique et hémangiomateuse
- Imagerie
  - Limites nettes
  - Juxtapleural
  - **Bon rehaussement ++** en IRM ou TDM, pic à 2 min
  - Zones hypo/iso/hyperdenses



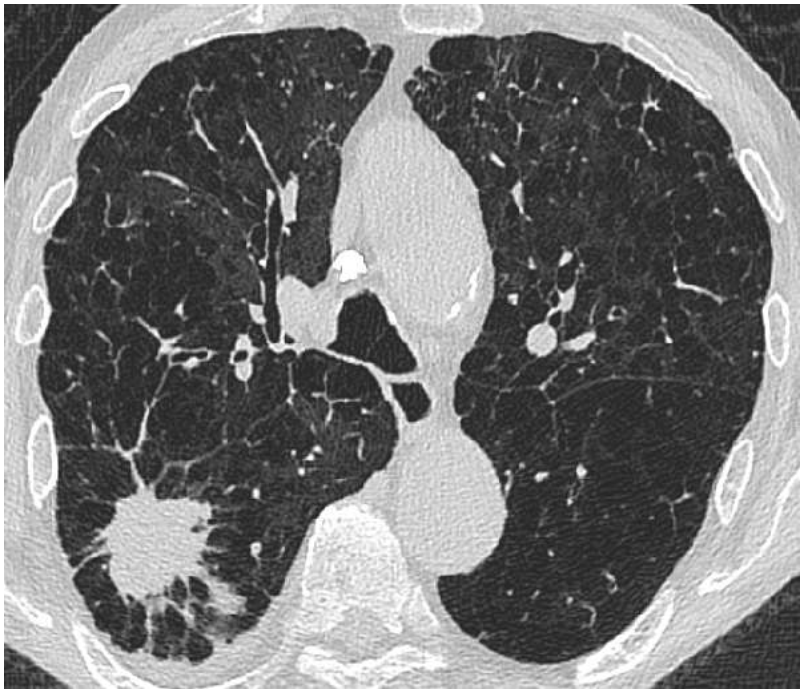




Nodule malin

<u>Critères de haute suspicion de malignité</u>

- **> 20 mm +++**
- **Solide / mixte**
- Contours **spiculés +++**
- **Excavation**
- Calcifications excentrées ou amas dispersés
- **Evolutivité +++**
- **Fixation PET scan +++**

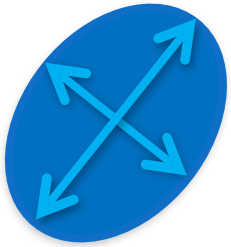


CAT Nodule

Comment les mesurer ?

Recommandations Fleischner 2017

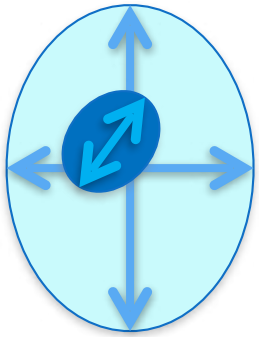
Solide



*<u>Si < 10 mm</u>: **moyenne des 2 axes***
Exemple: 7 x 9 mm → (7 + 9)/2 = 8 mm
*<u>Si > 10 mm</u>, on mentionne **les 2 diamètres** dans le compte rendu*

Dépoli ou Mixte

- *Taille verre dépoli*
  *<u>Si < 10 mm</u>: **moyenne des 2 axes***
  *<u>Si > 10 mm</u>, on mentionne **les 2 diamètres** dans le compte rendu*
- *Composante solide si > 3 mm, grand axe*



- Mesures 2D
- Coupes **axiales**
- **Arrondir au mm**
- Les nodules inférieurs à 3 mm ne doivent pas être mesurés (micronodules)
- Prendre en compte **l'imagerie la plus ancienne**

CAT nodule Unique

Recommandations Fleischner 2017

Faible risque

< 6mm
Pas de surveillance

6-8 mm
TDM entre **6 - 12 mois**
Voire à **18 - 24 mois**

> 8mm
TDM, PET, biopsie à 3 mois

Fort risque

< 6mm
TDM à **12 mois optionnelle**

6-8 mm
TDM entre **6 - 12 mois**
Puis à **18 - 24 mois**

> 8mm
TDM, PET, biopsie à 3 mois

CAT nodule Multiples

Recommandations Fleischner 2017

Faible risque

< 6mm
Pas de surveillance

6-8 mm
TDM entre **3 – 6 mois**
Voire à **18 - 24 mois**

> 8mm
TDM à **3 - 6 mois**
Voire à **18 - 24 mois**

Fort risque

< 6mm
TDM à **12 mois optionnelle**

6-8 mm
TDM entre **3 - 6 mois**
Puis à **18 - 24 mois**

> 8mm
TDM à **3 - 6 mois**
Puis à **18 - 24 mois**

Nb : appliquer le suivi recommandé au plus suspect des NP.

CAT NP verre dépoli / mixte

Recommandations Fleischner 2017

Verre dépoli

< 6mm
Pas de surveillance

≥ 6-8 mm
TDM entre **6 – 12 mois pour confirmer le NP**
Puis **tous les 2 ans pendant 5 ans** si stable
Comparer à TDM initiale

Pas de suivi si < 6 mm, mais certains patients à fort risque avec nodule < 6 mm peuvent avoir un TDM à 2 et 4 ans
Si croissance ou apparition portion solide: considérer une résection

Mixte

< 6mm
TDM à **12 mois optionnelle**

≥ 6-8 mm
TDM entre **3 – 6 mois pour confirmer le NP**
Si inchangé et portion solide < 6 mm,
TDM **tous les ans / 5 ans**
Comparer à TDM initiale

Un nodule mixte persistant dont la **portion solide** est **≥ 6 mm** est considéré comme **très suspect**

Nodules en verre dépoli multiples:
- < 6 mm: TDM à 3 – 6 mois pour confirmer le NP
Si inchangé: TDM à 2 et 4 ans
- ≥ 6 mm: TDM à 3 – 6 mois puis en fonction du NP le plus suspect
NB: les NP multiples en verre dépoli sont le plus souvent bénins, considérer une TDM à 2 et 4 ans si haut risque

PET FDG

Différenciation nodule bénin/ malin (nodule>10mm)

- **Sensibilité = 90%**
- **Spécificité = 83 %**

Faux négatifs de malignité

- **< 8 mm**
- Tumeur **carcinoïde**
- **ADK lépidique** (en verre dépoli/mixte)/ adénocarcinome de bas grade

Faux positifs de malignité

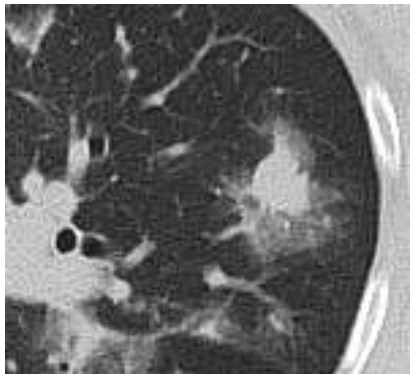
- Tuberculose, histoplasmose, cryptococcose
- Nodules rhumatoïdes
- Granulomes de Wegener
- Sarcoïdose
- Pneumonie lipidique

Nodule avec **halo de dépoli**

Nodule entouré d'un **halo de verre dépoli**

Histologie: 3 mécanismes possibles au verre dépoli

- Alvéolite
- Hémorragie alvéolaire
- Infiltration non spécifique

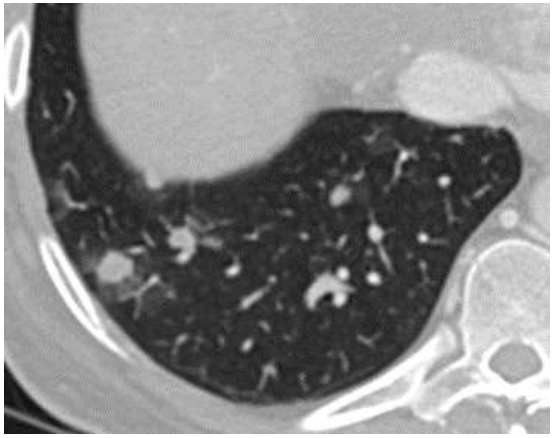


Aspergillose angio-invasive

Gamme diagnostique **halo**

- Infectieuses
  - **Aspergillose angio-invasive** ➡
  - Candidose ➡
  - Virus: CMV, Herpès ➡
  - Embols septiques ➡
- Maladie de Wegener (GPA) ➡
- Tumorales
  - Métastases hémorragiques
  - Sarcome de Kaposi

Métastases hémorragiques d'angiosarcome



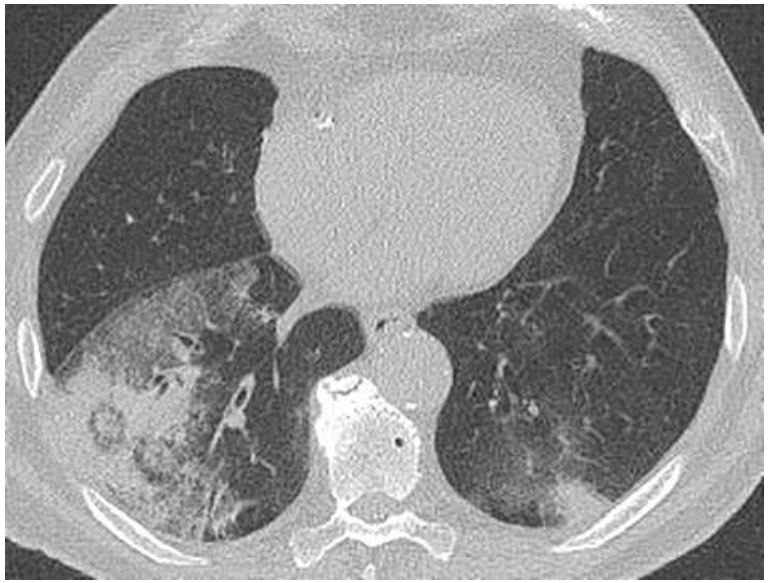
Signe du **halo inversé**

Halo inversé = **verre dépoli entourée d'un croissant ou d'un anneau de condensation**

- Signe de l'atoll
- Reverse halo sign

Gamme diagnostique **halo inversé**

- **PO** Pneumopathie organisée **+++** ➡
- **Wegener (GPA)** ➡
- Sarcoïdose
- Aspergillose invasive
- Pneumocystose
- Tuberculose
- Pneumopathie lipidique
- Post RF



Pneumopathie organisée

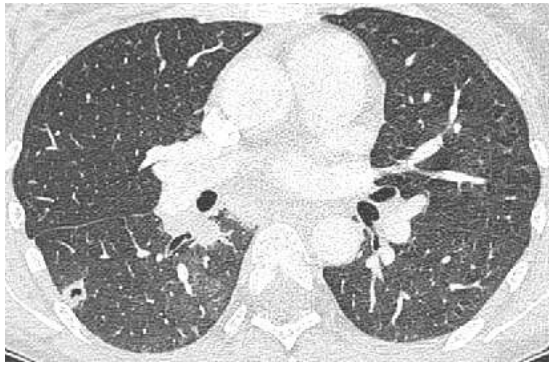


Tuberculose

Nodules excavés



Histologie : **nécrose centrale++**, ischémique, suppurative ou tumorale ou infiltration cellulaire péri-bronchique qui laisse persister une lumière centrale



Embols septiques



Maladie de Wegener

Gamme diagnostique

Néoplasies

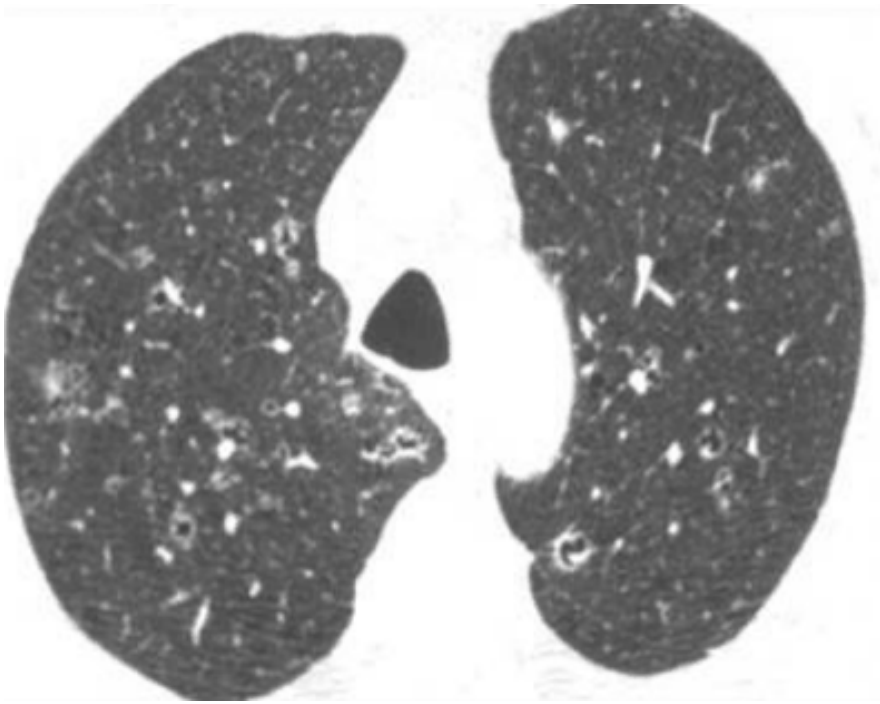
- **Cancer broncho-pulmonaire primitif**
- **Métastases excavées+++** (carcinome épidermoïde col utérin ou ORL, ADK, sarcome)
- Papillomatose trachéo-bronchique (rare)

Infections

- **Tuberculose +++**
- **Aspergillose angio-invasive +++**
- **Broncho-pneumopathies suppuratives/ abcès**
- **Embols septiques +++**
- Infections rares: **nocardiose** , cryptococcose, actinomycose, coccidioidomycose

Granulomatose/vascularite

- **Wegener (GPA) +++**
- Nodules de **nécrobiose aseptique** (**PR**, RCUH, Crohn) (nodules troués)
- **Histiocystose X** (nodules troués)



Histiocytose X

Association

- **Nodules irréguliers centrolobulaires**
- **Nodules troués**
- **Kystes**

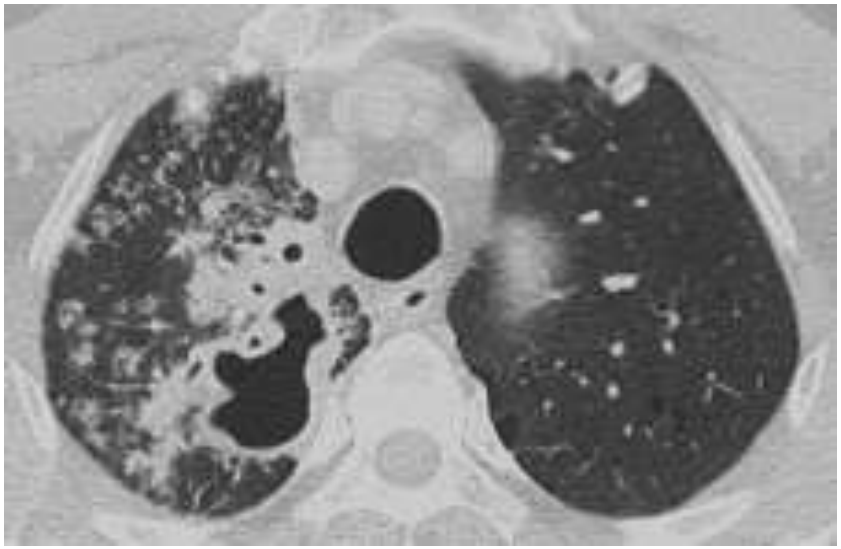
Prédominance **régions supérieures**

Cavité unique

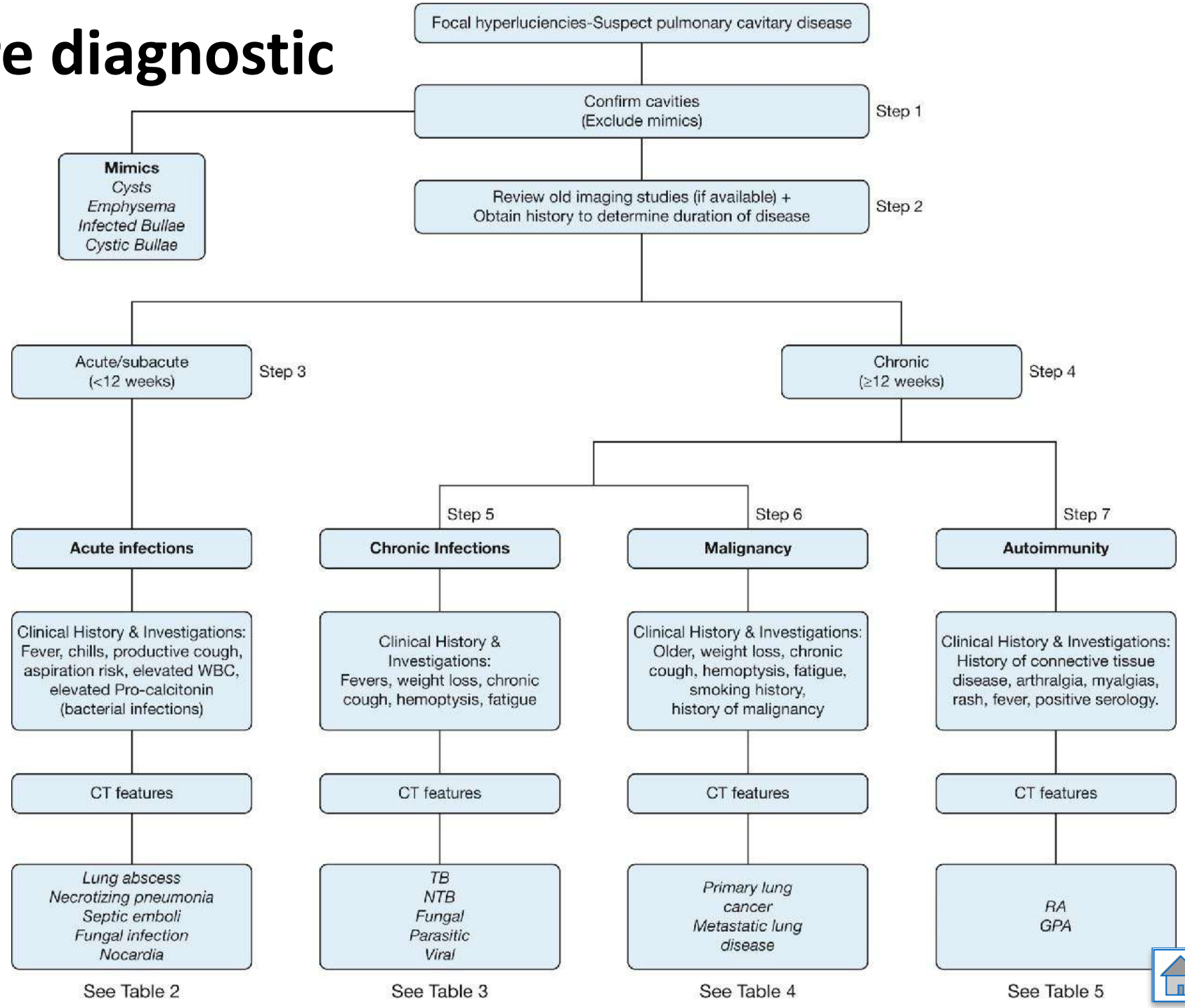
Etiologies cavité unique

- **Tuberculose +++** ➡
- **Cancer broncho-pulmonaire +++** ➡
- **Abcès ++** ➡
- Métastase
- Nécrose d'une masse fibrosée (silicose, pneumoconiose des mineurs de charbon) ➡
- Malformations (séquestration, kyste b, MAK) ➡

Cavité tuberculeuse active
Avec diffusion bronchogène (arbres en bourgeon associés)



Arbre diagnostic



Nodules multiples

Tumoral

- **Métastases**
- **Lymphome**
- **Carcinome à croissance lépidique**
- Sarcome de Kaposi
- PTLD
- Leiomyomatose métastatique bénigne

Infections

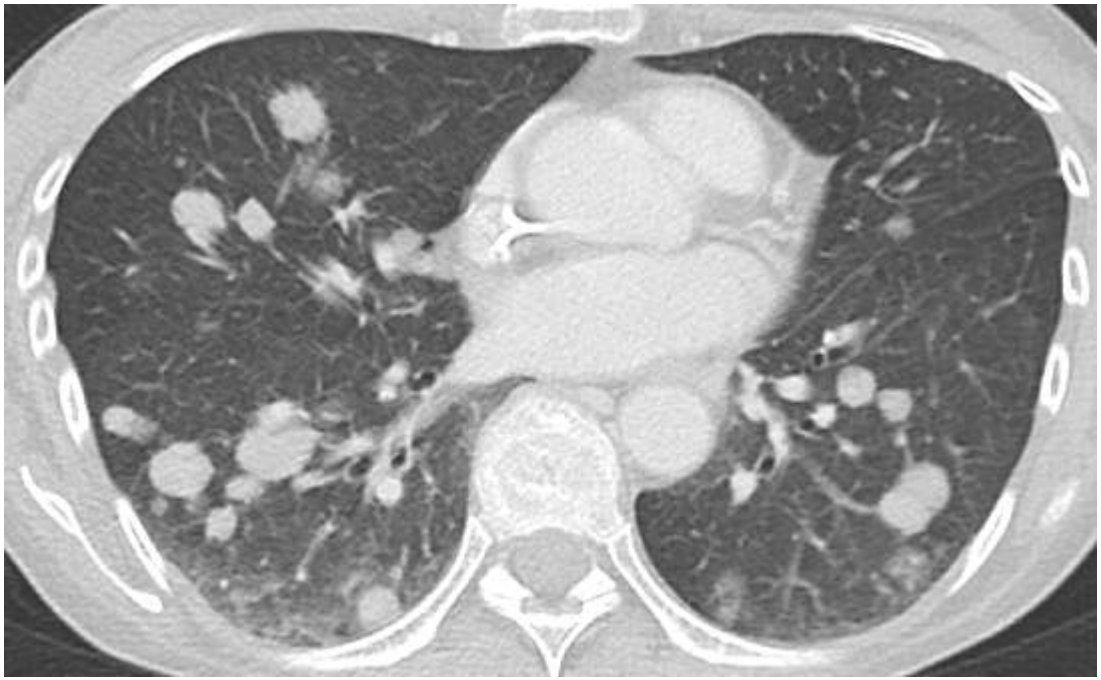
- **Fungique**
  - **Aspergillose angio-invasive**
  - Histoplasmose
  - cryptococcose
- Bactérienne
- Nocardiose
- **Embols septiques**
- **Viral**: CMV …
- Mycobactéries

Autre

- **Sarcoïdose**
- **Wegener (GPA)**
- MAV
- Infarctus pulmonaire
- Amylose
- PR
- Drogue
- Silicose
- Histiocytose
- Pneumopathie organisée

Rares

- Papillomatose LTB
- Parasites
  - *Echinococcus*
  - Paragonimiase
  - Cysticercose
- Chondromes pulmonaires

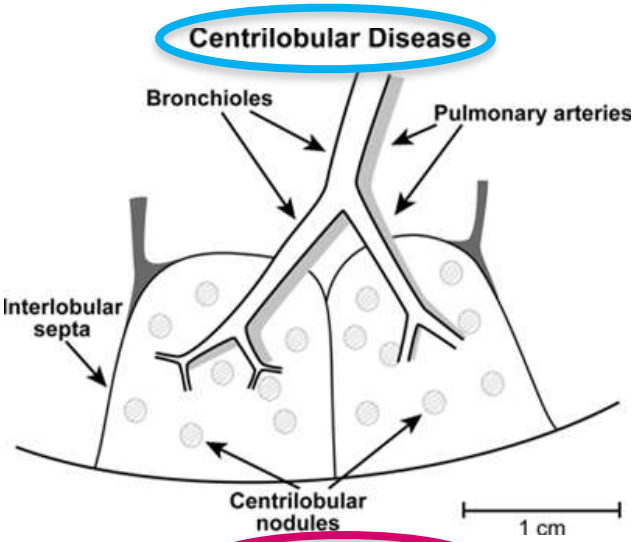


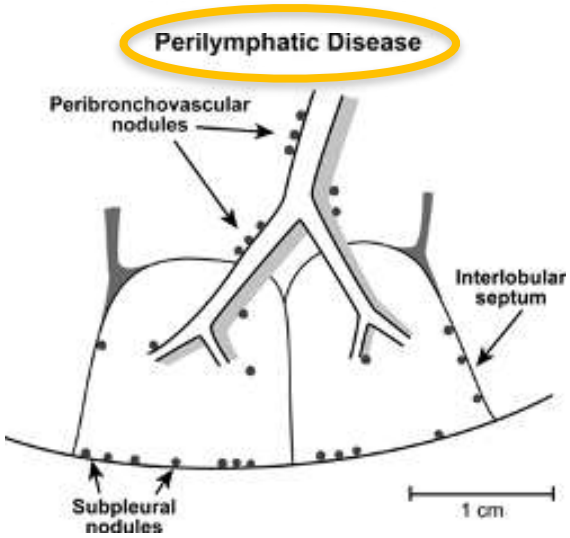
Métastases de cancer médullaire de la thyroïde

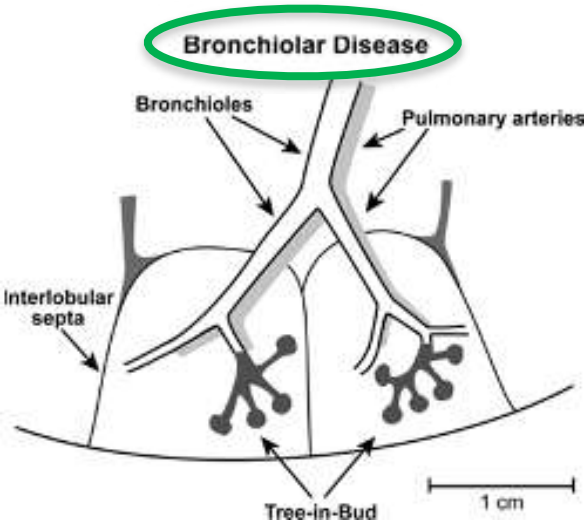
Micronodules multiples

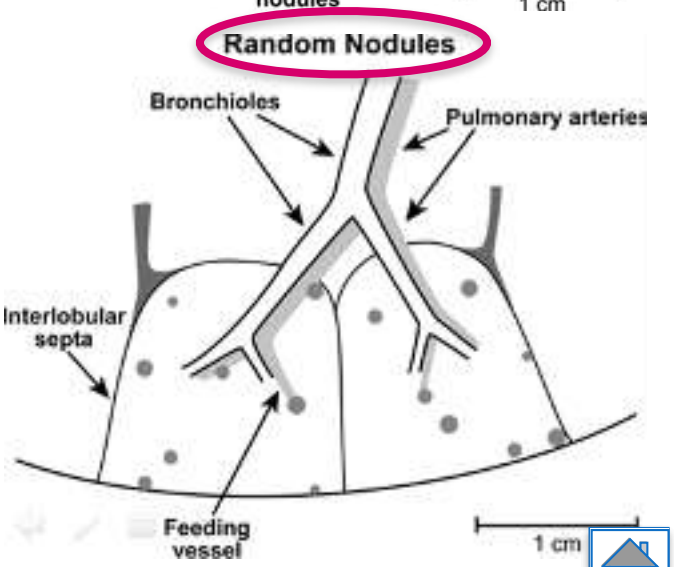
Analyse d'une infiltration micronodulaire

- **Densité** (flou / dense)
- **Contours** (flous / nets)
- **Distribution** dans le lobule

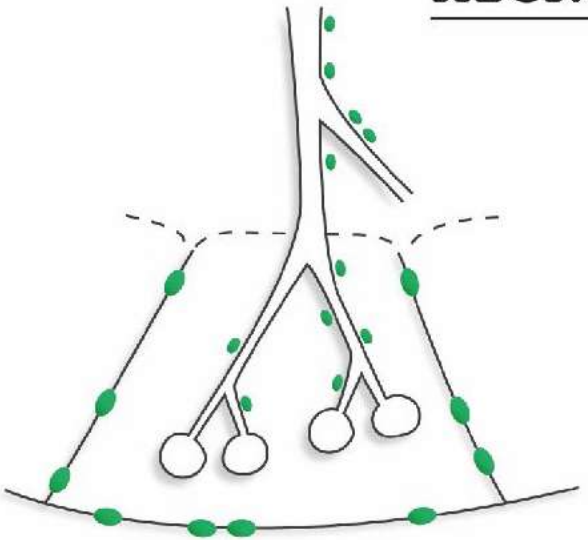




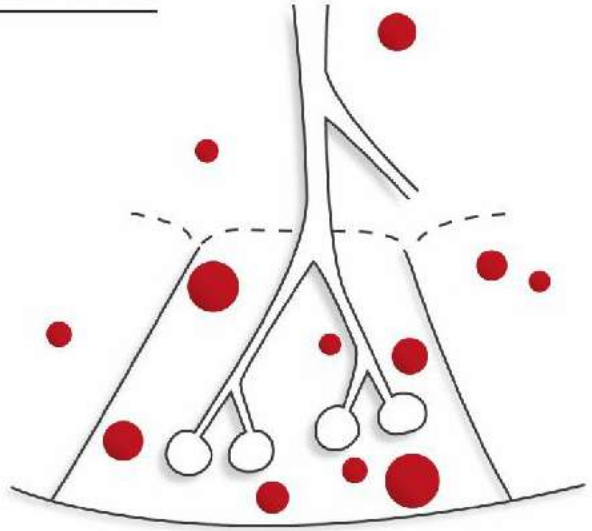




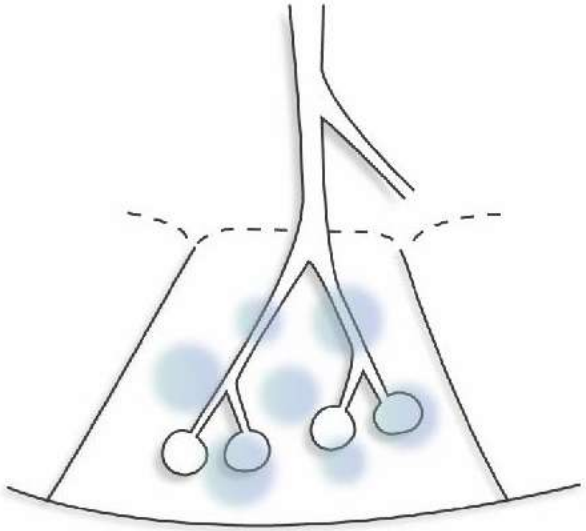
MICRONODULES



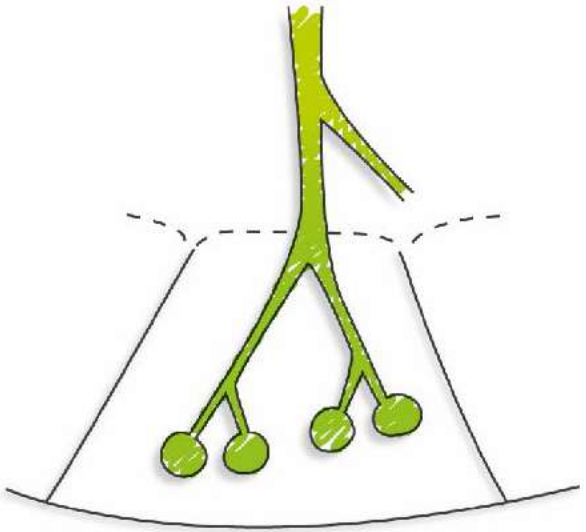
Distribution
périlymphatique



Modèle aléatoire
(hématogène)



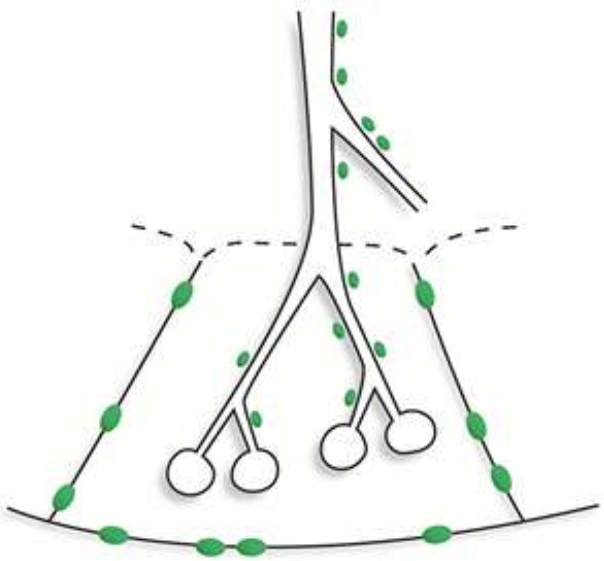
Distribution
centrolobulaire



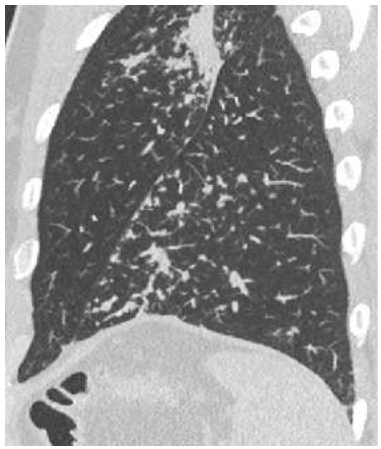
Modèle bronchiolaire
« arbres en bourgeons »

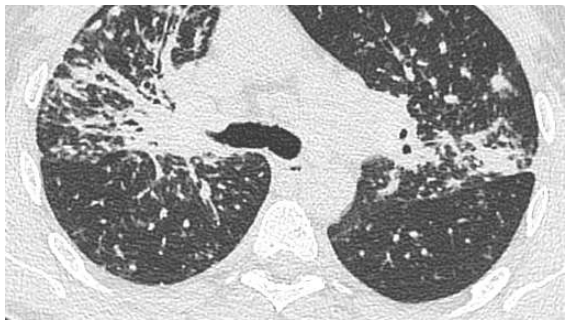
Modèle périlymphatique

- **Forte densité**
- **Contours nets**
- **Distribution péri lymphatique**
  - Le long des **scissures (scissure « perlée »)** et de la **plèvre**
  - Le long des **septas interlobulaires**
  - Le long des **trajets vasculaires et bronchiques**
  - Au cœur du lobule: **axes artériolo-bronchiolaires**



Distribution périlymphatique



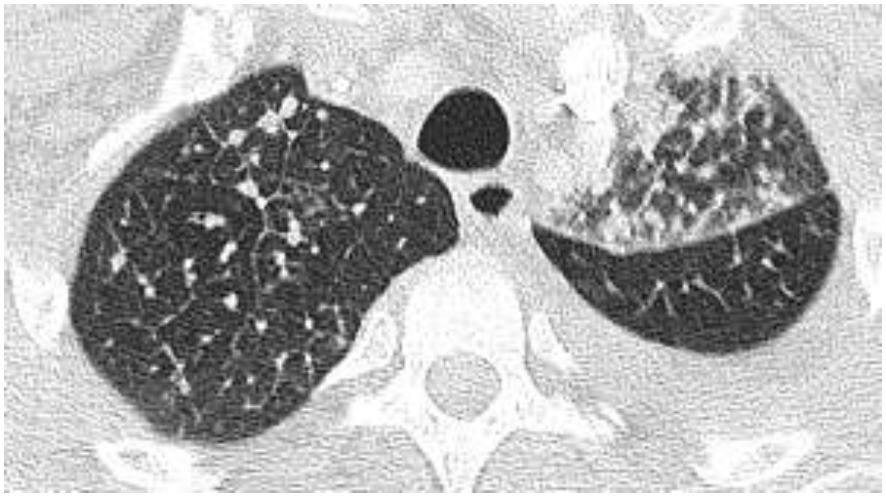


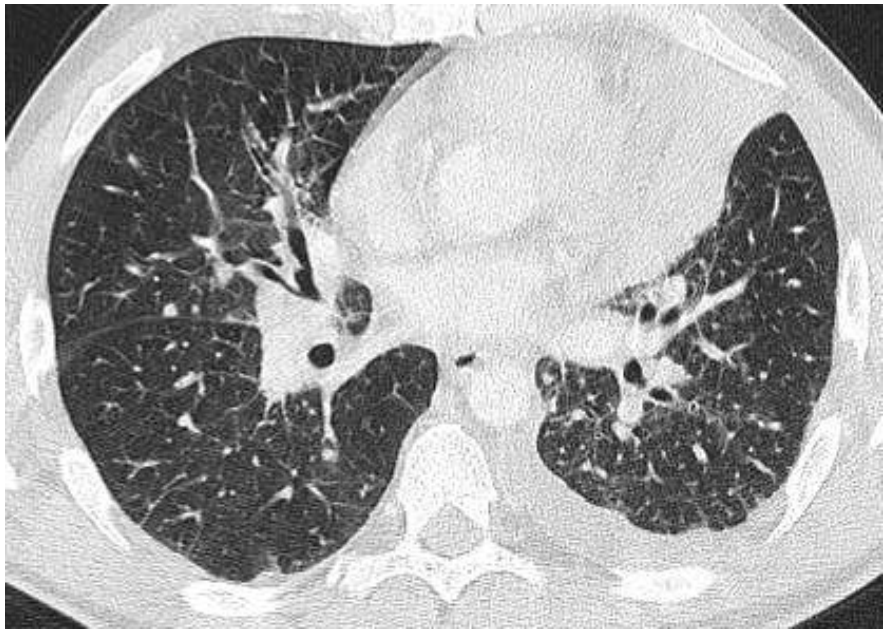
Sarcoïdose

Gamme diagnostique

- **Sarcoïdose +++** ➡
- **Silicose** ➡
- Lymphangite carcinomateuse ➡
- Amylose ➡



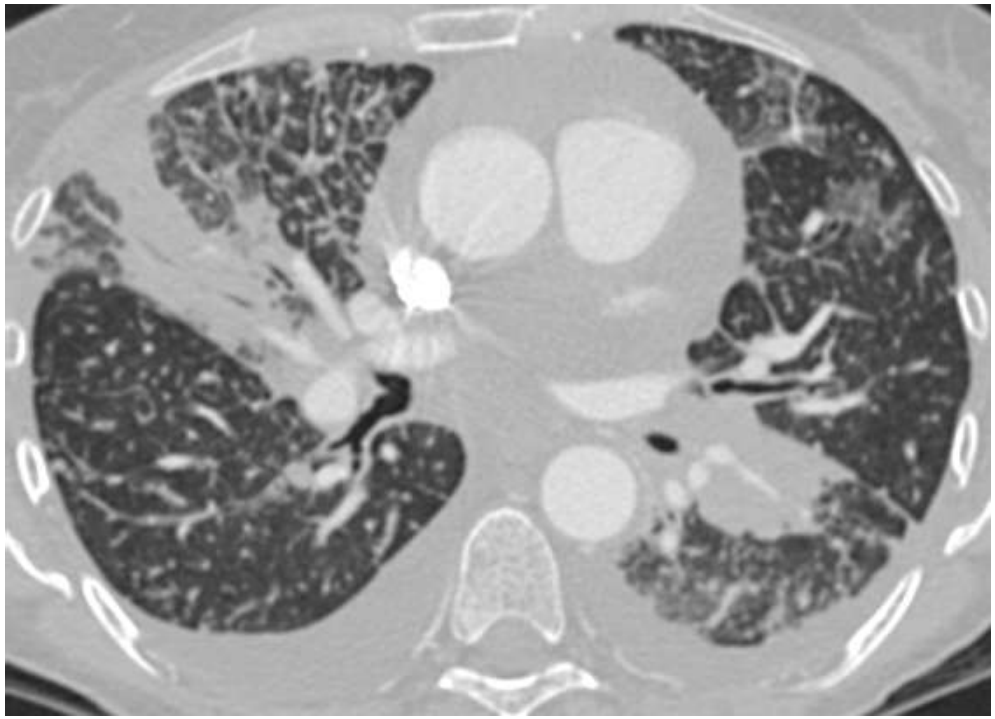


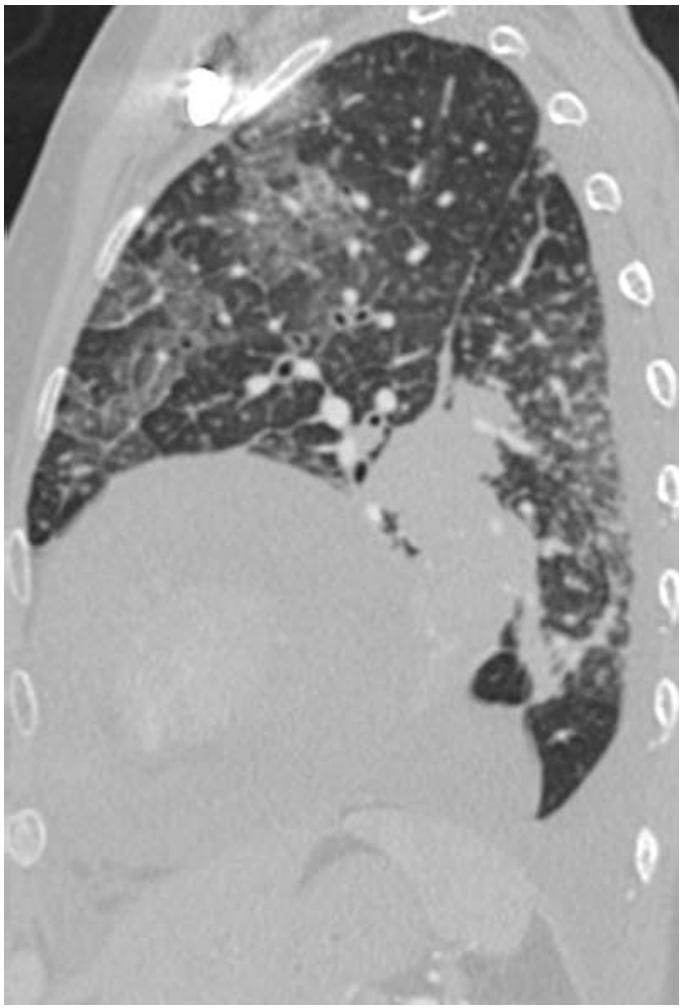


Lymphangite carcinomateuse

(dans le cadre d'un **adénocarcinome bronchique**)

- **Multiples micronodules péri-lymphatiques**
- Posés sur des **septas interlobulaires épaissis**

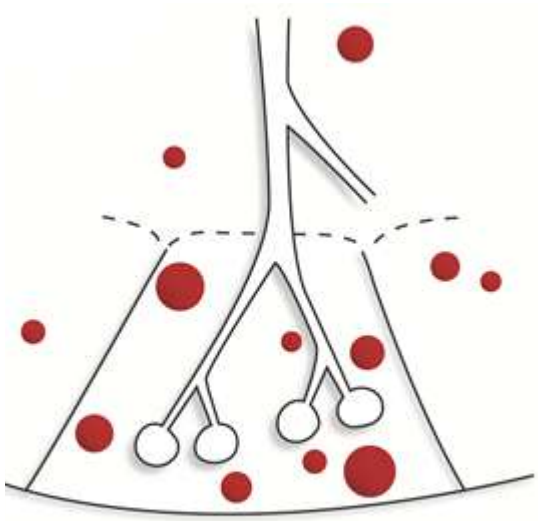


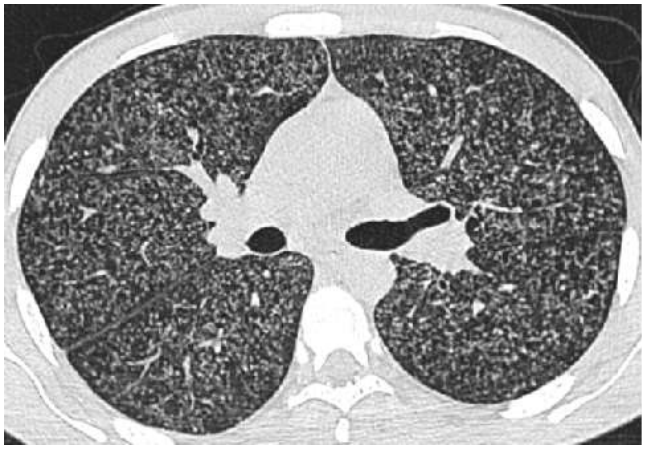


Lymphangite carcinomateuse

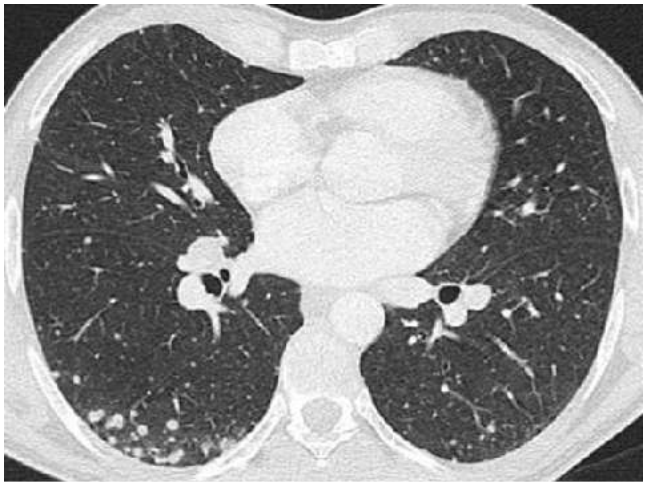
Modèle ubiquiste

- Micronodules **régulièrement répartis**
- **Sans prédominance topographique +++** par rapport au lobule
- Diamètre identique





Miliaire tuberculeuse

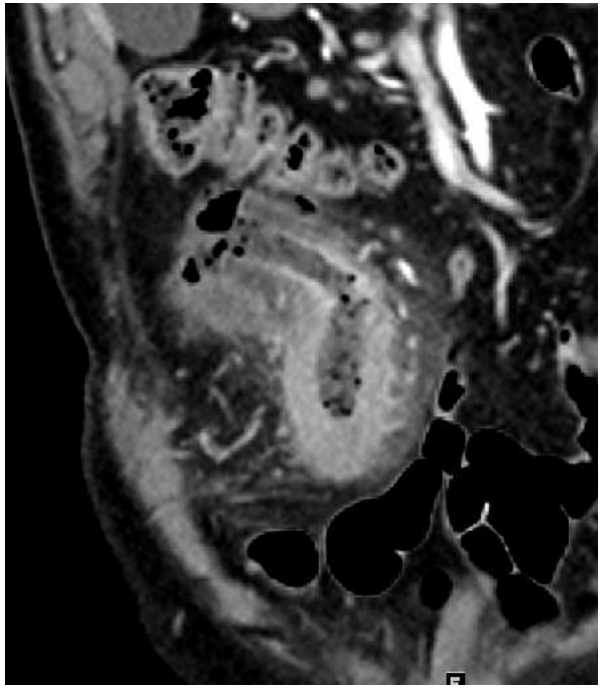


Varicelle

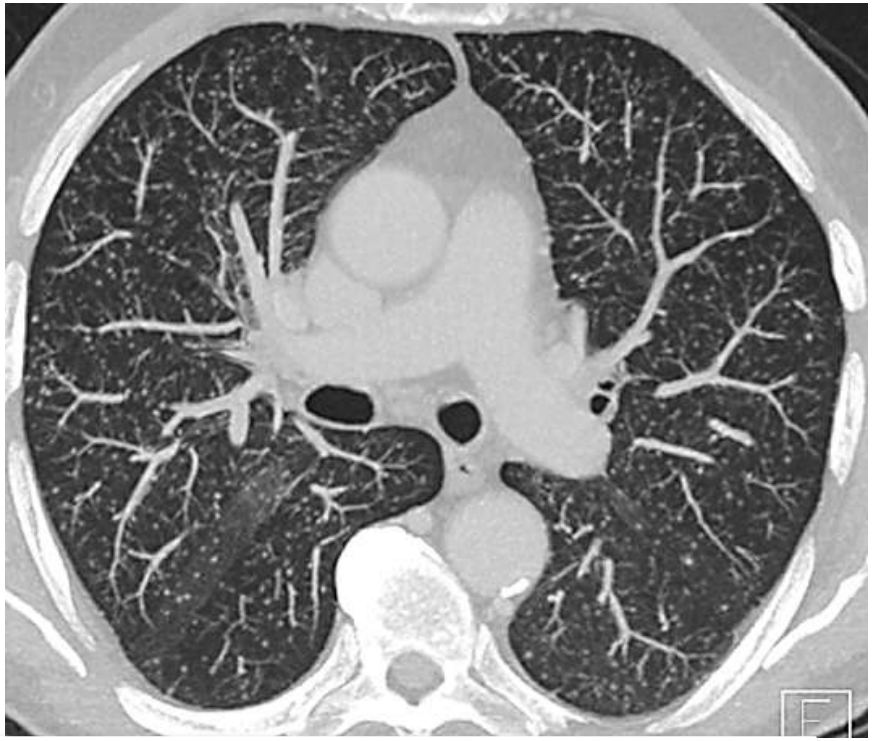
Gamme diagnostique

- **Tuberculeuse** ➡
- **Métastatique**
- Si immunodéprimé →
  - Mycoses (histoplasmose ➡, blastomycose, candidose ➡)
  - Virus (herpes, CMV, varicelle) ➡





Miliaire tuberculeuse
+ Iléite tuberculeuse



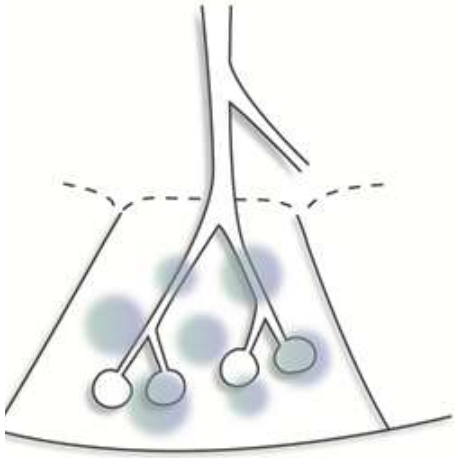
Miliaire sur BCGite

BCGite

- Complication grave, rare mais non exceptionnelle, de la BCG thérapie pour cancer de vessie (tumeurs n'infiltrant pas la musculeuse)
- Fièvre après ttt
- Localisée (arbre genito urinaire) ou disséminée (atteinte pulmonaire et hépatique)

Modèle centro-lobulaire

- **Densité flou**
- **Contours flous**
- **Au cœur du lobule,** à distance de la surface pleurale ou des septa (respect des régions sous pleurales



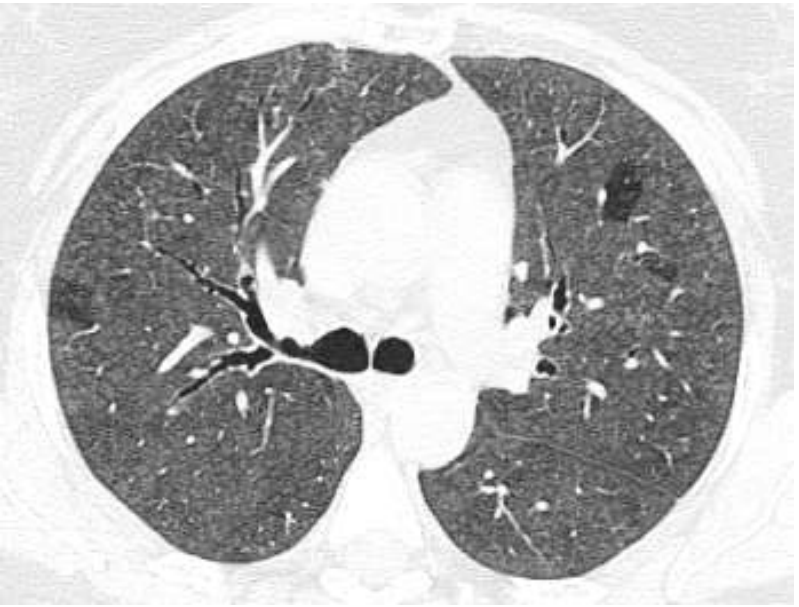
Distribution centrolobulaire

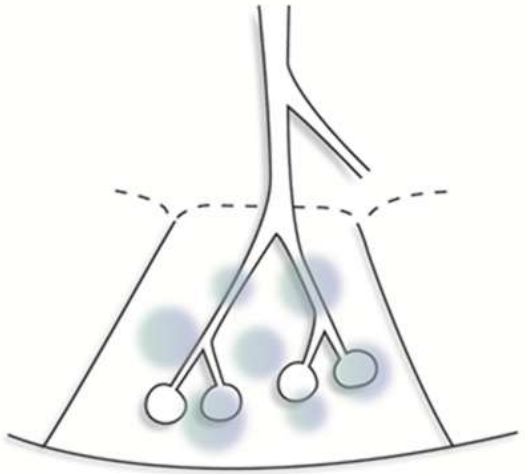
Distribution **diffuse** et **homogène**

- **Pneumopathie hypersensibilité +++** *(stade aigue, subaiguë)* ➡
- **Maladie vasculaire**
  - **OAP** ➡
  - **Hémorragie alvéolaire** (Vascularites, Churg and Strauss, PAM) ➡
  - HTAP
- Bronchiolite respiratoire, folliculaire ➡

Distribution **hétérogène**, en plages **multifocales**

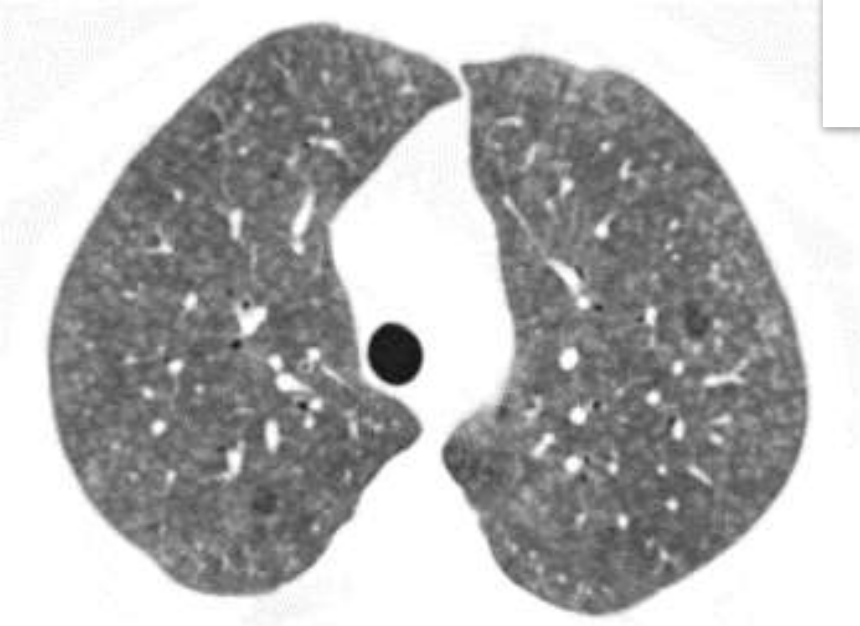
- **Bronchiolite infectieuse** ➡
- **Bronchiolite respiratoire ++** ➡
- Bronchiolite folliculaire ➡
- **Pneumopathie interstitielle stade précoce**
  - **Histiocytose X ++** ➡
  - Sarcoïdose (au début) ➡
  - Silicose - Asbestose (au début) ➡





Pneumopathie hypersensibilité sub-aigue

- Micronodules centro-lobulaires
- Densité flou
- Contours flous
- Au cœur du lobule, à distance de la surface pleurale ou des septa (respect des régions sous pleurales

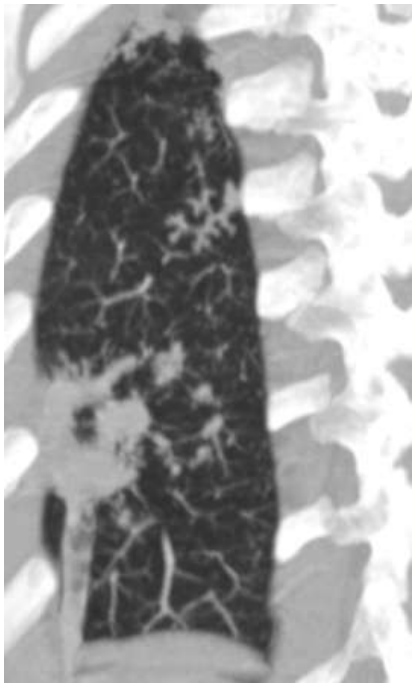


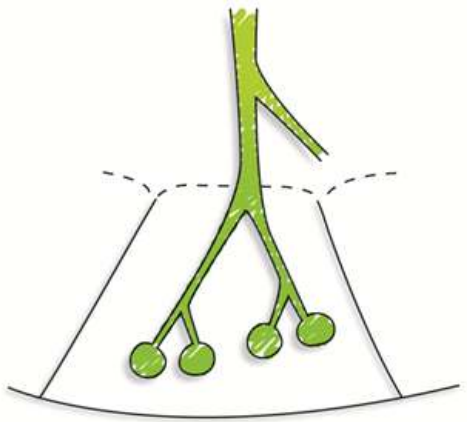


Modèle en arbre en bourgeons

Aspect de **micronodules « branchés »**
= aspect en **boule de gui**
= « **tree in bud** » des anglosaxons
Correspond à une **bronchiolite le plus souvent infectieuse**







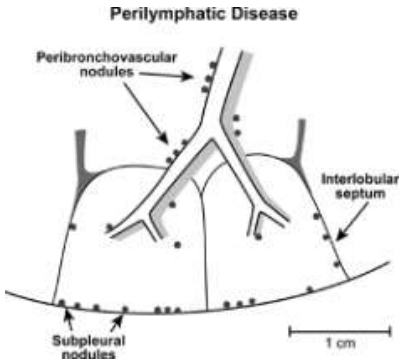
Modèle bronchiolaire
« arbres en bourgeons »

Etiologies → Bronchiolite

- **Infectieuse +++** ➡
  - Virale, mycoplasme ➡
  - Bactérienne (broncho-pneumonies) ➡
  - Tuberculose ➡, MA ➡
  - Aspergillose broncho-invasive ➡
- Bronchiolites associées aux bronchopathies chroniques ➡
- Bronchiolites d'aspiration ➡
- Panbronchiolite diffuse ➡
- Pneumoathie organisée ➡

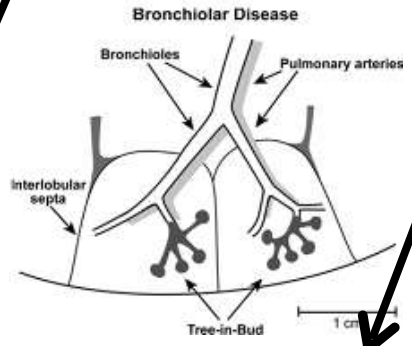
Micronodules sous pleuraux

Présents



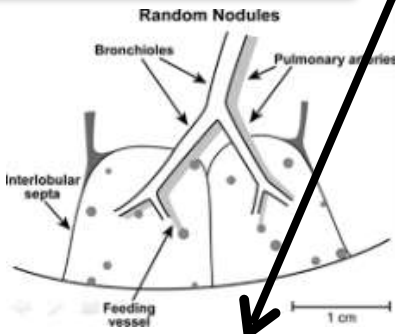
Distribution périlymphatique

- **Sarcoïdose**
- Silicose
- Lymphangite carcinomateuse



Arbres en bourgeons

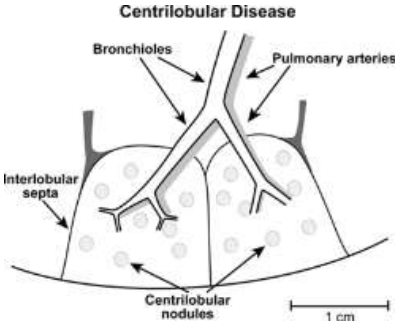
- **Bronchiolite infectieuse** (BK, MBA, bact, virus, mycoplasme, aspergillose)
- Bronchiolite associées aux bronchopathies chroniques
- Panbronchiolite diffuse
- Bronchiolite diffuse d'aspiration



Distribution aléatoire

- **Miliaire tuberculeuse**
- **Milaire métastatique**
- Infection virale (herpes, CMV)

Absents



Micronodules centrolobulaires

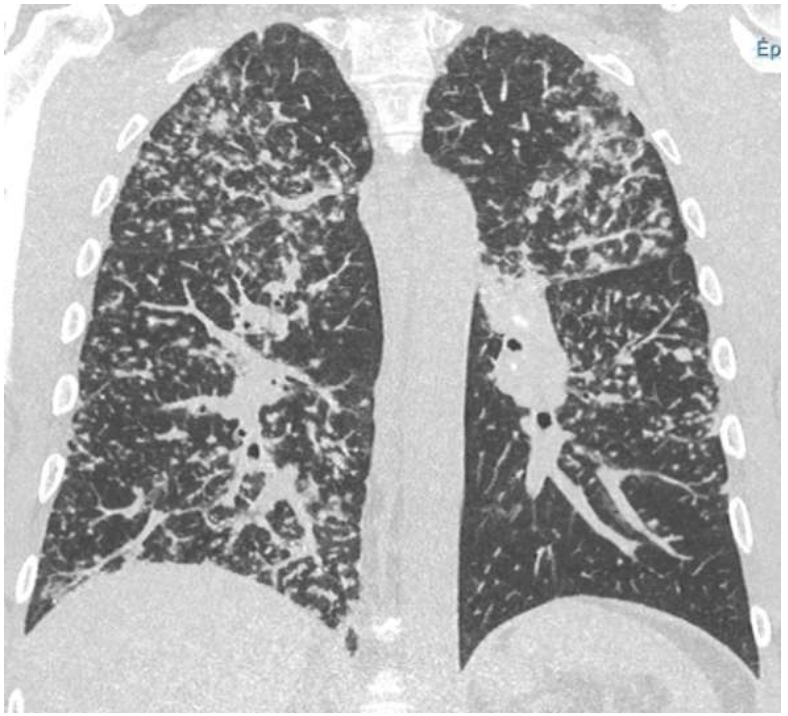
- Distribution homogène, diffuse
  - **PHS**
  - OAP
  - **Hgie alv, vascularite**
  - **BRPI**
  - Bronchiolite folliculaire
- Distribution hétérogène
  - **Bronchiolites infectieuses**, inflammatoires
  - BRPI
  - Bronchiolite folliculaire
  - Sarcoïdose
  - **HX**
  - Silicose/ asbestose (début)

FAUX arbres en bourgeons

1/ Il s'agit de **micronodules péri-lymphatiques de distribution péri-bronchovasculaires dans le LPS → miment des arbres en bourgeons**

Certaines formes de **sarcoïdose** miment volontiers des arbres en bourgeons par leur distribution préférentielle péri-bronchovasculaire jusque dans le centre du LPS (piège diagnostique assez fréquent)

	Péri-lymphatique (faux arbres en bourgeons)	**Arbres en bourgeons**
Topographie	**Centrale** Péri-bronchique	**Périphérique**
Signes d'accompagnement	**Micronodules septaux, sous pleuraux**	**Respect des régions sous pleurale**

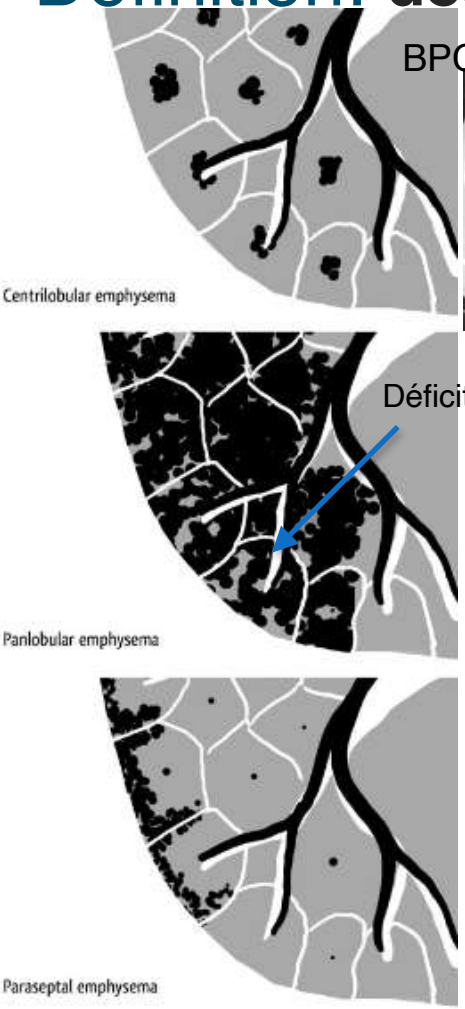


Sarcoïdose

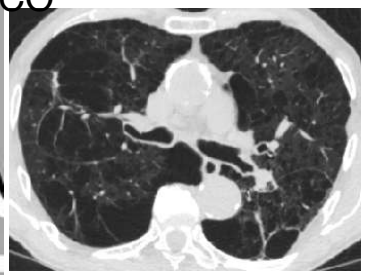
2/ Existence également de **tree in bud vasculaires** dans le cadre de **embols tumoraux** (ADK colon…)

Emphysème: +++ para-septal

Définition: **destruction** du parenchyme pulmonaire



BPCO



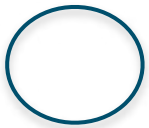
Déficit en alpha 1 antitrypsine



Etiologies

- **Tabagisme +++**
  - Centrolobulaire
  - Paraseptal = moins bon proc
  - Panlobulaire (destruction avancée)
- **Déficit en alpha 1 antitrypsine**
  - Pan lobulaire

Kyste



Lésion d'emphysème

- Pas de paroi
- Artère centro-lobulaire



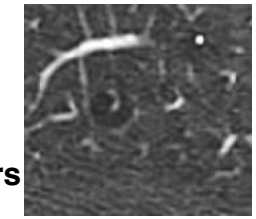
Diagnostic différentiel

Kyste

- **Paroi fine**
  - **Mais regarder les petites lésions!!** car autour des grosses lésions d'emphysème: tassement parenchyme pulmonaire
- Pas d'**artère centrale**

Rayon de miel

- Différentiel avec emphysème paraseptal → **plusieurs couches** dans rayon de miel
- Différentiel Verre dépoli avec emphysème



Emphysème

Image multi kystique

Définition: image aérienne circonscrite par une **paroi fine**



Histiocytose X

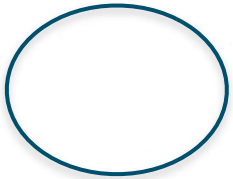


LAM

Diagnostic différentiel

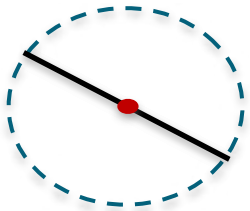
- **Bronchectasies kystiques**
  - Reformatage, communication bronche
- **Emphysème**
  - **Absence de paroi**
    - **Mais regarder les petites lésions!!** car autour des grosses lésions d'emphysème: tassement parenchyme pulmonaire
  - Parfois **artère centrale** dans les lésions d'emphysème

Kyste



Lésion d'emphysème

- Pas de paroi
- Artère centro-lobulaire



Kystes

- **Histiocytose X +++**
  - **Tabac, micronodules centrolobulaires, nodules troués, kystes aux contours irréguliers, prédominance supérieure**
- **Lymphangio léiomyomatose pulmonaire ++**
  - **Femme, kystes réguliers, diffusément répartis**
- Métastases pulmonaires kystiques
  - Contexte (cancer ORL, col utérin)
- Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (PIL)
  - VIH, Sjögren, verre dépoli autour kystes, peribronchovasculaire
- Pneumocystose
  - VIH, aigu, verre dépoli + kystes
- Syndrome de Birt-Hogg-Dubé
  - Génétique, kystes + tumeurs rénales + cutané
- Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)
  - Tabagisme+++, verre dépoli sous pleural, basal + microkystes++ dans le verre dépoli
- Pneumopathie hypersensibilité
  - Exposition, micronodules flous, verre dépoli en mosaïque, trappage, kystes



Histiocytose X



Lymphangioleiomyomatose

RETOUR
SOMMAIRE

NORMAL si < 5 kystes pour patient > 50 ans

Kyste pulmonaire et vieillissement pulmonaire non pathologique

Il n'est pas exceptionnel de découvrir quelques rares kystes pulmonaires isolés chez des sujets sans signe respiratoire et sans maladie pulmonaire connue. Différentes études récentes s'accordent à conclure que quelques kystes pulmonaires peuvent apparaître dans le cadre du vieillissement pulmonaire non pathologique [5–7]. Dans une étude incluant 2633 TDM thoraciques de patients sains, des kystes pulmonaires étaient identifiés dans 8 % des cas, avec une prévalence augmentant avec l'âge (13 % des patients de plus de 80 ans), alors qu'aucun kyste n'était retrouvé chez les sujets de moins de 40 ans. Ces kystes sont en général solitaires, et prédominent en périphérie et aux lobes inférieurs. Ils ne sont pas associés à la présence d'emphysème, ou au tabagisme. La présence de 5 kystes ou plus doit cependant faire rechercher une pneumopathie kystique plutôt qu'être rattachée au vieillissement pulmonaire non pathologique.

ALGORYTHME DIAG

RETOUR SOMMAIRE

RAISONNEMENT DIAGNOSTIQUE EN PRATIQUE

Le raisonnement diagnostique peut se décomposer de différentes façons [65–67] ; nous exposerons ici un raisonnement en trois étapes. Les deux premières étapes sont radiologiques, basées sur l'interprétation de la TDM thoracique (*Fig. 10*), tandis que la dernière étape est multidisciplinaire. Une étude récente portant sur 89 pneumopathies kystiques a montré que des radiologues thoraciques obtenaient un diagnostic correct dans 80 % des cas à partir de l'analyse seule des images TDM [68]. La prise en compte des données cliniques et paracliniques permet d'augmenter encore cette proportion.

Étape 1 : faire le diagnostic positif de pneumopathie kystique

Cette première étape doit permettre d'éliminer les hypodensités du parenchyme pulmonaire secondaires à à des lésions cavitaires, des lésions d'emphysème, les bronchectasies kystiques et les fibroses avec rayon de miel qui ne rentrent pas dans le cadre d'une pneumopathie kystique.
D'autre part, l'identification isolée de quelques images kystiques « vraies » (< 5) chez le sujet > 50 ans, doit faire évoquer des kystes pulmonaires dans le cadre du vieillissement pulmonaire non pathologique plutôt qu'une pneumopathie kystique.

Étape 2 : orienter le diagnostic en fonction de la présentation radiologique

Trois grandes présentations radiologiques peuvent s'individualiser. Certaines étiologies de pneumopathies kystiques comme l'HLP, la PIL ou l'amylose apparaissent dans 2 catégories.

Kystes multiples et isolés

Lorsque les kystes pulmonaires sont multiples et isolés (sans autre lésion pulmonaire associée), les diagnostics principaux à évoquer sont la LAM (sporadique ou associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville), l'HLP à un stade tardif, et le BHD. Plus rarement, la PIL et la MDCL peuvent se présenter sous forme uniquement kystique. Les caractéristiques des kystes (forme, paroi) et leur distribution sont des éléments d'orientation importants.

Kystes multiples associés à des nodules pulmonaires

Lorsque les kystes et les nodules pulmonaires sont associés, on évoque : l'HLP au stade précoce, la LAM-STB (avec hyperplasies pneumocytaires), plus rarement la MDCL, l'amylose et les métastases kystiques. Là encore, les caractéristiques des nodules (taille, forme, présence de calcification) et leur distribution sont des éléments d'orientation importants.

Kystes multiples associés à du verre dépoli et/ou d'autres signes d'atteinte infiltrante diffuse

Dans cette catégorie, les kystes sont souvent au second plan derrière d'autres signes d'atteinte infiltrante diffuse. Lorsque les kystes s'associent au verre dépoli, les diagnostics potentiels sont la PIL, la pneumocystose, la PHS et la PID. Lorsqu'il existe des signes de fibrose pulmonaire, il faut évoquer la PID et la PHS chronique.

potentiels sont la PIL, la pneumocystose, la PHS et la PID. Lorsqu'il existe des signes de fibrose pulmonaire, il faut évoquer la PID et la PHS chronique.

Étape 3 : affiner le diagnostic en fonction du contexte clinique et des données paracliniques

Comme dans toute pneumopathie infiltrante diffuse, les données cliniques et paracliniques extra-pulmonaires sont fondamentales dans la démarche diagnostique.
Le terrain est souvent un élément important. Le sexe peut être déterminant, rendant, par exemple, peu probable une LAM chez l'homme. L'âge également peut influencer les hypothèses diagnostiques : l'HLP et le BHD sont le plus souvent diagnostiqués chez les sujets de moins de 40 ans. Le tabagisme est retrouvé de façon quasi constante dans l'HLP, et très fréquemment, dans les PID. Les antécédents de connectivite, notamment syndrome de Sjögren, doivent être recherchés car associés à la PIL, à l'amylose, et à la MDCL. Un myélome ou un syndrome lymphoprolifératif peuvent être également présents dans ces deux dernières maladies. Une immunodépression (notamment infection par le VIH) doit être recherchée également puisqu'elle expose à la pneumocystose ; l'infection par le VIH peut, d'autre part, s'associer à la PIL. À l'examen clinique, des lésions cutanées évocatrices de LAM-STB (fibromes sous-unguéaux, taches achromiques, angiofibromes), de BHD (fibrofolliculomes) ou plus rarement d'HL (lésions des plis et du cuir chevelu) peuvent être retrouvées ; des signes neurologiques peuvent orienter également vers la LAM-STB (antécédent d'épilepsie) tandis qu'un diabète insipide devra faire suspecter une HLP. En imagerie, la mise en évidence d'un épanchement pleural associé aux lésions kystiques doit faire rechercher un chylothorax, dans le cadre d'une LAM. Le diagnostic de lésions rénales fait évoquer la LAM et le BHD. Dans la LAM, les lésions rénales sont en général des angiomyolipomes. Dans les BHD, les lésions rénales sont d'histologie variable, mais volontiers malignes. Dans ce contexte, l'extension de l'exploration TDM jusqu'aux régions rénales peut se discuter dans les pneumopathies kystiques. L'identification de lésions osseuses lytiques (notamment costales et vertébrales) peut orienter vers l'HLP. Enfin, le diagnostic de tuber-corticaux ou de nodules sous-épendymaires en IRM cérébrale est très évocateur de STB dans laquelle une LAM peut s'inscrire. Au-delà de l'imagerie, la biologie apporte des éléments diagnostiques importants dans plusieurs étiologies de pneumopathies kystiques, que ce soit des analyses sanguines (élévation du VEGF-D plasmatique dans la LAM, lymphopénie dans la pneumocystose, présence d'un pic monoclonal dans la MDCL ou l'amylose) ou l'analyse du liquide de lavage bronchoalvéolaire (formules cellulaires évocatrices dans l'HLP, la PIL, la PHS, la DIP, ou identification du pathogène dans la pneumocystose).

CONCLUSION

L'imagerie occupe une place centrale dans le diagnostic des pneumopathies kystiques puisque la TDM en fait le diagnostic positif et apporte souvent des éléments déterminants pour son

ALGORYTHME DIAG

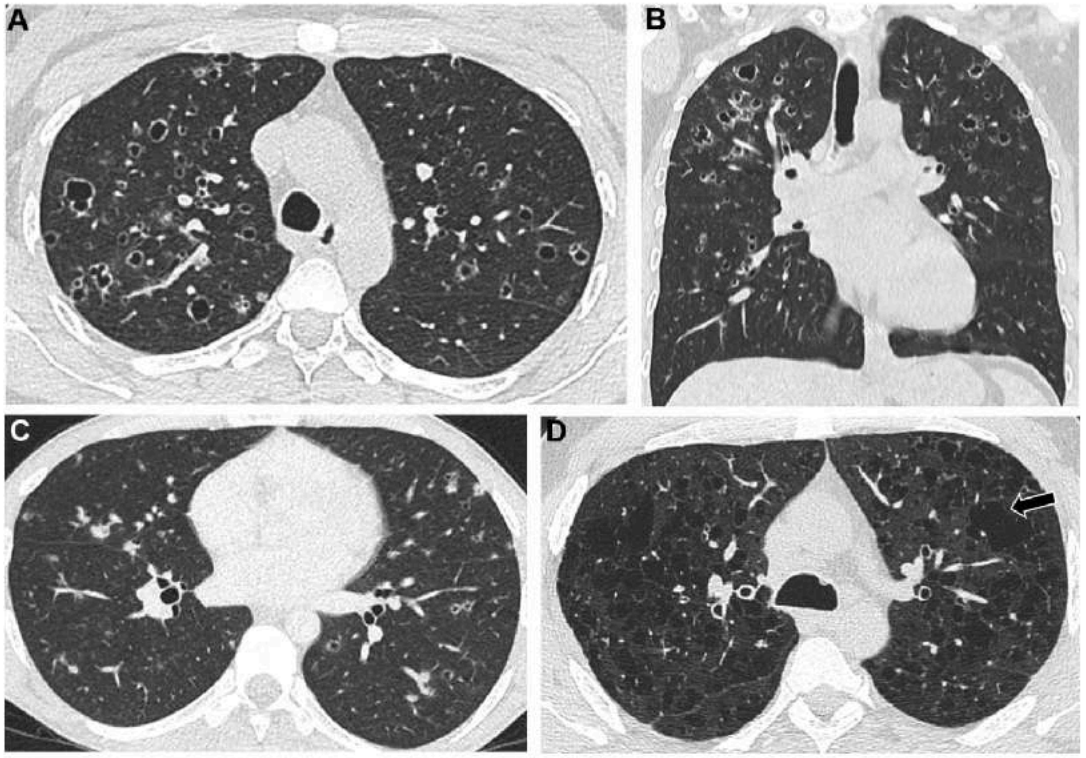
Etiologies principales

Tableau I. Synthèse des principales pneumopathies kystiques.

Pathologie	Terrain	Caractéristiques des kystes en TDM	Anomalies pulmonaires associées en TDM	Anomalies d'imagerie extra-pulmonaires
Histiocytose Langerhansienne pulmonaire	H = F 20–40 ans Sujets fumeurs	Kystes à paroi épaisse et/ou fine Forme arrondie ou irrégulière Prédominance moyenne et supérieure, épargnant récessus costo-phréniques et extrêmes bases	Nodules et nodules troués de petite taille de contours irréguliers à prédominance supérieure et moyenne (stade précoce)	Lésions osseuses lytiques (vertébrales, costales) Anomalies hypothalamohypophysaires Lésions cutanées : plis, cuir chevelu
Lymphangioléio-myomatose	F >>> H Sclérose tubéreuse de Bourneville Anomalies cutanées : fibromes péri-unguéaux, taches achromiques, angiofibromes	Kystes arrondis à paroi fine Forme arrondie Pas de prédominance topographique	Nodules infra-centimétriques parfois présents (LAM-STB)	Épanchement pleural, adénomégalies, dilatation du canal thoracique Angiomyolipomes rénaux Tubers corticaux cérébraux (LAM-STB)
Syndrome de Birt–Hogg–Dubé	H = F ATCD familiaux de pneumothorax/de BHD Fibrofolliculomes cutanés	Kystes à paroi fine Forme irrégulière, lenticulaire ou arrondie Prédominance basale, volontiers au contact de la plèvre notamment scissurale ou médiastinale	Aucune	Tumeurs rénales, bénignes ou malignes
Pneumopathie interstitielle lymphoïde	F > H, âge moyen Sjögren (ou autre connectivite), infection VIH ou autre déficit immunitaire	Kystes à paroi fine Forme arrondie Prédominance inférieure, volontiers péri-bronchovasculaire	Nodules centrolobulaires Verre dépoli Épaississement péri-bronchovasculaire	Non
Amylose pulmonaire	Dysglobulinémie monoclonale/myélome, Sjögren	Kystes à paroi fine Prédominance inférieure	Micronodules, réticulations fines et épaississement septaux Condensations confluentes Nodules partiellement calcifiés	Épanchement/épaississement pleural
Maladie à dépôts de chaînes légères	Dysglobulinémie monoclonale/myélome, syndrome prolifératif, Sjögren	Kystes à paroi fine, centimétriques Forme arrondie Distribution diffuse	Nodules solides ou en verre dépoli, non calcifiés	Non
Pneumocystose	Immunodépression cellulaire (infection VIH, hémopathie, corticothérapie au long cours)	Kystes de forme et d'épaisseur variable	Verre dépoli étendu, parfois avec épargne sous-pleurale *Crazy paving*	Non

RETOUR SOMMAIRE

1- HLP
Histiocytose
Langerh.
Pulm.



Au stade tardif , que kystes à parois fines avec destruction pseudo-emphysémateuse

Figure 2. Histiocytose Langerhansienne pulmonaire. A et B. TDM thoracique d'une patiente de 34 ans, tabagique à 13 PA. A. Coupe axiale, multiples kystes de formes variables à paroi épaisse. B. Reconstruction coronale, prédominance supérieure et moyenne des kystes. C. TDM thoracique en coupe axiale d'un patient de 29 ans, tabagique à 20 PA. Association de nodules et de rares petits kystes à paroi épaisse. D. TDM thoracique en coupe axiale d'un patient de 35 ans, tabagique à 20 PA. Multiples kystes de formes variables à paroi fine, par endroits confluents (flèche).

L'HLP se manifeste le plus souvent comme une forme localisée d'histiocytose Langerhansienne (HL) bien qu'il existe également des formes systémiques associant une atteinte pulmonaire et extra-pulmonaire (notamment osseuse et hypothalamohypophysaire, plus rarement cutanée) [12]. L'HLP est rare, mais sa prévalence est mal connue. Elle touche presque exclusivement les sujets fumeurs des deux sexes, avec un pic de fréquence entre 20 et 40 ans. La maladie peut être asymptomatique, de découverte fortuite, mais elle se révèle plus souvent par une toux, un dyspnée d'effort, des douleurs thoraciques, un pneumothorax, ou encore par des signes généraux (fièvre, asthénie, perte de poids) [8]. Aux explorations fonctionnelles respiratoires,

Mécanisme de formation des kystes

Le développement de kystes pulmonaires semble être la conséquence de la destruction des parois des bronchioles par le granulome histiocytaire, avec dilatation progressive de la lumière bronchiolaire centrale, devenant limitée par du tissu fibreux [13].

RETOUR SOMMAIRE

1- HLP
Histiocytose
Langerh.
Pulm.

FUMEURS

LOBES SUP ET MOYENS
épargne cul de sac et les extremes bases

Au stade tardif , que kystes à parois fines avec destruction pseudo-emphysémateuse

Imagerie

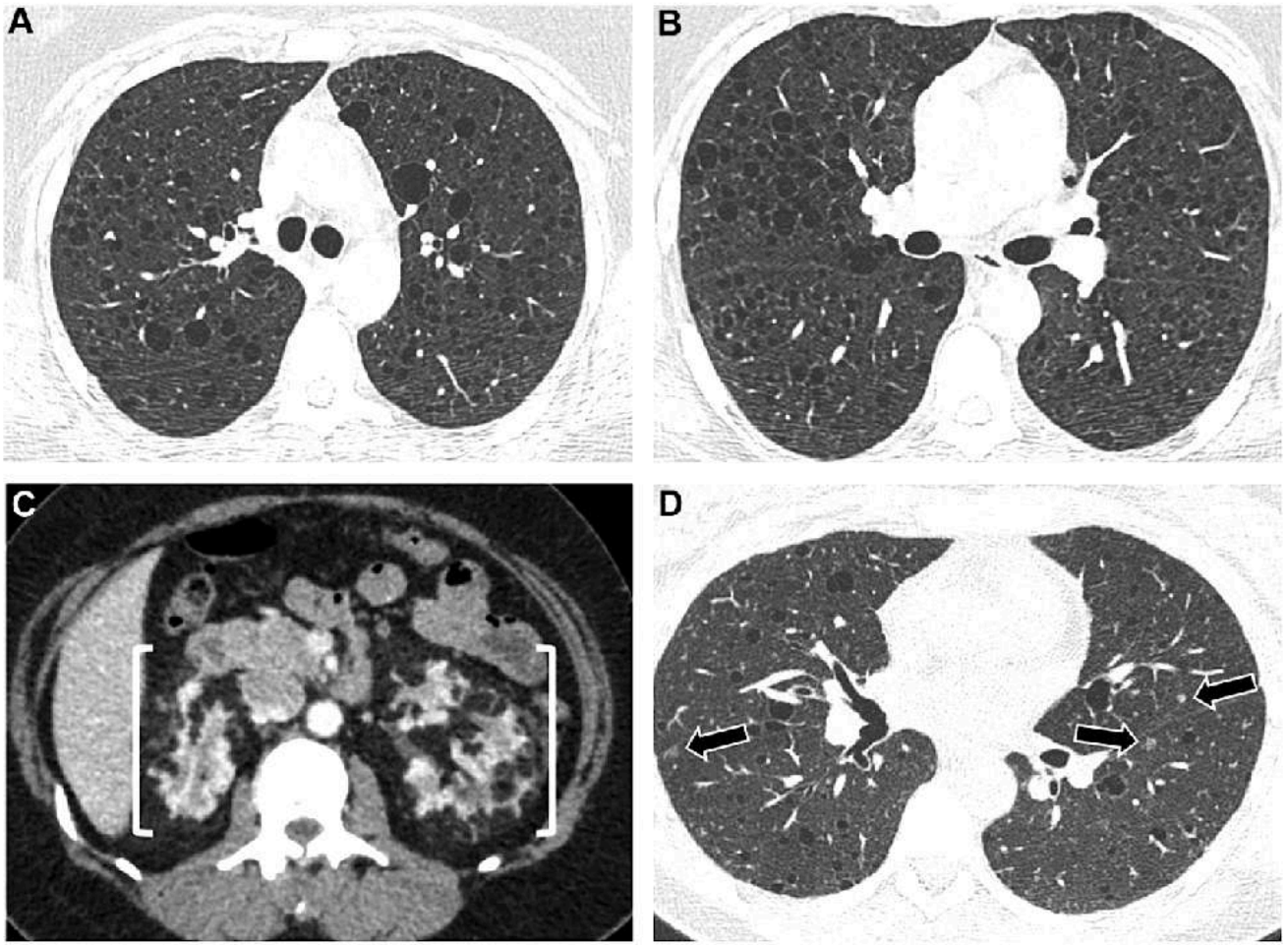
L'aspect en TDM de l'HLP associe de façon variable nodules, nodules troués, kystes à paroi épaisse et kystes à paroi fine, prédominant dans les régions supérieures et moyennes des poumons, épargnant les récessus costo-phréniques et les extrêmes bases (*Fig. 2*) [14]. Les épisodes de pneumothorax sont fréquents et volontiers récidivants. Des études séquentielles ont montré que les nodules, bilatéraux, multiples, infracentimétriques, centrolobulaires ou péri-bronchiques de contours flous ou irréguliers, sont fréquents à la phase précoce. Des clartés centrales apparaissent ensuite au sein des nodules, qui se présentent soit comme des nodules troués, soit comme des kystes à paroi épaisse. À un stade plus tardif, ce sont des kystes à paroi fines qui prédominent et les nodules deviennent plus rares [15,16]. Ces kystes sont souvent infracentimétriques, mais sont parfois confluents en de plus larges lésions. Leur forme peut être ronde, ovale ou irrégulière à contours « géographiques » (« bizarre cysts » des anglo-saxons). En pratique, les formes nodulaires pures sont rares ; nodules et kystes s'associent le plus souvent. Dans les formes très évoluées, une destruction pseudo-emphysémateuse diffuse du parenchyme pulmonaire s'observe parfois. Des lésions induites par le tabagisme (emphysème, bronchiolite respiratoire, pneumopathie interstitielle desquamative) peuvent s'associer aux nodules et kystes [17].

Diagnostic

Le diagnostic de certitude est histologique, en général réalisé par biopsie pulmonaire chirurgicale, plus rarement par biopsies transbronchiques obtenues lors de la fibroscopie bronchique. Le lavage bronchoalvéolaire (LBA) conforte le diagnostic en montrant une alvéolite macrophagique corrélée à la consommation tabagique quotidienne des patients, mais permet rarement de confirmer le diagnostic (> 5 % de cellules CD1a+ dans une minorité de cas). Dans les formes typiques, un diagnostic de présomption, sans recours à la biopsie, peut être fait sur l'association d'une présentation clinique typique, un aspect nodulo-kystique évocateur en TDM thoracique et un LBA compatible [18].

RETOUR SOMMAIRE

2- LAM



RETOUR SOMMAIRE

Figure 3. Lymphangioléiomyomatose. A, B, et C. Images TDM d'une patiente de 38 ans, avec antécédent de sclérose tubéreuse de Bourneville. A et B. TDM thoracique en coupe axiale, multiples kystes arrondis à paroi fine, diffus, sans distribution prédominante. C. TDM abdominale avec injection de produit de contraste, multiples lésions graisseuses bilatérales des reins (accolades) correspondant à des angiomyolipomes. D. TDM thoracique en coupe axiale d'une patiente de 40 ans, avec antécédent de sclérose tubéreuse de Bourneville. Multiples kystes arrondis à paroi fine, diffus, sans distribution prédominante, et quelques nodules en verre dépoli correspondant à des hyperplasies pneumocytaires (flèches).

2- LAM

ent de confirmer le diagnostic (> 5 % de cellules une minorité de cas). Dans les formes typiques, un diagnostic de présomption, sans recours à la biopsie, peut être fait sur l'association d'une présentation clinique typique, un aspect nodulo-kystique évocateur en TDM thoracique et un LBA compatible [18].

Lymphangioléiomyomatose

Données cliniques

La lymphangioléiomyomatose (LAM) est une maladie néoplasique caractérisée par la prolifération métastatique de cellules musculaires lisses anormales appelées cellules LAM, secondaire à une mutation et/ou la perte d'hétérozygotie d'un gène TSC (le plus souvent TSC2) [19,20]. La LAM se manifeste par des kystes pulmonaires parfois associés à des anomalies lymphatiques (adénomégalies, lymphangioléiomyome, chylothorax), et à des angiomyolipomes essentiellement rénaux [20]. La LAM est rare et survient de façon sporadique (LAM-S, 1 à 2,6 cas par million de femmes), ou associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (LAM-STB) : 30 à 40 % des adultes atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville (qui concerne 1/6000 naissances) ont une LAM pulmonaire [20]. La LAM affecte presque exclusivement les femmes dans sa forme sporadique, mais des kystes pulmonaires ont été décrits chez des hommes atteints de STB [21]. L'âge de révélation est variable, et concerne majoritairement, mais pas exclusivement, les femmes en âge de procréer. La LAM se révèle fréquemment par une dyspnée, un pneumothorax ou encore par un épanchement pleural chyleux. Aux explorations fonctionnelles respiratoires, les anomalies les plus fréquemment rencontrées sont une altération de la capacité de diffusion du monoxyde de carbone, et un syndrome obstructif [20].

Diagnostic

L'imagerie thoracique occupe un rôle central pour le diagnostic, qui repose sur la présence d'au moins 10 kystes à paroi fine sans distribution prédominante, sans autre anomalie parenchymateuse (en dehors de possibles nodules d'hyperplasie pneumocytaire en cas de LAM-STB) et d'un autre critère extrapulmonaire (chylothorax, anomalie lymphatique, angiomyolipome, sclérose tubéreuse de Bourneville avérée) [24]. Un dosage de VEGF-D sanguin > 800 pg/mL permet d'affirmer le diagnostic [25]. Dans les formes kystiques pulmonaires isolées, la confirmation histologique (par biopsie chirurgicale plus rarement par biopsie transbronchique) se discute au cas par cas.

Mécanisme de formation des kystes

Le développement des kystes serait secondaire à l'obstruction bronchiolaire secondaire à l'accumulation de cellules LAM, avec dilatation progressive des espaces aériques distaux et/ou à une dégradation de l'architecture interstitielle du poumon par les cellules LAM [19].

Imagerie

En TDM, la LAM se caractérise avant tout par des kystes pulmonaires arrondis à paroi fine, bilatéraux, répartis de façon homogène sans prédominance topographique, et sans épargne des récessus costo-phréniques (*Fig. 3*). L'étendue des lésions est variable, mais tend à être plus importante dans la LAM-S. Des micronodules pulmonaires non calcifiés le plus souvent en verre dépoli peuvent s'associer aux kystes ; ils mesurent en général moins de 10 mm, sont de répartition aléatoire, et représentent une hyperplasie micro-nodulaire des pneumocytes sans atypie cellulaire. Ils sont surtout retrouvés en cas de LAM-STB [22,23]. Il n'y a pas d'autre anomalie parenchymateuse. Les pneumothorax sont fréquents. Une dilatation du canal thoracique, des adénomégalies médiastinales et hilaires, et des épanchements liquidiens sont possibles. La TDM abdominopelvienne peut révéler des adénomégalies, des lymphangioléiomyomes et des angiomyolipomes rénaux ou hépatiques, ces derniers étant plus fréquents dans les LAM-STB [22,23].

RETOUR SOMMAIRE

3- BIRT-HOGG-DUBÉ

BASES PULM x2 Le long des plèvres. Plusieurs cm

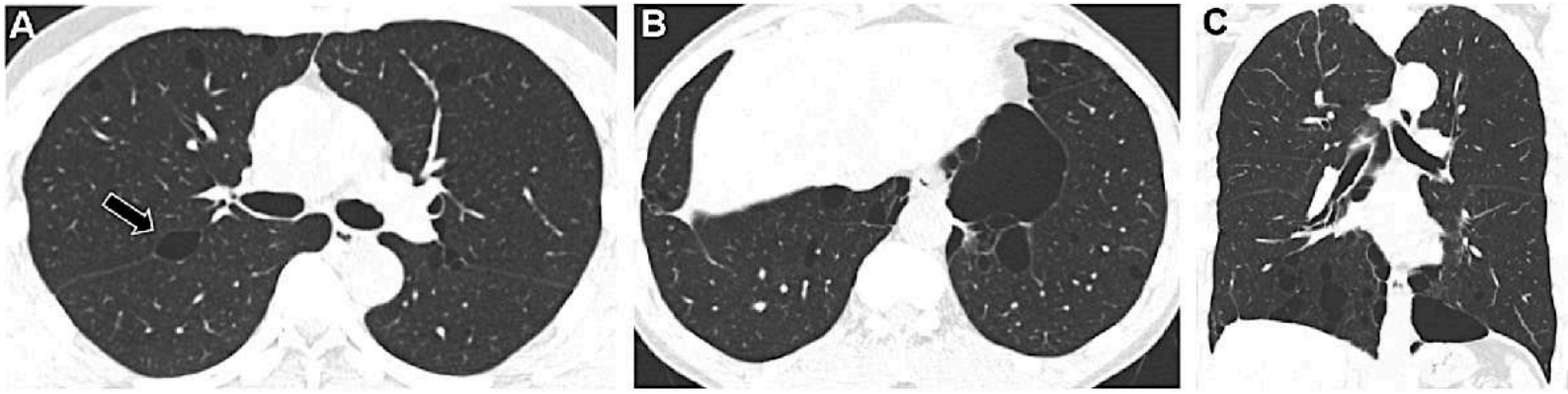


Figure 4. Syndrome de Birt–Hogg–Dubé. A–C. TDM thoracique d'un patient 38 ans, imagerie réalisée pour l'exploration de fibrofolliculomes du visage. A et B. Coupe axiale, quelques kystes à paroi fine, de forme ronde ou ovalaire, de topographie scissurale (flèche), para-médiastinale ou sous-pleurale périphérique. C. Reconstruction coronale, montrant la prédominance basale des lésions.

Syndrome de Birt–Hogg–Dubé

Données cliniques

Le syndrome de Birt–Hogg–Dubé (BHD) est une maladie autosomique dominante rare (prévalence d'environ 1/ 200 000) secondaire à une mutation du gène de la folliculine (FLCN), une protéine dont le rôle est encore mal connu [26]. Le BHD est caractérisé par l'association de fibrofolliculomes cutanés (papules blanchâtres du visage et du cou), de kystes pulmonaires, et de tumeurs rénales bénignes et malignes. Les tumeurs rénales seraient présentes dans 14 à 34 % des patients atteints de BHD [27], tandis que les kystes pulmonaires seraient présents dans 80 % des cas [28]. Des antécédents familiaux de pneumothorax sont parfois retrouvés. Le BHD touche aussi bien les hommes que les femmes, et se révèle souvent avant ou pendant la 4e décennie, volontiers par un épisode de pneumothorax, ou par le diagnostic de fibrofolliculome à l'examen dermatologique. La fonction pulmonaire est le plus souvent normale.

Mécanisme de formation des kystes

La formation des kystes pulmonaire serait la conséquence d'un défaut dans l'adhésion cellulaire, résultant en une expansion des espaces alvéolaires, notamment le long de la plèvre [29].

Imagerie

En TDM, les kystes pulmonaires du BHD ont une distribution bilatérale à prédominance basale (*Fig. 4*) [30,31]. La taille des kystes varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres et la prédominance basale est plus nette encore pour les kystes les plus volumineux [30]. La localisation de kystes au contact des portions proximales des artères ou des veines pulmonaires, ainsi que la localisation au contact de la plèvre (y compris scissurale et médiastinale) est fréquente [27]. Le nombre des kystes est variable, de moins de 20 à plusieurs centaines [30]. Différentes formes de kystes sont rapportées, y compris chez le même patient : irrégulière, arrondie, ovoïde, lenticulaire, avec plusieurs septa intrakystiques [30]. Le parenchyme pulmonaire, à l'exception des kystes, apparaît normal.

Diagnostic

En cas de suspicion clinique et/ou radiologique, l'identification d'une mutation du gène FLCN, ou d'un fibrofolliculome sur une biopsie cutanée permet d'établir le diagnostic.

RETOUR SOMMAIRE

4- PIL

VD au 1er plan + Kystes / Sjogren ou HIV / Femme age moyen

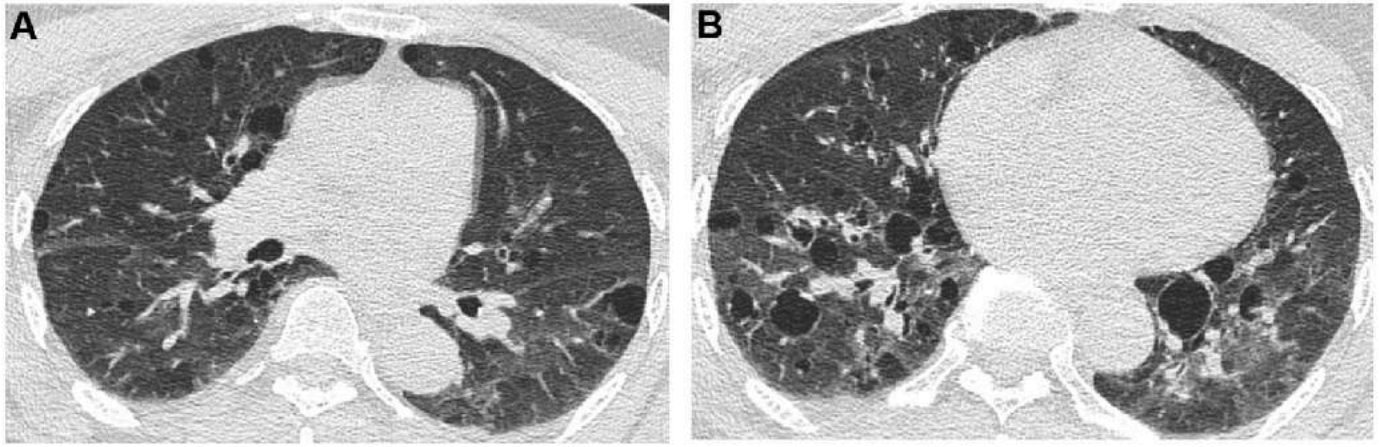


Figure 5. Pneumopathie interstitielle lymphoïde. A et B. TDM thoracique en coupe axiale d'une patiente de 78 aux antécédents de maladie de Sjögren. Kystes de formes variables à paroi fine prédominant dans les régions inférieures, associés à de discrètes opacités en verre dépoli des bases.

Pneumopathie interstitielle lymphoïde

Données cliniques

La pneumopathie interstitielle lymphoïde (PIL) est une pneumopathie infiltrante diffuse rare, dont la prévalence est mal connue, caractérisée par l'infiltration lymphocytaire des alvéoles et de l'interstitium pulmonaire. La PIL est rarement idiopathique, et est en général associée à des connectivites (en particulier le syndrome de Sjögren), ou à des anomalies du système immunitaire (infection à VIH, déficit immunitaire commun variable) [32]. La PIL touche préférentiellement les femmes d'âge moyen et se révèle volontiers par une dyspnée et une asthénie.

Mécanismes de formation des kystes

Les kystes seraient secondaires à l'obstruction des petites bronchioles par l'infiltrat lymphocytaire, avec dilatation distale progressive des espaces aériens en aval [33].

Imagerie

Les plages de verre dépoli sont en général au premier plan, parfois associées à des nodules centrolobulaires et à des épaississements péri-bronchovasculaires (*Fig. 5*) [34,35]. Les kystes sont également rapportés ; ils sont à paroi fine, de distribution péri-bronchovasculaire à prédominance inférieure et typiquement peu nombreux ; ils sont plus fréquents lorsque la PIL s'associe à un syndrome de Sjögren [36,37]. Dans certains cas, les kystes peuvent être isolés, sans autre anomalie parenchymateuse [31]. Des épaississements septaux et des adénomégalies médiastino-hilaires sont possibles [34,35], des signes de fibrose peuvent également s'associer dans les formes évoluées. En revanche, de gros nodules, des condensations ou des épanchements pleuraux doivent faire suspecter la présence d'un lymphome associée à la PIL [38]. La présence de nodules, volontiers calcifiés, peut également signaler la présence d'une amylose secondaire.

Diagnostic

Orienté par le contexte clinique et radiologique, le diagnostic est conforté par la présence d'une hypercellularité au LBA composé de lymphocytes T. La certitude diagnostique est histologique avec la mise en évidence d'un infiltrat interstitiel dense et polymorphe de lymphocytes dans les septa alvéolaires.

RETOUR SOMMAIRE

5- AMYLOSE

Nodules calcifiés
+
Kystes a parois calcifiés

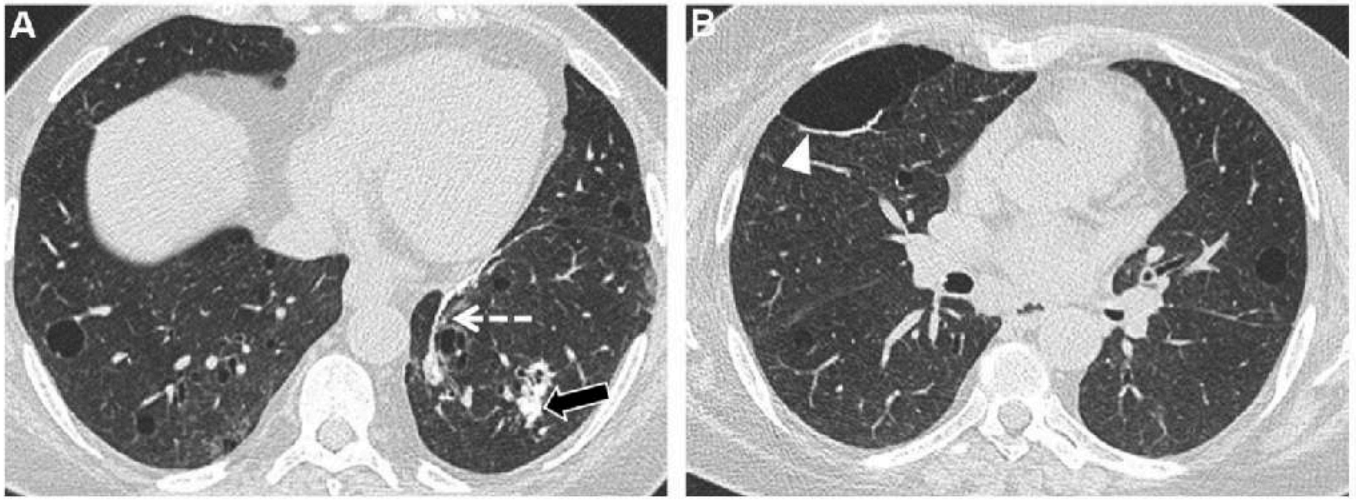


Figure 6. Amylose pulmonaire. A et B. TDM thoracique d'une patiente de 78 ans, avec amylose AL prouvée histologiquement (stigmates de biopsie pulmonaire, flèche pointillée, image B). Quelques kystes arrondis et ovalaires de taille variable, bilatéraux, l'un présentant une paroi partiellement calcifiée (tête de flèche, image B). Nodule irrégulier partiellement calcifié associé (flèche pleine, image A).

Amylose pulmonaire

Données cliniques

L'amylose est une pathologie rare secondaire au dépôt tissulaire d'une protéine fibrillaire insoluble dans les tissus. L'hypersécrétion de cette protéine peut être primitive (d'origine génétique), ou plus fréquemment secondaire à une maladie tumorale, infectieuse ou inflammatoire chronique. L'atteinte peut être localisée ou systémique. L'atteinte pulmonaire est commune, mais rarement symptomatique ; elle est le plus souvent associée à une amylose de type AL (forme secondaire d'amylose induite par une sécrétion monoclonale de chaînes légères d'immunoglobuline). L'incidence annuelle de l'amylose AL en France serait de 500 cas [39]. L'atteinte pulmonaire se présente sous 3 formes : une forme trachéobronchique, une forme nodulaire avec parfois des kystes associés, et une forme alvéolaire septale diffuse, la plus susceptible d'engendrer des symptômes respiratoires. Les deux premières formes

Mécanismes de formation des kystes

Bien que le mécanisme soit encore incomplètement élucidé, la formation des kystes pourrait être secondaire à l'infiltration des petites voies aériennes par les dépôts amyloïdes et des cellules inflammatoires, obstruant les bronchioles avec dilatation et destructions des alvéoles distales en aval [40].

Imagerie

La forme alvéolaire septale diffuse se manifeste avant tout en TDM par des micronodules bien définis, des réticulations fines et des épaississements septaux, ainsi que des condensations confluentes, à prédominance périphérique et basale (*Fig. 6*) [41]. Dans la forme nodulaire, il existe des nodules ou condensations nodulaires partiellement calcifiés à prédominance sous-pleurale et basale. Des épanchements et épaississement pleuraux peuvent s'associer. Des kystes pulmonaires ont également été décrits, surtout dans le cas d'amylose associée à un syndrome de Sjögren, parfois compliqué de lymphome du MALT. Ces kystes sont à paroi fine, de taille et de nombre variable, avec souvent une prédominance inférieure.

Diagnostic

Le diagnostic de certitude est histologique, établi par la mise en évidence de dépôts amyloïdes colorés par le rouge Congo, avec biréfringence vert-jaune en lumière polarisée, et aspect fibrillaire en microscopie électronique.

RETOUR SOMMAIRE

6- MALADIE A DEPOT DES CHAINES LEGERES D'IG

Contexte de dysglobulinémies monoclonales , myélome , hémopathies , sjogren

Maladies à dépôts de chaînes légères d'immunoglobulines

Données cliniques

La maladie à dépôts de chaînes légères (MDCL) est la conséquence de la déposition dans les tissus d'une chaîne légère d'immunoglobuline monoclonale, le plus souvent une chaîne légère Kappa [42]. Le terme de MDCL est réservé aux dépôts de chaînes légères non amyloïdes. La MDCL est une pathologie rare qui s'associe à des dysglobulinémies monoclonales, des hémopathies (myélome multiple ou syndrome lymphoprolifératif) ou à un syndrome de Sjögren ; elle touche les sujets d'âge moyen sans prédominance de sexe [43,44]. Une atteinte rénale est le plus souvent retrouvée, les atteintes hépatiques et cardiaques viennent en seconde position, tandis que l'atteinte pulmonaire est peu fréquente et encore peu décrite dans la littérature [44]. Des atteintes pulmonaires isolées ont cependant été rapportées, notamment associées à un syndrome de Sjögren [43,44].

Mécanisme de formation des kystes

La formation des kystes serait probablement secondaire à une dégradation sévère du réseau élastique pulmonaire [45].

Imagerie

Les données de la littérature se limitent à quelques séries de petite taille. Des kystes à paroi fine sont retrouvés chez la grande majorité des patients (*Fig. 7*) [43,46]. Les données sont contradictoires quant à la présence d'une prédominance inférieure des kystes. Ces kystes sont le plus souvent de forme arrondie, centimétriques, présentant parfois un vaisseau mural ou intra-kystique, et peuvent grossir ou confluer au cours du suivi [43,46,47]. Des nodules sont également fréquemment décrits ; ils sont habituellement inférieurs à 20 mm, peuvent être solides ou en verre dépoli, ne sont pas calcifiés et n'ont pas de prédominance topographique [43,46]. Dans la plupart des cas, à la fois des kystes et des nodules s'associent chez le même patient, permettant d'évoquer le diagnostic si le contexte clinique s'y prête.

Diagnostic

Le diagnostic de certitude est histologique, établi par la mise en évidence de dépôts de chaînes légères d'immunoglobulines, sans coloration par le rouge Congo, et sans aspect fibrillaire en microscopie électronique (ces deux derniers éléments étant typiques de l'amylose).

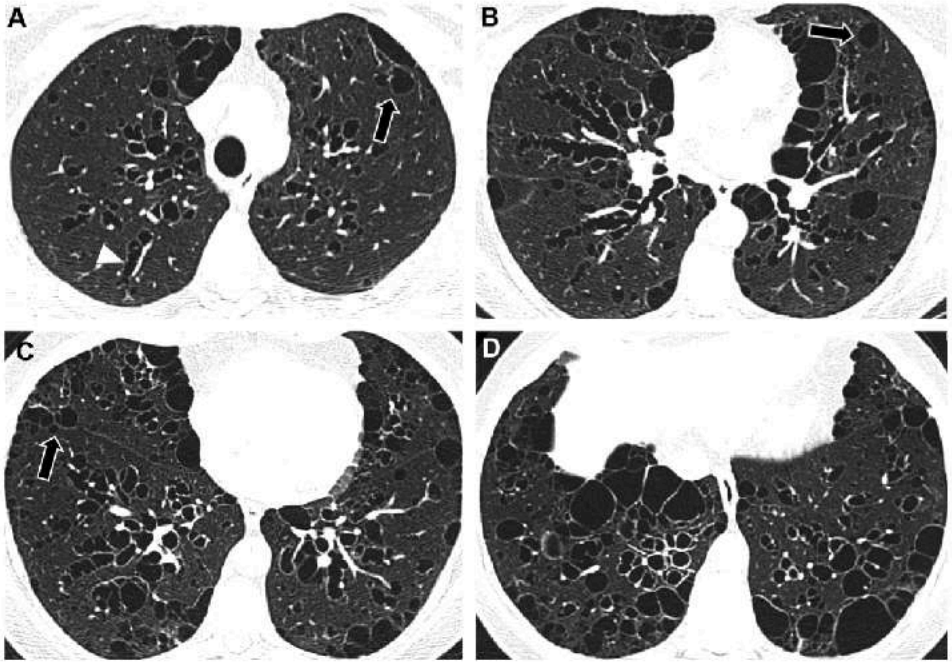


Figure 7. Maladie à dépôt de chaînes légères. A–D. TDM thoracique en coupe axiale d'une femme de 59 ans, tabagique sevrée à 25 paquet–année, avec infections respiratoires à répétition sans déficit immunitaire. Multiples kystes pulmonaires à paroi fines, à prédominance inférieure (exemples, flèches pleines), associés à des bronchectasies kystiques (exemples, têtes de flèche).
http://onclepaul.fr/wp-content/uploads/2011/07/makypo.pdf, avec autorisation.

RETOUR SOMMAIRE

7- PCC

VD au 1er plan + quelques Kystes / HIV

= comme PIL

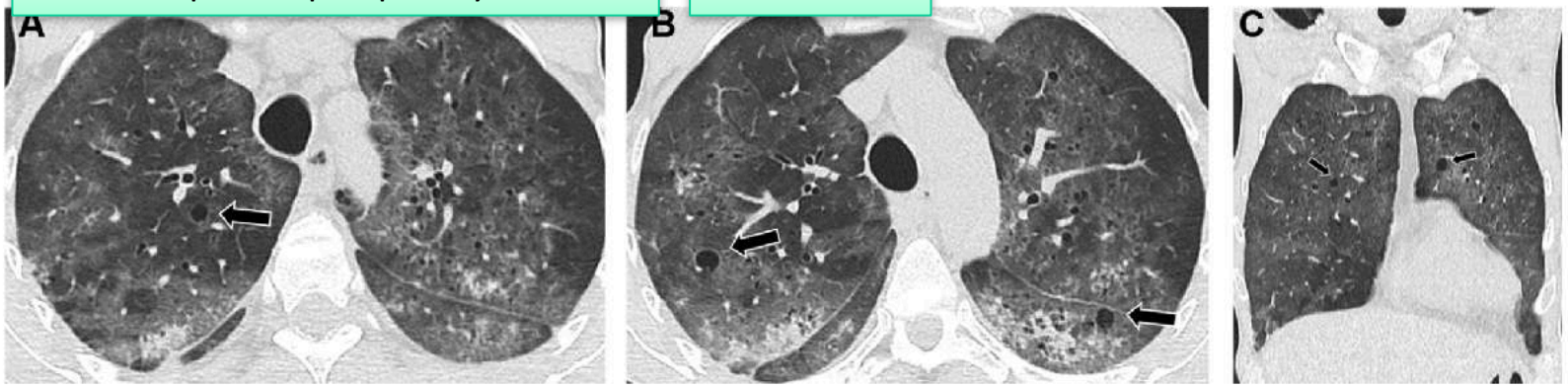


Figure 8. Pneumocystose. A–C. TDM thoracique d'un patient de 60 ans, avec toux et dyspnée depuis un mois, occasionnant la découverte d'infection par le VIH, taux de lymphocytes CD4 : 20/µl. A et B. Coupes axiales. C. Reconstruction coronale. Plages de verre dépoli diffuses, avec quelques kystes arrondies à paroi fine de distribution aléatoire (flèches).

Données cliniques

P. jirovecii est un agent fongique ubiquitaire responsable de pneumonie opportuniste chez le sujet avec immunodépression cellulaire. Si l'infection est devenue moins fréquente chez les sujets infectés par le VIH, elle est croissante dans d'autres déficits immunitaires : allogreffe de cellules souches hématopoïétiques, transplantation d'organe solide, maladies inflammatoires ou auto-immunes sous traitement immunosuppresseur, hémopathies malignes avec corticothérapie au long cours [48]. La présentation clinique est souvent insidieuse, avec l'installation progressive d'une dyspnée et d'une toux plus ou moins productive. La pneumocystose peut aussi se révéler de façon plus aiguë chez les sujets avec immunodépression profonde, ou par une douleur thoracique en cas de pneumothorax.

Mécanismes de formation de kystes

Les kystes observés dans la pneumocystose sont parfois considérés comme des pneumatocèles [49]. Leur mécanisme de formation est encore incomplètement élucidé : obstruction bronchiolaire avec dilatation distale, relargage d'élastase par les macrophages avec destruction du tissu alvéolaire, ou encore destruction tissulaire directe par l'agent infectieux [50].

Imagerie

La pneumocystose pulmonaire se manifeste avant tout par des plages de verre dépoli bilatérales, aléatoires ou diffuses, épargnant de façon inconstante la périphérie du poumon, et pouvant s'associer à des épaississements septaux pour former du « crazy paving » (*Fig. 8*) [51]. En l'absence de traitement préventif par aérosol d'antifongique, les plages de verre dépoli ont tendance à prédominer dans les lobes supérieurs. Les kystes pulmonaires sont inconstants (30 % des cas), mais très évocateurs dans un contexte d'immunodépression et d'association au verre dépoli [52]. Ils seraient plus fréquemment retrouvés dans l'infection VIH que dans les autres causes d'immunodépression [52]. Les kystes sont d'aspect variable en ce qui concerne leur nombre, leur taille, leur forme et l'épaisseur de leur paroi [53]. Des condensations parenchymateuses traduisant le dommage alvéolaire secondaire à la réaction immunitaire de l'hôte peuvent s'associer au verre dépoli. Les épanchements pleuraux liquidiens sont très rares.

Diagnostic

Le diagnostic est habituellement fait par la mise en évidence de *P. jirovecii* dans le liquide de lavage bronchoalvéolaire.

RETOUR SOMMAIRE

Autres pneumopathies kystiques

Pneumopathie d'hypersensibilité

La pneumopathie d'hypersensibilité (PHS) est une pneumopathie infiltrante diffuse de mécanisme immuno-allergique secondaire à l'inhalation d'un antigène le plus souvent organique. Dans les formes aiguës, parfois révélées par une insuffisance respiratoire d'apparition brutale, le verre dépoli et/ou les nodules en verre dépoli centrolobulaires, témoignant de l'alvéolite, sont au premier plan [54]. Dans les formes d'évolution subaiguë, des plages de piégeages lobulaires peuvent être présentes. Des kystes ont été identifiés chez une minorité de patients. Ils sont, dans ce cas, habituellement peu nombreux, de taille variable et de répartition aléatoire [55]. Lorsque la PHS évolue de façon chronique, des signes de fibrose pulmonaire apparaissent.

Pneumopathie interstitielle desquamative

La pneumopathie interstitielle desquamative (PID) est une forme rare de pneumopathie infiltrante diffuse caractérisée par l'accumulation intra-alvéolaire de macrophages pigmentés, et qui apparaît préférentiellement (mais non exclusivement) chez les sujets tabagiques. Elle se manifeste le plus souvent par une toux et/ou une dyspnée d'effort [56]. En TDM, les plages de verre dépoli bilatérales, à prédominance basale, sont au premier plan et sont parfois associées à des réticulations [56]. Des signes de fibrose sont décrits chez certains patients : distorsion scissurale, bronchectasies par traction, voire images en rayons de miel [56]. Des images kystiques, hors rayon de miel, sont également possibles : elles sont de petite taille et apparaissent au sein des plages de verre dépoli [57].

Métastases kystiques

Les métastases pulmonaires purement kystiques sont rares. Elles ont été principalement décrites dans les angiosarcomes, les adénocarcinomes (notamment pulmonaires), et les méningiomes et peuvent se révéler, comme les autres pneumopathies kystiques, par un pneumothorax (*Fig. 9*) [58–60]. Des léiomyomes métastatiques bénins se présentant sous forme pulmonaire kystique ont également été rapportés [61]. L'antécédent de cancer est un élément important pour le diagnostic. La présentation en imagerie est polymorphe, tant pour le nombre de kystes que pour l'épaisseur des parois.

Autres maladies pulmonaires rares pouvant se manifester sous forme kystique

La neurofibromatose de type I (maladie de Recklinghausen) est une maladie autosomique dominante caractérisée par la présence de neurofibromes multiples et de lésions cutanées et iridiennes. Le parenchyme pulmonaire peut également être atteint : du verre dépoli et des réticulations ont été décrits, ainsi que des kystes à prédominance supérieure et périphérique [62,63]. Enfin, la maladie de Niemann-Pick est une lipidose lysosomale autosomique dominante, responsable de l'accumulation de macrophages chargés en graisse dans les tissus. Il existe trois types (A, B, C) qui se présentent sous des formes cliniques différentes, avec une atteinte neurologique constante. L'atteinte pulmonaire est évocatrice du type B, et se manifeste en imagerie principalement par du verre dépoli et des épaississements des septa. Des lésions kystiques peuvent également s'observer [64].

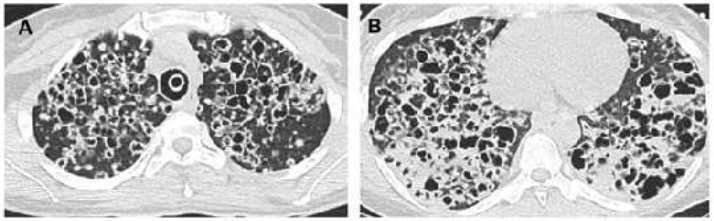


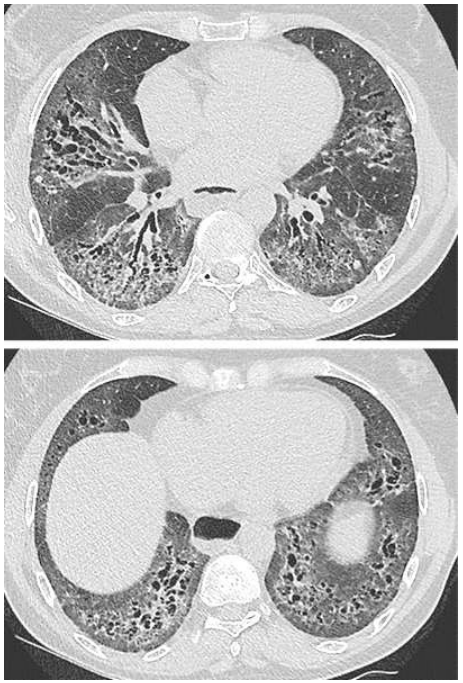
Figure 9. Métastases kystiques d'un adénocarcinome. A et B. TDM thoracique en coupe axiale d'une patiente de 54 ans prise en charge pour une détresse respiratoire aiguë. Multiples kystes de formes irrégulières à paroi épaisse, associés à des nodules et des condensations.

RETOUR SOMMAIRE

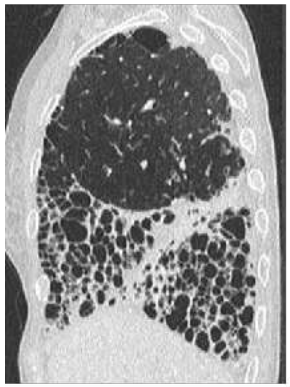
Fibrose

Sur l'imagerie = ***signes de révision de l'architecture pulmonaire***

- **Réticulations intralobulaires** et **rayon de miel**
- **Septa épaissis, irréguliers et déformés**
- **Bronchectasies et bronchiolectasies de traction**
- Scissures épaissies, irrégulières et déformées
- Pincement des trajets broncho-vasculaires
- Condensation irrégulière
- Emphysème cicatriciel







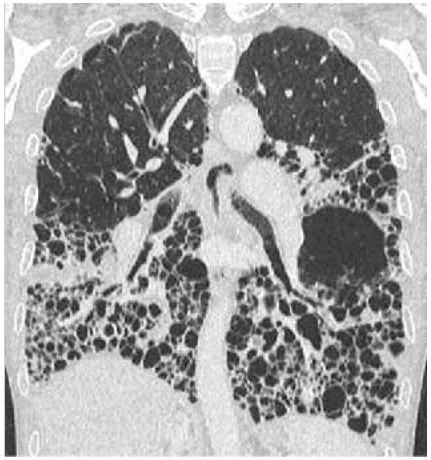
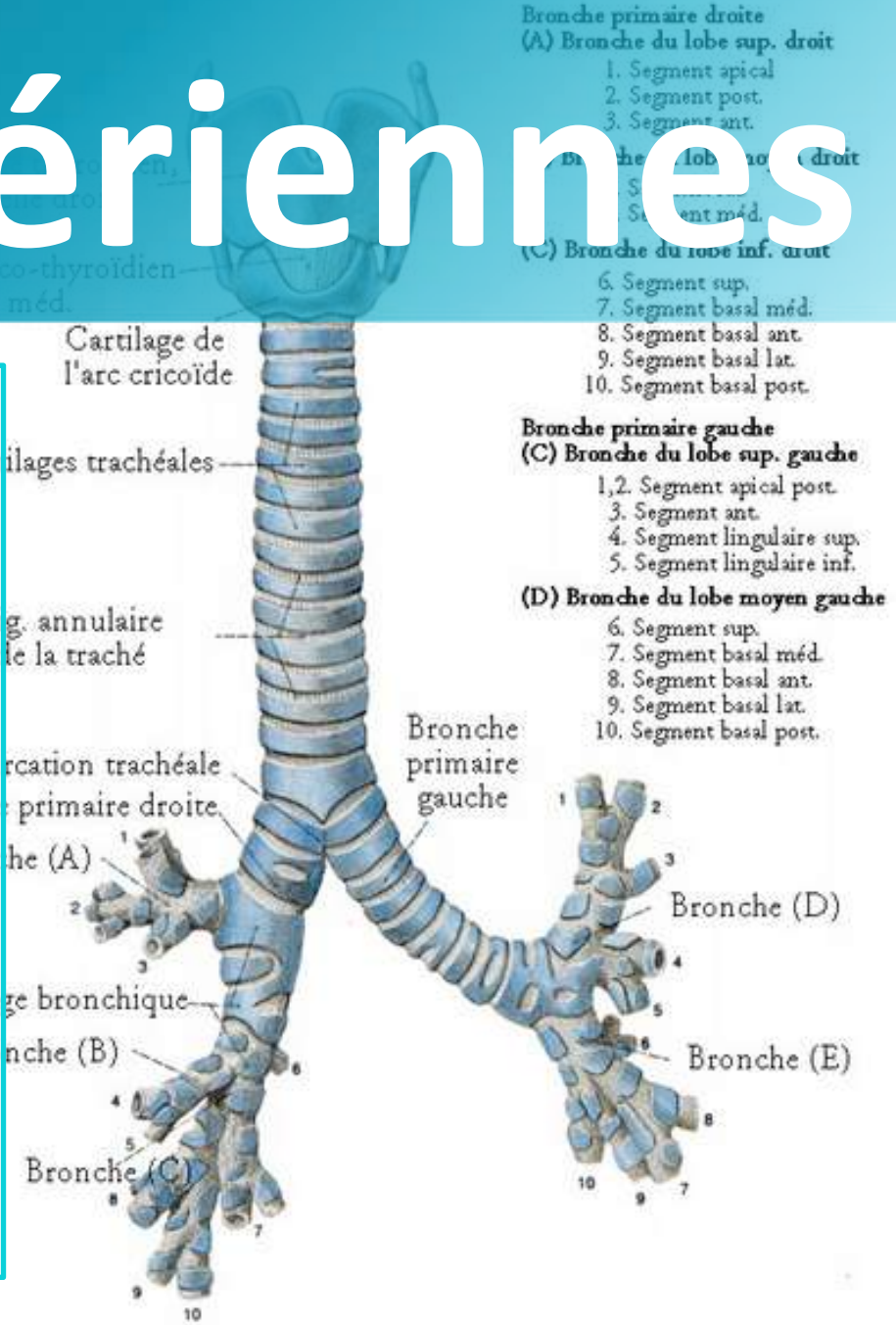


Image en rayon de miel

- **Juxtaposition** d'une **multitude d'espaces aériens** de forme grossièrement arrondie, délimités entre eux par une **paroi** dont l'épaisseur dépasse 1 mm
- Prédominance dans les **régions sous pleurale**
- **Stade terminal** de révision de l'architecture pulmonaire
- DDX: **lésions d'emphysème paraseptal** (qui présentent des pseudo-parois par tassement. En faveur de l'emphysème: topographie et une seule couche de « kystes » contre plusieurs pour le rayon de miel

Voies aériennes

- **Epaississement trachéal** ★
  - Polychondrite atrophiante
  - Amylose
  - Trachéobronchopathie ostéochondroplastique
- **Autres pathologies trachéales** ★
  - Trachéobronchomégalie de Mounier Kuhn
  - Trachéo-broncho-malacie
  - Trachée en fourreau de sabre
- **Tumeurs trachéo-bronchiques** ★
  - Papillomatose
  - Tumeur endobronchique
- **Pathologies chroniques des bronches** ★
  - Asthme
  - BPCO
  - Bronchectasies
  - Broncholithiase
- **Bronchiolites** ★
  - Cellulaire
  - Constrictive



Epaississement trachéal

- **Polychondrite atrophiante**
  - **Très rare** (atteinte cartilage nez, oreille, larynx, trachée…)
  - **Epaississement / calcifications / hyperdensité** (+ malacie) **avec respect de la membrane postérieure ++**
- **Amylose trachéobronchique**
  - **Multiples petites plaques dispersées ou confluentes** ou **infiltration sous muqueuse diffuse**
  - Trachée + grosses bronches
  - Atteinte **circonférentielle**
- **Maladie de Wegener**
  - **Epaississement de la paroi trachéale / sténose sous glottique**, 2 à 4 cm, circonférentiel ou asymétrique
- **Trachéobronchopathie ostéochondroplastique**
  - **Nodules +/- calcifiés endobronchiques**
  - Respect de la membrane postérieure
- **Sarcoïdose**
- **Histoplasmose**
- **Tuberculose**
- **Rhinosclérome**

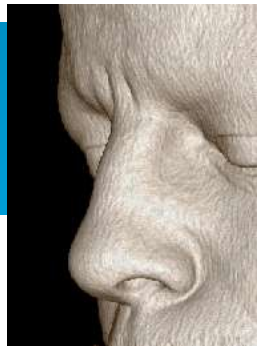




Toux chronique
Hypothèses principales
- ***Wegener***
- *Amylose*
- *Polychondrite atrophiante*

Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Polychondrite atrophiante



Ensellure nasale

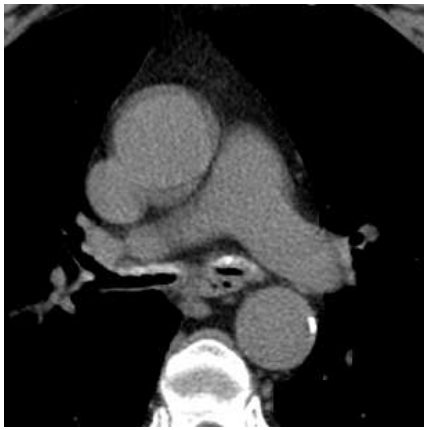
Inflammation récurrente qui affecte les cartilages

- Maladie de système **auto-immune**
- **Rare**
  - Oreilles (gonflement, érythème)
  - Nez (ensellure nasale)
  - Larynx
  - Articulations
  - **Arbre trachéo-bronchique (50%)**
  - + surdité (50%)
  - + uvéite

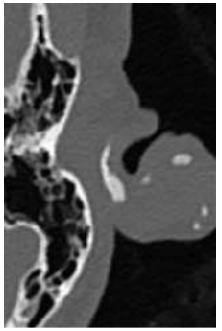
Cricoïde



Trachée



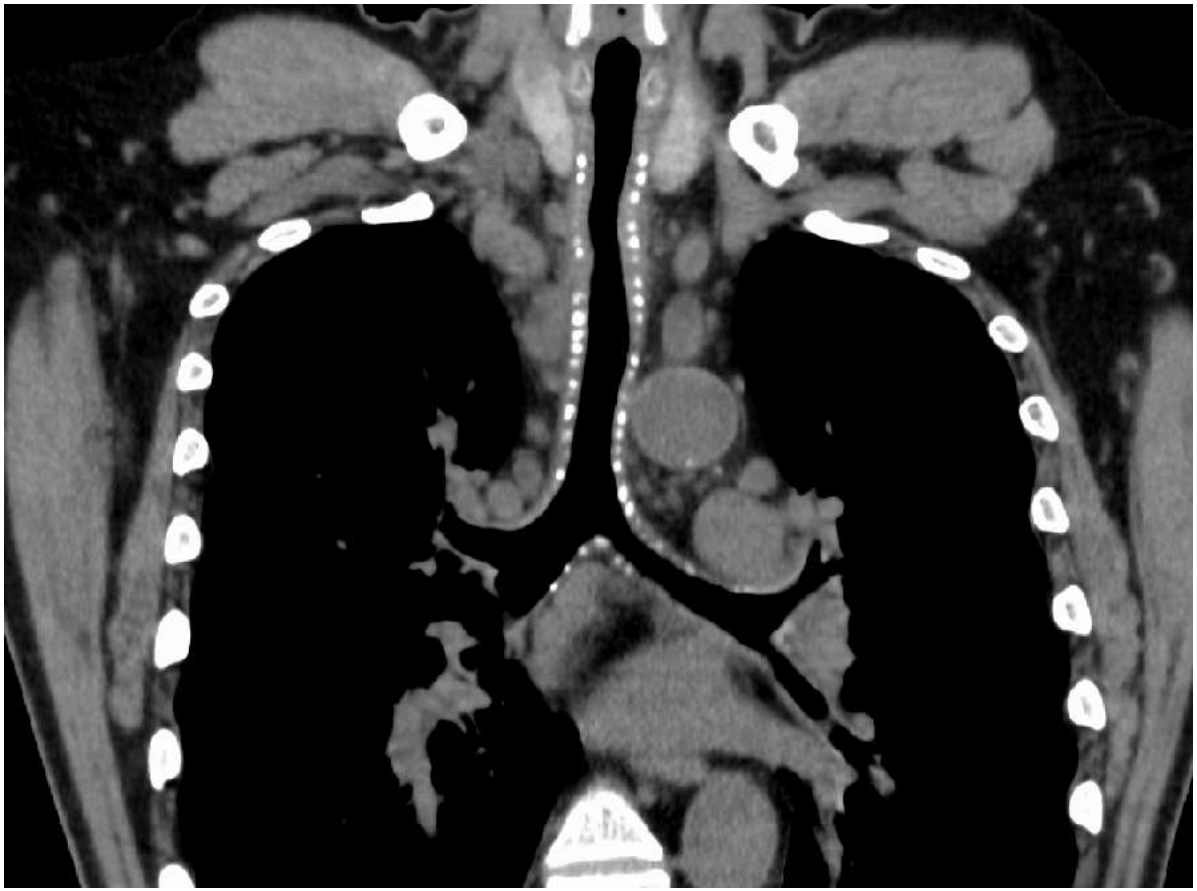
Pavillon oreille



TDM

- **Epaississement** de la **paroi trachéale lisse et régulière**
- **Hyperdensité spontanée** (100%) +/- **calcifications** « estompées » ou « mastiquées »
- **Respect de la paroi postérieure +++** de la trachée à la phase précoce de la maladie puis atteinte circonférentielle
- **+/- Sténose** (sous glottique ou diffuse trachée et bronches)
- **Trachéobronchomalacie** + **trappage aérique** (précoce, parfois la seule anomalie au stade débutant) (hélice en expiration++)

Lee KS, Ernst A, Trentham DE et-al. Relapsing polychondritis: prevalence of expiratory CT airway abnormalities. Radiology. 2006
Behar JV, Choi YW, Hartman TA et-al. Relapsing polychondritis affecting the lower respiratory tract. AJR Am J Roentgenol. 2002



Polychondrite atrophiante

Amylose

- **Dépôt tissulaire extracellulaire substance amyloïde (protéines fibrillaires**
- Localisée à un organe ++ ou systémique
- Biochimie: 2 types: **AL** (chaines légères d'Ig), **AA (**protéine non Ig)
- 2 formes
  - **<u>Amylose primitive</u> (AL)**
  - **<u>Amylose secondaire</u>**
    - Dysglobulinémie / myélome **(AL)**
    - Infection chronique (tuberculose), inflammation chronique (PR), tumeur (Hodgkin, cancer profond) **(AA)**

Forme trachéobronchique

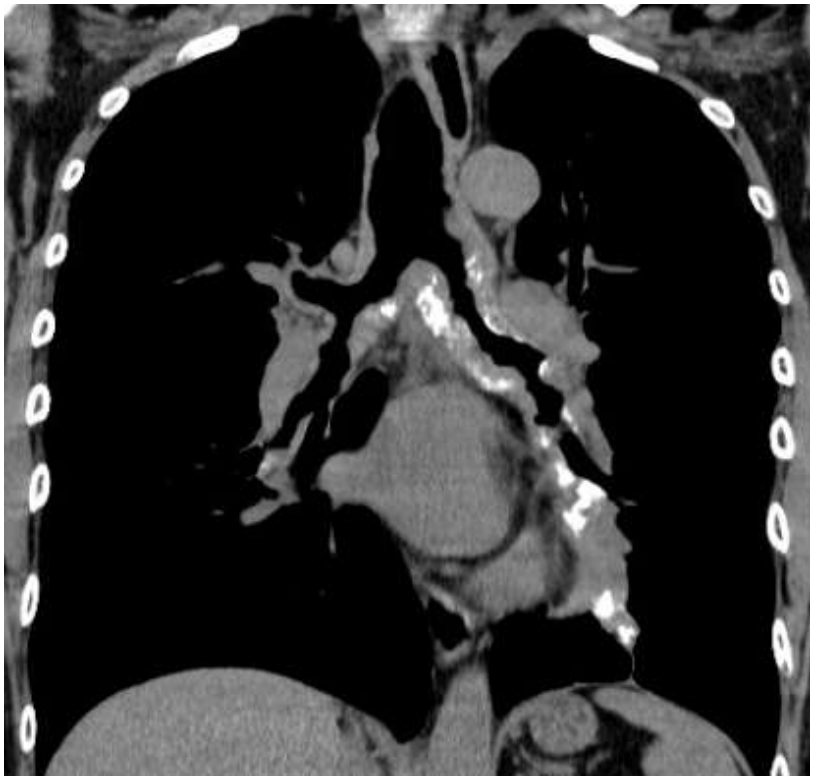
Rare

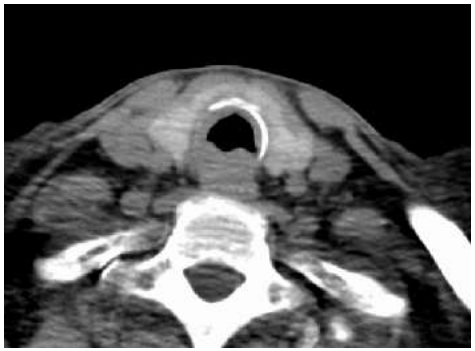
- **Multiples petites plaques dispersées ou confluentes**
- **Ou atteinte diffuse**
- +/- sténose
- +/- calcifications
- Trachée/ grosses bronche
- **Circonférentielle ++**

Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Amylose trachéo bronchique

- **Multiples petites plaques dispersées ou confluentes** ou **infiltration sous muqueuse diffuse**
- Trachée + grosses bronches
- Atteinte **circonférentielle**









Trachéobronchopathie ostéochondroplastique

- **Rare**, >50 ans, prédilection masculine
- **Multiples nodules cartilagineux et osseux sous muqueux faisant saillie sur la surface interne de la lumière trachéale et des bronches proximales**
- Toux, dyspnée, hémoptysie

➢ **Cartilages trachéaux épaissis**
➢ **Calcifications irrégulières**
- +/- protrusion dans la lumière
- +/- obstruction

➢ **Respect de la paroi postérieure +++**
(absence de cartilage à ce niveau)



Case courtesy of Dr Bruno Di Muzio, Radiopaedia.org, rID: 21517

Diagnostic différentiel
- Amylose trachéobronchique
- Papillomatose trachéale
- Polychondrite atrophiante
- Nodules sous muqueux

Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Trachéo-broncho-mégalie Mounier Kuhn

Dilatation importante de la trachée et des bronches souches

- Souvent associée à diverticulose trachéale, infections récidivantes et DDB
- Atrophie éléments élastiques et musculaires des parties cartilagineuses et membraneuses
- Traitement
  - **Arrêt du tabac +++**
  - Physiothérapie pour les sécrétions
  - ATB pour les infections

+/- associé à trachéo-broncho-malacie 30%
+/- diverticulose trachéo-bronchique 50%
+/- bronchiectasie 30-45%





- **Dilatation de la trachée > 3 cm jusqu'à la carène se continuant sur les bronches souches**
- **MAIS trachée sous glottique normale ++**
- Hernies entre les anneaux trachéaux → **aspect ondulé de la paroi trachéale post++ voir sacculation / diverticules**

Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Présentation du cas

Description

- Homme de 75 ans, tabagisme sevré depuis 3 ans
- Bronchopneumopathie chronique connue
- Adénopathies médiastinales à emporte-pièce.
- Dyspnée, toux chronique.

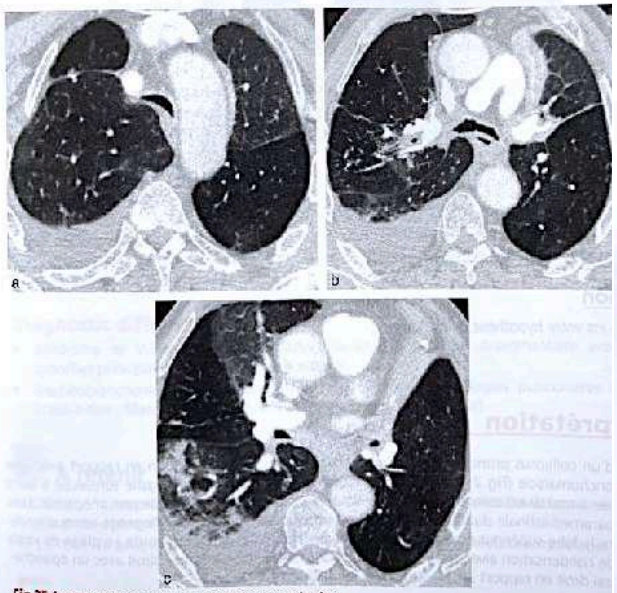


Fig 25.1 a–c TDM thoracique avec injection en expiration.
Coupes axiales.

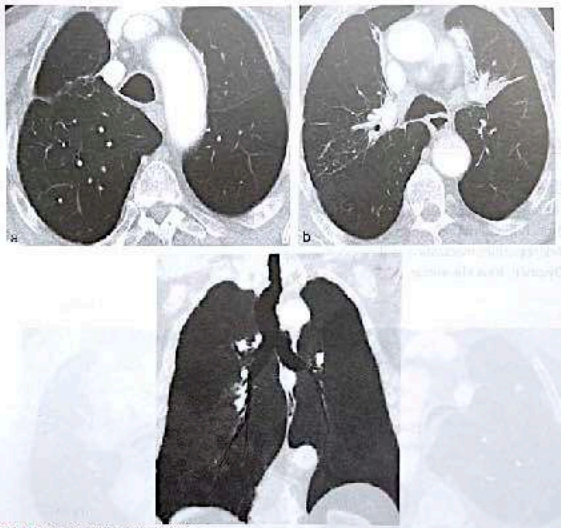


Fig 25.2 a–c TDM thoracique avec injection.
Coupe axiale (a–b) et coronale en MPR (c) 1 an auparavant

Question

- Que le est votre hypothèse diagnostique ?

Interprétation

Présence d'un collapsus prononcé de l'arbre trachéobronchique en expiration en rapport avec une trachéobronchomalacie (Fig 25.1a–c). On remarque une trachéobronchomégalie tortueuse à bord festonné liée à une diverticulose trachéobronchique avec quelques réguelles de pneumopathie dans la région paramédiastinale du lobe supérieur droit et gauche (Fig 25.2a–c). Piégeage aérique systématisé dans le lobe supérieur droit et inférieur gauche (Fig 25.1a–c). Hyperdensité en plage de verre dépoli et de condensation alvéolaire, de contours flous dans le lobe inférieur droit avec un épanchement pleural droit en rapport avec une surinfection (Fig 25.1a–c).

Diagnostic

Syndrome de Mounier-Kuhn.

MOUNIER-KUHN + trachéobronchomalacie

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Maladie rare caractérisée par une dilatation importante de la trachée et des bronches principales due à une anomalie congénitale des tissus élastique et musculaire de leurs parois, incapables d'évacuer ou de nettoyer les mucus pulmonaires.
- Synonyme : trachéobronchomégalie.
- Association sporadique avec syndromes d'Ehlers-Danlos, de Marfan et de cutis laxa.
- Souvent diagnostiqué après 30 ans ; âge moyen : 54 ans.
- Nette prédominance masculine, H:F = 8:1
- Histoire fréquente de tabagisme.
- Présentation clinique :
  - toux (70 %) ; infection respiratoire répétitive (50 %) ; dyspnée (40 %) ;
  - BPCO (> 25 %) ;
  - hippocratisme digital, râles bronchiques et wheezing.
- Staging et classification :
  - type 1 : dilatation discrète symétrique de la trachée et des bronches souches ;
  - type 2 : dilatation trachéale et diverticules nets ;
  - type 3 : atteinte des bronches distales par des structures diverticulaires et kystiques.
- TDM-HR :
  - augmentation du diamètre trachéal > 27 mm chez l'homme et > 23 mm chez la femme ; le diagnostic est à considérer si la trachée > 30 mm, bronche souche gauche > 23 mm, bronche souche droite > 24 mm ;
  - trachée ondulée ou festonnée avec un amincissement pariétal ;
  - diverticulose trachéobronchique (50 %) ;
  - bronchiectasie (30–45 %) ;
  - trachéobronchomalacie (28 %) : collapsus expiratoire significatif de la lumière (> 75 % de diamètre inspiratoire) et piégeage aérique expiratoire ;
  - lésions parenchymateuses plus ou moins sévères et intriquées : hyperinflation et emphysème, pneumopathie, collapsus et fibrose.

Diagnostic différentiel

- Syndrome de Williams-Campbell : bronchiectasie centrale sous-segmentaire avec trachée, bronches principales et segmentaires normales.
- Trachéobronchomégalie secondaire associée à certaines pathologies pulmonaires chroniques (c'est-à-dire : fibrose pulmonaire, infection chronique, emphysème).

À retenir

- Dilatations importantes de la trachée et des bronches principales avec un collapsus expiratoire et des lésions parenchymateuses plus ou moins sévères et intriquées.
- La TDM-HR avec expiration est primordiale pour évaluer une trachéobronchomalacie.

Trachéo-broncho-malacie

Faiblesse des cartilages trachéaux –> collapsus exagéré des voies aériennes

Apparaît au cours d'un **certain nombre de maladies**

- Trachéobronchomégalie
- **BPCO**
- Maladies inflammatoires diffuses de la trachée (polychondrite chronique atrophiante)
- Post-traumatique

Temps expiratoire +++

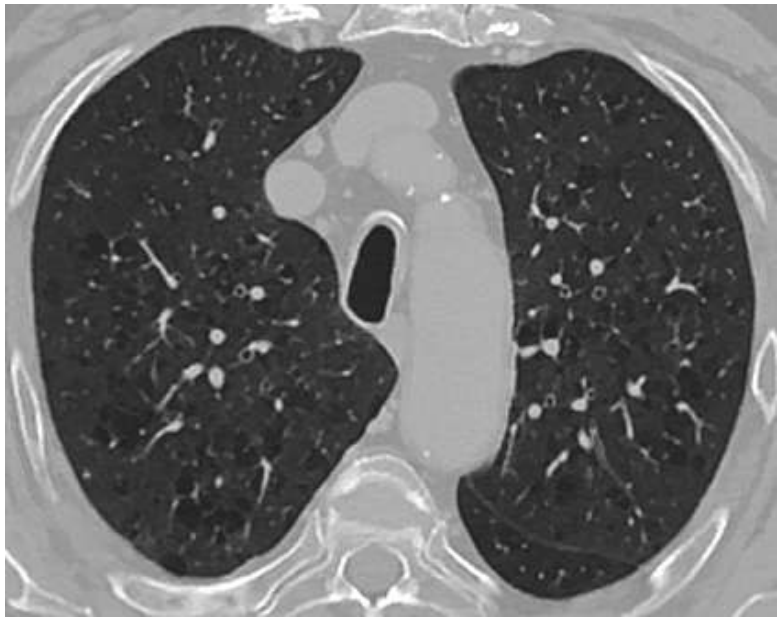
- **↓ lumière trachée/ bronches souches > 50% sur les coupes en expiration / inspiration**
  → Aspect en « **croissant** »
  → Le diamètre coronal devient plus grand que le diamètre sagittal
- Chez les patients **BPCO**, fort gradient de pression et diminution de plus de 50% alors que compliance normale → critère diagnostic: **réduction de la surface de section > 70%**

Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Trachée en fourreau de sabre

Diminution du diamètre coronal diffus et régulier de la trachée intrathoracique

- Presque toujours associée à une **BPCO**
- Pathogénie mal connue. Déformation acquise en grande partie due aux modifications de pression intra thoracique chez les BPCO



↓ **diamètre frontal interne** de la lumière trachéale qui ne représente plus que la moitié ou moins du diamètre sagittal

- **Trachée intra-thoracique +++**
- Trachée cervicale normale, retour abrupt à la normale

Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Tumeur trachéale

- Rares
- Longtemps latentes sur le plan clinique.
- Dyspnée asthmatiforme
  - *Tumeurs malignes* (90% des tumeurs primaires, 10-30% chez enfant)
    - **Carcinome épidermoïde** et **carcinome adénoïde kystique** +++ (86%)
  - *Tumeurs bénignes*
    - **Papillome** et **hamartome**

Tumeurs malignes

- **Carcinome épidermoïde +++** (50%)
  - Tabac +/- lésion VADS (¼ des cas), bourgeonnante, infiltrante ou ulcérée, envahissement médiastinal? œsophage (+/- fistule œsotrachéale)? ADP? dissémination bronchogène?
- **Carcinome adénoïde kystique ++** (40%)
  - Potentiel de récidive après exérèse et de métastases tardives, 1/3 moyen, arrondies, sessiles, bien limitées, envahissement paroi trachéale puis médiastin

- **Tumeur muco-épidermoïde**
  - Nodule endoluminal, 50% <30ans
- **Tumeur carcinoïde**
  - Tout âge, moins fréquente que dans le poumon
  - Prise de contraste intense
- **Lymphome** (adénopathies)
- **Sarcomes** (simule tumeur conjonctive)
- **Chondrosarcome**
- **Tumeurs secondaires**, **extension tumeur de voisinage** (thyroïde, larynx, bronchique, œsophage)

Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Corrélation clinique, endoscopique, histologique et radiologique des tumeurs et pseudo-tumeurs de la trachée

Correlation of clinical, endoscopic and histological features to imaging appearance of tracheal tumors and pseudo-tumors

Y. El Hassani [a,b]
L. Belliraj [a,c]
A. Miry [a,d]
M. Haloua [a,b]
N. Hammas [a,d]
Y. Ouadnouni [a,c]
M.Y. Alaoui Lamrani [a,b]
M. Boubbou [a,b]
H. El Fatemi [a,d]
M. Serraj [a,e]
M. Smahi [a,c]
B. Amara [a,e]
M. Maaroufi [a,b]
B. Alami [a,b]

[a] *Faculté de médecine et de pharmacie, université Sidi Mohammed Ben Abdellah, BP : 1893, route Sidi Harazem, 30070 Fès, Maroc*
[b] *Service de radiologie, CHU Hassan II, BP : 1835, route Sidi Harazem, 30050 Fès, Maroc*
[c] *Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, BP : 1835, route Sidi Harazem, 30050 Fès, Maroc*
[d] *Service d'anatomie pathologique, CHU Hassan II, BP : 1835, route Sidi Harazem, 30050 Fès, Maroc*
[e] *Service de pneumologie, CHU Hassan II, BP : 1835, route Sidi Harazem, 30050 Fès, Maroc*

Reçu le 18 septembre 2020 ; accepté le 30 novembre 2020
Disponible en ligne sur ScienceDirect le 15 mars 2021

RÉSUMÉ

Les tumeurs et pseudo-tumeurs trachéales sont rares, leur présentation clinique est habituellement insidieuse. La fibroscopie bronchique et la TDM thoracique sont les examens de référence pour le diagnostic. L'objectif de ce travail est de décrire les aspects cliniques, bronchoscopiques et surtout radiologiques, les plus discriminants entre les principaux types histologiques des tumeurs et pseudo-tumeurs trachéales. Le contexte du patient permet d'orienter vers la nature bénigne ou maligne de la tumeur, ainsi il faut toujours évoquer le carcinome épidermoïde chez un sujet tabagique ou avec antécédent de carcinome épidermoïde de la sphère ORL ou pulmonaire. Son siège est typiquement proximal et antérieure. Le siège distal et sur la membrane postérieure avec rehaussement intense est typique de tumeur carcinoïde. L'association d'expectorations importantes à des atélectasies et impactions mucoïdes plaide pour le carcinome adénoïde kystique.
© 2020 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

MOTS CLÉS

Tumeurs et pseudo-tumeurs de la trachée
Corrélation radiologique
Imagerie

KEYWORDS

Pseudotumors and tumors of trachea
Radiological correlation
Imaging

SUMMARY

Tracheal tumors and pseudotumors are rare and their clinical presentation is usually insidious. Bronchial fibroscopy and thoracic CT are the gold standard for diagnosis. The objective of this work is to describe the clinical signs and bronchoscopic features with focus on radiological aspects that help to distinguish between the main histological types of tracheal tumors and pseudo-tumors. The patient's context is the first parameter that helps distinguishing between benign and malignant nature of the tumor, squamous cell carcinoma must be suspected in a smoking subject with a history of pulmonary squamous cell carcinoma or of the otorhinolaryngological sphere. Its site is typically proximal and anterior. The distal site on the posterior membrane with intense enhancement is typical of carcinoid tumor. The association of important sputum to atelectasis and mucoid impactions argues for adenoid cystic carcinoma.
© 2020 Société française de radiologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Auteur correspondant :
Y. El Hassani,
faculté de médecine et de pharmacie, université Sidi Mohammed Ben Abdellah, BP : 1893, route Sidi Harzem, 30070 Fès, Maroc.
Adresse e-mail :
elhassani.younes@gmail.com

https://doi.org/10.1016/j.jidi.2020.11.008
© 2020 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

INTRODUCTION

Les tumeurs trachéales sont rares représentant 0,1 % de toutes les tumeurs malignes et moins de 2 % des tumeurs de l'arbre bronchique [1,2].
La présentation clinique est très variable, habituellement insidieuse. Toutefois elles peuvent se présenter sous forme bruyante faite de signes de sténose trachéale aiguë souvent fatale.
La fibroscopie trachéobronchique et la TDM thoracique sont les examens de référence pour le diagnostic des tumeurs trachéales. Il existe peu d'études concernant la corrélation radio-histologique de ces tumeurs.
L'objectif de ce travail est de décrire les aspects cliniques, bronchoscopiques et surtout radiologiques, les plus discriminants entre les différents types histologiques des tumeurs et pseudo-tumeurs trachéales et notamment entre leur nature bénigne ou maligne.
Les tumeurs trachéales peuvent être classées en deux groupes [3] : bénignes et malignes (primitives ou secondaires). Des pseudo-tumeurs tel que l'amyloïdose trachéale peuvent s'observer également (*Tableau I*).

TUMEURS BÉNIGNES DE LA TRACHÉE

Papilomatose

Généralités

Il s'agit de tumeurs des voies respiratoires induites par le HPV. Ce sont les tumeurs bénignes les plus courantes des voies respiratoires de l'enfant [4,5]. L'incidence est estimée à environ 4 pour 100 000 chez les enfants et 2 pour 100 000 chez les adultes [6].
La papillomatose est généralement limitée au larynx, mais peut s'étendre rarement à l'arbre trachéobronchique dans 2 à 5 % des cas et au parenchyme pulmonaire dans 1 % des cas. La forme avec atteinte trachéobronchique sans atteinte laryngée est exceptionnelle et survient souvent chez l'adulte [7].
Les principaux facteurs de risque d'atteinte trachéobronchique et pulmonaire sont : l'âge inférieur à 3 ans, une infection des voies respiratoires hautes à HPV 11 et les manœuvres endoscopiques.
On lui distingue deux formes :

- juvénile : qui survient avant 20 ans, multiple, fréquemment récurrente ;
- de l'adulte : survenant après 20 ans, solitaire, peu récurrente. Il existe un risque de dégénérescence chez 1 à 10 % des adultes, contre moins de 1 % dans la forme juvénile. Dans une étude rapportée par Fortes et al., une dégénérescence en carcinome épidermoïde est retrouvée dans 6 % des cas [8]. Les facteurs de risque de dégénérescence sont : le tabac, la récurrence après traitement et la radiothérapie. Elle peut se manifester rarement par une hémoptysie [9].

Le traitement est la corticothérapie pour les petites lésions, alors que les autres traitements : laser, curetage et ablation chirurgicale sont réservées aux grandes lésions. Les antiviraux et la chimioradiothérapie n'ont pas d'efficacité prouvée.

Aspect endoscopique

La papillomatose se présente sous forme de lésions polypoïdes blanchâtres multiples réalisant un aspect en chou-fleur.

Aspect histologique (*Fig. 1*)

Les papillomes sont faits d'un épithélium malpighien (pavimenteux stratifié) formant des lésions exophytiques avec un certain degré d'hyperplasie, de parakératose, d'hyperacanthose et de dysplasie.

Aspect radiologique [4,5,7–9]

La RTX a peu d'intérêt, elle ne permet que rarement la visualisation des nodules de la trachée. La TDM qui est la technique d'imagerie de choix, montre un épaississement nodulaire sessile ou polyploïde, à surface irrégulière, focal ou diffus, typiquement au niveau laryngé (au niveau des ventricules de Morgagni, la sous glotte et l'épiglotte) et la trachée proximale (*Fig. 1*). La présence de nodules pulmonaires pleins ou excavés (*Fig. 1*), de taille et de forme différentes, de siège central parahilaire, ayant une paroi fine ou épaisse (2 à 3 mm) régulière au début et irrégulière tardivement, ces nodules sont souvent pleins et de petite taille en cas de découverte précoce puis évoluent vers la cavitation et augmentent de taille. Ils peuvent être responsables de sténose bronchique compliquée d'atélectasie et d'air *trapping*. Des signes de surinfection des lésions excavées peuvent être observées : niveau liquide-air et condensation ou ver dépoli autour.
Contrairement à l'amylose, la papilomatose trachéobronchique touche souvent le sujet jeune, siège sur la paroi antérieure et latérale, faite de polypes, alors que l'amylose touche le sujet âgé, sous forme d'épaississement irrégulier, sténosant, concentrique, incluant généralement la paroi postérieure.

Adénome pléomorphe

Généralités

L'adénome pléomorphe trachéal est une entité extrêmement rare. C'est une tumeur développée à partir des glandes salivaires sous-muqueuses. L'âge de découverte varie souvent de 35 à 74 ans, sans prédominance de sexe [10].
Il s'agit d'une tumeur à croissance lente, souvent révélée par des symptômes obstructifs tels que la toux, les expectorations, la dyspnée et le stridor. Parfois, elle est traitée comme une maladie pulmonaire obstructive tel que l'asthme. Ce sont des tumeurs qui récidivent fréquemment après résection chirurgicale.

© 2021 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 29/10/2021 par CHAGHERO stephane (3884422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

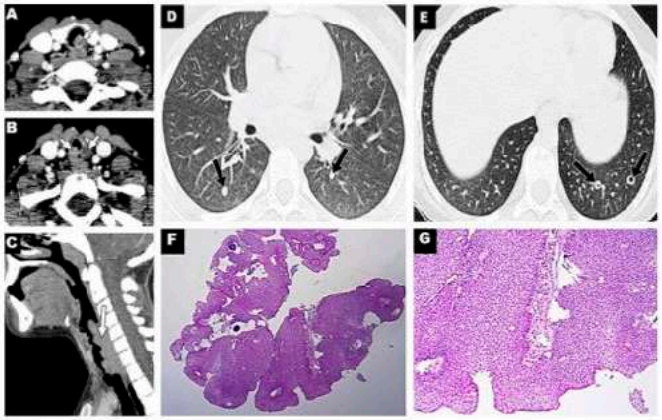


Figure 1. Papillomatose trachéal. Enfant de 5 ans, qui se plaint depuis l'âge de 2 ans de dysprée ronflante inspiratoire d'aggravation progressive associée à une dysphonie. La TDM cervicale injectée, au temps portal, au plan axial (A, B) et sagittal (C) montre des lésions polyploïdes sessiles et pédiculées intéressant le larynx et la trachée cervicale épargnant leur paroi antérieure (flèches en blanc). La TDM thoracique au plan axial avec filtre pulmonaire montre des nodules pulmonaires pleins et excavés (flèches en noir) intéressant les compartiments postérieurs et les étages moyens et inférieurs des deux poumons. Les coupes histologiques avec coloration HES à faible (40×) (F) et à fort 200× (G) agrandissement montrent une prolifération de structure papillaire, centrée par des axes fibrovasculaires (F). On également note une prolifération à cellules malpighiennes sans atypies, qui surmontent un axe fibrovasculaire parsemé de quelques éléments inflammatoires réactionnels (G).

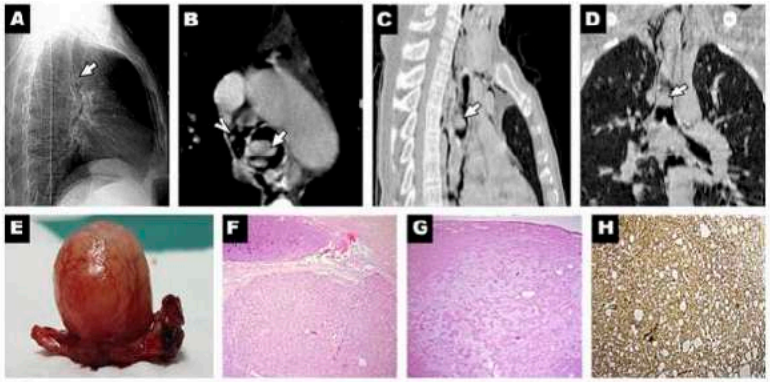


Figure 2. Adénome plécmorphe. Homme de 38 ans, qui consulte pour une cyspnée ronflante d'aggravation progressive. La radicgraphie de profil (A) montre une opacité endotrachéale, de forme ovalaire aux contours nets et réguliers (flèche). La TDM thoracique injectée, au temps portal, au plan axial et en filtre mou (B), montre une lésion polyploïde de la paroi latérale latéralisée à droite (flèche) à présente une base d'implantation pédiculée, des contours lisses, rehaussée, noter le pneumomédiastin secondaire à la ventilation mécanique (tête de flèche). La TDM thoracique en reconstruction sagittale (C) et coronale (D), en filtre pulmonaire montre mieux la topographie longitudinale de la lésion, au 1/3 inférieur de la trachée, le filtre pulmonaire montre beaucoup mieux les contours de la lesion. La piece opératoire (E) montre un aspect lise et hypervascularisée qui reste intacte. Les coupes histologiques avec coloration HES à faible (40×) (F) et à fort 200× (G) agrandissement montrent une prolifération assez bien limitée à proximité du cartilage trachéal (visible en haut et à gauche de l'image) (F), cette prolifération est faite d'une double composante : épithéliale et myoépithéliale, disposée sur un fond myxoïde (G). L'immunohistochimie avec l'anticorps anti-cytokératine (H) met en évidence les cellules des deux composantes : épithéliale et myoépithéliale.

Léïomyome

Il constitue 2 % des tumeurs bénignes trachéales [13], l'âge de découverte est très variable sans prédominance de sexe. Il se localise typiquement sur le tiers inférieur de la membrane postérieure expliquée par la présence abondante du muscle lisse à ce niveau [12]. Il s'agit souvent d'un nodule ou masse polyploïde, à surface lisse, renfermant des zones de liquéfaction due à sa pauvre vascularisation [12].

Lipome

Il touche les sujets âgés souvent de sexe masculin [13] et représente 3 % des lipomes endobronchiques [12]. Il se développe à partir de la graisse sous-muqueuse et se présente sous forme d'un poype pédiculé à base étroite, il peut parfois s'étendre entre et au-delà du cartilage vers le tissu environnant. La TDM est un examen hautement sensible et spécifique pour le lipome trachéal, le diagnostic différentiel demeure avec celui de l'hamartome.

Polype fibro-épithélial

Il s'agit d'une prolifération bénigne secondaire à une irritation chronique de la trachée soit par un corps étranger, une broncholithiase ou par un gaz toxique inhalé. L'intérêt de la RXT et de la TDM est de rechercher un éventuel corps étranger dont l'extraction peut permettre la régression spontanée du polype [12].

D'autres tumeurs bénignes mésenchymateuses de la trachée sont rapportés sous forme de cas isolées : les tumeurs neurogénicues souvent à type de neurofibrome isolé sans contexte de NEM, la tumeurs à cellules granuleuses, l'hémangiome de siège souvent sous glottique et chez l'enfant et finalement le fibrome dont l'aspect histologique est similaire à celui de la pseudo-tumeur inflammatoire pleural [12].

TUMEURS MALIGNES DE LA TRACHÉE

Tumeurs malignes primitives

Elles représentent 90 % de toutes les tumeurs trachéales primitives, les plus fréquentes sont le carcinome épidermoïde (55 %) et le CAK (18 à 40 %). Les autres tumeurs malignes moins fréquentes sont : l'adénocarcinome (9 %), la tumeur carcinoïde, le carcinome muco-épidermoïde et le léïomyosarcome [14].

Carcinome épidermoïde

Généralités

C'est la tumeur maligne la plus fréquente de la trachée représentant 50 % de ces tumeurs. Elle survient entre 60 et 70 ans. Le facteur de risque majeur est le tabagisme et le sexe masculin (4 hommes pour une femme). On lui distingue deux formes : infiltrative et exophytique. Un sur 3 des patients ont une métastase médiastinale ou pulmonaire au moment du diagnostic. Il faut savoir que 40 % des CE survient avant, en concomitance ou après un carcinome de l'oropharynx, du larynx ou du poumon [2,9].

Aspect endoscopique (*Fig. 3*)

Elle se développe fréquemment comme une masse polypoïde et souvent ulcérative, se projetant dans la lumière trachéale. Dans la phase symptomatique, la plupart de ces lésions sont facilement détectable par bronchoscopie.

Aspect histologique

Il s'agit d'une prolifération à différenciation squameuse plus ou moins marquée, avec ou sans kératinisation. L'association avec la cigarette peut mener à des lésions métachrones ou synchrones de l'oropharynx, du larynx ou des poumons.

Aspect radiologique (*Fig. 3*)

La TDM montre une lésion focale, sessile, excentrique ou plus rarement un épaississement circonférentiel de la paroi. C'est une tumeur souvent à surface très irrégulière (ulcéro-bourgeonnante). Elle siège préférentiellement sur la paroi postérieure des deux tiers inférieurs [2]. Elle est associée dans 1/3 des cas à une adénopathie métastatique et/ou à une métastase pulmonaire. Elle peut envahir le médiastin notamment au niveau de l'œsophage ou parfois réaliser des fistules trachéo-œsophagiennes [9,15].

Carcinome adénoïde kystique

Généralités

Le carcinome adénoïde kystique représente 40 % des tumeurs primitives trachéales et survient entre la 3e et la 5e décade. Il n'y a pas de prédominance de sexe ni de relation avec le tabac (contrairement au CE ou la prédominance est masculine et chez le tabagique). Sa progression lente peut se manifester par des symptômes obstructifs simulant un asthme ou une bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO), cause de retard diagnostique. Les signes comme le stridor, dyspnée, toux productive sont les plus décrits, rarement une hémoptysie. La survie globale à 5 ans arrive à 90 %. C'est une tumeur rarement métastatique mais fréquemment récidivante [2].

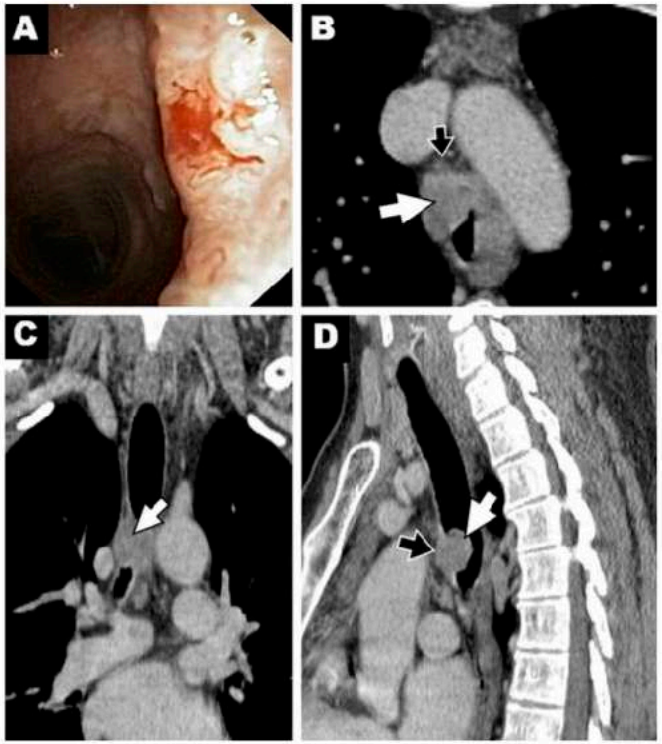


Figure 3. Carcinome épidermoïde. Hommes de 46 ans, tabagique, consulte pour une dyspnée sifflante inspiratoire avec toux sèche. L'endoscopie (A) montre une lésion ulcéro-bourgeonnante hémorragique, entourée d'une infiltration nodulaire. La TDM thoracique injectée au temps portal, au plan axiale (B) avec reconstruction coronale (C) et sagittale (D) met en évidence un épaississement pariétal de la trachée (flèches en blanc) en sus carinaire, court et hémicirconférentiel antérieure, étendu à la bronche souche droite, envahissement la graisse médiastinale (flèches en noir). Il existe également un contact micro-lobulé avec l'aorte.

Aspect endoscopique (*Fig. 4*)

Il réalise une masse endotrachéale polyploïde à base étroite, à surface lisse, muco-sécrétante, traversée par de petits vaisseaux télangiectasiques.

Aspect histologique (*Fig. 4*)

Le CAK est formée de deux principaux types de cellules : des cellules canalaires (luminales) et des cellules myoépithéliales (abluminales). Leur disposition permet de reconnaître 3 sous-groupes : un type tubulaire réalisant une prolifération préférentielle de cellules épithéliales glandulaires, un type cribriforme réalisant une prolifération préférentielle de cellules myoépithéliales à l'origine du stroma mucoïde et un type solide peu différentié ou les cellules myoépithéliales sont remplacées par des « nids » épithéliaux avec de larges plages de nécrose centrale [1]. La propagation périneurale locale est une caractéristique du CAK (50 % des cas) [1].

Aspect radiologique

Typiquement, il s'agit d'un nodule ou masse polyploïde sessile à surface lisse (expliquée par son origine sous-muqueuse) infiltrant la sous-muqueuse et la graisse autour. Il siège souvent dans la trachée distale et les bronches souches [9], l'extension sous-muqueuse est fréquente. L'évaluation de l'étendue en hauteur de la tumeur est parfois difficile à déterminer vu son caractère infiltrant [2]. Les métastases ganglionnaires (10 %) et pulmonaires sont rares contrairement au carcinome épidermoïde (*Fig. 4*).

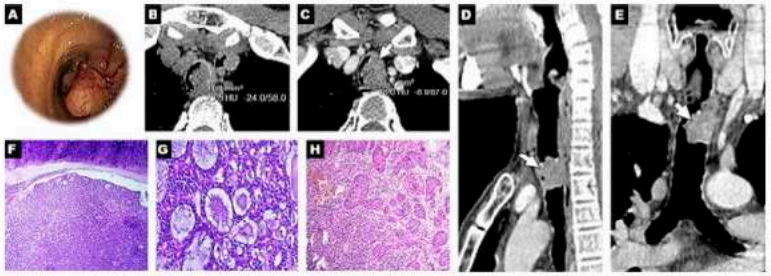


Figure 4. Carcinome adénoïde kystique. Hommes de 56 ans, tabagique, consulte pour des expectorations abondantes hémoptoïques avec dysphagie aux solides et fausses routes. L'endoscopie (A) visualise une masse endotrachéale polyploïde sessile, muco-sécrétante, traversée par de petits vaisseaux télangiectasiques. La TDM thoracique en coupes axiales (A, B) avec reconstruction sagittale (D) et coronale (E) montre une lésion endophytique (flèches en blanc) du tiers proximal de la trachée, latéralisée à gauche, de contours irréguliers, sténosante, rehaussée significativement après contraste. Elle s'étend en extra-trachéal (débordant le cartilage, flèche en noir) et infiltre la graisse adjacente et l'œsophage (corrélée à la dysphagie du patient). Les coupes histologiques avec coloration HES à faible (40×) (F) et à fort 200× (G) agrandissement montrent une tumeur encapsulée, d'architecture cribriforme et de développement intraluminal (F), elle est faite de cellules de petite taille, aux noyaux anguleux hyperchromatiques, avec présence de sécrétions éosinophiles intraluminales (F). L'image H montre une prolifération faite de nids de cellules malpighiennes malignes infiltrant le chorion trachéal. Des globes cornés occasionnels sont notés.

Adénocarcinome

Généralités

L'adénocarcinome primitif de la trachée est une tumeur extrêmement rare (6 à 15 % des tumeurs trachéales). Le tabagisme est associé à la formation des lésions précancéreuses de l'adénocarcinome. L'âge moyen de survenue est de 60 ans (31 à 88 ans).

Aspect endoscopique

Masse polypoïde très ulcérée.

Aspect radiologique

Masse polyploïde ulcéro-bourgeonnante, souvent sur la trachée proximale et sur la paroi postérieure. Elle donne fréquemment des métastases au niveau ganglionnaire, pulmonaire, osseux ou hépatique.

Tumeur carcinoïde

Généralités

Il s'agit aussi d'une tumeur extrêmement rare représentant 1,3 % de toutes les tumeurs malignes trachéales. Il n'y pas de prédominance de sexe. L'âge moyen de découverte est de 45 ans. Les symptômes évoluent souvent depuis des mois voire des années simulant parfois un asthme.

Aspect endoscopique

Masse de la paroi postéro-latérale avec une large base d'implantation souvent modérément sténosante, hypervasculaire.

Aspect histologique

Il existe deux types de tumeur carcinoïde différentes histologiquement par le degré de mitoses :

- typique : constituant 75 à 90 %, souvent petites de 2 à 3 cm, ne métastasent jamais avec un pronostic excellent ;
- atypiques : 10–25 %, de taille inférieure à 3 cm, souvent associées à des métastases ganglionnaires avec un pronostic péjoratif. Elles peuvent être associées à un syndrome carcinoïde (flushes, diarrhée, malaises) ou à un syndrome paranéoplasique (Cushing, acromégalie). Une NEM type 1 peut être associée [14].

Aspect radiologique

La tumeur siège typiquement sur la paroi postérieure du tiers inférieur de la trachée [16]. Au niveau trachéal, elle réalise souvent une masse polyploïde lobulée souvent confinée à la trachée (*Fig. 5*). Les calcifications sont présentes dans 26 % des cas. Le rehaussement intense et homogène est très orientateur [2,16].
Elle siège plus fréquemment sur les bronches souches ou lobaires, parfois sous forme de masse hilaire ; dans 15 % des cas elle se présente sous forme de nodule pulmonaire périphérique [14].
La réalisation d'un OctréoScan est recommandée en cas de syndrome sécrétoire ou de métastases ganglionnaires [17].

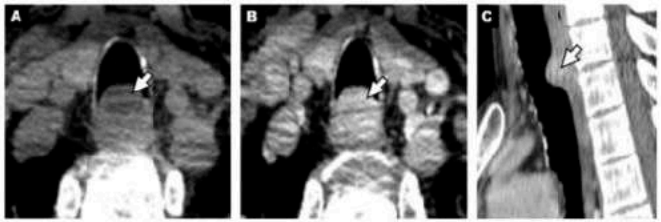


Figure 5. Tumeur carcinoïde. Homme de 62 ans, tabagique chronique qui présente une dyspnée sifflante inspiratoire avec toux sèche. La TDM thoracique en coupes axiales avant (A) et après injection du produit de contraste iodé (B) avec reconstruction sagittale (C) montre une masse endotrachéale (flèches), localisée au tiers proximal, sur la paroi postérieure, à contours lisses rehaussée intensément et homogènement.

Carcinome muco-épidermoïde

Généralités

Extrêmement rare représentant 0,1 à 0,2 % de toutes les tumeurs malignes trachéales. Il se développe à partir des quelques glandes salivaires localisées dans la trachée. L'âge de diagnostic est très variable de 4 à 78 ans, la moitié a mois de 30 ans [15].

Aspect endoscopique

L'endoscopie montre une masse endotrachéale distale, à large base, souvent étendue aux bronches principales.

Aspect histologique

On distingue deux entités [18] :
- un CME de bas grade qui montre peu ou pas de mitoses, un pléomorphisme nucléaire avec nécrose au sein de la tumeur ;
- les tumeurs de haut grade montrent une mitose accrue (plus de quatre pour 10 champs), pléomorphisme nucléaire, hyperchromasie et hypercellularité.

Aspect radiologique

Il se présente typiquement sous forme d'un nodule ou masse polyploïde endotrachéale, bien limitée, à contours lisses ou lobulés.
La localisation endobronchique classique est au niveau lobaire ou segmentaire, exceptionnellement trachéale. Sur la trachée, il siège sur la division bronchique et la paroi antérolatérale de la trachée distale. Des Calcifications punctiformes sont vues dans la moitié des cas [18].

Lymphome primitif

Généralités

Le lymphome primitif trachéal (LPT) non Hodgkinien est très rare représentant moins de 1 % de tous les patients avec lymphome malin non Hodgkinien (LMNH). L'âge du diagnostic est très variable allant de 4 à 80 ans sans prédominance de sexe. Certains facteurs de risque sont rapportés : maladie dysimmunitaire, l'âge avancé, le tabac et l'infection respiratoire à EBV. Les symptômes sont ceux d'une obstruction des voies respiratoires hautes, l'hémoptysie est exceptionnelle [19].

Aspect endoscopique

L'endoscopie est non spécifique, montrant une lésion focale sessile régulière, de la trachée distale (*Fig. 6*).

Aspect radiologique

La RXT est souvent normale, faisant diagnostiquer à tort ces patients comme asthmatique devant une dyspnée inspiratoire sifflante, ce qui explique le retard diagnostique fréquent. La TDM thoracique est non spécifique, elle montre une lésion focale endotrachéale sessile, à large base d'implantation, à surface lisse [19]. Le contrôle TDM après chimiothérapie montre une disparition totale de la lésion (*Fig. 6*).

Aspect histologique

Différents sous-types histologiques existent : Hodgkinien et non Hodgkinien, à cellules B ou T, du tissu lymphoïde associé aux muqueuses (MALT) et l'anaplasique à grandes cellules [19].
Il s'agit le plus souvent d'un LMNH avec comme sous-type un lymphome de la zone marginale ganglionnaire à cellules B. L'âge moyen de diagnostic dans la littérature est de 65 ans, le marquage avec les anticorps anti-CD20 est positif dans 100 % des cas (*Fig. 6*).

Tumeurs malignes secondaires

Les métastases trachéales sont rares alors que l'invasion directe par des cancers de voisinage : œsophage, thyroïde et poumon reste plus fréquente. La dissémination par voir hématogène se fait dans la sous-muqueuse. Les cancers incriminés sont ceux du sein, du côlon, du rein, du poumon et le mélanome. En TDM, les métastases se présentent sous forme de petits nodules multiples de la paroi trachéale. En cas de lésion unique, le diagnostic différentiel se pose avec celui d'une tumeur primitive. La présence d'un contexte néoplasique à type d'adénocarcinome ou de mélanome doit faire penser, devant un ou des nodules de la trachée, à une localisation secondaire [3,15].

Aspect endoscopique

L'amylose se présente classiquement sous forme de dépôts blanchâtres nodulaires sessiles, le plus souvent diffus (plaques sous-muqueuses multifocales) rétrécissant la lumière des voies aériennes de façon plus ou moins complète (*Fig. 7*). La fibroscopie bronchique montre des replis de la muqueuse, entre les anneaux cartilagineux, avec des diverticules où peuvent s'accumuler les sécrétions [21].

Aspect histologique

Les dépôts amyloïdes sont de siège interstitiel sous-muqueux et dans la paroi des vaisseaux. Une infiltration cellulaire inflammatoire mononucléée avec des cellules géantes associées est fréquente. Des zones de calcification ou d'ossification métaplasique à l'examen histopathologique peuvent être présentes dans l'amylose trachéobronchique.

Aspect radiologique

La description radiologique de l'ATB n'est rapportée que sous formes de cas isolés vu sa rareté. La radiographie thoracique (RXT) est normale dans 70 % des cas [22], sinon elle montre : une diminution du calibre de la lumière trachéale, à paroi irrégulière, avec des calcifications des parois, une atélectasie lobaire ou segmentaire conséquence ces sténoses bronchiques, peut être observée.
La TDM dans la l'amylose trachéobronchique peut être normale dans 50 % des cas [22], sinon elle montre un épaississement circonférentiel régulier [23] (par infiltration sous-muqueuse) ou irrégulier (nodulaire, amyloïdomes) [24,25] réalisant un signe dit « Wavy path sign » (signe de paroi ondulée) [26], visualisé sur une coupe coronale avant toute anomalie visible sur les coupes axiales [22]. Cet épaississement peut intéresser toute la hauteur de la paroi trachéale et bronchique en bilatéral et contient des calcifications typiquement sous-

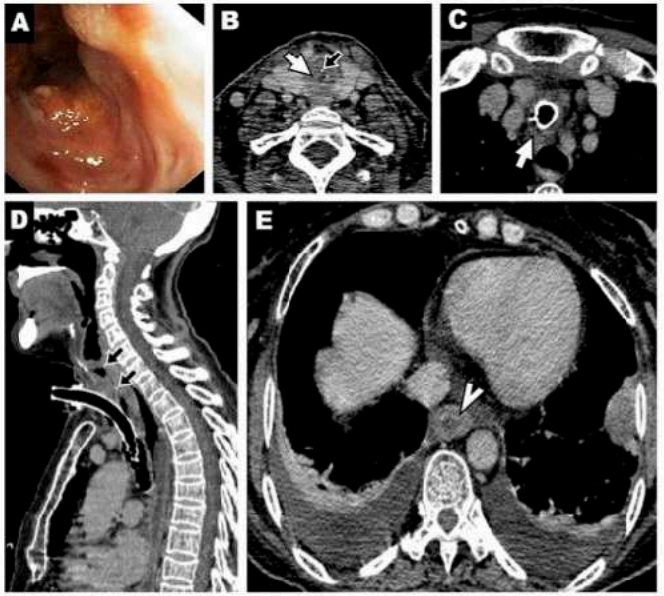


Figure 7. Amylose trachéale. Femme de 62 ans, qui présente une toux sèche avec dyspnée inspiratoire sifflante d'aggravation progressive devenant de repos, associée à une dysphonie, asthénie et amaigrissement. L'endoscopie (A) montre une muqueuse mamelonnée blanchâtre. La TDM cervicothoracique injectée, au temps portal, au plan axial (B, C, E) et sagittal (D) montre un épaississement pariétal sous glottique et du tiers proximal de la trachée (flèches en blanc), circonférentiel, symétrique et sténosant, siège de microcalcifications sous-muqueuses (flèches en noir). Il s'y associe un épaississement inflammatoire de l'œsophage fait d'un rehaussement muqueux discret et d'un œdème sous-muqueux (tête de flèche). Noter l'épanchement pleural libre en bilatéral et enkysté à gauche.

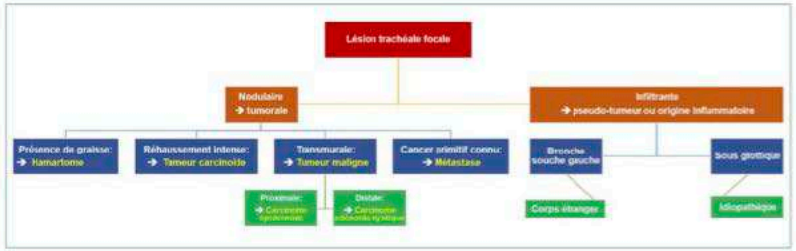


Figure 8. CAT devant une lésion trachéale focale. Stratégie diagnostique devant une lésion trachéale focale.

muqueuses [2,7,27] (*Fig. 7*). L'atteinte de l'étage glottique est classique [28], elle engage presque toujours la membrane postérieure et permet de la différencier de la pathologie cartilagineuse tel que la trachéobronchopathie ostéochondroplastique (TCP) et la trachéobronchopathie ostéochondroplastique (PCA) qui épargnent la membrane postérieure [7]. Dans un cas d'exception, rapporté par Khalil et al. [29], la membrane postérieure était épargnée. Il faut noter qu'une forme pseudo-tumorale réalisant une masse solitaire peut être retrouvée dans 14 % des cas [33]. Des adénopathies hilaires et médiastinales, parfois calcifiées, peuvent être associées à l'amylose trachéobronchique [20].

La dilatation de la trachée et la dilatation des bronches souches est typiquement associées à l'amylose trachéobronchique. Le calibre des voies aériennes est normal après la quatrième division [21].

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec :

- la trachéobronchopathie ostéochondroplastique et la trachéobronchopathie ostéochondroplastique où l'atteinte épargne la paroi postérieure de la trachée, de siège distal, avec extension aux bronches. L'amylose par contre est concentrique, touchant presque toujours la paroi postérieure, proximale, glottique et pharyngée ;
- la granulomatose avec polyangéite ou l'atteinte rénale, ORL et parenchymateuse pulmonaire est présente dans 90 % des cas. Elle touche aussi la trachée proximale et l'espace sous glottique ;
- la sarcoïdose ou les adénopathies et des anomalies pulmonaires caractéristiques font la différence ;
- les maladies inflammatoire chroniques intestinales notamment la maladie de Crohn ;
- autres : papillomatose et les causes infectieuses tel que le rhinosclérome trachéal [31].

CONCLUSION

Les tumeurs trachéales sont des tumeurs très rares, pouvant simuler un syndrome obstructif et traitées à tort comme asthme. Le contexte du patient permet d'orienter la nature bénigne ou maligne : tabagisme dans le carcinome épidermoïde et l'ADK par exemple. Il faut toujours évoquer le carcinome épidermoïde chez un sujet tabagique, avec antécédent de carcinome épidermoïde de la sphère ORL ou pulmonaire. Son siège est typiquement proximal et antérieure. Le rehaussement intense, le siège distal et sur la membrane postérieure est typique d'une tumeur carcinoïde. L'association : expectorations importantes, atélectasies et impactions mucoïdes plaide pour le CAK. L'extension au voisinage et régionale est en faveur de malignité, alors que l'atteinte laryngée associée est évocatrice de tumeurs bénignes comme la papillomatose. Le diagramme (*Fig. 8*) résume l'arbre décisionnel devant une lésion trachéale [15,32].

Protection des droits des sujets humains et animaux

Les auteurs déclarent que les travaux décrits n'ont pas impliqué d'expérimentations sur les patients, sujets ou animaux.

Consentement éclairé et confidentialité des données

Les auteurs déclarent que l'article ne contient aucune donnée personnelle pouvant identifier le patient ou le sujet.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Financement

Cette étude n'a reçu aucun financement spécifique d'une agence publique, commerciale ou à but non lucratif.

Contribution et responsabilité des auteurs

L'ensemble des auteurs attestent du respect des critères de l'International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE) en ce qui concerne leur contribution à l'article. Les contributions des auteurs se sont réparties comme suit :

Younes El Hassani : rédaction, relecture.

Layla Belliraj, Achraf Miry, Meriem Haloua, Nawal Hammas, Yassine Ouadnouni, Moulay Youssef Alaoui Lamrani, Meryem Boubbou, Hind El Fatemi, Mustapha Maaroufi, Mohammed Smahi, Badreddine Alami : relecture.

RÉFÉRENCES

[1] Dixit R, Singhal A, Nuwal P. Primary adenoid cystic carcinoma of trachea presenting as midline neck swelling and mimicking thyroid tumor: a case report and review of literature. Lung India 2010:27:167. http://dx.doi.org/10.4103/0970-2113.68330.

© 2021 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 29/10/2021 par CRAGHERO stephane (388422). Il est interdit et illégal de diffuser ce document.

Tumeurs bénignes

- **Papillomes / papillomatose laryngo-trachéo-bronchique +++**
  - *Multiples papillomes, enfant/adulte jeune*
- **Hamartome +++**
- **Hémangiome**
  - ***Enfant++**, trachée cervicale par extension d'une localisation laryngée, masse nodulaire +/- phlébolites, +/- hypervascularisé*
- **Chondrome**
  - *Bien limité, dur, surface lisse, fixation à l'anneau cartilagineux, recouvert d'un épithélium normal, mm → 3 cm, calcifications*
- **Lipome**
- **Léiomyome**
  - *Dans paroi, 1/3 inférieur trachée, implantation sessile, parfois en « iceberg »*
- **Neurinome** (isolé ou NF)



Papillomes trachéaux multiples

- **Tumeurs de la thyroïde**
  - Trsf goitreuse/maligne tissu thyroïdien ectopique, femme, pays d'endémie goitreuse, connexion masse/ goitre thyroïdien
- **Adénomes (rares)**
  - Glandes muqueuses, masses polypoïdes, contours nets, lisses, dans trachée ou bronches souches

Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

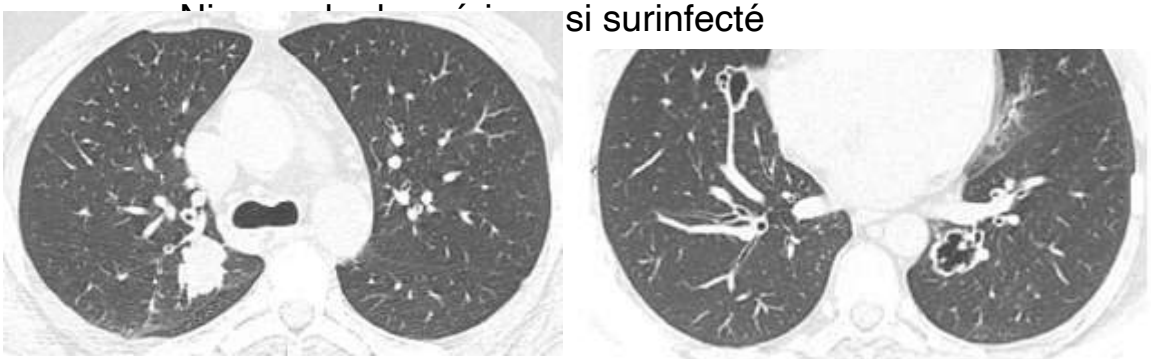
Papillomatose trachéo-bronchique



Papillomes trachéaux multiples

- **Rare++**, **enfant++, jeune adulte**
- **Complication de la papillomatose laryngée** par dissémination aérienne (papillomatose laryngée: souvent acquise à la naissance par exposition à HPV 6 ou 11)
  - 5-10% trachéo-bronchique
  - <2% poumon
  - 10 ans après le diagnostic de papillomatose laryngée
- Evolution: dyspnée en ↑, risque de carcinome épidermoïde
- Imagerie
  - **Nodules trachéo-bronchiques**
  - Atteinte distale
    - **Bronchectasies monoliformes**
    - **Nodules / nodules excavés / kystes paroi fine (2-3mm)/ Cavités**

si surinfecté



Case courtesy of Dr Maxim Stalkov, Radiopaedia.org, rID: 36731

- Ravin CE, Bergin D, Bisset GS et-al. Image interpretation session: 2000. Radiographics. 2000
- *Gruden JF, Webb WR, Sides DM. Adult-onset disseminated tracheobronchial papillomatosis: CT features. J Comput Assist Tomogr 1994; 18:640–642*

Tumeur endobronchique

Imagerie

- Typiquement **polypoïde** → « crescent sign »
- Peut contenir
  - Graisse → hamartome, lipome
  - Calcifications
  - Nécrose
- Rehaussement
  → **carcinoïde ++**
  → Muco épidermoïde
  → Leïomyome

Etiologies

- *Malignes*
  - **Carcinome NPC (>95%)**
  - Carcinoïde
- *Bénignes*
  - **Hamartomes (70%)**

Diagnostic différentiels

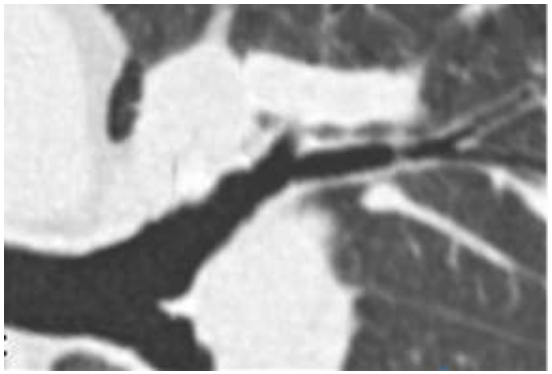
- Mucus
- Corps étranger
- Trachéobronchopathie ostéochondroplastique
- Broncholithiase

Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Asthme

Maladie inflammatoire chronique des voies aériennes

- **Hyperréactivité bronchique**
- **Obstruction sur les débits expiratoires réversible**
- **Remodelage pariétal bronchique** (Inflammation chronique → néo angiogenèse, fibrose sous épithéliale, hyperplasie glandes et cellules à mucus, hypertrophie fibres musculaires lisses)



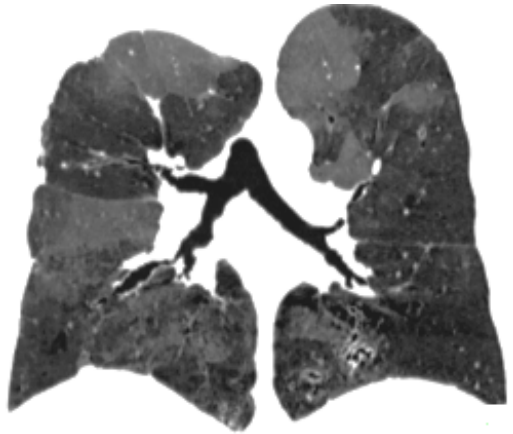
Remodelage bronchique
Epaississement de la paroi bronchique

Radiographie thorax

Chez tous les patients suffisamment malades pour être hospitalisés, normale ++, DDX

TDM thoracique: Non systématique

- **Épaississement pariétal bronchique** = lésion de remodelage bronchique
- **Trappage aérique** = atteinte des petites voies aériennes
- **DDB** = 30 %, bronches sous segmentaires et distales



Trappage aérique

Diagnostic différentiel

Si découverte de

- **DDB proximales**, segmentaires, sous segmentaires
- Lobes **sup** et parties **moyennes**
- **Impactions mucoïdes**

→ **suspecter ABPA**

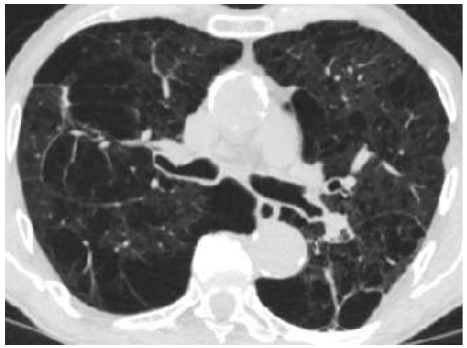
Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

BPCO

- Clinique, tabac, exposition professionnelle
- **Trouble ventilatoire obstructif (TVO) aux EFR**
  - VEMS > 80% = stade léger
  - 50%<VEMS<80% = modéré
  - 30%<VEMS<50% = sévère
  - VEMS < 30% = très sévère



Remodelage bronchique



Emphysème

Radio
- Distension
- Déficit artériel
- Piégeage expiratoire

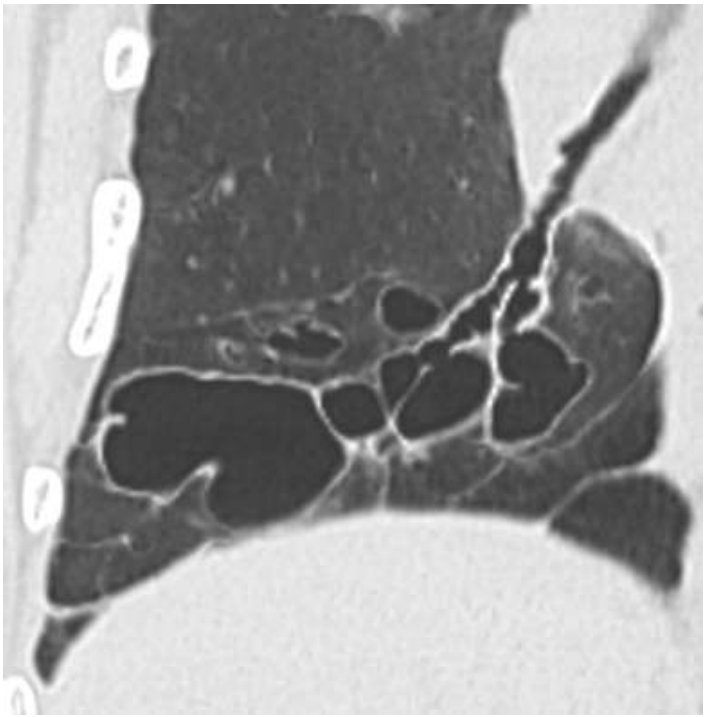
TDM
- **Emphysème**
  - Centro-lobulaire / para-septal
  - Pan-lobulaire (l'architecture du LPS est complètement détruite)
- **Remodelage bronchique** (sur l'ensemble de l'arbre trachéo-bronchique bronches proximales → petites bronches → TVO)
- Signes associés
  - Trachéobronchomalacie
  - Trachée en fourreau de sabre
  - Diverticule bronchique
  - Anomalies interstitielles

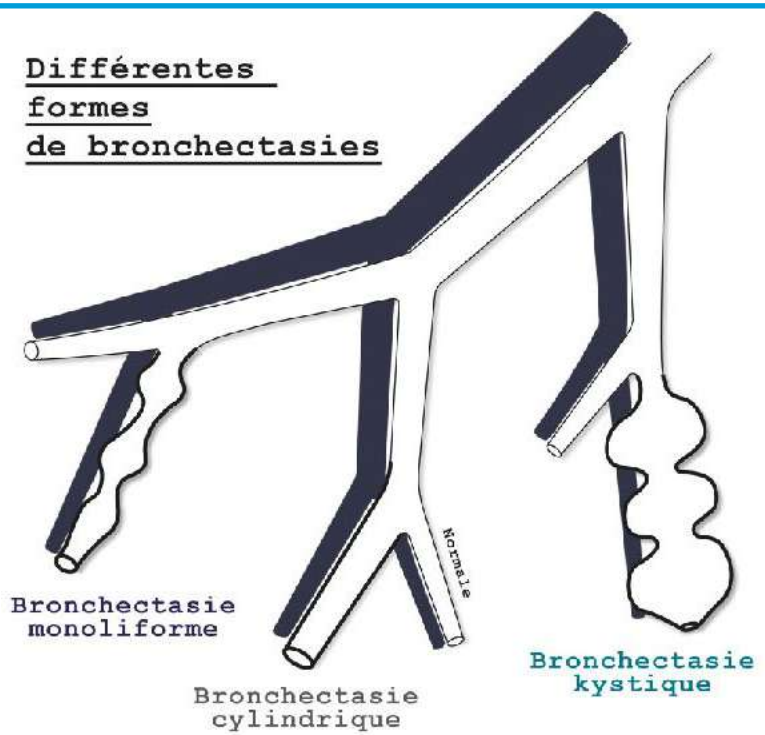
Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Bronchectasies

Dilatation bronchique irréversible associé à une **inflammation des parois bronchiques**

- **Absence de régression du diamètre bronchique +++** (de proximal en distal)
- **Bronches visibles à la périphérie du poumon**
- **↑ ratio broncho-artériel > 1**: non spécifique (sujets âgés, altitude)
- Une pneumopathie aigue peut donner des pseudo bronchectasies (fonctionnelles)
- Signes associés: troubles ventilatoires (collapsus, atélectasies, bronchiolite constrictive), bronchopathie/surinfection, hypervascularisation systémique





Bronchiolites

Bronchiolite cellulaire

- **Infiltrat inflammatoire**
- Touchant la **lumière** et les **parois** des bronchiole
- **Réversible** avec possibles séquelles

Etiologies

- **Bronchiolite Infectieuse**
- Bronchiolite Respiratoire
- Bronchiolite Folliculaire
- Bronchiolite d'aspiration
- Panbronchiolite diffuse
- PHS aigue

TDM

- Signes directs +++
  - **Micronodules centrolobulaires**
  - **Arbres en bourgeons**
- +/- Trappage réversible

Bronchiolite constrictive

- **Fibrose sous muqueuse circonférentielle**
- Entrainant une **sténose** voire une oblitération de la lumière bronchiolaire et une obstruction du flux aérien
- **Irréversible**

Etiologies

- **Post-infectieuse +++:** infections virales de l'enfance
- Inhalation de fumées toxiques
- Collagénoses
- Médicamenteuses
- Rejet chronique après transplantation pulmonaire
- Rejet de greffe de moelle osseuse
- Maladies inflammatoires du tube digestif
- Idiopathique

TDM

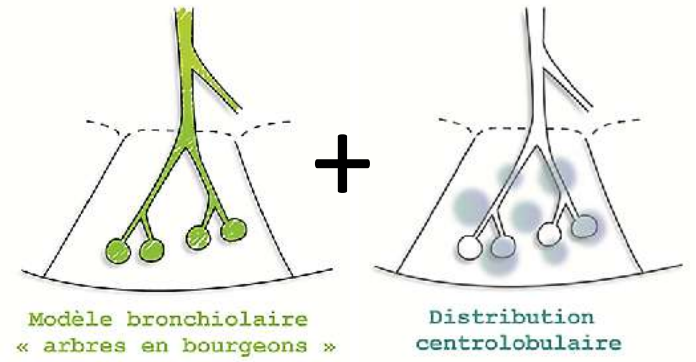
- Signes indirects :
  trappage irréversible +++

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Bronchiolite cellulaire

- **Il s'agit d'une bronchiolite inflammatoire** (par exemple virale) touchant la **lumière** et les **parois** des bronchiole
- **Réversible** avec possibles séquelles

TDM
- **Signes directs +++**
  - **Micronodules centrolobulaires (MCL)**
  - **Arbres en bourgeons**
- +/- Trappage réversible

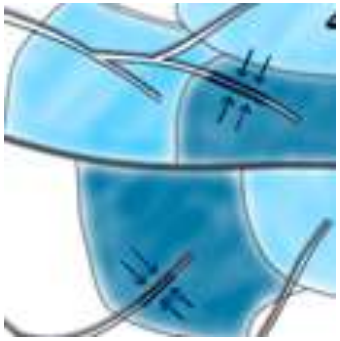


- **Infectieuse +++**
  - **Arbres en bourgeons +++**
  - Virus, bactéries (mycoplasme), BK/MBA, aspergillose; régression complète ou évolution DDB +/- bronchiolite constrictive
  - BK: dilatation acinaire +++ (spécifique quand pas de DDB)
- **Respiratoire**
  - Tabac, macrophages, **micronod centrolob**, **supérieur**
- **Folliculaire**
  - Infiltration lymphocytaire paroi bronchiolaire →**micronod centrolob**, trappage, **bronchectasies cylindriques**
  - **Collagénose (PR, Sjögren) ++**, ID, HS
- **Bronchiolite d'aspiration**
  - Inhalations répétées (troubles cognitifs/ déglutition)
- Panbronchiolite diffuse
  - **Asiatiques++**, MCL, arbres en bourgeons, DDB cylindriques, inférieur puis diffus
- PHS aigue/sub-aigue
  - Exposition, micronodules contours flous, répartition homogène et diffuse, verre dépoli mosaïque, trappage

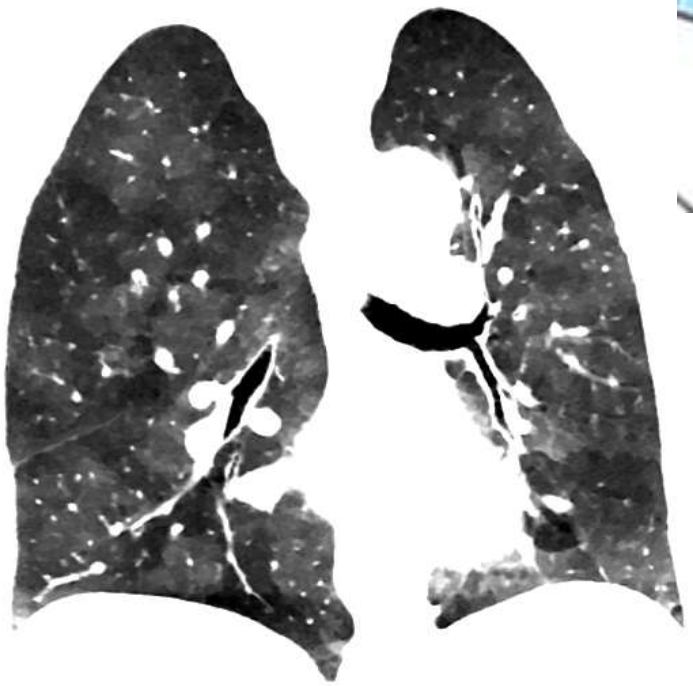
Bronchiolite constrictive

Fibrose sous muqueuse circonférentielle, irréversible

→ **Sténose ou oblitération bronchioles**, en l'absence de tissu de granulation endoluminal ou d'inflammation parenchymateuse alentour





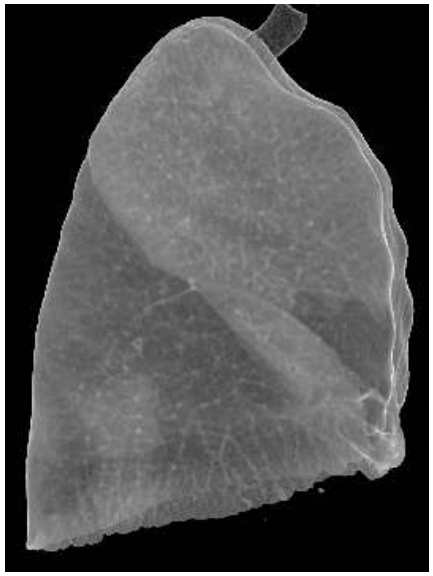


Imagerie

- **Trappage (ou piégeage) (temps expiratoire!!)**
  - → poumon en **mosaïque**
- Vasoconstriction reflexe
- Bronchectasies

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier







Etiologies

- **Post-infectieuse +++**
  - **Infections virales** de l'enfance (adénovirus respiratoire, VRS)
  - Infections survenant chez l'adulte ou chez l'enfant (mycoplasme, pneumocystose, grippe)
  - Mycobactéries
- **Inhalation de fumées toxiques**
  - NO^2, SO^2
- **Collagénoses**
  - Polyarthrite rhumatoide++
  - Syndrome de Sjögren
- **Médicamenteuses** (penicillamine, sels d'or)
- **Rejet chronique/ transplantation pulmonaire**
- Rejet de greffe de moelle osseuse
- Maladies inflammatoires du tube digestif
- Idiopathique

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Broncholithiase

- **Matériel calcique dans la lumière bronchique** dont l'origine est un **ganglion péri-bronchique** partiellement calcique qui a érodé/déformé progressivement la paroi
- Rare

Etiologies

= Ganglion granulomateux

- Tuberculose
- Histoplasmose
- Sarcoïdose
- Silicose





Radio standard

- Matériel calcifié hilaire +/- atélectasie

TDM

➢ **Ganglion calcifié endo ou péri-bronchique**

➢ **Complications obstructives** (atélectasie, pneumopathie obstructive, bronchectasie, piégeage expiratoire)

➢ **En l'absence de masse tissulaire associée**

- Lobe moyen et segment antérieur des lobes supérieurs
- → **Fibroscopie bronchique**

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

PID Pneumopathies interstitielles diffuses

- **Les PID**
- **PID idiopathiques**
  - *Chronique fibrosante* : PIC★ , PINS★
  - *Aigues /subaiguës* : POC★ , PIA★
  - *Dues au tabac* : PID, RB ILD★
  - *Rares*: LIP★ , FEPP★
  - *Inclassables*
- **Sarcoïdose**
- **Connectivites**
- **Vascularites** Wegener , Takayasu , Behcet , Churg Strauss , Lupus
- **Pn d'hypersensibilité**
- **Pneumoconioses**
- **Médicaments, toxiques**
- **Pn radique**
- **Divers : SDRA**
  - **Pn à éosinophiles★**
  - LAM★ Histiocytose X★ Kystes rares★
  - Chester Erdheim★ Rosai Dorfman★ Ig G4★
  - Amylose★ Proteinose★ Microlithiase alvéolaire★

PID Pneumopathies Interstitielles Diffuses

Définition

Infiltration de l'interstitium pulmonaire souvent fibrosante

- par des **cellules** (inflammatoires ou néoplasiques)
- de **l'œdème**
- ou par une matrice extracellulaire riche en **collagène**

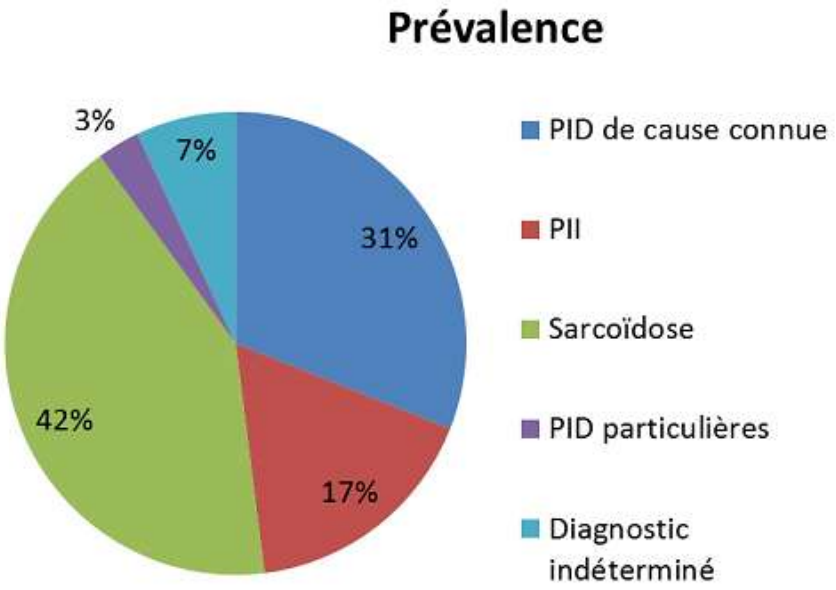
Chronologie PID

- **Aigue (PIA)**: < 3 semaines
- **Subaiguë /Chronique (PCID) > 3 semaines**

An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias, William D. Travis, 2013

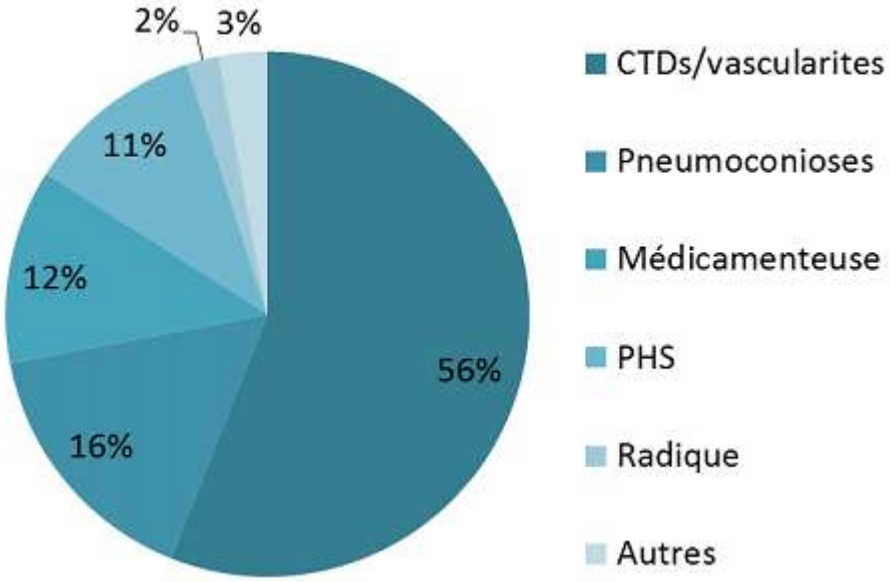
- **PID idiopathiques**
  - Chroniques fibrosantes
    - **FPI**
    - **PINS**
  - Aigues / subaiguës fibrosantes
    - **POC**
    - **PIA**
  - Liées au tabac
    - **RB-ILD**
    - **DIP**
  - **Inclassables**
  - Rares : LIP, FEPP
- **Granulomatoses: Sarcoïdose**
- **PID de cause connue**
  - Connectivites
  - Vascularites
  - Pn d'hypersensibilité
  - Pneumoconioses
  - Médicaments, toxiques, radique
- **PID particulières**
  - LAM, hystiocytose X
  - Lipoprotéinose alvéolaire
  - Pneumopathie à éosinophiles
  - Amylose

Prévalence globale	Incidence globale
97.9/100000	19.4/100000/an

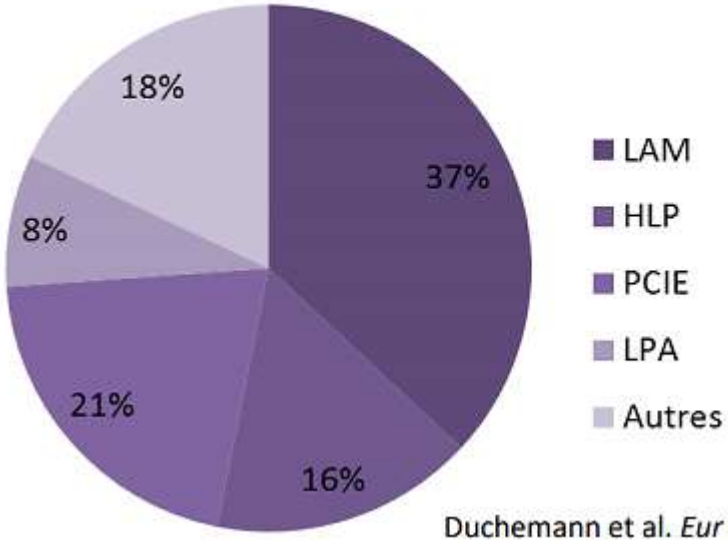


ATS/ERS Am J Respir Crit Care Med 2013

PID de cause connue

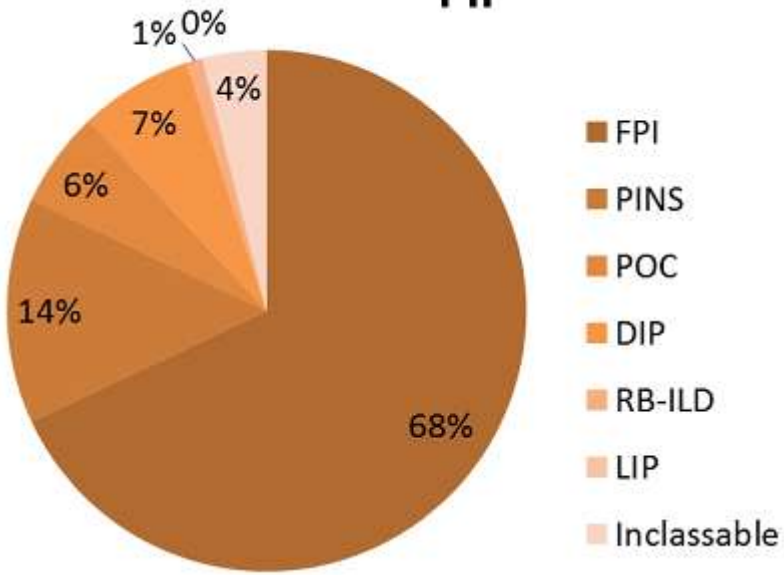


PID particulières



Duchemann et al. *Eur Respir J* 2017

PII



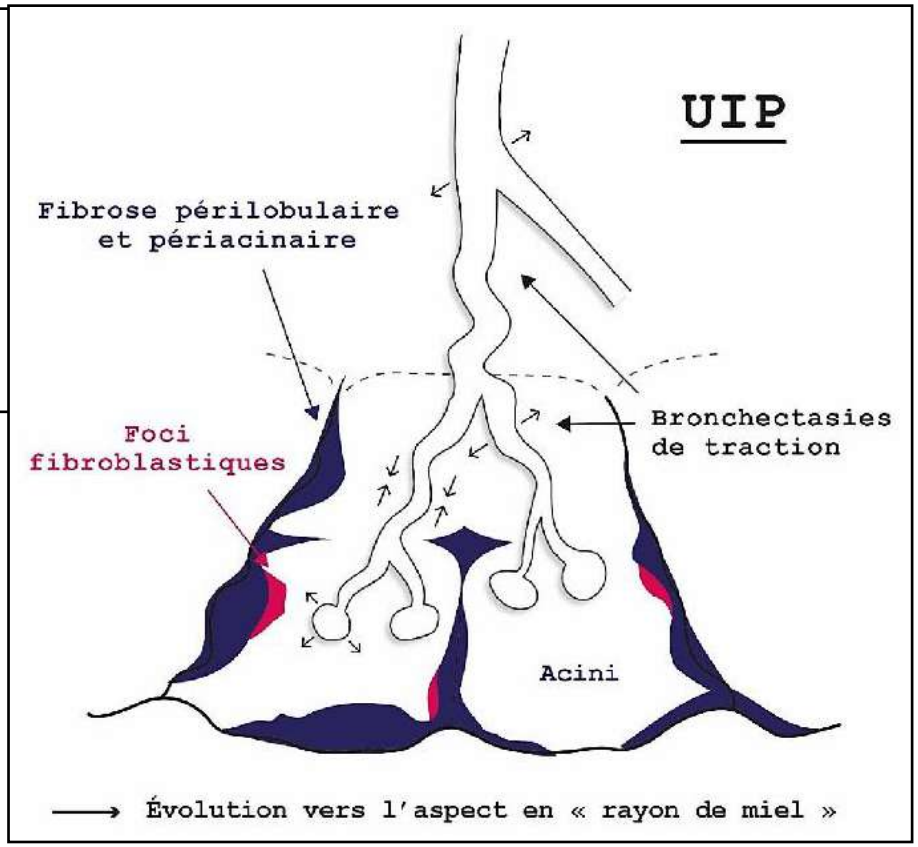
PID idiopathiques

Diagnostic anatomopathologique	Diagnostic clinique forme idiopathique	Diagnostic différentiel
UIP Unusual interstitial pneumoniae	**FPI** Fibrose pulmonaire idiopathique	Collagénose, asbestose, hypersensibilité chronique
PINS Pneumopathie interstitielle non spécifique	**PINS idiopathique**	Collagénose, hypersensibilité chronique, DIP
BR-PI Bronchiolite respiratoire	**BR-PI**	Hypersensibilité
DIP Pneumopathie interstitielle desquamative	**DIP**	PINS, hypersensibilité
PO Pneumopathie organisée	**COP** Pneumopathie organisée cryptogénétique	Collagénose, infection, vascularite, sarcoïdose, lymphome, carcinome
PIL Pneumopathie interstitielle lymphocytaire	**PIL**	
DAD Dommage alvéolaire diffus	**PIA** Pneumopathie interstitielle aigue	SDRA, infection, OAP, hémorragie

UIP ou PIC

UIP *Unusual interstitial pneumoniae*
ou PIC
= Terme anatomo-pathologique

- **Foyers de fibroblastes** et de tissu conjonctif immature dans l'interstitium pulmonaire
- Et **hétérogénéité** temporelle et spatiale



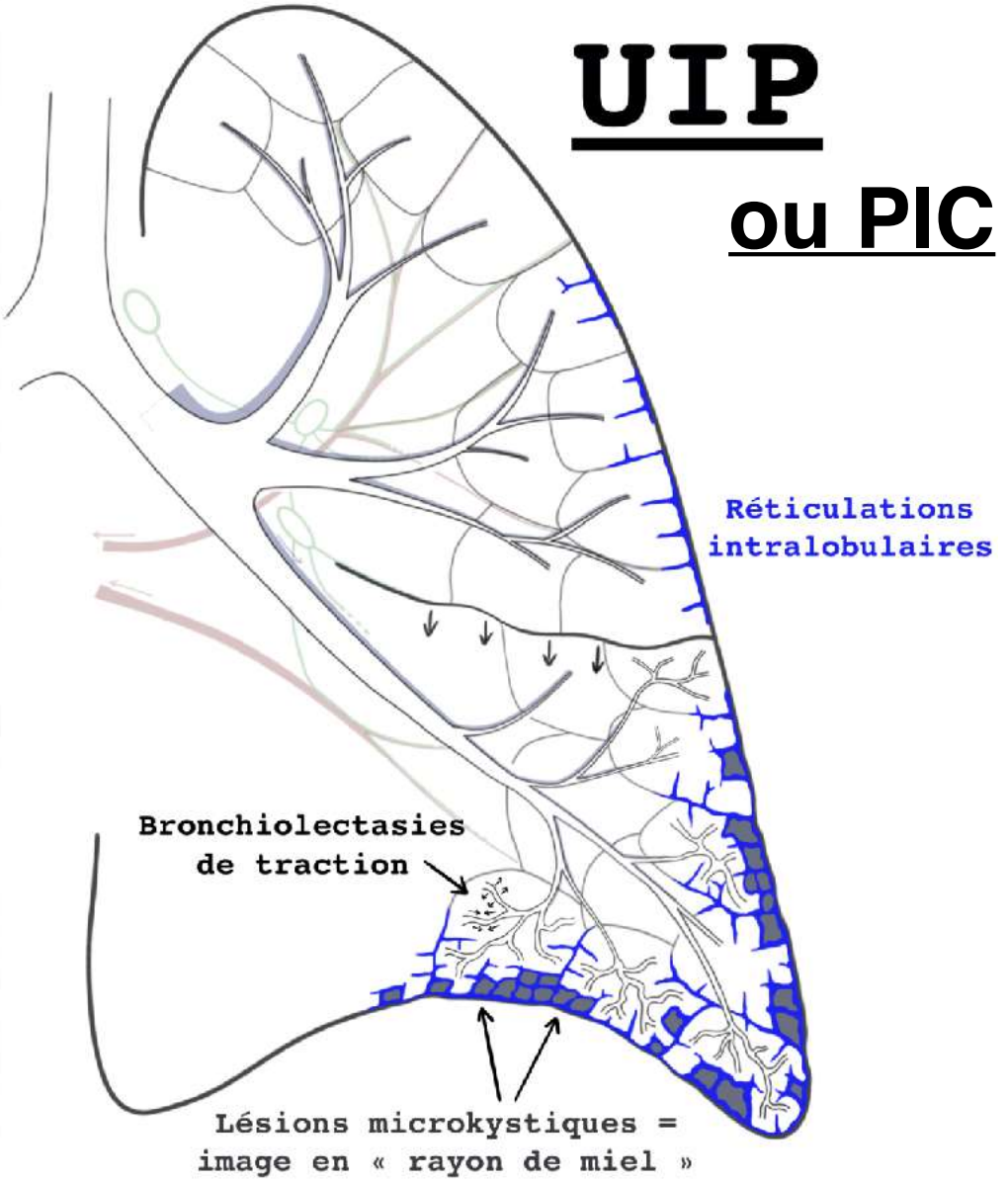
*Il s'agit d'un **pattern =** aspect anatomopathologique et radiologique*
*et **non pas d'une pathologie**.*
*Origine peut être **idiopathique (Fibrose pulmonaire idiopathique FPI)***
*ou origine **secondaire** à une maladie de système de type connectivite (exemple: sclérodermie)*

Epidémiologie / pronostic

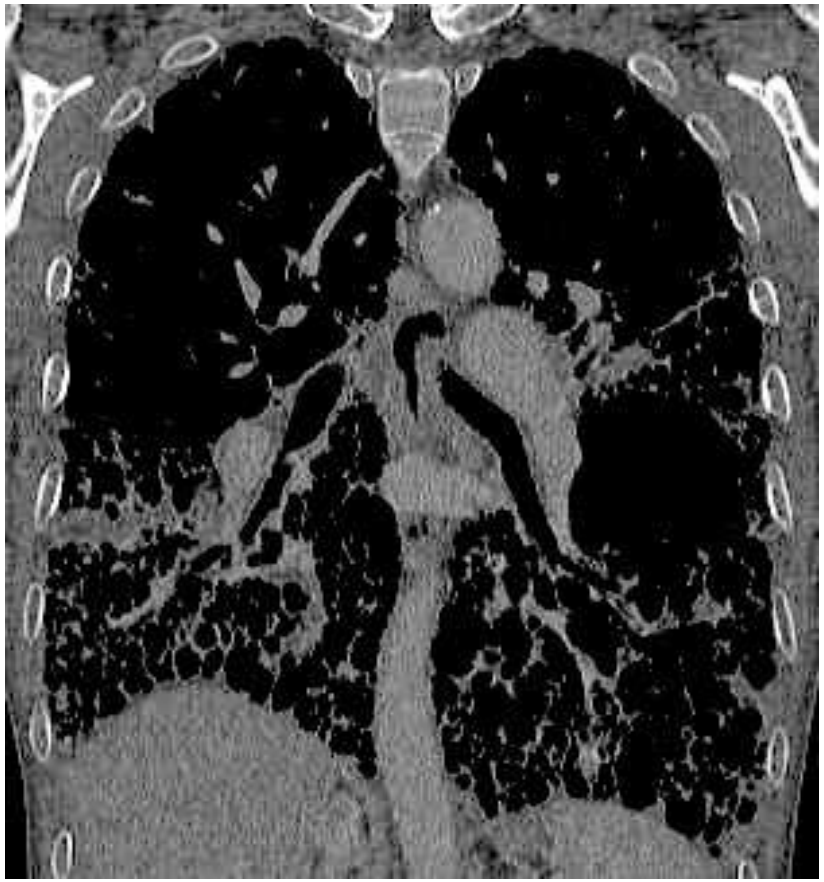
- **50 ans**
- Dyspnée progressive et toux non productive, râles crépitants, syndrome restrictif
- Pronostic
  - **Mauvaise réponse aux corticoïdes**
  - **Mauvais pronostic** (survie moyenne entre 2,5 et 3,5 ans)

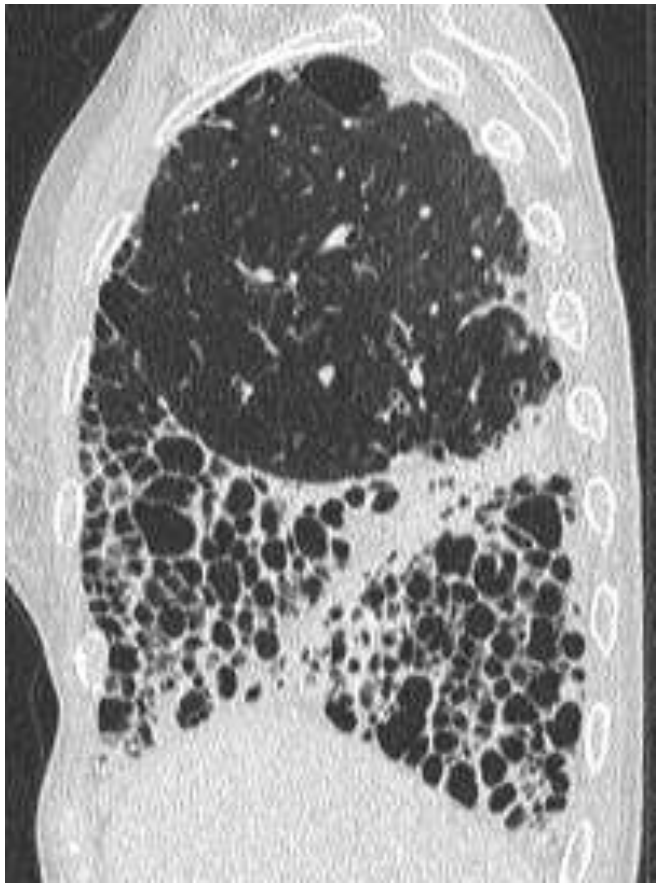
UIP ou PIC

- **Rayon de miel +++**
- **Réticulations intra-lobulaires**
- **Bronchectasies de traction**
- **Localisation+++**
  - Atteinte **périphérique**
  - **Gradient apico-basal**
- Signe négatif: peu ou pas de verre dépoli



Syndrome interstitiel
- des régions sous pleurales et basales
- rayon de miel +/- bronchectasies / bronchiolectasies de traction





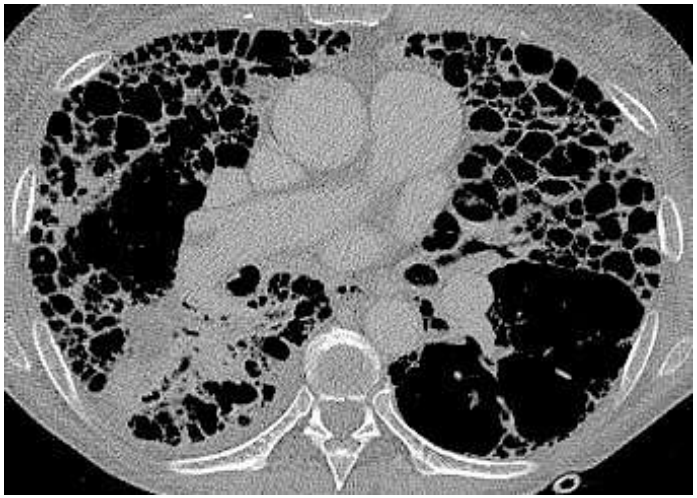
Rayon de miel *Gradient apico-basal*

Atteinte périphérique

FPI

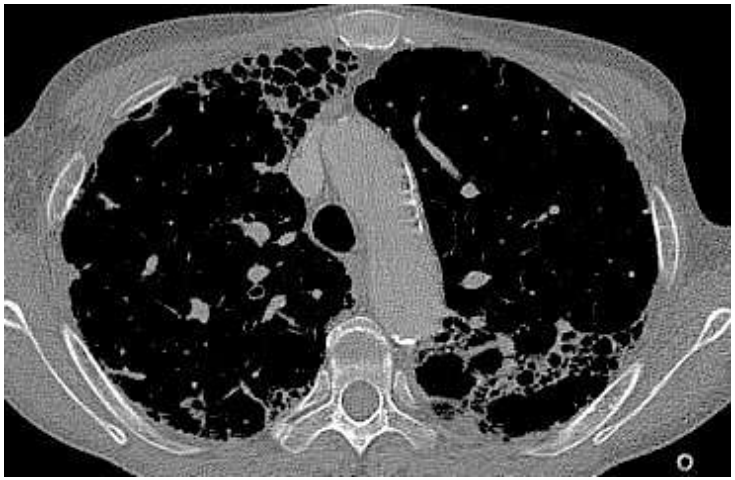
Forme idiopathique d'UIP

= FIP (Fibrose pulmonaire idiopathique)



Diagnostic différentiel (30% des tableaux d'UIP)

- **Connectivites**
- **Pneumopathie médicamenteuse**
- **Asbestose**
- **Pneumopathie d'hypersensibilité**



Que signifie l'apparition d'un **verre dépoli** dans une UIP ?

- **Phase d'accélération de la maladie (plages de fibrose active)**
- **OAP**
- **Infection opportuniste**
- **Réaction médicamenteuse**

Risque de cancer augmenté:
Nette **augmentation** du risque de **cancer broncho-pulmonaire** dans les poumons de **fibrose** (x 14 dans la FIP, périphérique ++)
→ TDM: rôle de **dépistage +++**

UIP/PIC diagnostic *(ATS /ERS/JRS/ALAT 2018)*

PIC typique	PIC probable	PIC indéterminée	Diagnostic alternatif
Prédominance **sous pleurale et basale** Distribution souvent **hétérogène** *Variantes: occasionnellement diffuse parfois asymétrique*	Prédominance **sous pleurale et basale** Distribution souvent **hétérogène**	Prédominance **sous pleurale et basale**	<u>Distribution:</u> - Apicale et moyenne - Péribronchovasculaire - Périlymphatique -
Rayon de miel +/- bronchectasies ou bronchiolectasies de traction	**Réticulations** avec **bronchectasies ou bronchiolectasies de traction**	- **Discrètes réticulations** - **Verre dépoli** - Ou **distorsion** (« **UIP débutante** ») **Ou aspect TDM de FP qui ne suggère pas d'étiologie spécifique (« fibrose inclassable »)**	<u>*Signes évoquant un autre diagnostic*</u>*:* - *Kystes* - *Mosaïque marquée* - *Verre dépoli prédominant* - *Micronodules profus* - *Nodules centrolobulaires* - *Nodules* - *Condensation* <u>*Orientation vers une FP secondaire*</u>*:* - *Plaques pleurales (asbestose)* - *Dilatation oesophagienne (sclérodermie)* - *Érosions claviculaires distales (PR)* - *Adénomégalies diffuses* - *Épanchements pleuraux, épaississement pleural (connectivites, PNP médicamenteuse)*

PAS DE BIOSPIE | **BIOPSIE chirurgicale recommand**

UIP/PIC diagnostic *(ATS /ERS/JRS/ALAT 2018)*

IPF suspected*		Histopathology pattern			
		UIP	Probable UIP	Indeterminate for UIP	Alternative diagnosis
HRCT pattern	UIP	IPF	IPF	IPF	Non-IPF dx
	Probable UIP	IPF	IPF	IPF (Likely)**	Non-IPF dx
	Indeterminate for UIP	IPF	IPF (Likely)**	Indeterminate for IPF***	Non-IPF dx
	Alternative diagnosis	IPF (Likely)** /non-IPF dx	Non-IPF dx	Non-IPF dx	Non-IPF dx

Figure 8. Idiopathic pulmonary fibrosis diagnosis based upon HRCT and biopsy patterns.

*"Clinically suspected of having IPF" = unexplained symptomatic or asymptomatic patterns of bilateral pulmonary fibrosis on a chest radiograph or chest computed tomography, bibasilar inspiratory crackles, and age greater than 60 years. (Middle-aged adults [>40 yr and <60 yr], especially patients with risks for familial pulmonary fibrosis, can rarely present with the otherwise same clinical scenario as the typical patient older than 60 years.)

**IPF is the likely diagnosis when any of the following features are present:

- Moderate-to-severe traction bronchiectasis/bronchiolectasis (defined as mild traction bronchiectasis/bronchiolectasis in four or more lobes including the lingual as a lobe, or moderate to severe traction bronchiectasis in two or more lobes) in a man over age 50 years or in a woman over age 60 years
- Extensive (>30%) reticulation on HRCT and an age >70 years
- Increased neutrophils and/or absence of lymphocytosis in BAL fluid
- Multidisciplinary discussion reaches a confident diagnosis of IPF.

***Indeterminate for IPF

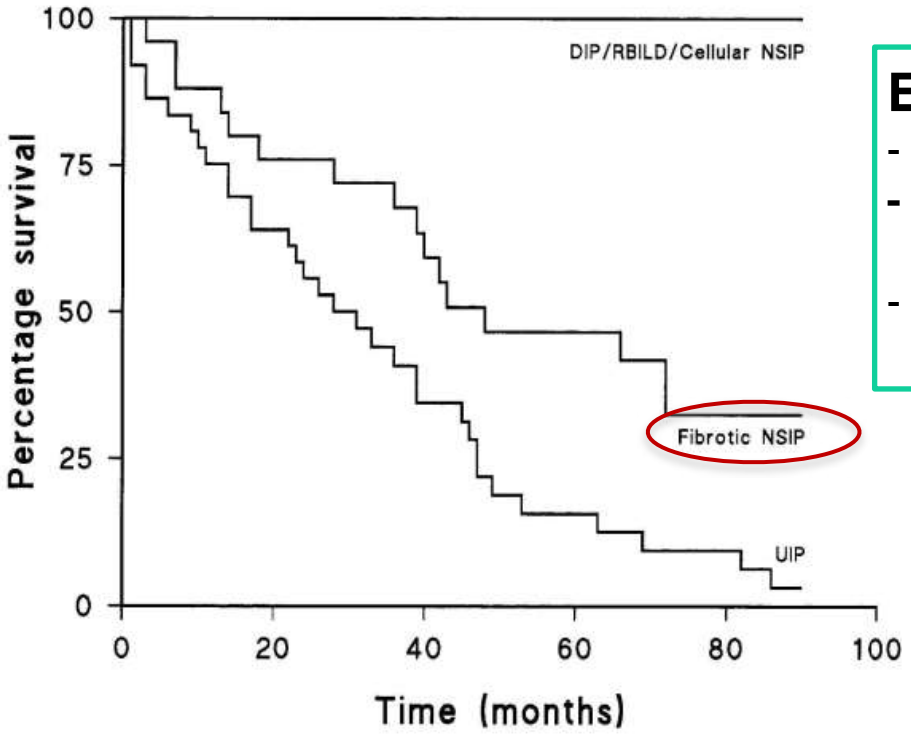
- Without an adequate biopsy is unlikely to be IPF
- With an adequate biopsy may be reclassified to a more specific diagnosis after multidisciplinary discussion and/or additional consultation.

dx = diagnosis; HRCT = high-resolution computed tomography; IPF = idiopathic pulmonary fibrosis; UIP = usual interstitial pneumonia.

PINS

Entité anatomopathologique

- Epaississement homogène des **parois alvéolaires** par des **lésions inflammatoires** et/ou de la **fibrose**
- **Homogénéité** spatiale et temporelle des lésions

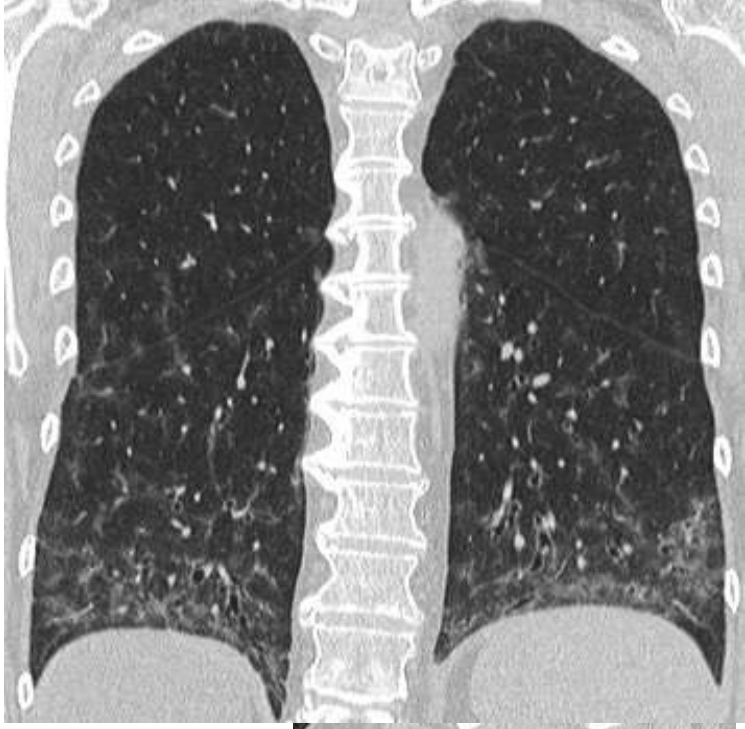


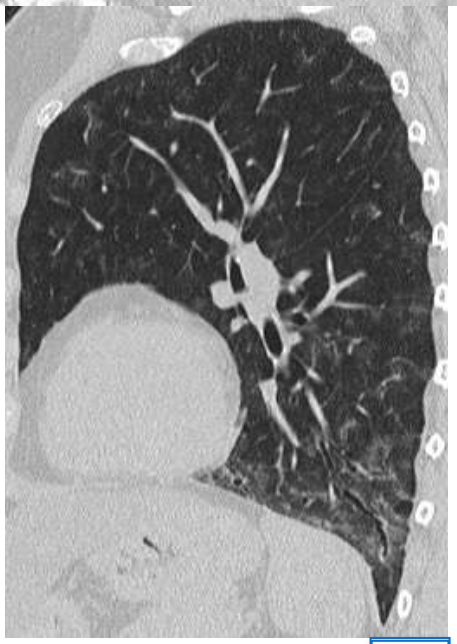
Epidémiologie / pronostic

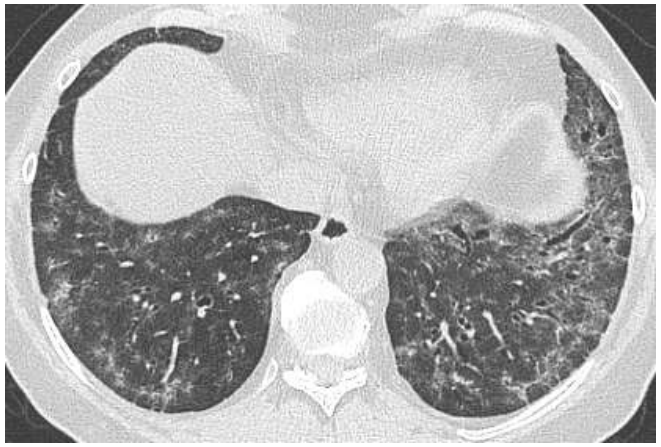
- 40 – 50 ans
- **Pronostic nettement meilleur que celui de la PIC**
- PINS cellulaire / cellulaire et fibrose / fibrosante → pronostic

PINS

- **Verre dépoli** (100%) **+++**
- **Réticulations intra-lobulaires** (80%)
- **Bronchectasies de traction** (80%)
- Localisation
  - Bilatéral +/- symétrique
  - **Central +** et **périphérique ++** avec prédominance sous-pleurale
  - **Gradient apico-basal** (50%)
- Condensations rares



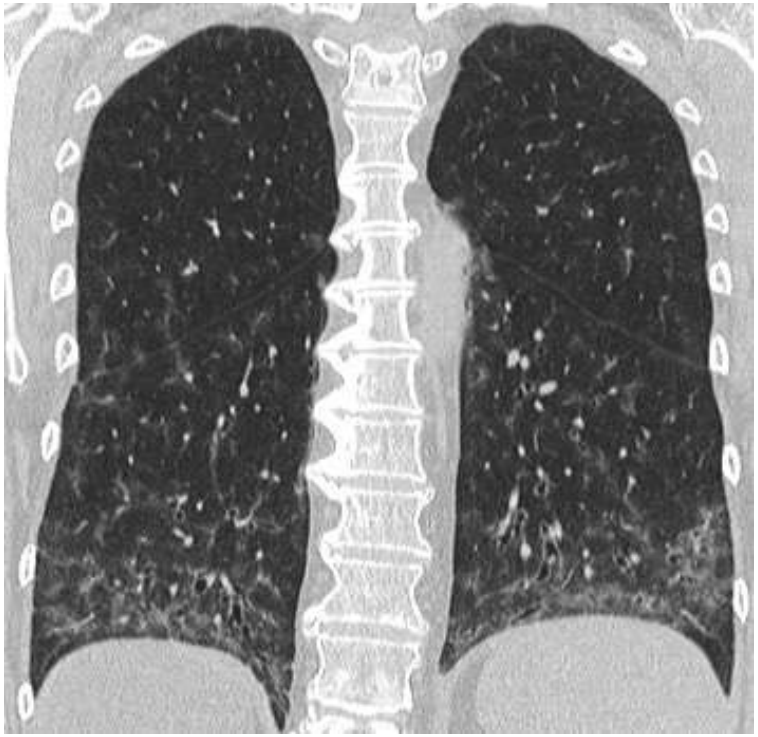


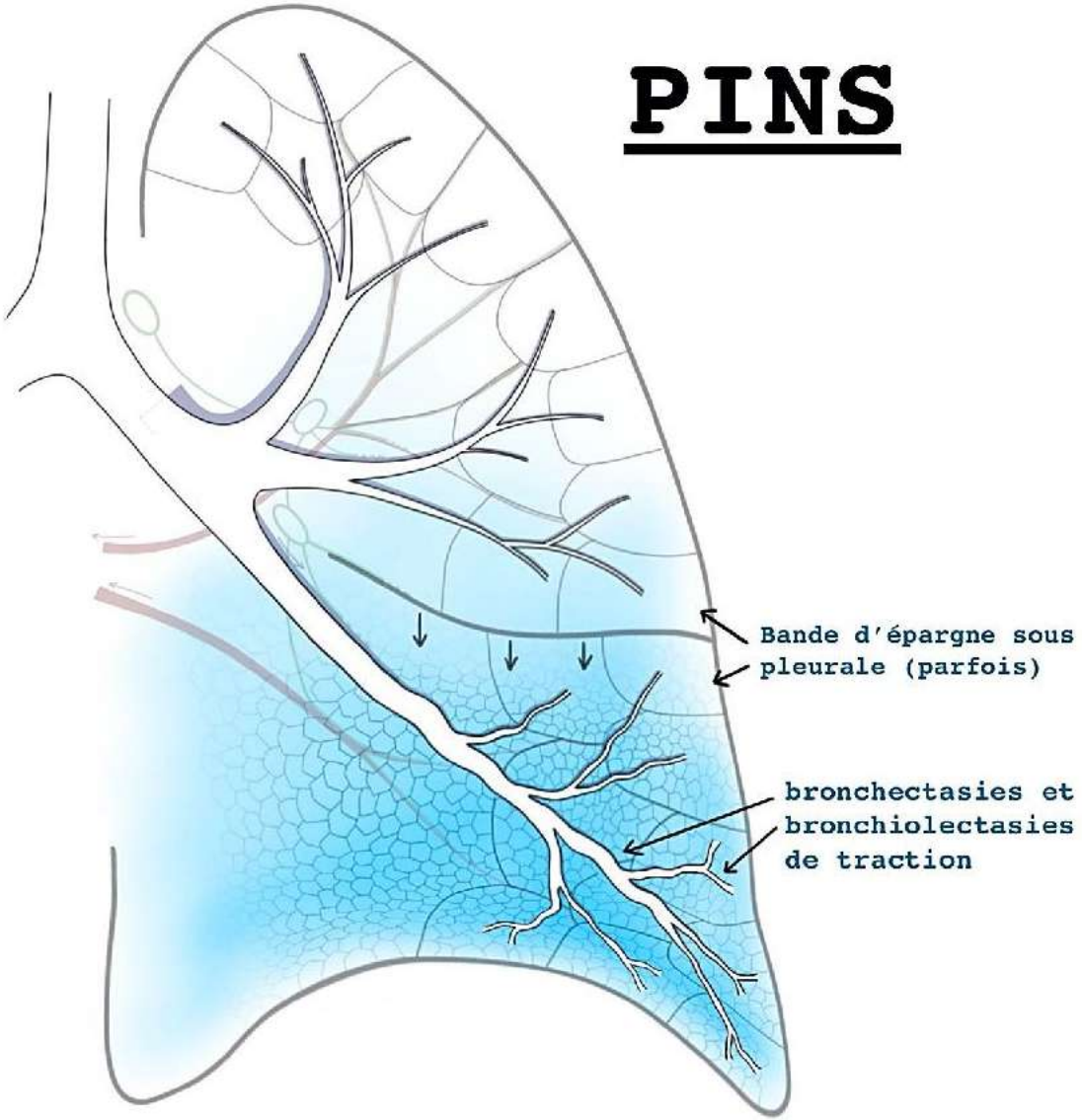


Diagnostics différentiels

- **Collagénoses**
- Pneumopathie d'hypersensibilité
- Pneumopathie médicamenteuse
- DIP
- UIP
- Sarcoïdose

PINS

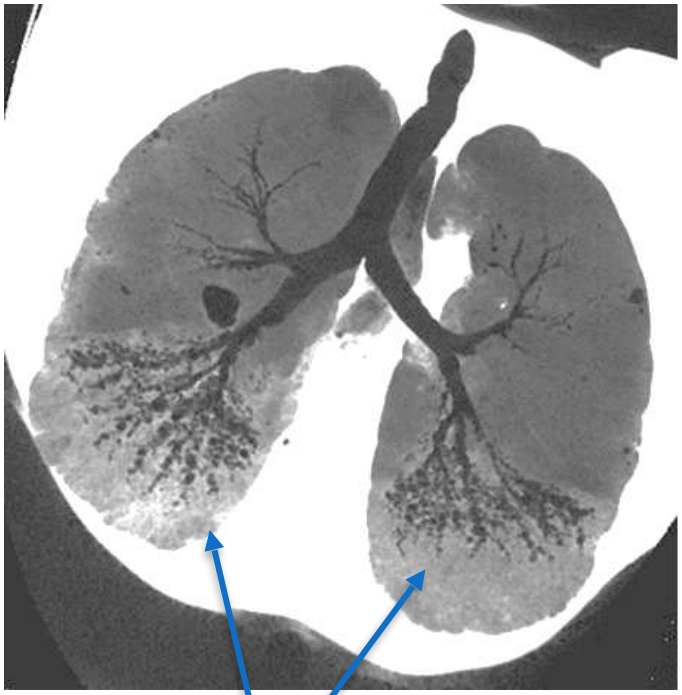


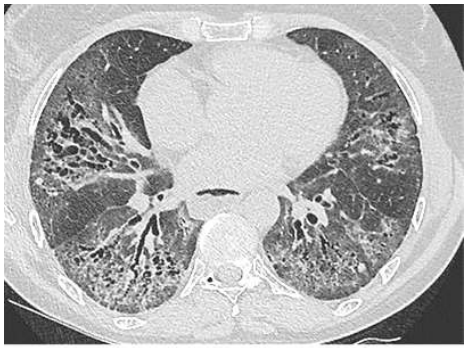


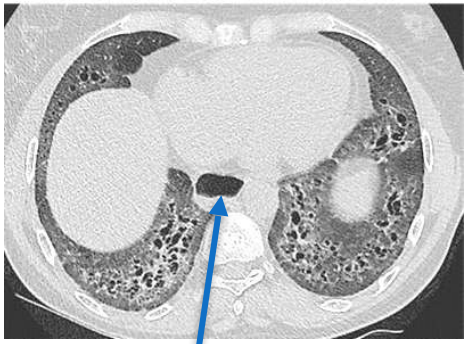
Infiltration diffuse :
- en verre depoli +/- réticulations (crazy paving)
- régions centrales et périphériques
- faible gradient apico basal

Sclérodermie avec atteinte de type PINS

Reflex !!
Aspect de **PID** (PINS++, UIP+)
+ **dilatation œsophagienne**
→ Évoquer sclérodermie







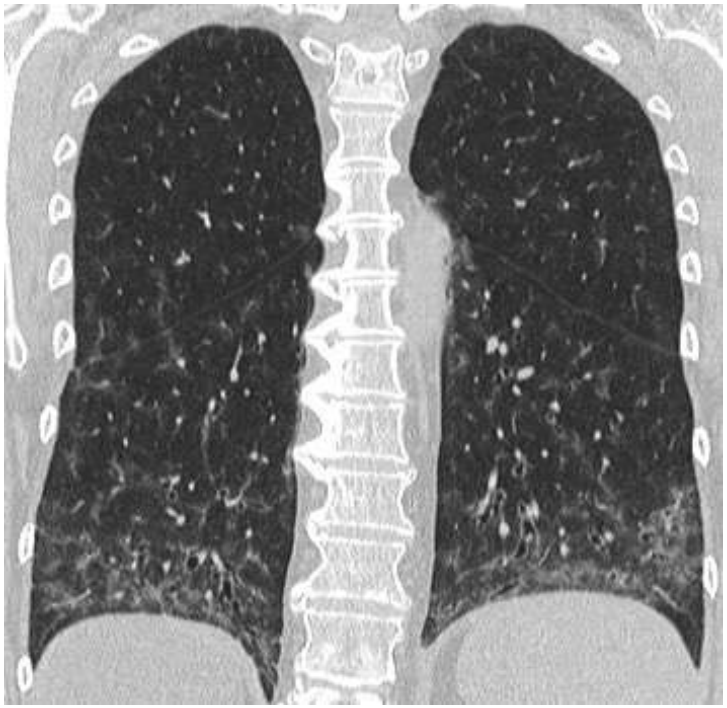
Verre dépoli
Bronchectasies +++

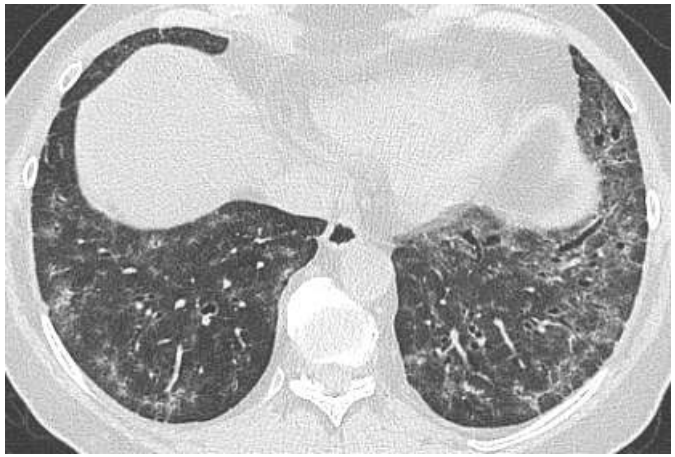
Dilatation œsophagienne















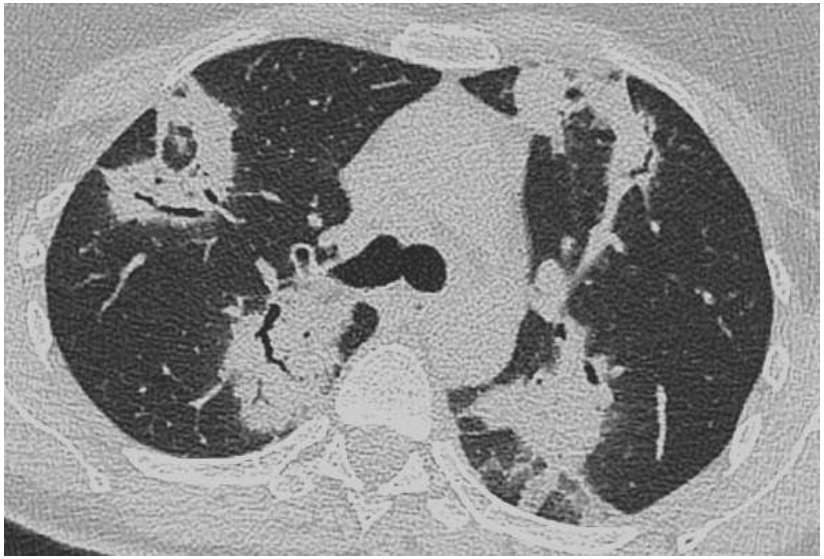
PINS

Verre dépoli basal à la fois central et périphérique avec bronchectasies de traction

PO Pneumopathie Organisée

Définitions

- Terminologie: **BOOP** → **PO** : pneumopathie organisée
- Physiopathologie: **Processus de réparation du tissu pulmonaire**
  - ***Cryptogénique: POC***
  - ***Secondaire*** →



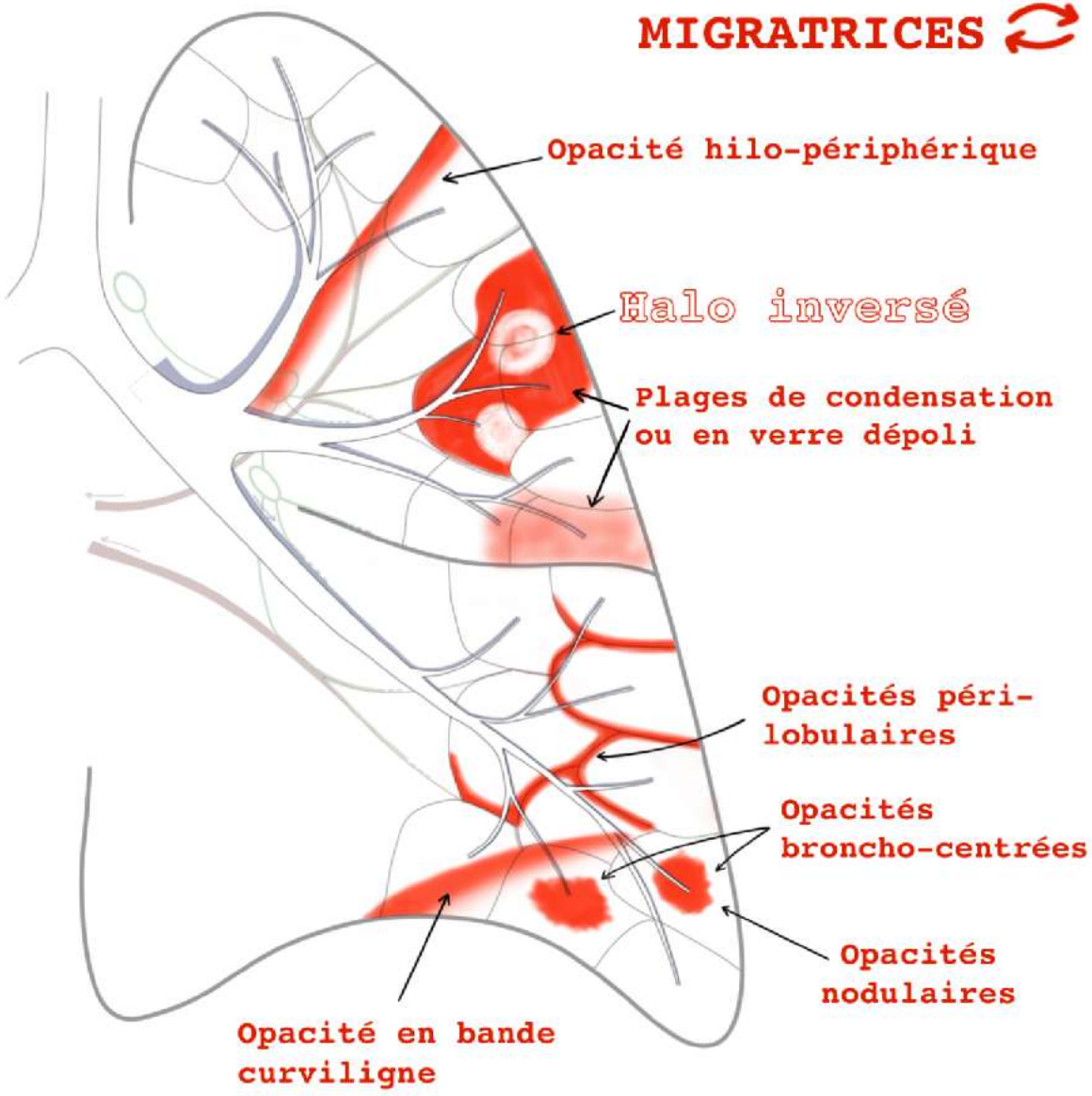
Etiologies des PO secondaires

- **à une agression pulmonaire**
  - Infection
  - Toxicité médicamenteuse (nitrofurantoine, carbamazépine, amiodarone, interferon)
  - Toxicomanie (cocaïne)
  - Inhalation gaz toxique (sulfure hydrogène, gaz industriel)
  - Collagénose (polymyosite, dermatomyosite)
  - Greffes organes (moelle osseuse)
  - Radiothérapie (parfois à distance de la zone d'irradiation)
- **à une autre pathologie pulmonaire**
  - Vascularites (Wegener)
  - Tumeurs (lymphome, cancer bronchopulmonaire)
  - Infarctus pulmonaire
  - Pneumopathie d'hypersensibilité
  - Pneumonie à éosinophiles
  - Pneumopathies infiltrantes diffuses PIC, PINS, PIA

Pneumopathie organisée; qu'est ce que c'est? Sémiologie conceptuelle et revue iconographique M, Baque-Juston, journal de radiologie 2014

Pneumopathie organisée

Opacités multifocales MIGRATRICES 🔁

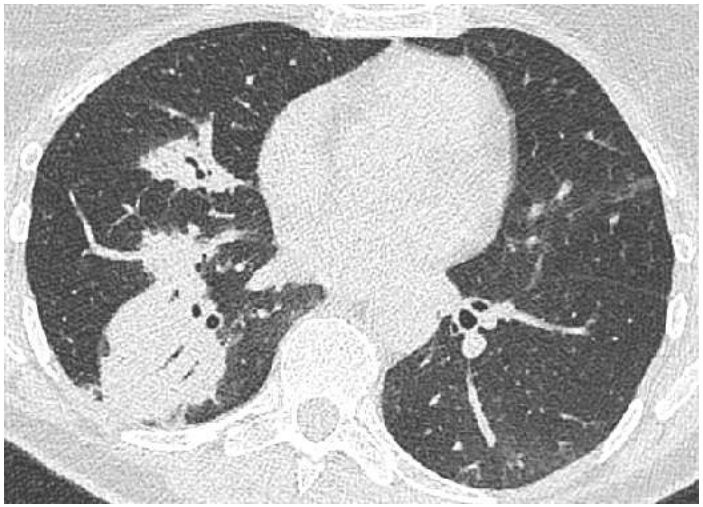


Bandes de condensation épaisses (>8mm)
- **Hilo-périphérique**, bronchogramme aérique: très évocateur

PO Pneumopathie Organisée

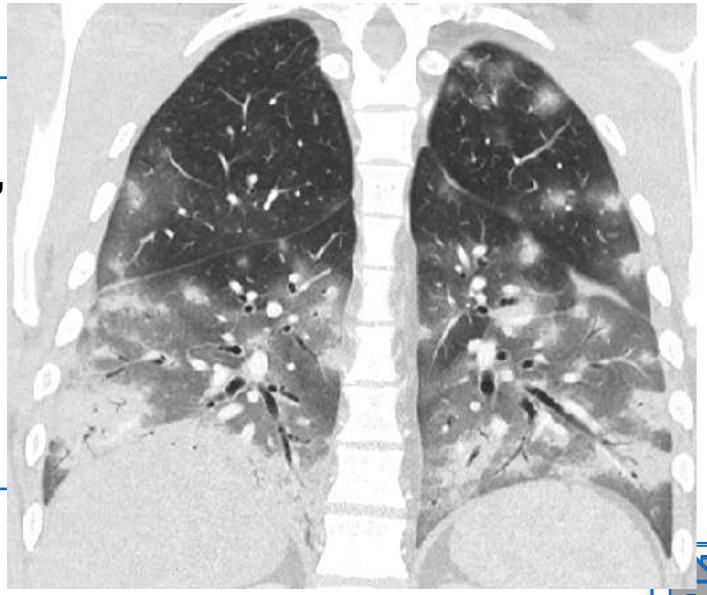
1) Condensations parenchymateuses multifocales migratrices +++ 70%

- **Sous pleural** et/ou **péri-broncho-vasculaire**
- Prédominance inférieure (controversé)
- **Bilatérales et asymétriques**
- +/- verre dépoli
- *DDX: ADK, lymphome, Pn éo, infectieux, Hgie, infarctus, sarcoïdose, vascularite*
- **Migrateur (30%) +++** → *DDX: PO, Pn éo C*

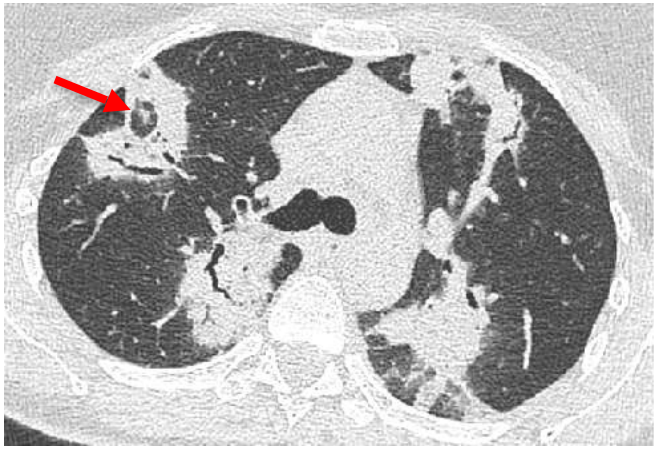


2) Nodules ou masses solitaires ou multiples

- Nodules **solides, mixtes, rarement en verre dépoli,** centimétrique ou supra-cm
- Aléatoire ou péri-broncho-vasculaire
- +/- spiculés, fréquente fixation au PET scan
- Excavation rare
- Miliaire ou « arbres en bourgeons » rares



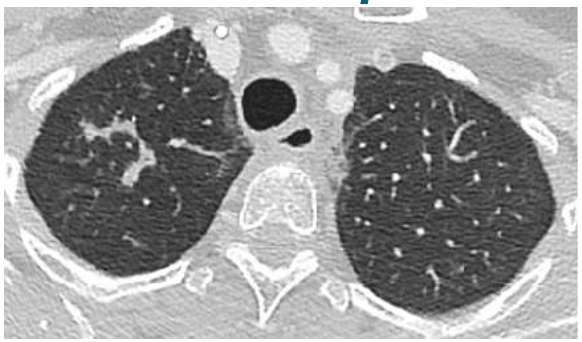
Halo inversé +++



3) Signe du Halo inversé (signe de l'atoll) +++

- **Centre en verre dépoli entourée de condensation (en croissant ou en anneau)**
- **<u>Longtemps considéré comme pathognomonique mais diagnostics différentiels = Wegener…</u>**

Condensation périlobulaire



4) Anomalies péri-lobulaires / condensations en bandes

- **Condensations en bandes curvilignes ou en arcades**, **autour du LPS,** contours flous, plus épaisse que les épaississements septaux, atteignant souvent la surface pleurale : très évocateur de PO
- **Bandes de condensation épaisses** (>8mm)
  - **Hilo-périphérique**, bronchogramme aérique: très évocateur
  - **Sous pleurales curvilignes**

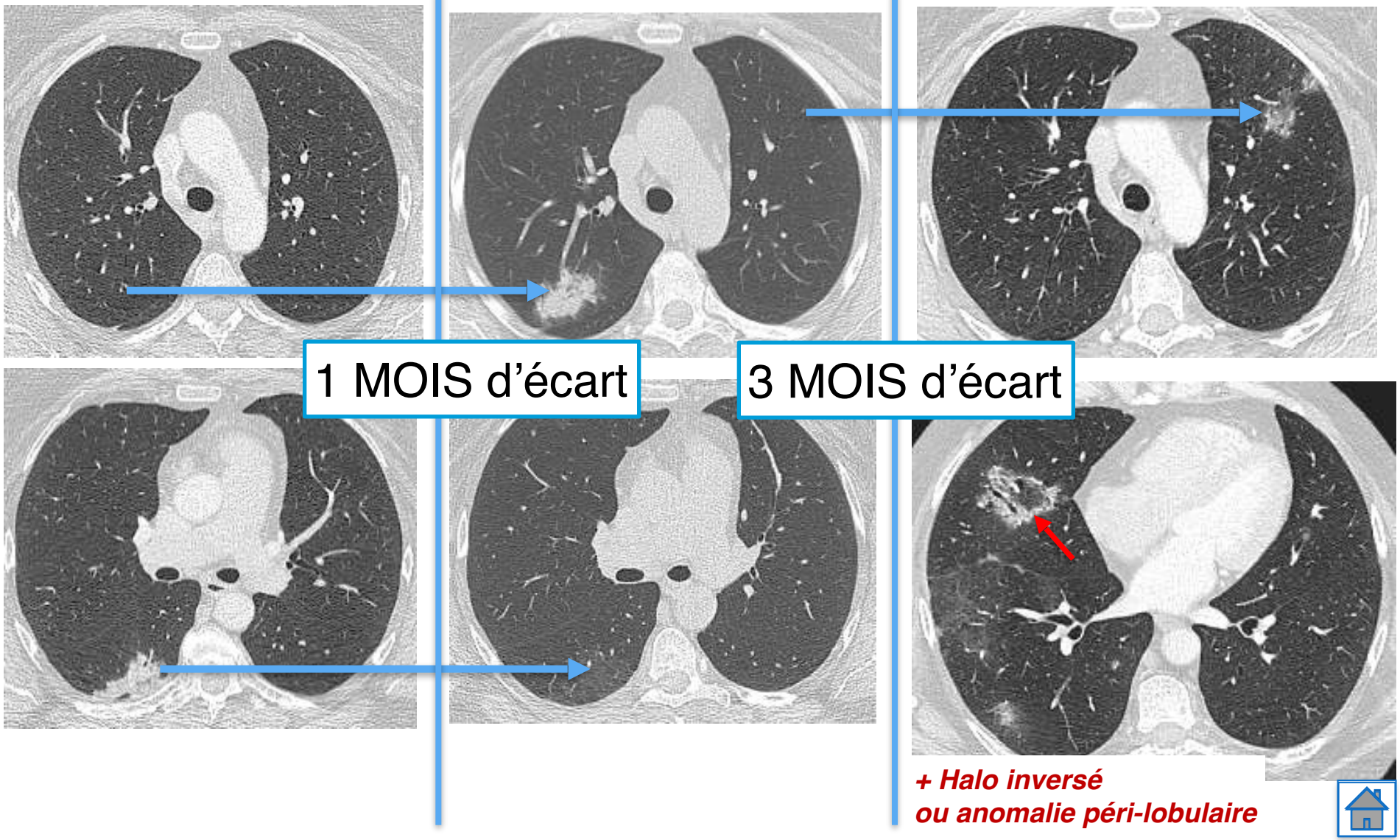
Condensation en bande



Autres signes
- Crazy paving
- Pathologie fibrosante progressive
- ¼ : réticulations sous-pleurales et distorsion architecturale : idem PINS

POC

Opacités migratrices



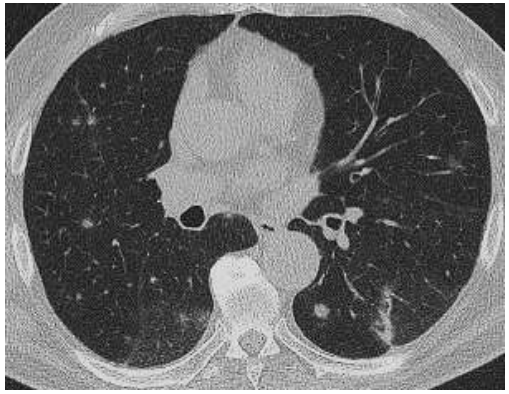
POC

Mai 2011: ***Condensations multifocales régions inférieures*** *et* ***signe du halo inversé LID***





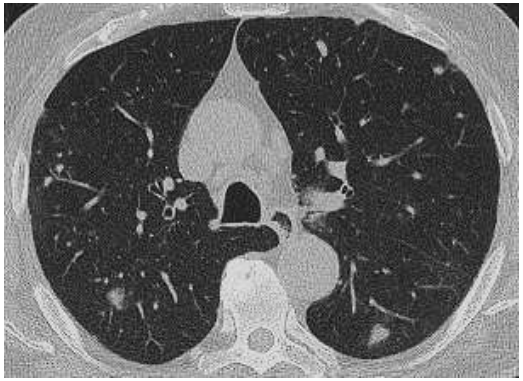

Halo inversé



lignes sous pleurales



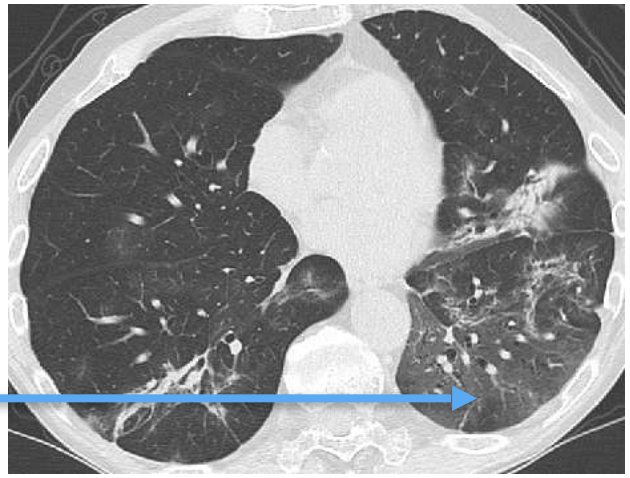
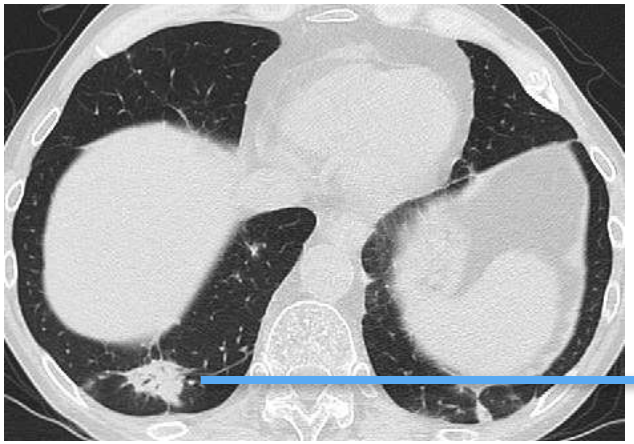
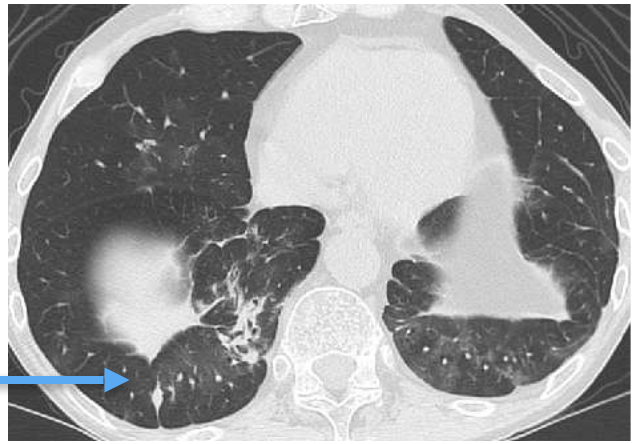
Juillet 2011:
- ***Caractère migratoire***
- ***Lignes sous pleurales*** *multifocales:*

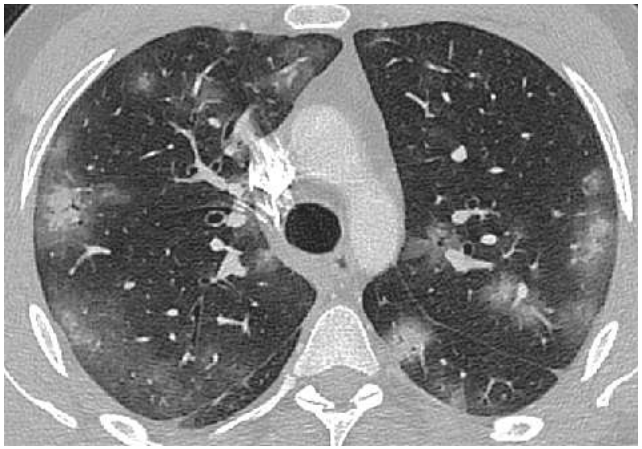




POC

Patient de 58 ans
2 mois d'intervalle

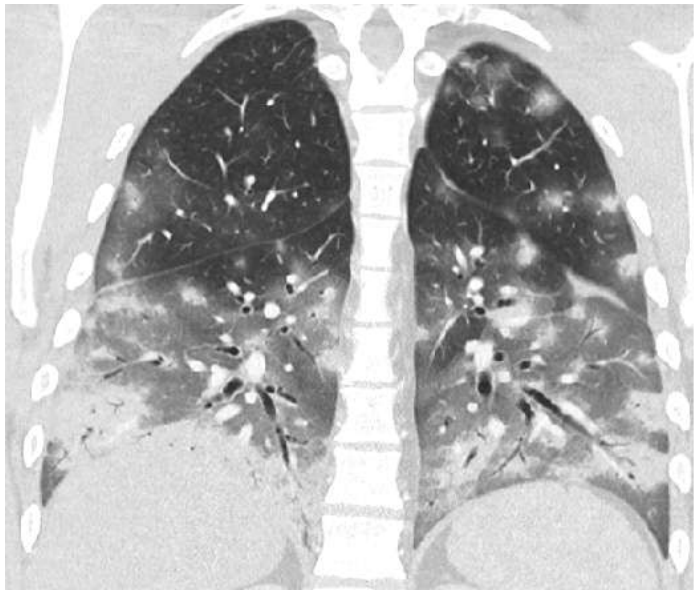
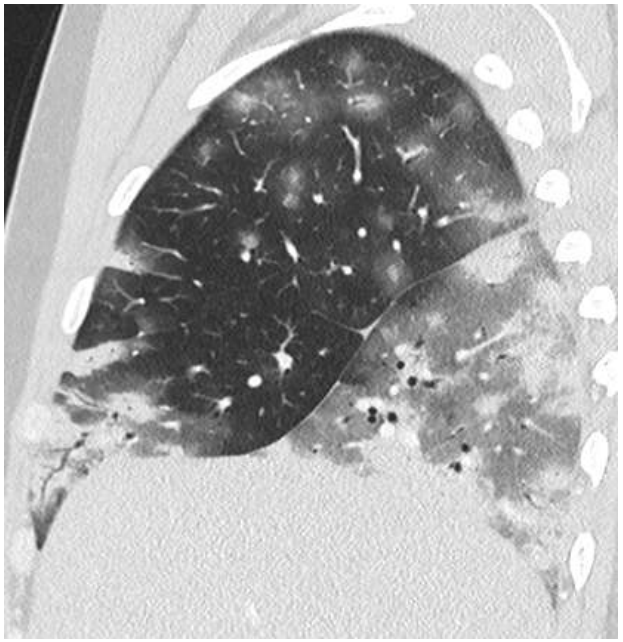


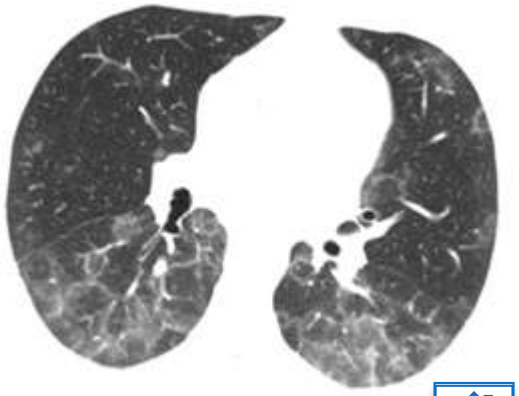




POC de forme nodulaire +++

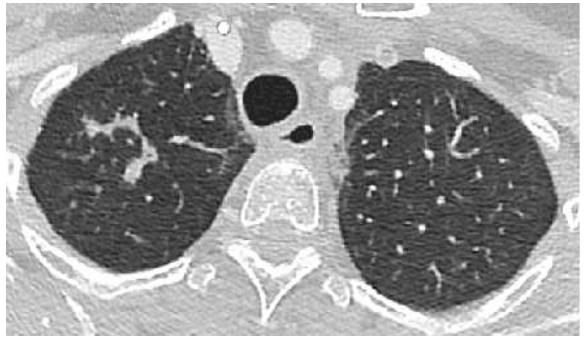



Nette amélioration sous corticothérapie

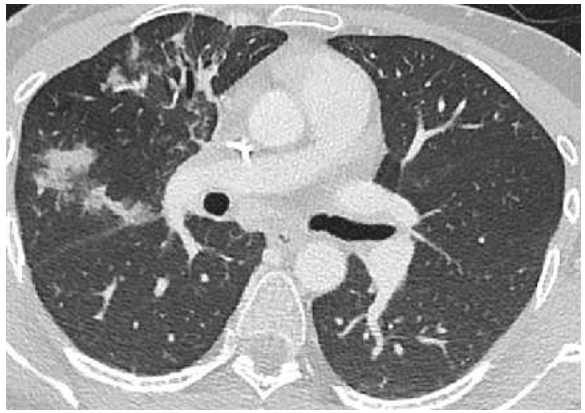


Pneumopathie organisée

Anomalie péri lobulaires

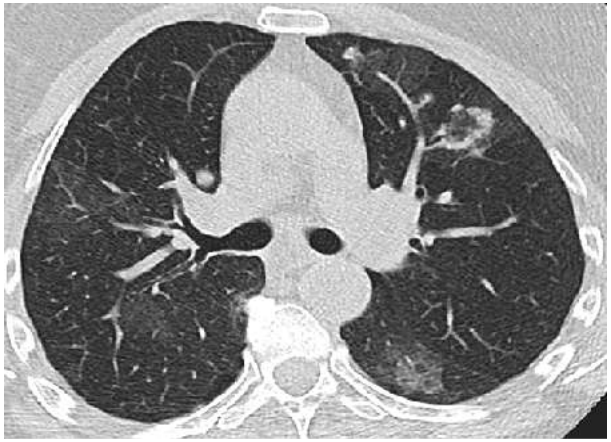


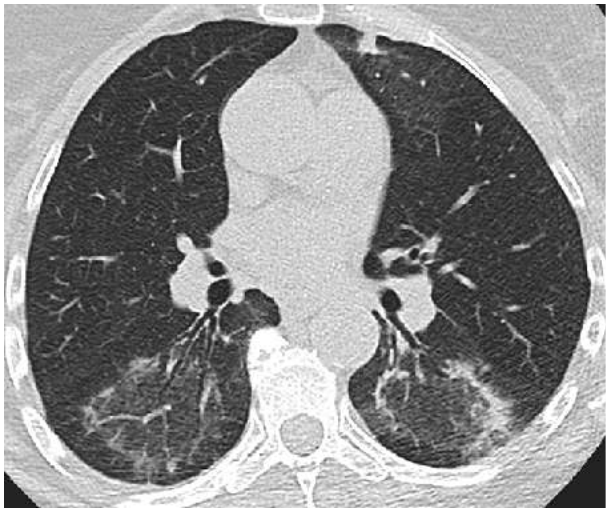




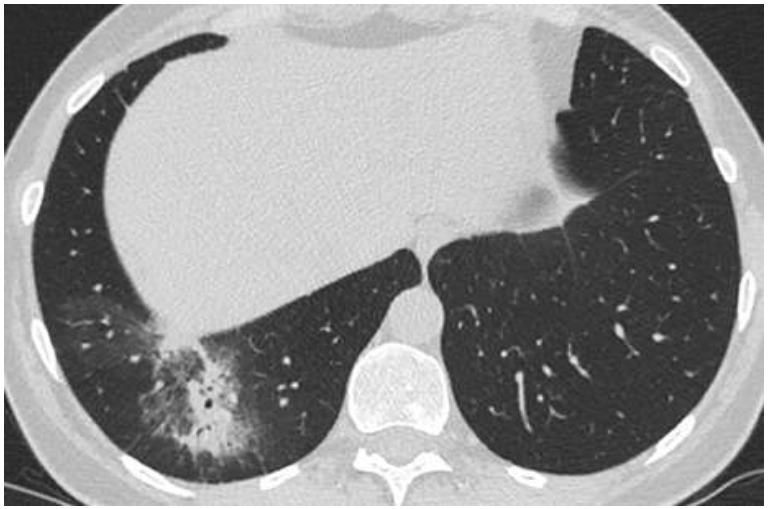


Halo inversé

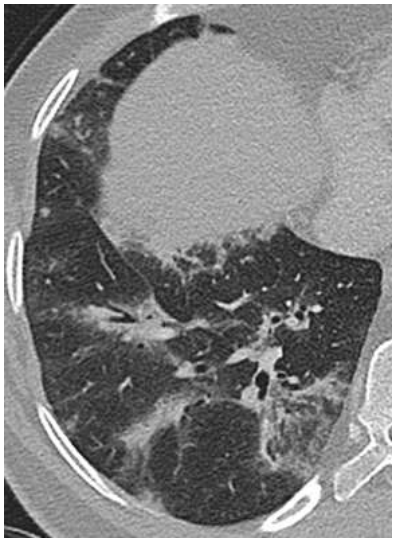


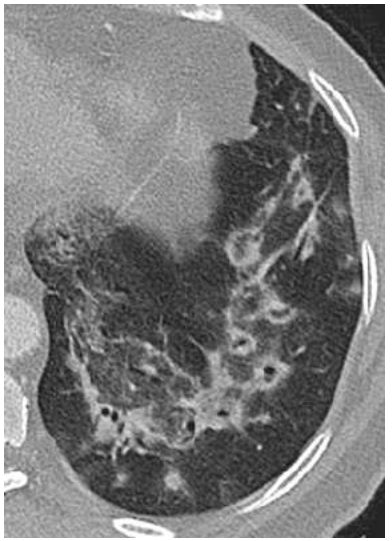







Pneumopathie organisée avec **signe du halo inversé,**
régression après corticothérapie





Pneumopathie organisée documentée par biopsie chirurgicale :
Halo inversé, anomalies périlobulaires et opacités en bande curvilignes

PIA Pneumopathie Interstitielle Aigue

- **= Dommages alvéolaires diffus (DAD)**
- **Présentation aigue, fulminant**
- **Étiologie inconnue : « SDRA idiopathique »**
- Souvent chez patients sans ATCD
- Mauvais pronostic





Imagerie
- **Opacités en verre dépoli**, bilatéral et symétrique, géographique ou diffus
- **Condensations**

Pathologies dues au tabac

- BPCO
- Néoplasies
- Atherosclérose
- PID dues au tabac
  - *Chronique*
    - **RB-ILD ++** (atteinte interstitielle sous forme de micronodules centrolobulaires des régions supérieures)
    - **DIP** (continuum avec RB ILD, verre dépoli basal et sous pleural)
    - **Histiocytose X** (pathologie très liée au tabac, lésions kystiques irrégulières, régions supérieures)
  - *Aigue*
    - **Pn aigue à éosinophiles** (tabac débuté récemment)
- Fibrose
  - **FPI ++**
  - **PINS**
  - **AEF** (lésions kystiques à parois épaisses des bases)
  - **Syndrome emphysème – fibrose** (emphysème des sommets et fibrose des bases)
- Anomalies asymptomatiques
  - **RB** (comme RB ILD mais asymptomatique)
  - **ILA** (interstitial lung abnormalities, anomalies interstitielles de découverte fortuites, asymptomatiques)

RB et RB ILD

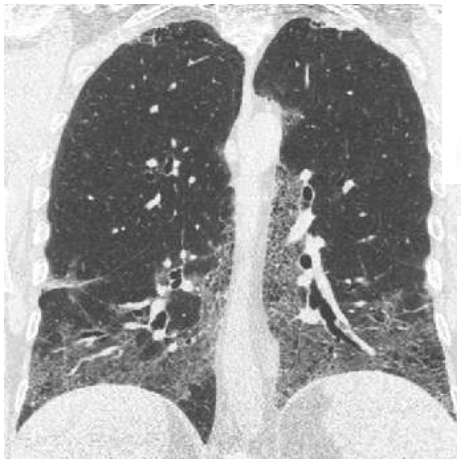
- **Fumeur**
- **RB = Bronchiolite respiratoire**
  - ✓ C'est une atteinte bronchiolaire et péribronchiolaire **asymptomatique**
  - ✓ Histo : infiltration macrophagique
  - ✓ TDM : **Micronodules flous centrolobulaires**
- **RB ILD (interstitial lung disease càd PID)**
  - ✓ **Pareil que RB mais symptomatique**



DIP Pn. Interstitielle Desquamative

- **Rare, tabagisme actif +++, 40-50 ans**, prédominance masculine
- Histologie**:** épaississement septa alvéolaires + **infiltration intra-alvéolaire macrophagique**
- Clinique : toux sèche, dyspnée progressive, hippocratisme digital
- Traitement: arrêt du tabac et corticoïdes

Spectre de pneumopathies liées au tabac
- Bronchiolite respiratoire (BR)
- BR+ pneumopathie interstitielle (BR-PI)
- Pneumopathie desquamative (DIP)





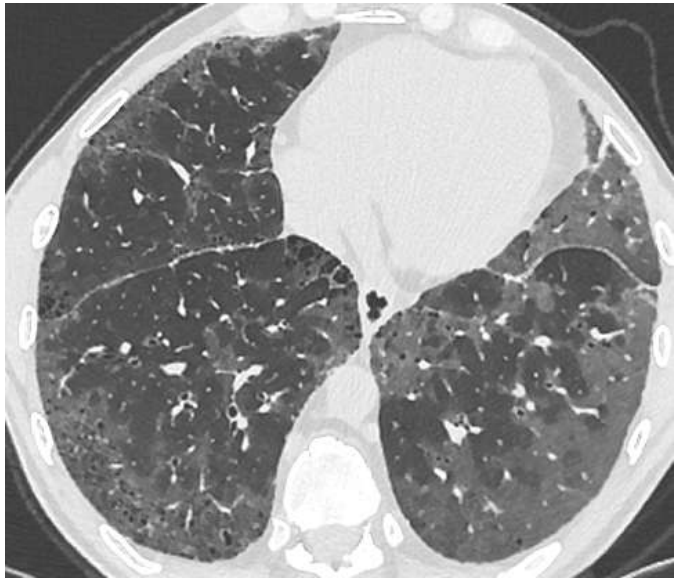


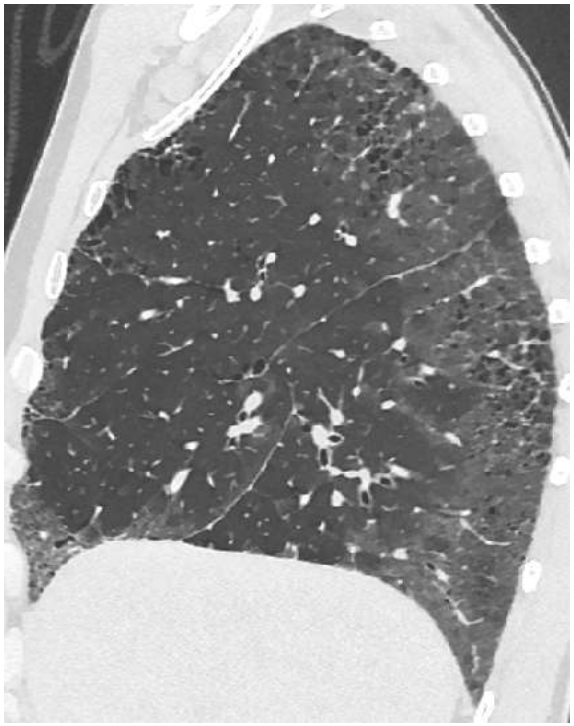
- **Verre dépoli diffus**
  - **Périphérique sous pleural** (60%)
  - **Régions inférieures**
  - Basal bilatéral dans 70%
- **Microkystes** dans zones en verre dépoli
  - +/- réticulations intralobulaires
  - +/- bronchectasies traction
  - +/- rayon de miel

Biblio: Desquamative interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. Hartman TE, Primack SL, Swenwen SJ, et al. Radiology 1993

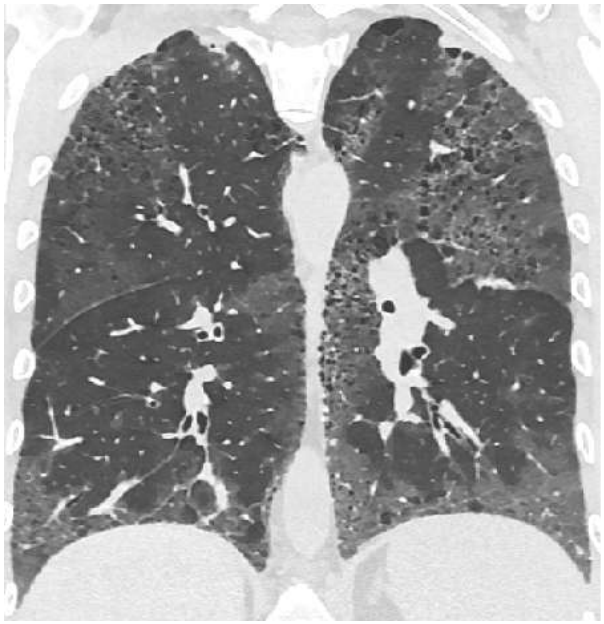
Pneumopathie desquamative

- Plages de verre dépoli +++
- Topographie: périphérique et inférieure
- Avec microkystes dans les mêmes territoires +++









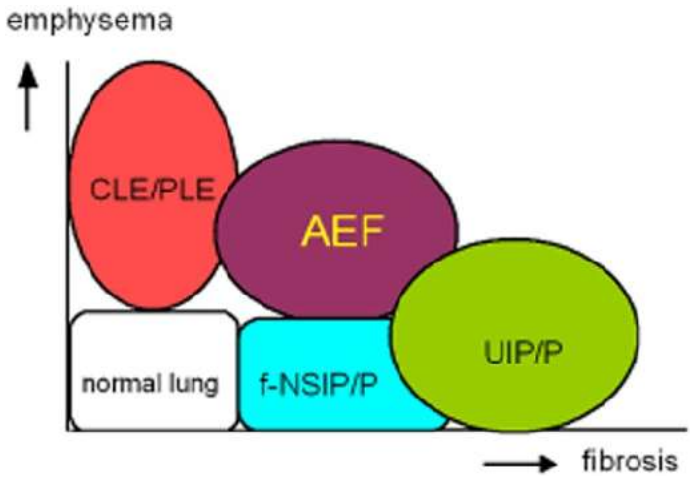
AEF Airspace enlargement with fibrosis

- En 2008 Kawabata et al. décrivent une entité nommée « airspace enlargement with fibrosis » (AEF) qui peut inclue dans le spectre des pathologies liées au tabac. Ces lésions sont **bronchiolo-centrées** et sont caractérisées par une **fibrose interstitielle**, volontiers hyalinisée, **sans foyers fibroblastiques**, avec davantage de fibrose que dans la lésion d'emphysème.

- Les caractéristiques histologiques diffèrent des autres fibroses décrites dans le tabagisme (UIP, PINS, emphysème centrolobulaire…)

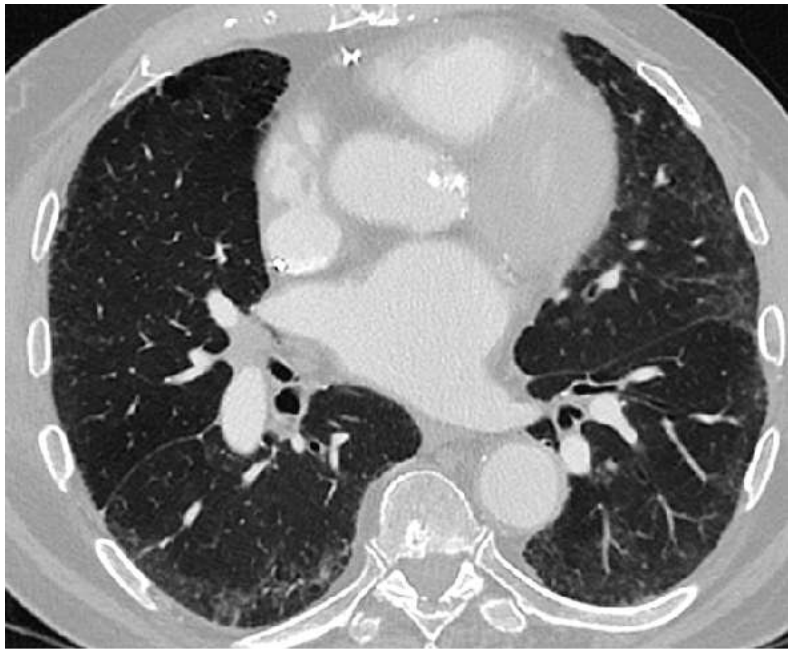
- En imagerie, elles se présentent comme de **larges lésions kystiques, à paroi épaisse, situées dans les régions inférieures.**

- Chez les patients, présentant des lésions d'AEF, on reporte **peu d'exacerbations et un pronostic favorable.**



ILA *Intersitial lung abnormalities*

- **Opacités interstitielles de découverte fortuite +++**
- **7 à 9 % chez les fumeurs**, **2 à 7 % chez le non fumeur**
- **Verre dépoli, réticulations**
- Bronchiolectasies de traction, rayon de miel
- **Sous pleural**, régions postéro inférieures
- Stable dans 60 % des cas, progression dans 20 à 40 % des cas
- Interroger le patient (traitement ? maladie de système ? …) pour éliminer les pathologies interstitielles d'origine médicamenteuse, autoimmune…



PIL Pn. Interstitielle Lymphocytaire

- **Rare**
- Histologie: **Infiltration interstitielle diffuse lymphocytaire**, prolifération lymphocytaire polyclonale
- Souvent associé à
  - **Syndrome de Sjögren**
  - **SIDA**
  - Maladie de Castelman, CBP, hépatites et thyroïdites auto-immunes

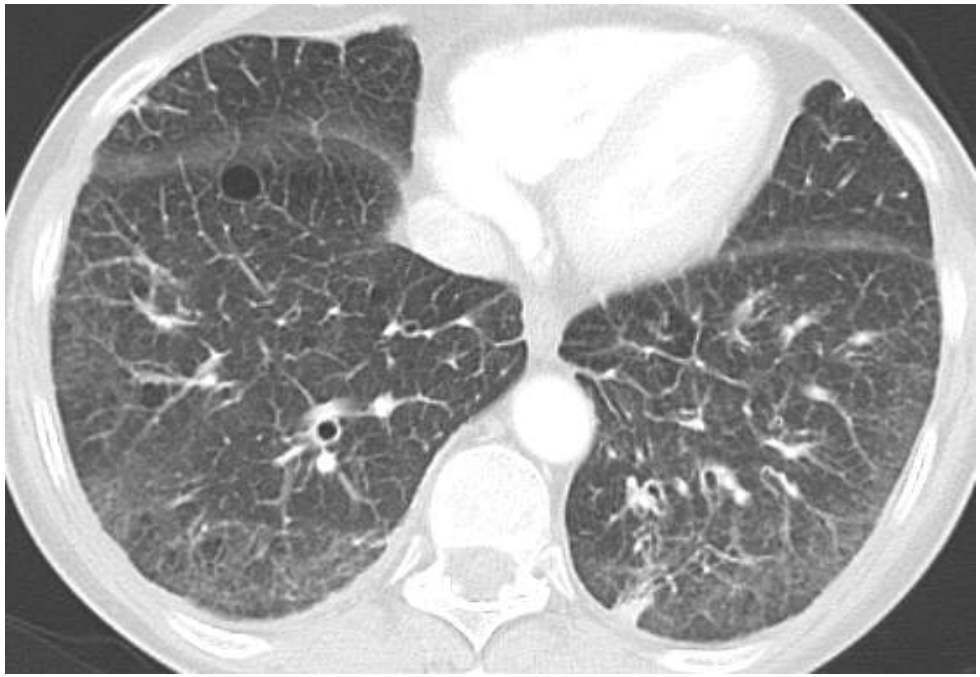


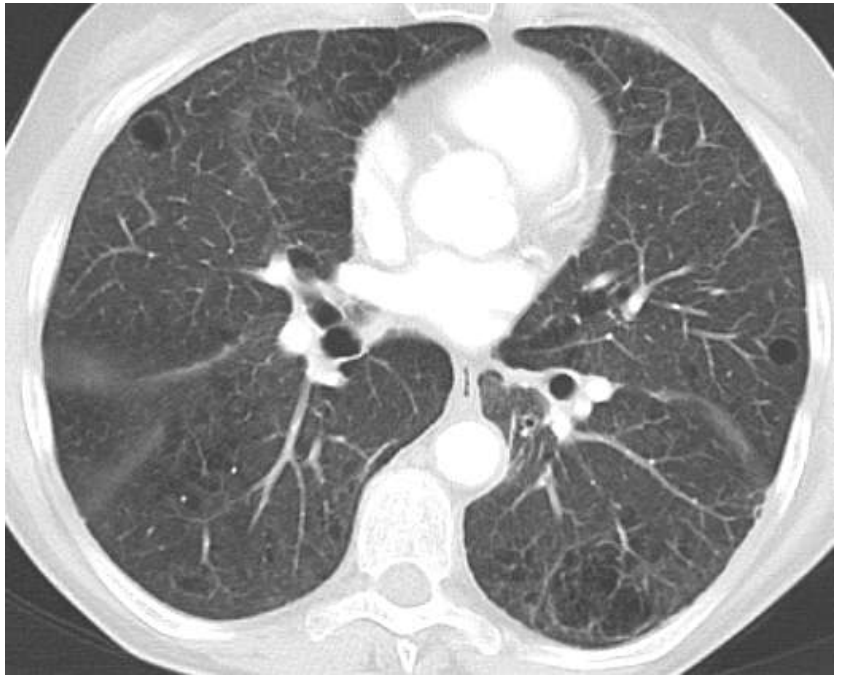
TDM

- ➢ **Verre dépoli** 100%
- ➢ **Kystes ronds péri-vasculaires** >50%
  - +/- épaississement péri-bronchovasculaire
  - +/- lignes septales
  - +/- micronodules flous ou péri-lymphatiques

LIP** chez un patient présentant une maladie de **Sjögren

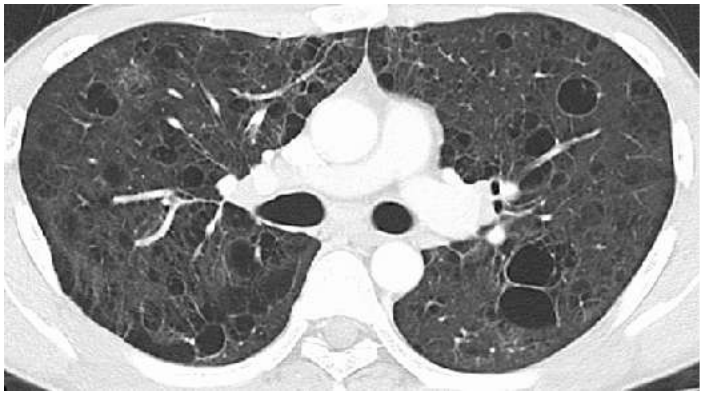
Courtesy Kokosi MA Respirology 2015



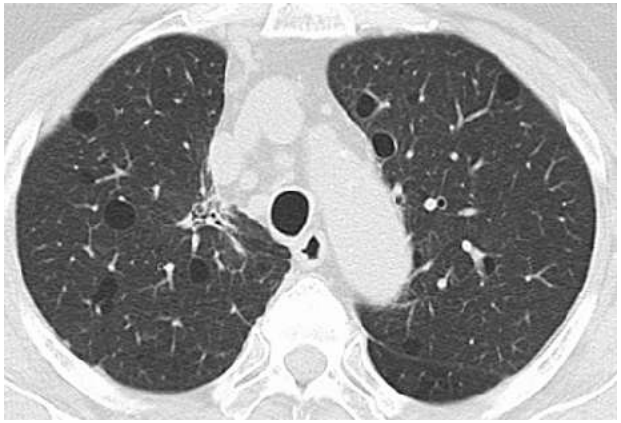


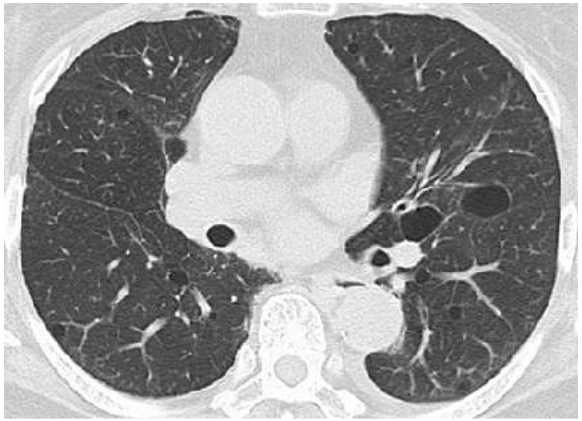
LIP Pneumopathie interstitielle lymphocytaire / Sjögren

- Plages de verre dépoli
- Kystes











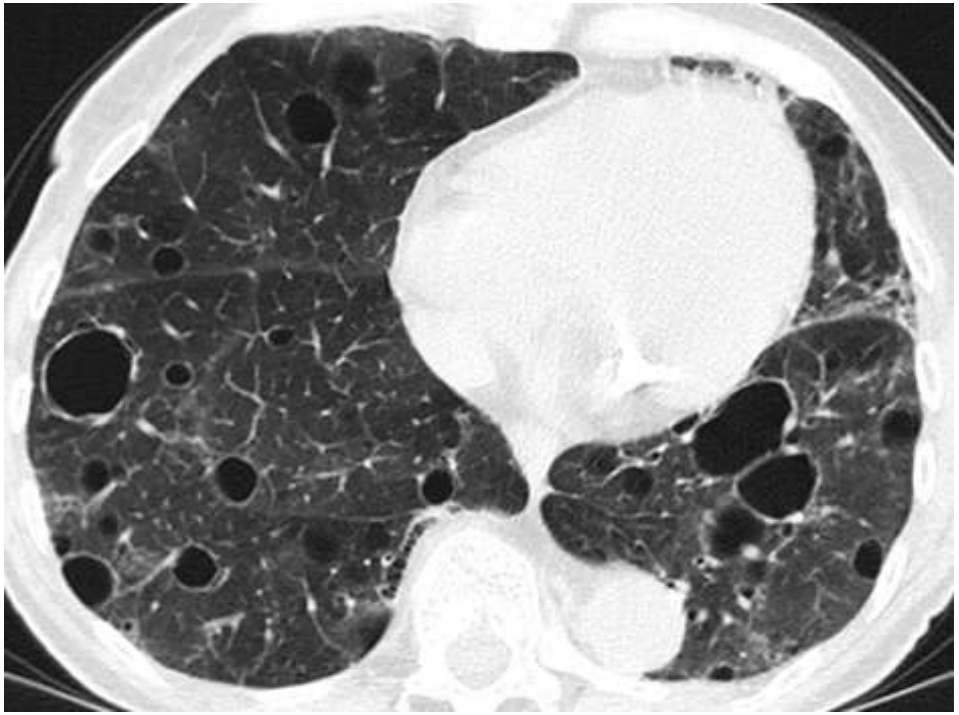


Trois exemples de LIP

(pneumopathie interstitielle lymphocytaire)

Patiente atteinte d'un lupus érythémateux disséminé associé à une maladie de Sjögren avec atteinte multikystique pulmonaire dans le cadre d'une LIP



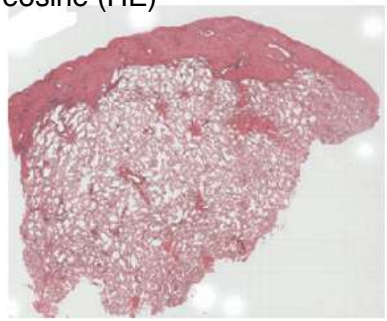


Pneumopathie interstitielle lymphocytaire dans le cadre d'une maladie de Gougerot Sjögren

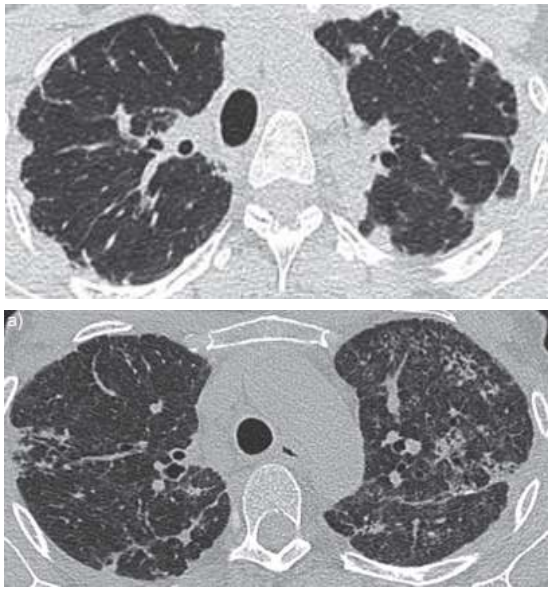
Fibro-élastose
pleuro-parenchymateuse

- Récemment décrite
- **Très rare**
- Bénin
- **5ème décade** (3ème → 6ème décade)
- Etiologies
  - **Idiopathique** (50%)
  - **Post-transplantation** (50%)

Histologie: fibrose plèvre viscérale et parenchyme sous-jacent avec fibres élastiques mises en évidence sur coloration hématoxyline et éosine (HE)



Courtesy Taryn et al
European respiratory journal



TDM
- ➢ **Coiffes apicales +++**
- ➢ **Epaississement pleural** (fibrose plèvre viscérale)
- ➢ **Fibrose pulmonaire sous-pleurale** avec
  - épaississement des septa interlobulaires
  - bronchectasies de traction

Diagnostics différentiels
- **Sarcoïdose** stade de fibrose
- Pneumopathie d'hypersensibilité chronique
- Connectivites
- Asbestose
- Pneumopathie radique
- Pneumopathie toxique

Pleuroparenchymal fibroelastosis: a spectrum of histopathological and imaging phenotypes
Taryn L. Reddy - European Respiratory journal 2012

Fibro-élastose
pleuro-parenchymateuse

Présentation du cas

Description

- Patient de 34 ans, scanner thoracique réalisé pour un bilan pré greffe pulmonaire.
- Il présente une dyspnée progressive depuis 4 ans en évolution relativement rapide avec une insuffisance respiratoire chronique hypercapnique restrictive et une dénutrition.
- Le patient est décédé juste après une transplantation.

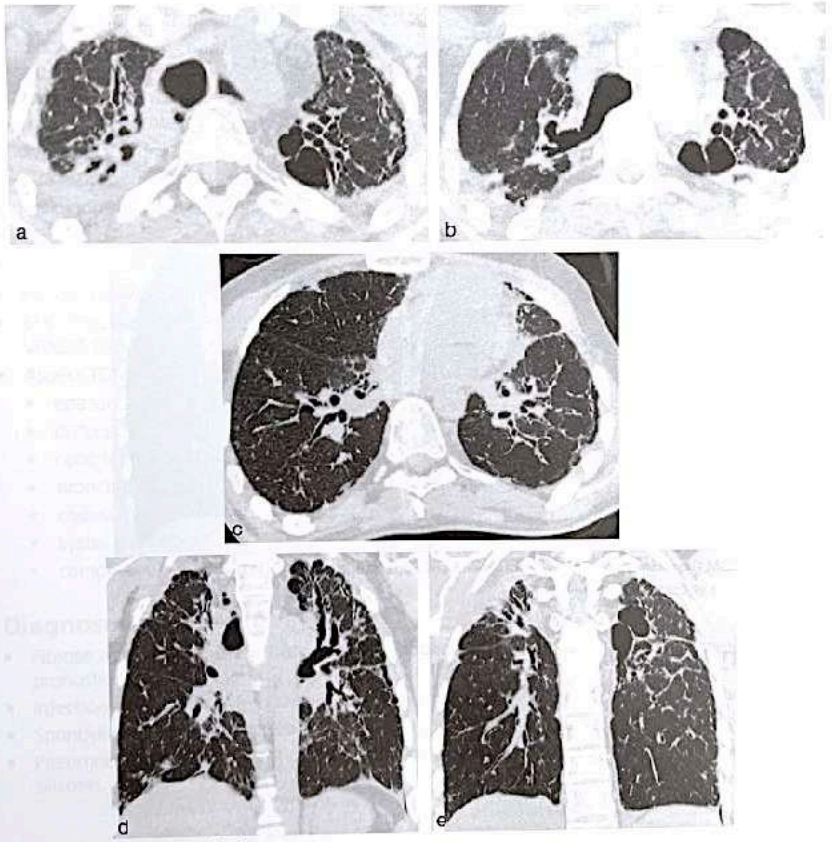


Fig 10.1 a–e Scanner sans injection.
Coupe axiale (a–c) et coronale (d, e).

Interprétation

Présence d'une fibrose pulmonaire prédominant dans les lobes supérieurs, se traduisant par un épaississement des septa interlobulaires, des macrokystes et des bronchiectasies par traction associée à une distorsion parenchymateuse avec montée des scissures obliques et perte de volume des deux lobes supérieurs (rétraction pulmonaire) associée à un épaississement pleural biapical important, et de progression relativement rapide en 4 ans.

Diagnostic

Fibroélastose pleuropulmonaire (PPFE).

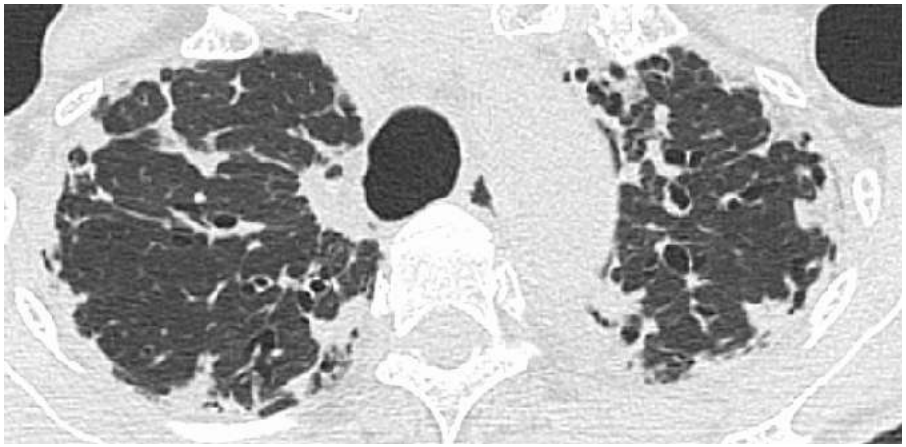
Commentaires

Rappel de la pathologie

- Pneumopathie interstitielle rare caractérisée par une élastofibrose prédominant aux lobes supérieurs avec atteinte pleurale et parenchymateuse pulmonaire sous-pleurale.
- Idiopathique ou secondaire; complication tardive d'une transplantation pulmonaire ou de cellules souches, infection, maladie autoimmune (polyarthrite rhumatoïde, rectocolite hémorragique, spondylite ankylosante), exposition professionnelle (amiante, aluminium), prédisposition génétique sous-jacente.
- Dyspnée, toux, perte de poids et douleurs thoraciques.
- Âge moyen : 57 ans.
- Pas de prédilection masculine ou féminine.
- Progression de la maladie (60 %), décès lié à la maladie (40 %).
- Souvent chez des non fumeurs.
- Pas de traitement efficace.
- EFR : trouble ventilatoire restrictif sévère avec CVF abaissé, VEMS/CVF (%) élevé, CPT diminuée, VR/CPT (%) augmentés et échange gazeux perturbé avec DLCO diminuée.
- Aspect TDM-HR :
  - épaississement pleuroparenchymateux prédominant aux lobes supérieurs de 4-15 mm ;
  - distorsion architecturale et perte de volume des lobes supérieurs, apparition d'un platythorax ;
  - opacités denses sous-pleurales ;
  - bronchiectasie/bronchiolectasie par traction ;
  - coexistence avec PIC ou PINS ;
  - kystes sous-pleuraux (rare) ;
  - complications : pneumothorax, hypertension pulmonaire.

Diagnoses différentiel

- Fibrose apicale : difficile à distinguer en imagerie (PPFE plus diffuse), pas de progression, bon pronostic.
- Infection (*Aspergillus*, *Mycobacterium avium* intracellulaire).
- Spondylite ankylosante; vertèbres en bambou, bilatérale et symétrique.
- Pneumoconiose : antécédent d'exposition professionnelle (par exemple : mineur de charbon ou silicose).



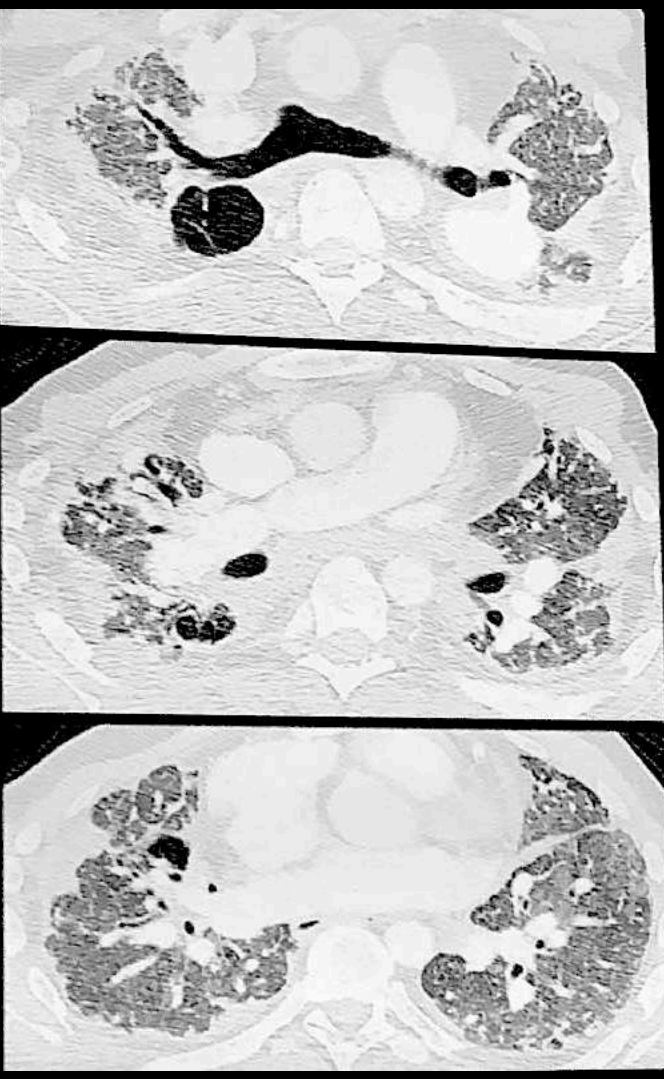


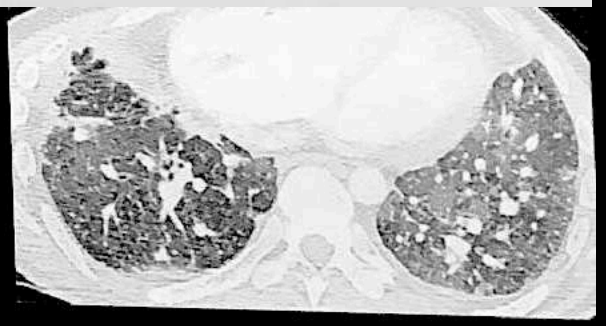
Fibroélastose

- Opacités des coiffes apicales à type de fibrose pulmonaire sous pleurale (épaississement des septa et bronchectasies)
- **Risque de pneumothorax ++ (noter la perte de volume du lobe supérieur**

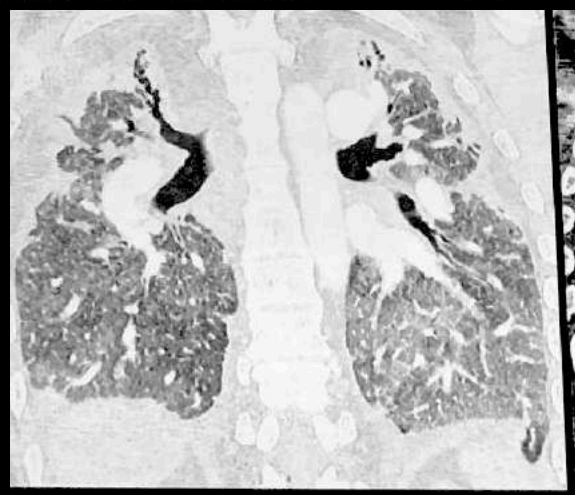


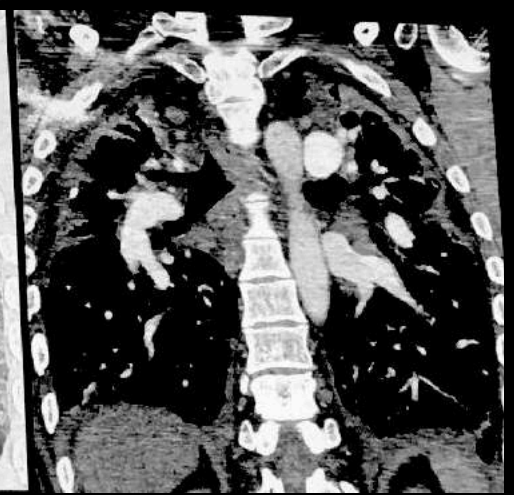
Mr S. 40 ans
Toux chronique et syndrome restrictif sévère
PID évoluant depuis 20 ans
Bilan auto-immun négatif
Pas d'exposition environnementale connue

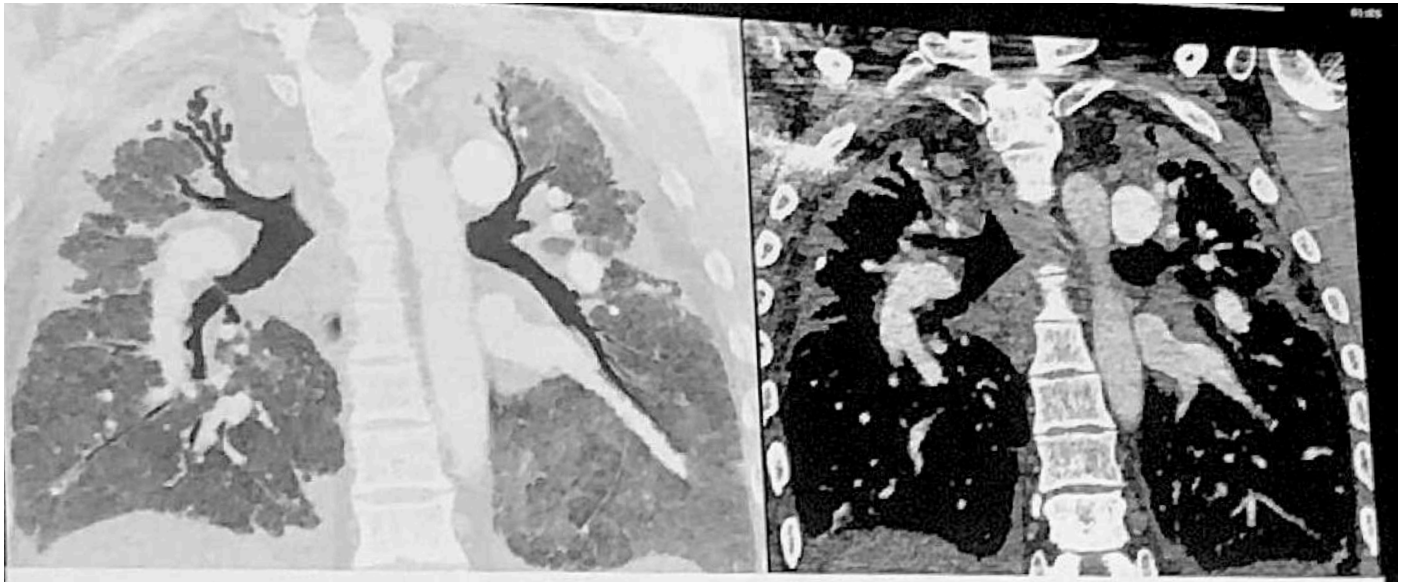














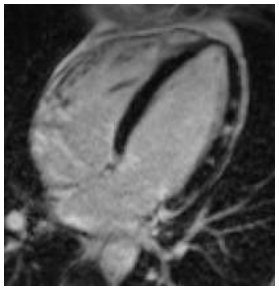
Aspect évocateur de FibroElastose PleuroParenchymateuse

- Épaississement pleural et fibrose sous-pleurale
- Prédominance lobes supérieurs
- Atteinte moins marquée ou absente des lobes inférieurs

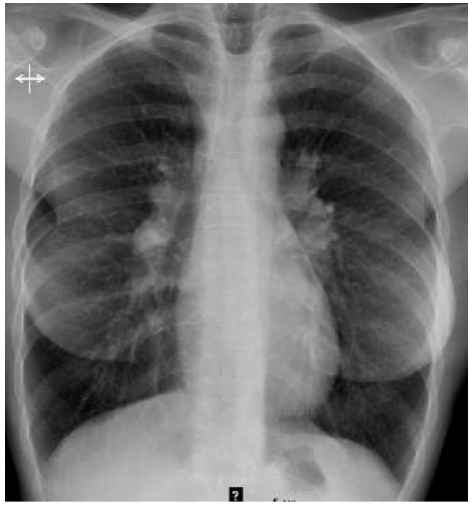
Sarcoïdose

- Histologie: **Granulomatose** d'étiologie inconnue dont la lésion élémentaire est le **granulome épithélioïde gigantocellulaire sans nécrose caséeuse**

- 2 pics : **20 à 40 ans** et **> 60 ans (femme)**
- Manifestations extra-thoraciques (50% des cas)
  - Yeux (uvéite)
  - SNC
  - **Cardio (pronostic vital)**
  - Peau (érythème noueux)
  - Articulations
  - Osseuse…



- Paraclinique: anergie tuberculinique, élévation de l'**ECA**, granulomes épithélioïdes sans nécrose caséeuse (biopsie transbronchique), **alvéolite à lymphocytes CD8** au LBA



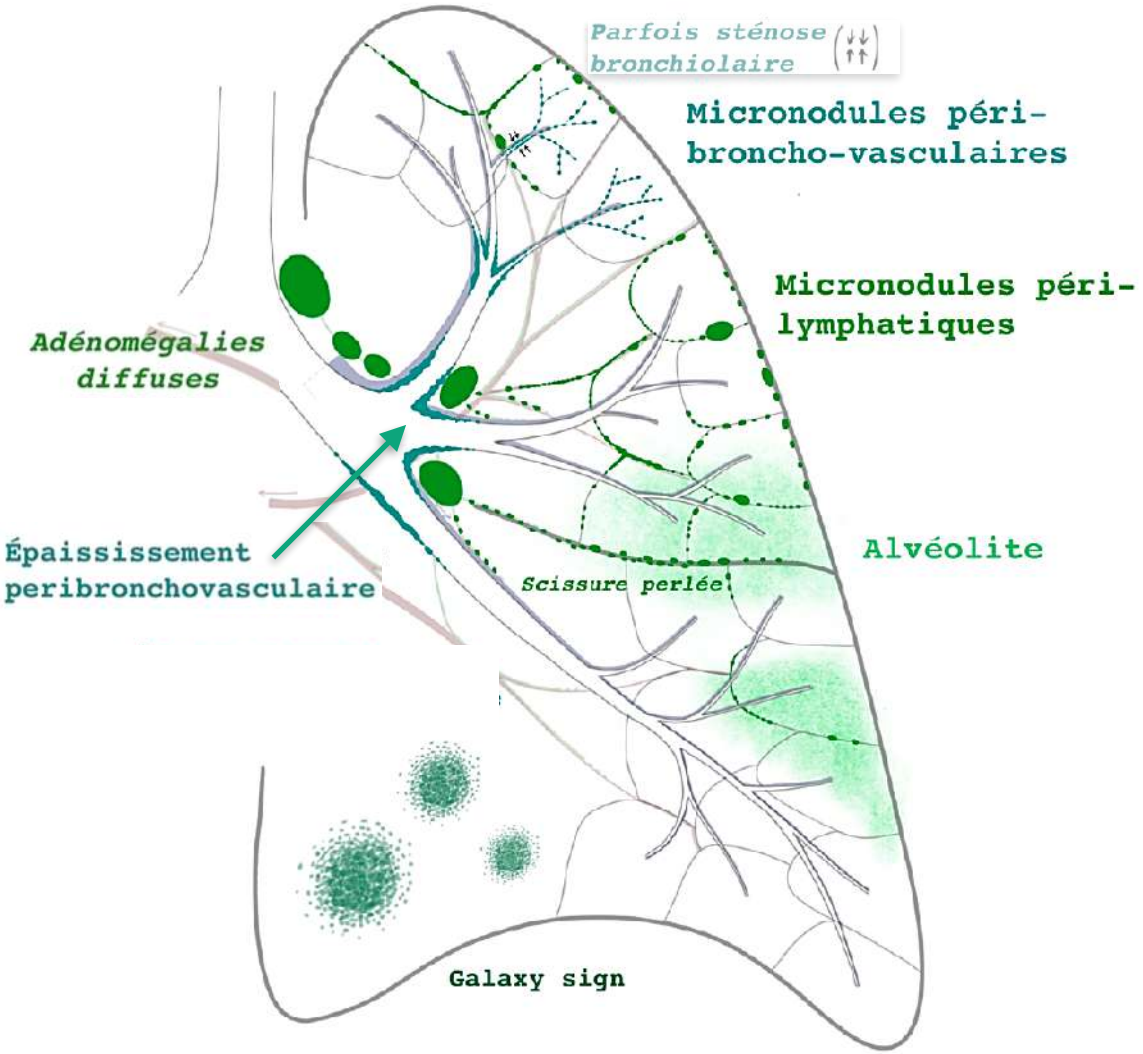
Stade 1

Radiographie

- **Stade 1 :** Adénopathies médiastino-hilaires bilatérales non compressives
- **Stade 2 :** Adénopathies + atteinte interstitielle
- **Stade 3 :** Atteinte interstitielle seule
- **Stade 4 :** Fibrose

SARCOÏDOSE

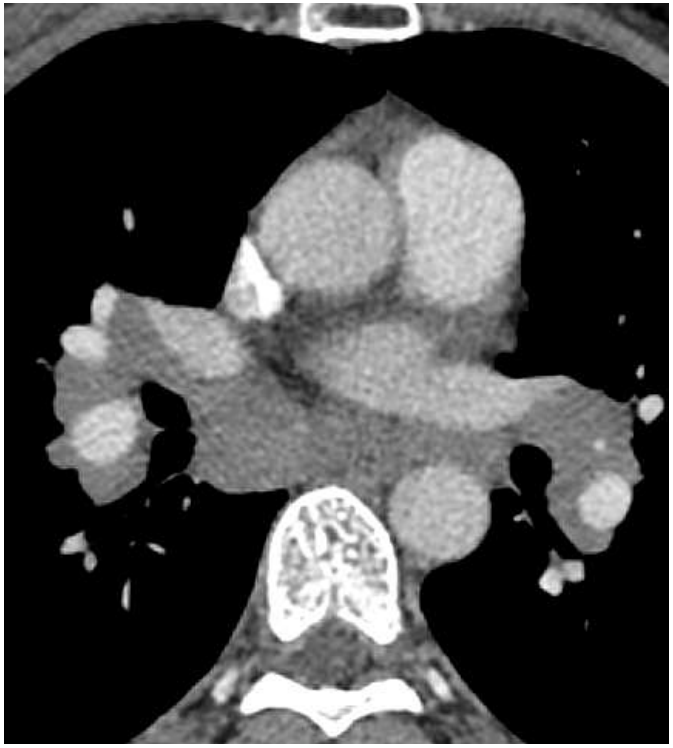
Granulomatose de topographie péri-lymphatique et prédominance supérieure

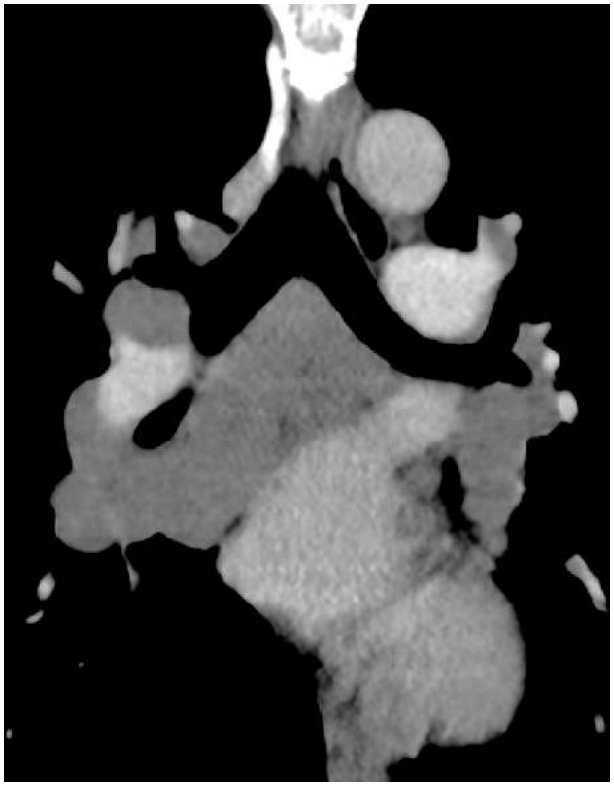


Médiastin

Adénomégalies hilaires et médiastinale

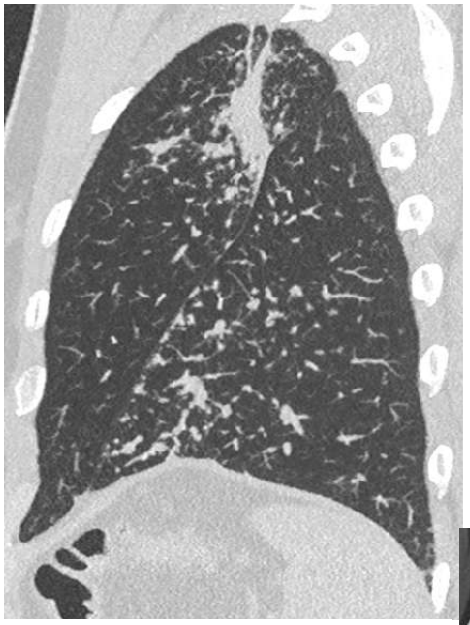
- Non compressives
- Symétriques
- ± calcifications (ponctuées, en popcorn, diffuse)





SARCOIDOSE

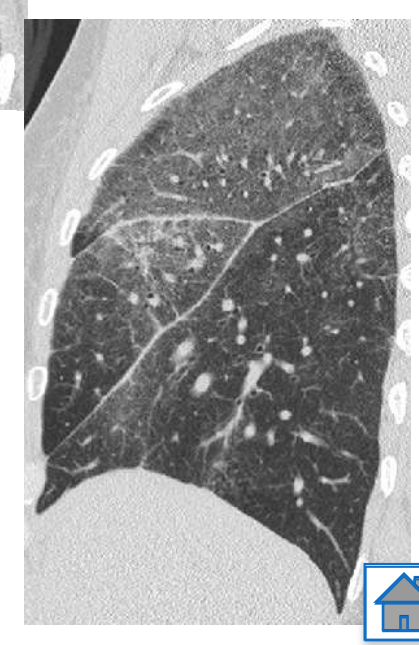
- **Micronodules péri-lymphatiques (27%)**: prédominance **supérieure+++,** s'étendant souvent en ligne du hile à la périphérie
- **Nodules** (souvent des limites irrégulières)
- **Lignes septales** nodulaires, régulières, irrégulières
- **EPV** épaississement péri-broncho-vasculaire **(12%)**
- **Verre dépoli (11%):** le plus souvent associé aux nodules et aux lignes septales



Micronodules péri-lymphatiques



Ep septaux



VD

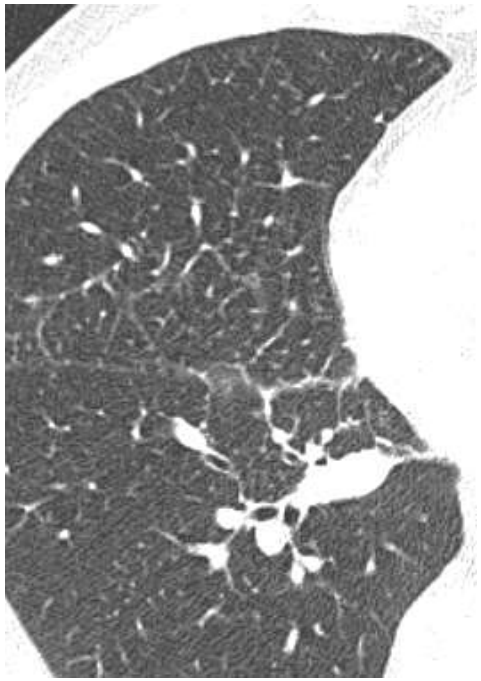
Ep septaux

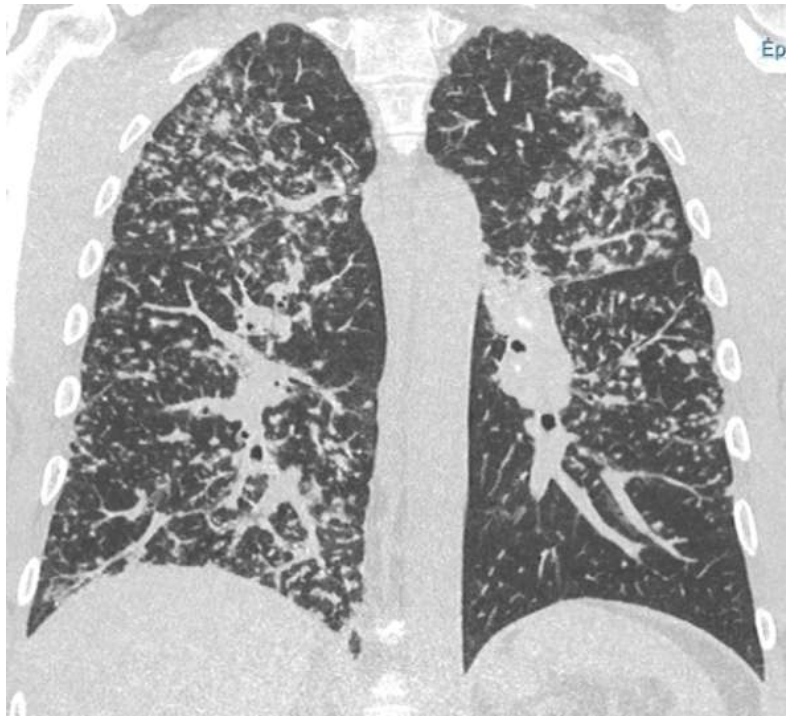


Nodule

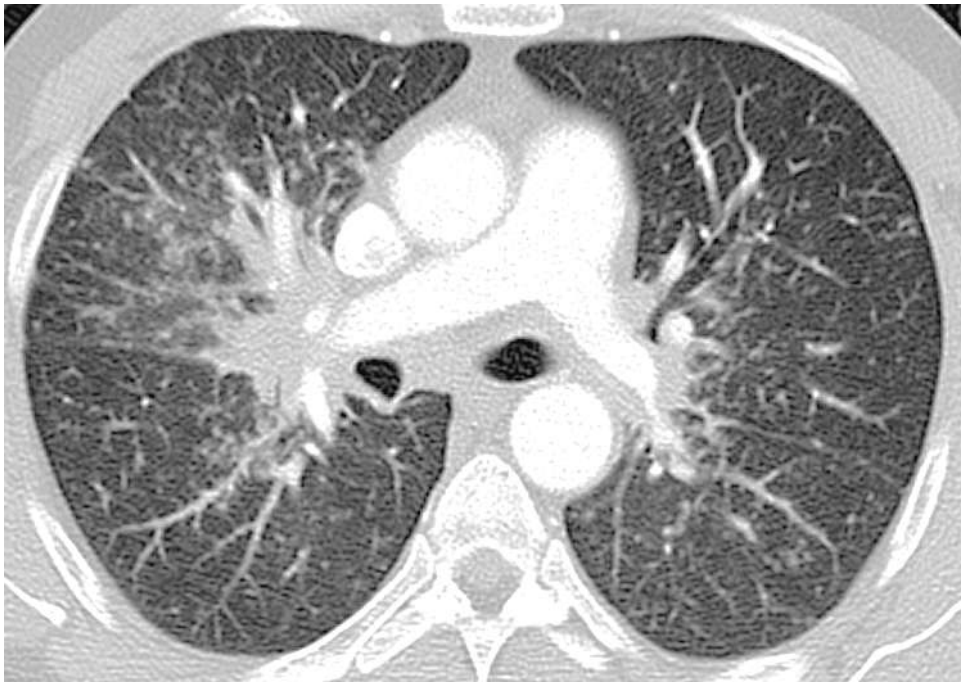
EPBV







Scissure perlée +++



Sarcoïdose

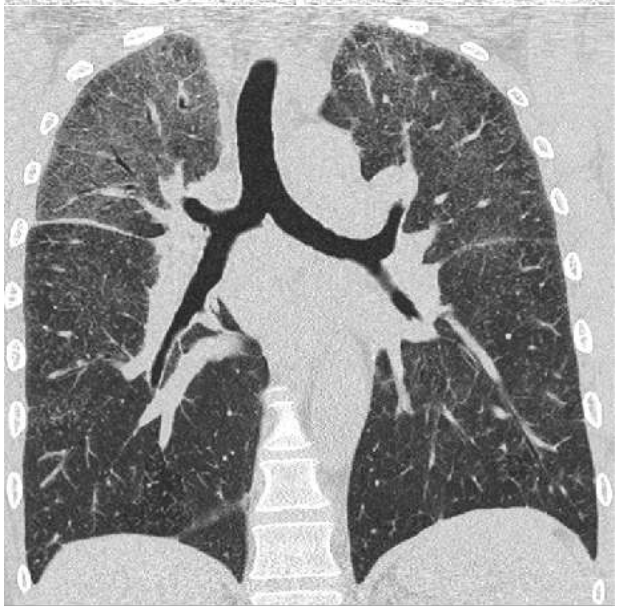
- Micronodules péri-lymphatiques
- **Épaississement péri-bronchovasculaire +++**

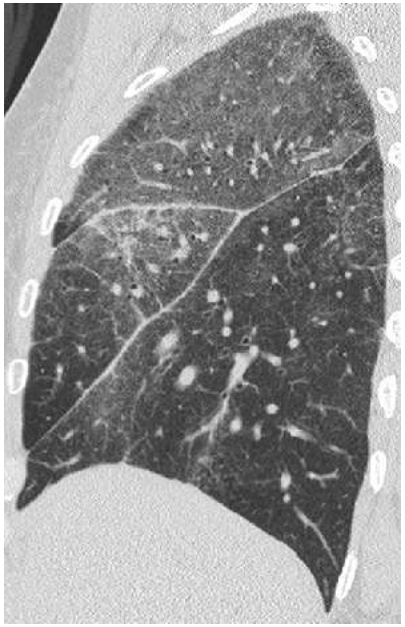


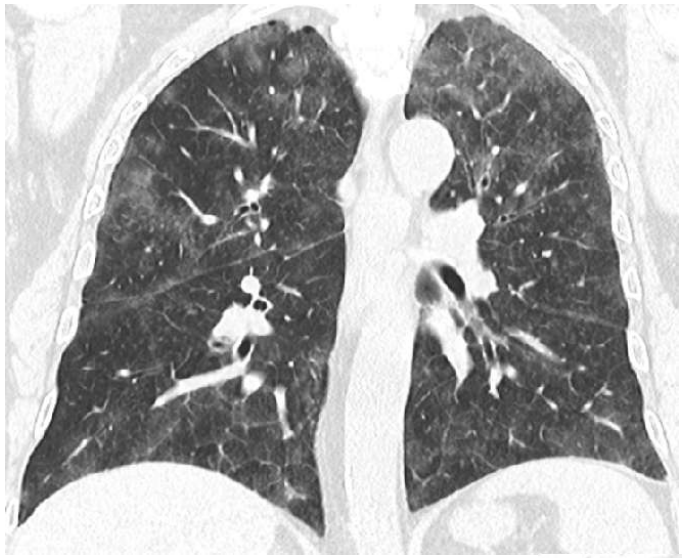
Sarcoïdose

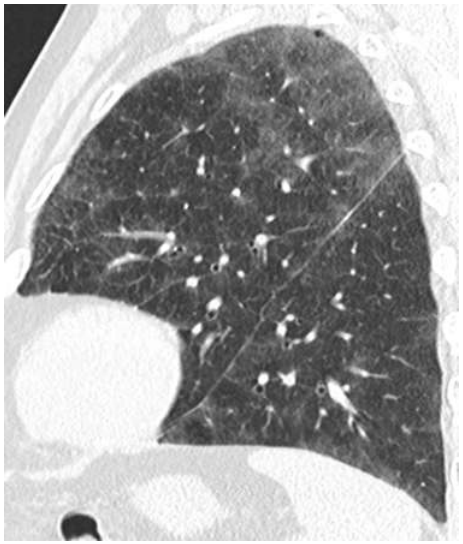
Chez ces deux patients,
verre dépoli prédominant
et **signe de la scissure perlée**













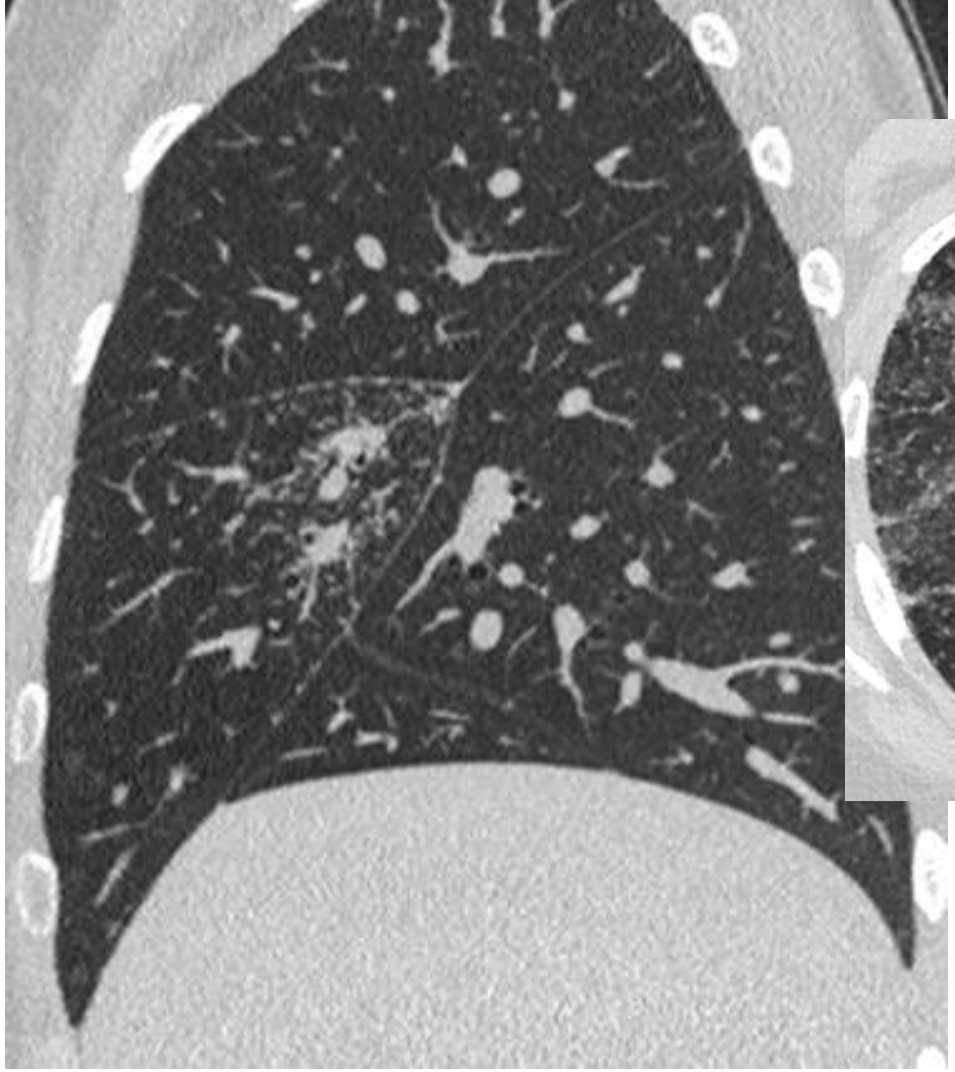






Sarcoïdose

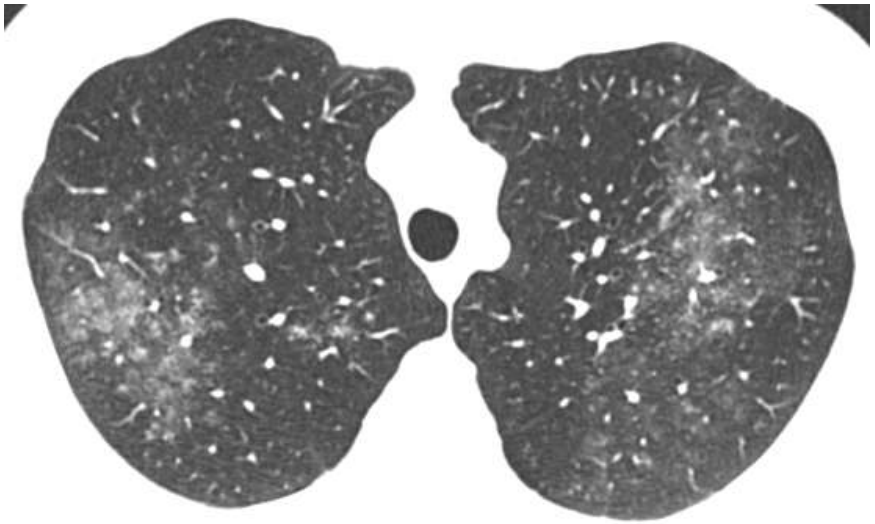
- Epaississements septaux
- Epaississements péri-broncho-vasculaires
- Scissure perlée



Signe de la **scissure perlée**



Multitude de **micronodules de topographie périlymphatique** avec **scissure perlée**

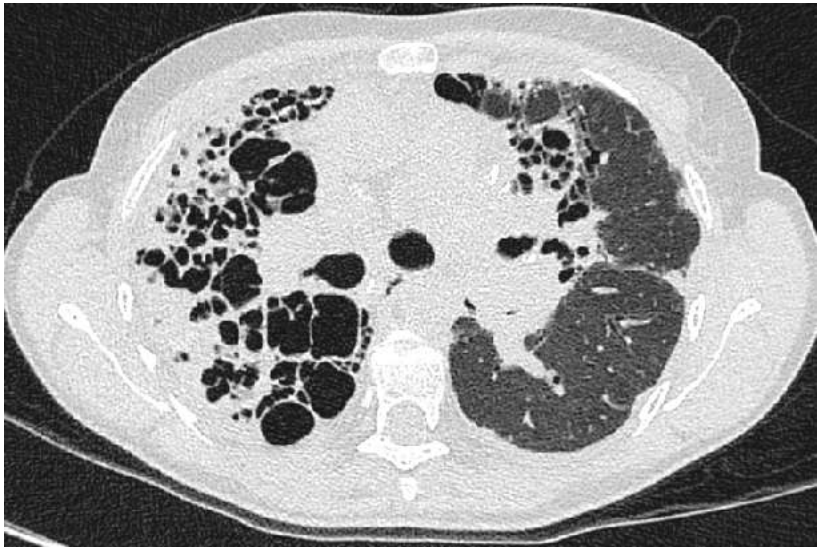






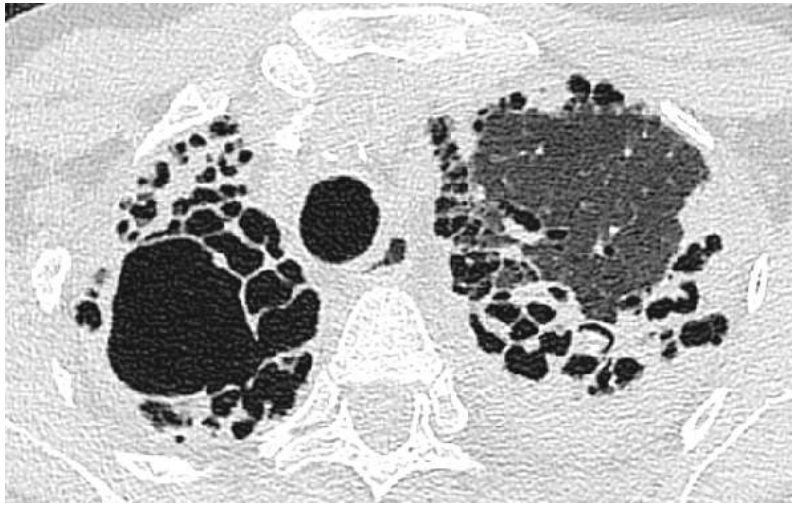
Sarcoïdose

- **plage de verre dépoli** et **micronodules centrolobulaires** des régions supérieures
- et **pseudo « arbres en bourgeon »** des régions moyennes



Fibrose

- **Fibrose (9%)**
  - Caractère proximal péri-bronchovasculaire
- **Masses de fibrose**
  - Prédominance supérieure et péribronchovasculaire, pouvant s'excaver (aspergillome)







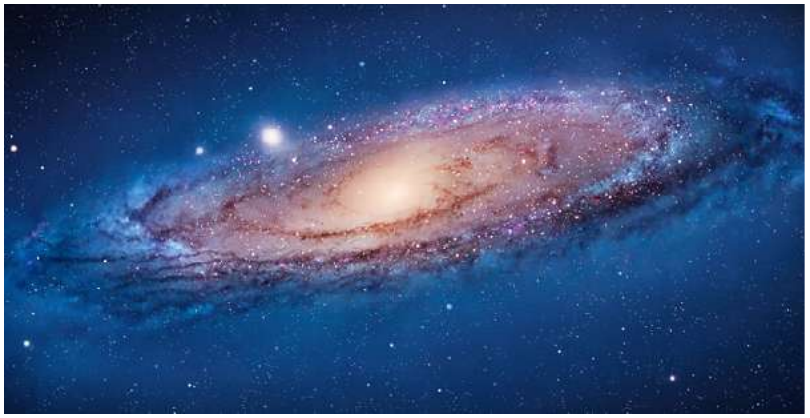


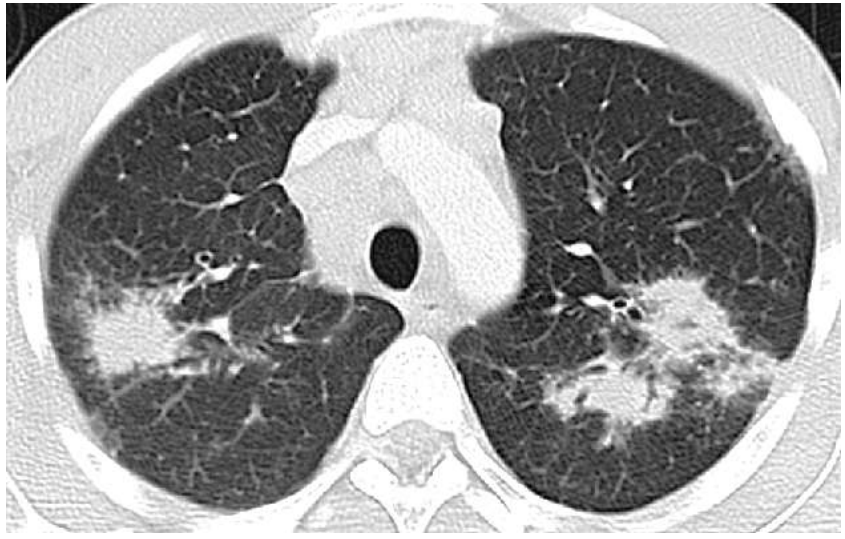
Sarcoïdose stade IV

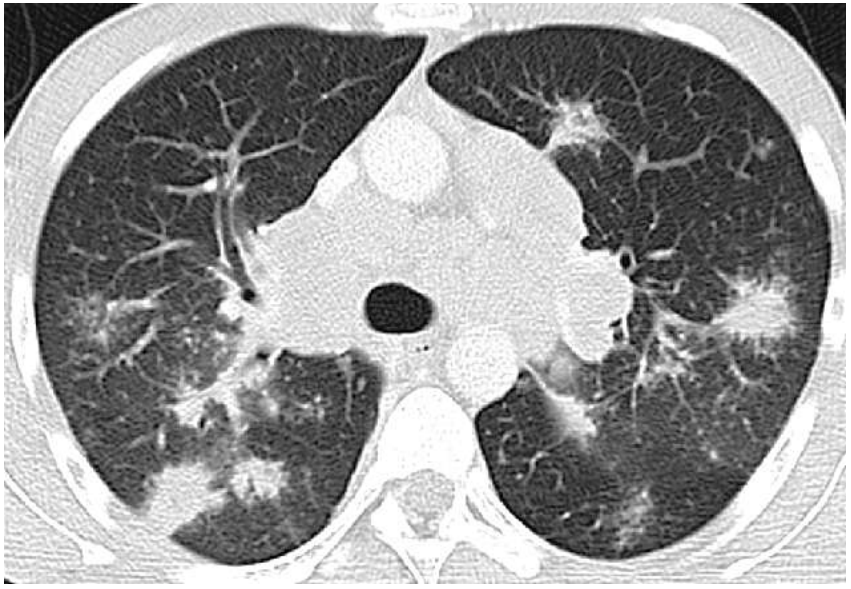
Atteinte pleurale

- Epaississement pleuraux
- Epanchements

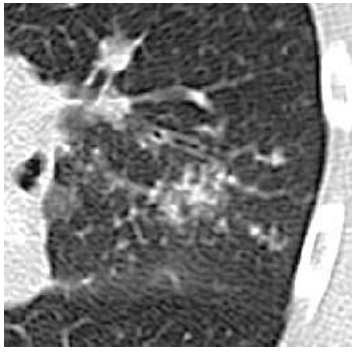
Sarcoïdose de **forme «Galaxie»**
= amas de micronodules confluents

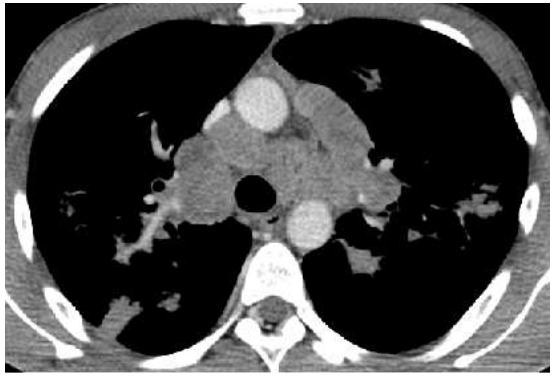


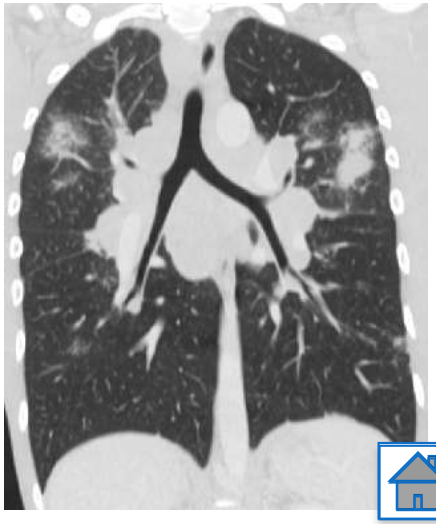








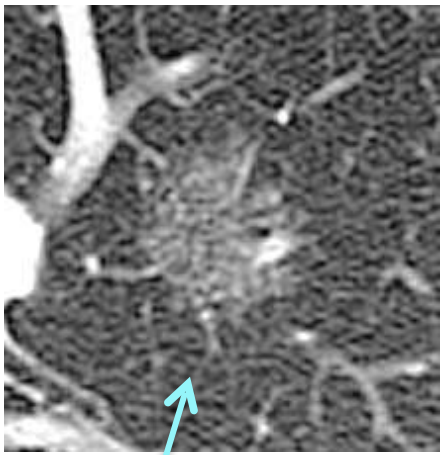




Patient de 28 ans, présentant une **surdité de perception avec vertiges**
Et **uvéite**
Atteinte thoracique avec

« Galaxy sign »

→ Sarcoïdose

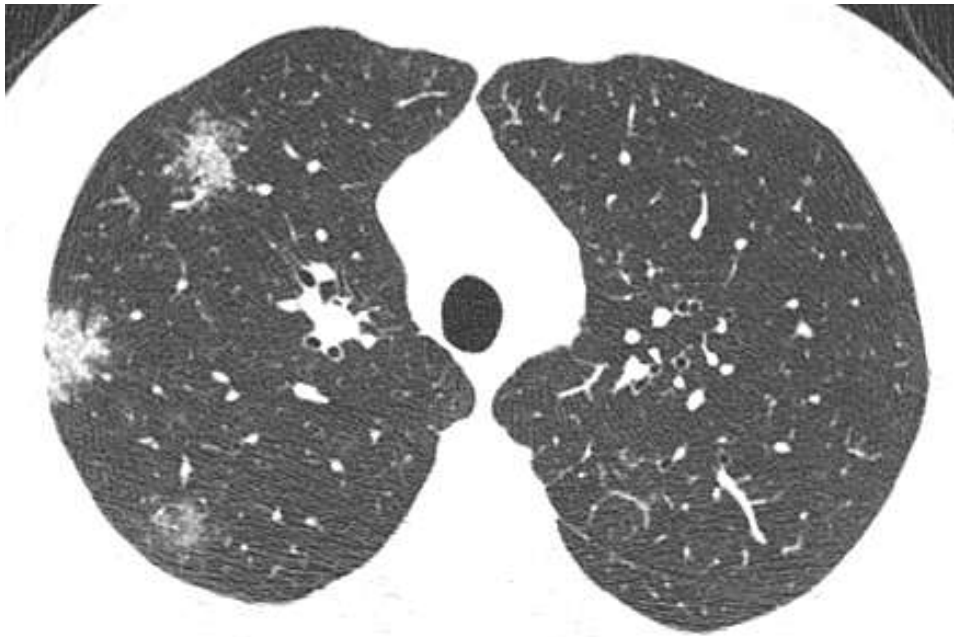




En zoomant, on visualise une multitude de **micronodules denses**, à **bord nets**, regroupés en **amas**







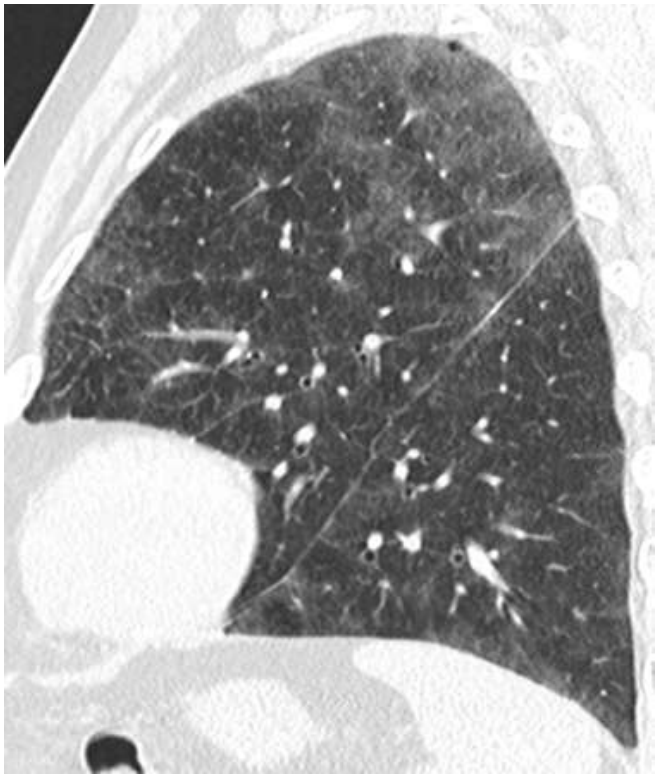


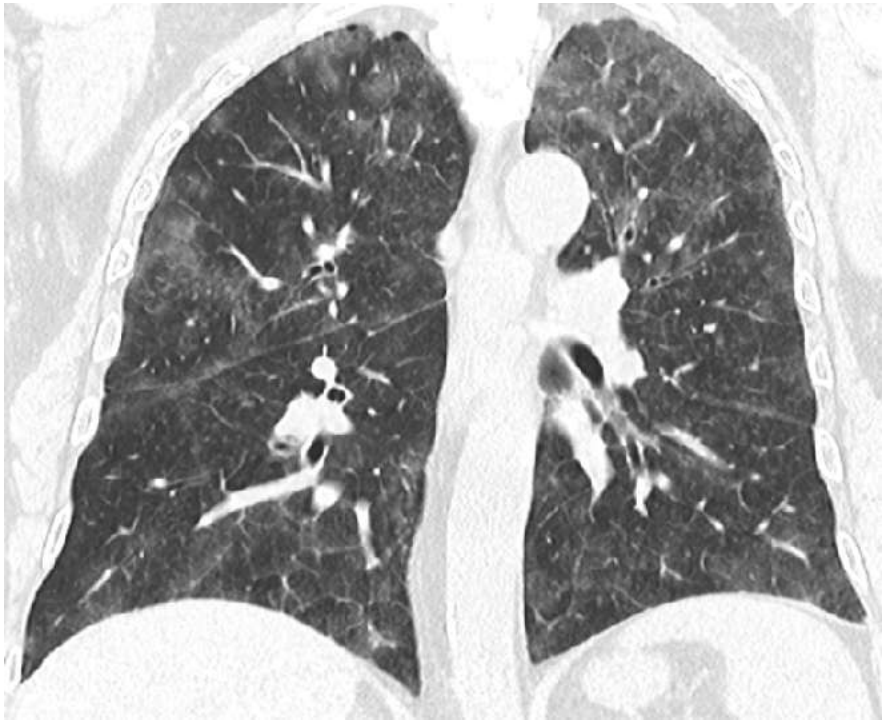


« Galaxy sign »

Sarcoïdose







Sarcoïdose

- **Verre dépoli** prédominant
- Discret épaississements septaux
- Scissure perlée

Connectivites et poumon

	Lupus	Polyarthrite rhumatoïde	Sclérodermie systémique	Polymyosite Dermato-poly-myosite	Sjögren	Connectivites mixtes
UIP	+	++	++	++	+	++
PINS	+	+	++++	++++	+	+++
PIA	++	+	+	+		
PO	+		+	++	+	
PIL					+++	+
Hémorragie alvéolaire	+++					
Atteinte voies aériennes		++			++	

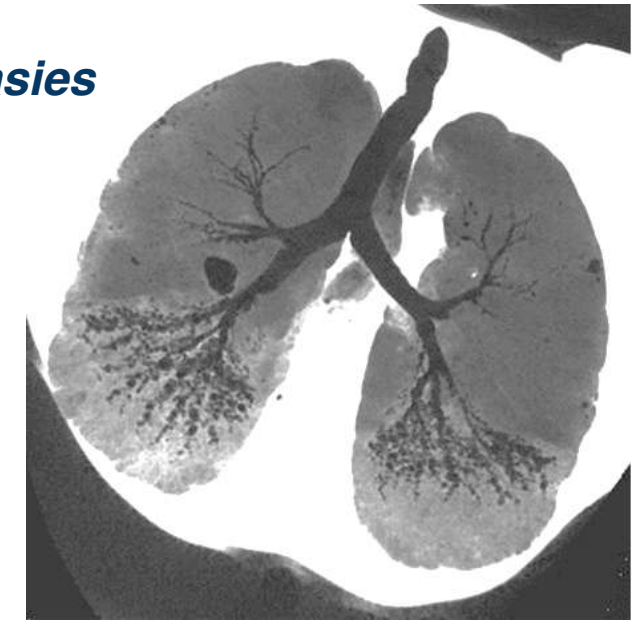
Kim E. A. Radiographics 2002



Case courtesy of Dr Wael Nemattalla, Radiopaedia.org, rID: 7409

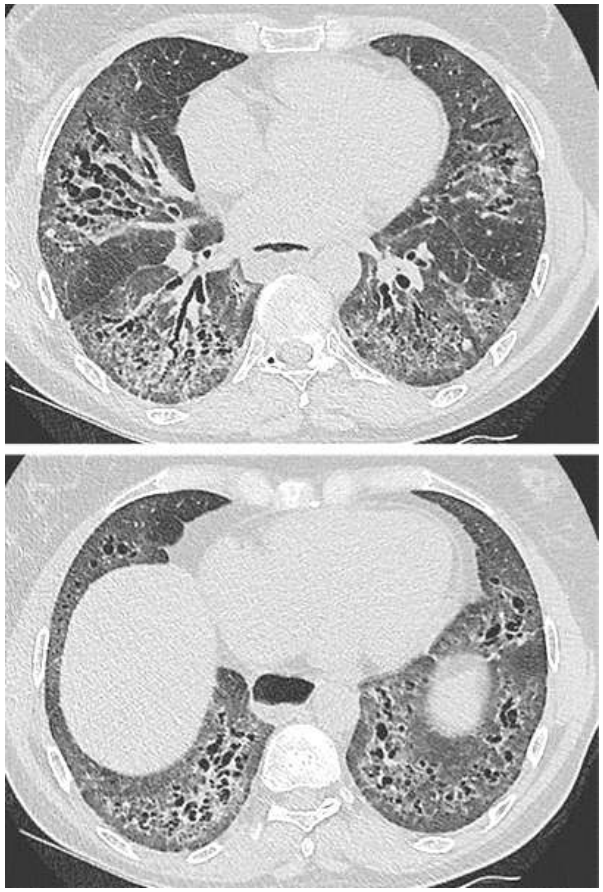
Verre dépoli

Bronchectasies



Sclérodermie

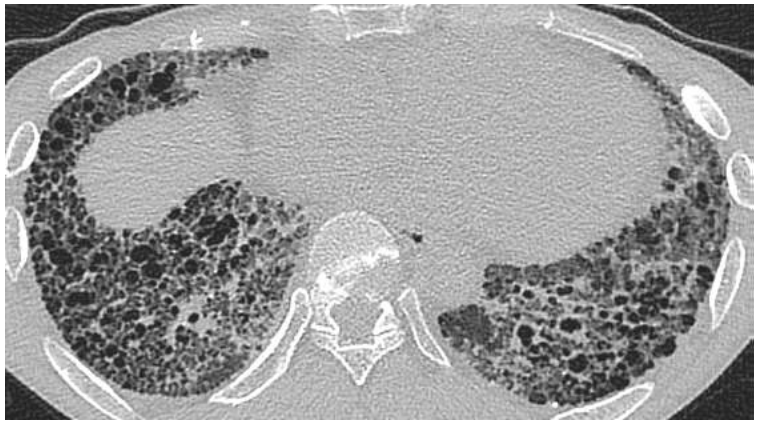
- **Connectivite auto-immune multi-systémique**
- 30-50 ans, F>M 3:1 (période reproductive++)
- Biologie: FR, Ac anti-nucléaire, Ac anti SCL-70 (30-70%), Ac anti-centromère (20-40%)
- Atteinte musculo-squelettique: **main ++**
  - **Acro-ostéolyse**
  - **Calcifications** sous cutanées et para-articulaires
- Atteinte gastro-intestinale: **œsophage +++ (80%)**
  - **Dilatation 2/3 inférieurs** + hypomobilité
  - →Pneumopathies inhalation
- Atteinte pulmonaire
  - De type **PINS +++** ou **UIP +**
  - **HTAP secondaire à la sclérodermie** (atteinte vasculaire)

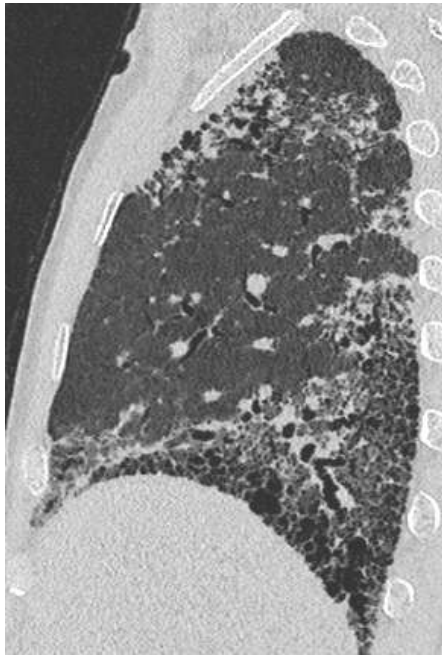


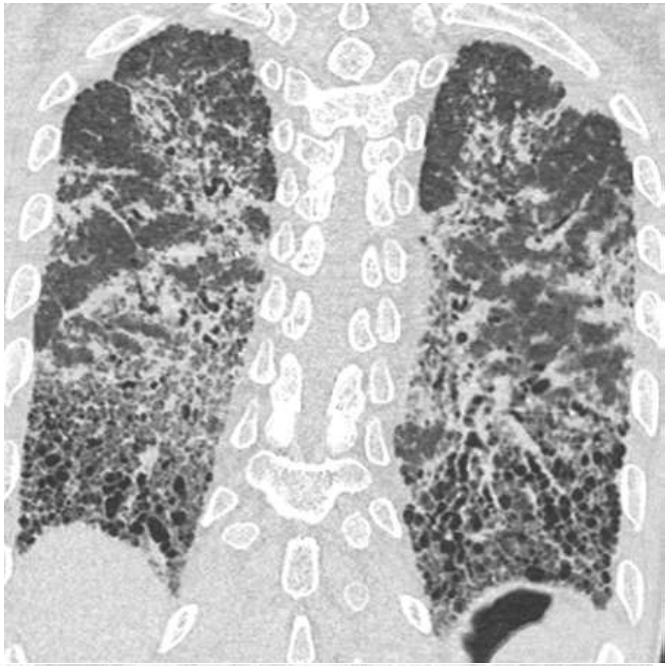
Dilatation œsophagienne

Aspect de **PID** (PINS++, UIP)
+ **Dilatation œsophagienne**
→ Évoquer sclérodermie!!

Desai SR et al. CT features of lung disease in patients with systemic sclerosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia. Radiology. 2004





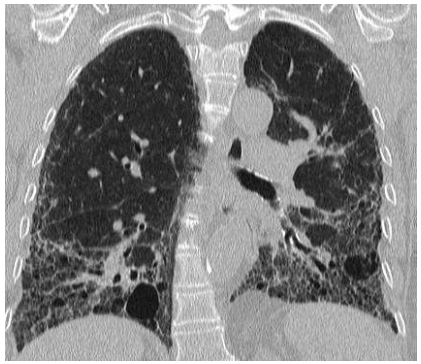




Sclérodermie

*Atteinte de type **PINS***







Présentation du cas

Description

- Homme de 59 ans, tabagisme important da 95 paquets/année sevré il y a 1 an.
- Hospitalisé pour une dyspnée aiguë.
- Éthylisme chronique sevré.
- Sclérodermie systémique cutanée diffuse et syndrome de Raynaud bilatéral avec anticorps anti Scl-70, suivi depuis 1 an.
- Ulcération digitale, arthralgies inflammatoires, signe de microangiopathie type connectivite débutante à la capillaroscopie.
- Dyspnée avec CPT limite inférieure de la normale, troubles importants de la diffusion.

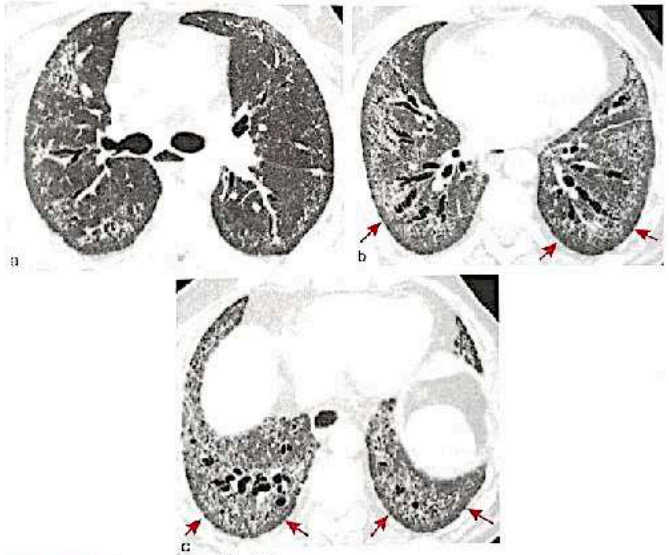


Fig 34.1 a–e TDM thoracique avec injection.
Coupes axiales (a–c)

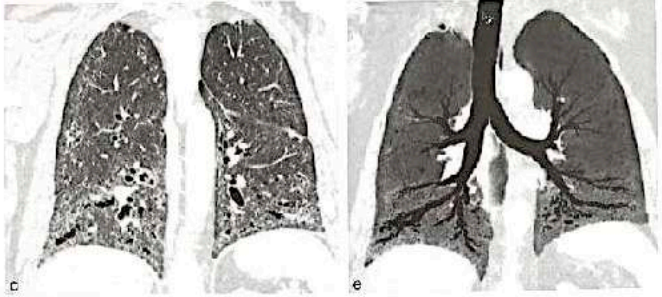


Fig 34.1 a–e Suite.
et coronale (d) et en MIP coronale (e)

Questions

- Quelle est votre hypothèse diagnostique ?
- Comment classez-cette pneumopathie ?

Interprétation

Présence des opacités en verre dépoli associées à des réticulations bilatérales relativement symétriques, à prédominance basale et périphérique (Fig 34.1a–d), épargnant la région sous-pleurale (Fig 34.1b, c, flèches) d'aspect caractéristique d'une pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS). Bronchiectasies centrales et périphériques par traction (Fig 34.1b, c, e). Pas de nodule ni de kystes pulmonaires ou d'images en rayon de miel associés. À noter une dilatation œsophagienne importante avec stase liquidienne.

Diagnostic

PINS fibrosante liée à la sclérodermie systémique (ScS).

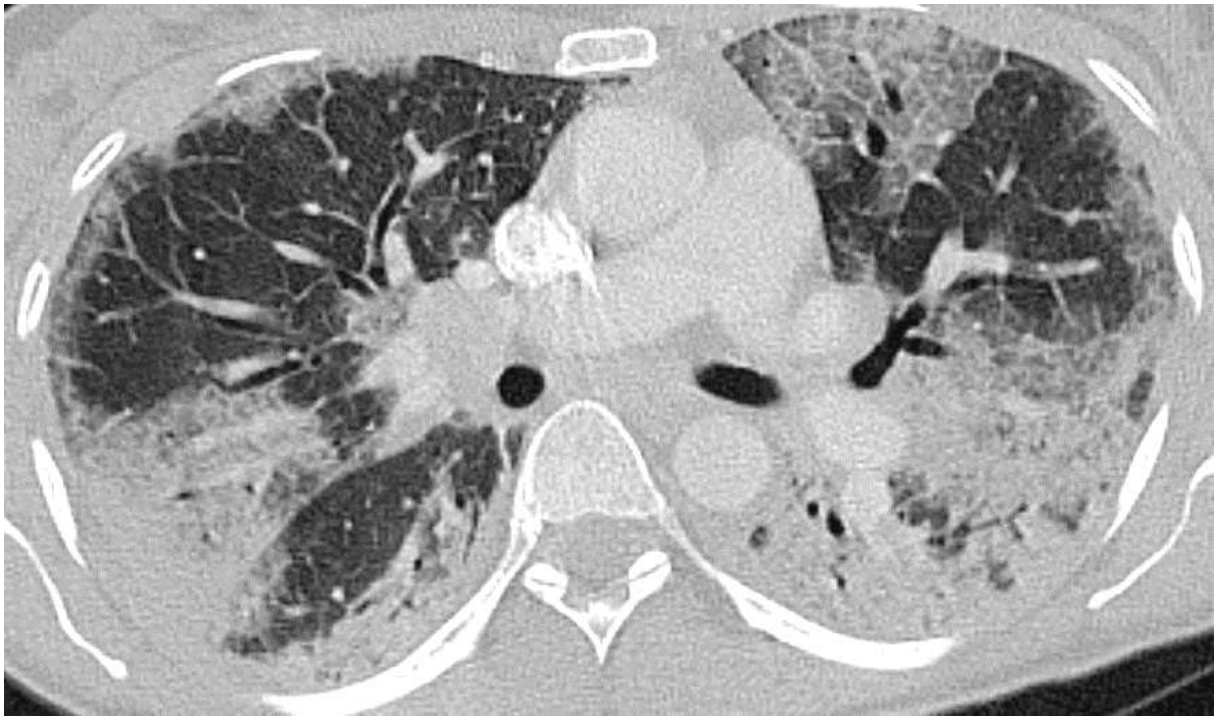
Commentaires

Rappel de la pathologie

- Maladie généralisée autoimmune des artérioles, des microvaisseaux et du tissu conjonctif caractérisée par une fibrose et une oblitération vasculaire dans la peau et d'autres organes, en particulier les poumons, le cœur, les reins et l'appareil digestif.
- Trois formes cliniques :
  - sclérodermie systémique cutanée limitée (60 %) :
    - atteinte cutanée de mains, avant-bras, pieds et le visage,
    - syndrome de Raynaud prolongé,
    - syndrome de CREST : la calcinose (*calcinosis*), le phénomène de Raynaud (*Raynaud's phenomenon*), le dysfonctionnement œsophagien (*esophageal dysmotility*), la sclérodactylie (*sclerodactyly*) et la télangiectasie (*telangiectasia*);

PINS et SCLÉRODERMIE

- sclérodermie systémique cutanée diffuse (40 %) :
  - installation aiguë : syndrome de Raynaud, atteinte cutanée acrale et tronculaire, présence de fibrose pulmonaire fréquente chez environ 80 % des patients de ScS; pneumopathie interstitielle diffuse (PID) progressive dans 25–30 % des cas
- forme de sclérose systémique limitée ou sclérodermie sans sclérose cutanée (rare).
- ILF = 1:3.
- Début à 30–50 ans.
- Facteurs de risque pour une PID progressive : âge jeune, homme, degré d'atteinte pulmonaire et TDM de baseline, ↓ DLCO, ↓ CVF.
- Présence d'anticorps anti-Scl-70 et d'absence d'anticorps anticentromère indiquent une augmentation de probabilité de PID progressive.
- Symptômes/signes cliniques :
  - manifestations cutanées généralement suivies d'une atteinte pulmonaire, la plus fréquente :
    - phénomène de Raynaud, plus fréquent (90 %), ténosynovite, arthralgie,
    - dyspnée (80 %), toux, pleurodynie, fièvre, hémoptysie, dysphagie,
  - contraction, induration et épaississement cutanés,
  - anomalies vasculaires,
  - manifestations musculosquelettiques,
  - atteinte viscérale du poumon, du cœur et des reins,
  - trouble de la motilité œsophagienne, reflux gastro-œsophagien, la candidose œsophagienne et la sténose œsophagienne,
  - EFR : déficit ventilatoire restrictif, ↓ DLCO,
  - anticorps antinucléaires (100 %),
  - atteinte rénale : hypertension, insuffisance rénale.
- Histoire naturelle et pronostic :
  - atteinte pulmonaire indolente et progressive,
  - augmentation du risque de cancer pulmonaire liée à la fibrose pulmonaire – souvent adénocarcinome ou carcinome bronchique in situ,
  - 70 % de survie à 5 ans : la cause de décès la plus fréquente est l'hypertension pulmonaire.
- Imagerie :
  - le diagnostique en imagerie d'aspect caractéristique : opacités réticulaires sous pleurales avec le gradient cranio-caudal et la dilatation œsophagienne;
  - dilatation œsophagienne;
  - hypertension pulmonaire (20 % des patients SSc) avec une dilatation de l'artère pulmonaire, peut exister sans atteinte interstitielle majeure à prédominance basale;
  - diminution de volume pulmonaire,
  - épaississement pleural :
    - épaississement pleural diffus (30 %),
    - pseudoplaques (50 %) : condensations des nodules sous-pleuraux < 7 mm en largeur;
  - maladie interstitielle diffuse;
  - PINS la plus fréquente :
    - opacités en verre dépoli et réticulations ± rayons de miel avec ou sans
    - gradient apicobasal,
    - bronchiectasies ou bronchioloectasies par traction : bronchiectasie prenant une disproportionnée par rapport à la sévérité de la maladie interstitielle,
    - calcification péribronchovasculaire avec épargne sous-pleurale très suggestif d'une PINS;
  - PID la plus fréquente :
    - réticulations sous pleurales associées à des images en rayon de miel et bronchiectasie par traction avec gradient apicobasal;



Dermato-polymyosite

- Myosite auto-immune
- Adulte vers l'âge de 50 ans
- Biologie: Augmentation CPK et Anticorps spécifiques anti-ARN et anti-Mi2
- Imagerie:
  - **Myosite** (lésions œdémateuses + infiltration graisseuse + atrophie), loge postérieure cuisse ou diffus
  - Calcifications dystrophiques: **calcinose**, acro-ostéolyse
  - Atteinte pulmonaire de type **PINS**

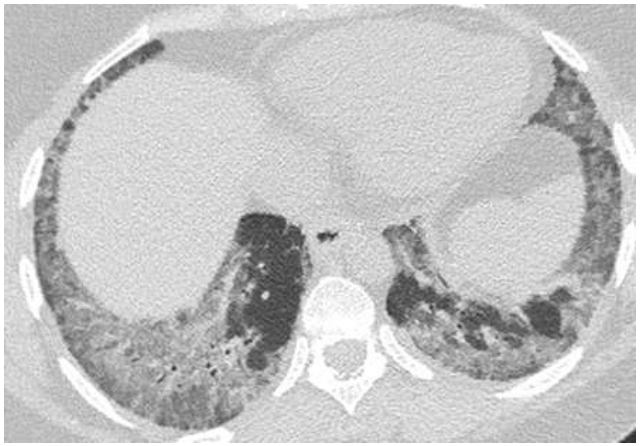


Syndrome de SHARP

- = Syndrome de chevauchement entre 2 connectivites
- Pattern PINS





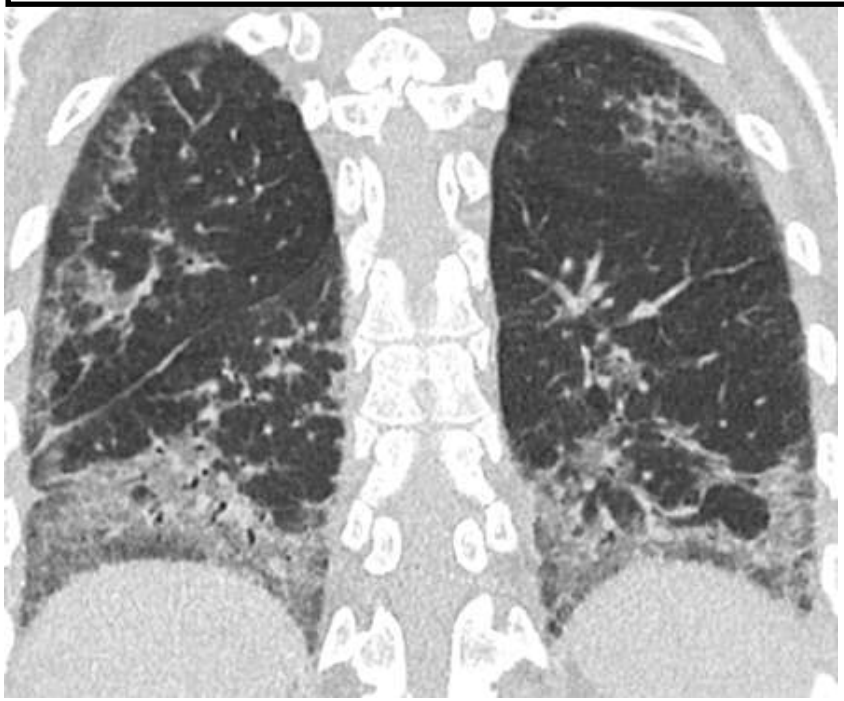


SYNDROME DES ANTISYNTHÉTASES

Association :

- des manifestations cutanées = « **mains de mécanicien** »
- une **myopathie inflammatoire avec CPK augmenté**
- un **syndrome de Raynaud**
- une **polyarthrite inflammatoire**
- une **fièvre**
- et une **atteinte pulmonaire**: PID
  - **PINS +++**,
  - COP
  - ou les 2

Complication : HTAP





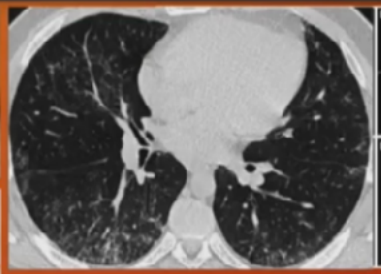
Syndrome des antisynthétases

Grégory Pugnet

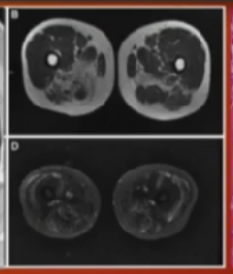




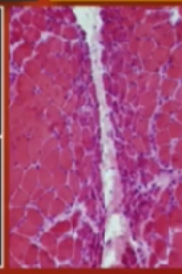
Syndrome myogène proximal et symétrique
Atteinte cutanée type DM
Mechanic hands



Infiltrats inflammatoires
PID



ACAN
- Jo1,
- anti PL7, PL12,
- anti OJ, EJ, KS, ZO, HA



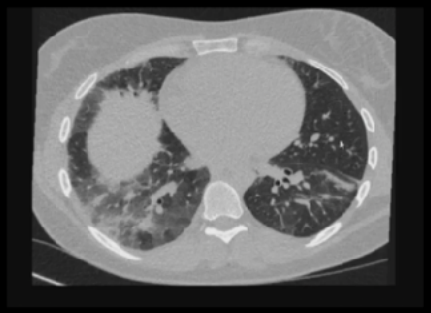
Inflammation perivasculaire et périfasciculaire

RETOUR MENU

Syndromes Antisynthetase (ASS)

- Observations cliniques multiples:
  - Myosite
  - ILD
  - Arthrite inflammatoire
  - Fièvre
  - Raynaud
  - Mains de mécanicien
- Anti-Jo1 (auto-Ac le plus fréquent ASS), risque élevé myosite
- Autres auro-Ac: maladie interstitielle pulmonaire (ILD) prédomine svt





RETOUR MENU

Cas clinique 2

Présentation du cas

Description

- Patiente de 64 ans ayant présenté l'association de plusieurs atteintes :
  - une dyspnée stade II NYHA, apyrétique avec amaigrissement (perte de 4 kg depuis 1 mois);
  - une polyarthralgie, une sclérodactylie, un syndrome de Raynaud et un signe de tabouret;
  - CPK 567 U/L (N <170);
  - pas de tabagisme ni d'exposition particulière (pas d'oiseaux ou d'exposition professionnelle);
  - EFR : CVF 43 %, CPT 63 %, DLCO 42 %.
- Le scanner thoracique est réalisé.

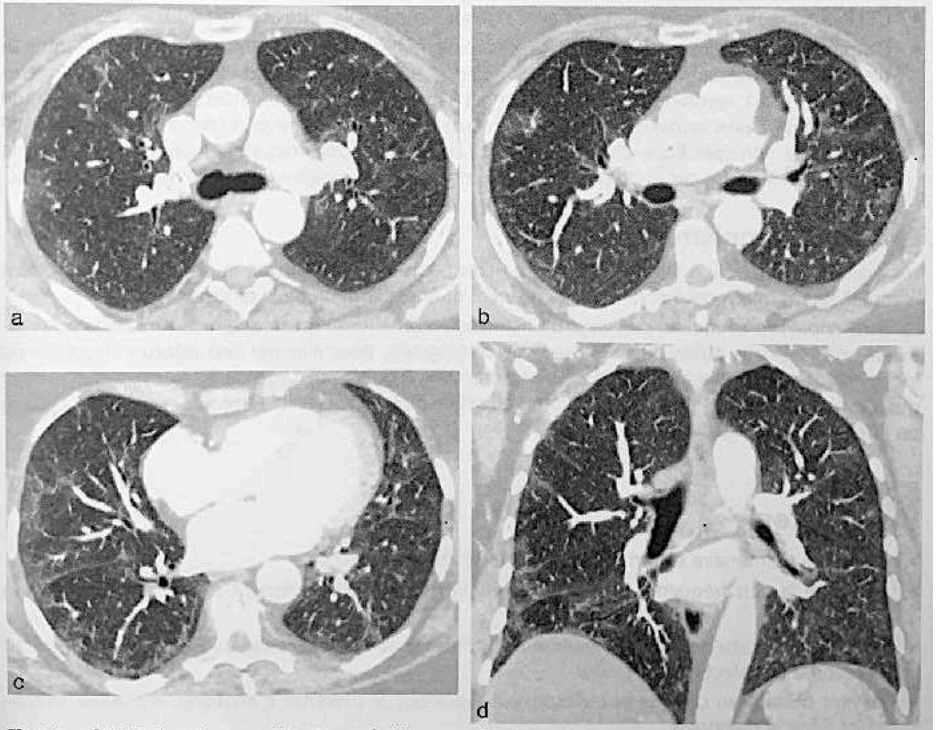


Fig 2.1 a–d TDM thoracique sans injection en fenêtre parenchymateuse.
Coupe axiale (a–c), et coronale (d).

Questions

- Quelle est votre description radiologique ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence d'une anomalie interstitielle diffuse avec des opacités en verre dépoli, des réticulations inter- et intralobulaires et un épaississement des septa interlobulaires sans prédominance sous pleurale ou centropulmonaire, ni de gradient apicobasal.

Diagnostic

Syndrome des antisynthétases avec atteinte interstitielle pulmonaire.

Commentaires

Rappel de la pathologie

- C'est une connectivite autoimmune associant une polymyosite, une pneumopathie interstitielle avec un anticorps antisynthétase élevé (les plus fréquents sont l'anti-Jo1, l'anti-PL7 et l'anti-PL12). Un tiers des cas présente une myosite avec CPK augmentés.
- Les patients présentent une fièvre (26 %), une dyspnée, des mains de mécanicien, des myalgies ou un déficit musculaire, un phénomène de Raynaud et une polyarthrite.
- L'EFR montre un syndrome restrictif avec une altération de la diffusion (diminution de la DLCO).
- L'atteinte pulmonaire est un facteur de pronostic majeur, montrant une pneumopathie interstitielle diffuse (PID) dans 77 % des cas : verre dépoli (80 %), réticulations (74 %), nodules et micronodules (29 %), rayon de miel (20 %), condensations (17 %) et bronchiectasies par traction, de topographie le plus souvent basale et sous-pleurale. Elle se présente sous forme de pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) dans 59 % des cas, de pneumopathie interstitielle commune (PIC) dans 23 % des cas et de pneumopathie organisée cryptogénique (POC) dans 17 % des cas.

Examens complémentaires

Les explorations fonctionnelles respiratoires, utiles pour évaluer la gravité et pour le suivi, montrent habituellement un syndrome ventilatoire restrictif et une altération de la diffusion.

La fibroscopie bronchique avec lavage bronchioloalvéolaire (LBA) est fréquemment réalisée pour éliminer un diagnostic différentiel : à visée microbiologique, pour éliminer une infection bactérienne (notamment à mycobactérie), viral ou parasitomycologique; mais aussi à visée cytologique pour d'autres causes de PID, notamment la pneumopathie d'hypersensibilité (alvéolite très lymphocytaire) ou l'hémorragie intra-alvéolaire.

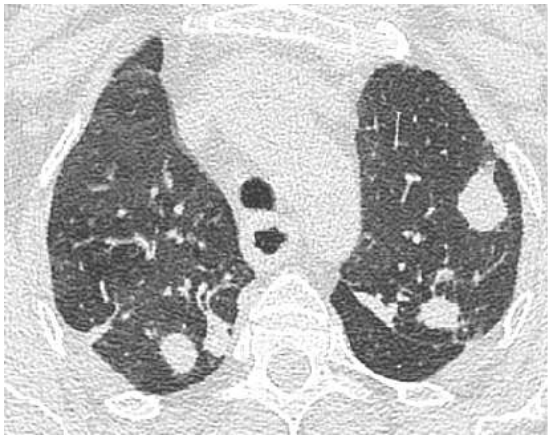
À retenir

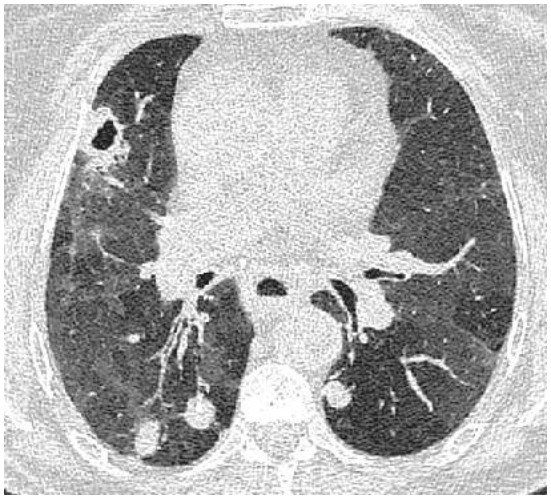
- L'atteinte pulmonaire est un facteur de gravité de la pathologie.
- La forme la plus fréquente est le pattern de PINS et est plus rarement vasculaire (hypertension pulmonaire).
- La myopathie (atteinte du diaphragme et du muscle intercostaux) aggrave le syndrome restrictif et favorise les infections.
- Devant un tableau clinique et radiologique évocateur, la présence d'anticorps anti-ARNt synthétases signe le diagnostic.
- De nombreuses manifestations cliniques extrathoraciques associées à l'atteinte pulmonaire peuvent orienter le diagnostic : myalgies ou déficit musculaire, phénomène de Raynaud, polyarthrite, fièvre et « mains de mécanicien ». Une augmentation des CPK est quasi constante.

Poumon rhumatoïde



- Arthrite bilatérale et symétrique
- Manifestations pleuro-pulmonaires au cours de l'évolution





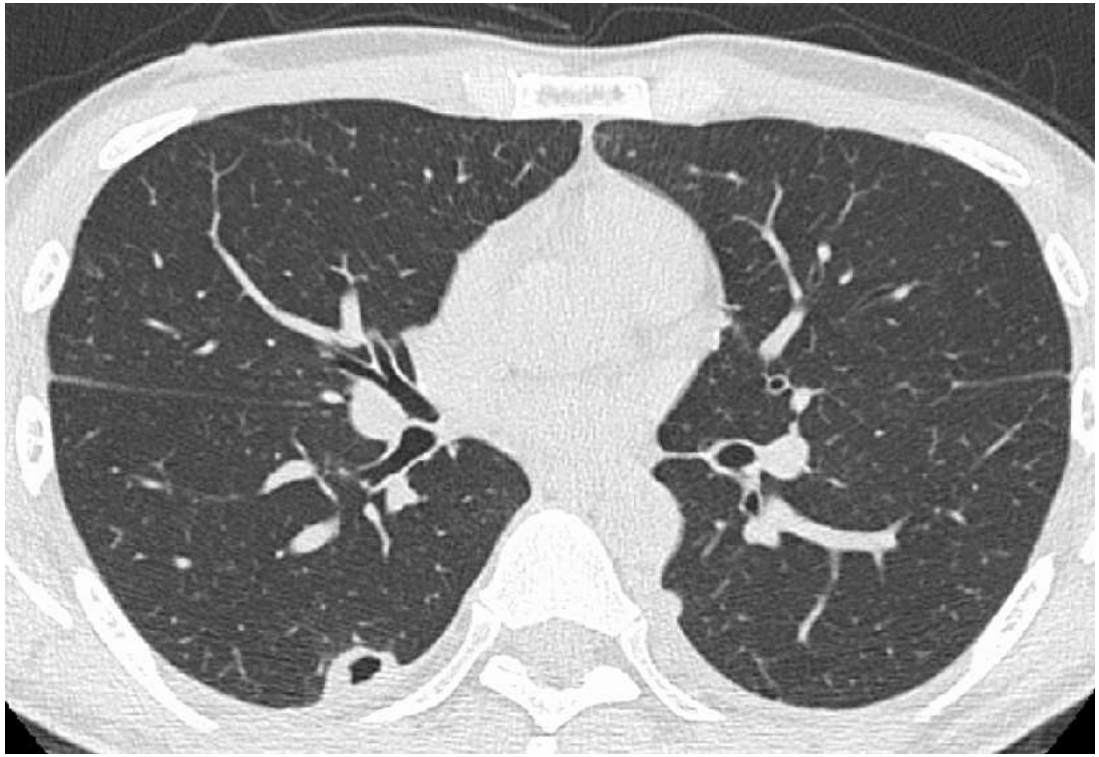
- ***Atteinte pleurale* +++**
  - **Epaississement pleural ++**, épanchements
- ***Nodules rhumatoïdes*** ***(nodules de nécrobiose aseptique)***
  (prévalence CT 49%)
  - **Nodules ou masses**, arrondies, bien limités, 0,5 - 7 cm, unique/**multiples++,** territoires sup et moy, périphériques
  - **Excavation ++** (50%)
  - **Même aspect que nodules néoplasiques**
  - Stables ou ↓ spontanément
- ***PID***
  - **Tableau d'UIP** (rayon de miel) ou PINS
  - Lésions fibro-cavitaires biapicales (idem SPA)
- ***Atteinte des voies aériennes* ++**
  - **Bronchiolite constrictive**
  - **Bronchite / bronchiolite folliculaire**
  - Epaississement paroi bronchique, « arbres en bourgeons »

Nodules de nécrobiose aseptique
- **PR**
- **Crohn**

Syndrome de Caplan-Colinet
PR + silicose

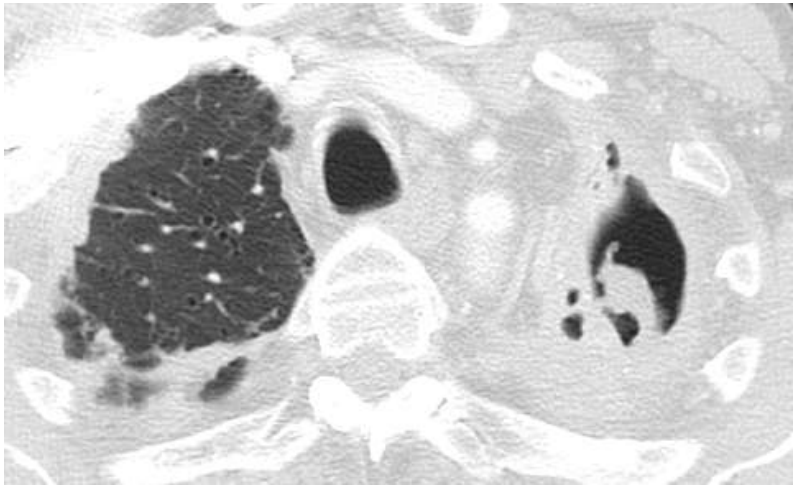
Tanaka N, Kim JS, Newell JD et-al. Rheumatoid arthritis-related lung diseases: CT findings. Radiology. 2004

Nodule de nécrobiose aseptique dans le cadre d'une polyarthrite rhumatoïde



Spondylarthrite ankylosante

- L'atteinte pulmonaire est rare et toujours précédée de l'atteinte du squelette axial
- Est fréquemment la cause d'un syndrome restrictif par ankylose thoracique



SPA + grelôt aspergillaire

Imagerie

- Poumon en mosaïque avec trappage
- Epaississement des parois bronchiques
- **Epaississement de la coiffe apicale** et/ou opacités réticulo-nodulaires apicales
- Bandes parenchymateuses
- Plus tardivement
  - **Fibrose rétractile et mutilante avec opacités en bandes et cavités kystiques pouvant se compliquer d'aspergillome**
- Dans les formes les plus sévère
  - La rétraction des lobes supérieurs entraine un ascension des hiles avec des bronchectasies de traction

Vascularites et poumon

Vascularites primitives

1) **<u>Vaisseaux de petit calibre</u>**
   - **Granulomatose de Wegener (GPA)**
   - **Syndrome de Churg and Strauss (EGPA)**
   - **Polyangéite microscopique (MAP)**

2) **<u>Vaisseaux de moyen calibre</u>**
   - Peri-artérite noueuse
   - Maladie de Kawasaki

3) **<u>Gros vaisseaux</u>**
   - **Aortite primaire de Takayasu**
   - **Maladie de Behcet**
   - Artérite à cellules géantes de Horton

- EPBV diffus
- Verre dépoli multifocal
- Crazy paving
  → **EGPA (ex Churg)**

Orientations diagnostiques

- Nodules
- Condensations
- Cavitations
  → **GPA (ex Wegener)**

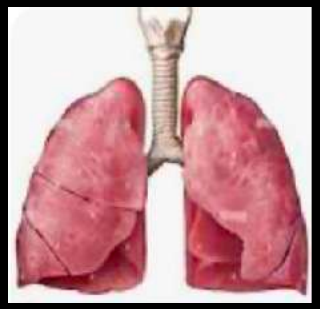
- Thrombose
- Anévrisme des artères pulmonaires
  → **Takayasu**
  → **Behçet**

Hémorragie intra alvéolaire
→ **MPA**
→ **GPA**
→ **Goodpasture**
→ **Lupus**

WEGENER

WEGENER

Vascularite nécrosante des petits vx + granulomes —-> ANCA Ac anti-neutrophile cytoplasmique



1 - 90%

dont 15-55% trachée



5 - 20-60%
Otite OM récurrentes

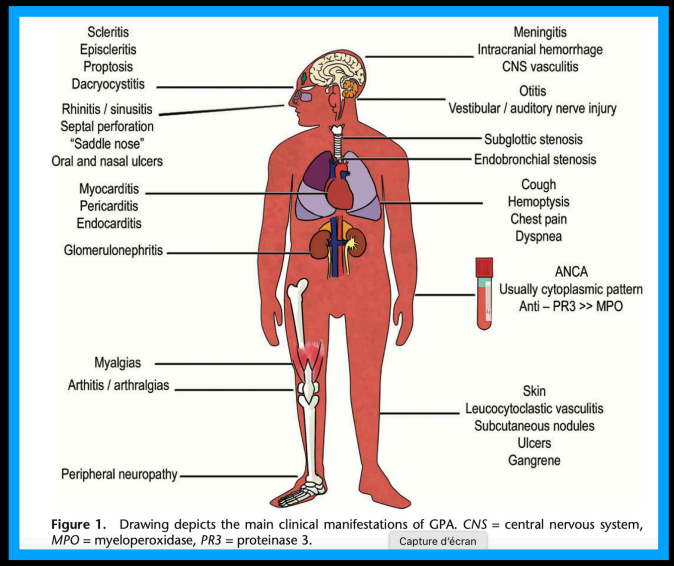
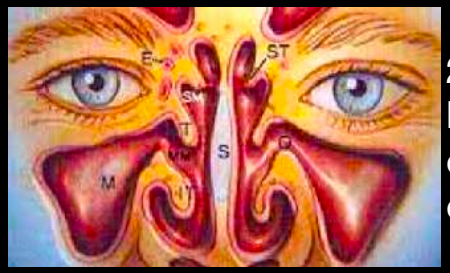
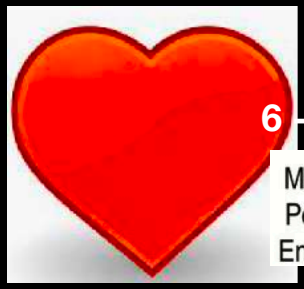


Figure 1. Drawing depicts the main clinical manifestations of GPA. *CNS* = central nervous system, *MPO* = myeloperoxidase, *PR3* = proteinase 3.



2 - 65-80%
Paroi sinus ostéolyse/ ostéosclerose



6 - 6-30%

Myocarditis
Pericarditis
Endocarditis



3 - 50%
Masse orbit.unilat
hypoT2
Gl.lacrym.



7- 10%

PACHY MENINGITE +++

8- 4 % vascularite

9- 2-10%



Élargisst et réhausst partie haute tige



4 - 25-75%
GNA



7 bis- 10%

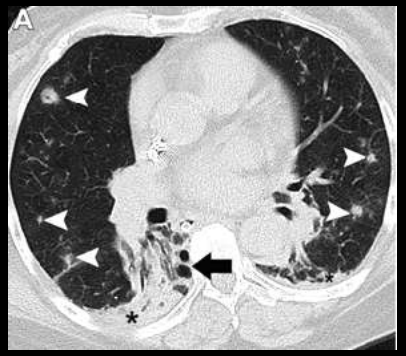
1 - WEGENER : POUMON / TRACHÉE



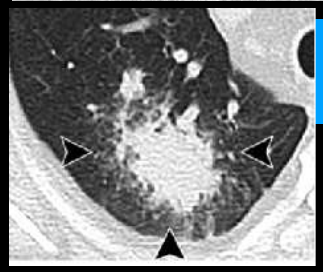
1 - 90%

dont 15-55% trachée

5-STÉNOSE TRACHEALE

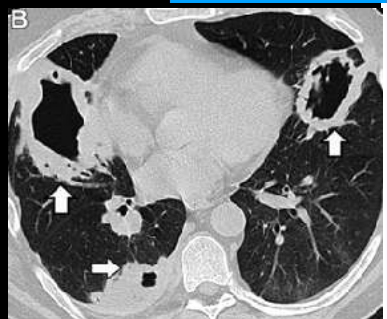


1-NODULES MULTIPLES BILAT



2-NODULE HALO

3-NODULE CAVITÉ qd > 2cm



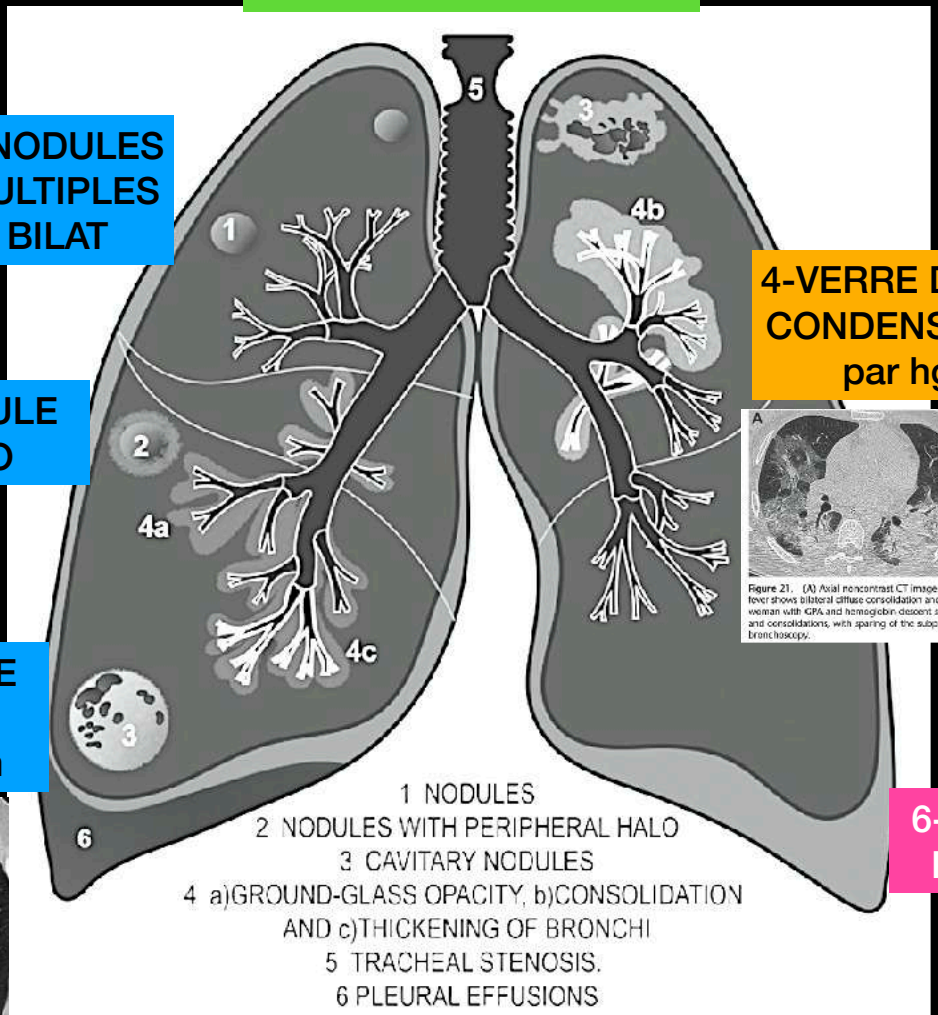
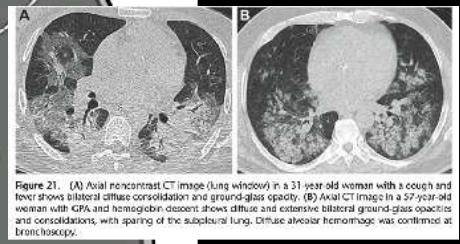


Figure 19. Drawing illustrates the main pulmonary manifestations of GPA.

4-VERRE DEPOLI CONDENSATION par hgie

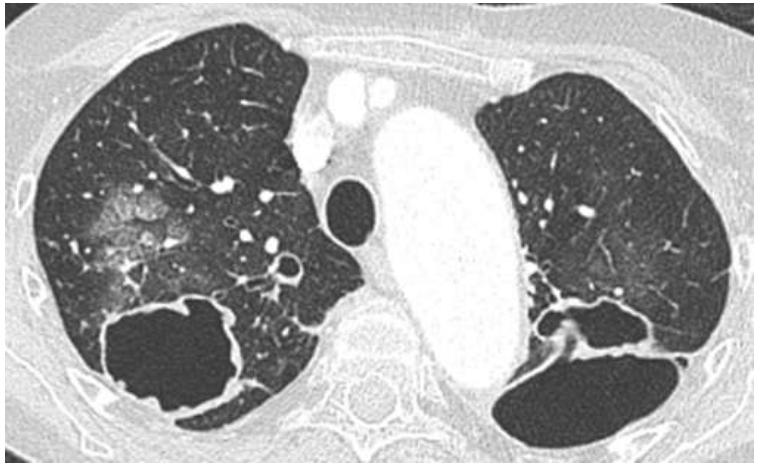


6-ÉPANCHT PELURAL

Maladie de Wegener (GPA)

Granulomatose avec polyangéite (GPA) (nouvelle dénomination)

- **Vascularite granulomateuse nécrosante des** vaisseaux de petit et moyen calibre → **Nécrose** et **hémorragie**
- **Maladie multisystémique**
  - **Poumons (90%)**
  - **ORL**
  - **Arbre trachéobronchique**
  - **Reins**
- Age de survenue ≈ **40 ans**
- Biologie: syndrome inflammatoire, **ANCA**





Imagerie

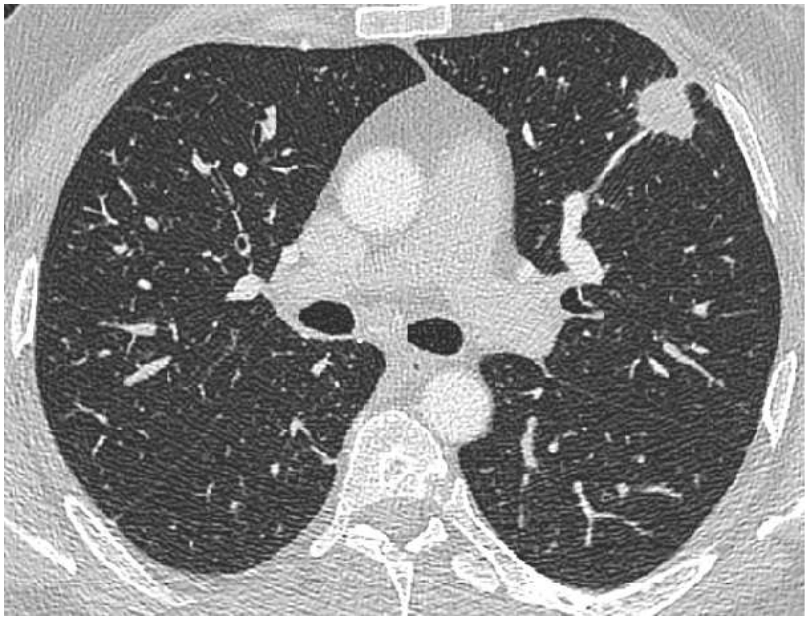
- **Nodules et masses (1-4 cm)**
  - **Excavation +++**
  - +/- **halo de verre dépoli** (hémorragie péri-nodulaire)
- **Hémorragie alvéolaire**
  - **Condensation/verre dépoli** focal ou diffus
- **Infarctus** (condensation triangulaire sous pleurale)

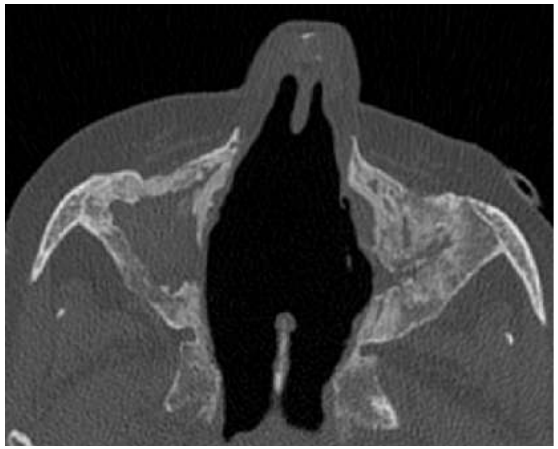
- **Epaississement trachéal circonférentiel** sous glottique et portion proximale trachée : **à rechercher+++**

Maladie de Wegener

Multiples syndromes de masse +/- excavés



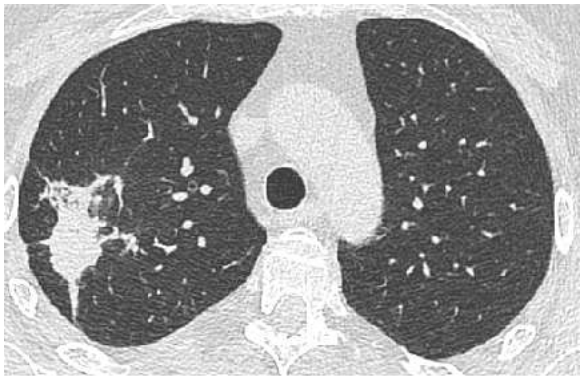




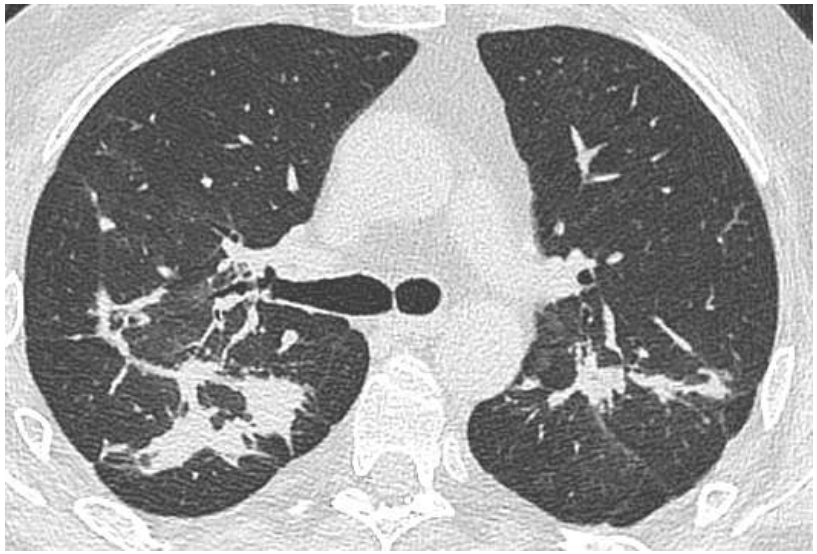


Atteinte ORL

- **Nécrose** cloisons nasales, cornets…
- **Pansinusite** avec **épaississement majeur des parois osseuses sinusiennes**







Masses rétractiles non excavées

Maladie de Wegener

Autre patient: masses rétractiles +/- excavées





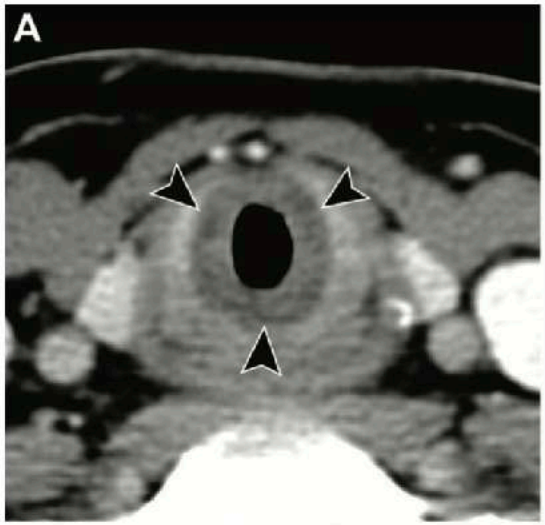
1 - WEGENER : POUMON / TRACHÉE

Figure 18. Tracheal stenosis in a 26-year-old woman with a cough and stridor. **(A, B)** Axial **(A)** and sagittal **(B)** contrast-enhanced CT images show focal smooth circumferential stenosis (arrowheads) of the subglottic portion of the trachea. **(C)** Three-dimensional volume-rendered CT image better depicts the tracheal stenosis (arrow).



1 - 90%

dont 15-55% trachée







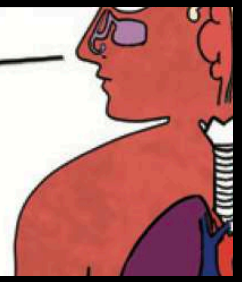
MENU

2 - WEGENER : NEZ / SINUS



2 - 65-80%

Rhinitis / sinusitis
Septal perforation
"Saddle nose"
Oral and nasal ulcers

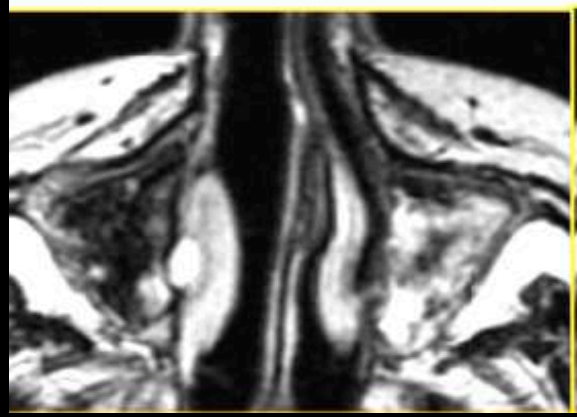


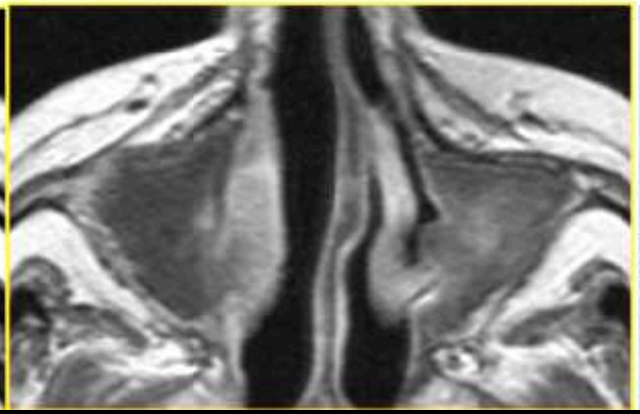
ATTEINTE DESTRUCTRICE AU NIVEAU DES SINUS +++

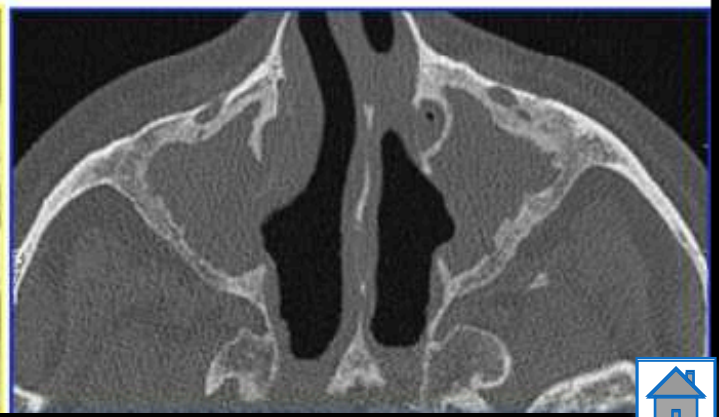
- Extension intracrânienne par **voie trans-osseuse**
- Ostéolyse/ ostéosclérose

➔**méninges, sinus caverneux, selle turcique ++**









2 - WEGENER : NEZ SINUS

Rhinitis / sinusitis
Septal perforation
"Saddle nose"
Oral and nasal ulcers

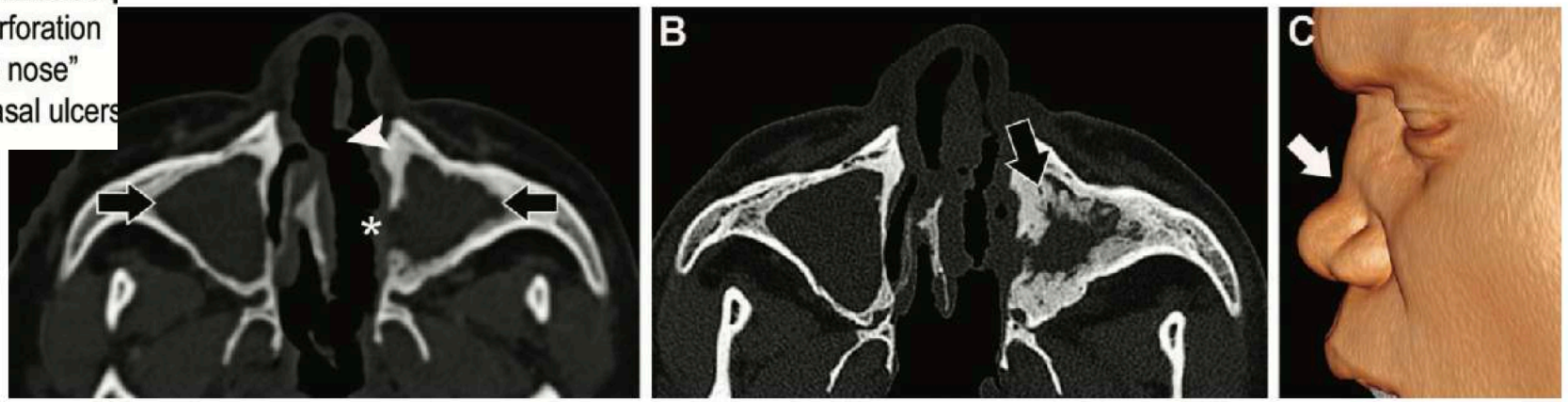


Figure 16. GPA in a 22-year-old man. **(A)** Axial noncontrast CT image shows total opacification of the maxillary sinus (arrows) with septal perforation (arrowhead) and bone erosion of the medial wall of the left maxillary sinus (*). **(B)** Follow-up CT image 4 years later shows sclerotic bone thickening and irregular borders of the inner walls (arrow). **(C)** Three-dimensional volume-rendered CT image shows saddle-nose deformity (arrow), a finding that reflects cartilage destruction.

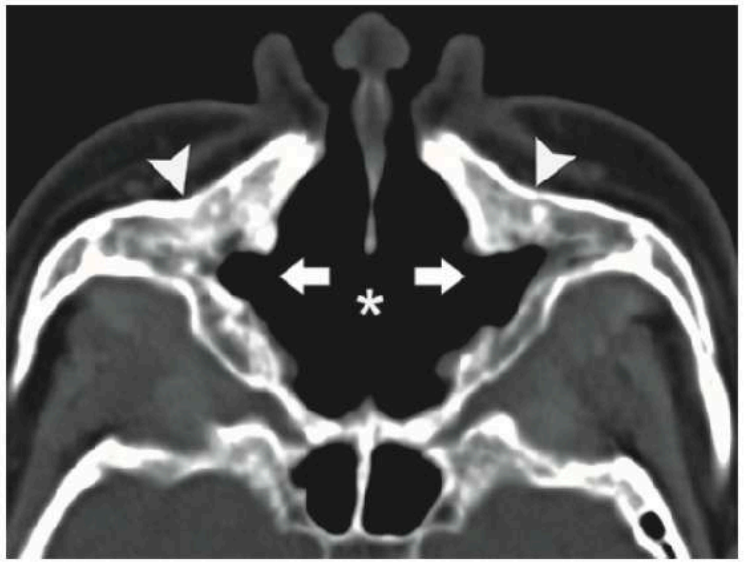


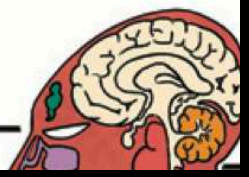
Figure 17. Axial noncontrast CT image in a 62-year-old man with chronic GPA shows extensive osseous erosion of the septum (*) and medial wall of both maxillary sinuses (arrows) and sclerotic bone thickening (arrowheads).

3 - WEGENER : OEIL / GLANDES SALIV



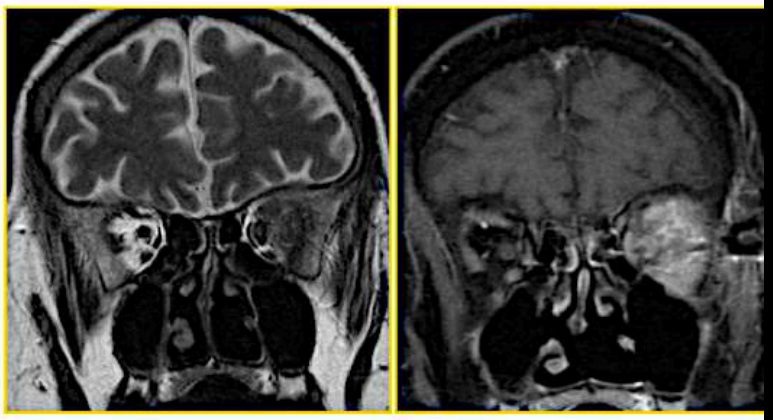
3 - 50%

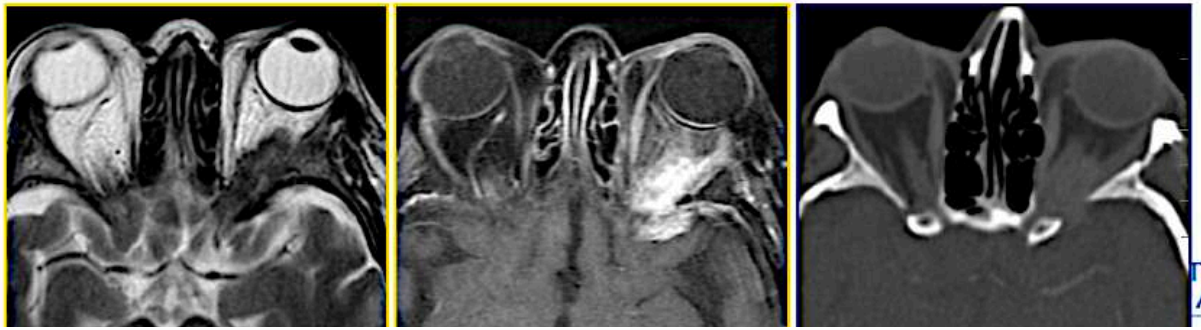
Scleritis
Episcleritis
Proptosis
Dacryocystitis



ORBITES

- **Masses orbitaires**
  - par infiltration depuis les cavités nasales / sinus
  - à distance de toute autre éventuelle lésion
- **Hyposignal T2**
- **Extension intracrânienne** possible par voie transosseuse





TAUX
ARIS

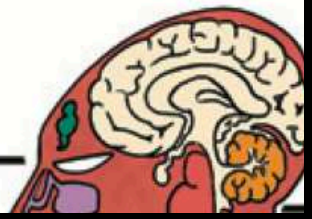
Figure 4 Granulomatose de Wegener. Axiale T2 (A) et T1 après injection (B). Epaississement focal dural par extension d'un granulome de l'orbite gauche à travers la grande aile du sphénoïde gauche, en franc hyposignal T2 (A), rehaussé après injection

3 - WEGENER : OEIL / GLANDES SALIV



3 - 50%

Scleritis
Episcleritis
Proptosis
Dacryocystitis



Orbit and Eye

Orbital involvement occurs during the course of the disease in 45% of patients with GPA and as a presenting feature in 16% of these patients (45). Granulomatous masses arising from the nasal or paranasal cavities may perforate the bone and invade structures of the CNS such as the meninges, brain, and orbit. Moreover, orbital masses may arise primarily within the orbit, especially in the orbital apex (15). These masses may also spread intracranially along the skull base fissures or foramina (43).

Orbital masses are more frequently unilateral (86% of the cases), are extraconal or transspatial in distribution, and often coexist with sinus disease and/or bone destruction (15,26). Presenting features include severe orbital pain, proptosis (2% of the patients), diplopia, eyelid swelling, periorbital cellulitis, ocular movement impairment, and visual loss due to optic nerve compression and atrophy, which may be permanent in 8% of patients (15,42).

In 50%–60% of patients, ocular involvement occurs during the course of disease. Episcleritis is the most common ocular manifestation, present in 16%–38% of GPA cases (42). Uveitis, scleritis, eyelid ulceration and fistula, conjunctivitis, corneal ulcerations, choroidal granulomas, interstitial keratitis, retinal vascular ischemia or occlusion, and nasolacrimal duct obstruction with epiphora are additional eye manifestations (14,42,46,47). Optic perineuritis is more common than optic neuritis (Fig E2). Major causes of visual loss are compressive optic neuropathy, retinal and optic nerve vasculitis, and globe perforation from necrotizing scleritis and peripheral ulcerative keratitis (48).

At MRI, orbital masses are depicted as hypointense lesions on T1- and T2-weighted images, with gadolinium-based contrast medium uptake during the acute phase of inflammation (Fig 12) (15). Additional imaging findings include orbital socket contracture with radiologic evidence of fibrotic changes retracting the optic globe, lacrimal gland and extraocular muscle enlargement, and optic nerve sheath enhancement (15,43). Growth of inflammatory tissue leads to formation of an orbital pseudotumor (Fig 13) with resulting proptosis (26).

In GPA, lacrimal gland involvement often accompanies orbital manifestations (Fig 14), and this involvement is usually unilateral. The clinical presentation includes eyelid swelling, orbital pain, proptosis, nasolacrimal duct obstruction, and limitation of extraocular movements with diplopia (45). Histopathologic analysis reveals

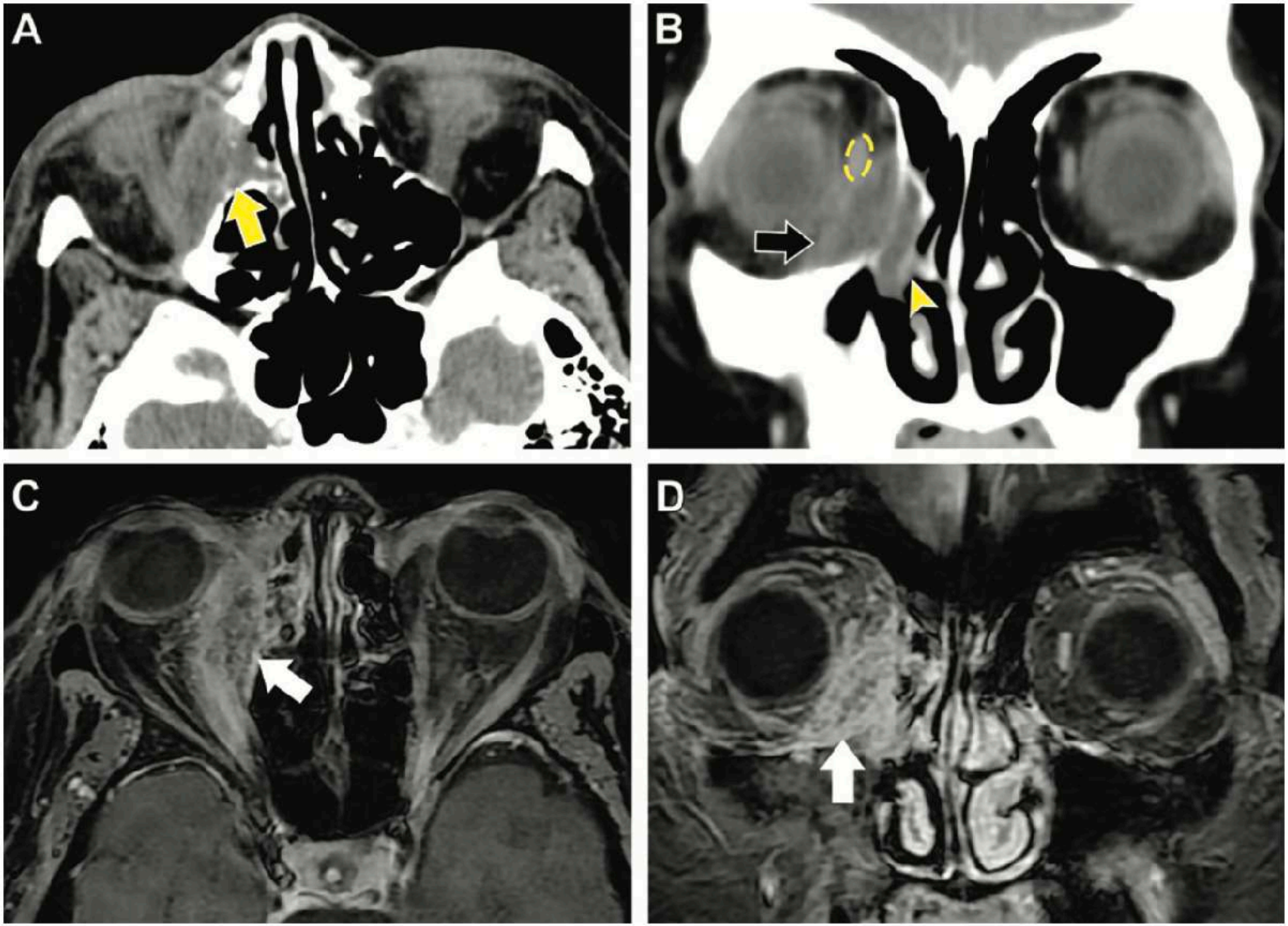


Figure 13. Orbital pseudotumor in a 51-year-old woman. **(A, B)** Axial **(A)** and coronal **(B)** contrast-enhanced CT images show a right orbital soft-tissue lesion with papyraceous lamina destruction (arrow) and obliteration of the middle meatus (arrowhead in **B**). Note the superior displacement of the medial rectus muscle (dashed oval in **B**). **(C, D)** Corresponding axial **(C)** and coronal **(D)** gadolinium-enhanced MR images better depict intense enhancement (arrow).

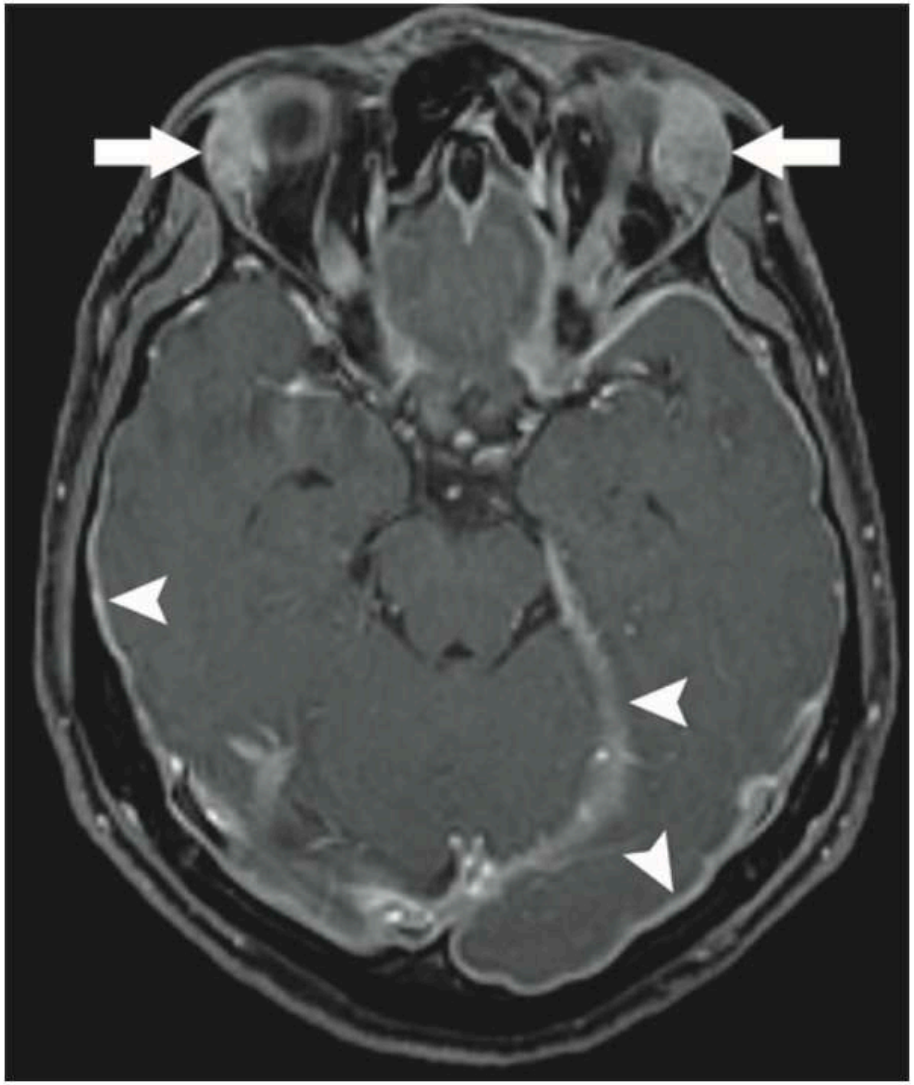


Figure 14. GPA in a 32-year-old man who presented with increased volume in the orbital region. Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image shows bilateral lacrimal gland hypertrophy and enhancement (arrows) and diffuse dural enhancement (arrowheads).

Oral Cavity and Salivary Glands

Oral cavity manifestations are rare and include "strawberry" gingival hyperplasia, ulcerative stomatitis, chronic inflammation, granulomata, oroantral fistula, osteonecrosis of palate, and labial mucosal nodules (42). The major salivary glands (parotid and submandibular glands) are an uncommon site of involvement in GPA and represent an early feature of the disease (13,49). In more than 40 case reports, the parotid glands were the most frequently affected (78%), and this involvement may be unilateral or bilateral (50). Imaging findings are nonspecific and consist of heterogeneous enlargement and hyperenhancement of the major salivary glands on CT and MR images (Fig 15); low signal intensity on T2-weighted MR images, suggestive of necrotic foci; and a circumscribed cystic or fluid-filled mass on US images, even in a clinically unaffected gland (13,50). Histopathologic findings of the salivary glands include geographic necrosis, granulomas, giant cells, microabscesses, necrotizing granulomatous inflammation, small-vessel vasculitis, xanthogranulomatous lesions, and fibrosis (13).

Atteintes rares :
Parotides +++
Uni ou bilatéral

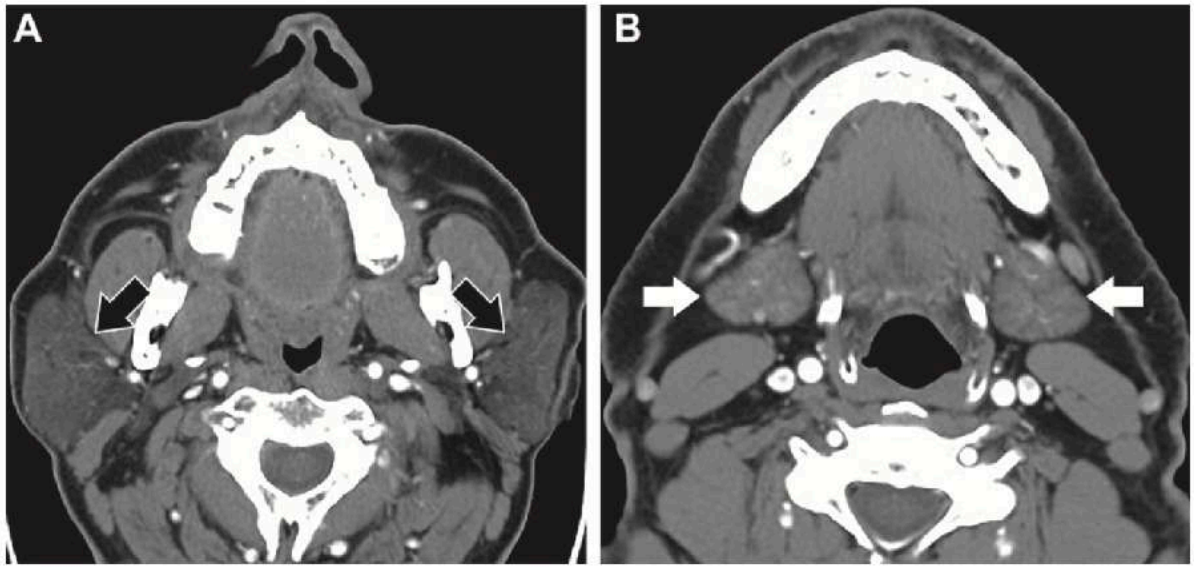


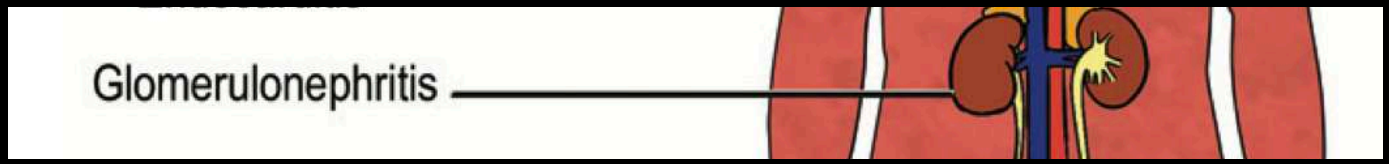
Figure 15. Increased volume in the parotid and submandibular regions in a 42-year-old woman. **(A)** Axial arterial phase CT image shows diffuse enlargement in both parotid glands (arrows). **(B)** Axial venous phase CT image shows the submandibular glands (arrows).

4 - WEGENER : REIN



4 - 25-75%

GLOMERULONEPHRITE



5 - WEGENER : OREILLE



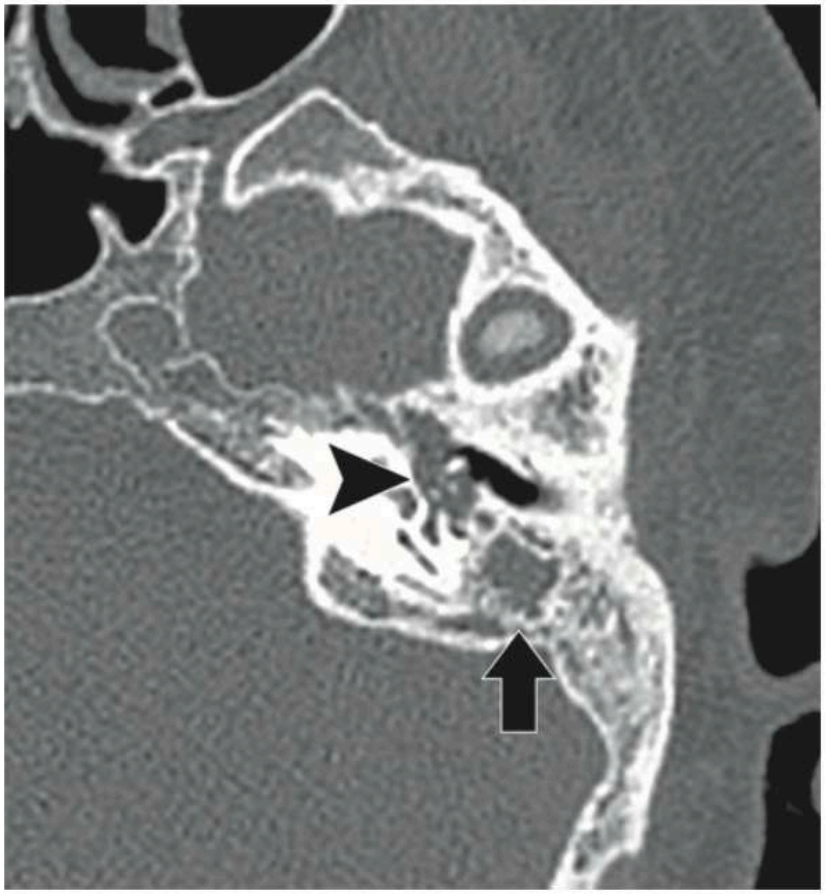


Figure 11. Recurrent otitis media and GPA in a 61-year-old woman. Axial noncontrast bone-window CT image shows soft-tissue opacification in the mastoid air cells (arrow) and middle ear (arrowhead).

Temporal Bones

The prevalence of otologic involvement varies from 19% to 61%. Otologic involvement is the presenting symptom in 20%–25% of cases of GPA and is almost always secondary to nasal involvement (38–40). It is categorized as serous otitis media, chronic otitis media, sensorineural hearing loss, vertigo, or facial nerve palsy (41).

The middle ear is affected in 40%–70% of GPA cases (42). The most common manifestation is unilateral or bilateral serous otitis media due to granulomatous obstruction of the eustachian tube, which may be complicated by facial nerve palsy in 8%–10% of patients and by mastoiditis (14,39). In addition, destruction of the middle ear and mastoid cavity may occur (40).

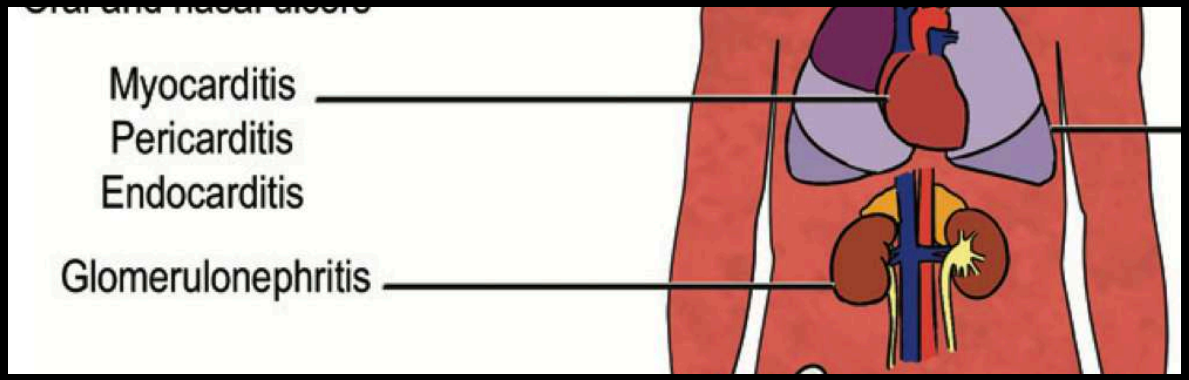
Gradual or fluctuating hearing loss resulting from conductive (more common), sensorineural or mixed hearing loss occurs in 6% of patients with GPA, and it may be bilateral in 60% of cases (38). Sensorineural hearing loss results from vasculitic involvement of the cochlear blood supply or deposition of immune complexes within the cochlea, whereas conductive hearing loss often persists because of a thickened, scarred, and often perforated tympanic membrane and middle ear adhesions (14,42).

Imaging findings in the temporal bones include middle ear or mastoid air cell opacification with thickening of the bone septa, and osseous demineralization or erosion (Fig 11) (26,43). Moreover, MRI findings include thickening and enhancement of adjacent cranial nerves, most frequently the mastoid and tympanic segments of cranial nerve VII, with effacement of the surrounding fat within the

6 - WEGENER : COEUR



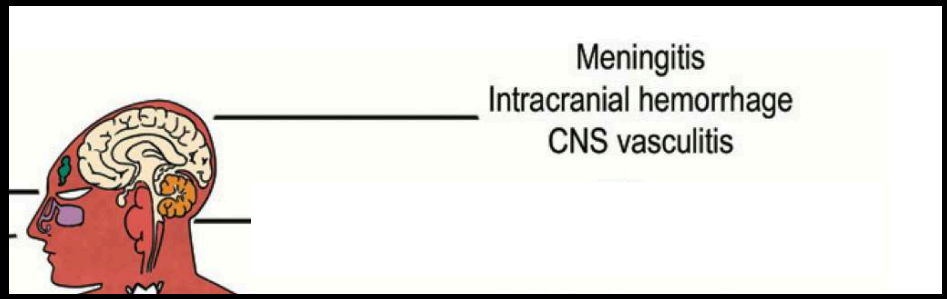
6 - 6-30%



7 - WEGENER : MENINGITE / vascularite / nerfs crâniens



7- 10% MENINGITE
PACHY +++



8- 4 % vascularite

9- 2-10%



50-60ans
MENINGE +++ 56%
epaississt diffus
ou focal cô meningiome
par extension à partir sinus ou nasale
atteinte osseuses ++
lesions non specifique SB 53%
infarctus cerebraux 21%
tres rarement granulome intra cereb

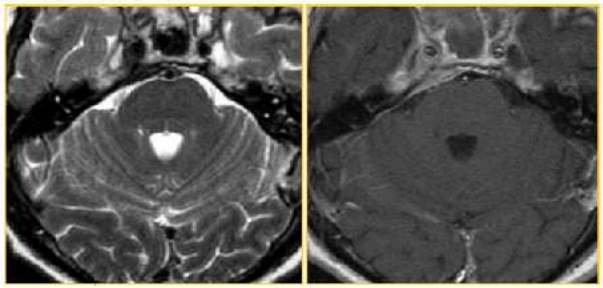
PACHY +++

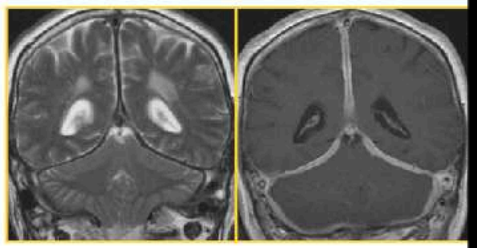
LEPTO +

WEGENER : MENINGITE PACHY +++

PACHYMENINGES

- **Epaississement en plaque ou nodulaire**
  - diffus à distance d'une éventuelle atteinte des sinus/orbites
  - focal par extension transosseuse d'une lésion du massif facial
- Hyposignal T2







PUBLIQUE DE PARIS

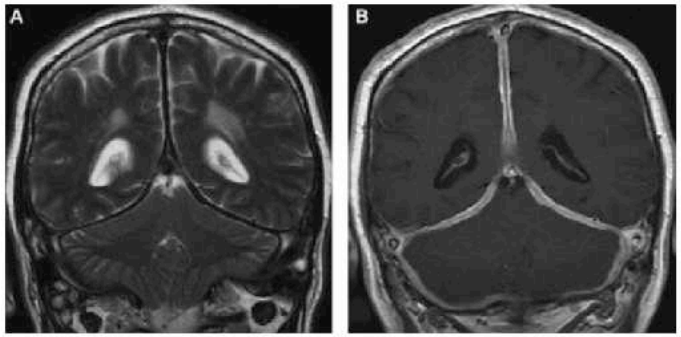


Figure 5 Granulomatose de Wegener. Coronale T2 (A) et T1 après injection (B). Épaississement diffus des pachyméninges de la faux et de la tente du cervelet en franc hyposignal T2 (A), rehaussé après injection de gadolinium (B).

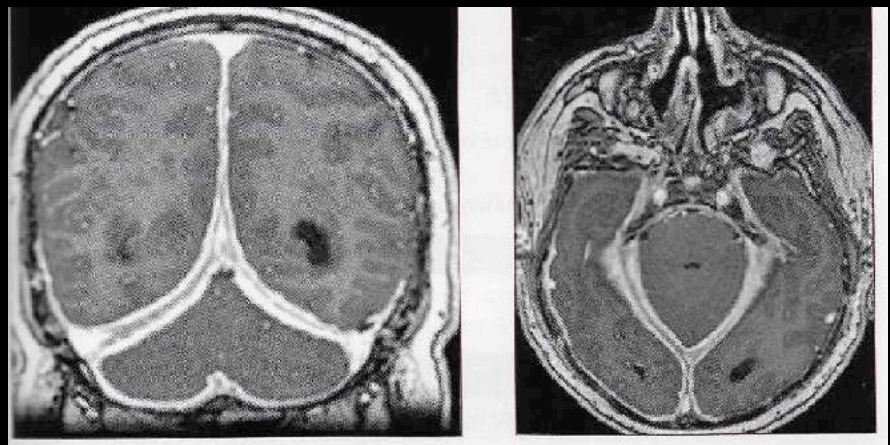


Figure 1 : Séquence T1 après injection de gadolinium. Epaississement de la tente du cervelet et rehaussement des feuillets duraux infratentoriels et de la faux du cerveau.

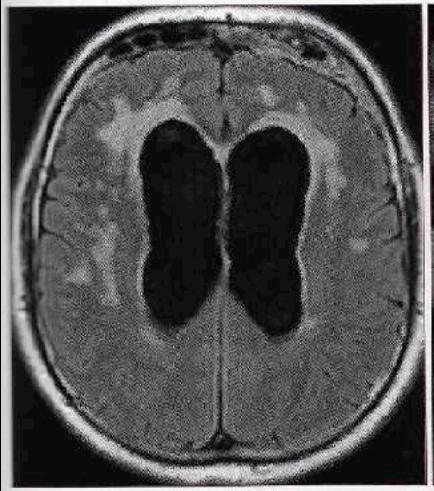


Figure 2 : Séquence FLAIR. Hydrocéphalie. Présence d'hypersignaux de la substance blanche : leucopathie vasculaire.

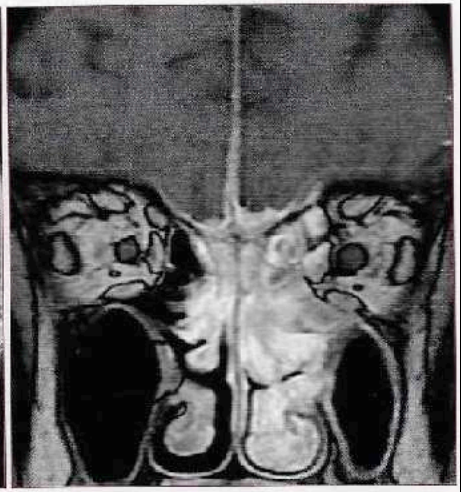


Figure 3 : Séquence T1 après injection de gadolinium. Epaississement pachyméningé (faux du cerveau et dure mère de l'étage antérieur) contigu à l'atteinte sinusienne.

PACHY +++

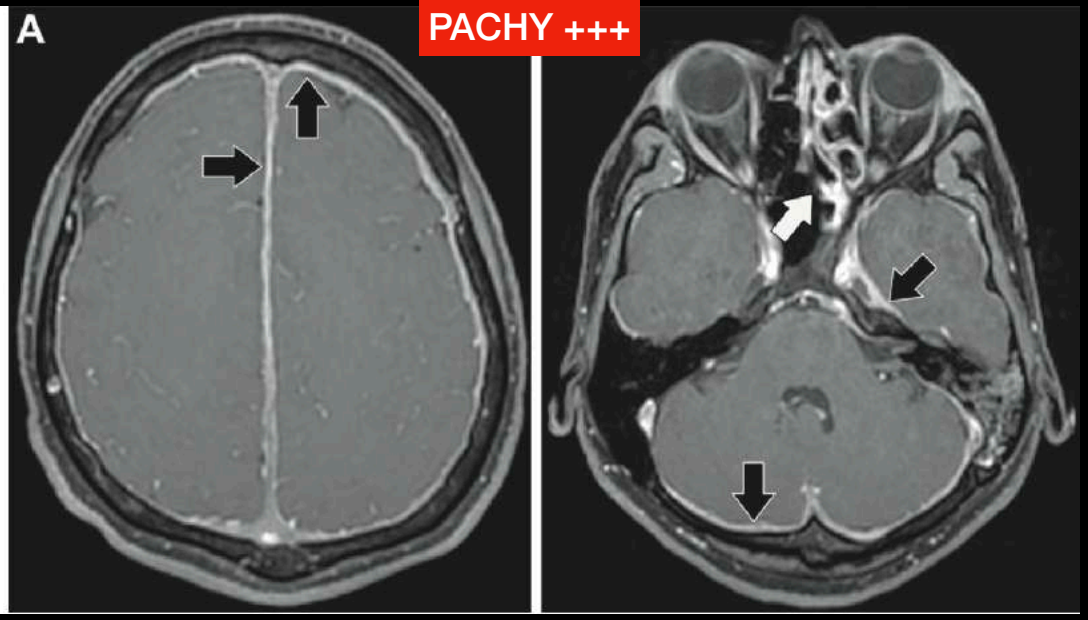


Figure 2. GPA in a 32-year-old man. Axial contrast-enhanced T1-weighted MR images show diffuse pachymeningeal enhancement (black arrows), as well as left ethmoidal sinus disease (white arrow in **B**).

LEPTO +

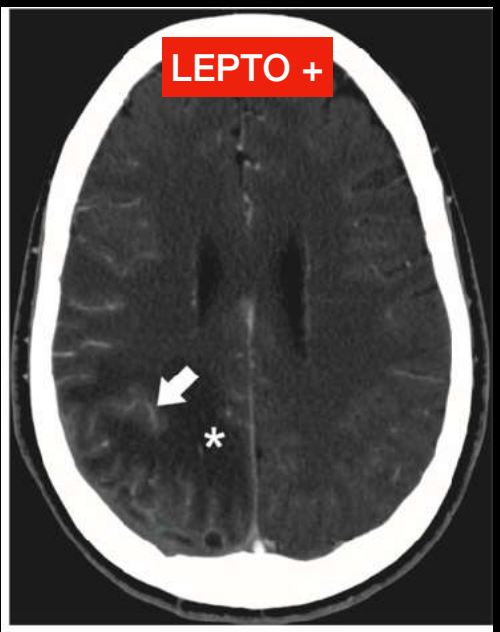


Figure 3. GPA-related leptomeningeal enhancement (arrow) and vasogenic edema (*) on an axial contrast-enhanced CT image in a 34-year-old woman.

hypertrophic pachymeningitis is more frequent than leptomeningitis (15). Chronic hypertrophic pachymeningitis may occur as an initial manifestation of GPA or as the only site of active disease

▸ **Atteinte méningée**

Elle intéresse la pachyméninge qui est épaissie et rehaussée. Deux formes sont à distinguer.

- ▸ L'atteinte focale, par contiguïté à partir d'une lésion sinusienne ou orbitaire, est bien visible sur la séquence T1 après injection de gadolinium. La lésion orbitaire se traduit par une masse en hyposignal T1, de signal intermédiaire en T2 et se rehaussant après injection de produit de contraste.
- ▸ L'atteinte diffuse se fait à distance des foyers sinusiens ou orbitaires. L'épaississement pachyméningé est linéaire et régulier ; il prédomine sur la tente du cervelet et est fréquemment asymétrique sur la convexité.

Dans de rares cas il peut exister un épaississement dural périmédullaire cervicothoracique responsable d'une compression médullaire [5]. L'atteinte leptoméningée est exceptionnelle. Une hydrocéphalie, rare, pourrait être secondaire à une inflammation méningée ou un obstacle à l'écoulement du LCS [6].

Two patterns of distribution have been described: diffusely abnormal meninges unrelated to sinus or orbital disease, and focal dural thickening and enhancement adjacent to sinus or orbital disease (24). Tentorial involvement is very common (22). Additional patterns and sites of enhancement include linear or nodular, peripheral or uniform, and symmetric or asymmetric (25). The "Eiffel-

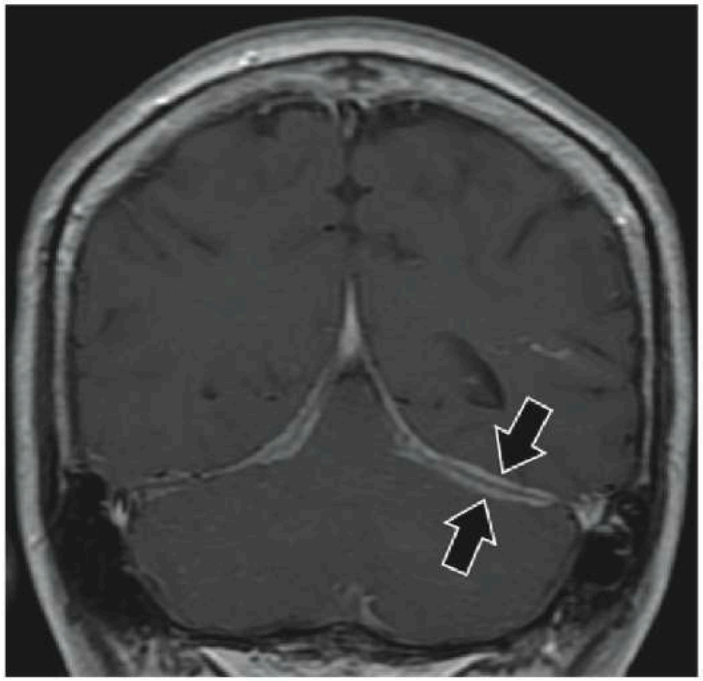


Figure 4. Eiffel-by-night sign (thickened dura in posterior falx and tentorium) (arrows) on a coronal contrast-enhanced T1-weighted MR image in a 34-year-old woman (same patient as in Fig 3).

WEGENER : VASCULARITE 4%

▶ **Vascularite cérébrale**

Elle se traduit par des hypersignaux non spécifiques de la substance blanche inter médiaire et sous-corticale en T2/FLAIR. Il peut s'y associer des lésions ischémique constituées dans des territoires artériels. La vascularite peut également entrainer de hémorragies sous-arachnoïdiennes ou intraventriculaires spontanées, le mécanisme incriminé serait la faiblesse des parois vasculaires des vaisseaux lésés. Les explora tions vasculaires, en particulier l'angiographie, sont normales, les vaisseaux atteints étant de trop petit calibre pour que les lésions soient décelées. Les phénomènes de vascularite participent à une atrophie focale ou hémisphérique.



Figure 5. Known GPA in a 40-year-old man who presented with visual disturbances. Axial diffusion-weighted image shows restricted diffusion (arrow) in the right occipital lobe.

Brain Parenchyma

Cerebral small-vessel vasculitis, the most common parenchymal manifestation in patients with GPA, has been reported in approximately 4% of affected patients and is associated with intracerebral or subarachnoid hemorrhage, transient ischemic attacks, ischemic infarction (Fig 5), subdural hematoma (Fig 6), ischemic myelopathy, and arterial or venous thrombosis (Fig 7) (23,26,27).

Diagnosing CNS vasculitis is challenging, especially owing to the difficulty in distinguishing this condition from vascular atherosclerotic disease (27). MRI findings of cerebral vasculitis include multiple nonspecific white matter lesions with patchy high T2 signal intensity in a typical vascular distribution (periventricular, subcortical regions, basal ganglia, mesencephalon, and pons) (26,28). Diffusion-weighted images can depict areas of infarction, and contrast-enhanced MR images may show patchy regions of enhancement (26). Hemorrhagic events occur less often and usually affect the brain parenchyma and subarachnoid space (28). Cerebral atrophy al

WEGENER : NERFS CRANIENS 2-10%

▶ **Atteinte des nerfs crâniens**

Elle se fait par contiguïté, à partir des lésions granulomateuses sinusiennes ou orbitaires et se traduit par un hypersignal T2/FLAIR du nerf, sans forcément de rehaussement.

The optic and olfactory nerves are the most frequently affected; peripheral cranial nerves (III to XII) are affected along their extracranial route, and palsies of cranial nerves III, V, VI, VII, and VIII are present in about 50% of patients with pachymeningitis (15). The optic nerve may be involved by vasculitis, direct inflammation of the neural sheath, or acute compression by granulomatous masses in the orbit that lead to atrophy and visual loss (15,37). Isolated or multiple cranial neuropathies in the absence of pachymeningitis are rare and usually attributed to a vasculitic process (23).

MRI reveals inflammatory changes with associated thickening and enhancement of the adjacent cranial nerves; specifically, acute optic neuritis manifests as signal hyperintensity in an enlarged enhancing optic nerve (26) (Fig 10). Short τ inversion-recovery and contrast-enhanced T1-weighted fat-suppressed MR images are needed to delineate the lesion.

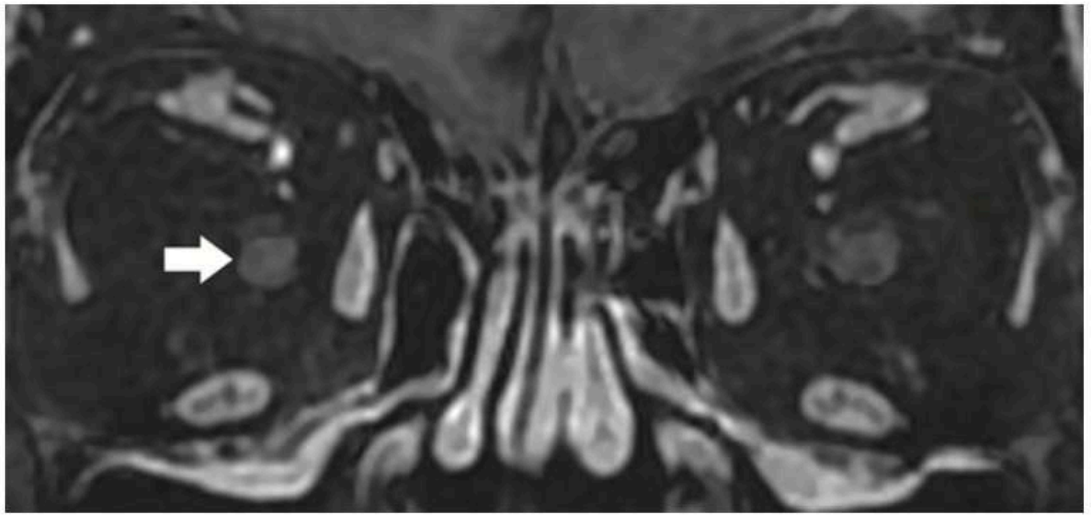


Figure 10. GPA in a 58-year-old woman who presented with oppressive pain and diplopia in the right eye. T1-weighted contrast-enhanced fat-saturated MR image shows discrete right optic nerve enhancement (arrow) compared with the enhancement on the left side.

WEGENER : HSD / THROMBOPHLEBITE

▶ **Granulomes cérébraux**

Ils se présentent sous la forme de lésions parenchymateuses arrondies en hyposignal T1, hypersignal ou signal intermédiaire en T2, rehaussées en périphérie, sans réaction œdémateuse.

tres rarement granulome intra cereb

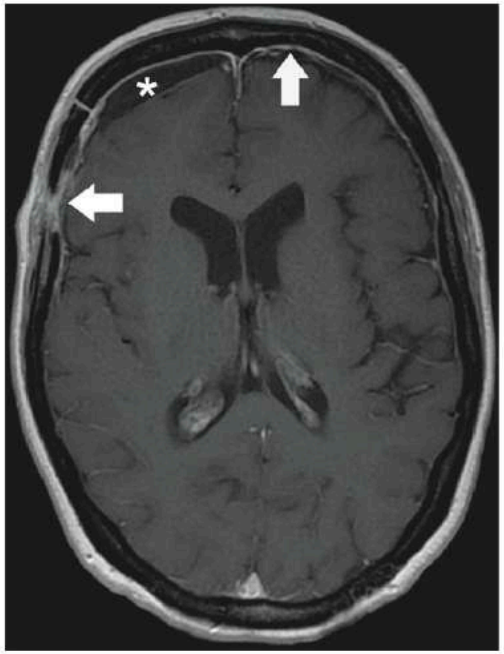


Figure 6. GPA in a 50-year-old woman. Axial contrast-enhanced T1-weighted MR image shows diffuse pachymeningeal enhancement (arrows) and chronic subdural hematoma (*).



Figure 7. GPA in a 27-year-old man who presented with headache. Sagittal contrast-enhanced T1-weighted maximum intensity projection MR venogram shows signal loss in the superior sagittal sinus (arrow) due to thrombosis.



Figure 8. GPA in an asymptomatic 34-year-old woman. Sagittal contrast-enhanced T1-weighted fat-saturated MR image shows a granulomatous lesion (arrow) near the Magendie foramina.

9- 2-10%



▶ **Atteinte pituitaire**

Elle entraine un élargissement et un rehaussement de la tige pituitaire en particulier à sa partie supérieure.

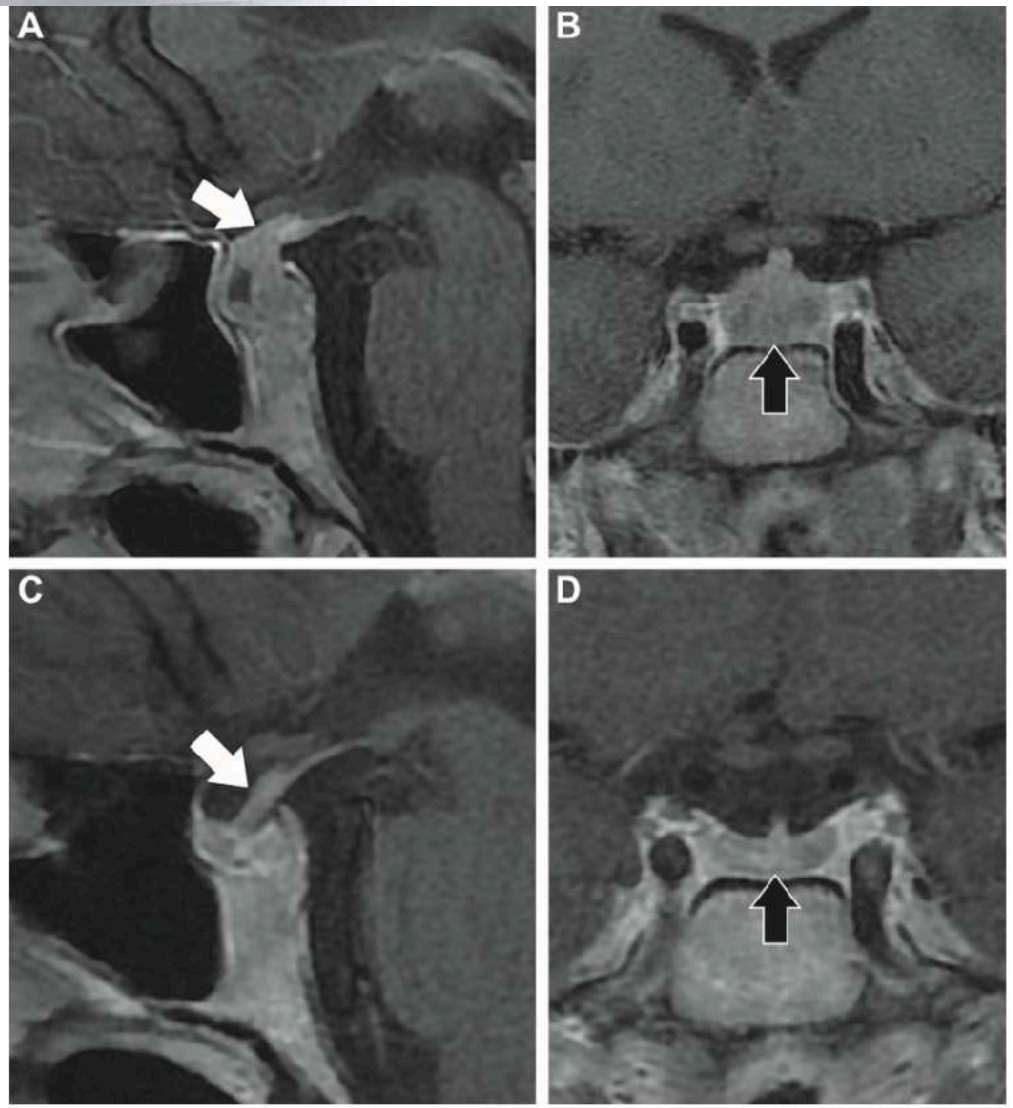


Figure 9. Sagittal **(A, C)** and coronal **(B, D)** contrast-enhanced T1-weighted MR images in an 18-year-old man with newly diagnosed GPA and panhypopituitarism at presentation. **(A, B)** Pretreatment images show pituitary stalk thickening and enhancement (arrow in **A**) and pituitary enlargement (arrow in **B**). **(C, D)** Posttreatment images at 1-year follow-up show significant improvement (arrow).

7 BIS - WEGENER : ABDO



7 bis- 10%

Abdomen

Gastrointestinal involvement is uncommon; it is discovered at presentation or occurs during the disease course in 10%–12% of patients (63). The small intestine is the most frequently affected. Ulcerations mimicking inflammatory bowel disease with hemorrhage, as well as arterial microaneurysms of small and medium-sized arteries at the mesenteric, hepatic, and splenic vessels, may occur (67). Acute abdomen secondary to peritonitis, bowel ischemia secondary to mesenteric vasculitis, infarction, and perforation are rare manifestations (41,63). CT findings of bowel involvement include bowel dilatation, focal or diffuse bowel wall thickening, abnormal bowel wall enhancement, mesenteric vessels in a comblike configuration, ascites, and lymphadenopathy (68).

Hepatic involvement by GPA is described mainly in case series; it comprises elevated liver enzymes (cholestatic and hepatocellular patterns) and rarely, vasculitis on the portal spaces and centrolobular territories (67,69).

Splenic involvement also is infrequent in GPA. Segmental splenic infarction may be a consequence of diffuse arteritis resulting in occlusion of distal parenchymal splenic arteries. Findings at CT include a peripheral wedge-shaped area of low attenuation, as well as subcapsular or diffuse hypoattenuation in larger infarctions (57). Pancreatic involvement has

7 BIS - WEGENER : NERFS PERIPH

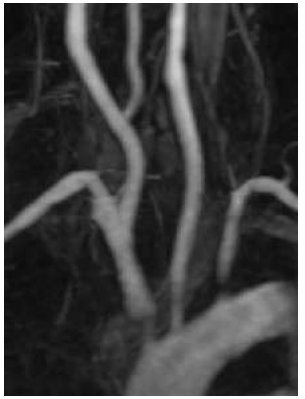
Extremities

Peripheral nervous system involvement occurs in up to 67% of patients with GPA, manifesting as sensorimotor polyneuropathy (55%) or mononeuritis multiplex (45%). It occurs especially during the first 2 years of disease onset, in men of older age, and in the setting of other clinical manifestations (15). On the other hand, skin involvement is present in 10%–50% of patients, with palpable purpura being the most common lesion (especially in the lower limbs, with a histopathologic hallmark of leukocytoclastic vasculitis with fibrinoid necrosis). Papules, subcutaneous nodules, vesicles, blisters, necrotic-ulcerative lesions, and livedo reticularis also may be seen, whereas gangrene of the digits and pyoderma gangrenosum-like ulcers are less frequent (75).

Maladie de Takayasu

Vascularite granulomateuse des vaisseaux de gros calibre

- **Maladie des « femmes sans pouls » (9F/1H)**, début: 15-30 ans
- 2 phases
  1. **Précoce ou active** = **lésions inflammatoires réversibles** de la paroi vasculaire
  2. **tardive** = **lésions fibreuses cicatricielles irréversibles**
- Traitement : corticoïdes, immunosuppresseurs, chirurgie, angioplastie



Aortic arch syndrome
Case courtesy of Dr Rob Schubert, Radiopaedia.org, rID: 14316



Case courtesy of Dr Varun Babu, Radiopaedia.org, rID: 45951

US / TDM / IRM

Phase active

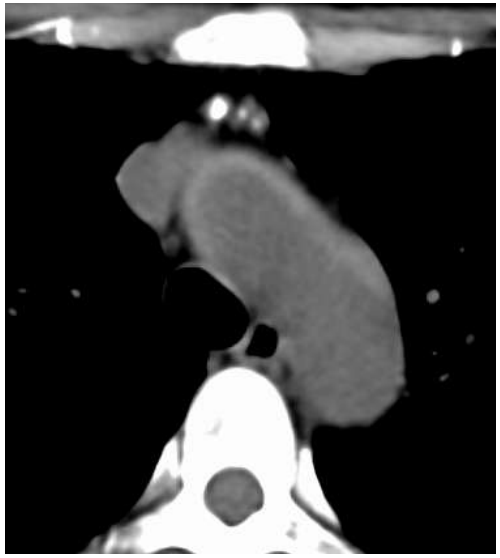
- **Epaississement des parois vasculaires:** TSA, aorte thoracique, aorte abdominale
- **Paroi aorte** de 3 à 7mm
- **Rehaussement** de la paroi

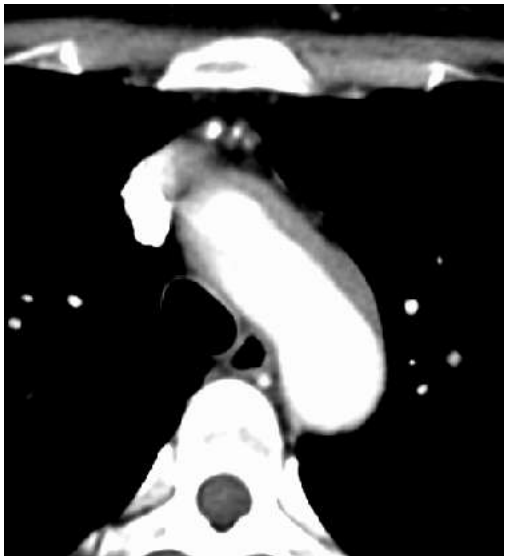
Phase tardive = complications

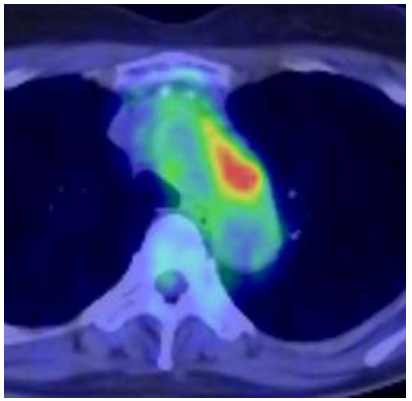
- **Sténoses** 68%, occlusions
- Ectasies 12%, anévrysmes 4%
- Coronaires: sténoses ostiales et non ostiales, anévrysmes

Gotway MB, Araoz PA, Macedo TA et-al. Imaging findings in Takayasu's arteritis. AJR Am J Roentgenol. 2005

Aortite de Takayasu











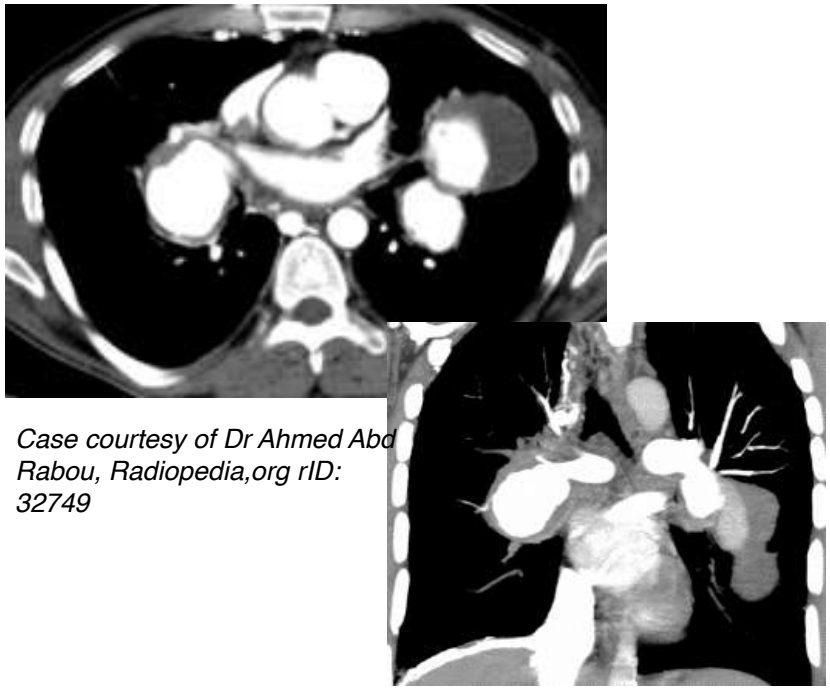
Aortite de Takayasu





Maladie de Behçet

- **Vascularite lymphocytaire nécrosante des vaisseaux de toute taille** (artère, veine, capillaires) : destruction de la média → **anévrysmes** et **thromboses**
  - **Atteinte cutanéo-muqueuse** (la plus fréquente) : ulcérations buccales et génitales
  - **Uvéite**
  - **Thoracique (10%):** douleur thoracique, dyspnée, hémoptysie
- Maladie systémique **auto-immune** par activation lymphocytaire via la protéine de stress HSP évoluant par poussées
- **Homme jeune originaire du bassin méditerranéen**
- Traitement: corticoïdes/IS (efficacité inconstante), traitement endovasculaire des anévrysmes



Case courtesy of Dr Ahmed Abd Rabou, Radiopedia,org rID: 32749

Imagerie

- **Anévrysmes et sténoses des artères pulmonaires et de leurs branches**
  → **Risque vital** par fistule bronchovasculaire et hémoptysie cataclysmique
- **Hémorragie alvéolaire** : opacités alvéolaires localisées ou diffuses
- **Infarctus pulmonaires** : condensations triangulaires sous pleurales.
- **Thromboses veineuses (VCS/VCI)**
- Troubles perfusionnels : poumon mosaïque

Hiller N, Lieberman S, Chajek-Shaul T et-al. Thoracic manifestations of Behçet disease at CT. Radiographics. 2004

Churg and Strauss (EGPA)

EGPA = Eosinophilic Granulomatosis with Polyangeitis = **vascularite nécrosante** et inflammation extravasculaire **granulomateuse**

- **Similitudes** cliniques, histologiques et radiologiques avec la **pneumopathie chronique à éosinophiles** mais lésions de **vascularite** associées
- Rare, adulte âge moyen, prédominance masculine
- Biologie
  - Syndrome inflammatoire
  - **Hyper-éosinophilie +++** (sang et LBA)

Evolution classiquement en **3 phases**

1) Phase prodromale
   - **Asthme** et **rhinite** apparaissant autour de la **trentaine** sur un **terrain allergique**
   - **L'asthme est un critère absolu** (sensibilité = 100%)
2) Phase hyperéosinophilique
   - Pulmonaire ++
   - Intestinale
3) Phase vasculitique
   - Infiltrats pulmonaire
   - Multinévrite
   - Pleurésie, myocardite
   - Atteintes digestive, cutanée, rénale

Atteinte multisystémique

- **Asthme de révélation tardive** > 20 ans
- **Sinusite chronique**
- AEG, fièvre prolongée
- **Névrite** membres inférieurs, atteinte cardiaque, atteinte cutanée

Biblio: Jeong, Yeon Joo, et al. "Eosinophilic Lung Diseases: A Clinical, Radiologic, and Pathologic Overview - Radiographics 2007

Imagerie

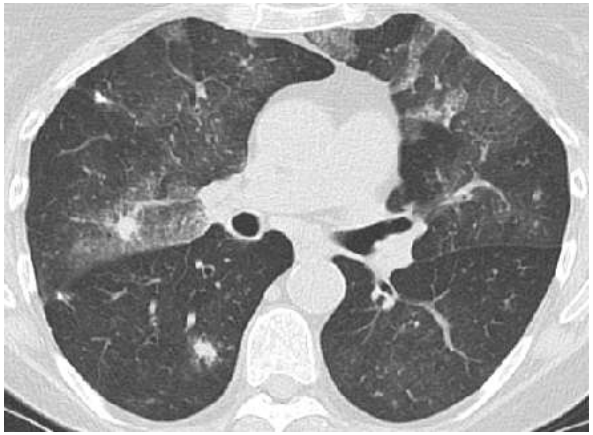
- Zones de **verre dépoli /condensations**
- **En plages dispersées**
- Prédominance **périphérique** et **supérieure**
- → ***Ressemble à PCE*** *mais atteinte* ***plus polymorphe***
- **Micronodules centro-lobulaires** (12%)
- **Nodules** (12%)
- **Epaississement pariétal bronchique**
- +/- épaississement septaux: œdème interstitiel secondaire à atteinte cardiaque

ACR (4 des 6 critères)

- Asthme
- Hyper-éosinophilie sanguine >10%
- Multinévrite ou poly-neuropathie
- Infiltrat pulmonaire
- Sinusite
- Eosinophilie extravasculaire

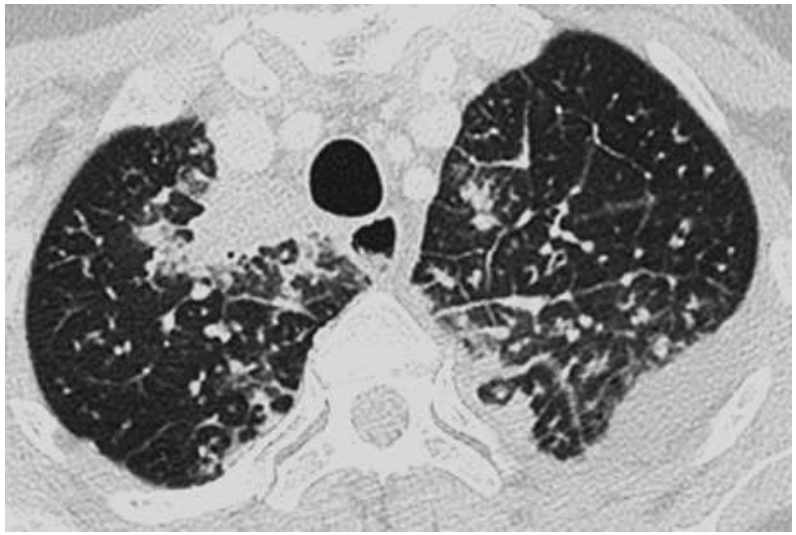
- **Plages de verre dépoli/ condensations**
- Chez un patient **asthmatique**
- Avec **hyperéosinophilie**
  → Penser au **Churg and Strauss**

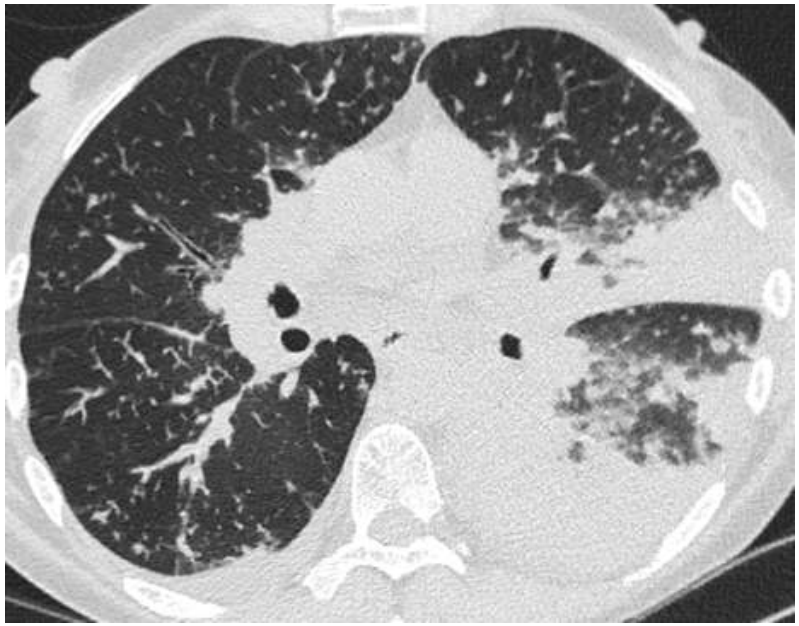




DDX

Autres pneumopathies associées à hyper-éosinophilie: Löffler, ABPA, PCE
mais **pas de signes extrathoraciques** dans ces maladies





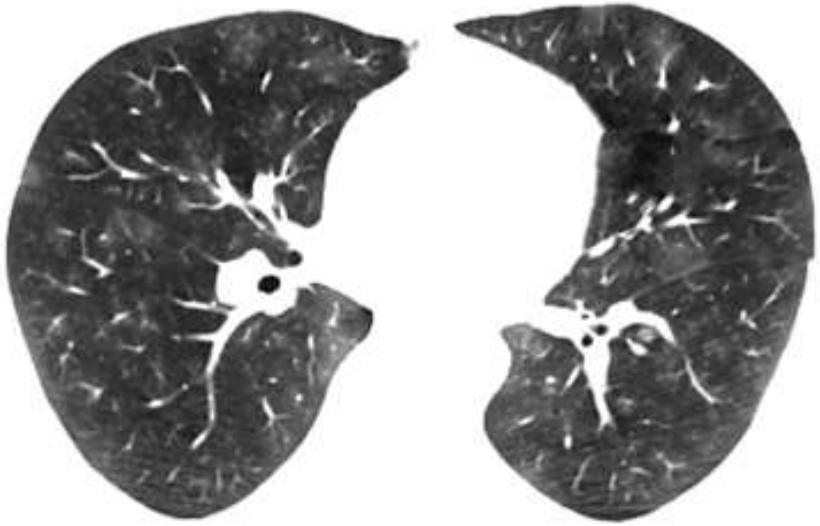


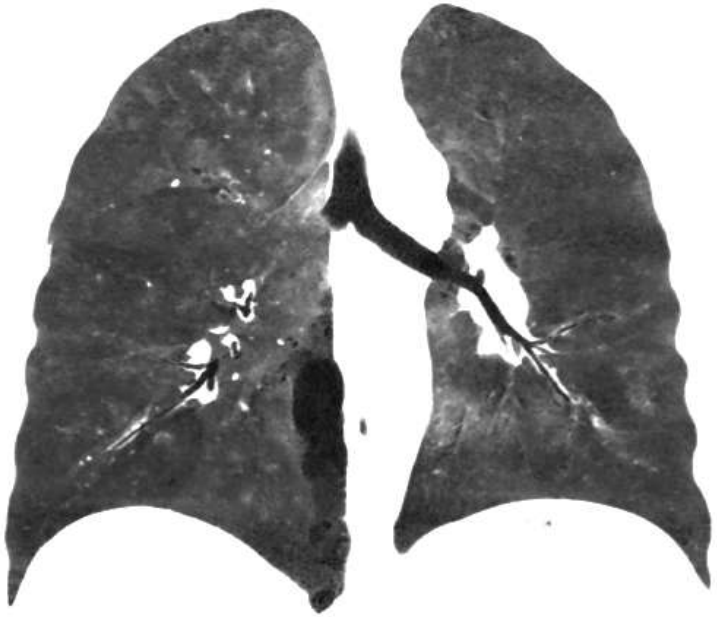
EGPA (ex Churg and Strauss)

- Asthme,
- Hyper éosinophilie
- Condensations bilatérales et atteinte bronchiolaire.
- De plus, atteinte des sinus et mononeuropathie multiple

Poly-Angéïte-Microscopique

- **Vascularite nécrosante non glomérulomateuse**
- Inflammation des artérioles, veinules et des capillaires
- Principale cause du **syndrome pneumo-rénal** (hémorragie alvéolaire + glomérulonéphrite)
  - Atteinte rénale (90%) fréquente et grave
  - Atteinte pulmonaire (15 à 30% des patients)
- Homme++, début à 50 ans





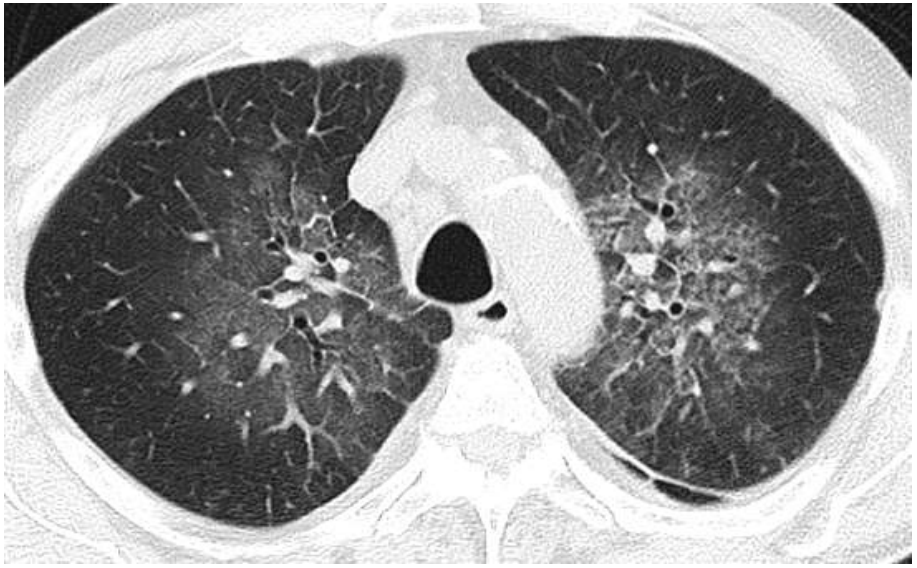
Imagerie

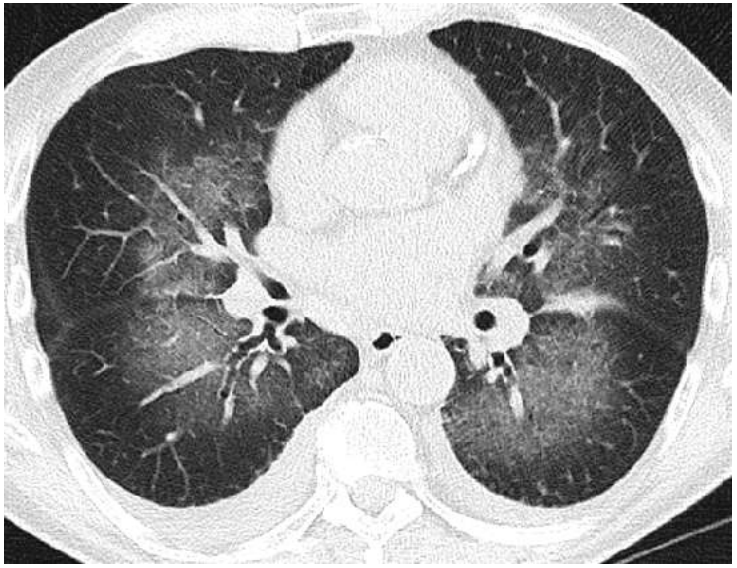
- **Plages de verre dépoli** (traduisant l'hémorragie intra alvéolaire)
- Épanchement pleural dans 15% des cas
- Œdème pulmonaire dans environ 5% des cas





Poly angéite microscopique (PAM)





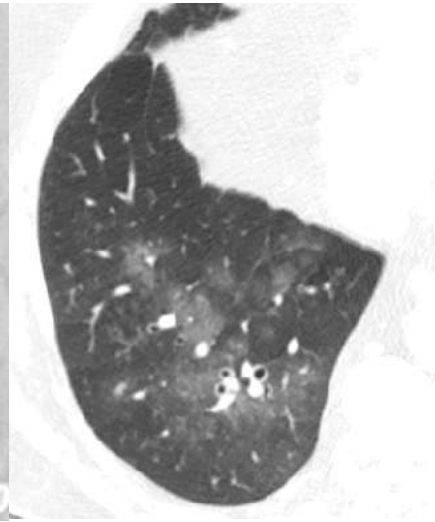
Cryoglobulinémie

Vascularite des petits et moyens vaisseaux

- **Cryoglobulines**: Ig qui précipitent
- Plusieurs types I, II, III
- Associations plusieurs pathologies: **hépatite C**, hépatite auto-immune, leucémie, myélome, mycoplasme, PR, lupus, Sjögren
- Plages de verre dépoli (**hémorragie alvéolaire**)









G Kirkpatrick - Pulmonary hemorrhage in cryoglobulinemia – Can Resp J 2015

Syndrome de Goodpasture

Syndrome réno-pulmonaire avec **Ac anti-GBM** (membrane basale)

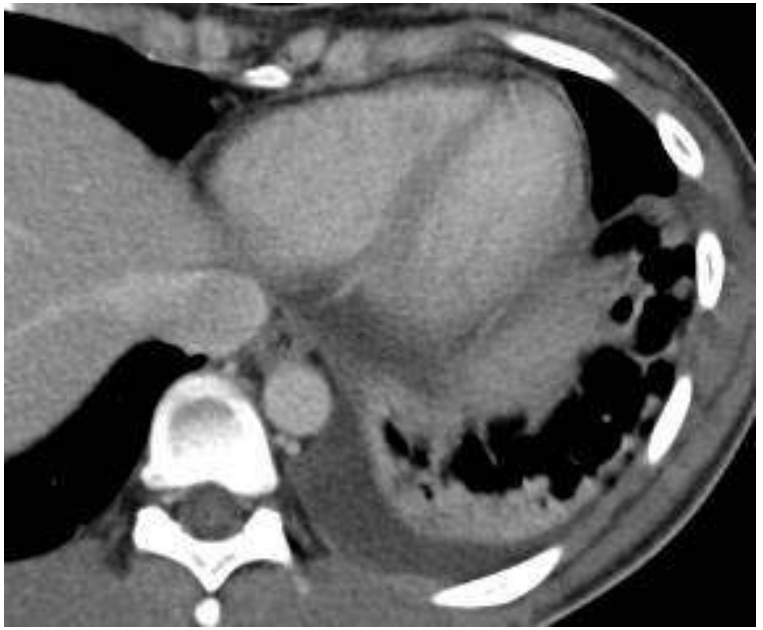
- Rare (0.5/1 000 000), adulte jeune, prédominance masculine
- Clinique:
  - Hémorragie alvéolaire diffuse, hémoptysie, insuffisance respiratoire, anémie ferriprive
  - Glomérulonéphrite, IRA et IRC
- Traitement: Corticoïdes et immunosuppresseurs

Imagerie

- **Aigüe: hémorragie alvéolaire**
  - Plages de **verre dépoli** et **condensations multiples bilatérales**
  - de topographie **périhilaire** et **inférieure**
- <u>Evolution vers une **maladie interstitielle**</u>
  - Opacités réticulo-nodulaires
  - Epaississement septaux
  - Fibrose

Lupus – Manifestations pleuropulmonaires

- **Pleurite ++, péricardite**
- HTAP
- Pneumopathie lupique (DAD,…)
- PID
- **Hémorragie alvéolaire**
- Dysfonction diaphragmatique
- …



Pleuropulmonary manifestations of systemic lupus Erythematosus - Michael P Kean -Thorax 2000

Pneumopathie d'hypersensibilité

PHS Pneumopathie d'**h**yper**s**ensibilité

- = **AAE** **A**lvéolite **a**llergique **e**xtrinsèque
- **Inflammation secondaire à l'inhalation d'un allergène**
- Particule **organique** ou **non organique**: microbes, protéines animales ou végétales, composés chimiques, **> 200** antigènes
- Poumon de fermier, éleveur d'oiseaux, …

Examples of Hypersensitivity Pneumonitis

Disease	Antigen Source	Putative Antigen
Bird fancier's disease	Various birds	Protein in avian feces, feathers
Cheese worker's lung	Moldy cheese	*Penicillium* species
Coffee worker's lung	Coffee bean	Unknown
Farmer's lung	Moldy hay	Thermophilic actinomycetes
Furrier's lung	Animal fur	Protein in animal fur
Hot tub lung	Warm water	*Mycobacterium avium* complex
Humidifier lung	Warm water	Thermophilic actinomycetes
Japanese summer disease	Moldy houses	Various fungi
Machine worker's lung	Metal-cutting fluid	*Mycobacterium* species, Gram-negative bacilli
Malt worker's lung	Moldy malt	*Aspergillus* species
Mushroom worker's lung	Mushrooms	Mushroom spores, various other fungi
Peat moss worker's lung	Moldy peat moss	Various fungi
Sauna bather's lung	Sauna water	Various fungi
Sequoiosis	Moldy redwood dust	Various fungi
Suberosis	Cork	*Aspergillus* species, cork dust

Anatomopathologie

= **Inflammation chronique** bronches et tissu péri bronchique

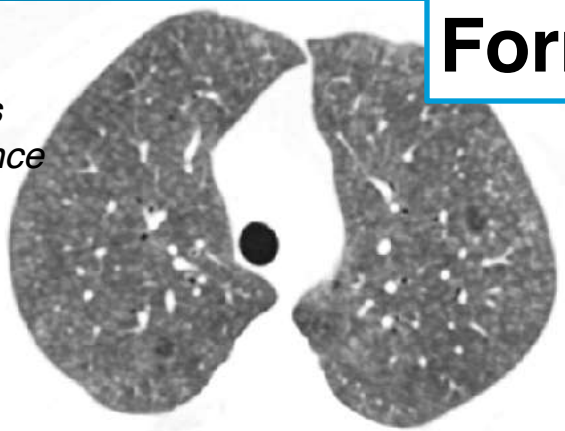
- Bronchiolite cellulaire
- Infiltration inflammatoire interstitielle chronique
- Granulomes mal limités
- Cellules géantes alvéoles/interstitium

Biblio: Hypersensitivity pneumonitis: a historical, clinical, and radiological review
Jan V, Hirschmann, Radiographics 2009

Pneumopathie d'hypersensibilité

Forme aigue/ sub aigue

Aspect typique
*Nombreux **micronodules flous centrolobulaires** à prédominance **supérieure***



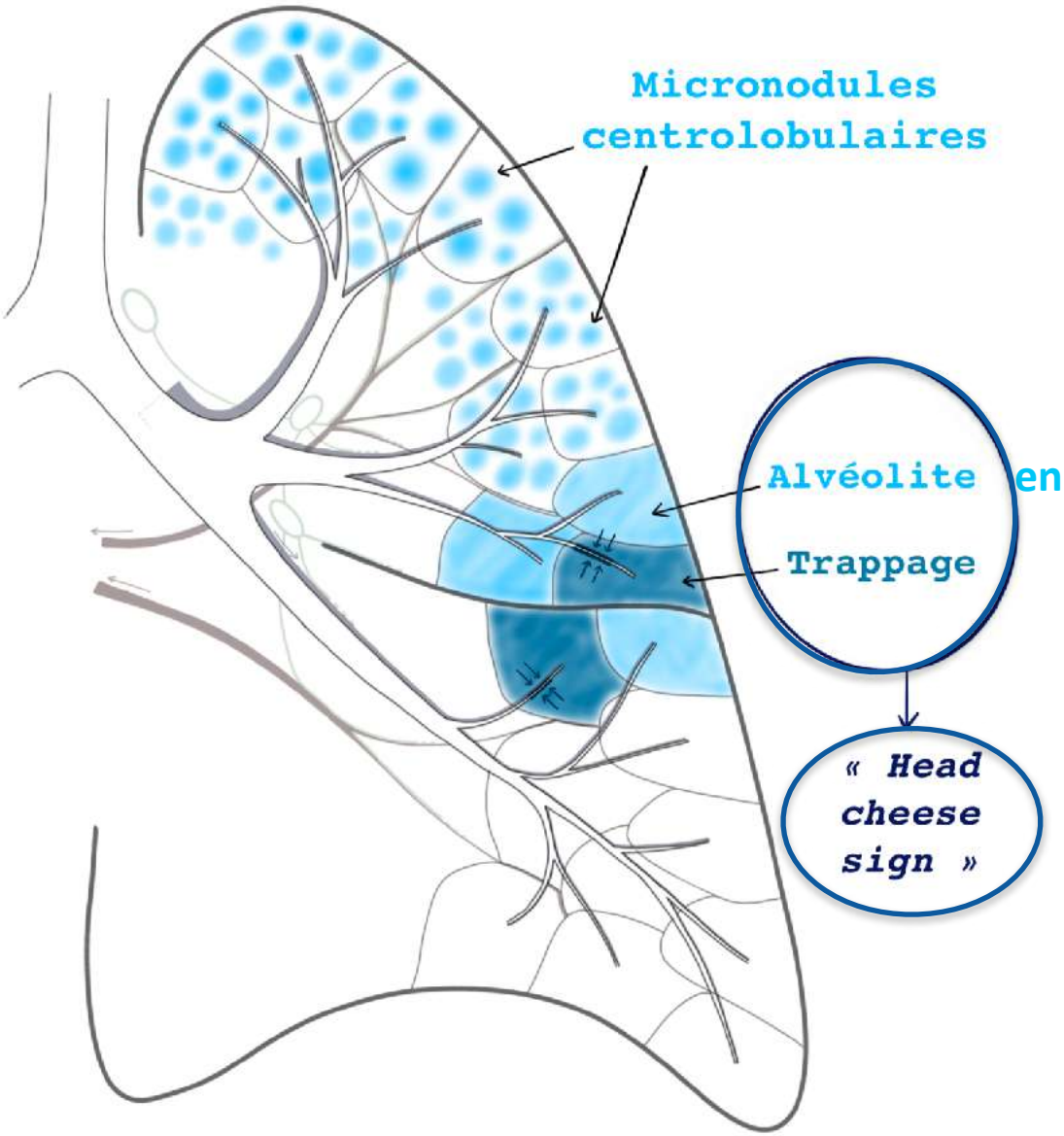


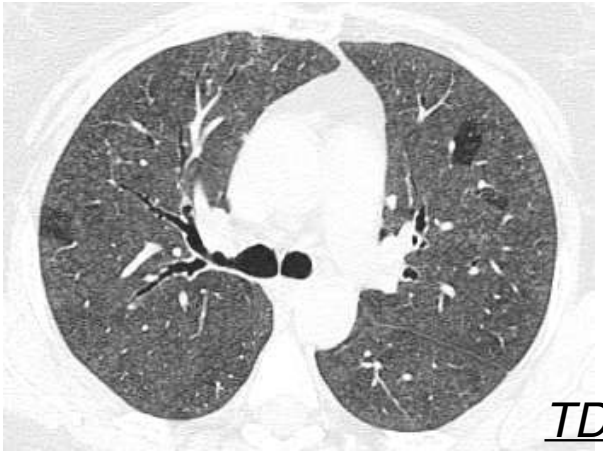


- Clinique: **4-12 h après exposition,** fièvre, myalgies, céphalées, dyspnée
- Imagerie
  - **Nodules flous centrolobulaires ++**
  - **Verre dépoli**
    - **Diffus** bilatéral et symétrique ou patchy régions **moyennes** et inférieures du poumon
  - **Lobules (LPS) hypodenses** (trappage due à une obstruction bronchiolaire) **+/- kystes**
  - Combinaison VD patchy (alvéolite) + poumon normal + trappage (bronchiolite)→ « **head cheese sign** »
- LBA: leucocytes ++ avec lymphocytes ++, CD8 ++
- DDX: bronchiolite fumeur, NSIP, DIP, bronchiolite inf, Pn eo aigue, infection virale, pneumocystose

Biblio: Hypersensitivity pneumonitis: a historical, clinical, and radiological review - Jan V, Hirschmann, Radiographics 2009

Pneumopathie d'hypersensibilité



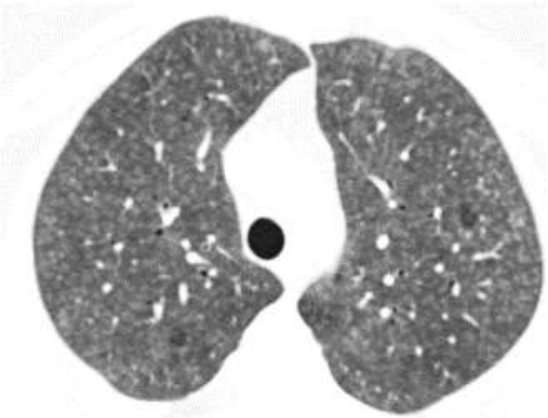


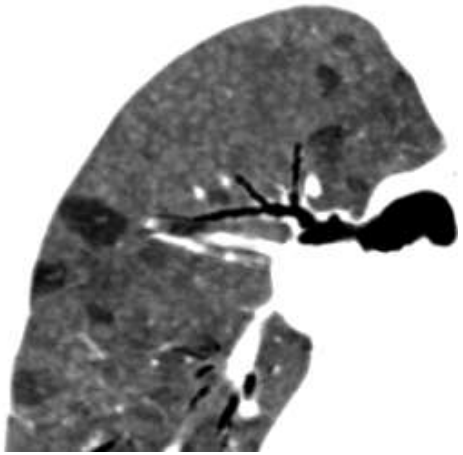




TDM initiale

- ***Micronodules flous diffus***
- ***Lobules hypodenses***





TDM 2 semaines après (réanimation)

- ***Verre dépoli diffus***
- ***Syndrome réticulaire intralobulaire (crazy paving)***
- ***Lobules hypodenses***

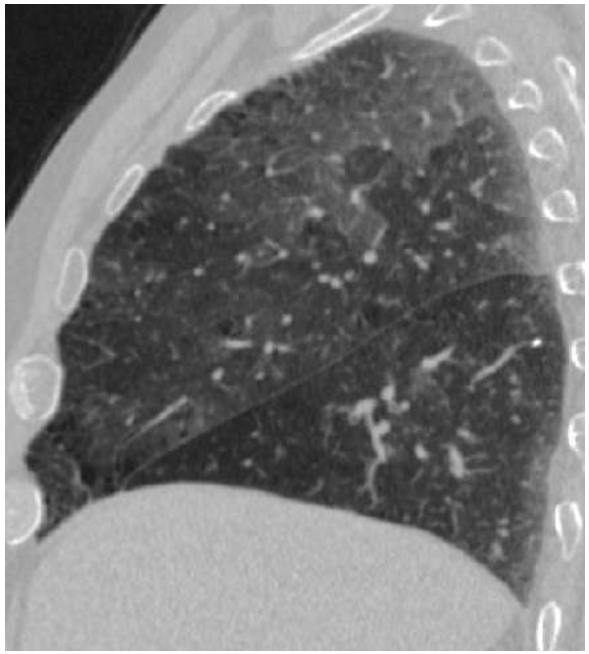


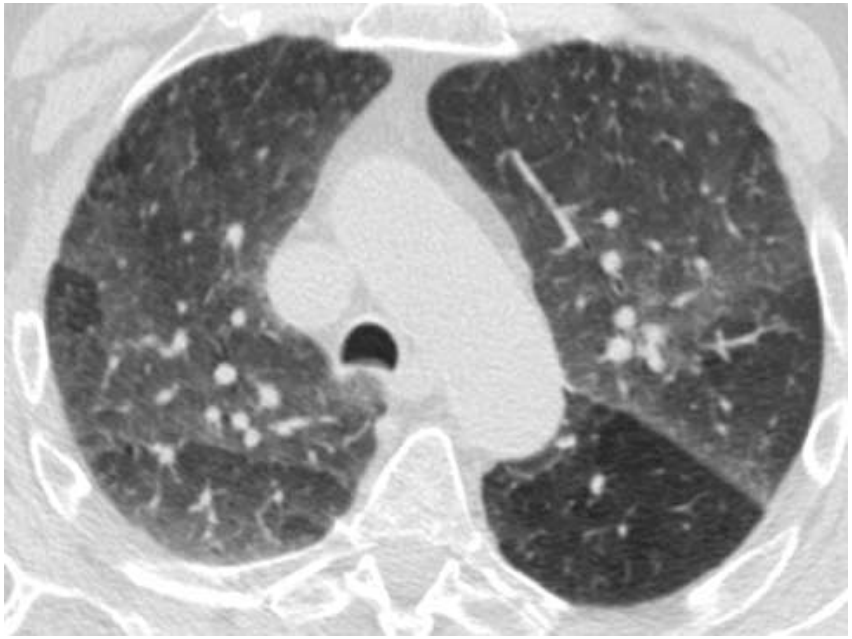
Patiente de 58 ans, qui « abrite » des pigeons sur son balcon, présentant une dyspnée non fébrile

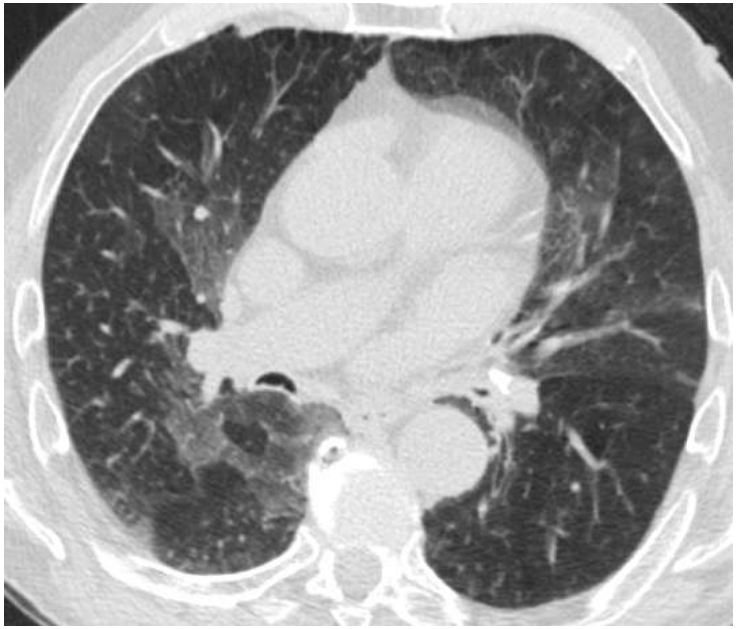
*= **Pneumopathie d'hypersensibilité***

Pneumopathie d'hypersensibilité

Poumon de fermier chez un homme de 81 ans

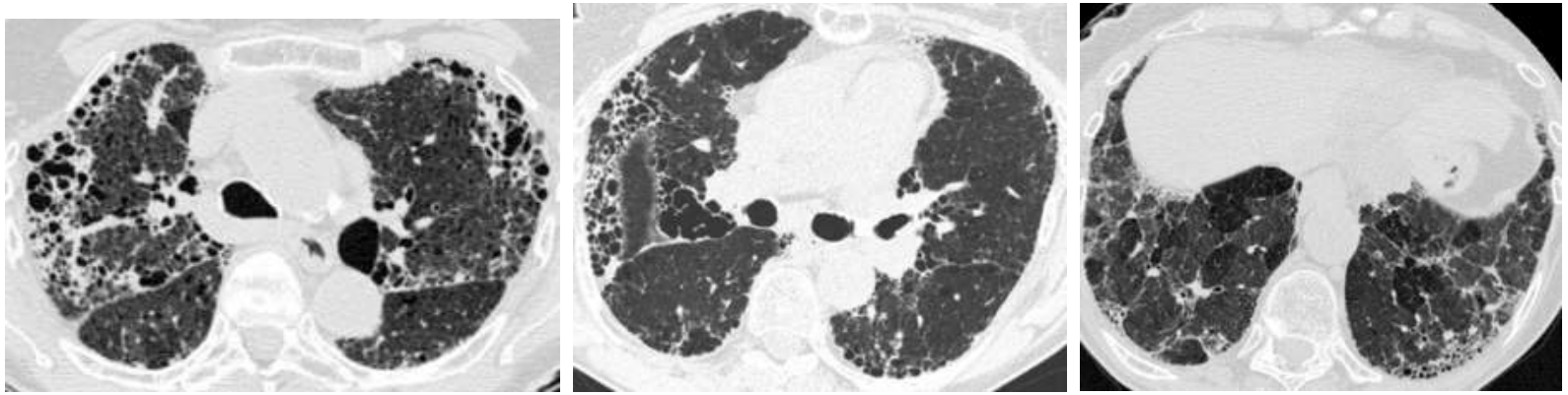






Pneumopathie d'hypersensibilité

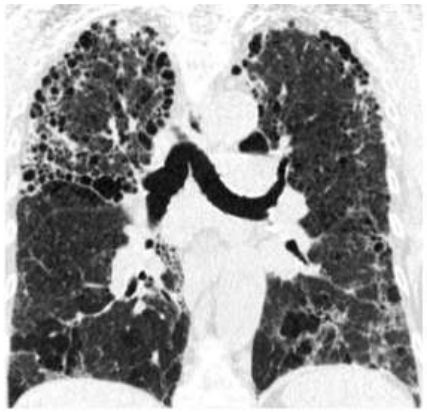
Forme chronique avec fibrose



Fibrose anarchique ++ sans distribution particulière

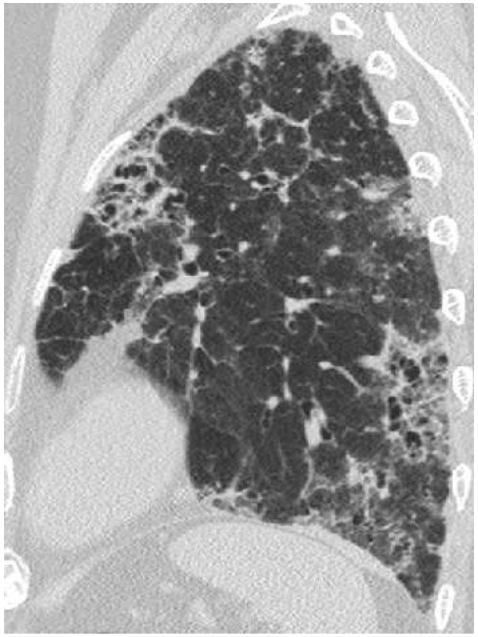
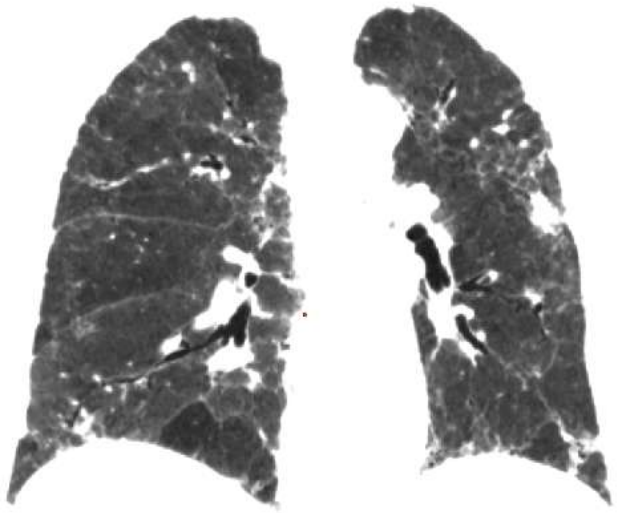
- **Réticulations intra-lobulaires**
- **Bronchectasies / bronchiolectasies de traction**
- +/- Rayon de miel
- **Régions moyennes** du poumon, **respect relatif bases et apex extrêmes**

- +/- **Verre dépoli centro-lobulaire** (inflammation active)
- +/- **Trappage lobulaire**
- DDX
  - PINS, FPI
  - Evocateur de PHS: verre dépoli, trappage, absence de prédominance basale



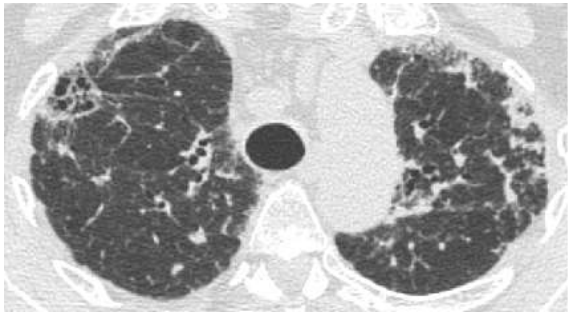
PHS chronique
Jan V. Hirschmann
Radiographics 2009

Biblio: Hypersensitivity pneumonitis: a historical, clinical, and radiological review - Jan V, Hirschmann, Radiographics 2009

PHS chronique

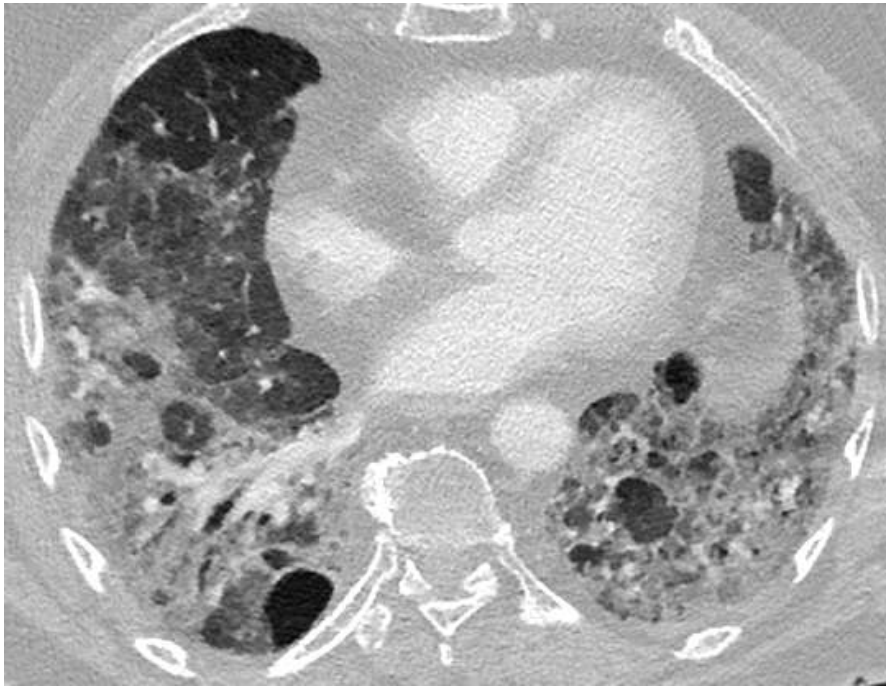
Aspect de **fibrose anarchique**







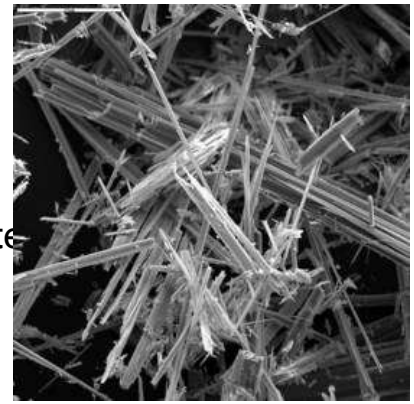
PHS chronique

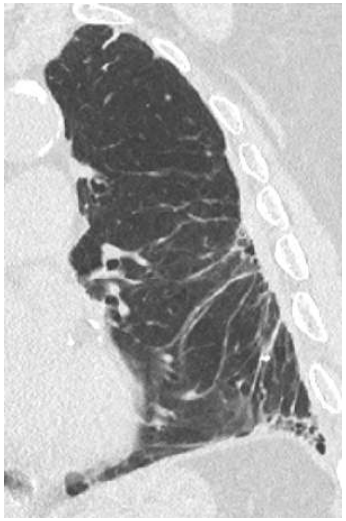


Pathologies liées à l'amiante

Pneumoconiose due à inhalation prolongée de fibres d'amiante

- Fibre amiante: lg 100μm, Ø3μm → bronchioles, alvéoles → fibrose
- Anapath: **corps asbestosiques**, fibres amiante, fibrose





Pieds de corneille

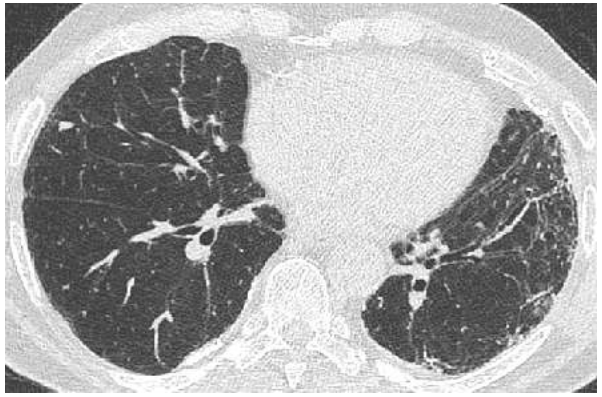


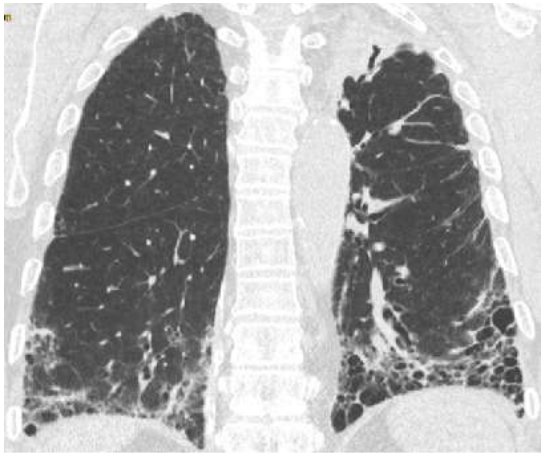
1) <u>Anomalies pleurales</u> ≠ (ne rentre pas dans la définition de l'asbestose!!!)

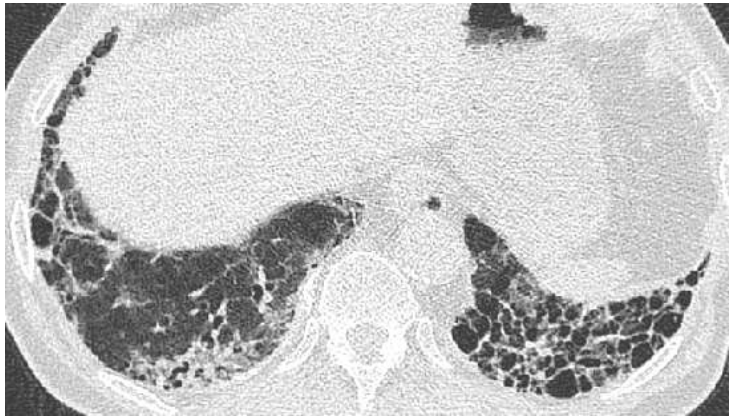
- **Plaques pleurales +++**: feuillet pariétal, signent **exposition** à l'amiante, > 20 ans, surélévation (**plateau**) +/- calcifiées, bilatérales asymétriques
- Epanchement pleural: 1er signe atteinte pleural, dans les 10 ans, exsudat hémorragique
- Fibrose pleurale viscérale: moins spécifique, épaississement et fibrose de la plèvre viscérale / fusion avec plèvre pariétale

- *Atlas iconographique tomodensitométrique des pathologies bénignes de l'amiante - C Beigelman-Aubry, Journal de radiologie 2007*
- *Asbestos: When the Dust Settles—An Imaging Review of Asbestos-related Disease - Huw D. Roach, Radiographics 2002*









2) Anomalies parenchymateuses

Conséquences anomalies pleurales

- « **Pied de corneille** »
- Atélectasie ronde

Asbestose ++++

- **Régions sous pleurales, basales**
- **Micronodules centrolobulaires « dot sign »** *(*précoce)
- **Réticulations intra-lobulaires**
- **Verre dépoli**
- **Ligne sous pleurale curviligne** (Yoshimura)
- Bronchectasies de traction, **rayon de miel**

- *Atlas iconographique tomodensitométrique des pathologies bénignes de l'amiante - C Beigelman-Aubry, Journal de radiologie 2007*
- *Asbestos: When the Dust Settles—An Imaging Review of Asbestos-related Disease - Huw D. Roach, Radiographics 2002*

Protocole du scanner

- Scanner non injecté, en inspiration forcée
- !! Penser à une hélice en **procubitus** si anomalies déclives !!
- PDL doit être située à 200 mGy.cm

!! Bien rechercher

- Cancers broncho-pulmonaire
- Mésothéliome

Compte rendu du scanner

3 types de réponses dans la conclusion

- **Asbestose absente**
- **Images interstitielles indéterminées**
  - Anomalies postéro-basales mais pas de procubitus
  - Images interstitielles isolées
    - Images non postéro-basales
    - Réticulations / dépoli / lignes sous pleurales
    - unilatérales
    - ou bilatéral sur un niveau/3 (carène / VPI / CdS)
    - ou dispersées
- **Asbestose probable**
  - Plusieurs niveaux, bilatéral
  - Un seul niveau mais épaisseur>1cm
  - Rayon de miel

Silicose

Inhalation de poussière minérale (quartz)

- Silico protéinose aigue (rare)
- Silicose **simple**: micronodules après 10 ans d'exposition
- Silicose **complexe**

Silico protéinose aigue

(rare, grave++, 6 mois à 3 ans après exposition)

- **Nodules centro-lobulaires**
- **Opacités en verre dépoli**
- **Condensation, crazy paving**

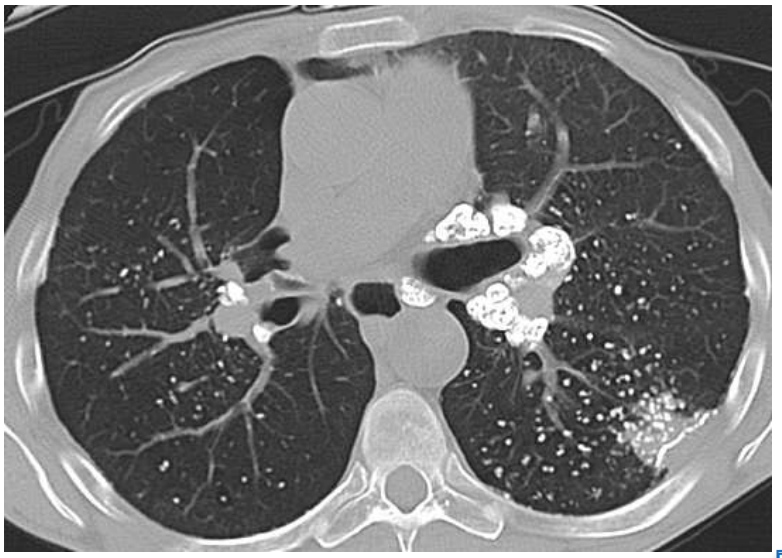


Silicoprotéinose aigue *(courtesy Chong Radiographics)*

Silicose simple +++

- **Micronodules péri-lymphatiques**
- (+/- calcifiés)
  - **Sous pleuraux** (**amas formant pseudo-plaques sous pleurales+++**) et **péri-bronchiolaires**
  - Prédominance **supérieure** (pathologie d'inhalation): **segment dorsal lobes supérieurs ++**
  - Épaississement pleural 33%
- **Adénomégalies** médiastinales et hilaires symétriques, calcifications en **coquille d'œuf** «eggshell» (très suggestif)

Silicose simple



Chong S, Lee KS, Chung MJ et-al. Pneumoconiosis: comparison of imaging and pathologic findings. Radiographics. 2006

Silicose complexe

- **Agrégation de nodules en masse > 1 cm**
- **= MFP masse de fibrose progressive MFP**
- **Évolution à partir d'une silicose simple**

TDM

- **Micronodules péri lymphatiques** + ganglions
- **Fibrose massive progressive**
  - **= Syndrome de masse > 1cm**
  - Associé à des micronodules en périphérie
  - **Bilatéral**
  - **Lobes supérieurs** (segment postérieur et apical des lobes inférieurs, droite ++)
  - Si >4 cm: plages hypodenses correspondant à de la **nécrose centrale** → excavation
  - Périphérie → hiles
  - PET: peut être très positif (activité inflammatoire)
  - Si évolution: suspecter tuberculose ou carcinome



Diagnostic différentiel avec néoplasie et MFP difficile

- **Évolution ++**
- PET peu discriminant
- **IRM intéressant car néo en hyperT2 alors que fibrose en hypoT2 /muscle**

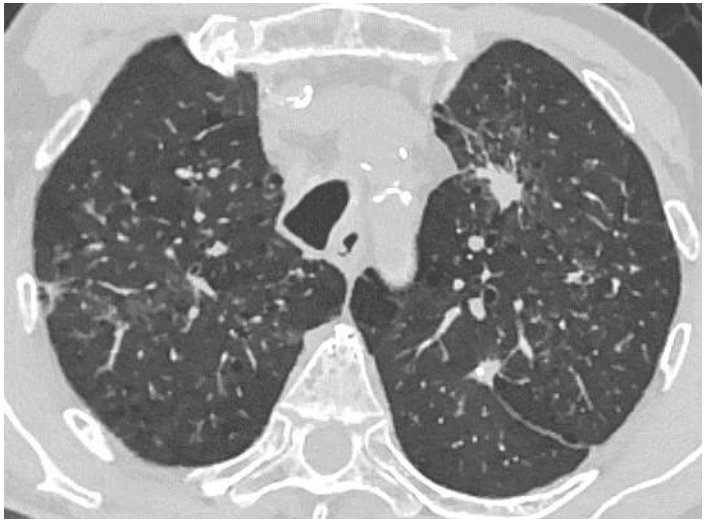
Matsumoto S. Diagnosis of lung cancer in a patient with pneumoconiosis and progressive massive fibrosis using MRI. Eur Radiol 1998

DDX silicose

- **Sarcoïdose ++**
- **Autres pneumoconioses**
  - Anthracose (charbon sans silice): aspect similaire
  - Berryliose

Associations

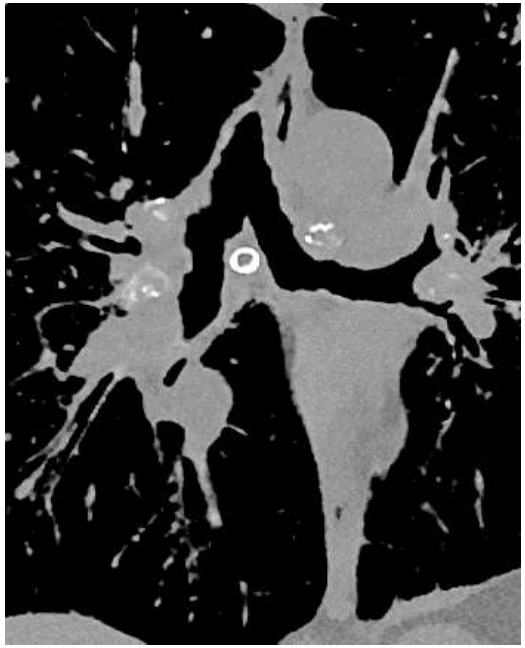
- **Syndrome de Caplan:** PR+ pneumoconiose
- **Syndrome d'Erasmus:** PR + sclérodermie
- Silico-tuberculose



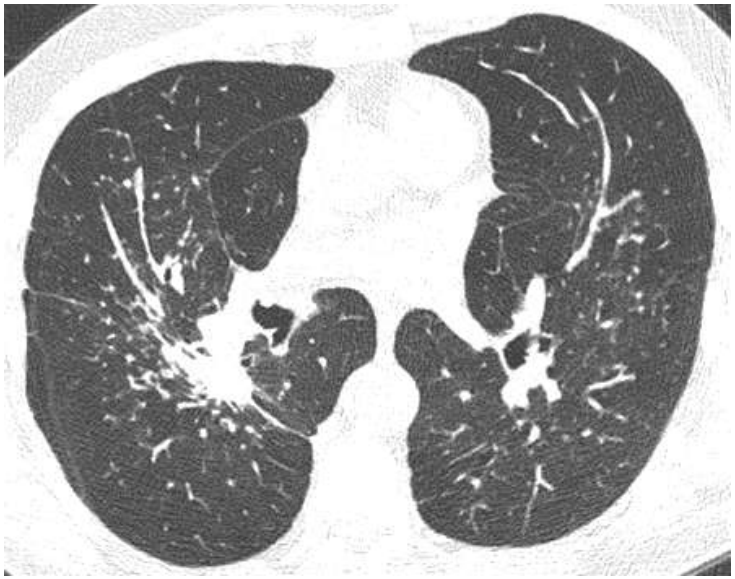
Silicose complexe

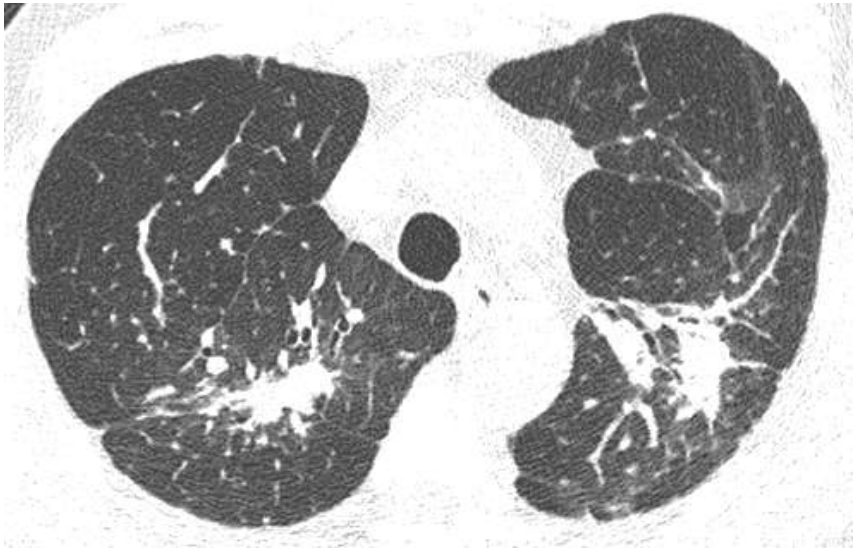
Ganglions calcifiés

+ **Pseudomasses fibreuses périhilaires et supérieures**



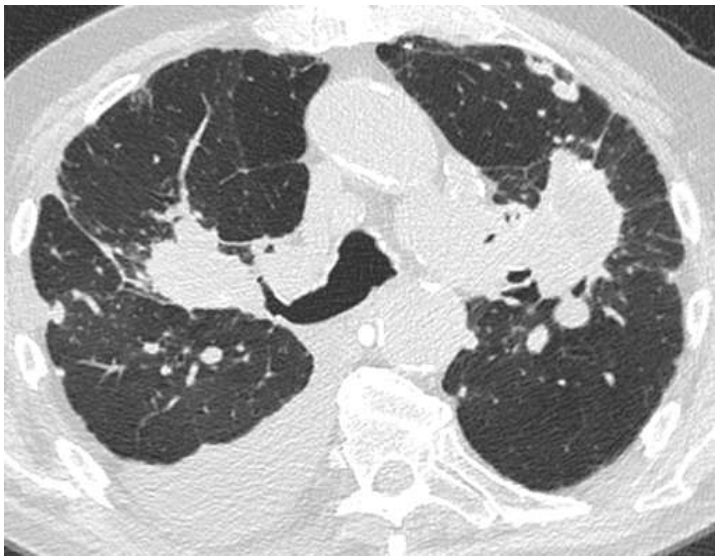




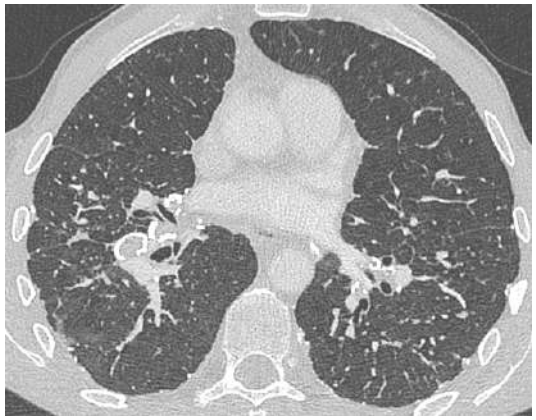


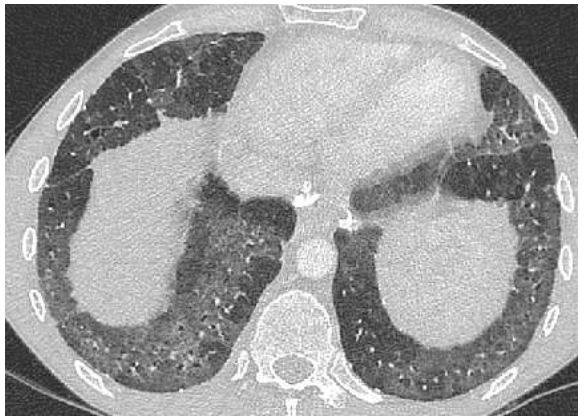
Deux cas de silicose complexe

- Pseudo masses des régions supérieures et para hilaires
- Distorsion architecturale
- Micronodules péri lymphatiques

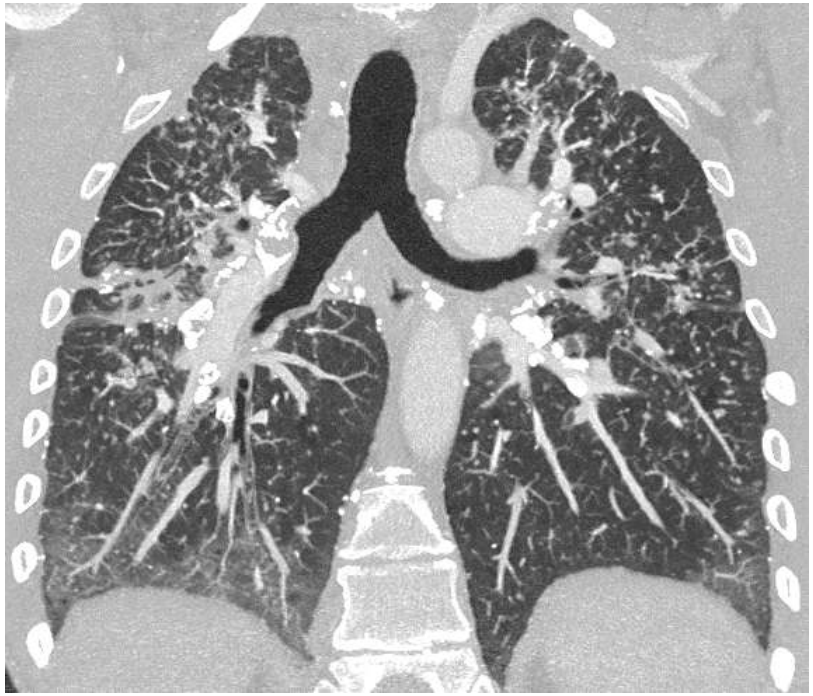








Syndrome d'Erasmus



- **Silicose: masses de fibrose périhilaires** et bi-apicales +/- calcifiées + ganglions calcifiés
- **Sclérodermie: syndrome interstitiel** des bases avec fibrose





Autres pneumoconioses

- Anthracose
  - **Charbon (coal worker)**
  - Imagerie **similaire à silicose** avec forme simple et compliquée
- Bérylliose
  - Céramique, aérospatial
  - Granulomes
  - Imagerie **similaire à sarcoïdose**
- Métaux lourds
  - Cobalt++, tungstène, titane, tantale
  - **Syndrome interstitiel** (verre dépoli, réticulations, +/- rayon de miel)
  - DDX: **UIP, NSIP**
- Talcose
  - Inhalé: *µ*nodules centrolobulaire et sous pleuraux, pseudo-masse (foci hyperdenses)
- Sidérose
  - Poussière d'oxyde de fer, arc à souder
  - Micronodules centrolobulaires flous +/- VD

Dénomination	*Fibrogène* non = 0 oui = +	*Contaminant*	*Professions exposées*
Silicose	+	Poussière renfermant de la silice libre	Forage, extraction du minerai ou de roches Broyage de roches Forage de tunnels Manutention de produits et poudres contenant de la silice Fabrication porcelaine, céramique Fonderie, polissage, décapage Polissage au jet de sable
Asbestose	+	Amiante (silicate complexe) Variétés communes : chrysotile, amosite, trémolite, crocidolite	Très nombreuses, mais à des degrés divers surtout : Extraction du minerai (+) Transformation textile du minerai (+) Calorifugeage, isolation Garnitures et joints (freins) Application au pistolet (+) Fabrication carton et papier d'amiante
Bérylliose	+	Béryllium (silicate double d'aluminium et de glucinium)	Extraction du minerai Fabrication d'alliages pour industrie aéronautique de précision Fabrication tubes fluorescents et rayons X Industrie atomique Verrerie d'art
Fibrose à « poussières mixtes »	+	Quartz	Fonderie, sablage, minage dans les industries de fer et acier Mines d'hématite, nettoyage et écaillage de chaudières Soudure à l'arc, découpage au chalumeau dans les fonderies
	+	Talc	Extraction dans les mines, industries du caoutchouc, de céramique, produits de beauté, papiers
	+	Mica (composés de silicates d'aluminium)	Papeterie, isolants électriques
	+	Smyridose : émeri et corindon (oxydes d'aluminium impurs)	Polisseurs de métaux qui utilisent le papier d'émeri et ceux qui le fabriquent
	+	Bauxite (alumine ou oxyde d'aluminium)	Fondeurs de corindon Mineurs de bauxite
	+	Schistes	Manufacture d'abrasifs Ardoisiers
	+	Sidérosilicose due aux poussières d'oxyde de fer et de silice	Fonderies, meuleurs de fer Mineurs de fer du Bassin lorrain
	+	Spath-fluor (fluorine)	Employés à l'extraction de ce minerai
	+	Tungstène	Industries aéronautique, automobile, instruments divers de haute résistance
Anthracose (pure)	0	Poussière de charbon	
Argyro-sidérose	0	Poussière d'argent et de fer	Mineurs, polisseurs
Barytose	0 + si association de silice	Dérivés du sulfate de baryum	Céramique, verrerie d'optique, pyrotechnie, laques, peintures, insecticides, usages en laboratoire, glaçage du papier, industrie du savon, linoléum, caoutchouc
Sidérose	0 + si association de silice	Poussières et fumées d'oxyde de fer	Mines de fer, soudure à l'arc en air confiné
Stannose	0	Oxyde d'étain	Raffinage du minerai, préparation de l'oxyde d'étain, céramique

Chong S, Lee KS, Chung MJ et-al. Pneumoconiosis: comparison of imaging and pathologic findings. Radiographics. 2006

Pn. médicamenteuses

- **Fréquent** et **sous diagnostiqué**
- Drogues **cytotoxiques +++** (cyclophosphamide, busulfan ++)
- et **non cytotoxiques** (amiodarone→ PINS, opacités hyperdenses (+foie/rate denses)
- > 100 médicaments
- Site internet **Pneumotox ++**

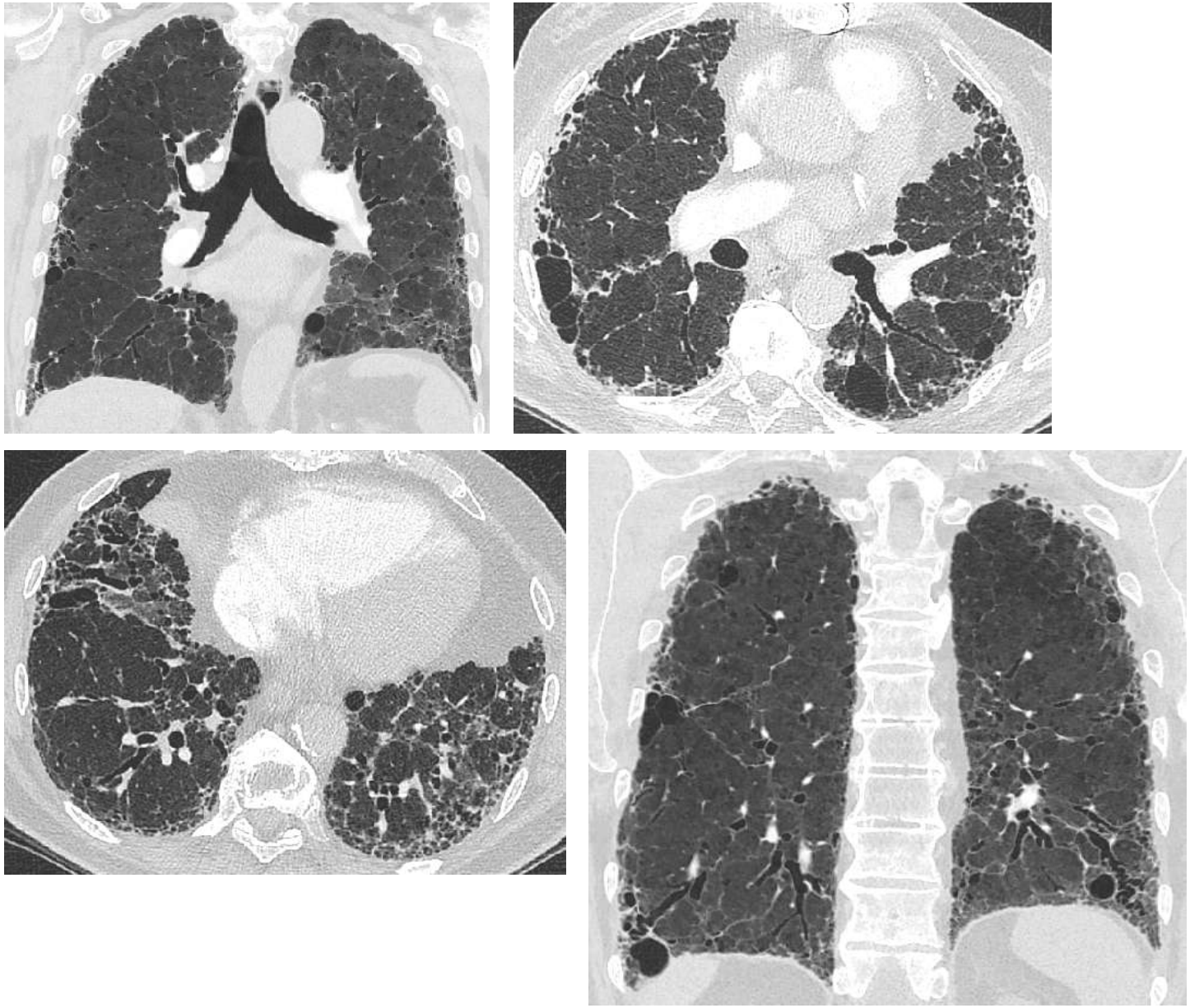
Manifestations histo-pathologiques variables

- **DAD +++** Phase exsudative (1ère semaine) puis proliférative, fibrose apparait dans la semaine
- **PINS**
- **PO**
- Pneumopathie **éosinophilique**
- **Bronchiolite oblitérante**
- **Hémorragie pulmonaire**, œdème, HTA
- Maladie veino-occlusive

Principal Histopathologic Manifestations of Pulmonary Drug Toxicity

Mechanism of Injury	Drugs
DAD	Bleomycin, busulfan, carmustine, cyclophosphamide, mitomycin, melphalan, gold salts
NSIP	Amiodarone, methotrexate, carmustine, chlorambucil
BOOP	Bleomycin, gold salts, methotrexate, amiodarone, nitrofurantoin, penicillamine, sulfasalazine, cyclophosphamide
Eosinophilic pneumonia	Penicillamine, sulfasalazine, nitrofurantoin, nonsteroidal anti-inflammatory drugs, para-aminosalicylic acid
Pulmonary hemorrhage	Anticoagulants, amphotericin B, cytarabine (ara-C), penicillamine, cyclophosphamide

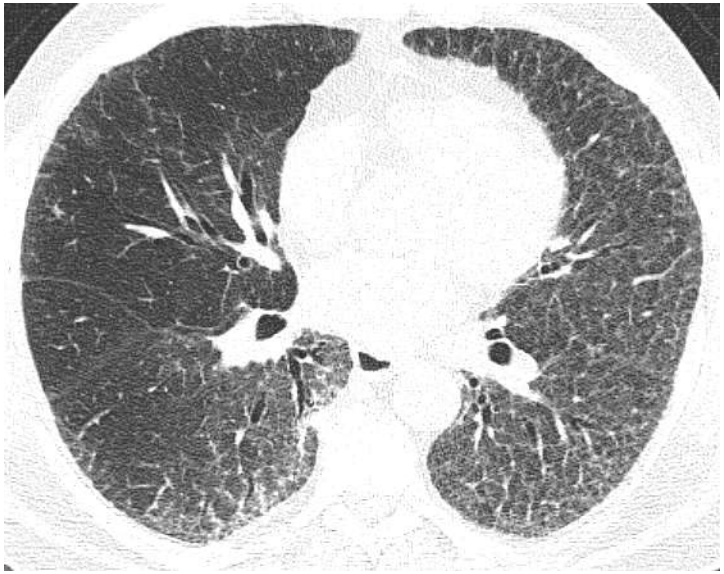
Pulmonary Drug Toxicity: Radiologic and Pathologic Manifestations
Santiago E. Rossi, Radiographics 2000



Pulmonary Drug Toxicity: Radiologic and Pathologic Manifestations
Santiago E. Rossi, Radiographics 2000



Pneumopathie médicamenteuse
de type PINS











Pneumopathie toxique éosinophilique liée à la prise de Daptomycine

- Dyspnée aigue et hyperéosinophilie à J5 du traitement
- Opacités multifocales bilatérales et épanchements bilatéraux, bronchectasies de traction débutantes dans les régions antérieures

Poumon Amiodarone

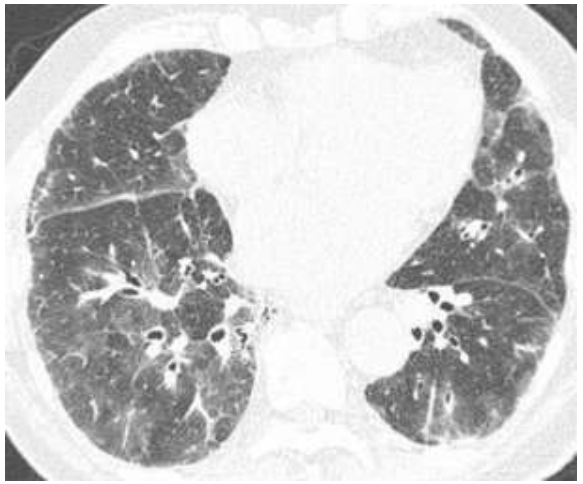
- FdR: traitement > 2 mois, >60 ans, dose>400mg…
- Prévalence: 1,4 à 18 %
- <u>Imagerie</u>
  - Poumon
    - **Syndrome interstitiel type PINS ++**
    - **Plages de condensation souvent hyperdenses** (à cause de l'iode)
  - Hyperdensité **foie** (80%) + **cœur** (20%)



Courtesy Santiago E. Rossi Radiographics

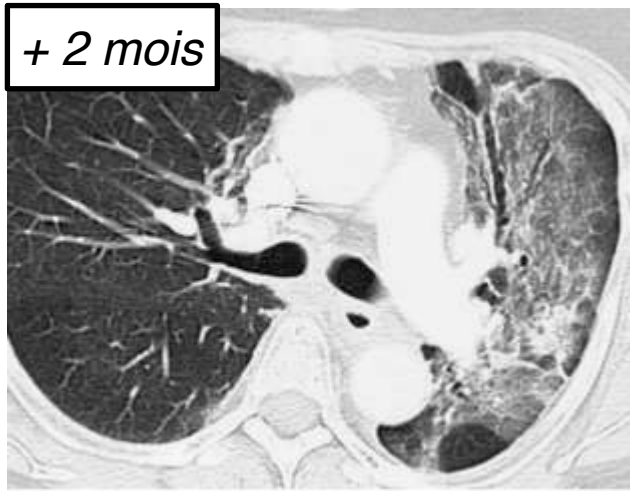




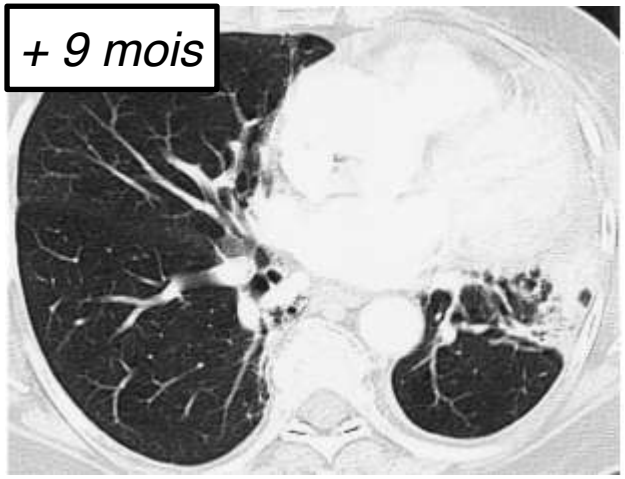


Case courtesy of A.Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 6539

Pneumopathie radique



Imagerie
- **Verre dépoli** (forme minime) / **condensation pulmonaire**
- **Limites bien définies ou curvilignes, non anatomiques** mais **champ d'irradiation**
- PO (BOOP): surtout dans cancer mammaire sous radiothérapie



Courtesy Choi et al -Radiographics

Règle des 4
- 4 semaines pour délivrer 40 Gy (dose>40Gy)
- **4 semaines** après la fin de RT: **atteinte précoce**
- **4 mois** après: **pic de pneumopathie radique**
- **12 mois** (4x3): condensation diminue, cicatrice
- Après 12 à 18 mois, changement aspect → récidive, infection. PET utile pour détecter récidive

Effects of Radiation Therapy on the Lung: Radiologic Appearances and Differential Diagnosis
Yo Won Choi et al – Radiographics 2004

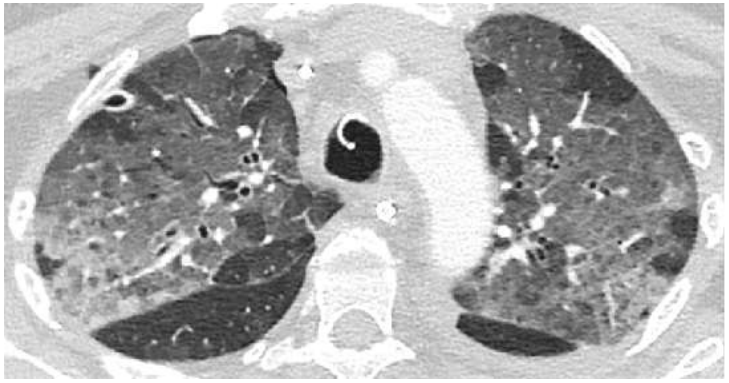
SDRA

- **= Œdème pulmonaire lésionnel**
- **Secondaire** à une affection
  - Pulmonaire
  - ou extra-pulmonaire
- **AIP** = forme idiopathique de SDRA
- Histologie: Lésions **épithéliales** et **endothéliales**

Critères diagnostiques
- Pa02/FiO2 < 200
- Opacités pulmonaires bilatérales
- Pas de signes gauches

Etiologies **pulmonaires**
- Embolie graisseuse
- Noyade
- Pneumopathie virale
- Toxicité oxygène
- Inhalation tabac
- CIVD
- Aspiration liquide gastrique
- Contusion

Etiologies **extra-pulmonaires**
- Pancréatite
- Brulures
- Traumatisme
- Septicémie
- Choc hypovolémique
- Lésions cérébrales
- Réaction transfusion
- Bypass cardiopulmonaire



Zompatori M, Ciccarese F, Fasano L. Overview of current lung imaging in acute respiratory distress syndrome. Eur Respir Rev. 2014

SDRA Imagerie

1) Phase **aigue**: 1ère semaine

Opacités bilatérales diffuses
avec **gradient antéro-postérieur+++**

- **Condensations** des **régions déclives** (atélectasies) du poumon avec **verre dépoli** en superficie
- Poumon normal dans les zones non déclives
- Distribution **plus périphérique**/ OAP
- **Epanchement pleural** (50%)

2) Phase **intermédiaire** ou proliférative: 2ème semaine

- Apparition d'**opacités réticulaires**
- **Bronchectasies de traction** (parfois réversible)

2) Stade **tardif** (fibrose)

- **Normal** ou **anomalies** (> 70% des patients gardent des anomalies à 6 mois)
- Verre dépoli, **réticulations**
- **Kystes** (hyper-insufflation?)
- **Bronchectasies de traction** ++
- **Régions antérieures ++** (lésions d'hyper-insufflation?) ou diffus ++ (rarement postérieur)

SDRA d'origine **extra-pulmonaire**
- **Symétrie**, **déclivité**



Courtesy Sarah Sheard - Respiratory Care

SDRA d'origine **pulmonaire**:
- Asymétrie, moins déclive



Zompatori M, Ciccarese F, Fasano L. Overview of current lung imaging in acute respiratory distress syndrome. Eur Respir Rev. 2014

Diagnostic différentiel SDRA

- **OAP**
  - Distinction difficile mais <u>quelques signes orientent vers l'OAP:</u>
    - Cardiomégalie
    - Distribution centrale (ailes de papillon) +++
    - Epaississements septaux +++ et péri-bronchiques plus importants
    - Epanchements ++
- **PCE** Pneumopathie aigue à éosinophiles
- **Hémorragie alvéolaire diffuse** (anémie, hémoptysie)
- **Pneumopathie** (pas de gravito-dépendance)

Zompatori M, Ciccarese F, Fasano L. Overview of current lung imaging in acute respiratory distress syndrome. Eur Respir Rev. 2014

Poumon éosinophile

<u>Définition</u>: ensemble d'affections caractérisées par des **infiltrats pulmonaires**, associés à une **hyperéosinophilie sanguine ou alvéolaire**

Classification

Primitif
- **Pneumopathie <u>aigue</u> à éosinophiles**
- **Pneumopathie <u>chronique</u> à éosinophiles**
- **Churg and Strauss**
- Syndrome d'hyperéosinophilie idiopathique chronique

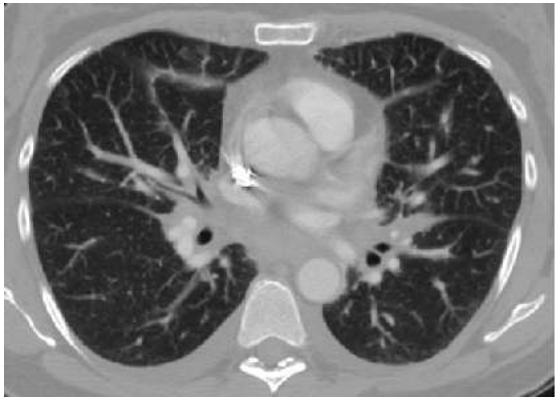
Secondaires
- **Parasitaires**
- **ABPA**
- **Médicamenteux / Toxique**
- Granulomatose bronchocentrique

Biblio: Jeong, Yeon Joo, et al. "Eosinophilic Lung Diseases: A Clinical, Radiologic, and Pathologic Overview - Radiographics 2007

Pn. aigue à éosinophiles

Pathologie **idiopathique aigue fébrile**, avec dyspnée due à une éosinophilie pulmonaire





TDM: Ressemble à un OAP +++

- **Verre dépoli +++** (100%)
- **Condensations**
- **Epaississements septaux réguliers +++** (90%)
- **Nodules** centrolobulaires
- Répartition aléatoire, diffuse
- **Epanchement pleuraux** (bilatéraux, possible)
- Absence de cardiomégalie

PCE à évoquer si

- **OAP** à **cœur normal**
- **Adulte jeune** sans ATCD cardiologique
- Même en l'absence d'hyperéosinophilie plasmatique (phase initiale)

Diagnostic différentiel

- **OAP**
- AIP/SDRA
- Poumon éosinophile (toxique, parasites, Churg & Strauss, syndrome d'hyperéosinophilie chronique)

Critères diagnostiques

- Pathologie **aigue fébrile < 1 mois**
- **Hypoxémie**
- **Verre dépoli** diffus, réticulations, **condensations**
- **Éosinophiles** dans le **LBA** > 25%
- Colorations pour les infections fungiques et parasitaires négatives
- **Réponse aux corticoïdes**, **sans récidive** après l'arrêt

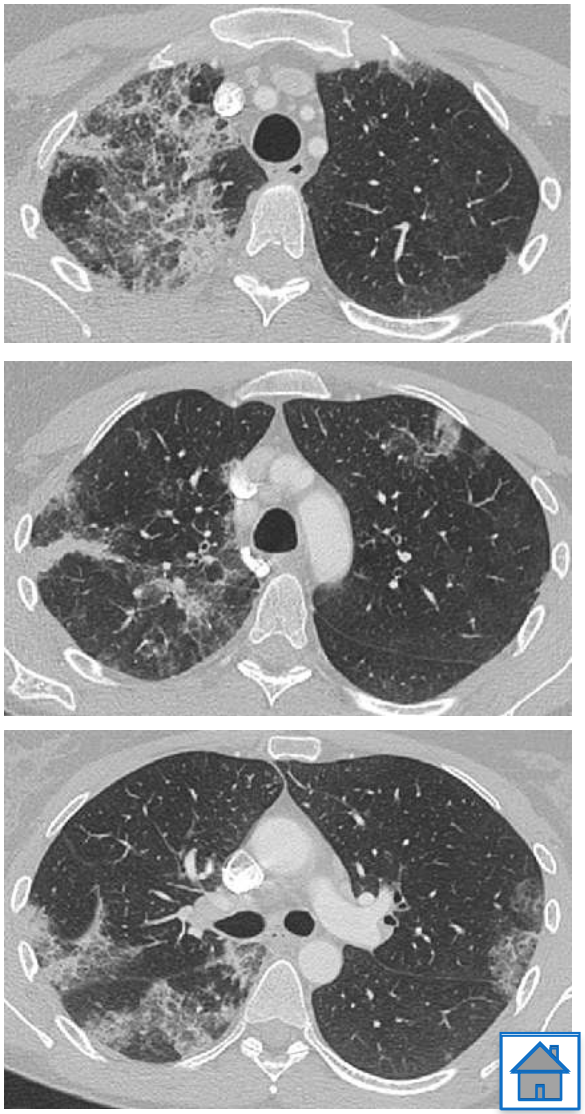
Pn. chronique à éosinophile

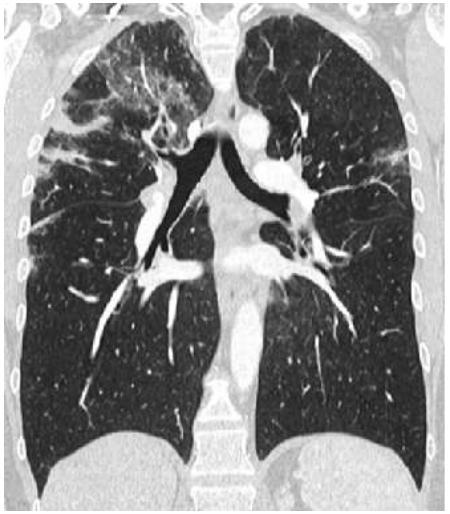
- Forme la plus fréquente des pneumopathies hyperéosinophiliques en France métropolitaine
- Coexistence d'un **asthme** (50%) (et/ou atopie) parfois précédant de plusieurs années
- Pic de fréquence: **40 à 50 ans**, prédominance **féminine** (2/1)

Imagerie

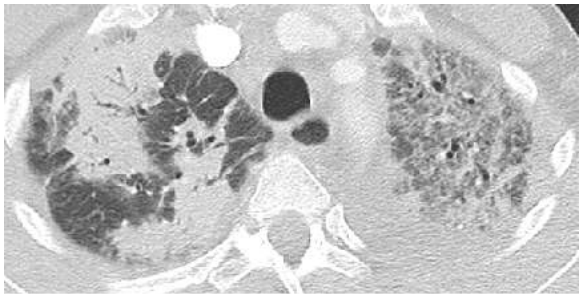
➢ **Condensations alvéolaires** (100%)
➢ **Verre dépoli** (88%)
➢ Distribution **périphérique** (85%)
➢ Prédominance **supérieure** (40%)
➢ → *distribution en* ***« ailes de papillon inversées »***

- Absence de fibrose pulmonaire
- Condensations fixes
- + nodules alvéolaires, opacités en bandes

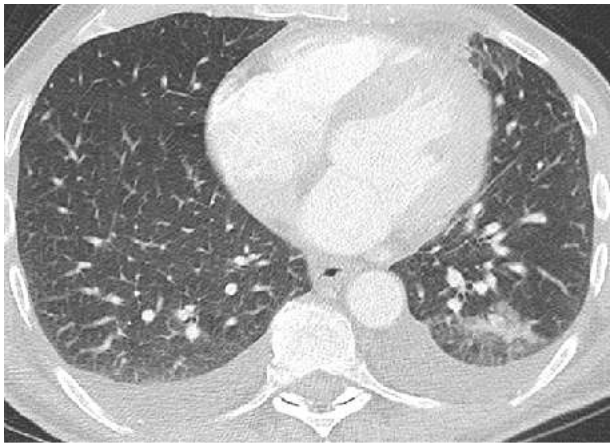


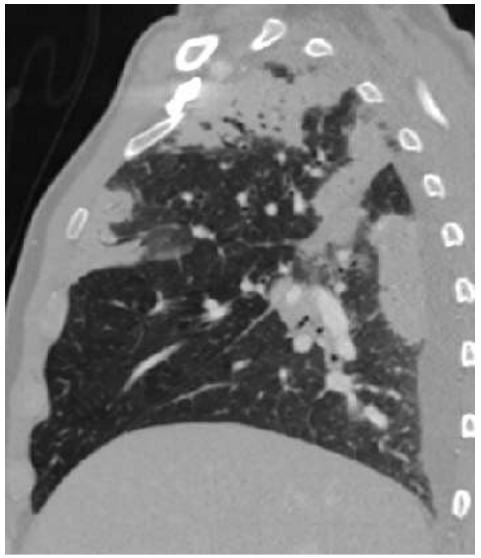


Pneumopathie chronique à éosinophile







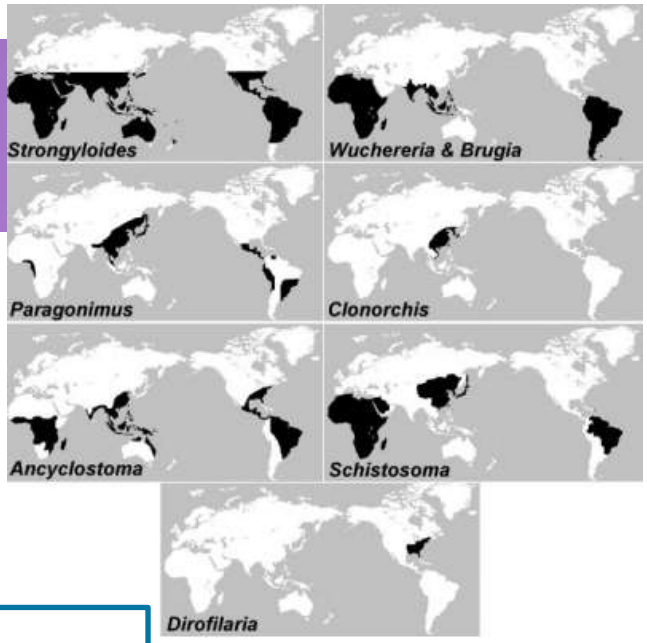


Cause parasitaire

Physiopathologie

2 mécanismes à l'infiltration éosinophilique dans les infections parasitaires

- **Invasion directe** (ascaris, *schistosoma*, filariose, paragonimiase…)
- **Réaction allergique** (*entomoeba histolytica*, toxocarose, *clonorchis sinensis*)



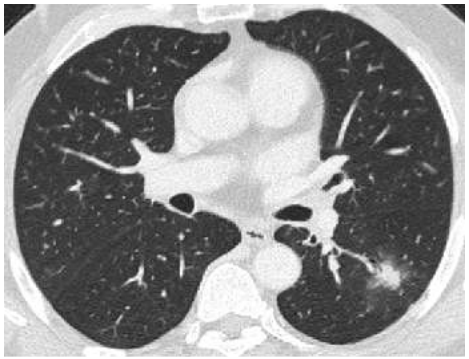
Courtesy Yeong Joo Jeong
Radiographics

Imagerie

- **Syndrome de Loeffler** **(ascaris+++, anguillulose)**
  (désigne classiquement une pneumopathie éosinophilique aigue bénigne, de **cause inconnue**. Chez certains patients est retrouvé une cause **parasitaire,** une cause **médicamenteuse**, une ABPA)
  - **Eosinophilie périphérique**
  - Symptômes absents ou discrets: toux, fièvre, dyspnée
  - Une ou plusieurs plage de **condensations** à contours flous ou **verre dépoli** ou **nodule avec halo de dépoli**
    - **Transitoire** et/ou **migratoire**
  - Résolution spontanée des opacités (1 mois)
- **Atteinte spécifique à chaque parasite**



Ascaridiose
Courtesy Martnez S
Radiographics



Anguillulose

Syndrome hyperéosinophilique idiopathique

- Très rare, âge moyen, prédominance féminine
- **Hyperéosinophilie périphérique majeure et prolongée** (>6 mois)
- Bilan étiologique négatif
- Présentation
  - Signes généraux non spécifiques: AEG, fébricule
  - **Atteintes viscérales** secondaires à l'infiltration éosinophilique: **cardiovasculaire (grave)++**, **neurologique (grave)**, **pulmonaire** …

Imagerie

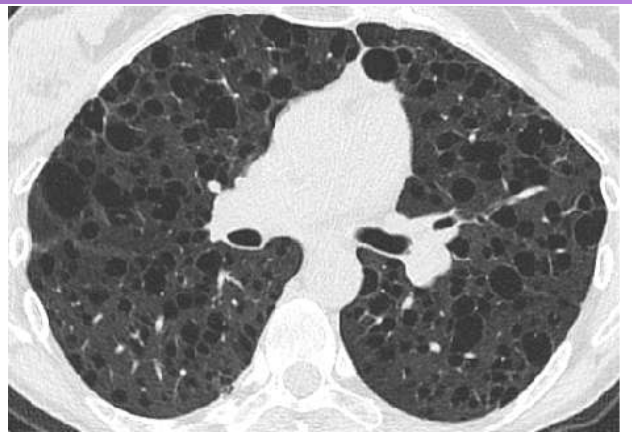
- Atteinte pulmonaire dans **40 à 50% des cas** (souvent OAP secondaire à atteinte cardiaque)
- Histologie: infiltration éosinophilique majeure, destruction architecturale, plages de nécrose
- Signes radiologiques **non spécifiques**
- **Condensations** alvéolaires
- **Verre dépoli** focal ou diffus
- **Nodules +/- halo**
- Epaississements septaux en cas d'IC

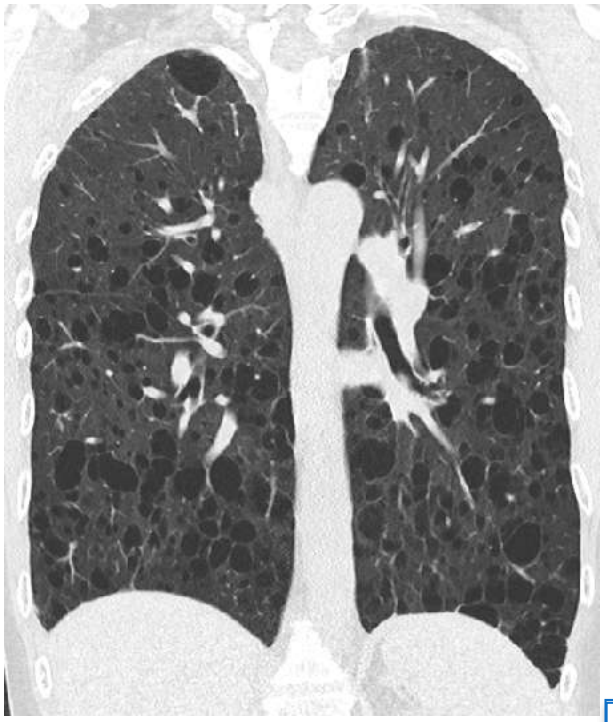
Lymphangio-léiomyomatose (LAM)

- Rare, **<u>femme</u> en âge de procréer**
- **Prolifération cellules musculaires lisses**
  - Dans l'interstitium pulmonaire
  - Et le long des vaisseaux lymphatiques retro-péritonéaux et thoraciques
- Peut s'intégrer à **une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)** (1% des cas de STB)

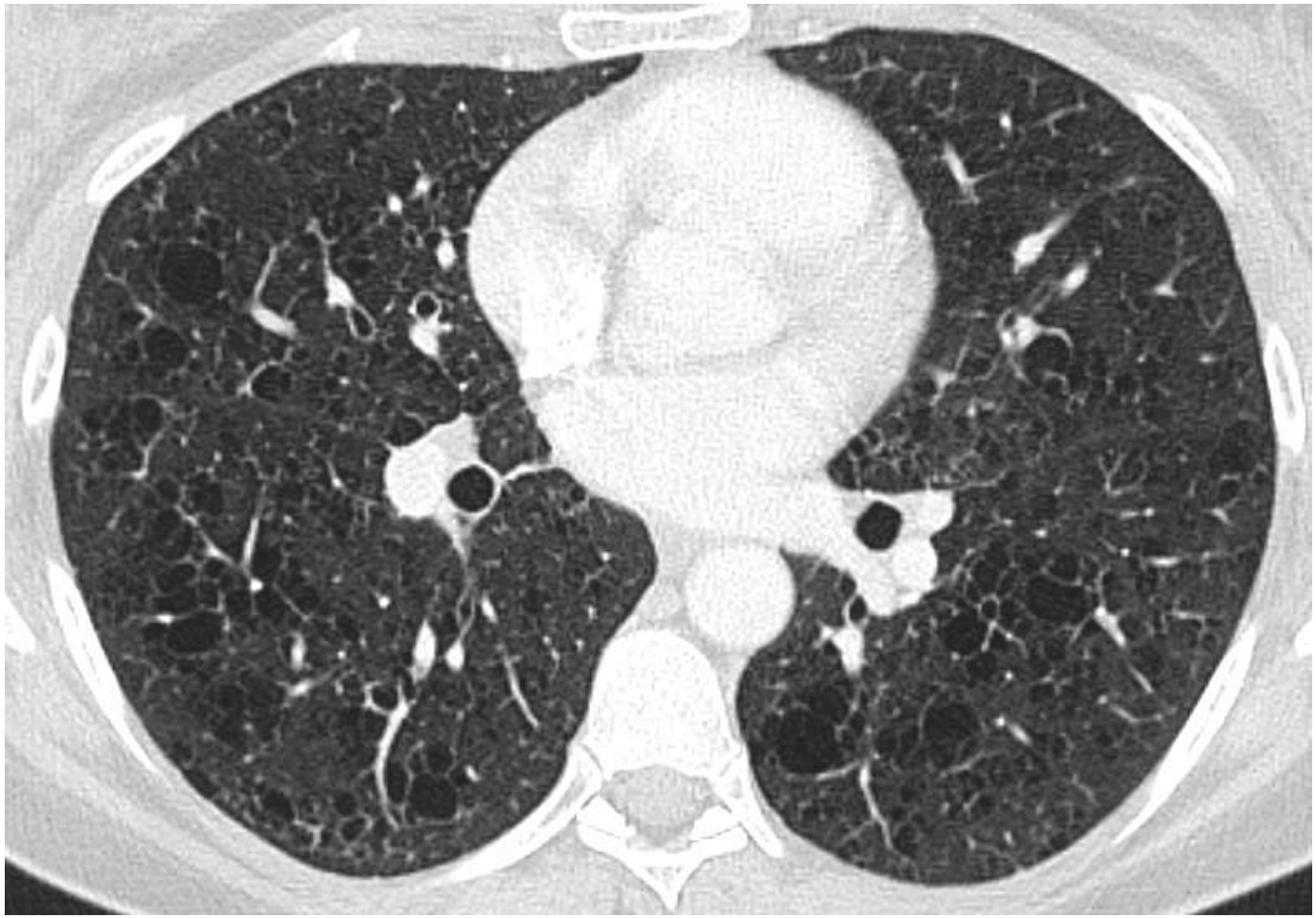
<u>TDM</u>

- <u>Poumon</u>: **kystes de répartition diffuse**, taille variable 2-5mm à 10mm (dépend durée évolution), poumon normal par ailleurs
- <u>Plèvre</u>: chylothorax, pneumothorax
- <u>Atteinte extra-pulmonaire</u> (76%):
  - Lymphangioleïomyomes rétro-péritonéaux + adénomégalies
  - Angiomyolipomes rénaux



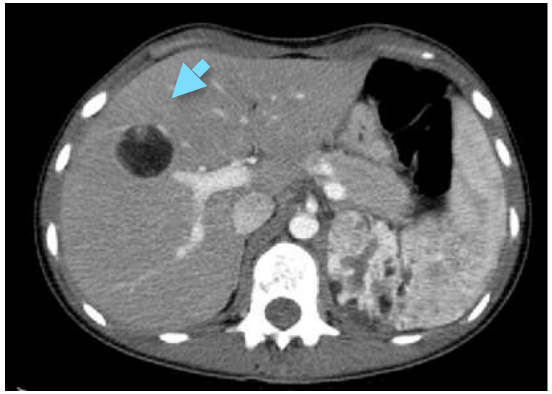


Biblio: Case 116: Lymphangioleiomyomatosis - Anil K. Attili and Ella A. Kazerooni - Radiology 2007

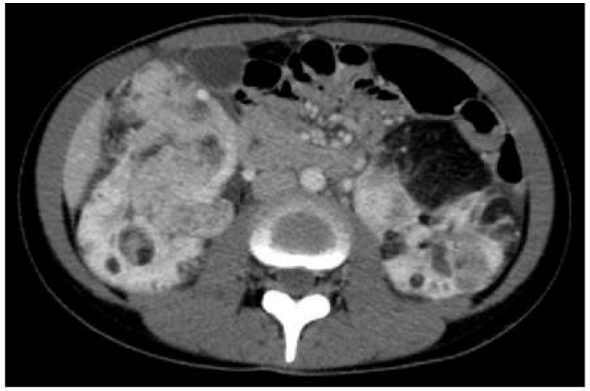


Lymphangio-leiomyomatose (LAM) isolée

Hamartome hépatique



Angiomyolipomes rénaux



Sclérose tubéreuse de Bourneville

- Héréditaire autosomique dominante à pénétrance et expression phénotypique variable. Phacomatose.
- 50 à 70 % de mutations spontanées
- 1/6000 à 10 000 naissances

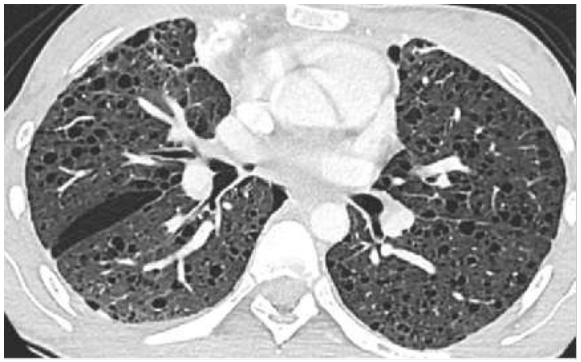
Localisations hamartomateuses ubiquitaires

- **Cerveau** (retard mental, épilepsie)
  - **Nodules sous épendymaires**
  - **Hamartome (tubers) corticaux**
  - Astrocytome à cellules géantes
- Oculaire
- Cutané
- Rénal
  - **Angiomyolipomes rénaux**
- **Pulmonaire**
  - **LAM (1%)**
  - Plus rarement hyperplasie pneumocytaire multifocale nodulaire (**MMPH**): micronodules en verre dépoli, bilatéraux, 1-10mm
- Hépatique
  - Hamartomes ou adénomes
- Cardiaque
  - Rhabdomyomes
- Osseux
  - Ostéopoécilie



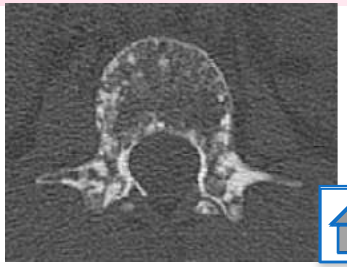
LAM/ Sclérose tubéreuse de Bourneville

Lymphangioléïomyomatose (kystes aux contours réguliers, diffusément répartis) compliqué d'un pneumothorax bilatéral



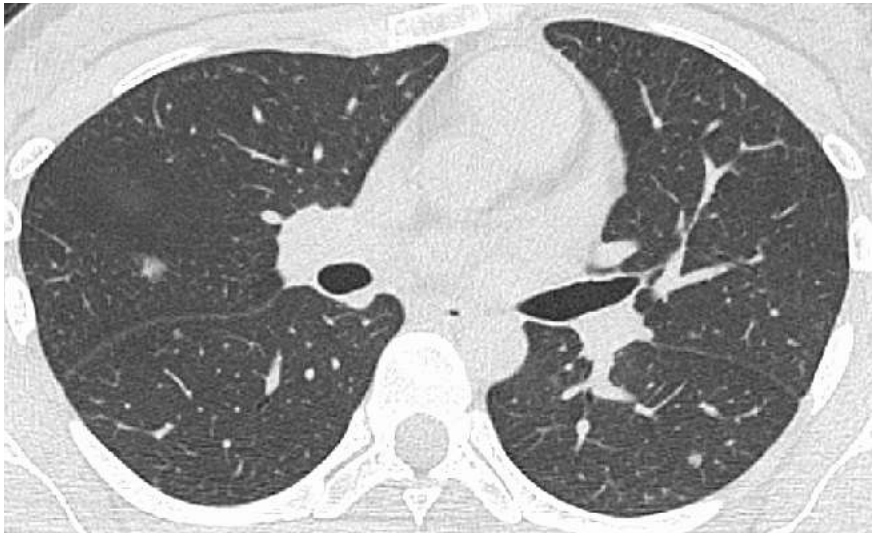


Ostéopoécilie



Hyperplasie pneumocytaire multifocale nodulaire (**MMPH**)



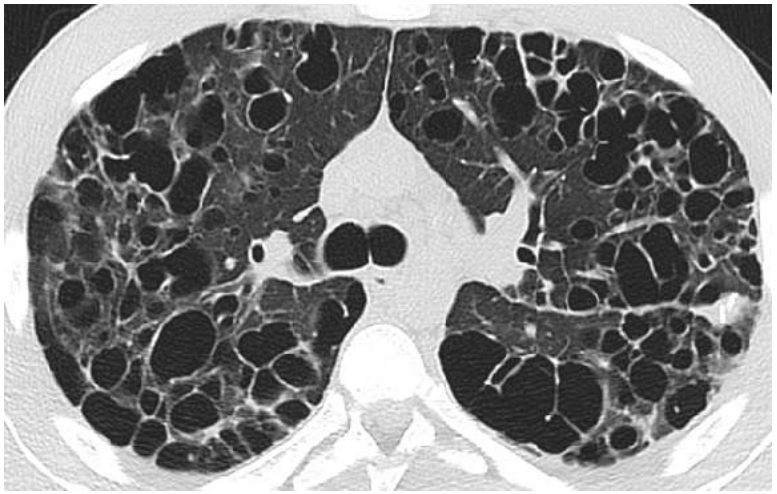


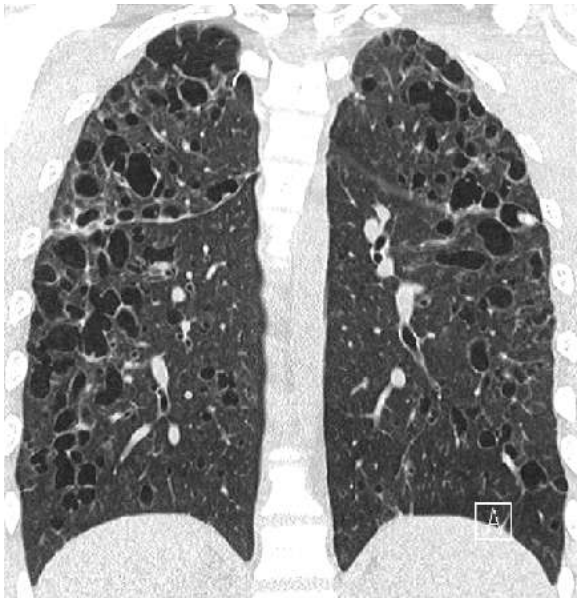
Histiocytose X

- Rare, quasi-exclusivement chez les **fumeurs** (compatible avec l'hypothèse d'exposition antigénique)
- Diagnostic confirmé souvent par **biopsie**
- Traitement: **arrêt tabagisme +++**
- Evolution variable: 1/2 stabilité, 1/4 régression, 1/4 progression

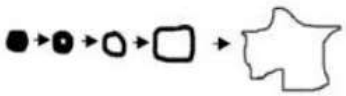
Imagerie (la sémiologie diffère selon le stade évolutif)

- **Micronodules flous centrolobulaires diffus** (stade précoce)
- **Nodules excavés** (« troués ») et/ou **kystes** à paroi fine ou épaisse, **contours irréguliers +++**
- Evolution vers aspect de poumon « dentelle »
- **Régions moyennes et supérieures** avec **respect des CDS costo-diaphragmatiques +++**
- DDX: à l'inverse de la lymphangiomyomatose, kystes de taille variable, parfois confluents perdant leurs contours arrondis
- Possible pneumothorax



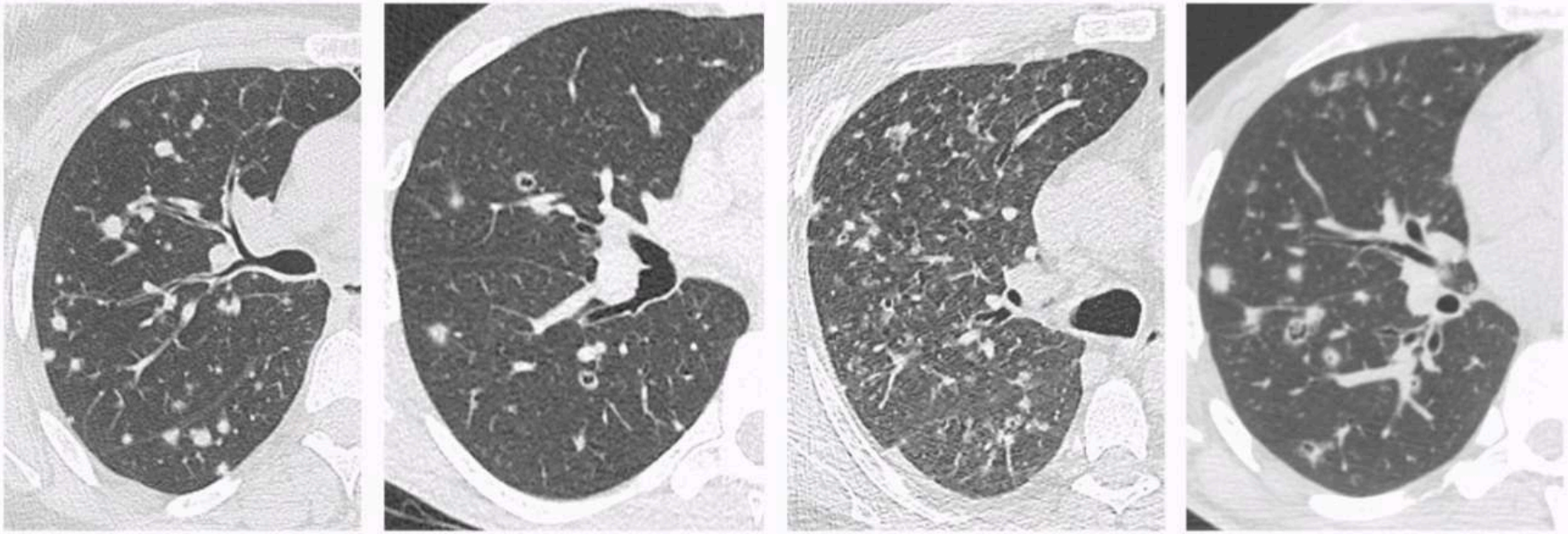


Micronodule
→ **Nodule troué**
→ **Kyste à paroi épaisse**
→ **Kyste paroi fine**
→ **Kyste confluents**



Leatherwood D. et al. Radiographics. 2007;27:265-8 Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis.

Deux lésions élémentaires en TDM avec une séquence classique

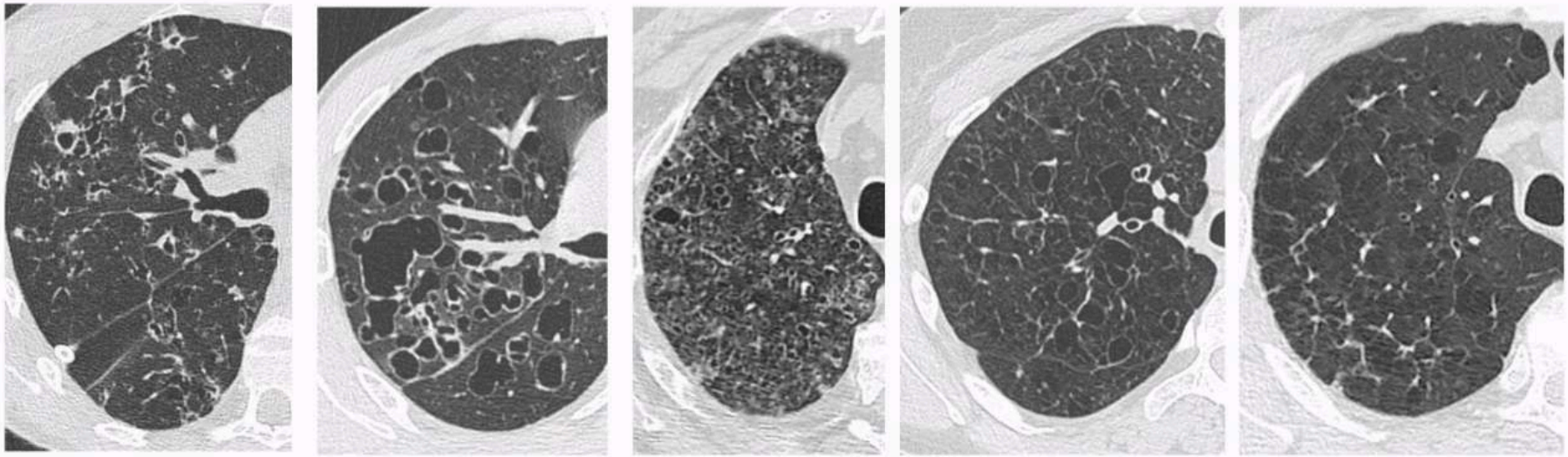


1. Nodules

Nodules à contours **irréguliers**/ spiculés, péribronchiolaires, **< 1cm**

Typiquement « pleins » puis troués

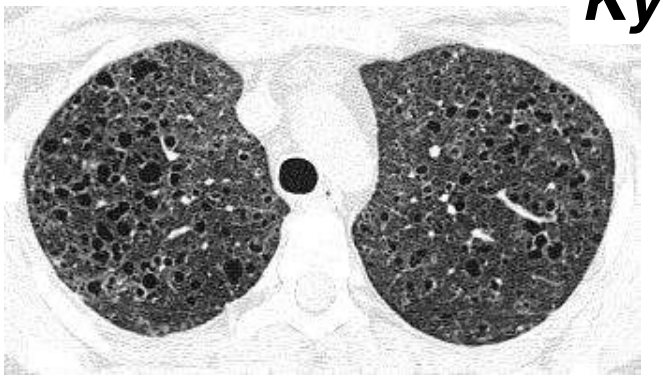
Deux lésions élémentaires en TDM avec une séquence classique

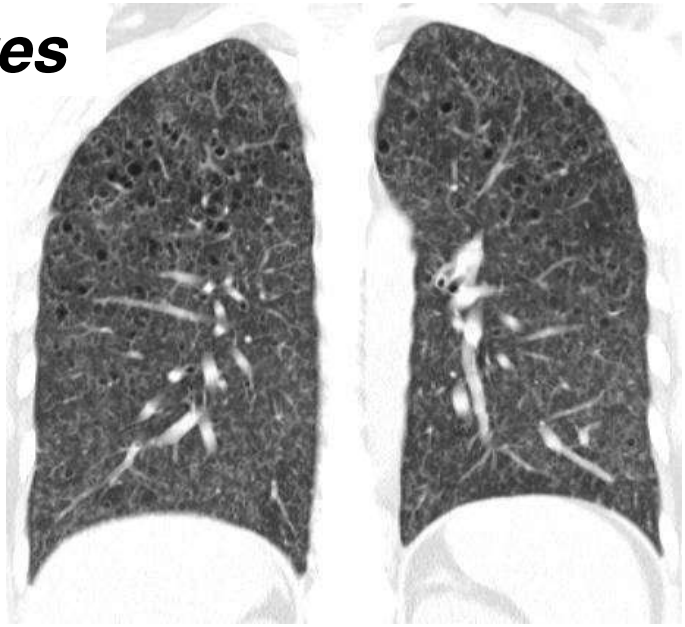


2. Kystes

Kystes **de taille et forme variables** volontiers irrégulière
Parfois jointifs voire **confluents**
Typiquement à paroi **épaisse puis fine**

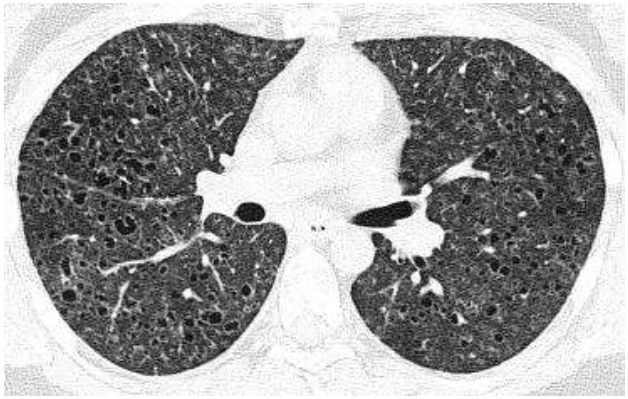
Kystes







Epaississement tige pituitaire



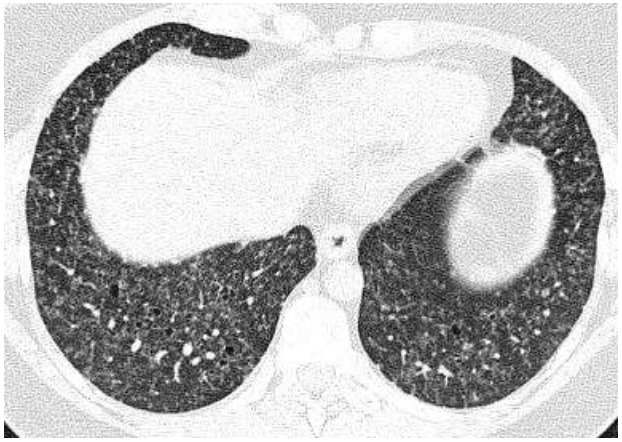
Micronodules centrolobulaires

Histiocytose X

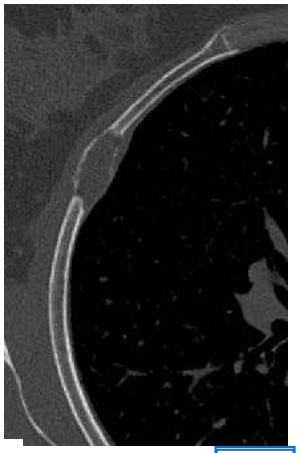
- Atteinte pulmonaire (**micronodules centrolobulaires + kystes**)

Granulome éosinophile costal

Epaississement tige pituitaire







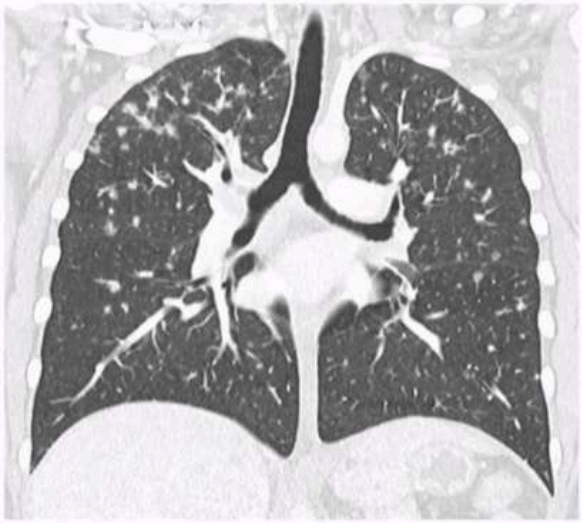
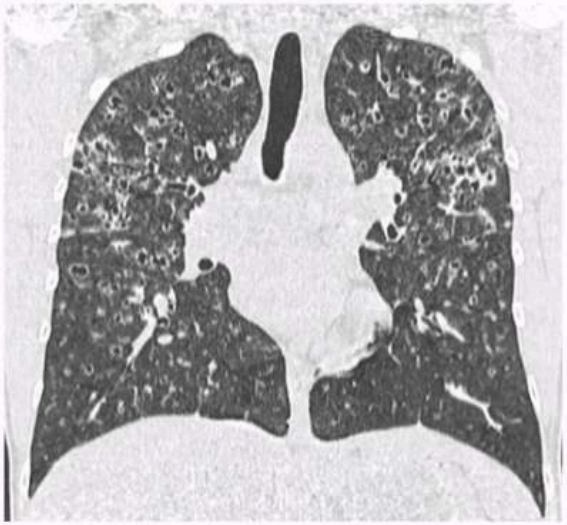
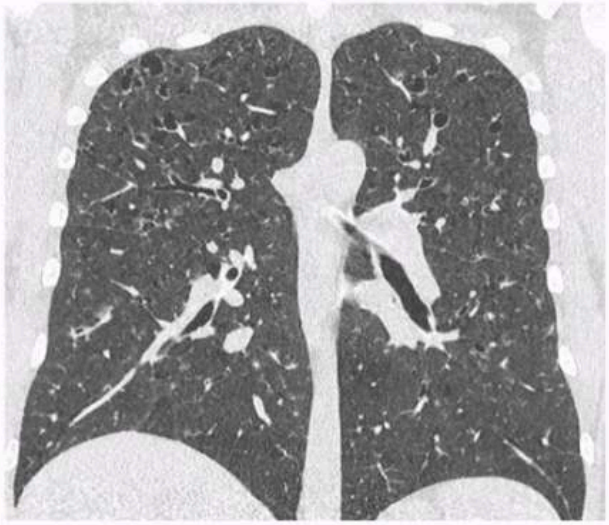
Granulome éosinophile costal

HX



Histiocytose X : kystes de forme irrégulière

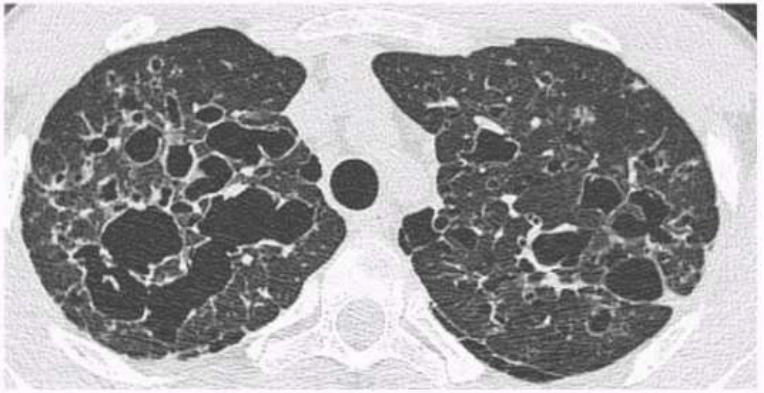
Prédominance supérieure et moyenne des lésions élémentaires

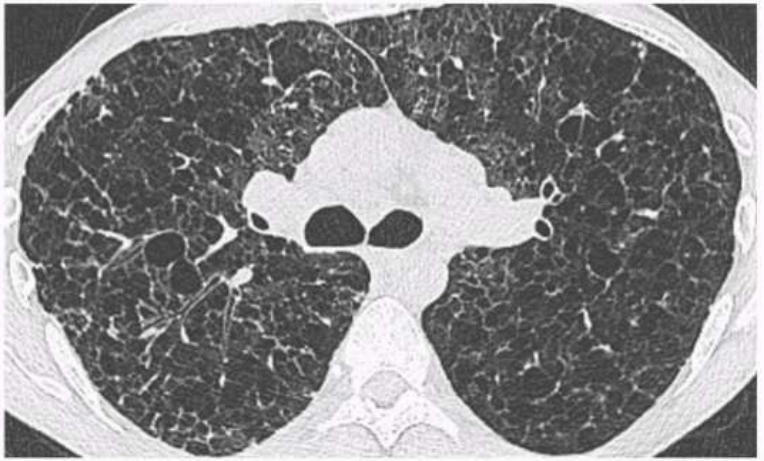




Epargne des **angles costo-diaphragmatiques** et des **extrêmes bases**

Nombre et étendue des lésions variables







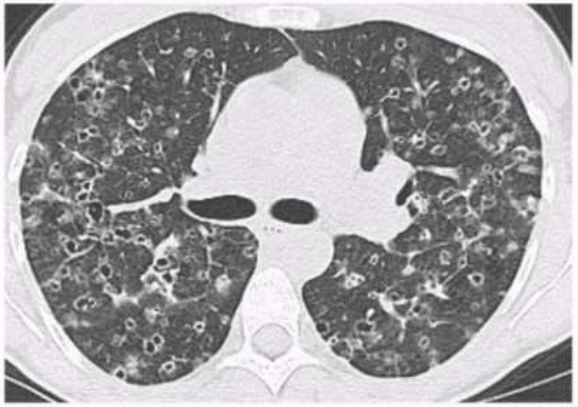
Evolution variable des lésions

Tendance à la **régression des nodules**
(sauf nouvelle poussée)

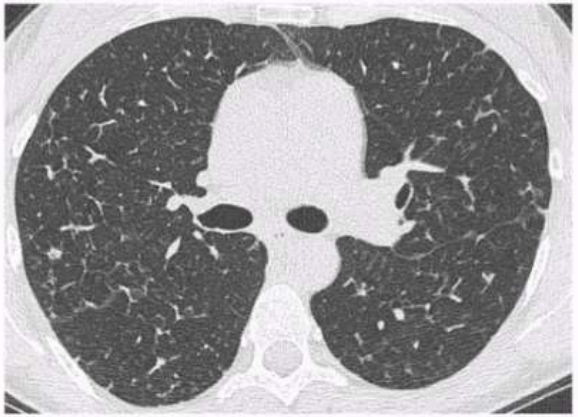
Evolution **variable des kystes**

- régression ± complète
- paroi qui s'affine
- confluence
- aspect de destruction pseudo-emphysémateuse

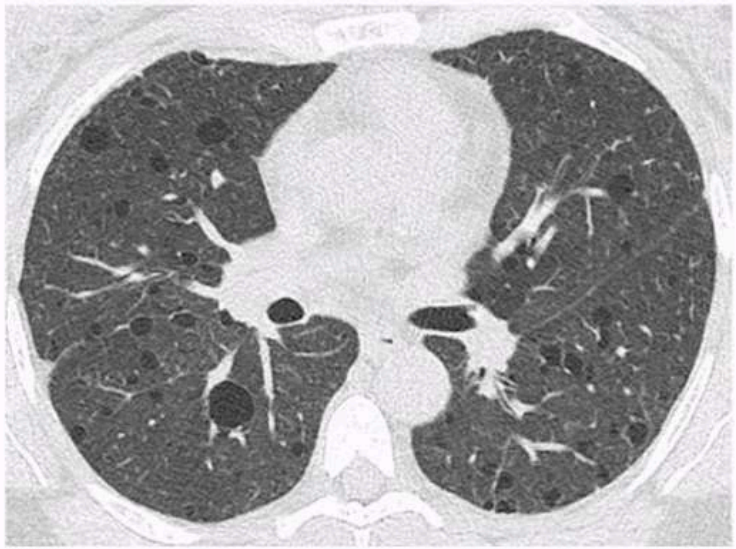
M0



M10



Principaux diagnostics différentiels



Lymphangioléiomyomatose

Exceptionnel chez l'homme/lésions rénales

Kystes à paroi fine de forme ronde, sans prédominance sup, sans nodule

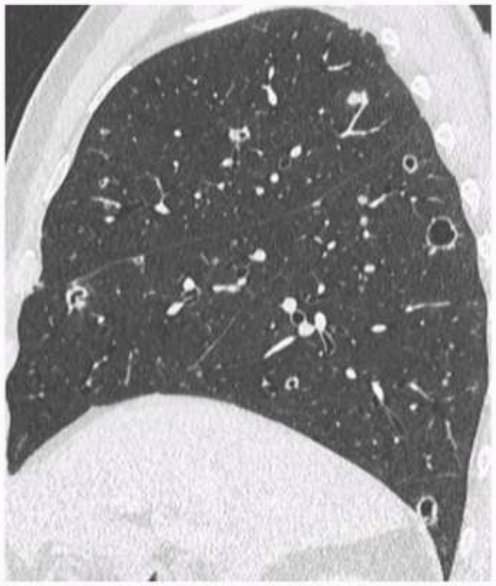


Sd de Birt-Hogg-Dubé

ATCD fam/lésions cutanées et rénales

Kystes à paroi fine, forme ovalaire, loc sous pleurale et basale, sans nodule

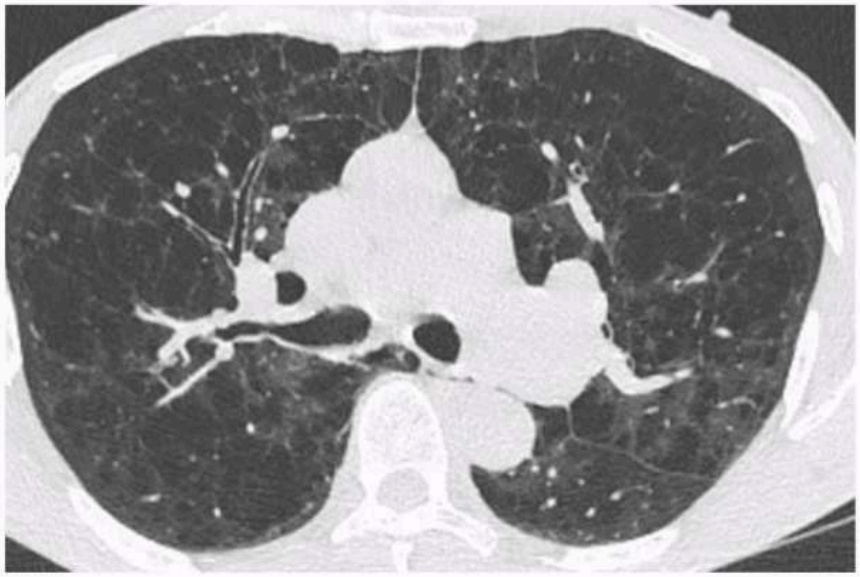
Principaux diagnostics différentiels



Métastases

ATCD de cancer/AEG

Kystes et nodules ± troués de caractéristiques variables, sans préd.



Emphysème

Même terrain, même localisation des lésions

Pas de paroi franche, vaisseau centrolubulaire parfois visible

Atteintes kystiques rares

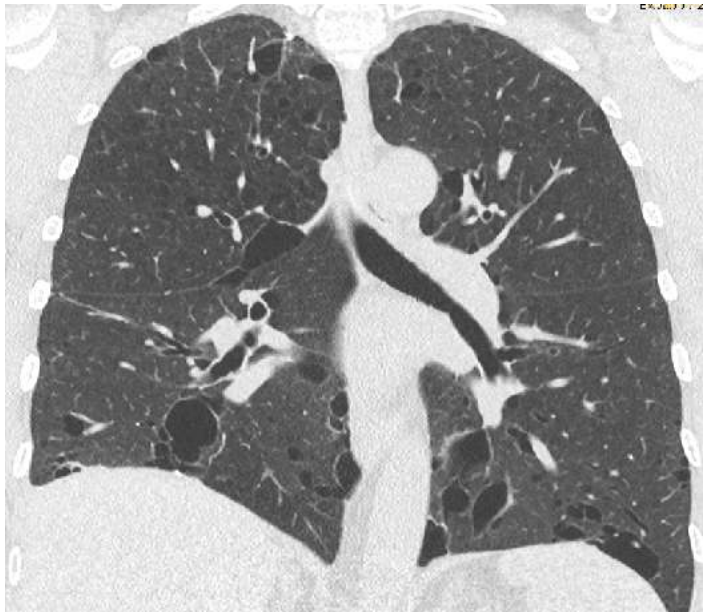
Maladie de Birt Hogg Dubé

- Kystes pulmonaires (→ pneumothorax spontané)
- Tumeurs rénales (cancer à cellules chromophobes, oncocytomes)
- Manifestations cutanées (angiofibromes, fibromes périfolliculaires…)

- Syndrome de Birt-Hogg-Dubé : kystes en contact avec les vaisseaux pulmonaires proximaux basaux, fibrofolliculomes cutanés et cancers rénaux bilatéraux.

Maladie de Birt Hogg Dubé : kystes prédominants dans les lobes inférieurs, de formes irrégulières, proches des vaisseaux. Seule l'anamnèse, notamment l'atteinte cutanée ou rénale, les antécédents familiaux, peuvent conduire à évoquer le diagnostic.





Maladie de Birt Hogg Dubé chez une patiente de 48 ans

Atteintes kystiques rares

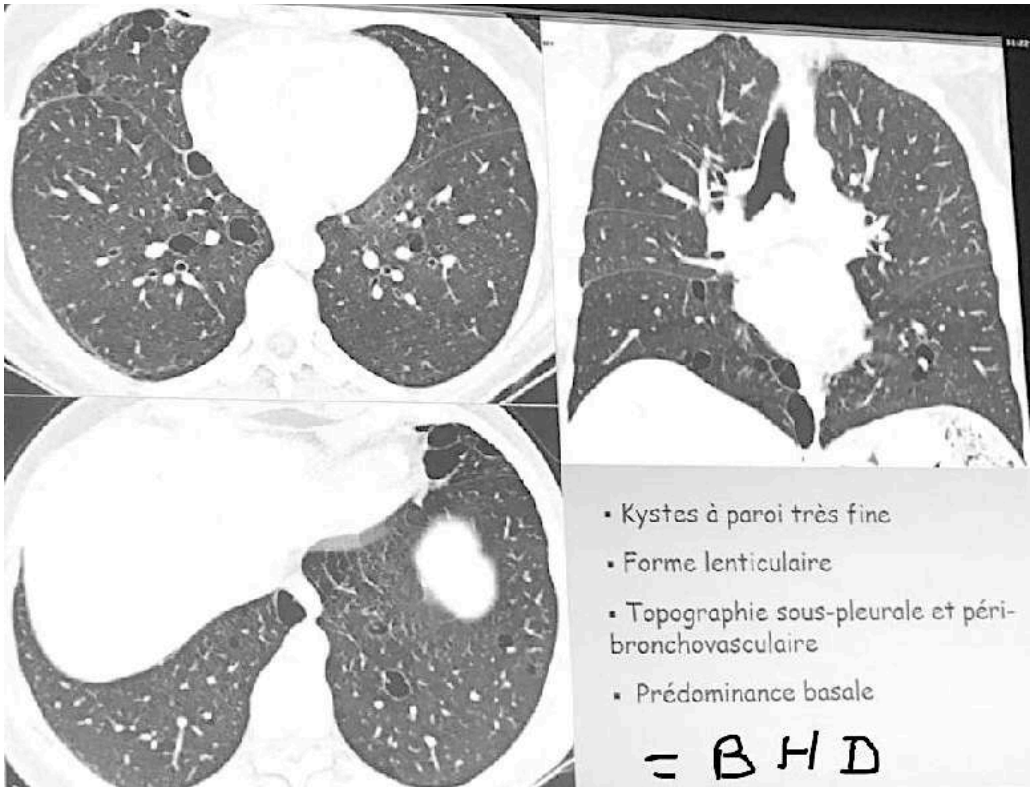
Maladie de Birt Hogg Dubé

- Kystes pulmonaires (→ pneumothorax spontané)
- Tumeurs rénales (cancer à cellules chromophobes, oncocytomes)
- Manifestations cutanées (angiofibromes, fibromes périfolliculaires…)

- Syndrome de Birt-Hogg-Dubé : kystes en contact avec les vaisseaux pulmonaires proximaux basaux, fibrofolliculomes cutanés et cancers rénaux bilatéraux.

Maladie de Birt Hogg Dubé : kystes prédominants dans les lobes inférieurs, de formes irrégulières, proches des vaisseaux. Seule l'anamnèse, notamment l'atteinte cutanée ou rénale, les antécédents familiaux, peuvent conduire à évoquer le diagnostic.

Mme F. 32 ans
ATCD familial de pneumothorax



Présentation du cas

Description

- Homme de 42 ans, sportif, non-fumeur.
- Maladie pulmonaire kystique connue, destructrice et rapidement évolutive depuis 2 ans :
  - VEMS à 2,4 L soit 60 %, ayant chuté à 0,84 L soit 21 % et VEMS/CVL à 39 % ;
  - CV : 2,15 L soit 42 % de la valeur théorique ;
  - CPT : 6,11 L à 85 % de la valeur théorique ;
  - VR à 225 %.
- Gazométrie pathologique avec une pO_2 en air ambiant à 51 mmHg, une pCO_2 à 38 mmHg et ur pH égal à 7,40.
- Dyspnée sévère de grades IV/V à l'effort.
- Alpha-1-antitrypsine normal à 1,08/L.
- Greffe bipulmonaire réalisée en urgence due à la dégradation fonctionnelle importante après une infection virale au VRS.

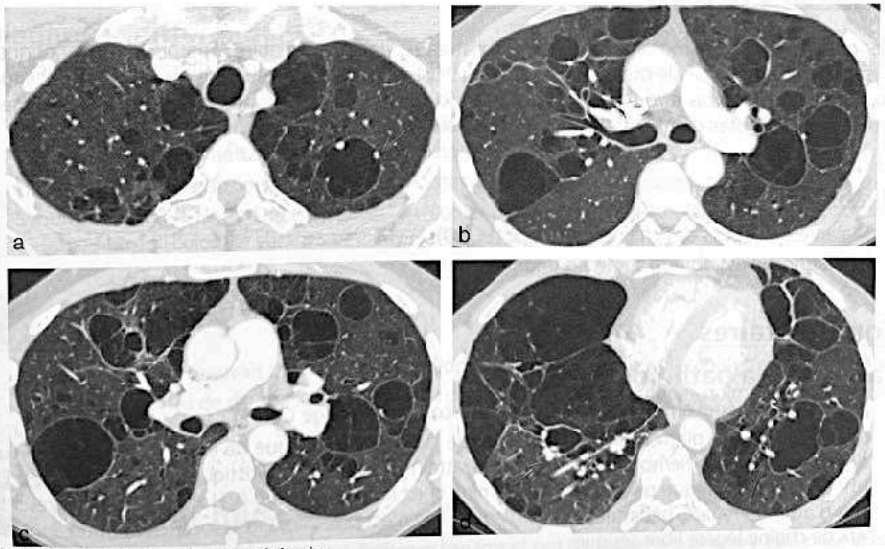


Fig 20.1 a–f TDM thoracique avec injection.
Coupe axiale (a–d)



Fig 20.1 a–f Suite.
et coronale (e–f).

Question

- Quelle est votre hypothèse diagnostique principale ?

Interprétation

Présence des kystes pulmonaires disséminés bilatéraux, de taille variable, à parois fines, sphériques, sans prédominance apicale ou sous-pleurale (Fig 20.1a–f). Présence de vaisseaux pulmonaires situés aux contacts des parois et/ou traversant certains kystes (flèches). Le lobe moyen est complètement détruit par des kystes confluents donnant un aspect du poumon évanescent.

Diagnostic

- Maladie de dépôts des chaînes légères κ (LCDD).
- Le diagnostic est obtenu sur le poumon explanté.

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Dépôts de matériel amorphes non fibrillaires : coloration rouge Congo négative.
- La LCDD kystique pulmonaire se différencie de la forme systémique de la LCDD du point de vue de l'âge, ratio femme/homme, des organes atteints et des caractéristiques hématologiques. En effet, la LCDD kystique pulmonaire prédomine chez la femme jeune (F:H = 2:1) ; elle ne présente pas d'atteinte rénale, hépatique ou cardiaque ; elle n'est pas toujours associée à un ratio anormal κ/λ de chaîne légère libre sérique.
- Dépôts de chaîne légère, le plus souvent κ mais λ peut exister.
- L'élastolyse par métalloprotéinase joue un rôle possible sur le mécanisme de la formation kystique dans la maladie kystique pulmonaire de la LCDD et d'autres maladies kystiques pulmonaires.
- Symptômes et signes cliniques :

Maladie des dépôts d'immunoglobuline non amyloïde

- Multiples kystes
- Bronchectasies monoliformes

- manifestations cliniques les plus fréquentes : atteinte rénale.
  - Protéinurie, hématurie microscopique ou insuffisance rénale : peuvent évoluer vers une insuffisance rénale terminale sans traitement.
  - Analyse de créatinine sérique et protéinurie,
- atteinte pulmonaire souvent fortuite : dyspnée.

- Dysfonctionnement plasmocytaire sous-jacent avec excès de chaîne légère monoclonale κ :
  - myélome multiple (deux tiers des cas);
  - lymphome.
- Âge moyen : 60 ans (35–76 ans).
- Aspects TDM :
  - kystes pulmonaires :
    - 4–15 mm (moyen : 10 mm),
    - parois fines, sphériques,
    - pas de distribution préférentielle,
    - vaisseaux pulmonaires dans les parois kystiques ou traversant les kystes;
  - nodules :
    - 3–20 mm (moyen : 20 mm),
    - solide (fréquent) ou verre dépoli (rare),
    - pas de prédominance topographique;
  - hyperdensité en verre dépoli;
  - épaississement des parois bronchiques;
  - rares adénopathies médiastinales.
- Pas de traitement efficace et transplantation bipulmonaire en cas sévère.

Diagnostic différentiel

- Amylose : chez un patient souffrant d'un syndrome de Gougerot-Sjögren, kystes similaires avec des nodules calcifiés.
- Pneumopathie interstitielle lymphoïde : histoire autoimmune ou de déficit immunitaire.
- Lymphangioléiomyomatose : femme et/ou histoire de STB.
- Histiocytose langerhansienne : tabagisme, kystes de forme bizarre respectant la région basale.
- Syndrome de Birt-Hogg-Dubé : kystes en contact avec les vaisseaux pulmonaires proximaux basaux, fibrofolliculomes cutanés et cancers rénaux bilatéraux.

À retenir

- Maladie rare avec mauvais pronostic et évolution variable soit stable, soit rapidement progressive.
- À ajouter aux listes de diagnostics différentiels parmi les maladies kystiques pulmonaires, bien que cette maladie soit rare.

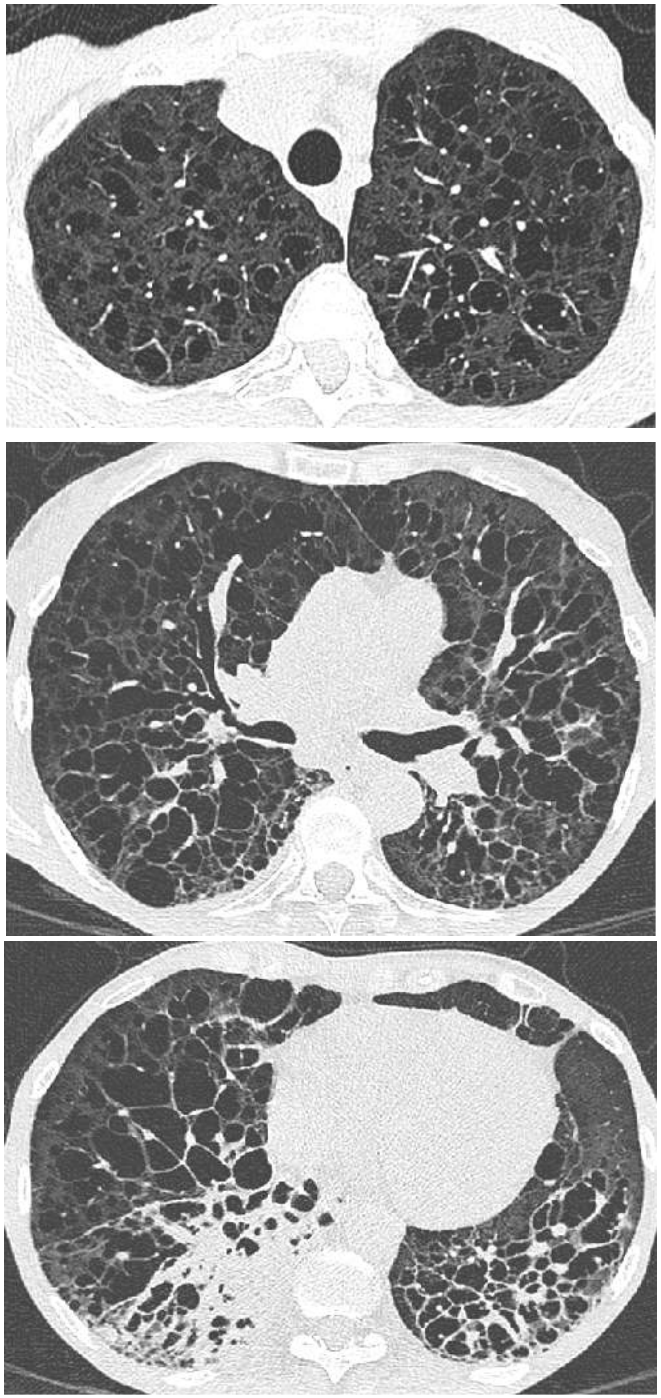




Maladie des dépôts d'immunoglobuline chez une patiente de 72 ans

Maladie des dépôts d'immunoglobuline non amyloïde

- Multiples kystes
- Bronchectasies monoliformes



Maladie des dépôts de chaines légères non amyloïde

Atteinte kystique importante diffuse associée à des bronchectasies monoliformes et cylindriques

Maladie de Chester-Erdheim

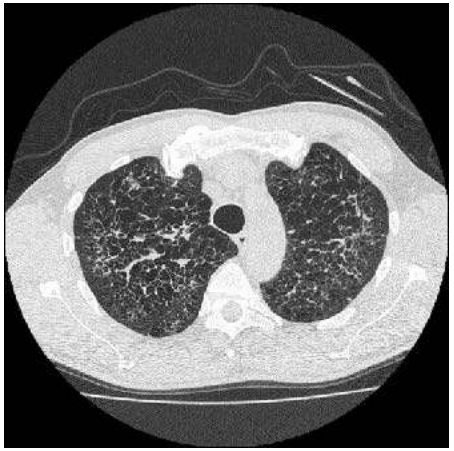




Histiocytose non-Lanherhansienne

- Etiologie inconnue (rare)
- Infiltration tissulaire par histiocytes spumeux (xanthogranulomatose)





Case courtesy of Dr Andrew Dixon, Radiopaedia.org, rID: 9351

Atteinte multi systémique

- **Os**: douleurs osseuses, **ostéosclérose bilatérale et symétrique des os longs**, diaphyses, métaphyses +/- épiphyse des membres inférieurs, périostéite (2/3), fixation scintigraphique
- **Poumon**: **syndrome interstitiel**
- **Vasculaire**
  - **Infiltration péri aortique (aortite)** thoracique + coronaires + TSAO + abdo/iliaque
  - **Fibrose rétropéritonéale**
- **Infiltration péri rénale +++** (**reins « chevelus »**)
- **SNC:** tige pituitaire/posthypophyse (diabète insipide), exophtalmie, xanthelasma
- Hypertrophie surrénalienne bilatérale

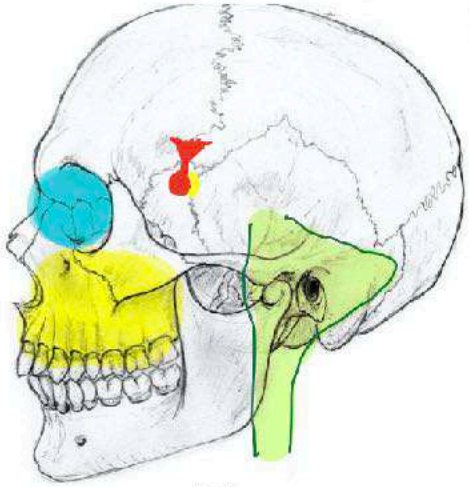
Poumon: Syndrome interstitiel

- **Lignes septales** prédominant dans **les régions antérieures et supérieurs** réalisant des réticulations **symétriques**
- **Micronodules centro-lobulaires**
- **Plages de verre dépoli multifocales, diffuses**
- **Epanchement pleural / épaississement pleural** associé dans 50% des cas environ
- Kystes plus rares (frontière avec l'histocytose X)
- Infiltrat péri-aortique fréquent
- +/- infiltrat péricardique, infra médiastinal postérieur

Atteinte pleuro-pulmonaire dans la maladie d'Erdheim-Chester. A.L. Brun , D. Touitou
Journal de radiologie. Vol 89 – N°10, oct 2008, p1455

ERDHEIM CHESTER

29 déc. 2019 à 16:57



Âge moyen = 43 ans

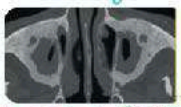


Epaississement tige pituitaire

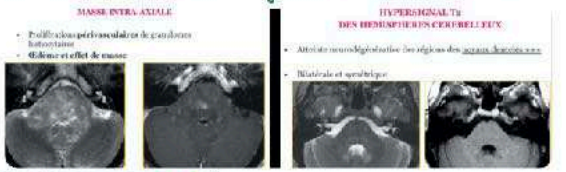
① Axe H-H : épaississt Hypothal et Tige / Perte hyperT$_2$ post - hypophyse

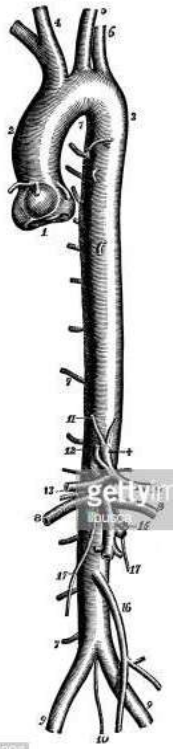
② Exophtalmie : infiltra° péri vasc tissulaire & graisse rétro-orbitaire, bilat

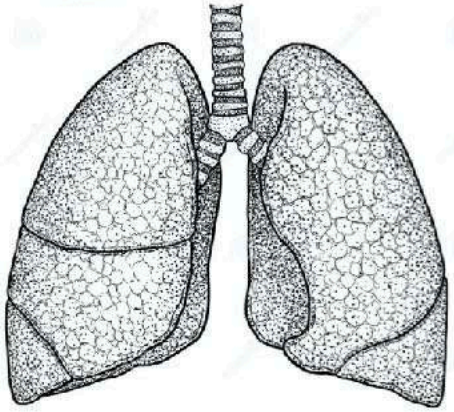
③ Sinus ostéosclérose des parois sinus



④ TC + nx dentelé : masse hétérogène du TC + PCM + hyperT$_2$ nx dentelé



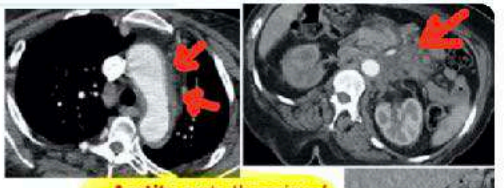




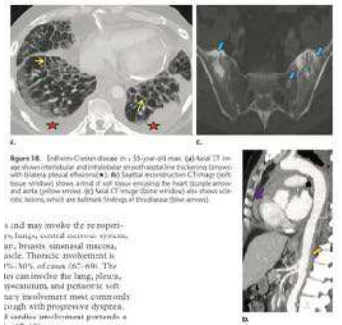
Vasculaire
- **Infiltration péri aortique (aortite)** thoracique + coronaires + TSAO + abdo/iliaque
- **Fibrose rétropéritonéale**

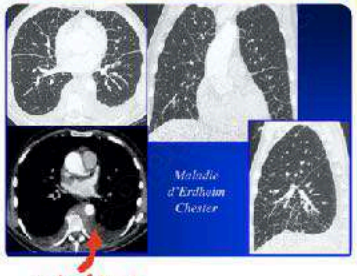
Poumon: Syndrome interstitiel
- Lignes septales prédominant dans **les régions antérieures et supérieures** réalisant des réticulations **symétriques**
- Micronodules centro-lobulaires
- **Plages de verre dépoli multifocales, diffuses**
- **Epanchement pleural / épaississement pleural** associé dans 50% des cas environ
- Kystes plus rares (frontière avec l'histocytose X)

Infiltrat péri-aortique fréquent
+/- infiltrat péricardique, infra médiastinal postérieur



Aortite aorte thoracique/ abdominale/ AMS



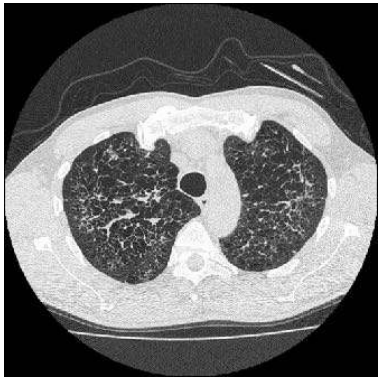


infiltrat péri-aortique

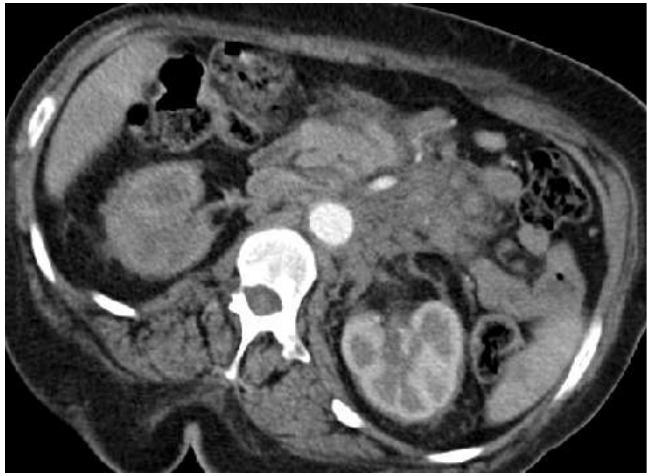
Reins « chevelus »





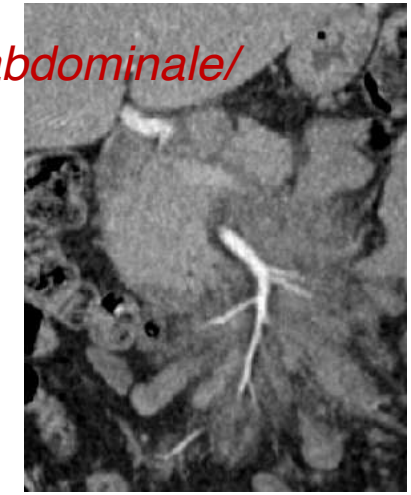








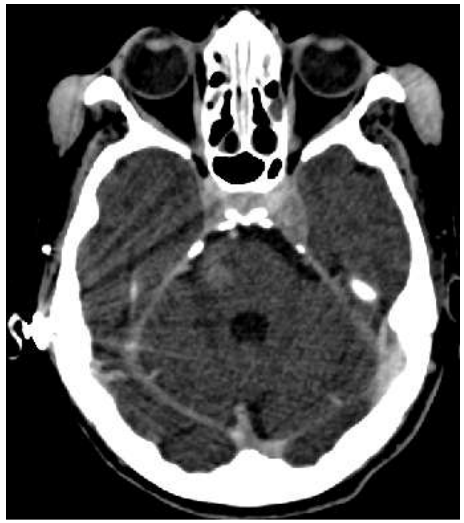
Aortite *aorte thoracique/ abdominale/ AMS*



Chester Erdheim

Reins « chevelus »







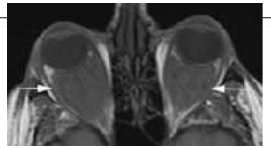
Atteinte neuro/ ORL

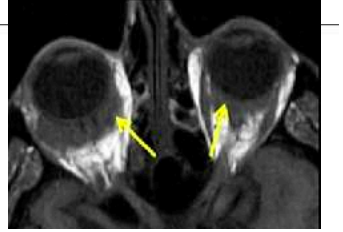
- ***Xanthelasma***
- ***Prise de contraste tronc cérébral***
- *Épaississement cavum meckel gauche*

ERDHEIM-CHESTER

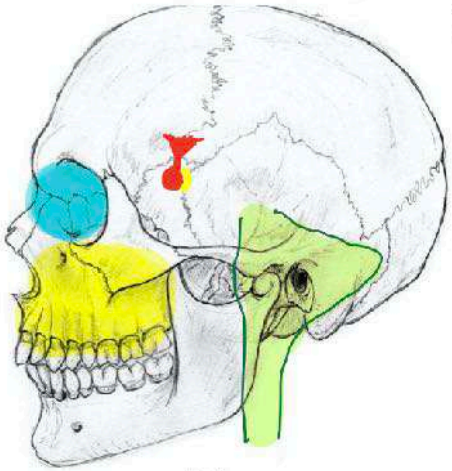
ERDHEIM CHESTER

29 déc. 2019 à 16:57









Âge moyen = 43 ans

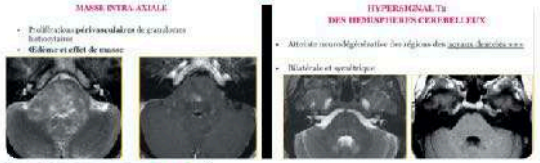
① Axe H-H : épaississt Hypothal et Tige / Perte hyperT2 post - hypophyse Epaississement tige pituitaire

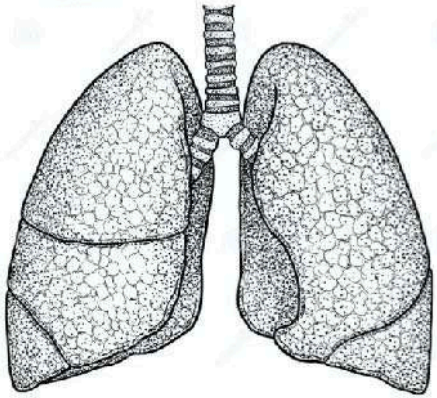
② Exophtalmie : infiltra° péri vasc tissulaire & graisse rétro-orbitaire, bilat

③ Sinus ostéosclérose des parois sinus comme WEGENER

④ TC + nx dentelé : masse hétérogène du TC + PCM + hyperT2 nx dentelé

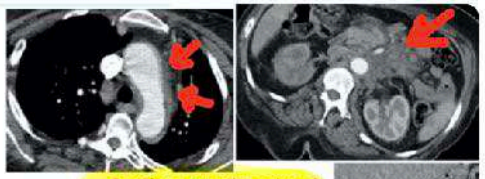




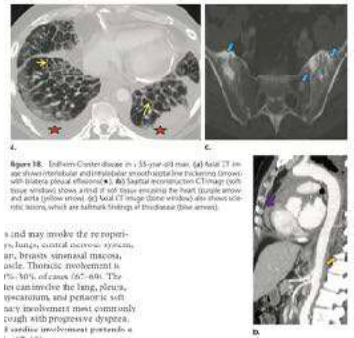


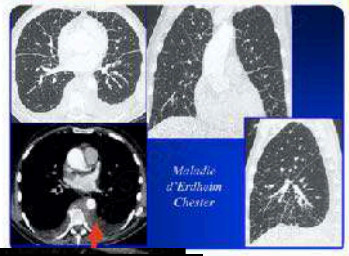
Vasculaire
- **Infiltration péri aortique (aortite)** thoracique + coronaires + TSAO + abdo/iliaque
- **Fibrose rétropéritonéale**

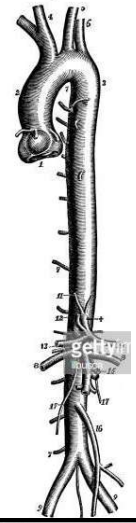
Poumon: Syndrome interstitiel
- Lignes septales prédominant dans **les régions antérieures et supérieures** réalisant des réticulations **symétriques**
- Micronodules centro-lobulaires
- **Plages de verre dépoli multifocales, diffuses**
- **Epanchement pleural / épaississement pleural** associé dans 50% des cas environ
- Kystes plus rares (frontière avec l'histocytose X)
- Infiltrat péri-aortique fréquent
- +/- infiltrat péricardique, infra médiastinal postérieur



Aortite aorte thoracique/ abdominale/ AMS



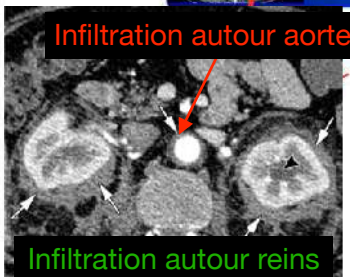




Reins « chevelus »

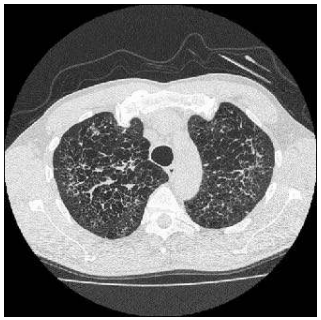


Infiltration autour reins



Infiltration autour reins

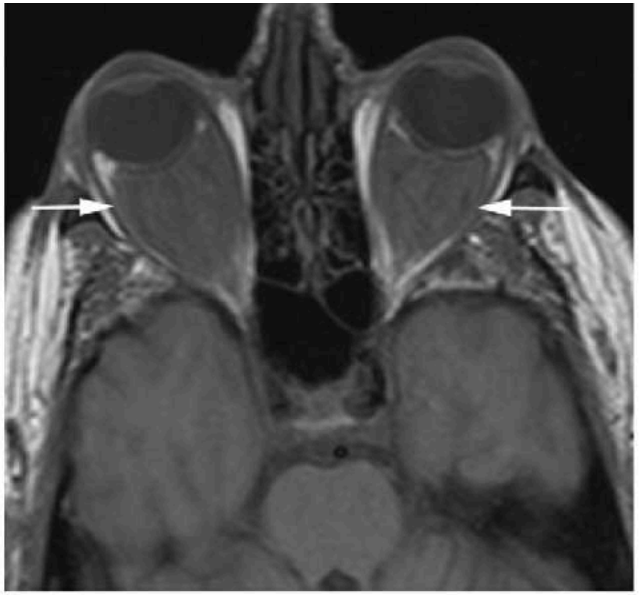




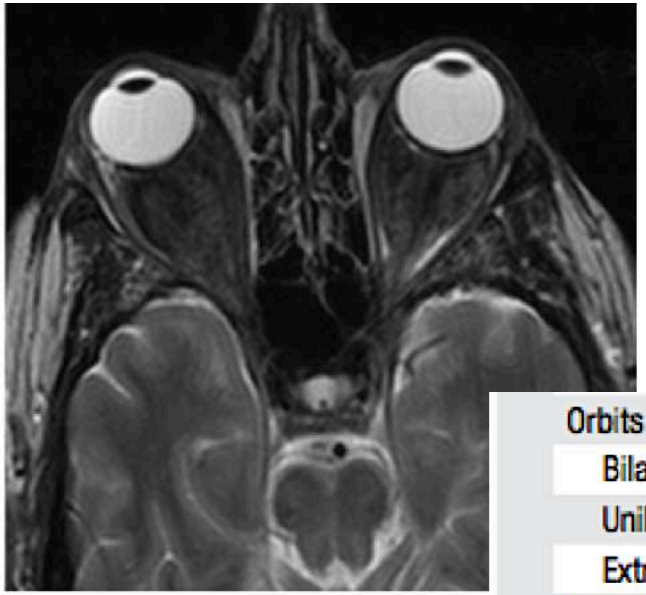


ERDHEIM CHESTER
1 - OEIL

Orbits	9 (30)
Bilateral intraconal lesions	6 (20)
Unilateral intraconal lesion	2 (7)
Extraconal lesion	1 (3)

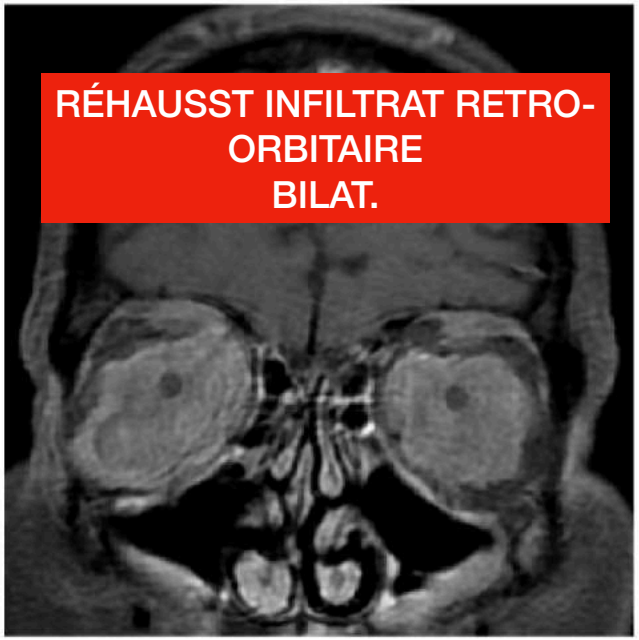


a.



b.

Orbits	9 (30)
Bilateral intraconal lesions	6 (20)
Unilateral intraconal lesion	2 (7)
Extraconal lesion	1 (3)



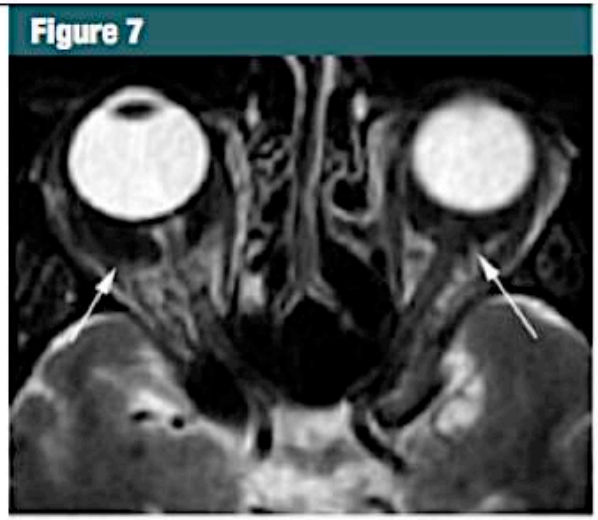
RÉHAUSST INFILTRAT RETRO-ORBITAIRE BILAT.

Figure 1: **(a)** Axial T1-weighted MR image (repetition time msec/echo time msec, 551/12) of the orbits shows bilateral hypointense intraconal infiltrating soft-tissue masses (arrows) splaying the extraocular muscles and resulting in proptosis. **(b)** Axial T2-weighted MR image (4590/102) shows markedly hypointense signal in the orbital masses. **(c)** Coronal contrast material–enhanced (9 mL gadobutrol, Gadovist; Bayer Healthcare Pharmaceuticals, Wayne, NJ) fat-suppressed T1-weighted MR image (717/10) shows diffuse enhancement of the masses.

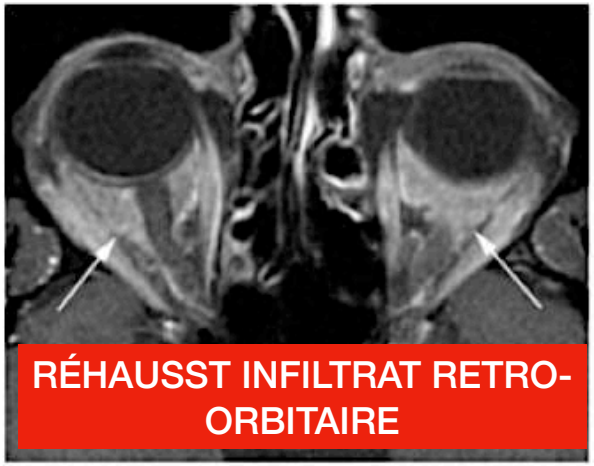
Orbital Involvement

Nine (30%) of the 30 patients had orbital involvement. Six of these patients were found to have bilateral intraconal masses at presentation. Among them, two patients had large masses extending to the extraconal space. Two other patients had unilateral intraconal masses. These orbital lesions had mainly a hypointense signal on both T1- and T2-weighted images and intense enhancement on gadolinium-enhanced T1-weighted images (Figs 6, 7). One patient with orbital involvement was found at presentation to have expansive bilateral ethmoidal mucoceles resulting in a major mass effect on the lamina papyracea. Seven of the nine patients with orbital involvement at MR and CT imaging were clinically found to have exophthalmos.

Figure 7



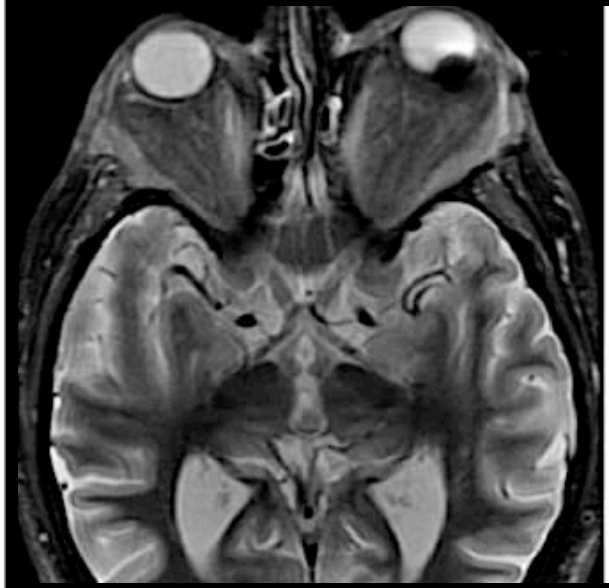
a.

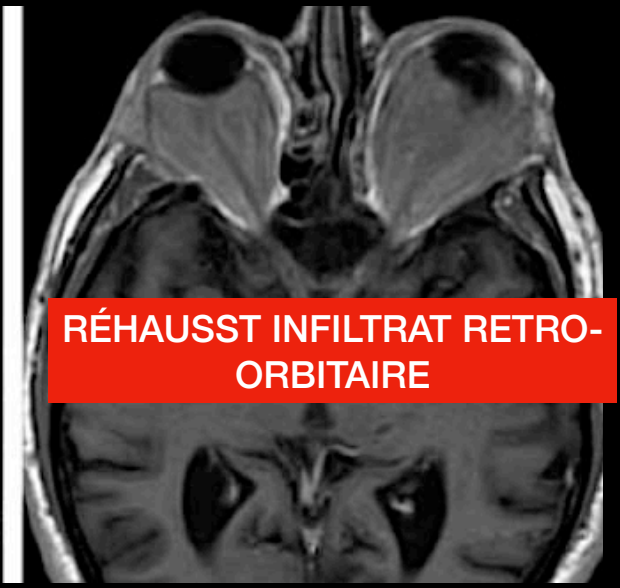


RÉHAUSST INFILTRAT RETRO-ORBITAIRE

b.

Figure 7: Axial **(a)** T2-weighted (4650/102) and **(b)** gadolinium-enhanced fat-suppressed T1-weighted (380/9) MR images in 40-year-old man with exophthalmos show bilateral retro-ocular intraconal infiltration (arrows). Lesions have low signal intensity in **a** and are enhancing in **b**.





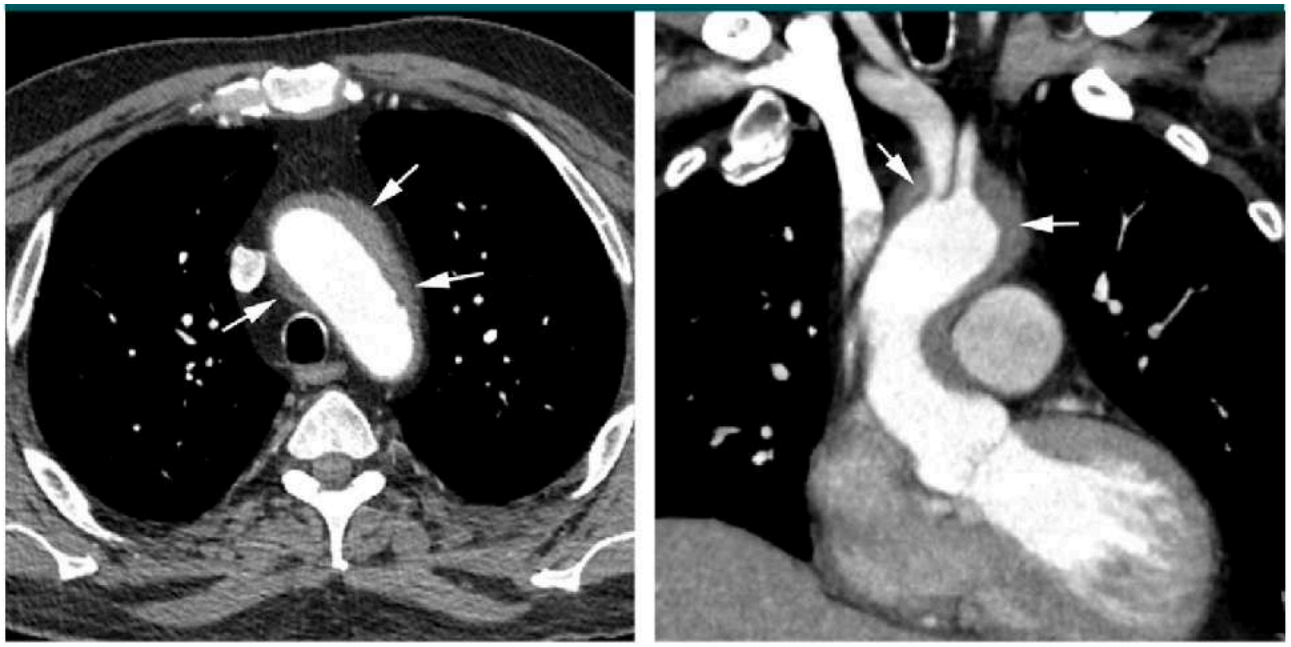
RÉHAUSST INFILTRAT RETRO-ORBITAIRE

MENU

ERDHEIM CHESTER

2 - AORTITE

3 - REIN : INFILTRAT PÉRI-RÉNAL



a. b.

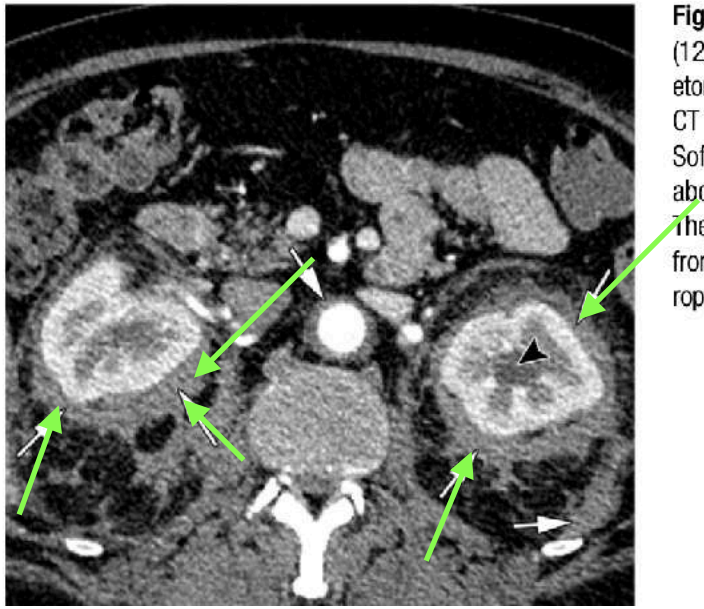


Figure 2: **(a)** Axial and **(b)** coronal contrast-enhanced (120 mL of iohexol, Omnipaque 350; GE Healthcare, Princeton, NJ) CT images of the chest. **(c)** Axial contrast-enhanced CT image of the abdomen obtained from chest CT images. Soft-tissue encasement (arrows) of the thoracic and abdominal aorta, aortic arch vessels, and kidneys is seen. There is mild dilatation of the left renal pelvis (arrowhead) from obstructive uropathy secondary to the widespread retroperitoneal infiltration.

5 - REIN : GAMME DIAG DES ATTEINTES PÉRI-RÉNALES

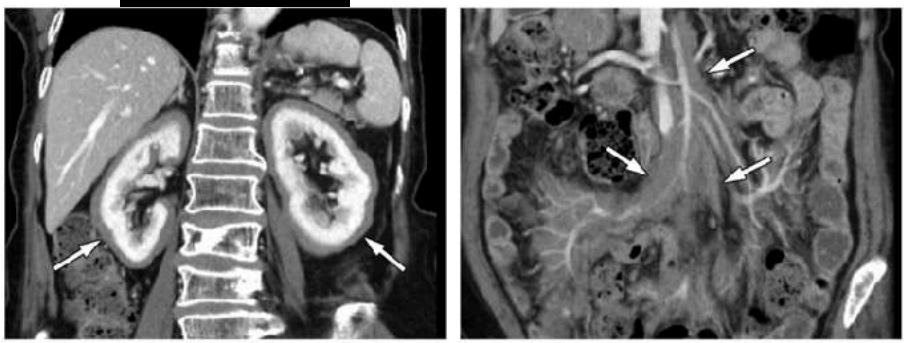
Perinephric lesion — Soft-tissue rim surrounding the kidneys, with or without renal cortical involvement

1- Renal lymphoma
2- Renal leukemia
3- Erdheim-Chester disease
4- Amyloidosis
5- Non–IgG4-RD retroperitoneal fibrosis
6- Extramedullary hematopoiesis
7- **Et bien sûr IgG4**

Ig G4



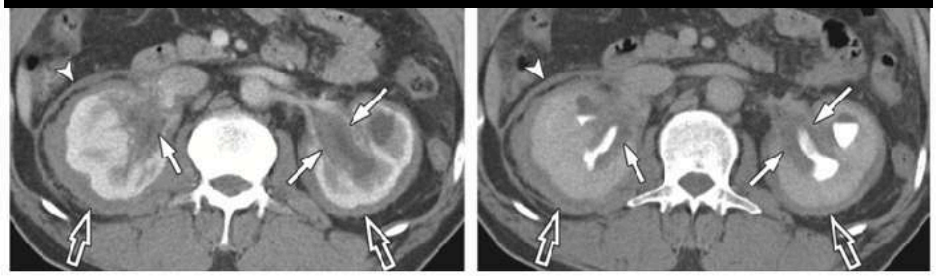
LYMPHOME



a. b.

Figure 15. Lymphoma involving the bilateral perinephric space in an 82-year-old woman with weight loss. **(a)** Coronal contrast-enhanced CT image shows a homogeneous rimlike soft-tissue mass surrounding both kidneys (arrows). **(b)** Coronal contrast-enhanced CT image also shows a diffuse infiltrative soft-tissue–attenuation lesion along the small bowel mesentery (arrows). Biopsy of the mediastinal lymph nodes confirmed extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue.

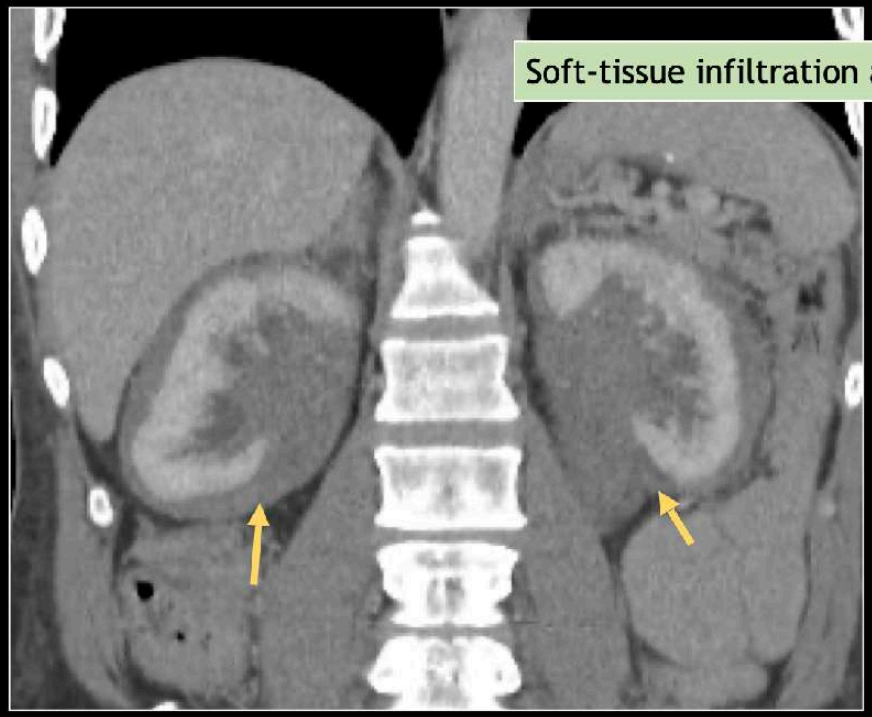
E-C



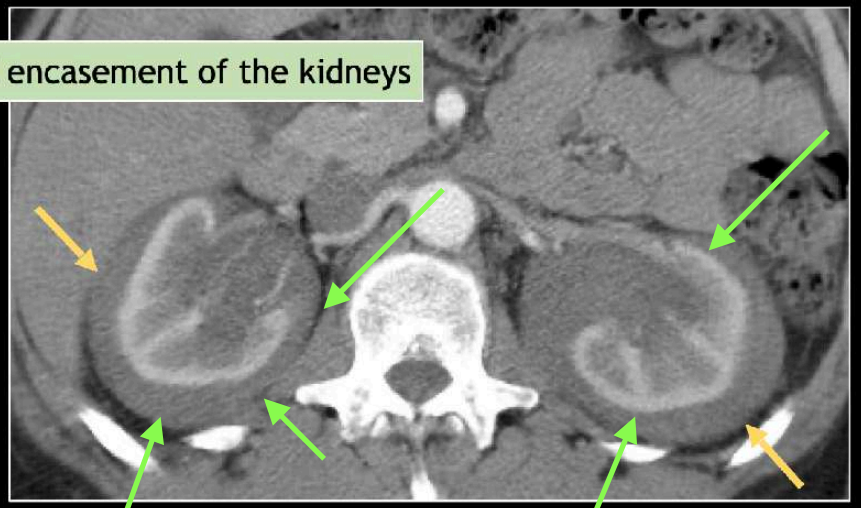
a. b.

Figure 16. Erdheim-Chester disease in a 45-year-old man who presented with impaired renal function. Axial contrast-enhanced corticomedullary phase **(a)** and excretory phase **(b)** CT images show bilateral and symmetric soft-tissue infiltration in the perirenal spaces (open arrows) and along the renal pelvis or sinus (solid arrows), causing mild hydronephrosis. Note the diffuse thickening of the right anterior renal fascia (arrowhead). US-guided biopsy results confirmed Erdheim-Chester disease.

Case 4: 50-year-old man with renal obstruction

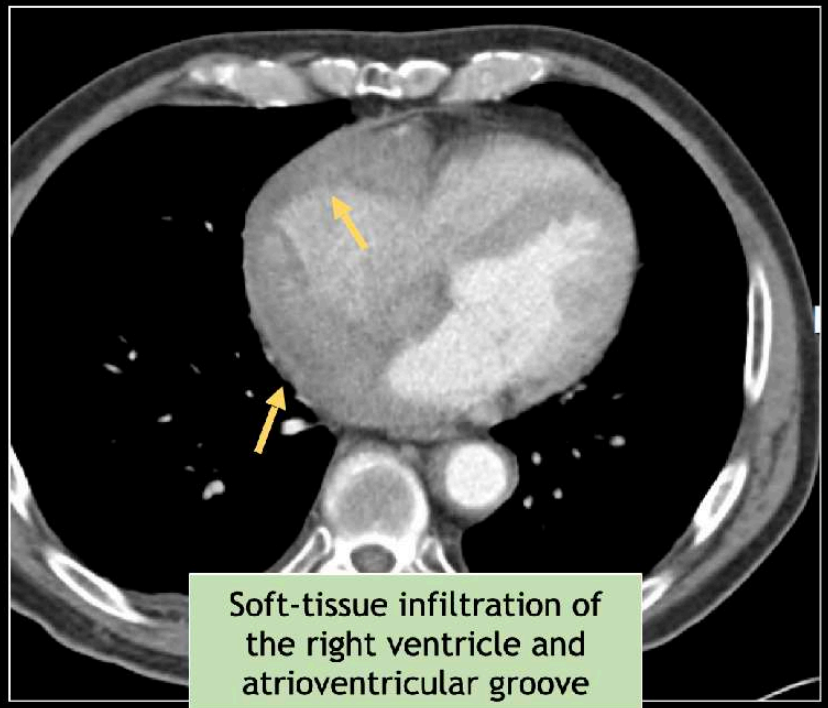


Soft-tissue infiltration and encasement of the kidneys





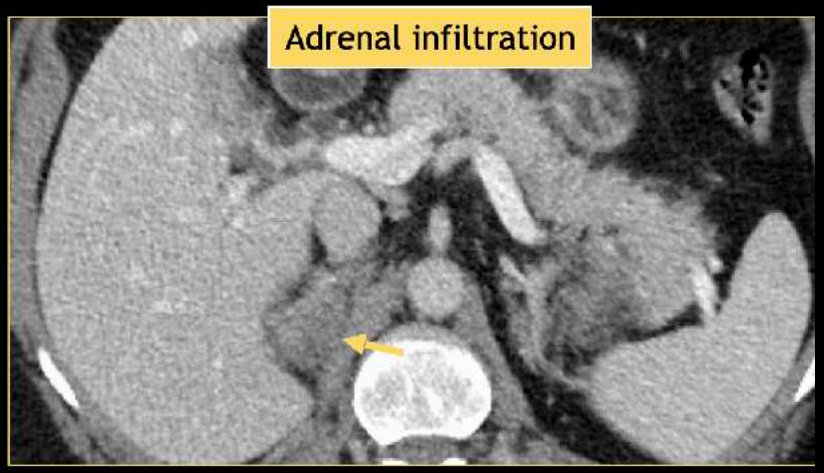
Medullary sclerotic lesions

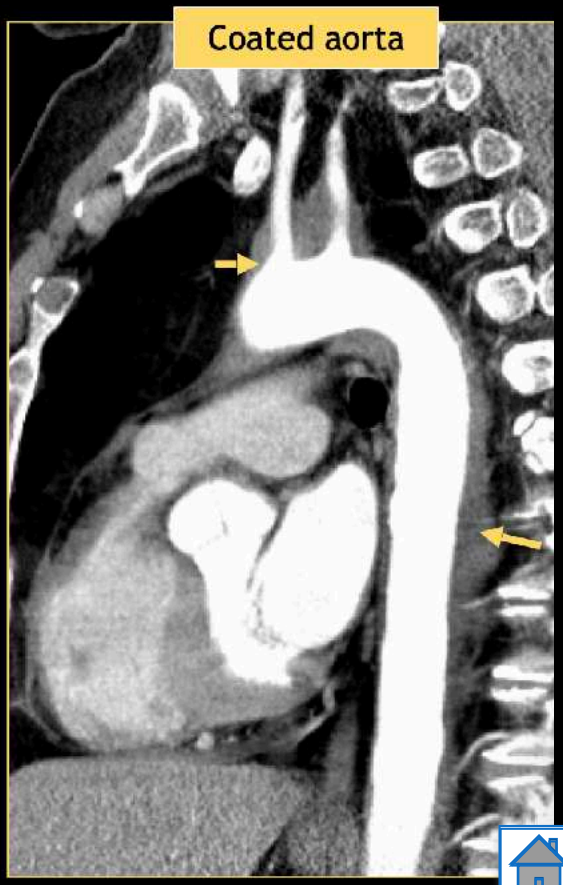


Soft-tissue infiltration of the right ventricle and atrioventricular groove

Case 4: Erdheim-Chester disease

- Non-Langerhans cell histiocytosis
- 40-70 years old
- Bone pain most common presentation
  - Characteristic medullary sclerotic lesions help to suggest the diagnosis.
- Abnormal proinflammatory cytokine response resulting in systemic proliferation and infiltration of histiocytes, involving any organ system
- Diagnosis made on the basis of imaging features and the presence of foamy histiocytes (CD68+ and CD1a-)





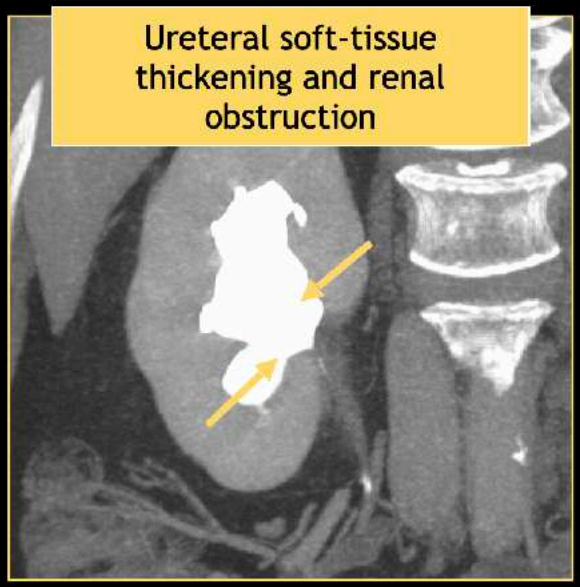
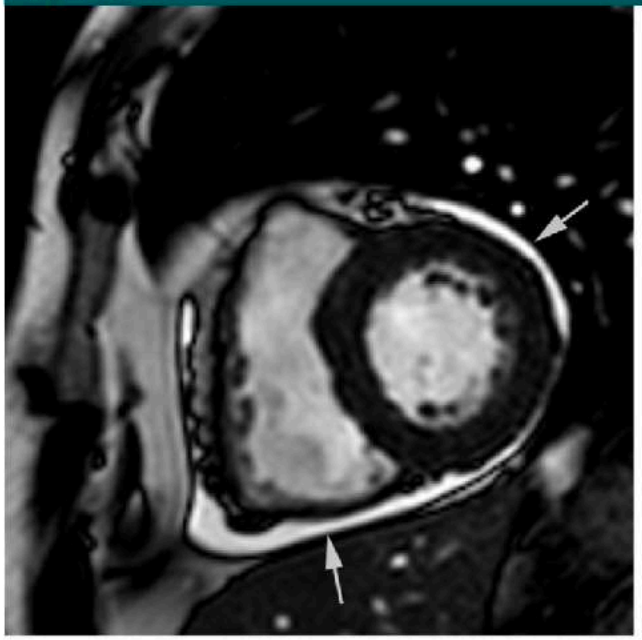
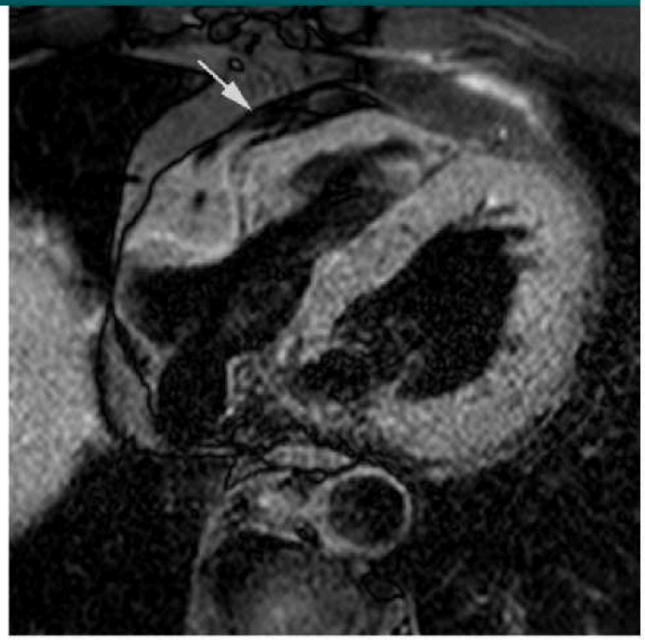




Figure 6



a.



b.

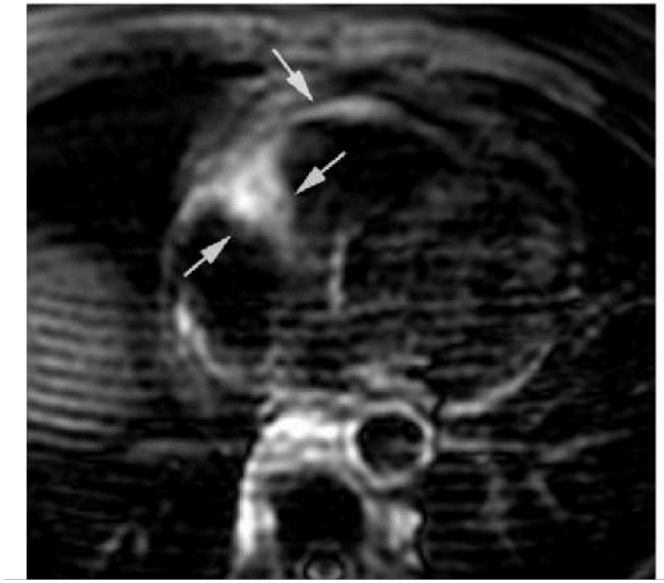


Figure 6: **(a)** Short-axis balanced fast field-echo cine MR image (3.6/1.8; flip angle, 70°) of the heart with breath holding shows hyperintense pericardial infiltrating soft tissue (arrows). Axial **(b)** T1-weighted unenhanced (810/35; flip angle, 90°) and **(c)** delayed contrast-enhanced (9 mL gadobutrol) fat-suppressed black-blood (3.8/1.8; flip angle, 15°) MR images show pericardial infiltrating soft tissue (arrows) extending into the right atrioventricular groove that enhances after delayed contrast-enhanced imaging. Immediate contrast-enhanced images (not shown) did not show pericardial enhancement.

ERDHEIM CHESTER
4 - OS



ERDHEIM CHESTER

Atteinte bilat
Diaphyse et Métaphyse
mais respect épiphyse

OSTÉO-SCLEROSE
MEDULLAIRE BILAT
SYM FEMUR TIBIA
RESPECT EPIPHYSE

Radiographies

- Elles montrent un aspect typique d'ostéocondensation bilatérale et grossièrement symétrique de la région métaphysodiaphysaire des os longs touchant l'extrémité distale du fémur, proximale du tibia et moins fréquemment distale du tibia **(Fig 1)**.



Figure 1 : Radiographie de face des 2 genoux d'un patient de 55 ans porteur d'une maladie d'Erdheim- Chester (MEC), montrant une ostéosclérose hétérogène, symétrique des régions diaphyso-métaphysaires. Des zones lacunaires de moins d'un cm sont visibles au sein de l'os spongieux. Les épiphyses sont épargnées.









Erdheim-Chester Disease

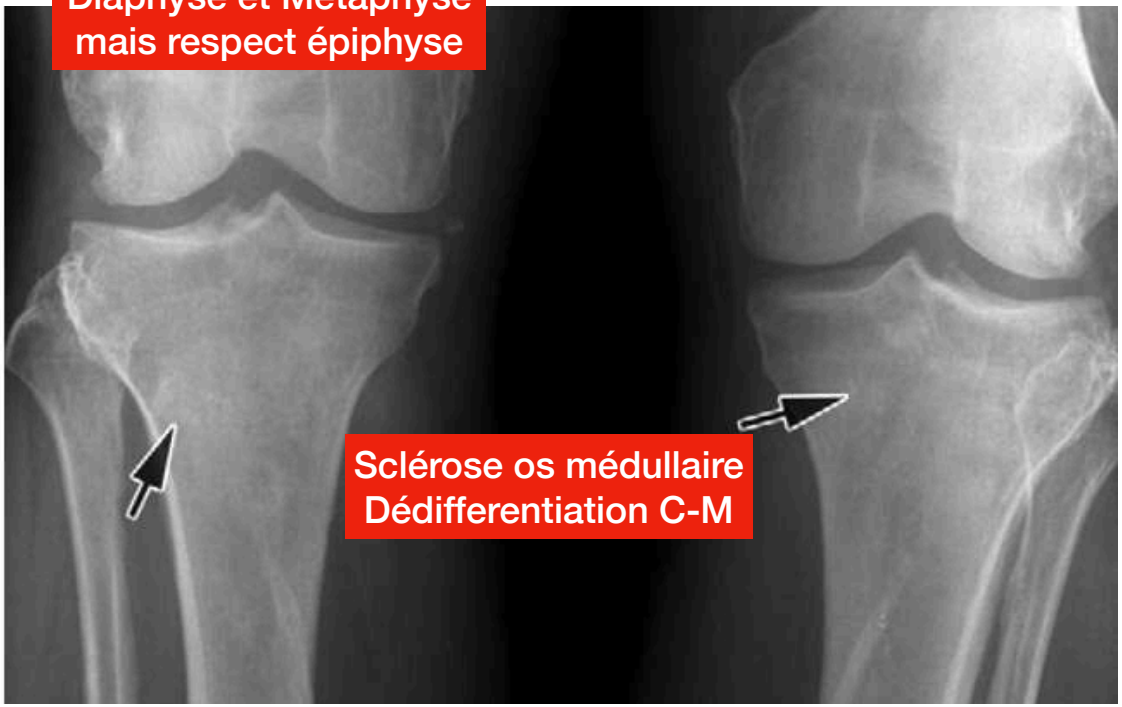
Erdheim-Chester disease is a rare, multisystem, non–Langerhans cell histiocytosis of unknown cause. Cli and extraosseous manifestations of the disease include diabetes insipidus, painless bilateral exophthalmo chronic renal failure, hydronephrosis, pulmonary fibrosis, and heart failure. Osseous involvement typically affects the appendicular skeleton, with the lower extremities being involved more often and more severely the upper extremities.

Teaching Point The disease typically has a bilateral and symmetric distribution involving the diaphyses and metaphyses with sparing of the epiphyses, a distribution similar to that of progressive diaphyseal dysplasi The axial skeleton, hands, and feet are typically spared. Radiographically, cortical thickening is observed, narrowing of the medullary cavity and loss of the corticomedullary junction (Fig 22a). Associated bone infa (Fig 22b) and periostitis (Fig 22c), which are not characteristic features of progressive diaphyseal dysplasi have also been described (19).

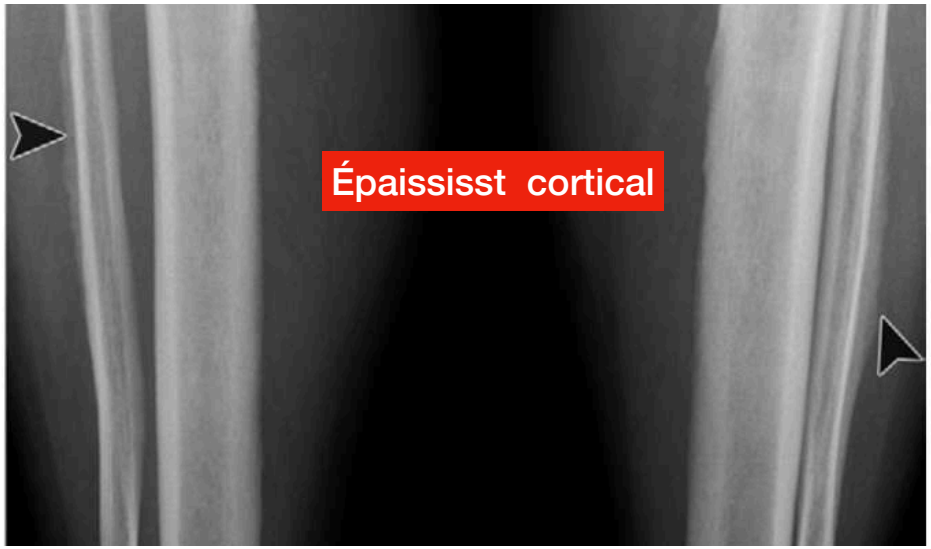
Erdheim-Chester disease in a 78-year-old woman. **(a)** Radiograph of the knee and distal femur demonstra extensive cortical thickening and sclerosis of the medullary cavity, with loss of the corticomedullary junctio and characteristic sparing of the epiphyses. **(b, c)** Radiographs show other osseous manifestations of Erdheim-Chester disease, including bone infarcts (arrow in **b**) and periostitis (arrow in **c**).

Épaississt cortical
-SCLEROSE MEDULLAIRE
Dédifferentiation C-M

Atteinte bilat
Diaphyse et Métaphyse
mais respect épiphyse



Sclérose os médullaire
Dédifferentiation C-M



Épaississt cortical

Figure 4



Figure 4: Coronal T1-weighted MR image (821/8) of the lower extremities shows stippled hypointense signal throughout the long bones, with relative sparing of the subchondral surfaces (arrows).

Figure 3



a. b.

Figure 3: Frontal radiographs of the **(a)** knees and **(b)** tibia and fibulae show patchy medullary sclerosis (arrows) with tant mild loss of the corticomedullary differentiation. There is cortical thickening of the fibulae (arrowheads).

Maladie d'Erdheim-Chester

Elisabeth Dion, Julien Haroche, Rita Boulos, Wael Layouss

Définition

- La maladie d'Erdheim-Chester (MEC) est une histiocytose non langerhansienne rare et acquise, débutant chez l'adulte d'âge mûr, d'étiologie indéterminée.

ANATOMOPATHOLOGIE ET PHYSIOPATHOGENIE

- La MEC résulte d'une infiltration xanthogranulomateuse constituée d'histiocytes spumeux avec parfois des cellules géantes de Touton.
- Elle se distingue de l'histiocytose langerhansienne par les caractéristiques immunohistochimiques des histiocytes qui la composent. Dans la MEC, les histiocytes marquent constamment le CD68, mais sont négatifs pour la protéine S100 et le CD1a. À l'inverse, dans l'histiocytose langerhansienne, les histiocytes expriment la protéine S100, le CD1a, marqueur le plus spécifique et le CD68 avec une intensité variable, souvent faible.
- Il semble exister un continuum entre les diverses formes d'histiocytoses, certains patients associant selon les organes atteints des signes histologiques d'histiocytose langerhansienne avec d'authentiques localisations de MEC.
- Des progrès récents dans la physiopathologie de la MEC ont montré l'implication d'un réseau de cytokines et de chimiokines pro inflammatoires, avec une signature cytokinique de type Th1, et l'activation du système immunitaire impliquant principalement l'IFNa, l'IL-1/IL1-RA, l'IL-6, l'IL-12, et MCP-1 [1].

EPIDEMIOLOGIE

- L'élève du pathologiste viennois Jakob Erdheim, William Chester, rapporta, en 1930, le premier cas de cette maladie sous le terme "lipoidgranulomatose" [2]. En 1996, les 59 premières observations furent colligées par Veyssier-Belot et al. [3] et on estime à environ 500 le nombre de cas publiés depuis 1930.
- Le diagnostic est le plus souvent porté au cours de la 5e décennie. La MEC est beaucoup plus rare chez l'enfant, avec une dizaine d'observations pédiatriques connues depuis 1930. Le sexe ratio H/F, qui était légèrement supérieur à 1, tend vers 3 hommes pour une femme.

CLINIQUE ET BIOLOGIE

- La MEC se caractérise par des manifestations systémiques très hétérogènes.
- La symptomatologie révélatrice est très variable d'un patient à l'autre : douleurs osseuses, diabète insipide, exophtalmie, sinusites etc... [4].
- Les manifestations osseuses sont les manifestations cliniques les plus fréquentes (50 % des cas) et sont au premier plan le plus souvent. Les douleurs osseuses touchent principalement les membres inférieurs autour des articulations et restent modérées mais sont souvent permanentes, et d'horaire mixte. [5]
- Une proportion importante des patients (≈ 98%) ont des manifestations extra-osseuses qui font la gravité de cette maladie, notamment lorsqu'il existe une atteinte cardiovasculaire, neurologique centrale, rétro-orbitaire ou pulmonaire [6, 7, 8, 9].

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de MEC est fondé sur l'association de critères anatomopathologiques et radiologiques:

- une histologie typique comportant la présence d'histiocytes spumeux au sein d'un granulome polymorphe et d'une fibrose ou une image de xanthogranulome avec un marquage constant des histiocytes par le CD68 alors que le CD1a est négatif, de même – sauf exception (20 % des cas) – que la protéine S100.
- une atteinte osseuse hautement évocatrice avec sur les radiographies standard une ostéosclérose bilatérale et symétrique touchant les régions métaphysodiaphysaires des os longs et/ou une hyperfixation symétrique et intense des extrémités des os longs des membres inférieurs, et parfois des membres supérieurs à la scintigraphie osseuse au technétium 99.
- l'aspect de "rein chevelu" visible précocement au scanner **(Fig 9)** est présente dans 70% des cas (blood) et correspond à une infiltration périrénale qui peut etre biopsiée sous écho ou au scanner.

- Un syndrome inflammatoire biologique plus ou moins marqué est présent chez 84 % des patients. Il n'y a pas de marqueur biologique spécifique de la MEC.

ASPECT EN IMAGERIE

Atteinte Osseuse

Radiographies

- Elles montrent un aspect typique d'ostéocondensation bilatérale et grossièrement symétrique de la région métaphysodiaphysaire des os longs touchant l'extrémité distale du fémur, proximale du tibia et moins fréquemment distale du tibia **(Fig 1)**.



Figure 1 : Radiographie de face des 2 genoux d'un patient de 55 ans porteur d'une maladie d'Erdheim- Chester (MEC). montrant une ostéosclérose hétérogène, symétrique des régions diaphyso-métaphysaires. Des zones lacunaires de moins d'un cm sont visibles au sein de l'os spongieux. Les épiphyses sont épargnées.



Figure 2a et b : Radiographies des avant-bras de deux patients différents porteurs de MEC. Ostéocondensation diaphyso-métaphysaire hétérogène des deux os de l'avant-bras **(a)**. Atteinte diffuse homogène, symétrique des radius et des ulnas pour cet autre patient **(b)**. L'atteinte des membres supérieurs est semblable à celle observée aux membres inferieurs mais moins fréquente.

- L'atteinte des membres supérieurs est moins fréquente et touche les avants-bras et les humérus **(Fig 2)**.
- L'ostéocondensation métaphysodiaphysaire tend à effacer ou diminuer le calibre de la cavité médullaire et à effacer la limite entre corticale et spongieux métaphysaire **(Fig 1 à 3)** [5,12, 13].
- Elle peut être homogène **(Fig 2 et 3)** ou hétérogène, contenant de multiples zones lacunaires ovalaires, de moins d'un cm **(Fig 1)**.
- Il persiste parfois un peu d'os de transparence normale sur le versant périosté de l'os, donnant un aspect « d'os dans l'os » **(Fig 1)**.
- En règle générale, le contour de l'os n'est pas altéré mais, dans les formes évoluées, une ossification périostée peut lui donner un aspect discrètement irrégulier **(Fig 5)**.
- L'épiphyse est souvent épargnée, et, même quand elle est atteinte, la ligne de fusion du cartilage de croissance reste très souvent visible.

- Les mains et les pieds sont épargnés.
- L'atteinte du squelette axial et de la mandibule est classiquement l'apanage de l'histiocytose

Radiographies

- Elles montrent un aspect typique d'ostéocondensation bilatérale et grossièrement symétrique de la région métaphysodiaphysaire des os longs touchant l'extrémité distale du fémur, proximale du tibia et moins fréquemment distale du tibia **(Fig 1)**.



Figure 1 : Radiographie de face des 2 genoux d'un patient de 55 ans porteur d'une maladie d'Erdheim- Chester (MEC). montrant une ostéosclérose hétérogène, symétrique des régions diaphyso-métaphysaires. Des zones lacunaires de moins d'un cm sont visibles au sein de l'os spongieux. Les épiphyses sont épargnées.

IRM

- Elle montre des images caractéristiques à type de remplacement médullaire dans les zones atteintes associé à des modifications de type inflammatoire dans les zones actives et à la face périostée des os atteints [5, 12] **(Fig 5 et 6)**.
- Elle permet de suivre l'efficacité du traitement.

IRM corps entier

- Elle permet de détecter l'ensemble des lésions et les suivre sous traitement [17].

Atteintes extra-osseuses

- A côté de ces manifestations osseuses, l'atteinte vasculaire, plus inconstante, détermine le pronostic de la maladie. Il s'agit d'une infiltration des parois artérielles et du coeur pouvant avoir des conséquences circulatoires importantes **(Fig 8)** [6].
- L'infiltration tissulaire est également visible autour des reins où l'on retrouve cet aspect de rein chevelu **(Fig 9)** permettant parfois de porter un diagnostic précoce [18, 19, 20].
- L'atteinte pleuropulmonaire, inconstante, est marquée par un syndrome interstitiel avec épaississement des cloisons interlobulaires et des scissures, associé à des opacités micronodulaires ainsi qu'une atteinte pleurale **(Fig 8)** [12, 18].
  - L'atteinte neurologique est la seconde à peser sur le pronostic.
  - Elle peut être asymptomatique et doit être systématiquement recherchée.
  - L'atteinte hypothalamohypophysaire peut entrainer un diabète insipide par infiltration histiocytaire de la tige pituitaire. C'est la localisation neurologique la plus fréquente, présente chez plus de 50% des patients.
  - L'atteinte orbitaire, 30% des patients, se manifeste par une exophtalmie bilatérale très fréquente, correspondant à une infiltration histiocytaire de la graisse conique **(Fig 7)**. Les muscles oculaires peuvent être atteints [7, 8, 9, 10].
  - L'infiltration des parois des vaisseaux ou leur rétrécissement au sein de masses infiltrantes peut être à l'origine d'accidents vasculaires cérébraux.



Figure 5 : MEC chez une patiente de 44 ans. (a) Radiographie de la partie distale des fémurs montrant une ostéosclérose hétérogène diaphyso-métaphysaire. Une réaction périostée est visible sous forme de contours ondulés (flèches). **(b)** Coupes IRM coronales T1 SE (350/15) des deux genoux montrant un hyposignal symétrique diaphyso-métaphysaire. **(c)** Coupes IRM coronales T2 SE avec suppression du signal de la graisse et **(d)** T1 SE après injection de gadolinium et suppression du signal de la graisse montrant un signal hétérogène dans les mêmes régions. Atteinte partielle des épiphyses avec persistance des zones graisseuses. La périostite se traduit par un hypersignal linéaire de la partie externe du cortex fémoral (flèches). L'épanchement articulaire et la synovite sont liés à une arthrose concomitante.



Figure 3 : Radiographies des 2 jambes d'une patiente de 36 ans montrant une ostéosclérose discrètement hétérogène, symétrique des deux tibias. Dans ce cas la sclérose est étendue aux épiphyses (dont l'atteinte est inconstante) proximales et distales, une bande radiotransparente sépare les métaphyses des épiphyses (flèches). Epaississement cortical endostal et sur le versant périosté aboutissant à une déformation tubulaire des tibias. Les contours cortico-médullaires sont flous, et la cavité médullaire est oblitérée (tête de flèche).

langerharsienne. Elles ont été exceptionnellement décrites dans MEC et dans certaines formes frontières entre les deux maladies [9, 10, 11].

- Des lacunes géographiques, à bord net et ostéosclérose périphérique, ressemblant à celles de l'histiocytose langerharsienne, sont rapportées au crâne ou au bassin.
- Des lésions osseuses d'aspect pseudo-tumoral, notamment lorsque l'infiltration tissulaire a formé une lésion lytique parfois importante, peuvent être observées **(Fig 7)**.
- Des ostéonécroses épiphysaires peuvent être observées. Elles seraient secondaires à l'infiltration des parois vasculaires [12].

Scintigraphie osseuse

- Les localisations osseuses étant souvent latentes, la scintigraphie osseuse au technétium 99 est incontournable quand une MEC est suspectée.
- Elle donne une image caractéristique d'hyperfixation bilatérale du traceur dans la région métaphysodiaphysaire des os longs, prédominant aux membres inférieurs quasiment constante [5, 12, 14] **(Fig 4)**.

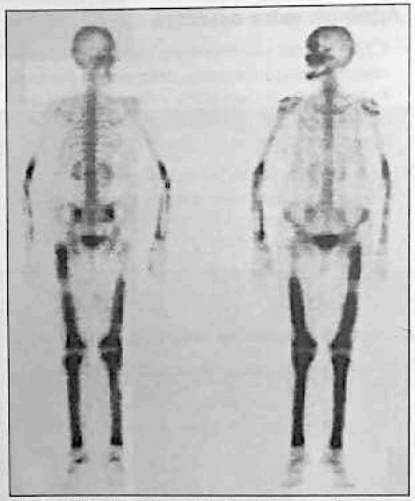


Figure 4 : Scintigraphie au technetium chez un patient porteur d'une MEC montrant une hyperfixation des os longs bilatérale et grossièrement symétrique. La scintigraphie est positive pour 90% des patients porteurs de MEC.

PET-scanner au 18-FDG

- Il a l'avantage de donner une évaluation globale du patient en montrant en outre les atteintes viscérales, vasculaires et du système nerveux central notamment [15, 16].



Figure 6 : MEC chez une patient de 54 ans: (a) Coupes IRM coronales T1 Se (340/15) et (b) T2 SE avec suppression du signal de la graisse des 2 genoux montrant un hyposignal diffus sur la séquence T1 et un signal intermédiaire T2 intéressant les diaphyses, les métaphyses et la majeure partie des épiphyses des fémurs et des tibias. Seule un bande sous chondrale est préservée et conserve un contenu graisseux avec des limites bien définies (flèches).

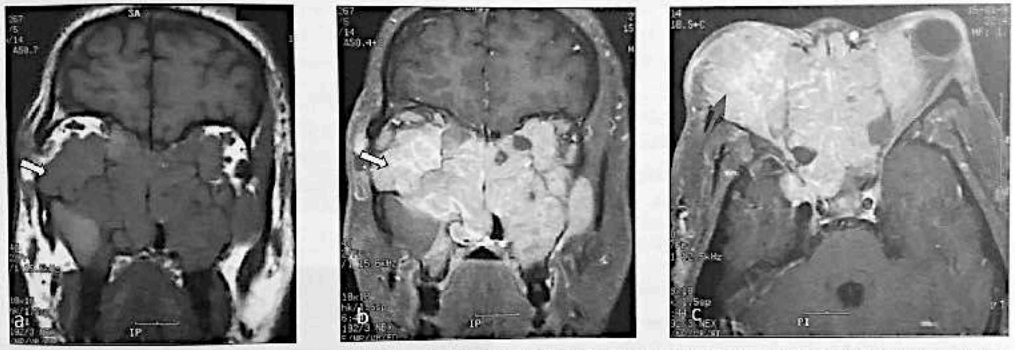


Figure 7 : (a) IRM Coupes coronales SE T1 et SE T1 après injection et saturation du signal de la graisse coronale **(b)** et axiale **(c).** Infiltration pseudo tumorale formant une masse expansive des sinus et de la graisse rétro-orbitaire entrainant une destruction osseuse (flèches) et prenant le contraste de façon intense et discrètement hétérogène.

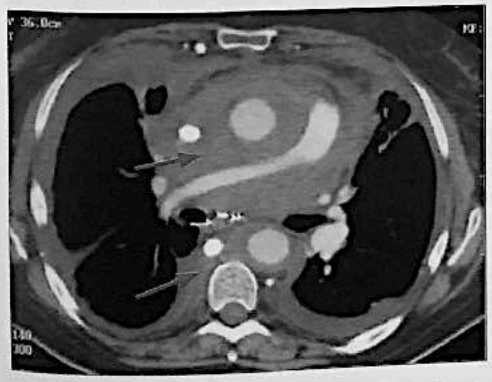


Figure 8 : Patiente de 56 ans ayant une insuffisance cardiaque chronique progressive. Le diagnostic de MEC a été posé devant une atteinte osseuse typique des fémurs et une biopsie péri rénale. Le scanner thoracique avec injection du PCI montre une importante infiltration médiastinale englobant la veine cave supérieure et l'aorte ascendante et descendante. La veine azygos (flèche) est dilatée en raison du développement de la circulation collatérale. Atteinte pleurale avec épaississement pleural et épanchement bilatéral.

Histiocytose sinusale de Rosai-Dorfman

David Petrover, Nadia Belmatoug

Synonyme : « Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (SHML) »

- C'est une affection inflammatoire bénigne pseudotumorale rare qui se présente dans 98% des cas par des adénopathies volumineuses le plus souvent cervicales, accompagnées de fièvre [1].
- Elle est caractérisée par une prolifération histiocytaire CD68 et S100+ qui serait due à la sécrétion d'un M-CSF (Macrophage Colony-Stimulating Factor) par les monocytes, normalement présents en faible quantité dans la pulpe des ganglions. A son tour, le M-CSF stimule et recrute les monocytes. Les monocytes activés par le M-CSF acquièrent l'aptitude de phagocyter les lymphocytes donnant l'aspect caractéristique « d'empéripolèse » : macrophage ayant phagocyté le noyau d'un lymphocyte ou d'une autre cellule sanguine. Ils ne présentent pas l'encoche caractéristique du noyau des histiocytes de Langerhans.

Manifestations cliniques

- Elle se rencontre, le plus souvent, dans les deux premières décennies de la vie [2].
- Le patient présente [1] :
  - Syndrome général avec perte de poids et fièvre, hypersudation
  - Adénopathies volumineuses (98% des cas), le plus souvent cervicales, axillaires, inguinales ou médiastinales (40% des cas), parfois rétropéritonéales
  - Douloureuses ou indolores
  - Il existe un risque de compression lié à ces masses ganglionnaires [3]
  - L'atteinte ganglionnaire peut être uni ou multifocale et peut intéresser les sites ganglionnaires superficiels et profonds.
- Elle atteint conjointement d'autres tissus dans 43% des cas [1, 4], notamment:
  - Cavités nasales, sinus maxillaires et ethmoïdiens, cavité orale
  - Système nerveux central, orbites
  - Peau et tissu cellulaire sous-cutané
  - Os (8%) et viscères (foie, rein, testicules).
- Dans 2% des cas, elle se présente comme une lésion d'un tissu sans atteinte ganglionnaire.
- Il existe une augmentation de la VS et de la CRP, une hyperleucocytose, une hypergammaglobulinémie et une inversion du rapport de lymphocytes circulants T4/T8.

Manifestations osseuses radiologiques

(Fig 1 et 2)

- Les localisations osseuses sans atteinte ganglionnaire sont exceptionnelles [5].
- Elles peuvent être uniques (85%) ou multiples (15%).
- Elles se manifestent sur les radiographies par [1, 5, 6] :
  - Ostéolyse centrale d'un os long, volontiers épiphysaire ou métaphyso-épiphysaire
  - Bien ou mal limitée, sans ou avec condensation réactionnelle périphérique
  - Destruction de la corticale et envahissement des parties molles possibles
- En IRM, la masse est en hyposignal T1 et hypersignal hétérogène T2 avec, parfois, œdème périlésionnel [5].
- L'IRM de diffusion corps entier est intéressante pour le diagnostic et le suivi des atteintes systémiques [7].



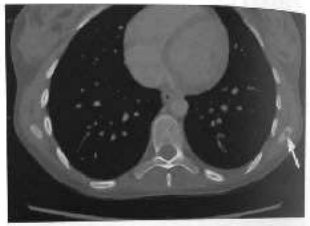


Figure 2 : Rosai Dorfman. Autre cas avec plages de lyse aspécifique vertébrale et de l'omoplate gauche.

Aspects histologique et immunohistochimique

- L'aspect caractéristique est un élargissement important des sinus qui sont infiltrés par des histiocytes ne présentant pas d'atypies cellulaires. L'image d'«empéripolèse» est quasi pathognomonique.
- Les histiocytes de l'HSRD expriment la totalité des marqueurs pan-macrophagiques (CD68, HAM56, CD14, CD54, CD15) ainsi que ceux associés à la fonction macrophagique (CD64, Fc R). Les marqueurs d'activation de la lignée monocyte/macrophage, CD163 (hemoglobin scavenger receptor) et surtout la protéine S100, sont aussi fortement exprimés. L'absence d'expression de CD1a élimine l'histiocytose langerhansienne et la négativité du CD21, CD23 et CD35 élimine une prolifération cellulaire folliculaire dendritique [8].

Evolution et traitement

- L'évolution des lésions est variable :
  - Habituellement, elles régressent spontanément
  - D'autres passent à la chronicité
  - Certaines peuvent être graves et mortelles
- Selon les cas, le traitement combine chirurgie, corticothérapie, immunosuppresseurs et interféron [3].



Figure 1 : Rosai Dorfman. Atteinte osseuse. Garçon de 11 ans, présentant des douleurs diffuses (thorax, épaules, abdomen puis cuisse gauche) avec altération de l'état général et pics fébriles. Goitre, pertes adénopathies cervicales. Syndrome inflammatoire avec arémie et hypergammaglobulinémie. Hyperfixation scintigraphique fémorale. Biopsie de la lésion osseuse montrant un infiltrat inflammatoire non spécifique. Apparition à 10 mois d'une adéromégalie sous parotidienne dont la biopsie fait le diagnostic.

ERDHEIM CHESTER
5 - NEURO

— - Hypothalamic-pituitary axis	16 (53)
Infundibular stalk	6 (20)
Absent bright spot in posterior pituitary lobe*	14 (47)
— - Meninges	7 (23)
Single dural mass	2 (7)
Multiple dural masses	2 (7)
Diffuse pachymeningeal thickening	3 (10)
— - Brain	6 (20)
High signal intensity in dentate nucleus area†	3 (10)
Intraaxial enhancing masses	5 (17)
Periarterial infiltration	3 (10)

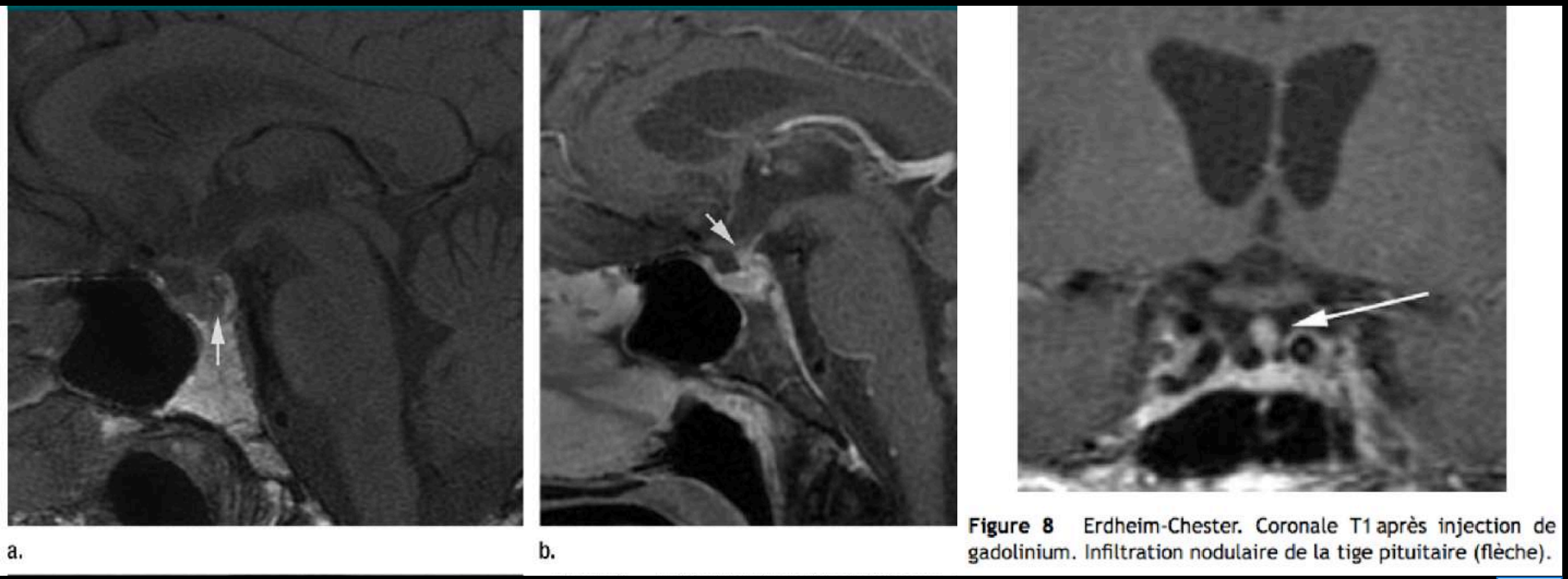
MENU

Hypothalamic-pituitary axis	16 (53)
Infundibular stalk	6 (20)
Absent bright spot in posterior pituitary lobe*	14 (47)

PERTE HYPERT1 POST-HYPOPHYSE

NODULES PITUITAIRES

NODULES PITUITAIRES

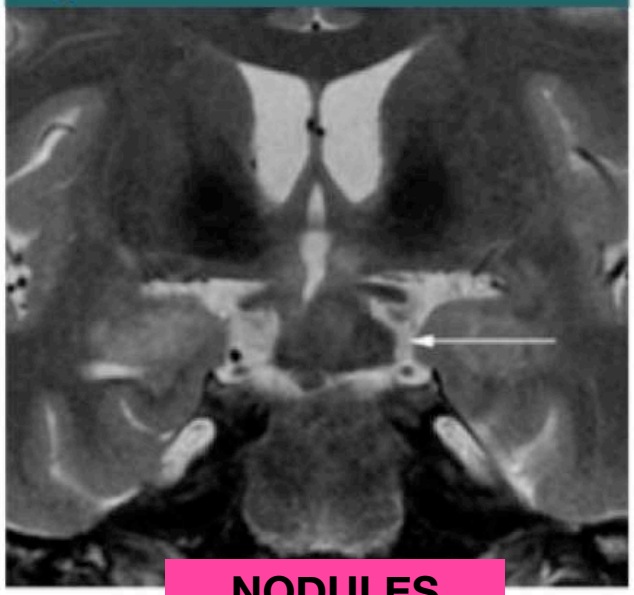


a.

b.

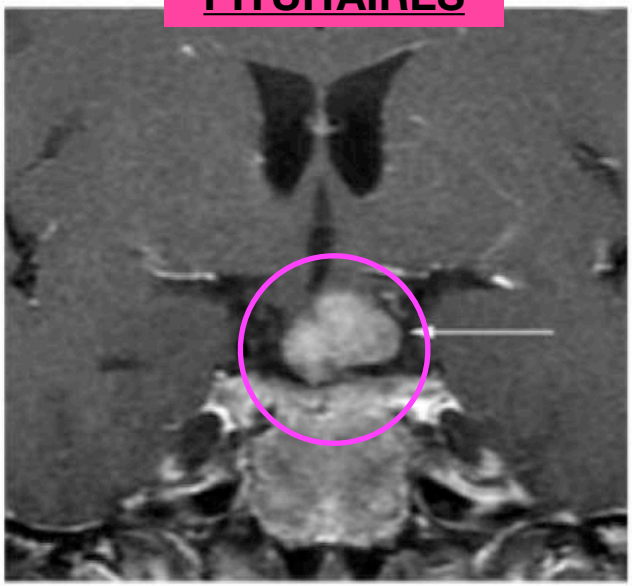
Figure 8 Erdheim-Chester. Coronale T1 après injection de gadolinium. Infiltration nodulaire de la tige pituitaire (flèche).

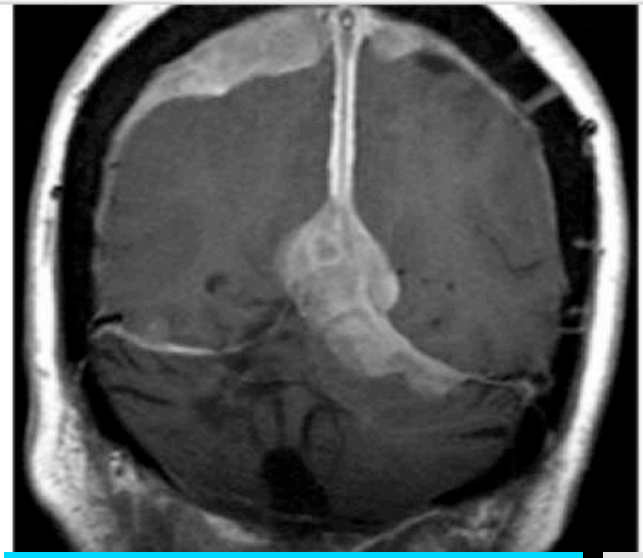
Figure 1



a.

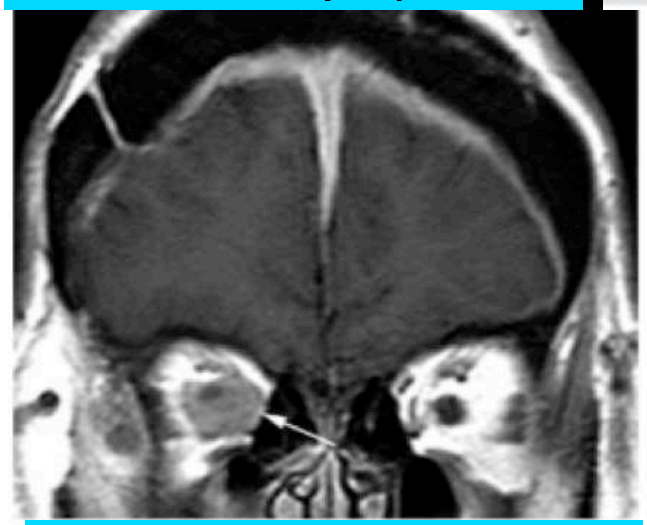
NODULES PITUITAIRES





EPAISSISST PACHY DIFFUS + PSEUDO-MENINGIOME (seul ou multiples)

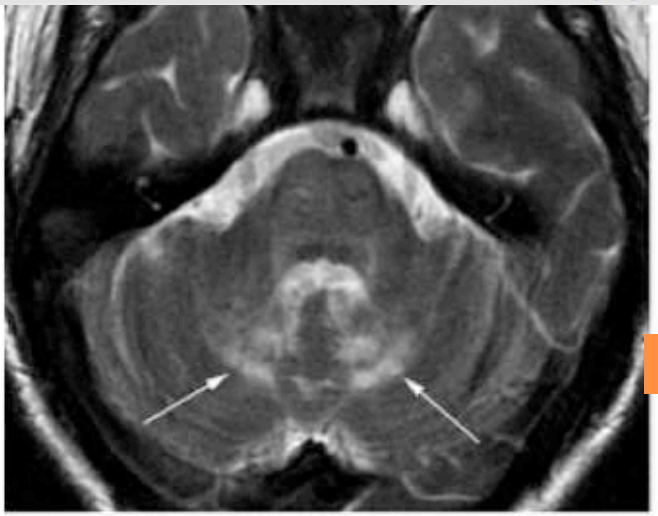
Meninges	7 (23)
Single dural mass	2 (7)
Multiple dural masses	2 (7)
Diffuse pachymeningeal thickening	3 (10)



b

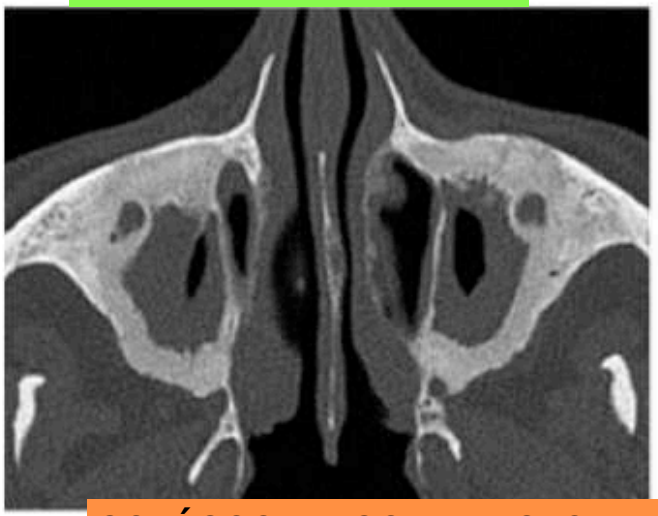
INFILTRAT RETRO-ORBIT GADO+

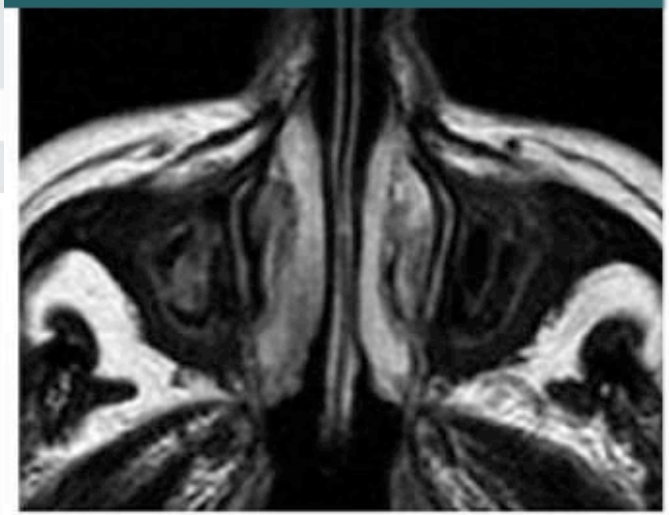
Brain	6 (20)
High signal intensity in dentate nucleus area†	3 (10)
Intraaxial enhancing masses	5 (17)
Periarterial infiltration	3 (10)



a.

HYPERT2 NX DENTELÉS





OSTÉOSCLEROSE PAROI SINUS MAX

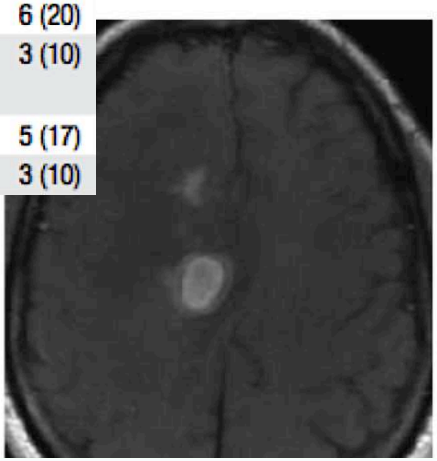


OSTÉOSCLEROSE PAROI SINUS MAX / ETHMOIDE / SPHENOIDE

Sinus and Skull Involvement

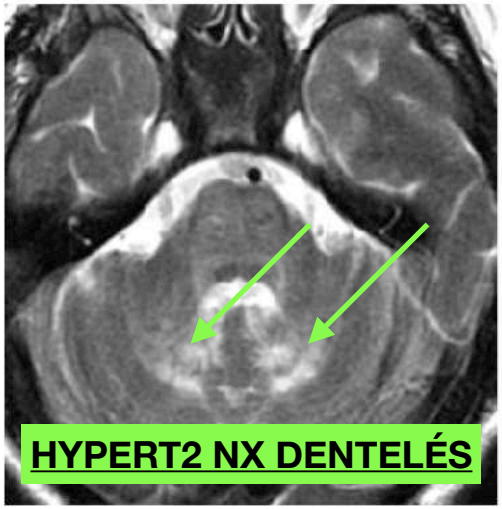
Twenty-four (80%) of the 30 patients had facial and/or skull bone thickening. Fourteen of these patients had bilateral maxillary and sphenoid sinus wall osteosclerosis with a hypointense signal on T1- and T2-weighted MR images (Fig 3), and five had bilateral ethmoidal cell wall osteosclerosis (Fig 3d). Although 80% of the patients had sinus abnormalities at MR and CT imaging, only three (12%) of these 24 patients had clinical symptoms of sinusitis. For two of them, the histologic proof of ECD was found at sinus biopsy. Eight patients had osteosclerosis with diffuse thickening of the skull bone vault

Brain	6 (20)
High signal intensity in dentate nucleus area†	3 (10)
Intraaxial enhancing masses	5 (17)
Periarterial infiltration	3 (10)



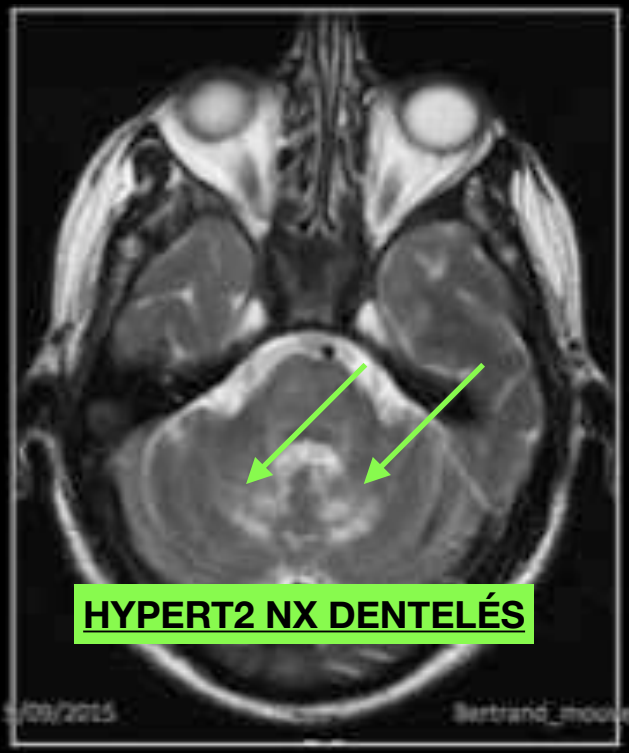
Lésion nodulaire intraparenchymateuse

Figure 9 Erdheim-Chester. Axiale T1 après injection de gadolinium. Masses intra-axiales se rehaussant après injection, avec important œdème périlésionnel.

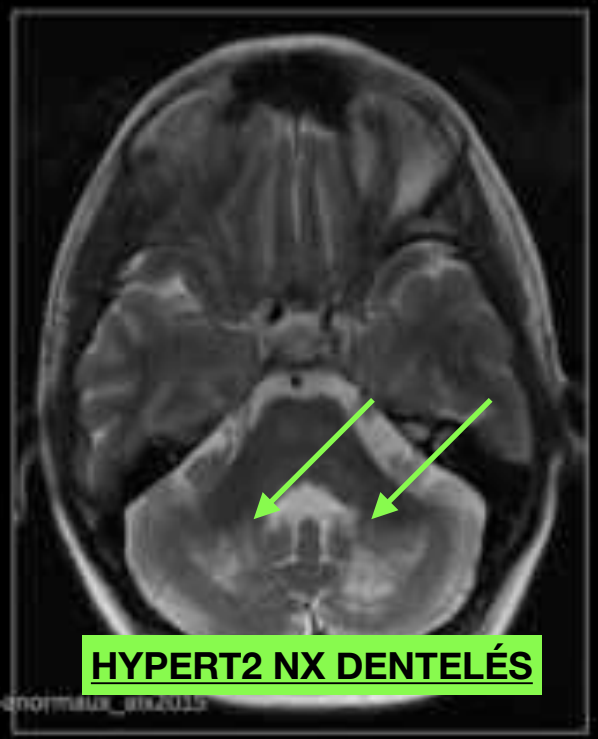


HYPERT2 NX DENTELÉS

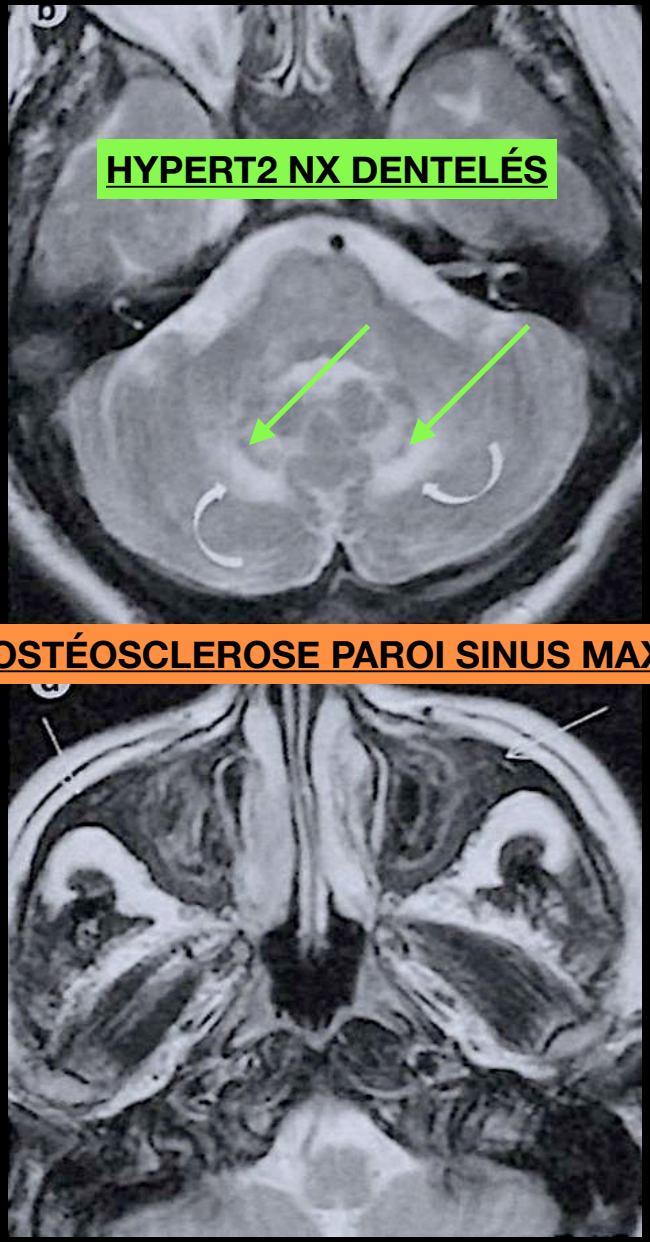
Figure 10 Erdheim-Chester. Lésions neurodégénératives des noyaux dentelés. Axiale T2. Les noyaux dentelés et la substance péridentelée apparaissent en hypersignal T2.



HYPERT2 NX DENTELÉS



HYPERT2 NX DENTELÉS


HYPERT2 NX DENTELÉS
OSTÉOSCLEROSE PAROI SINUS MAX

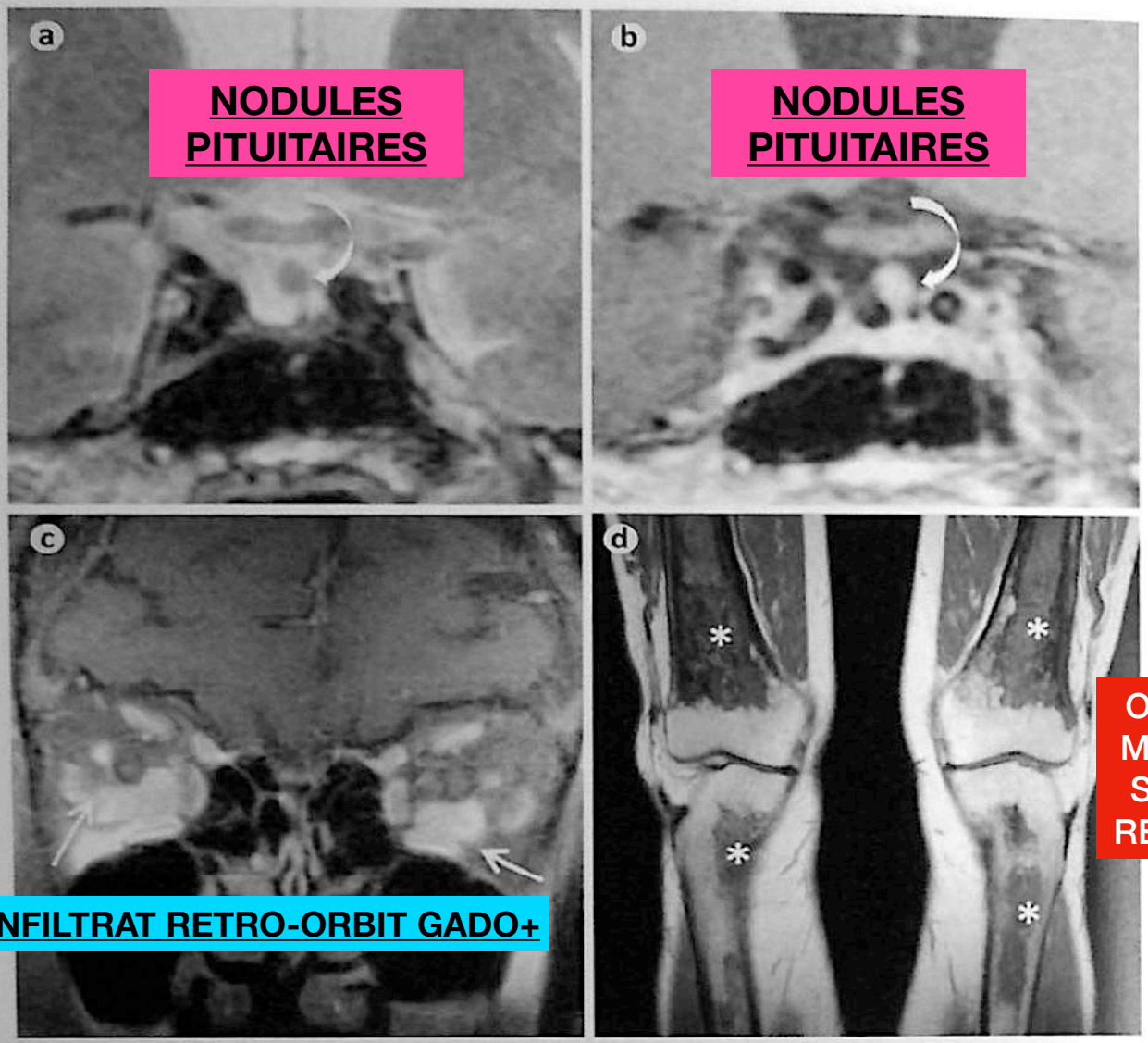
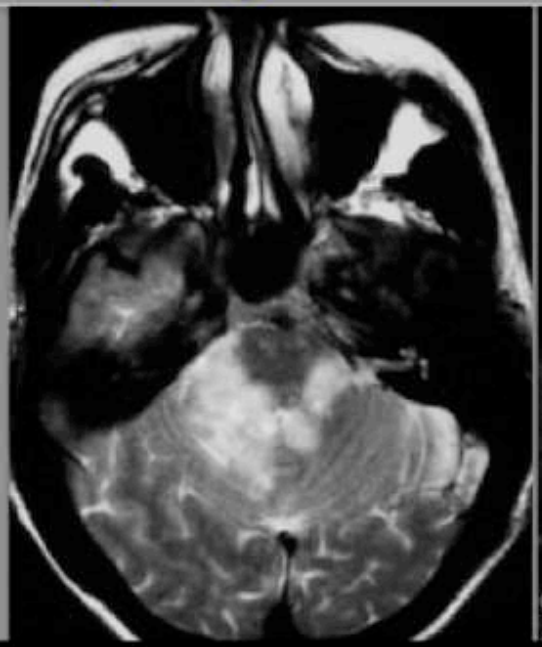
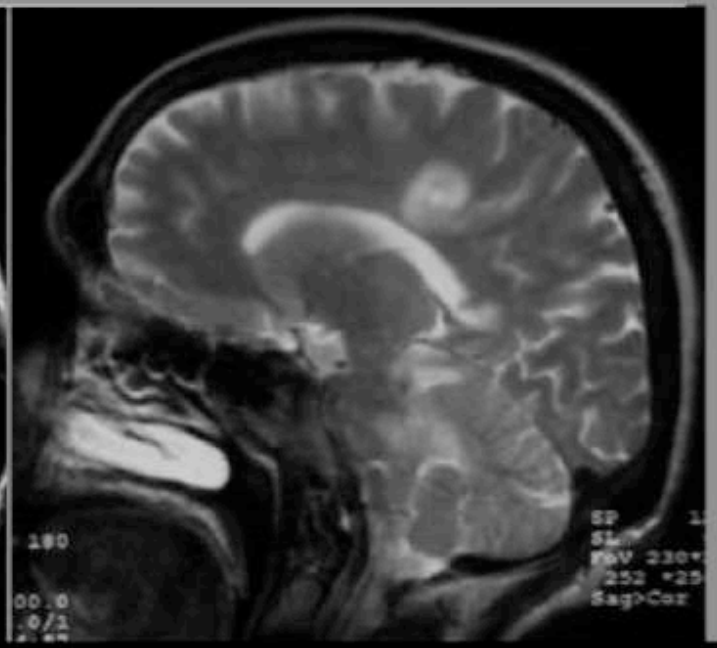


Fig. 41.7 : Maladie d'Erdheim-Chester avec lésions typiques multifocales. (a,b) Séquences coronales T2 et T1 avec gadolinium. Petit nodule hypointense de la tige (flèche courbe) rehaussé après injection, non spécifique. D'autres lésions plus spécifiques telles des masses intraorbitaires rétro-oculaires rehaussées par le contraste (flèches droites) sont démontrées en **c)**, séquence coronale T1 avec saturation de la graisse, ainsi qu'une ostéosclérose des os longs (étoiles) vue en **d)** séquence coronale T1, permettent d'affirmer le diagnostic.

Histiocytose (NL) de Chester-Erdheim

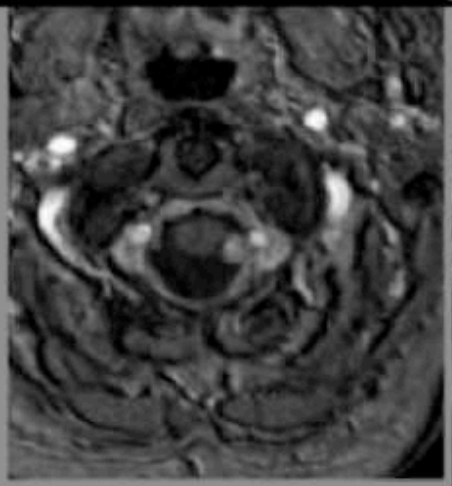




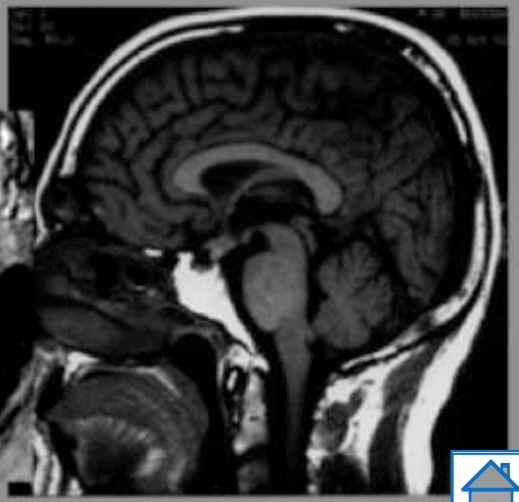


Rechercher une atteinte des os longs et des reins peignés au scanner





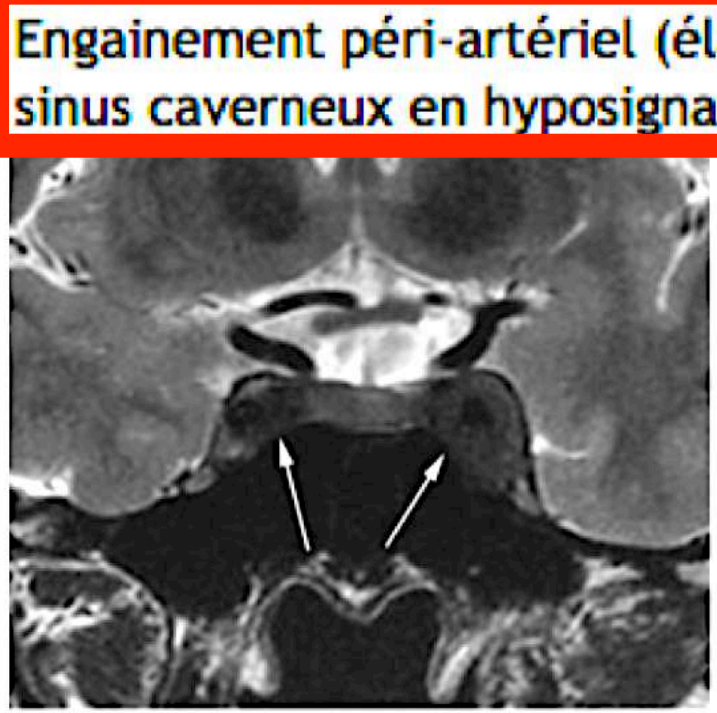




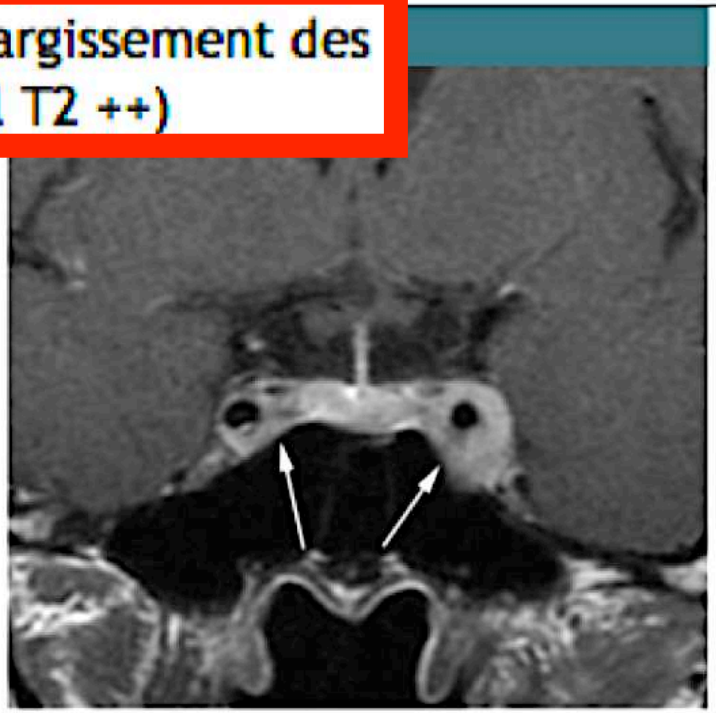
ERDHEIM CHESTER
5 BIS - NEURO VASCULAIRE

Periarterial infiltration	3 (10)

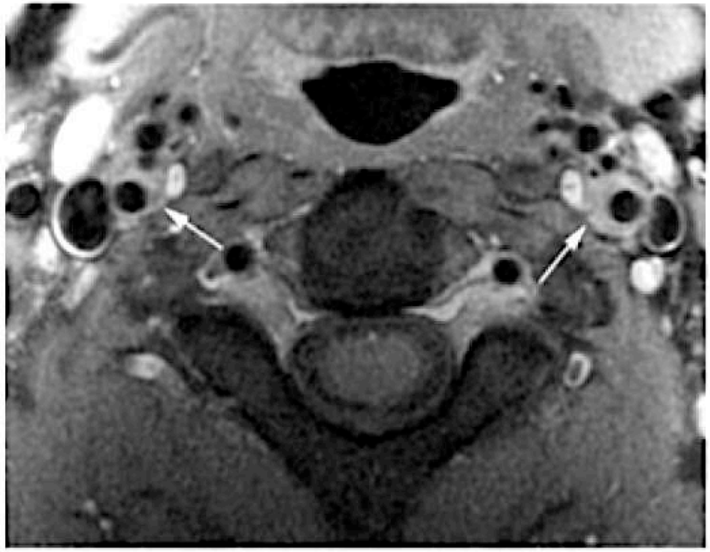
Engainement péri-artériel (élargissement des sinus caverneux en hyposignal T2 ++)



b.



c.



a.

Figure 5: MR images obtained in asymptomatic 51-year-old man with ECD. **(a)** Axial gadolinium-enhanced T1-weighted image (380/9) shows bilateral cervical pericarotid infiltration (arrows). **(b)** Coronal T2-weighted (4650/102) and **(c)** gadolinium-enhanced T1-weighted (380/9) images show intracranial extension of perivascular infiltration along both internal carotid arteries, with bilateral enlargement of cavernous sinuses (arrows). The lesions have low signal intensity in **b** and are enhancing in **c**.

Maladie de Rosai Dorfman

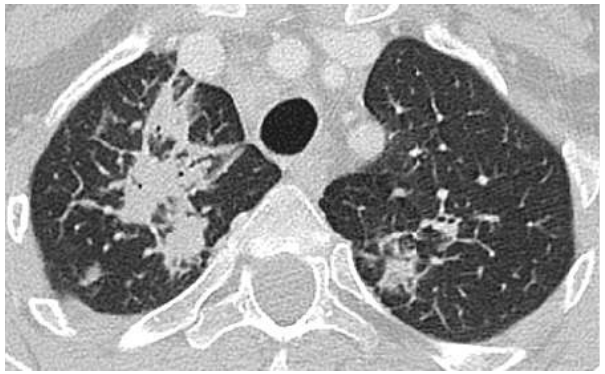
Histiocytose non langerhansienne, inflammatoire

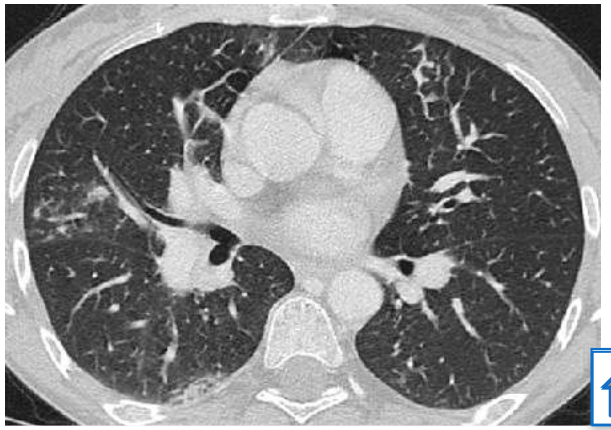
- Rare
- Infiltration des sinus ganglionnaires par histiocytes CD68 positifs, CD1a négatif
- **Polyadénopathie** débutant dans l'enfance ou chez jeune adulte (moyenne 21 ans)
  - **Ganglions cervicaux ++**
  - Ganglions inguinaux, axillaires, médiastinaux, para aortiques
- Atteinte extraganglionnaire (30%)
  - **Poumon (2,5%)** : **nodules et infiltration interstitielle périlymphatique**
  - Peau, cavités nasales, orbites (7%), os, neuro (rare)





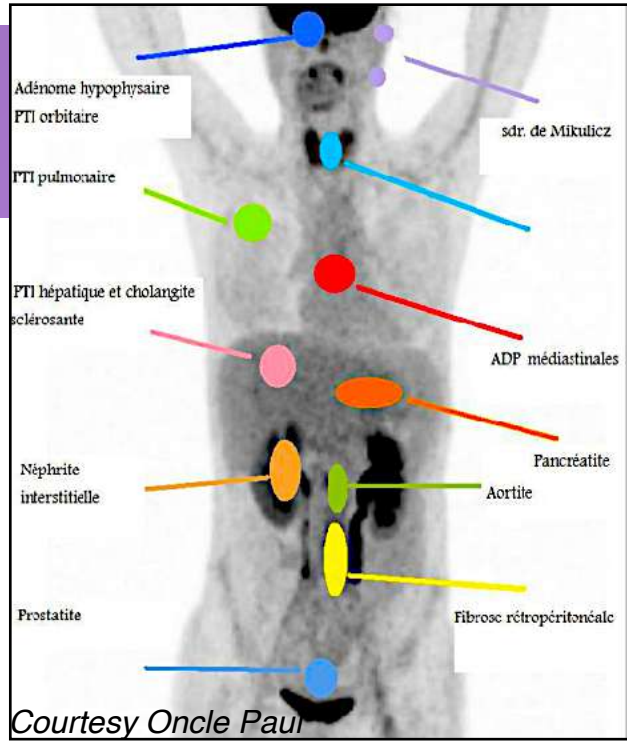






Maladie à IgG4

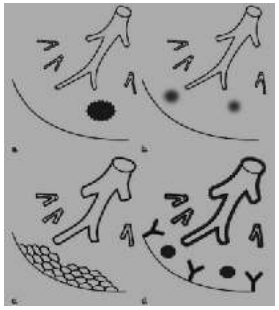
- **Infiltration par lymphocytes T et plasmocytes polyclonaux IgG4 positif de plusieurs organes** avec **fibrose importante**
- Clés du diagnostic
  - Dosage sous classe d'IgG (IgG4>1,35g/L)
  - **Immuno-marquage de la biopsie** avec un Ac anti-IgG4
  - Sensibilité aux corticoïdes

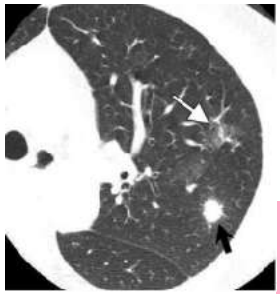


Courtesy Oncle Paul

Atteinte pulmonaire IgG4

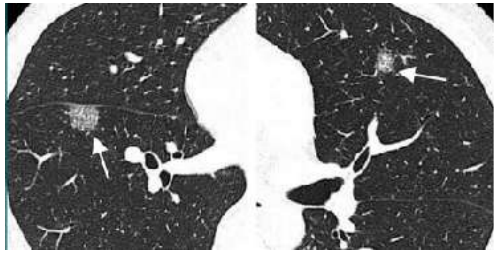
a) Nodule solide
b) Verre dépoli arrondie
c) PID interstitielle: épaississements septaux
d) Inflammation broncho-vasculaire





Nodule solide

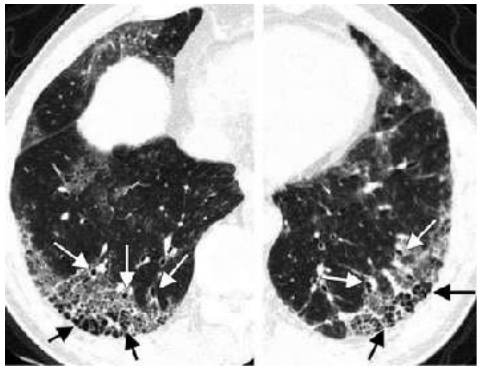
Courtesy Inoue et al- Radiographics



VD arrondi



Péri BV



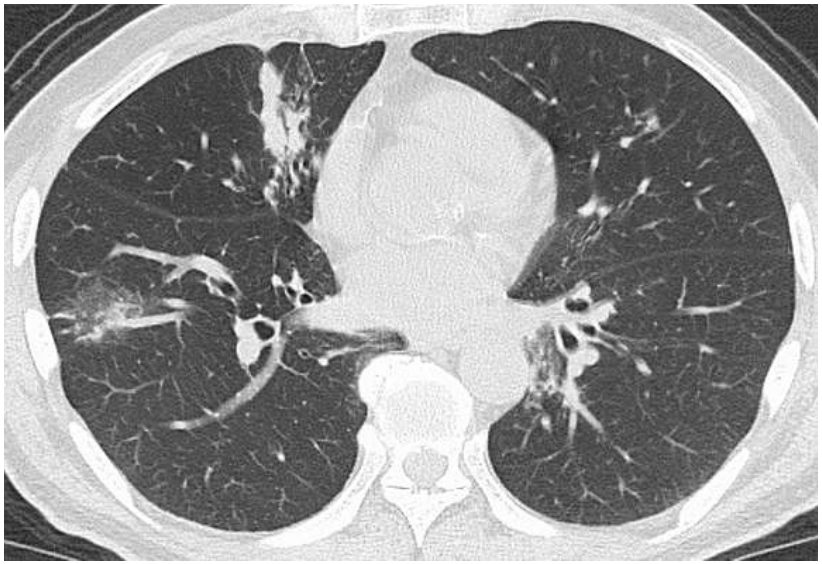
Interstitiel

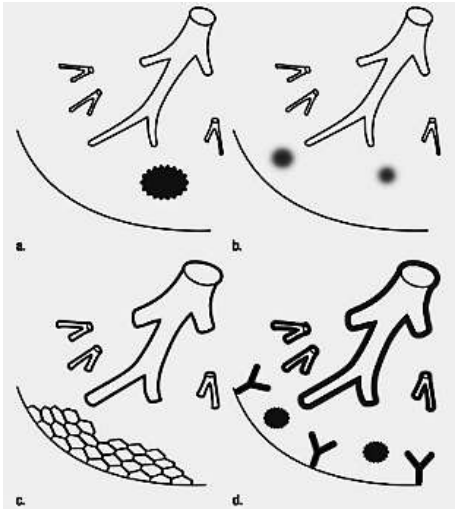
Maladie multi-systémique

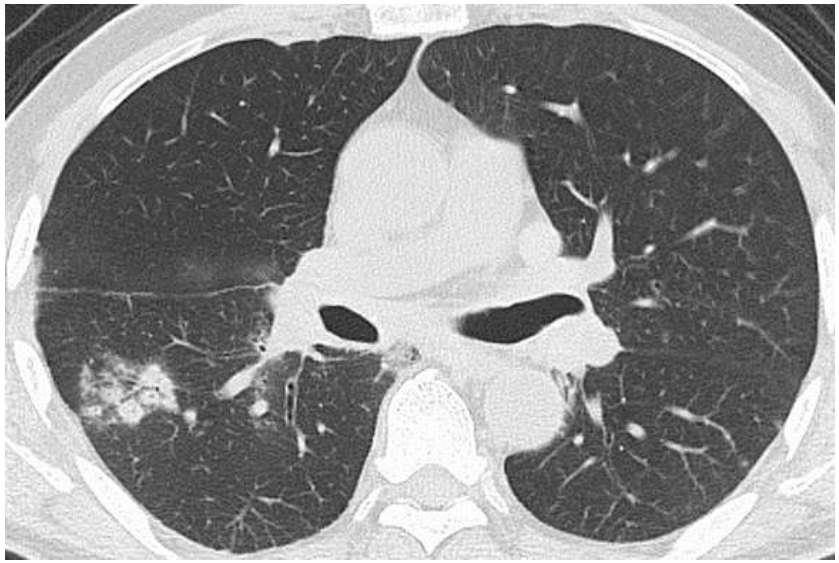
- **Fibrose rétro-péritonéale**
- Atteinte **rénale**: néphropathie tubulo-interstitielle ou atteinte pseudo-tumorale
- **Pancréatite auto-immune**
- **Cholangite sclérosante**
- **Adénopathies**
- Thyroïdite de Riedel
- Maladie de Mikulicz
- Pseudo-tumeurs inflammatoires
- Poumon

D. Inoue, Y. Zen, H. Abo,T. Gabata, H. Demachi, T. Kobayashi, et al. Immunoglobulin G4 related lung disease: CT findings with pathologic correlations. Radiology 2009

Maladie Ig G4



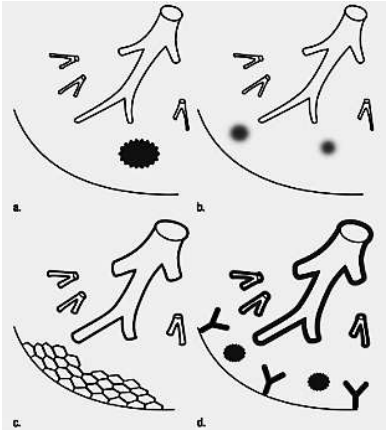


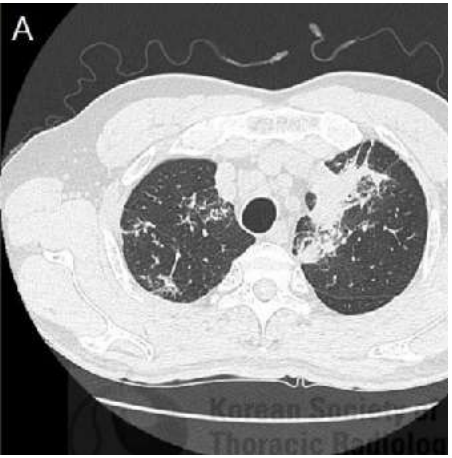


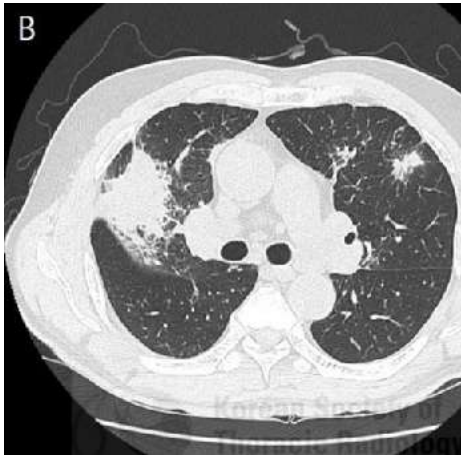
Maladie Ig G4

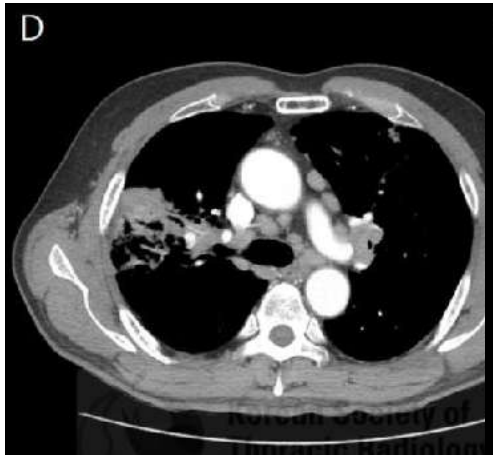
Diagnosis
IgG4-related disease

Radiologic Findings
Fig. 1. Initial chest radiography showing multiple patchy opacities in both the upper and middle lungs. No evidence of bilateral pleural effusion is identified.
Fig. 2. Follow-up chest radiograph after 5 months showing persistent and increased extent of multiple patchy or mass-like consolidations in the absence of treatment.
Fig. 3, 4. Contrast-enhanced chest CT images demonstrating multifocal areas of airspace consolidations with mild interstitial thickening and lung parenchymal distortion in both upper lobes.
Fig. 5. Mild subpleural reticulations are suspected in the peripheral lower lobes.
Fig. 6, 7. Multiple homogenously enhancing enlarged lymph nodes are noted in almost all nodal stations of both the mediastinum and hilum.









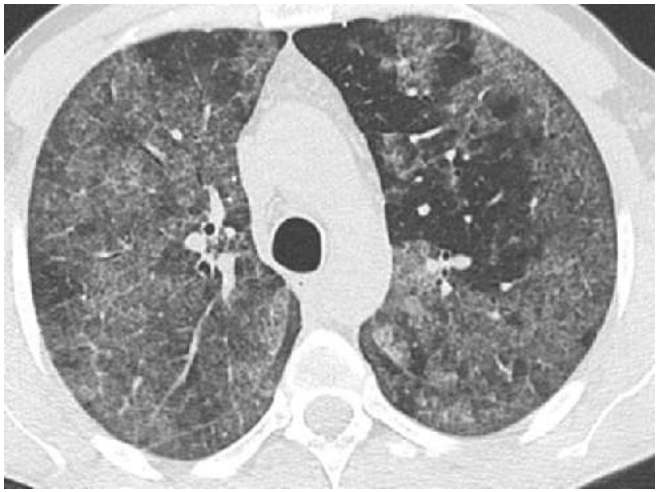


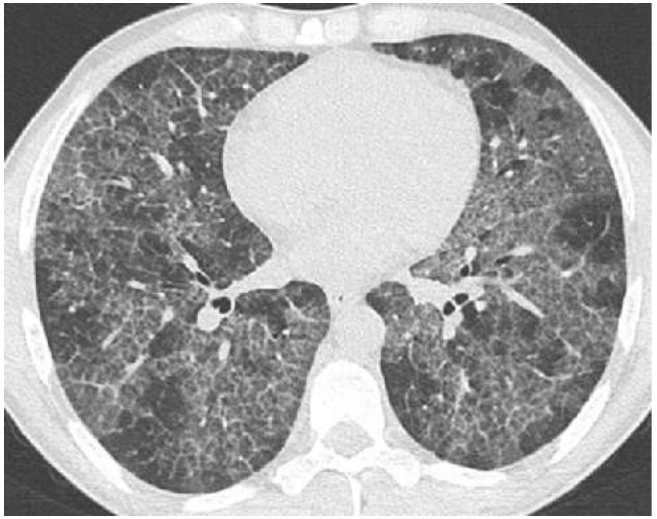
Intrathoracic involvement in IgG4-related disease has been described in the lung parenchyma, airways, pleura, and mediastinum. Inoue et al. described four subtypes of lung parenchymal involvement: solid nodular type, round-shaped ground-glass opacity (GGO) type, alveolar interstitial type, and bronchovascular type. Solid nodular and round GGO lesions can mimic primary lung cancer. The alveolar interstitial type is characterized by diffuse GGO, bronchiectasis, and honeycombing, which are suggestive of nonspecific interstitial pneumonia. The bronchovascular type is characterized by thickening of the bronchovascular bundles and interlobular septa, often associated with lymph node swelling in the hilum and mediastinum. Sarcoidosis or lymphoproliferative disorder is suspected on radiologic examination.
The most common intrathoracic manifestations may be mediastinal and/or hilar lymphadenopathies. Fibrosing mediastinitis is an unusual mediastinal manifestation of IgG4-related diseases. Airway manifestations include tracheobronchial stenosis or extrinsic compression of the central airways due to fibrosing mediastinitis and bronchiectasis. Pleural disease has been reported as nodular lesions in the visceral or parietal pleura, and pleural effusion is an uncommon feature in patients with IgG4-related disease.
In our case, the patient showed typical CT features of IgG4-related disease, including lung parenchymal involvement (nodular and alveolar interstitial types) and mediastinal involvement.



Protéinose alvéolaire

- Résultat de **processus physiopathologiques qui altèrent les propriétés du surfactant pulmonaire et la fonction immune**
  - **Idiopathique** (90%): patient d'âge moyen
  - **Secondaire** (5-10%): inhalation/exposition professionnelle (silice, ciment, aluminium, titane, NO2…), maladie hématologique, immunodéficience
  - **Congénital** (2%)
- Rare, association forte avec le **tabagisme**
- Clinique (variable): dyspnée modérée progressive → détresse respiratoire

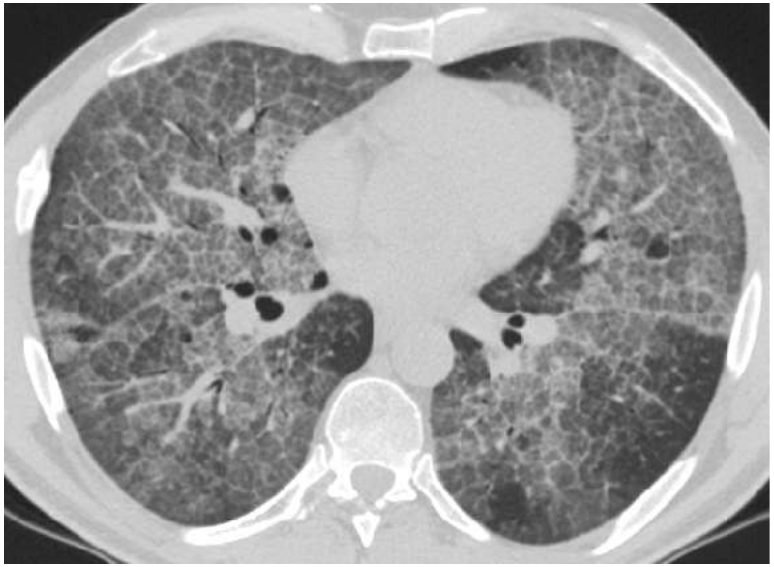




Diagnostic: biopsie pulmonaire ou **LBA** (dépôts intra alvéolaire de **matériel protéique**, cholestérol dissous et éosinophiles

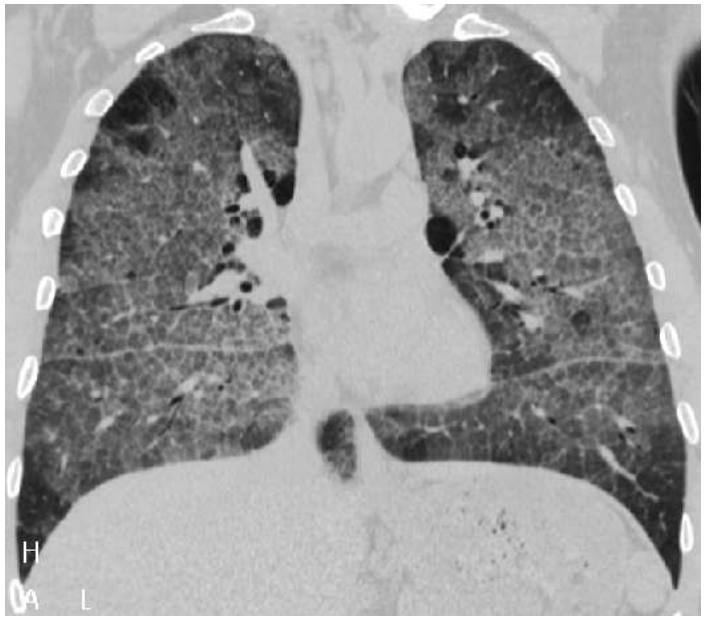
Traitement
- Idiopathique → **lavage de tout le poumon**
- Secondaire → arrêt du facteur déclenchant
- Congénital → transplantation

Biblio: Pulmonary alveolar proteinosis - Aletta Ann Frazier, Radiographics 2008

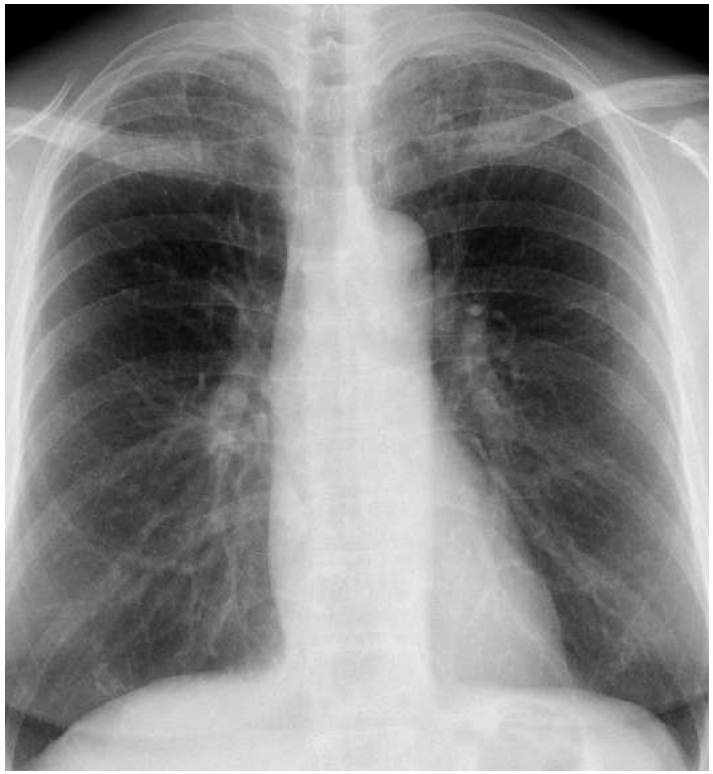


Imagerie

- **Crazy paving +++**
  - **Diffus**, **bilatéral**, **géographique** avec des limites nettes, **épargne de lobules sains**
- Souvent respect des angles costo-phréniques, des apex, des régions sous pleurales
- Fibrose (<5%, tardif)



Multiples diagnostics différentiels (voire gamme diagnostique ➡ miologie)





Lipoprotéinose alvéolaire

Crazy paving avec ici une prédominance supérieure des opacités et un respect des régions sous pleurales







Protéinose alvéolaire autoimmune

Amylose

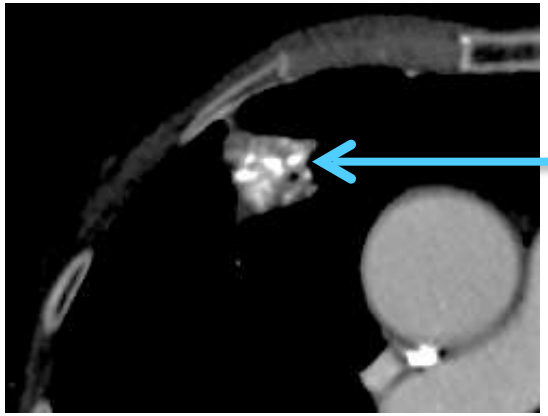
- **Dépôt tissulaire extracellulaire substance amyloïde (protéines fibrillaires)**
- Localisée à un organe ++ ou systémique
- Biochimie: 2 types: **AL** (chaines légères d'Ig) ou **AA** (protéine non Ig)
- 2 formes
  - **Amylose primitive (AL)**
  - **Amylose secondaire**
    - Dysglobulinémie / myélome **(AL)**
    - Infection chronique (tuberculose), inflammation chronique (PR), tumeur (Hodgkin, cancer profond) **(AA)**

Forme **trachéobronchique**

Rare

- **Multiples petites plaques dispersées ou confluentes**
- **Ou atteinte diffuse**
- +/- sténose
- +/- calcifications
- Trachée/ grosses bronche
- **Circonférentielle ++**

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier







Amylose **nodulaire**

Patients âgés. Souvent isolée, souvent asymptomatique, bon pronostic.

- **Nodule solitaire ou multiples ++** taille, forme, nombre variable (0,5 à 5 cm), périphériques, contours bien définis, ronds/ ovalaire / lobulés
- **+/- Kystes**
- **+/- Calcifications** (centrale ou irrégulière ou nuageuse) ou ossifications
- Augmentation lente de volume des nodules, pas de régression

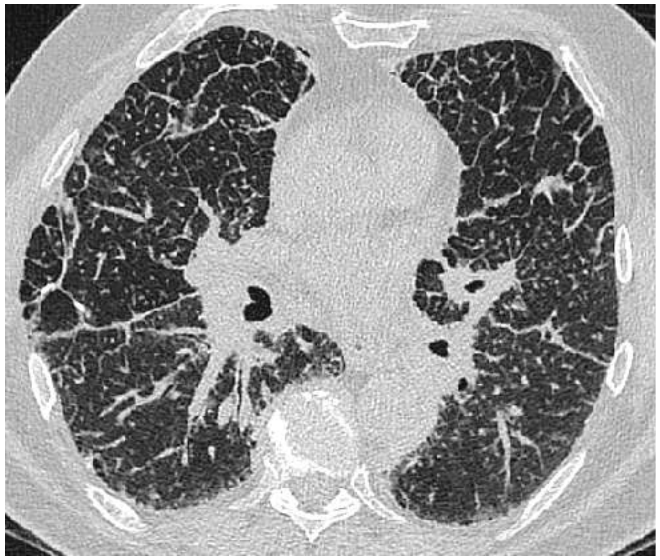
Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

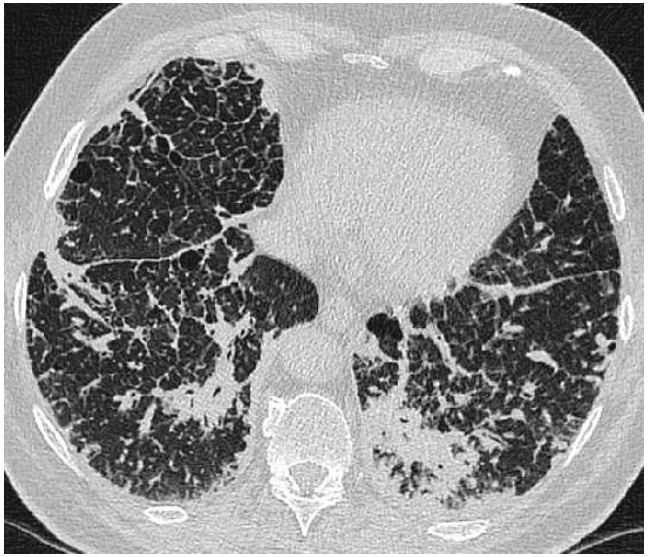
Amylose pulmonaire **diffuse**

La plus rare

Latent, dyspnée progressive

- **Epaississements réguliers des septa interlobulaires**
- Réticulations intralobulaires
- Micronodules
- Plages de condensation
- Régions inférieures et sous pleurales du poumon
- +/- petits foyers de calcifications

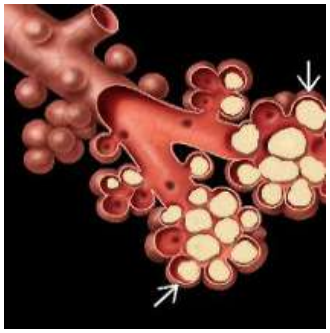




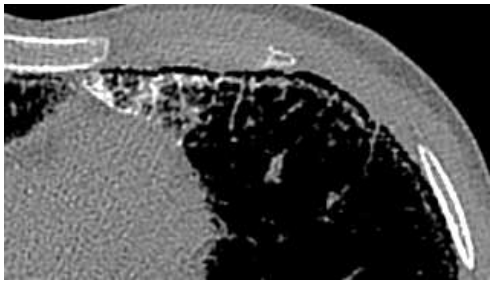
Biblio: Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

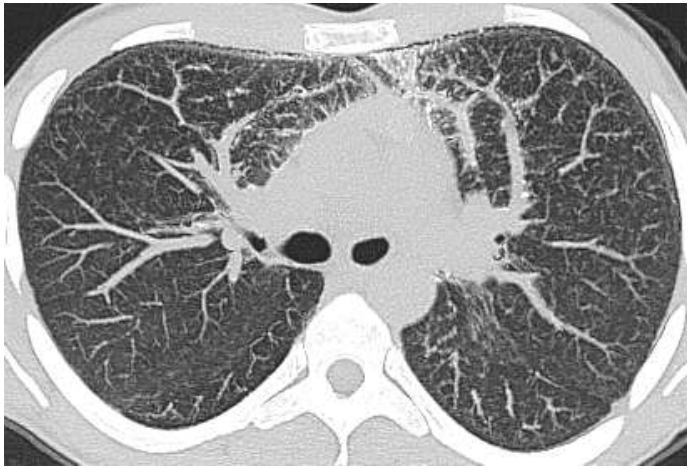
Microlithiase alvéolaire

- **Dépôts de calcosphérite dans l'alvéole**
- **Rare**, étiologie inconnue



TDM
- ➢ **Verre dépoli**
- ➢ **Calcifications micronodulaires +++**
  - Discrètes sur les zones en dépoli
  - À la périphérie du LPS
- ➢ **Kystes sous pleuraux (bande noire)** (risque pneumothorax)
- ➢ Distribution: 2 patterns
  - Périphérique et basal
  - Régions antérieures







Case courtesy of Dr Dalia Ibrahim, Radiopaedia.org, rID: 47106

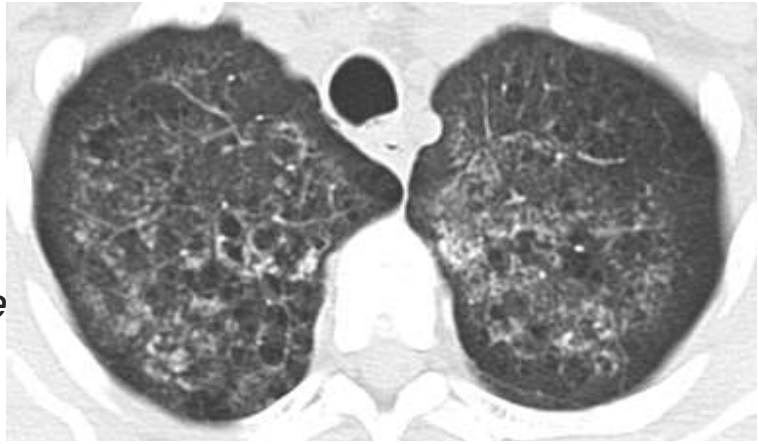
Diagnostic différentiel
- **Calcifications pulmonaires métastatiques:** cf diapo suivante, calcifications plus larges, au sein de verre dépoli centro-lobulaire, moins bien limitées, régions supérieures
- **Ossification idiopathique:** patients âgés, calcifications dendritique (« en corail ») des régions inférieures
- Talcose, silicose, sarcoïdose, amylose, tuberculose, sténose mitrale

Calcifications pulmonaires métastatiques

- ***Terme trompeur*** *de métastatique: ce ne sont pas de métastases mais une accumulation dans le poumon d'un excès de calcium*

- **Secondaire à un trouble homéostase du calcium**
  - **Hyperparathyroïdie** primaire ou secondaire
  - **Insuffisance rénale chronique**
  - Calcithérapie
  - Myélome
  - Métastases osseuses multiples

- TDM :
  - **Calcifications** avec une densité supérieure à 100 UH au sein de foyer de **verre dépoli centrolobulaire**
  - Prédominance **moyenne et apicale**





Case courtesy of Dr Alexandra Stanislavsky, Radiopaedia.org, rID: 10887

NIEMANN-PICK

Lignes septales lisses et régulières	Obstacle veineux ou lymphatique	Œdème interstitiel (cardiogénique ou non) Maladie veino-occlusive
	Réaction œdémateuse exsudative	Pneumonies infectieuses Pneumonie aiguë à éosinophiles
	Maladies de surcharge	Maladie de Niemann–Pick Maladie de Gaucher Amylose pulmonaire

compatibles avec un profil restrictif [2]. L'imagerie est variée mais souvent évocatrice : l'atteinte pulmonaire retrouve classiquement des lignes septales distribuées selon un gradient apico-basal parfois associées à des réticulations intralobulaires, des plages en verre dépoli, voire un tableau de « *crazy paving* ». Des bronchiolectasies de traction aux bases peuvent se voir mais les évolutions fibrosantes graves resteraient relativement rares. Des nodules pulmonaires calcifiés ou non sont également possibles [3,4]. La gravité de l'atteinte radiologique ne serait pas nécessairement corrélée à l'atteinte fonctionnelle aux EFR [2,3]. À l'étage abdomino-pelvien, la splénomégalie est constante, des nodules spléniques hypodenses sont classiques mais non spécifiques car retrouvés aussi dans d'autres maladies métaboliques notamment dans la maladie de Gaucher. Des calcifications hépatospléniques en « ciel étoilé » ont été rapportées [4]. Des anomalies surrénaliennes à type d'hypertrophie bilatérale non nodulaire et de microcalcifications sont fréquemment décrites [1,4]. D'un point de vue osseux, le risque ostéopénique et ostéoporotique est important. La certitude diagnostique est apportée par la mesure de l'activité sérique de la sphingomyélinase acide, et par les tests génétiques avec plus de 180 mutations décrites à ce jour sur le gène *SMPD1* [1].

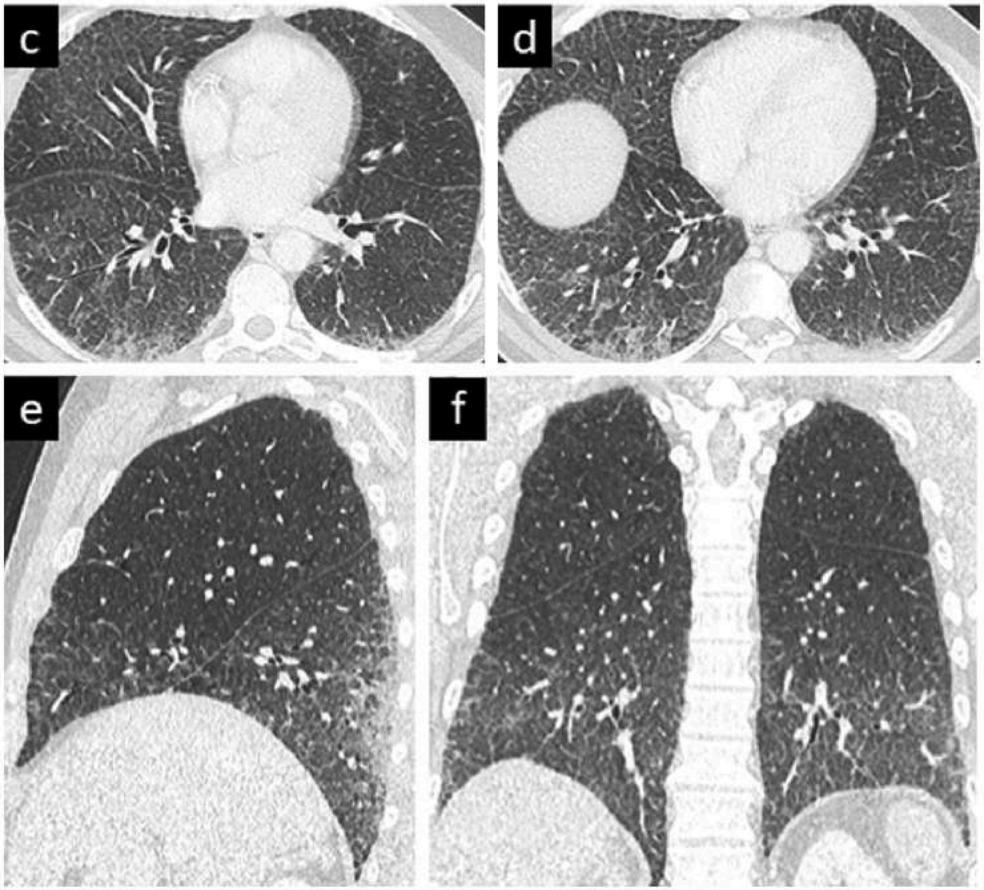


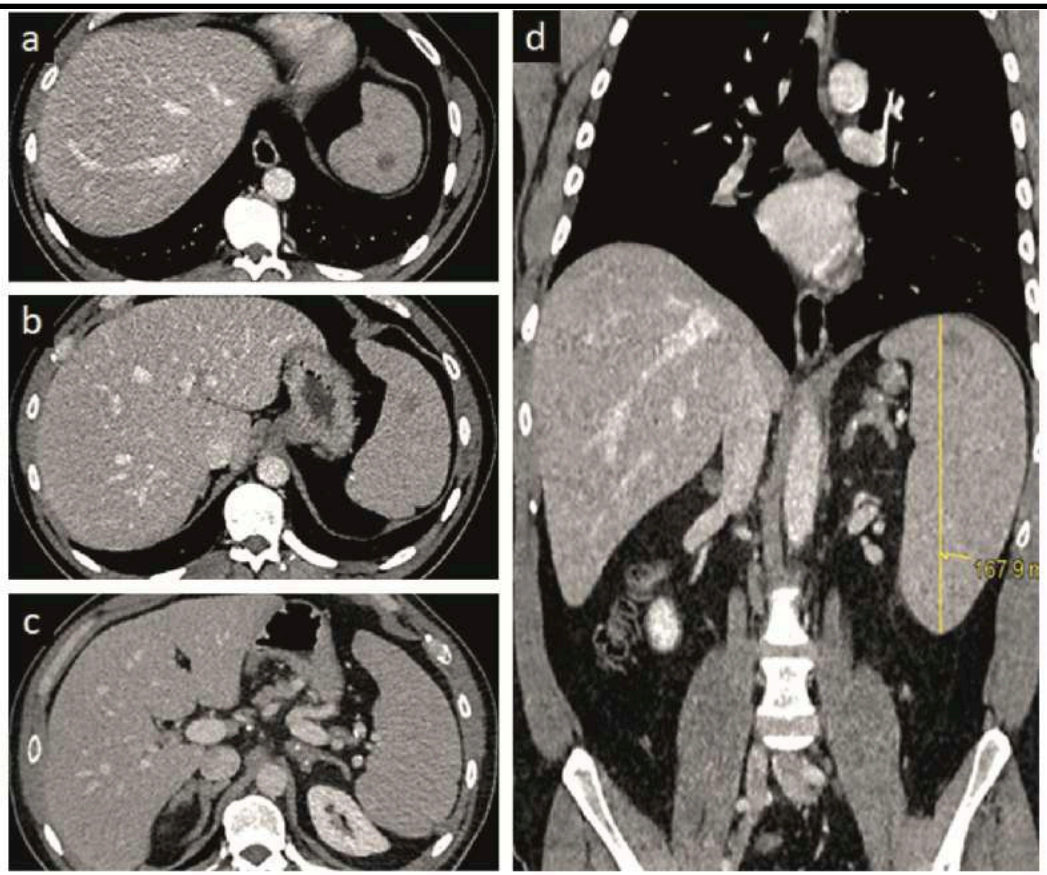
Figure 1. Scanner thoracique après injection de produit de contraste en fenêtre parenchymateuse. A, B, C, D. Coupes axiales montrant une atteinte infiltrante bilatérale prédominant dans les bases, associant lignes septales, réticulations intralobulaires, plages en verre dépoli et bronchiolectasies de traction. E, F. Reconstructions sagittale et coronale montrant le gra[illegible] apico-basal.

Capture d'écran

NIEMANN-PICK

<u>à l'étage abdomino-pelvien :</u>

- une hépatomégalie non dysmorphique (flèche hépatique à 20cm),
- une volumineuse splénomégalie (flèche coronale à 17cm) siège de plusieurs formations nodulaires hypodenses homogènes de densité tissulaire,
- une vésicule biliaire lithiasique,
- un épaississement non nodulaire des surrénales avec quelques calcifications punctiformes (Figure 2).



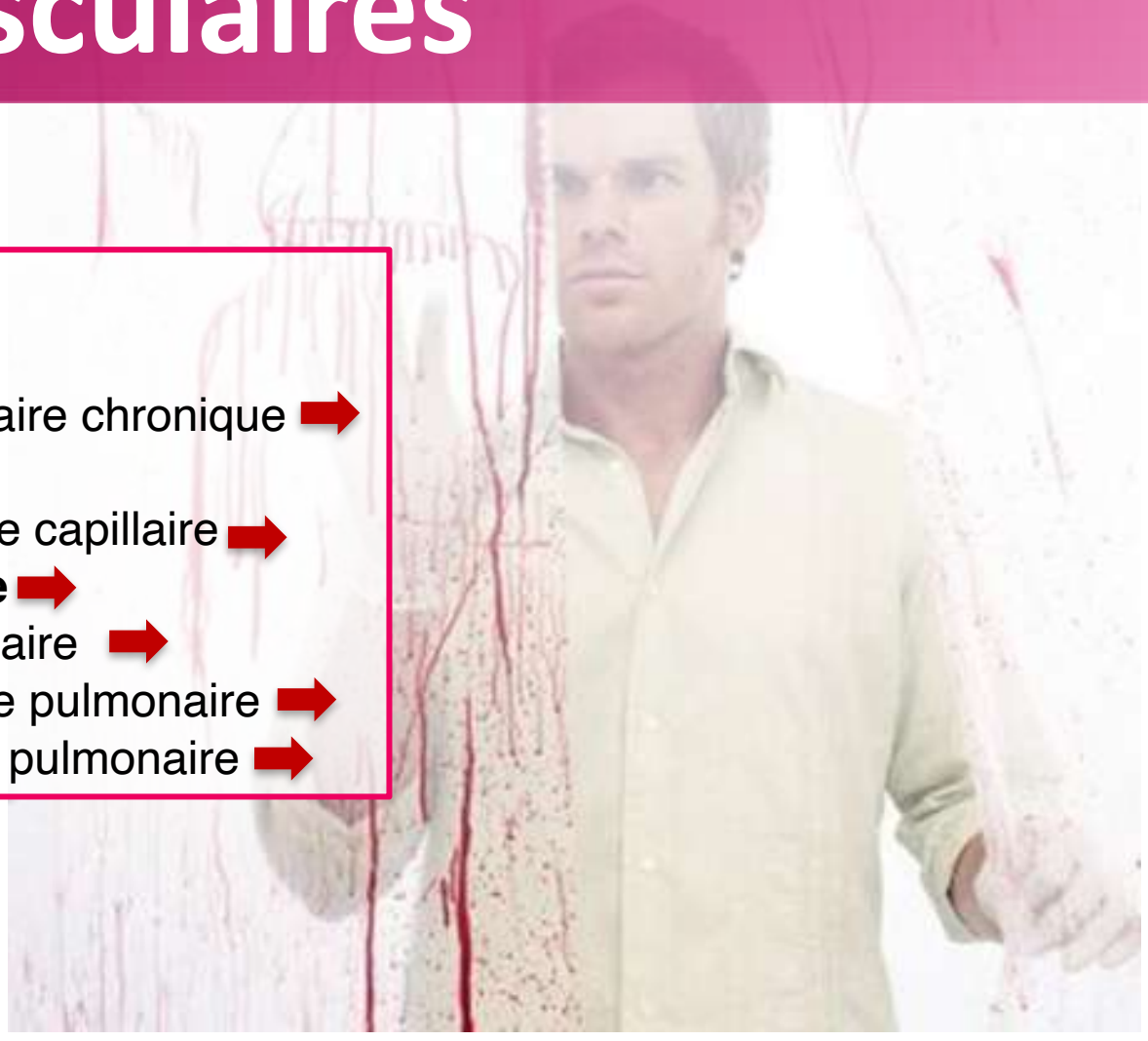
compatibles avec un profil restrictif [2]. L'imagerie est variée mais souvent évocatrice : l'atteinte pulmonaire retrouve classiquement des lignes septales distribuées selon un gradient apico-basal parfois associées à des réticulations intralobulaires, des plages en verre dépoli, voire un tableau de « *crazy paving* ». Des bronchiolectasies de traction aux bases peuvent se voir mais les évolutions fibrosantes graves resteraient relativement rares. Des nodules pulmonaires calcifiés ou non sont également possibles [3,4]. La gravité de l'atteinte radiologique ne serait pas nécessairement corrélée à l'atteinte fonctionnelle aux EFR [2,3]. À l'étage abdomino-pelvien, la splénomégalie est constante, des nodules spléniques hypodenses sont classiques mais non spécifiques car retrouvés aussi dans d'autres maladies métaboliques notamment dans la maladie de Gaucher. Des calcifications hépatospléniques en « ciel étoilé » ont été rapportées [4]. Des anomalies surrénaliennes à type d'hypertrophie bilatérale non nodulaire et de microcalcifications sont fréquemment décrites [1,4]. D'un point de vue osseux, le risque ostéopénique et ostéoporotique est important. La certitude diagnostique est apportée par la mesure de l'activité sérique de la sphingomyélinase acide, et par les tests génétiques avec plus de 180 mutations décrites à ce jour sur le gène *SMPD1* [1].

Figure 2. Scanner abdomino-pelvien au temps portal après injection de produit de contraste. A, B, C. Coupes axiales montrant une splénomégalie, des nodules spléniques hypodenses et des surrénales hypertrophiées et finement calcifiées. C. Coupe coronale confirmant la splénomégalie.

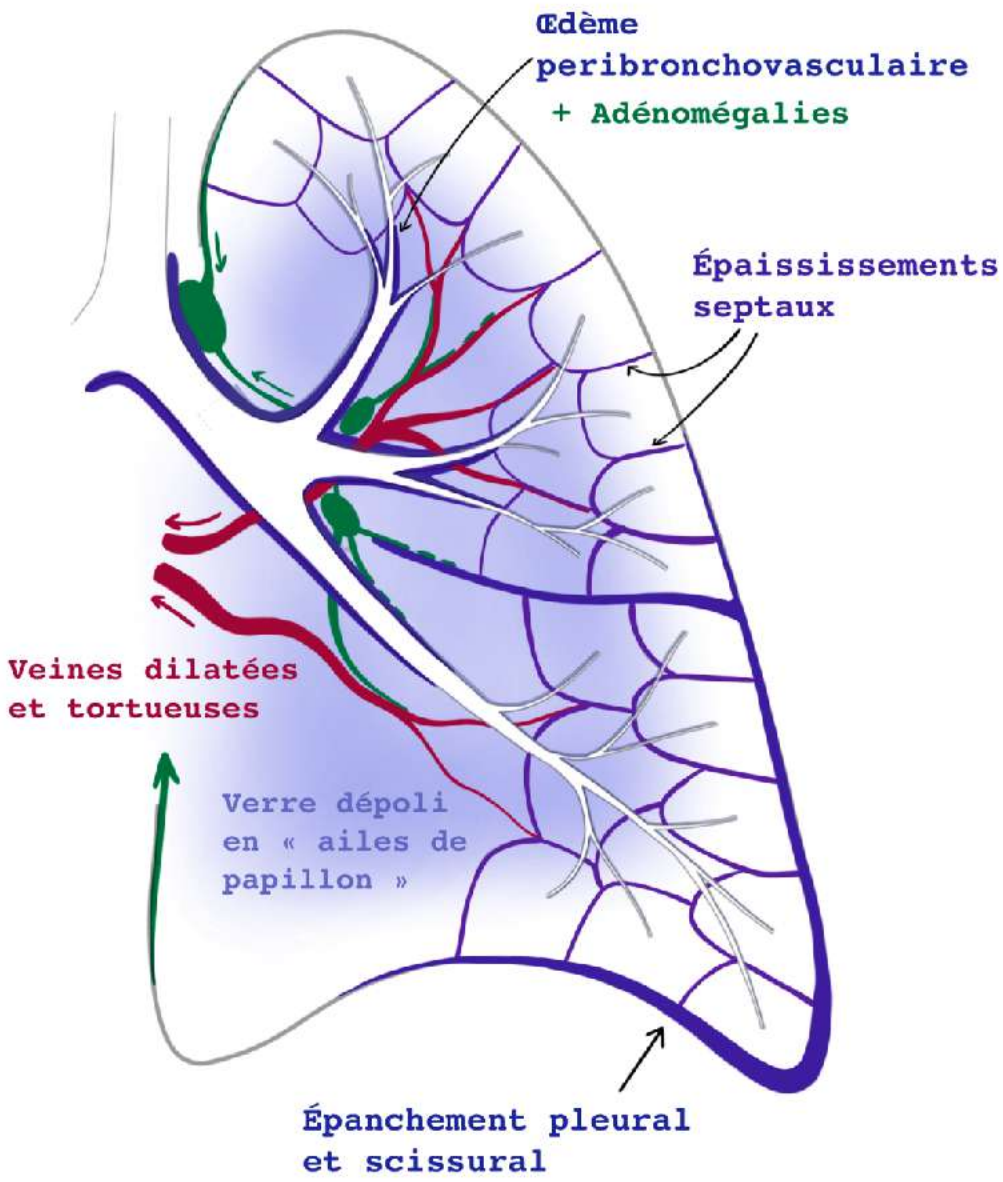
Capture d'écran

Anomalies cardio -vasculaires

- **OAP** ➡
- **HTAP** ➡
  - Embolie pulmonaire chronique ➡
  - MVOP ➡
  - Hémangiomatose capillaire ➡
- **Embolie pulmonaire** ➡
  - Infarctus pulmonaire ➡
- Anévrysme de l'artère pulmonaire ➡
- Sténose d'une artère pulmonaire ➡

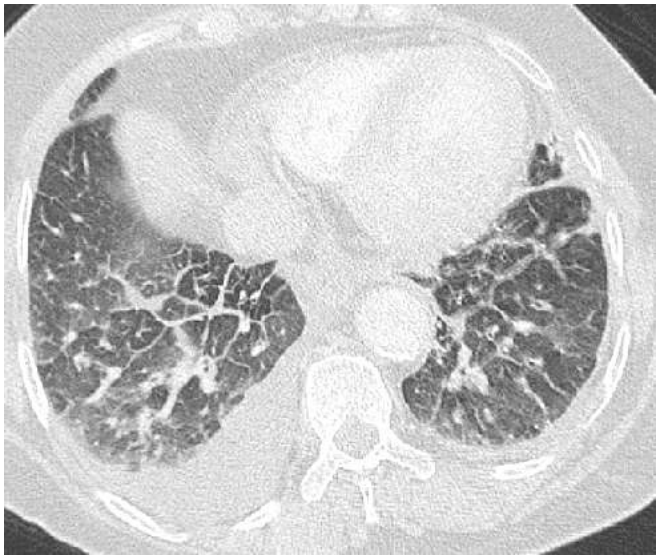


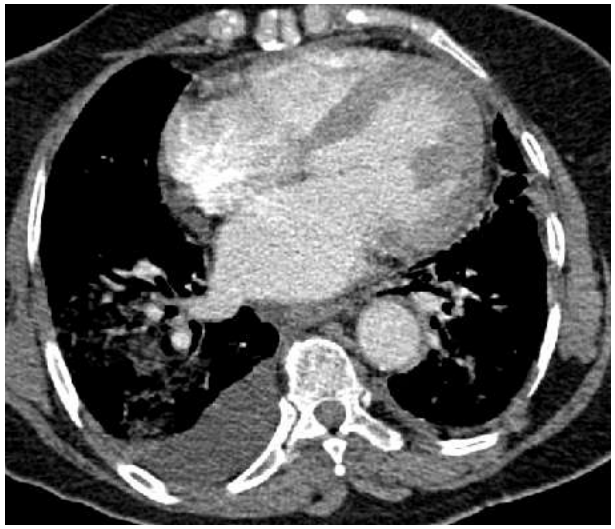
Œdème aigu du poumon



Imagerie

- **Syndrome alvéolo-interstitiel**
  - **Syndrome interstitiel :**
    - **Lignes septales régulières** (composante interstitielle + chronique)
  - **+/- Syndrome alvéolaire : verre dépoli** (composante alvéolaire visible dans OAP d'installation aigue)
  - Caractère **bilatéral, symétrique**, **péri-hilaire en « aile de papillon »** (bande d'épargne sous pleurale car phénomènes de résorption du liquide interstitiel par la plèvre, absent au stade aigu avant résorption)
  - Gradient **déclive postérieur**
- Signes associés
  - **Veines tortueuses dilatées**
  - **Epanchements pleuraux**
  - **Adénomégalies centimétriques** hypodenses fréquentes régressant après traitement
  - **Cardiomégalie** / dilatation OG / signes de cardiopathie

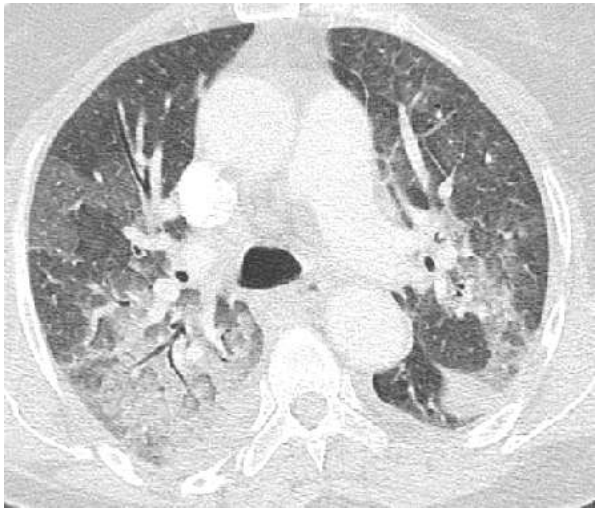




Epanchements pleuraux

Epaississements septaux +++
(composante interstitielle)

OAP
Alvéolo-interstitiel





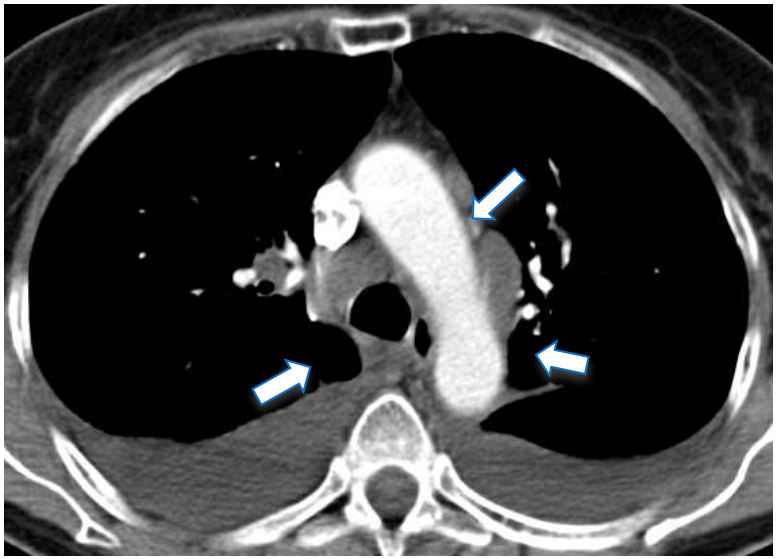
Verre dépoli déclive +++
(composante alvéolaire)

OAP

- **Epaississement des lignes septales**
- **Adénomégalies hypodenses** diffuses en rapport avec l'insuffisance cardiaque







Autres types d'OAP

Œdème mixte **haute altitude**
- **Altération perméabilité alvéolo-capillaire** par **vasoconstriction hypoxique** et augmentation de la pression capillaire
- 2-5 j, 4000 m, susceptibilité individuelle
- Amélioration rapide (descente/O2)

Œdème mixte **neurogénique**
- **Traumatisme crânien sévère**
- Mécanisme: **augmentation pression hydrostatique++** (VC périphérique→ ICG→ HTAP) et vasoconstriction AP + lésions endothéliales
- Exclusion des autres causes: IDM, inhalation, surcharge
- Imagerie: OAP bilatéral, lobe sup++

Œdème **lésionnel sans DAD**
- Endothélium capillaire > épithélium alvéolaire
- Etiologies
  - Transfusions, drogues
  - Causes de SDRA: embolie gazeuse, chocs toxiques
  - Immunothérapie IL2
  - Infectieuses (hantavirus)
- **Œdème hydrostatique** > SDRA

Œdème pulmonaire focal
- **Piège** (diagnostic différentiel avec pneumopathie, infarctus, inhalation)
- Observé dans le **LSD**
- Chez les patients qui présentent une **insuffisance mitrale**
- (flux dirigé vers veine pulmonaire supérieure droite)

Œdème mixte **par ré-expansion** « a vacuo »
- **Complication rare de la ré-expansion du parenchyme pulmonaire après un collapsus** (épanchement liquidien ou gazeux)
- Physiopathologie incertaine (facteurs mécaniques, cytokines pro-inflammatoires, perméabilité capillaire altérée)
- FdR
  - **Durée et importance du collapsus**
  - **Rapidité de ré-expansion du poumon**

Œdème mixte **post-obstructif**
- Secondaire à une **obstruction des voies aériennes supérieures**
- Mécanisme mal compris: ↓+++ P inspiratoire (↑gradient transcapillaire) + ↑ perméabilité
- **Laryngospasme ++** (pendant intubation ou en post-opératoire après l'anesthésie), corps étranger, strangulation…

SDRA
- **Augmentation de la perméabilité capillaire** par lésion de l'**endothélium** associée à des lésions majeures de l'**épithélium** alvéolaire
- Imagerie: voir chapitre SDRA

HTAP

- HTAP = **Pap moyenne > 25 mmHg au repos**
- Classification hémodynamique
  - ***Hypercinétique*** (augmentation du débit)
  - ***HTAP post-capillaire*** (augmentation Papo): origine cardiaque et veines pulmonaires
  - ***HTAP post-capillaire*** (augmentation des Rvp): appareil respiratoire, artères pulmonaires
- Classification Venise 2003

Classification de Venise

1/ HTAP-P (« proliférantes »)

- **Primitive**: sporadique ou familiale
- **Associée** (pas d'atteinte du parenchyme pulmonaire): anorexigènes, HIV, connectivites, hypertension portale, drogues…
- **Anomalies veinulaires** (MVOP) ou **capillaire** (hémangiomatiose capillaire pulmonaire)
- Hypertension persistante du nouveau né, cardiopathies congénitales

2/ HTAP-VP

Cardiopathie et valvulopathie gauches

3/ HTAP-pathologie respiratoire et/ou hypoxémie

BPCO, PID, SAOS, altitude, fibrose, dysplasie alvéolo-capillaire

4/ HTAP-TEC

Maladie thrombo-embolique proximale ou distale

***5/ HTAP-diverses** (rares)*

Sarcoïdose, histiocytose X, compression des vaisseaux pulmonaires (adénopathies, fibrose médiastinale, tumeur)

Poster « hypertension artérielle pulmonaire: quel rôle à jouer pour le radiologue
Lombard V, CHU Nancy-brabois, JFR 2010

HTAP

Diagnostic positif en scanner

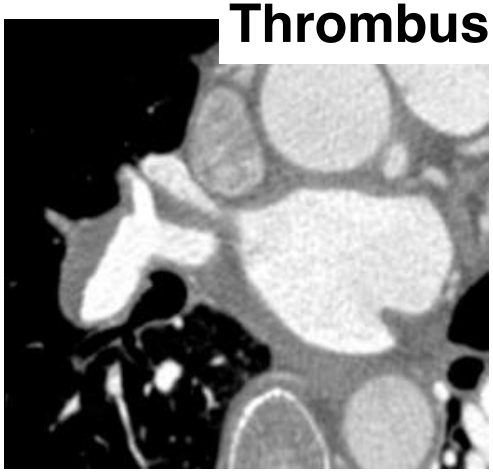
- Diamètre **AP > 29 mm** ou **> diamètre aorte**
- **Branches segmentaires > 1.1 x calibre bronchique** (3/4 lobes)
- Réduction rapide du calibre artériel
- Dilatation et hypertrophie VD
- Perfusion en mosaïque
- Dilatation artères bronchiques

→ **Confirmation par le cathétérisme des cavités droites** et évaluation de son caractère pré ou post capillaire

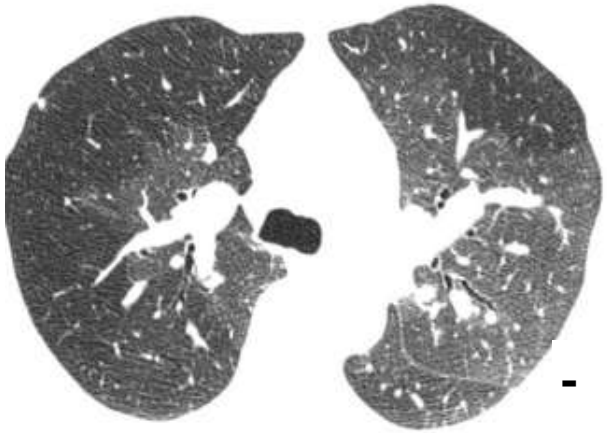
Poster « hypertension artérielle pulmonaire: quel rôle à jouer pour le radiologue
Lombard V, CHU Nancy-brabois, JFR 2010

Embolie pulmonaire chronique

Thrombus excentré « pariétalisé »



Remerciements Clément Proust



Angioscanner pulmonaire +++

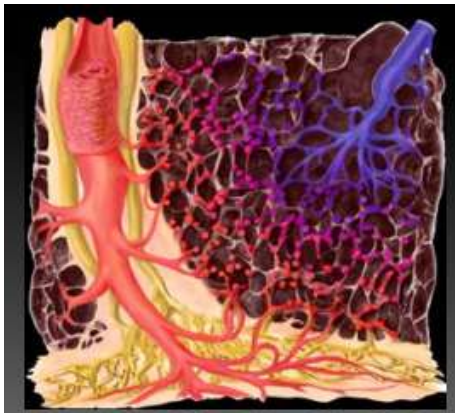
- HTAP
- **Thrombus excentré « pariétalisé » +++**
- Aspect en « **arbre mort** » des artères pulmonaires
  - Par réduction de calibre irrégulière des artères occluses
- Calcifications possibles
- Aspect de **perfusion en mosaïque +++**
  - Alternance de zones claires hypoperfusées
  - Et de zones hyperdenses saines avec de gros vaisseaux
  - Pas de modification du gradient en expiration

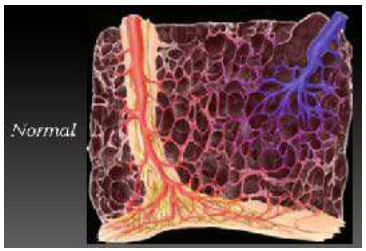
- **Perfusion en mosaïque**
- **Aspect en arbre mort**

Poster « hypertension artérielle pulmona… quel rôle à jouer pour le radiologue
Lombard V, CHU Nancy-brabois, JFR 2010

MVOP = Maladie veino-occlusive

- **Enfant ou sujet jeune**, **rare / sporadique (75%) ou génétique**
- **Thrombose répétées et fibrose des veines et veinules pulmonaire, prolifération capillaire**
- Parfois associée à contraceptif, chimiothérapie, greffe MO, maladie autoimmune
- Clinique: dyspnée progressive, OAP





MVOP

Imagerie : OAP du jeune !!

- **HTAP avec grosses AP et petites veines pulm**
- **Épaississement septaux +++**
- **Verre dépoli : nodules centrolobulaires**
- Régions **inférieures et déclives**
- Absence d'hypertrophie cardiaque gauche +++
- ADP



MVO et sclérodermie

MVOP = Maladie veino-occlusive



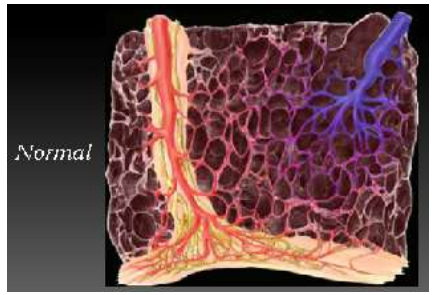


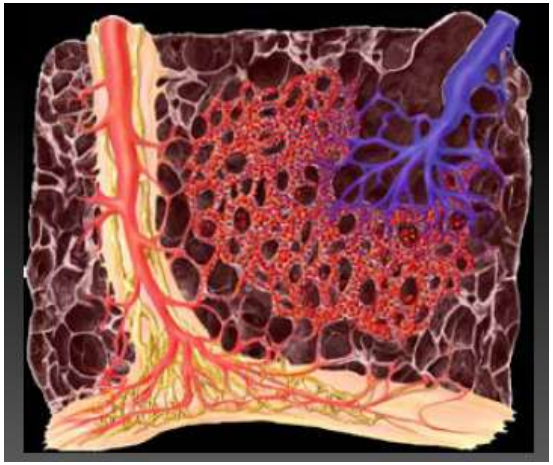
Epaississements septaux et **verre dépoli** (→origine post-capillaire)
+ **absence de cardiomégalie**
→ Evoquer **MVOP**

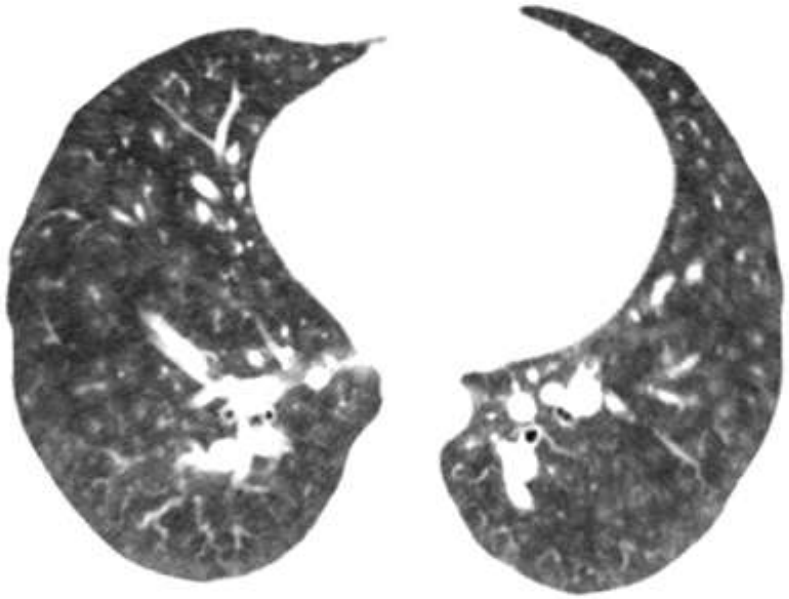
Maladie veino-occlusive : épaississements septaux et verre dépoli en mosaïque chez une patiente ayant typiquement une hypoxémie sévère, une HTAP avec apparition d'un œdème pulmonaire après la mise en route d'un traitement par vasodilatateurs. Il faut rechercher attentivement la présence de nodules centro-lobulaires pour éviter les égarements diagnostics vers une HTAP habituelle.

Hémangiomatose capillaire pulmonaire

- Très rare, grave
- Physiopathologie: **prolifération capillaire intralobulaire au 1er plan**







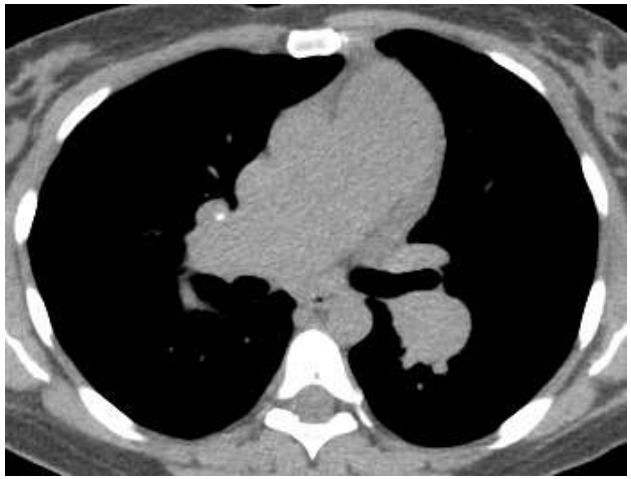
TDM
Infiltrat micronodulaire à contours flous en rapport avec la prolifération capillaire

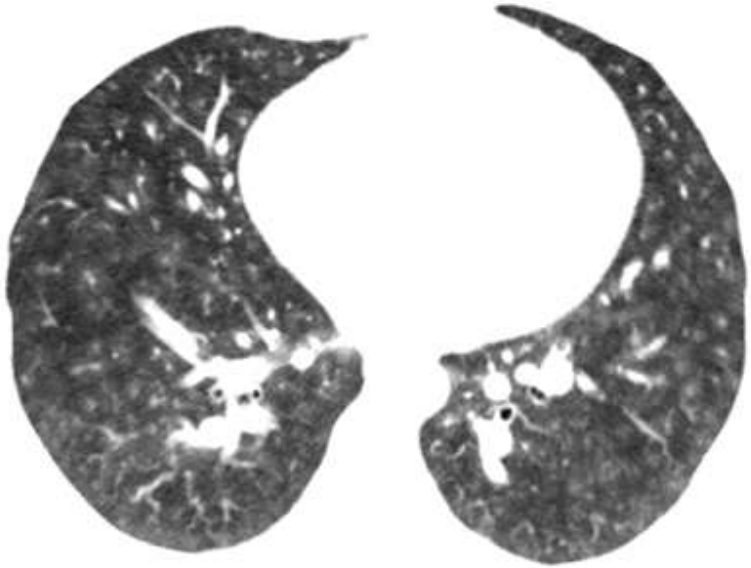




Hémangiomatose capillaire

Micronodules centro-lobulaires





Embolie pulmonaire

- **Occlusion d'une ou plusieurs artère(s) pulmonaire(s) par un thrombus fibrino-cruorique**
- **3ème cause de mortalité aigue**
- Mortalité: terrain + défaillance ventriculaire droite
- Morbidité: persistance d'une insuffisance cardiaque droite

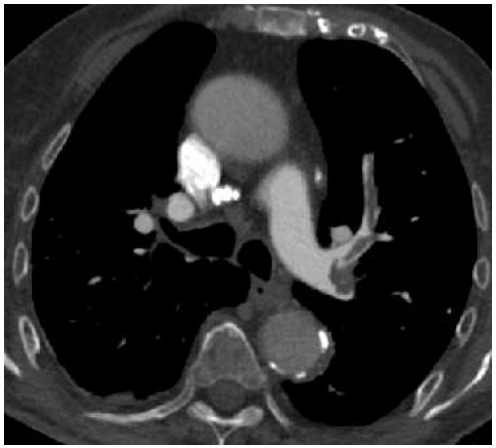
Angioscanner pulmonaire +++

Signes directs

Défect endoluminal des artères lobaires, segmentaires, sous segmentaires…

Signes indirects

- **Infarctus pulmonaire**
- Épanchement pleural
- Atélectasie





Technique

- **Injection rapide** (> 4 cc/sec)
- et ROI de détection dans l'artère pulmonaire ou cavités droites (alternative: bolus test)

Interprétable si

Densité tronc de l'artère pulmonaire **> 200 UH**

→ **Artères sous sous segmentaires** interprétables

- *Stein PD, Woodard PK, Weg JG et-al. Diagnostic pathways in acute pulmonary embolism: recommendations of the PIOPED II Investigators. Radiology. 2007*
- *Wittram C, Maher MM, Yoo AJ et-al. CT angiography of pulmonary embolism: diagnostic criteria and causes of misdiagnosis. Radiographics. 2004*

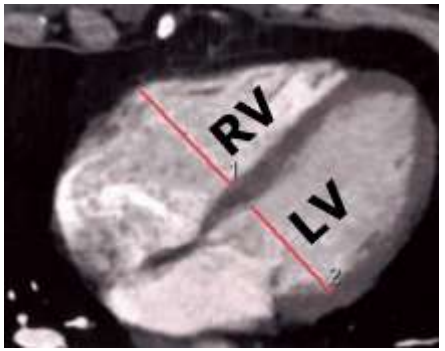
Stratification du risque

- EP non massive
- **EP sub-massive**
  - Dysfonction VD
- **EP massive**
  - Dysfonction VD
  - Défaillance hémodynamique
  - → **Thrombolyse intraveineuse**

Dysfonction VD
- **Rapport VD/VG > 1**
- Critères biologiques (BNP, pro BNP)
- et ECG

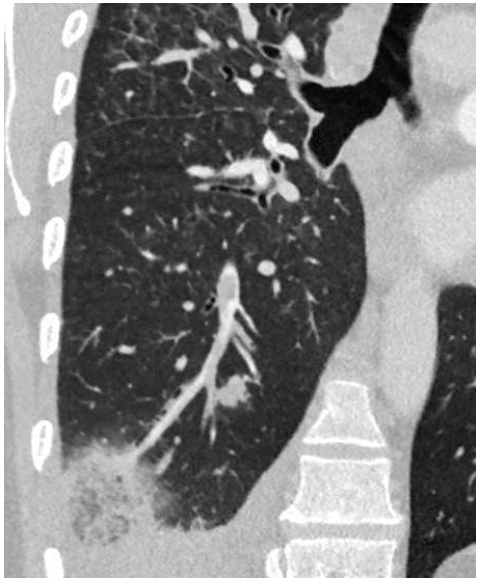
Toujours indiquer dans le **compte rendu** le **rapport VD/VG** (calculé sur une **coupe axiale stricte** et **d'endocarde à endocarde**)





Infarctus pulmonaire

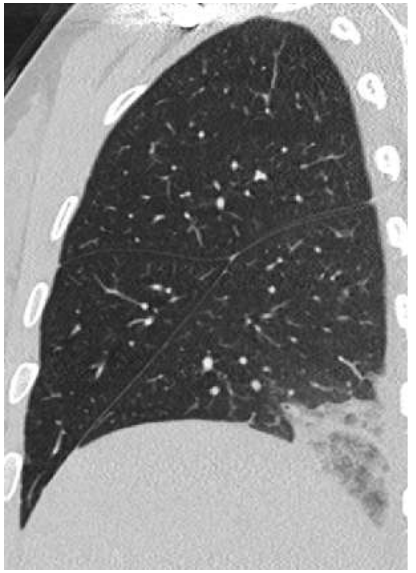
Infarctus:
<15% des embolies



Imagerie

- **Condensation juxtapleurale** sans bronchogramme
- **Triangulaire**
- Image en **cadre grillagé**
  (« central lucencies »): très spécifique d'infarctus (Se:46%, Sp:98%)
- **Embolie** dans le même territoire, **feeding vessel**
- **Lobes inférieurs** (territoires plus vascularisés)
- **Multiples** ++
- +/- hypodensité et rehaussement périphérique
- +/- bords convexes avec halo (hémorragie alvéolaire)
- +/- excavation (embols septiques)
- +/- épanchement pleural minime

→ Résolution spontanée en 3 mois (comme un « cube de glace qui fond »)

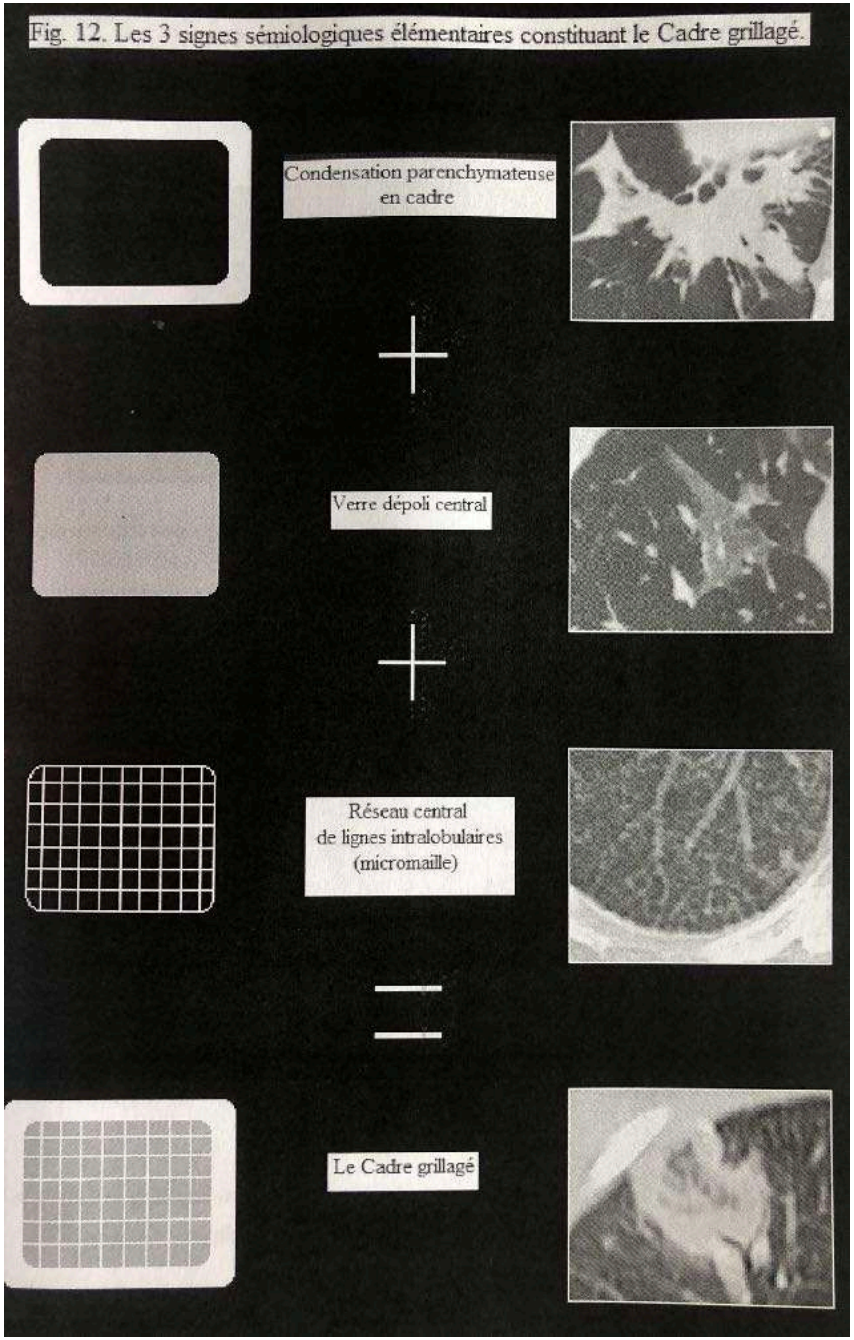




Aspect en « Cadre grillagé »
(« central lucencies » ou « bubbly consolidation » en anglo-saxon)
- **Condensation périphérique**
- **Verre dépoli et réticulations intra-lobulaires centrales**

Reflex !!
Triangle sous pleural
+ Image en « **cadre grillagé** »
→ Évoquer un **infarctus pulmonaire**
→ Angioscanner pulmonaire

Revel MP, Triki R, Chatellier G, Couchon S, Haddad N, Hernigou A,et al. Is It Possible to Recognize Pulmonary Infarction on Multisection CT Images? Radiology 2007





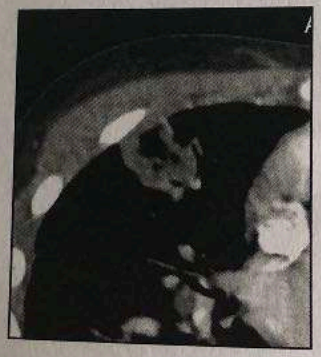
Infarctus pulmonaire avec signe du « cadre grillagé »

Fig. 13. a, b, c, d, e, f, g. Les différentes formes du Cadre grillagé.



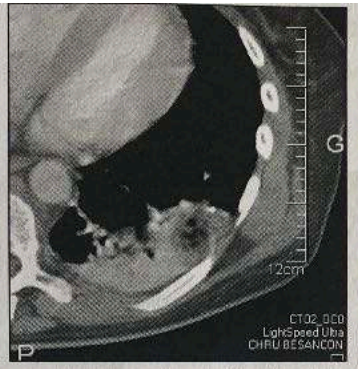


a et b. Cadre grillagé de forme quadrangulaire en fenêtre médiastinale et parenchymateuse.

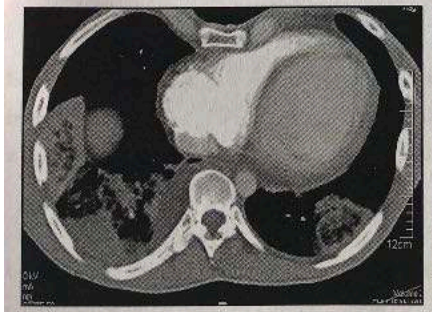


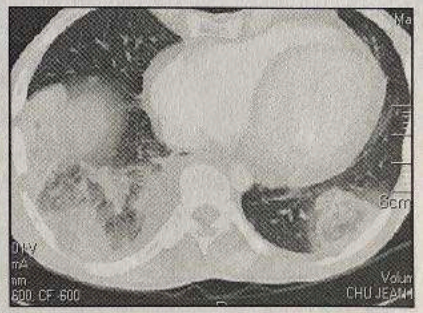


c et d. Cadre grillagé de forme triangulaire en fenêtre médiastinale et parenchymateuse.



e. Cadre grillagé hypodense par rapport à la condensation parenchymateuse adjacente témoin de l'hypoperfusion secondaire à l'infarcissement.





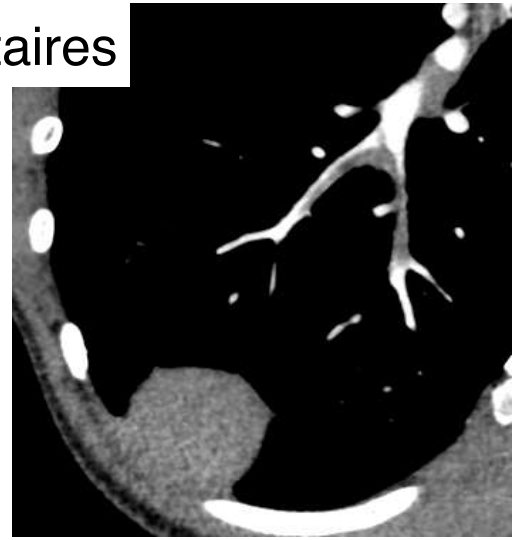
f et g. Cadres grillagés multiples chez un même patient associé à la présence d'une opacité triangulaire sous pleurale à base pleurale en fenêtre médiastinale et parenchymateuse.

Infarctus pulmonaires atypiques
présentant des bords convexes ++



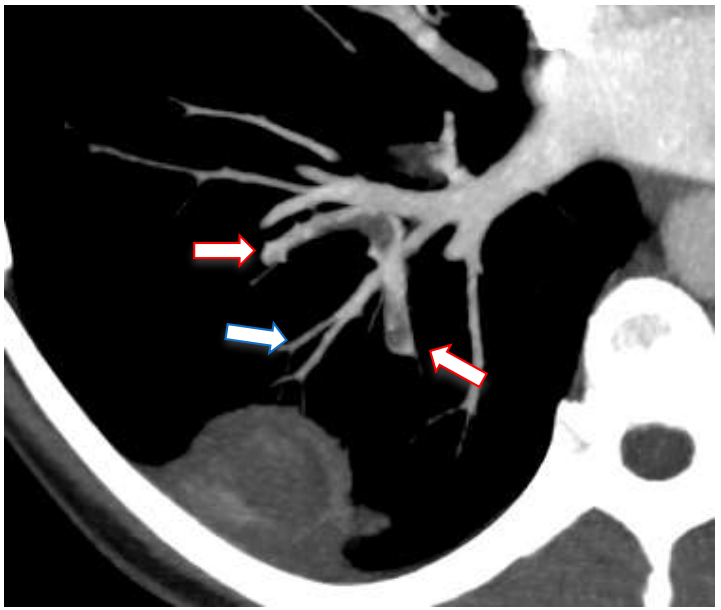


Embols segmentaires



Feeding vessel sign

- Une veine centre ⇨
- les artères contournent ⇨



Anévrisme artère pulmonaire

- Diamètre normal de l'AP = 29mm
- **Anévrisme si diamètre augmente de plus de 50%**



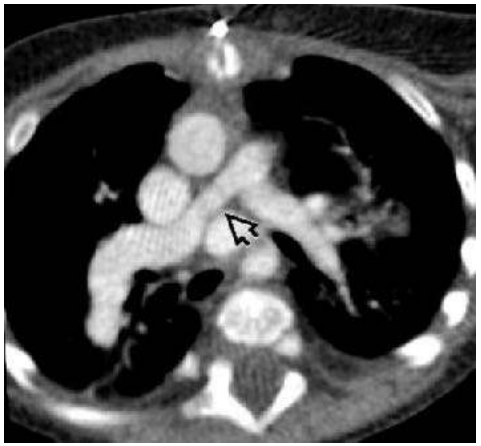
Case courtesy of Dr Ahmed Abd Rabou, Radiopaedia.org, rID: 32749

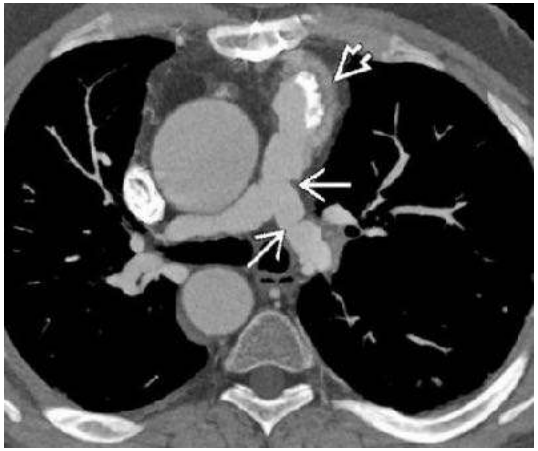
Etiologies

- **Post HTAP ++**
- **Primitives**
  - **Maladie du tissu élastique**: Marfan, Ehlers Danlos, syndrome de Williams-Beuren
  - **Maladie infectieuse**: endocardite infectieuse, anévrisme mycotique, syphilis, Pneumopathie nécrosante
- **Secondaires**
  - Maladie veineuse thrombo embolique
  - Shunt Gauche / droit

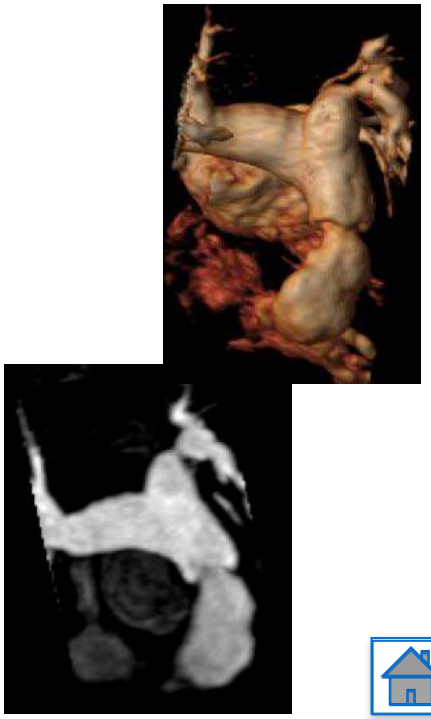
Sténose d'une artère pulmonaire

- **Pathologie congénitale**
- **Souvent associé aux cardiopathies congénitales**
- Diagnostic différentiel: **sténoses acquises**
  - EP chronique
  - Vascularites (Takayasu, connectivite, Behcet, Wegener, angéite allergique)
- Traitement: revascularisation chirurgicale ou angioplastie/stent





Imagerie
- **Sténose**
  - ***Focale en diaphragme***
  - ***Longue***
- **Dilatation post-sténotique**
- **Circulation aorto-pulmonaire**
- Cœur de taille normale



Interruption congénitale d'une artère pulmonaire

- **Gauche ++**
- Radio: **petit hémithorax** avec **petit hile** et arche aortique controlatéral
- Scanner
  - **Absence de l'artère pulmonaire**
  - Bronches normales
  - **Diminution volume hémithorax**
  - **Circulation collatérale**
  - Hypertrophie graisse extrapleurale
  - Epaississement pleural
  - Syndrome interstitiel périphérique, bandes parenchymateuses sous pleurales, mosaïque
  - Bronchectasies (complication des infections)

Pathologies infectieuses

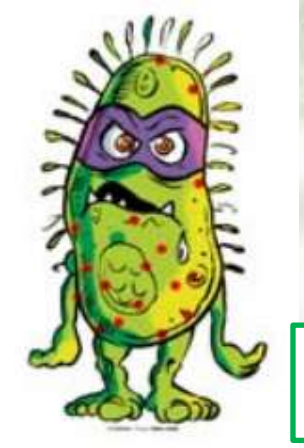
Grands syndromes
- Pneumopathie lobaire
- Bronchopneumopathies
- Pneumopathie interstitielle
- Pn. Supp. / Abcès pulmonaires
- Embols septiques

Infections virales
- Grippe
- Rougeole
- CMV
- VZV
- COVID 19

Infections fungiques
- Aspergillose
  - Aspergillome
  - ABPA
  - Asp. nécrosante chronique
  - Aspergillose invasive
    - Broncho-invasive
    - Angio-invasive
- Candidose
- Cryptococcose
- Histoplasmose

Parasites
- Kyste hydatique
- Paragonimiase
- Autres parasitoses

Atteintes bactériennes
- Tuberculose
  - Primaire
  - Post-primaire
- Mycobactéries atypiques
- Pneumocystose
- Légionellose
- Nocardiose
- Actinomycose
- Leptospirose



Infections de l'immunodéprimé
- Infections pulmonaires **VIH**

Pneumopathie lobaire

Histologie
Remplissage alvéolaire
(exsudat inflammatoire)

Germes

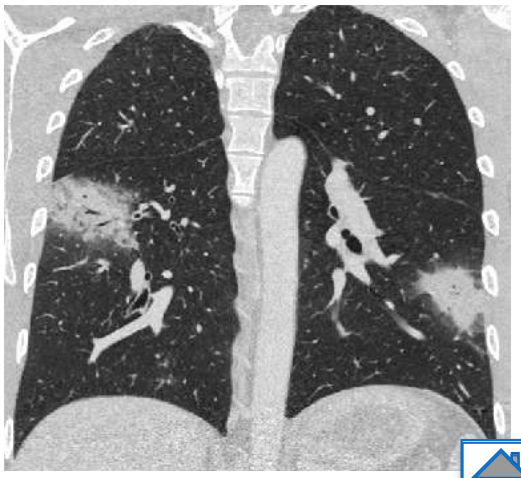
- **Pneumopathie aigue communautaires**
  - **Pneumocoque** (++++, âges extrêmes, post-grippe, VIH, éthyliques chroniques, asplénie)
  - ***Klebsiella*** *(diabétiques, alcooliques, aspiration, œdème, excavation)*
  - ***Legionella*** *(2-15% PAC, mortalité 10%, homme, > 60 ans, maladie pulmonaire chronique, immunodepression, inhalation aérosols)*
- **Aspects similaires**
  - Germes atypiques (*mycoplasme*, *chlamydia*)
  - BGN: *pseudomonas*, *enterobacter*, *E.Coli* (nosocomial++)
  - G+: *staphylocoque aureus* communautaire
- **Immunodéprimé**
  - Pneumocystose, fungique, mycobactérie

Imagerie
Syndrome de condensation lobaire

- Début périphérique, extension rapide, centripète

- **Pneumopathies rondes**
  - Peut ressembler à un nodule/ une masse
  - **Enfant +++** mais aussi chez **l'adulte jeune**
  - Pneumocoque ++
  - Si signes d'infection –> contrôle après traitement ATB ->stable: biospie
- **Intérêt de l'imagerie**
  - Diagnostic positif, pronostic (unilatéral vs bilatéral), suivi post traitement +++
  - Faible pour diagnostic étiologique





Broncho-pneumopathies

Histologie

- **Lésions centrées sur les voies aériennes**
- **Plurifocal ++**
- **Dommage alvéolaire ++**, organismes plus virulents (destruction pulmonaire ++)
- Nosocomial > PAC
- Extension moins rapide

Germes

- ***Staphylocoque aureus***
- ***Haemophilus***
- ***BGN*** *(pseudomonas aeruginosa, Escherichia coli)*
- *Anaérobies*
- *Aspergillose invasive*

Si infection nosocomiale

→ BGN: *Pseudomonas aeruginosa*, *E Coli*

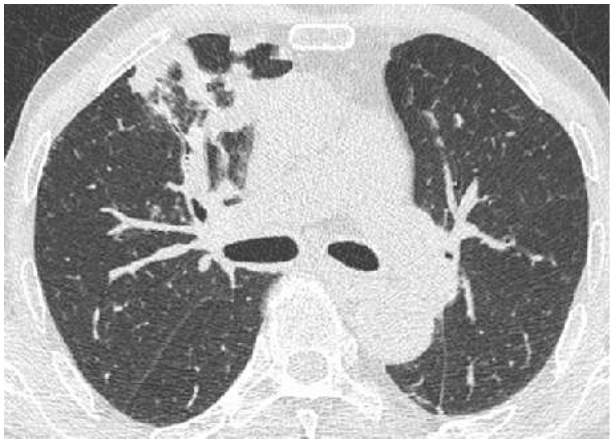
Imagerie

➢ **Condensations** alvéolaires multifocales bilatérales en mottes

➢ **Bronchite/ bronchiolite**

- Epaississement pariétal bronchique
- Nodules centrolobulaires
- Arbres en bourgeons





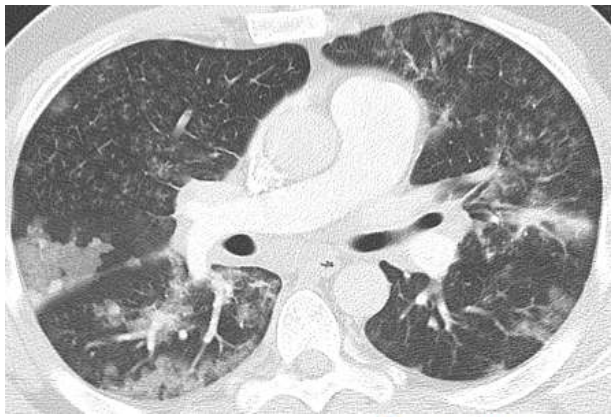
Pneumopathies interstitielles

Histologie

- Inflammation par cellules mononuclées
  - des ***septa* alvéolaires: alvéolite**
  - Et du **tissu interstitiel péri bronchovasculaire distal**
- Atteinte alvéolaire minime
- **Bronchiolite souvent associée** (mycoplasme, virus)

Syndrome interstitiel +++

- **Verre dépoli**
- **Réticulations**
- +/- arbres en bourgeons
- +/- condensation



Diagnostic différentiel

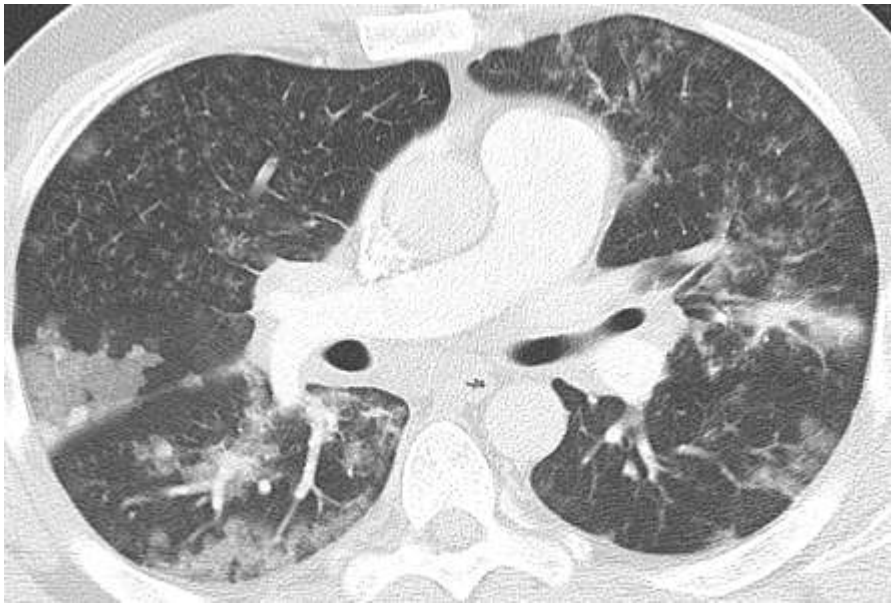
- Pn. Med
- OAP
- Hgie pulm
- PO
- HS

Germes

- **Virus +++**
- ***Mycoplasme***
- ID → pneumocystose, CMV, mycoplasme

Cause of Pneumonia	Centrilobular Nodules	Attenuation with Lobular Distribution	Segmental Consolidation	Thickened Interlobular Septa	Diffuse Ground-Glass Attenuation
Influenza virus	+++	+++	+	. . .	+
Measles virus	++	+	+	. . .	+
Hantavirus	. . .	. . .	++	+	+++
Adenovirus	++	+	+++	. . .	. . .
Herpes simplex virus	+	+++	+++	. . .	+
Varicella-zoster virus	+++	+	. . .	. . .	. . .
Cytomegalovirus	++	++	+	+	++
Epstein-Barr virus	+	+	+	. . .	+

Pneumopathies interstitielle / atypiques

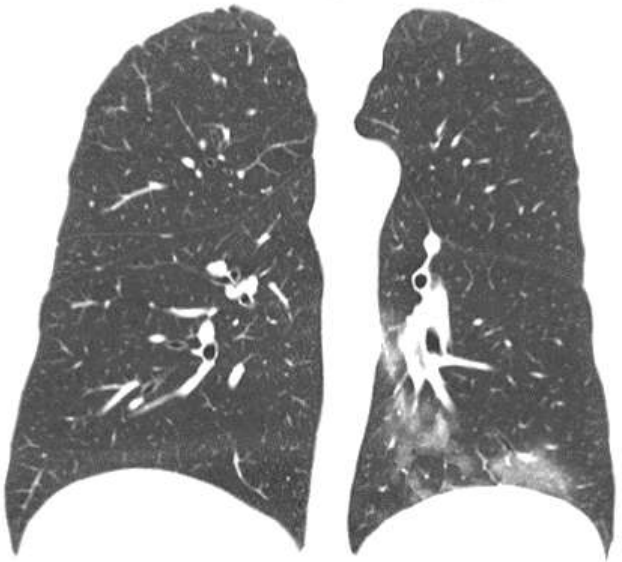


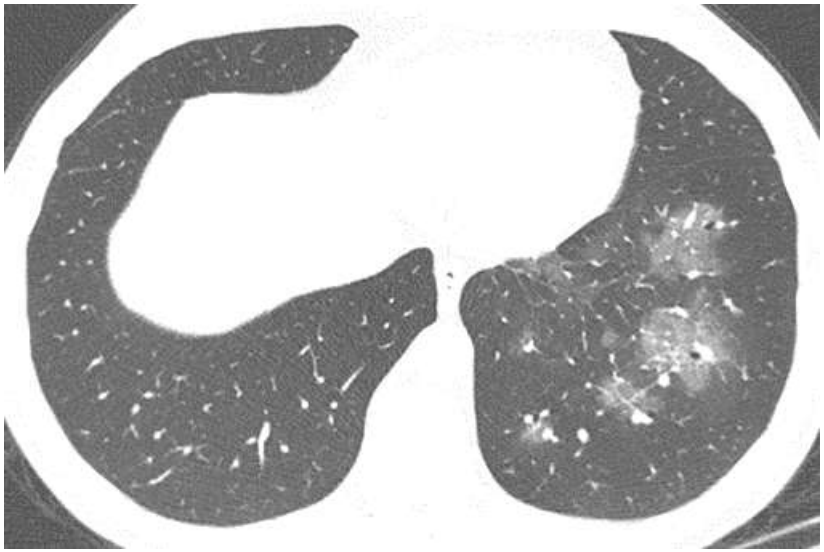
Pneumopathie atypique résistant aux ATB
Pas de germe retrouvé

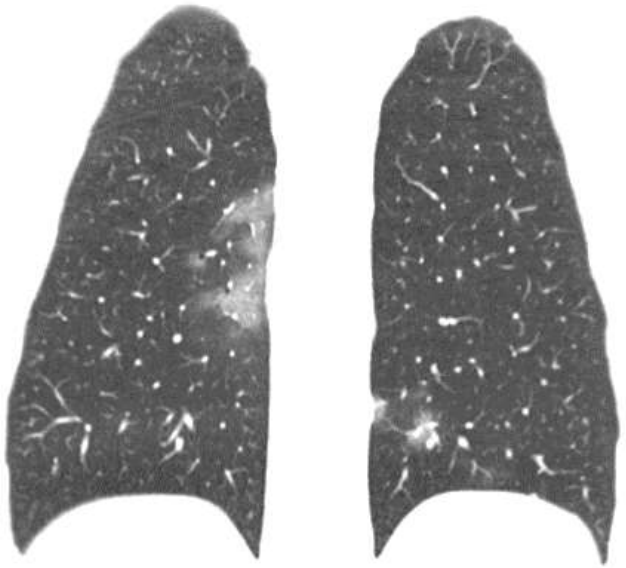


Mycoplasme









Infection à coronarovirus (Covid 19) : plages de verre dépoli de répartition inférieure



Pneumopathie varicelleuse : multitude de micronodules flous, de repartition aléatoire, confluents dans les régions déclives

Pneumopathies suppuratives

Plusieurs entités

- **Pneumopathie excavée**
  Plages de condensation excavées
- **Abcès pulmonaire**
  Unique, aérogène, déclive, postérieur
- **Gangrène pulmonaire**
  Nécrose ischémique d'un territoire
- **Embolies septiques**
  Multiples, disséminés, hématogènes
- Complications
  - **Fistules broncho pleurales**
    Lésion nécrotique rompue dans la plèvre
  - **Empyèmes**
    Par Suppuration pleurale



Staphyloccoccie pulmonaire

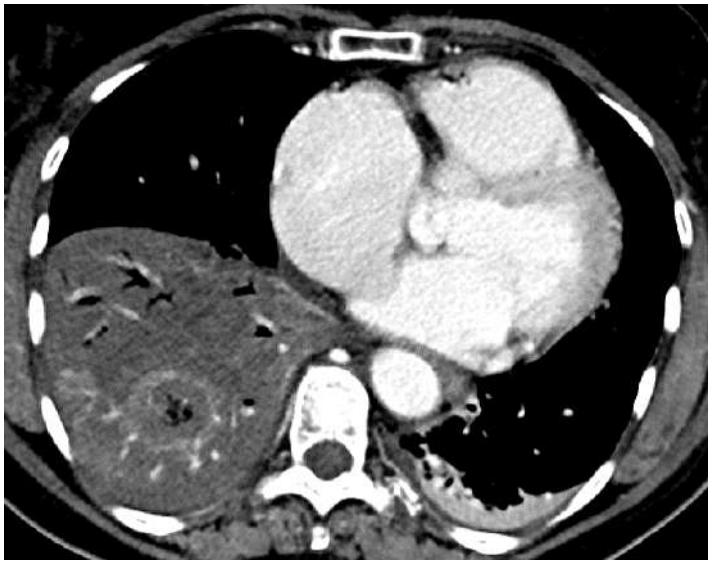


Germes fréquents

- Staphylocoque aureus
- Streptocoque
- Pseudomonas aeruginosa
- Klebsiella pneumoniae
- Anaérobies

Abcès pulmonaire

Imagerie
- **Masse sphérique** (2 à 6 cm de diamètre)
  - **Contenu nécrotique**
    → **Cavitation** (si communication bronche)
  - **Prise de contraste** (tissu de granulation vascularisé par artères bronchiques hypertrophiées)
  - **Epaisseur pariétale irrégulière**
  - **Unique** ou **multiples**
- **Condensation parenchymateuse adjacente** (50%)
- Localisation: segment postérieur LSD, apical LI, postérieur LIG
- Complication:
  - **Fistule broncho pleurale**



Abcès pulmonaire chez une patiente de 78 ans en aplasie médullaire

Germes fréquents
- Staphylocoque aureus
- Streptocoque
- Pseudomonas aeruginosa
- Klebsiella pneumoniae
- Anaérobies

Gangrène pulmonaire

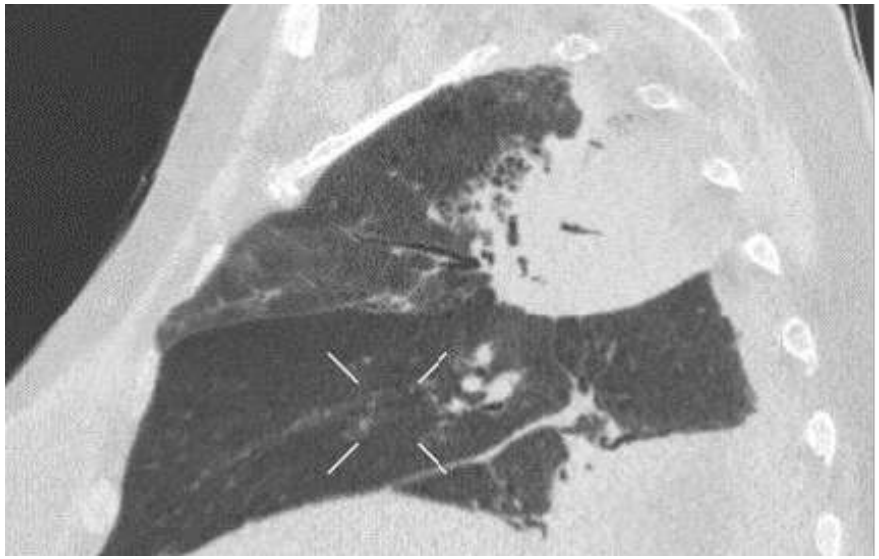
Physiopathologie

- Bronchogène ou hématogène
- Une seule lésion
- **Thrombose de l'artère nourricière du territoire atteint**

Klebsielle +++
Staphyloccoque

Imagerie

- **Opacité alvéolaire**
  - Clarté « **en ménisque** » en périphérie
  - **Liquéfaction** d'une zone du foyer
  - Décollement du séquestre
- **Contenu hydro-aérique**
- **Plus ou moins extensif**



! Si hémoptysie Penser à rechercher un **faux anévrisme**

Embols septiques

Origine

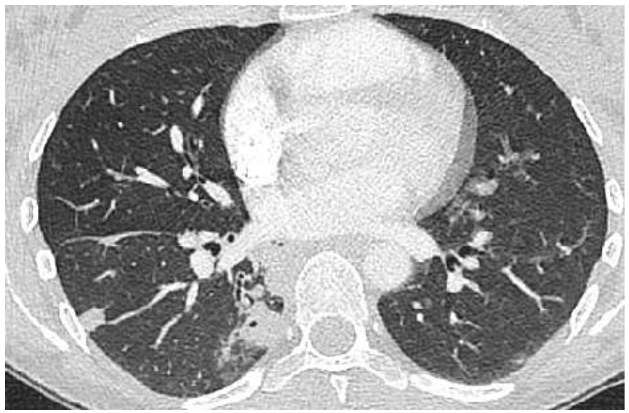
- Valves cardiaques: **endocardite valve tricuspide +++**, toxicomanie IV
- Thrombophlébites
- Cathéters veineux / pacemaker
- **Staphylocoque +++**, *pseudomonas aeruginosa*

Pathologie

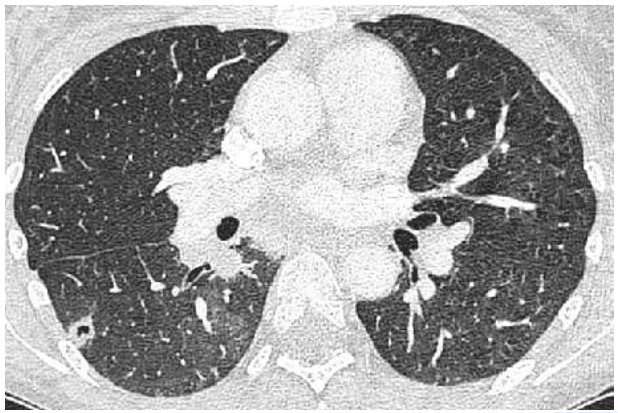
- Dommage endothélial, thrombus friable contenant bactéries/champignons
- **Ischémie → infarctus, hémorragie**
- Toxines

Imagerie

- **Nodules pulmonaires** de 0,5 à 3 cm
  - Contours mal définis
  - **Excavés** ++
- **Infarctus**
  - Condensations de **forme triangulaire périphériques** (sous pleuraux)
- **Régions inférieures ++** (les plus vascularisées)
- **Vaisseau « nourricier » ++** (artères contournent, **veines centrent l'embole**)

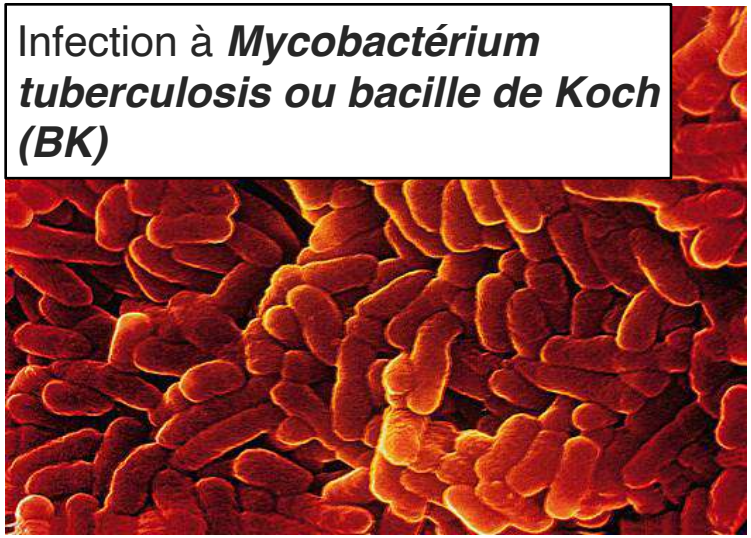


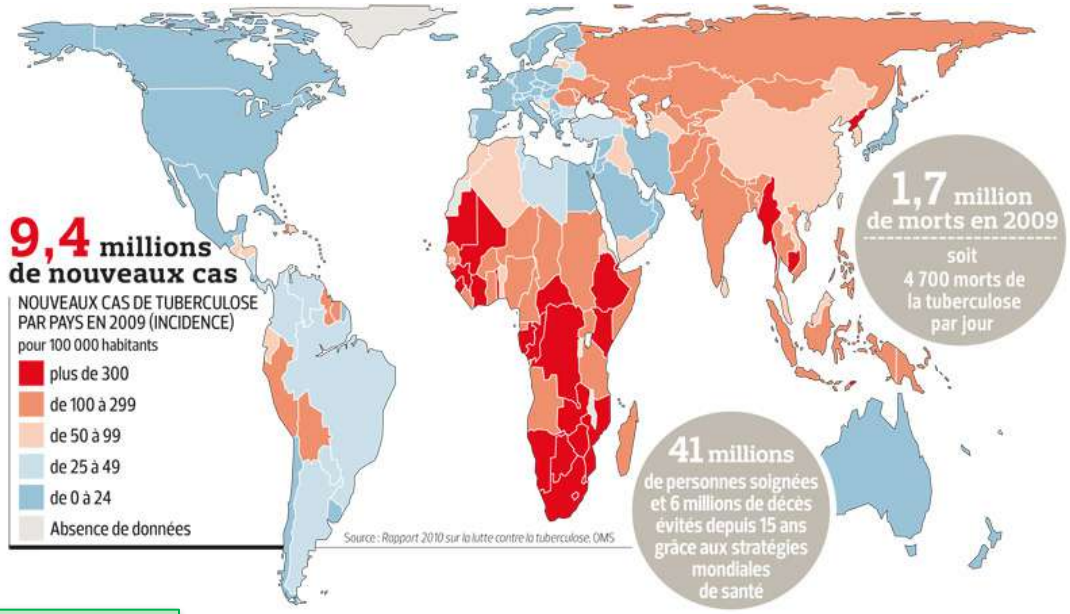




Tuberculose pulmonaire

Infection à ***Mycobactérium tuberculosis ou bacille de Koch (BK)***





Plusieurs stades

1) Primo-infection et infection **primaire**
2) Infection tuberculeuse **latente**
3) Infection **post-primaire** (ou **secondaire**)

Traitement (tuberculose maladie de l'adulte)

- **6 mois,** 2 phases: 2 mois isoniazide, rifampicine, pyrazinamide et éthambutol puis 4 mois isoniazide et rifampicine
- Suivi radiologique: 2 mois de traitement, fin de traitement, 18 mois

Tuberculose active

- On distinguait la
  - **Tuberculose primaire**: **primo infection**, surtout chez l'**enfant**
  - **Tuberculose post primaire**, **de réactivation**, chez l'**adulte**

- Mais
  - **Difficile à différencier**
  - Imagerie finalement **peu dépendante de la temporalité** mais dépend surtout du **statut immunitaire !**
  - **Peu d'importance en clinique/thérapeutique**

→ On parle maintenant de **TUBERCULOSE ACTIVE**

Tuberculose primaire

Physiopathologie

- Limitée dans le temps, enfant++, inhalation gouttelettes (BK)
- Un ou plusieurs foyer(s) primaire(s): **granulome** → guérison (nodules calciques) ou excavation ou dissémination hématogène
- Ganglions hilaires ou médiastinaux →guérison

➢ **Condensation lobaire**
  - **Lobes inférieurs / lobe moyen ++**
  - *Non différentiable d'une pneumopathie bactérienne*
  - 2/3 cas: résolution sans séquelle
  - Parfois calcification (focus de Ghon), tuberculome (9%)

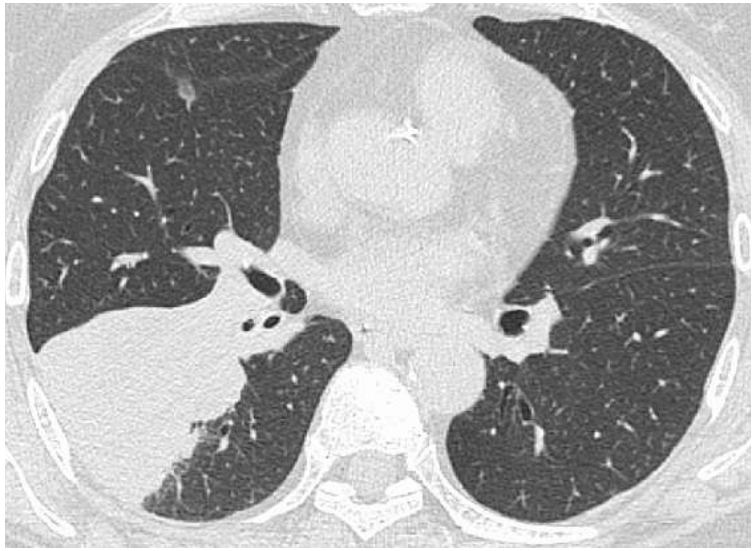
➢ **Adénopathies ++**
  - 96% enfant, 43% adulte
  - **Hile homolatéral, paratrachéal droit++**, >2cm: nécrose, ganglion hypodense
  - Complexe de Ranke: ganglion calcifié + nodule calcifié

➢ **Miliaire** (1 à 7%)
  - Micronodules 2-3mm hématogènes →résolution

➢ **Epanchement pleural** (1/4 des cas)

Tuberculose primaire

- Ressemble à pneumopathie bactérienne
- Evolution nécrotique sous traitement antibiotiques







Adénopathie calcifiée associée

Tuberculose post-primaire

Physiopathologie

- **Réinfection/réactivation BK**, **cavitation +++**
- Dissémination **bronchogène** et **hématogène**
- Guérison avec fibrose et calcifications

Parenchyme +++

➢ **Condensation**
- **Segment apical et postérieur des LS**, patchy, bords flous, signe le plus précoce, souvent bilatéral

➢ **Cavitation (1/2)**
- **Paroi épaisse**, irrégulière, multiples, dans les condensations → paroi fine avec ttt
- Rechercher un **anévrysme de Rasmussen ++** (anévrysme de l'artère pulmonaire adjacent ou dans une cavité)

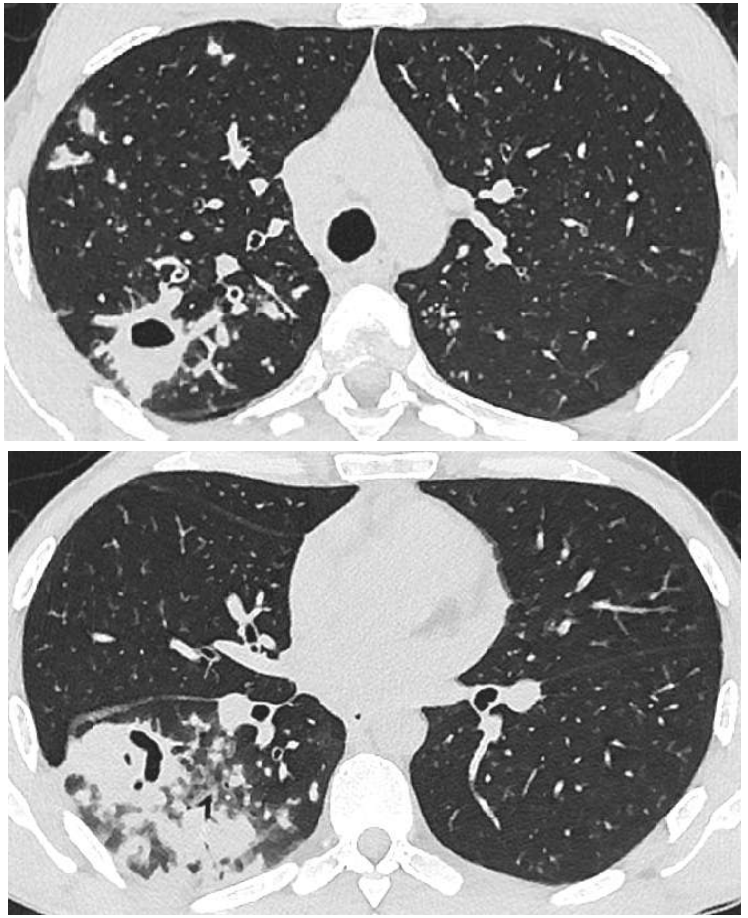
➢ **Arbres en bourgeons +++** (tuberculose active)

➢ Sténose bronchique (10 à 40% tuberculose actives)

Adénopathies (5%)

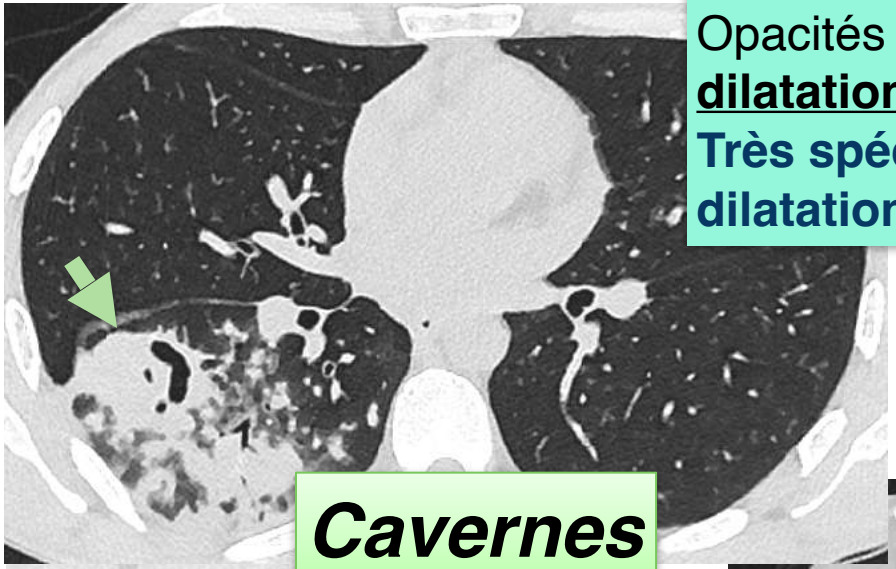
Plèvre (18%): épanchement (cloisons++), épaississement, empyème → risque de fistule broncho-pleurale. L'épaississement pleural et des calcifications peuvent persister (« os de seiche »)

Paroi: extension directe, destruction osseuse/cartilagineuse, fistule cutanée



- **Cavité** (apicale++)
- **Arbres en bourgeons**
  --> **Tuberculose**

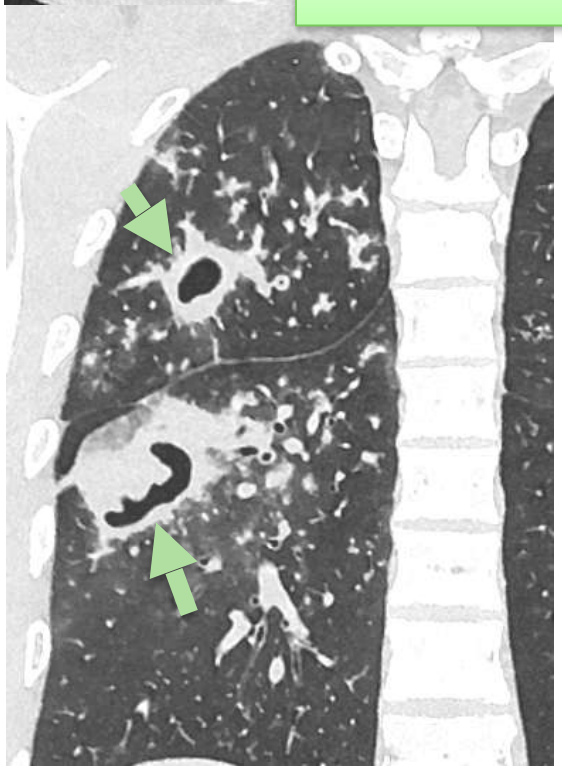
Tuberculosis: A Radiologic Review -Joshua Burill – Radiographics 2007

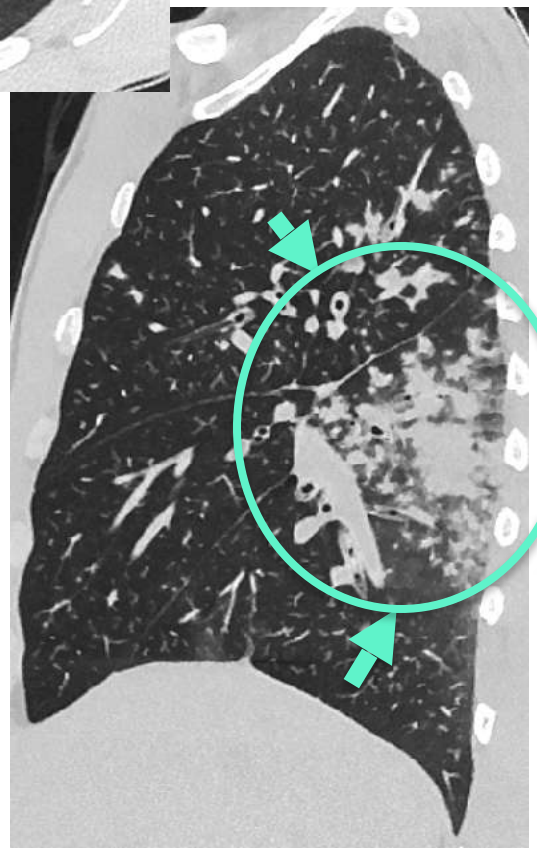


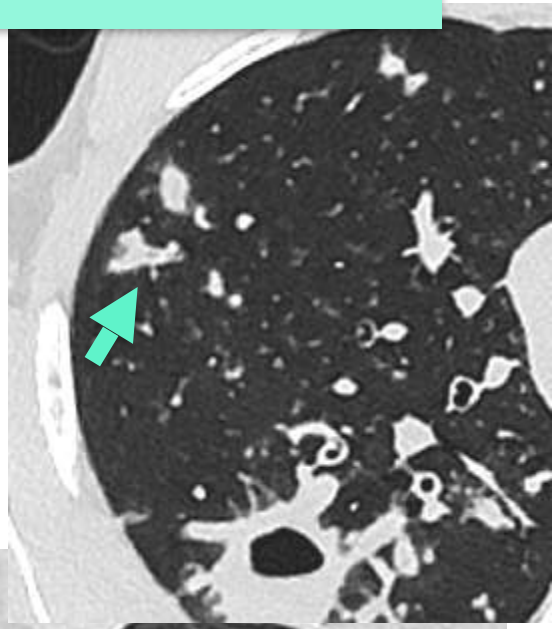
Opacités en **arbres en bourgeons** avec **dilatations acinaires**

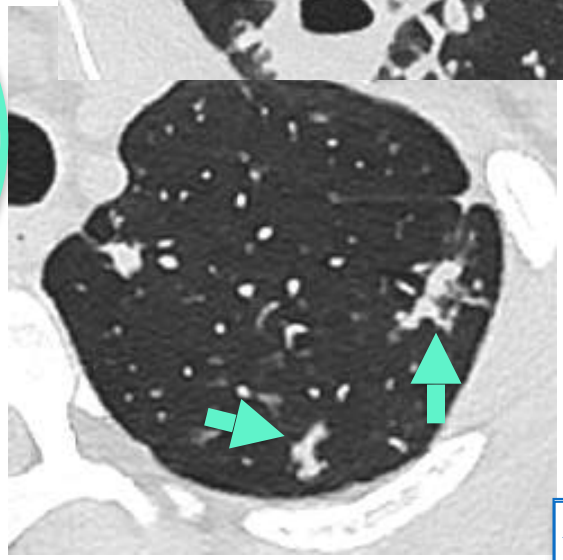
Très spécifique de tuberculose si absence de dilatations de bronches!!!

Cavernes







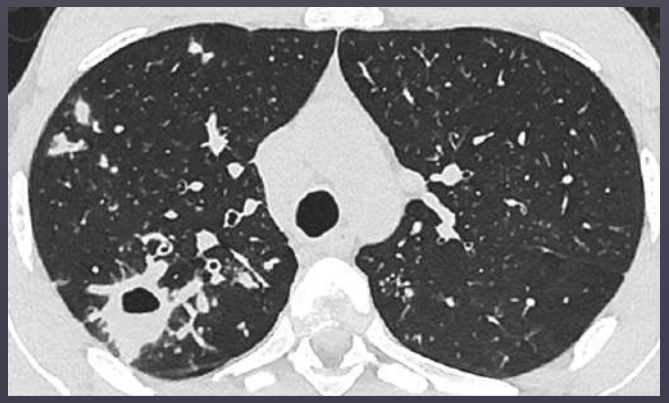


Imagerie tuberculose active

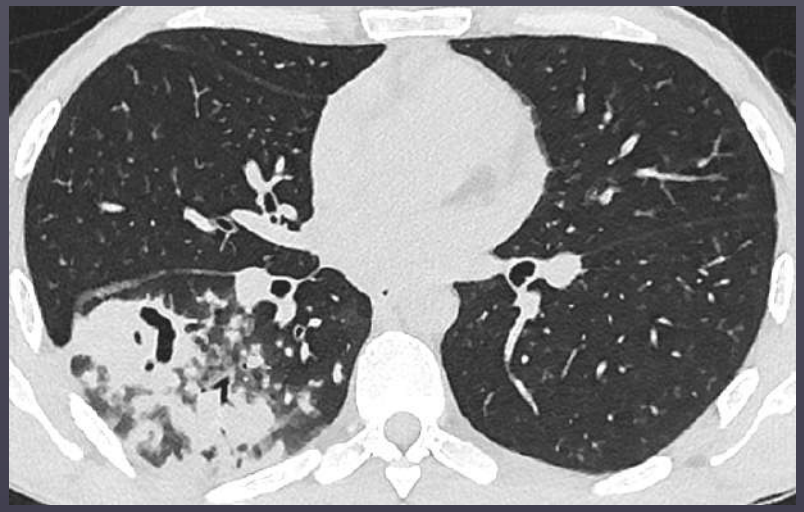
Condensation +/- excavée

- **Cavitation** (50%)
  → **caverne** : paroi **épaisse, irrégulière**
- **Lobes supérieurs** (apical/postérieur) +++
- **Fowler** ++

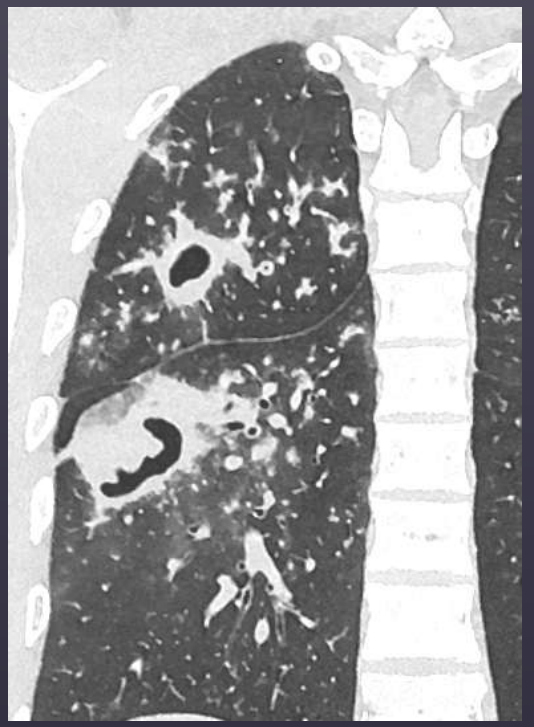


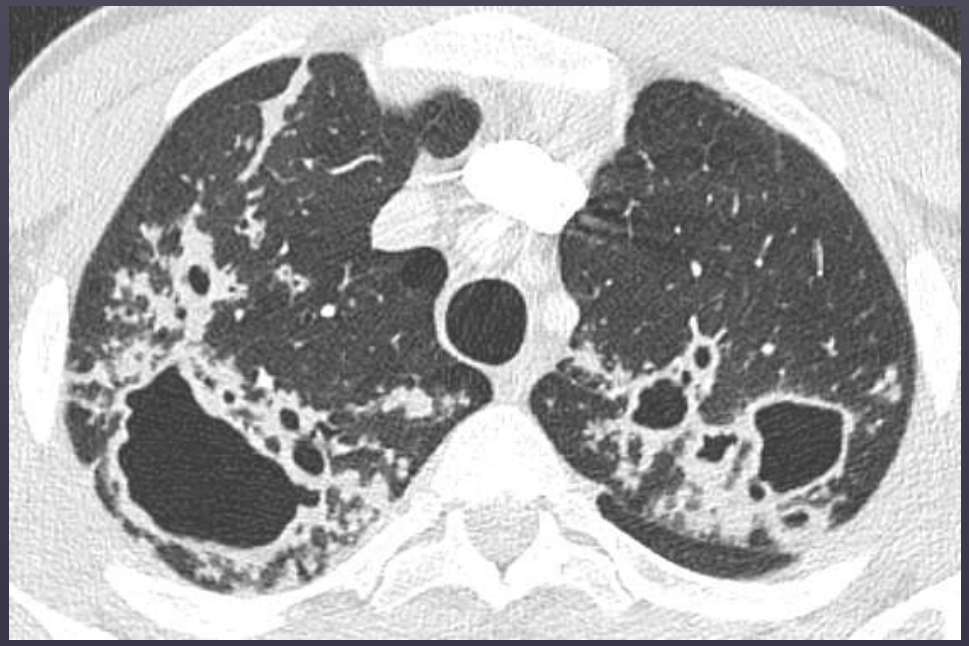








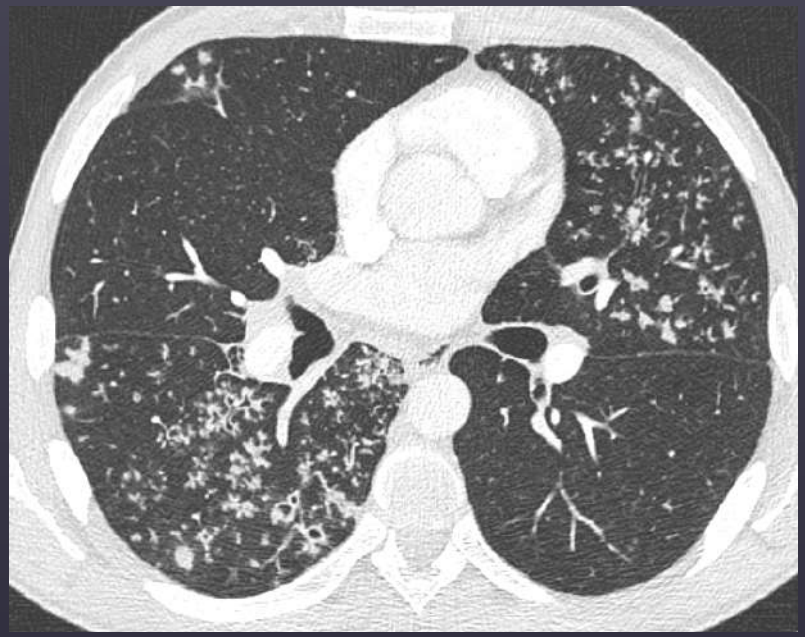




Arbres en bourgeons



- **Dissémination bronchogène** à partir des cavités
- **« tree in bud »**
- Distribution lobaire / segmentaire, **lobes inférieurs**

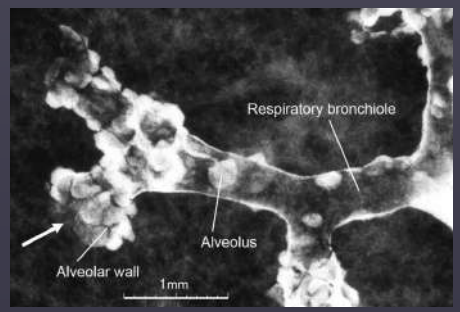


Tree in bud dans la tuberculose

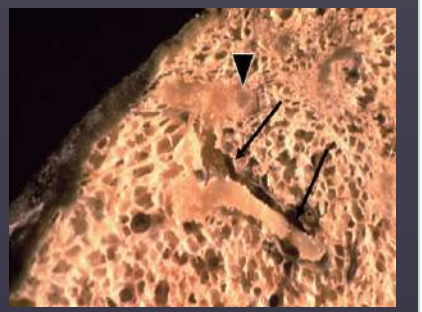
Tree-in-Bud Pattern of Pulmonary Tuberculosis on Thin-Section CT: Pathological Implications

Jung-Gi Im, MD, PhD[1, 2], Harumi Itoh, MD[3]

Korean J Radiol 2018



Post-mortem bronchiologram



Gross photograph

Tuberculose

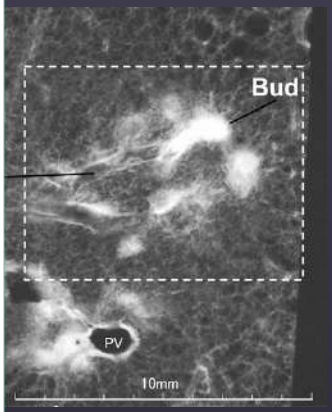
- **<u>Arbre</u>** : bronchiole intralobulaire inflammatoire
- **<u>Bourgeon</u>**: remplissage **des canaux alvéolaires** par **matériel inflammatoire et caseum** (« cheesy material »)

→ **Plus dense**

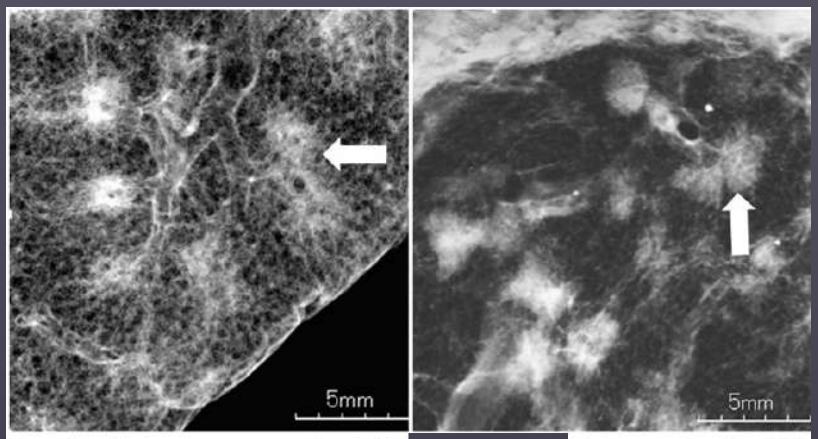
→ **Bourgeon > Tree**

→ VRAI **« TREE IN BUD »**





Dans <u>bronchiolite virale ou bactérienne</u>, inflammation **exsudative** avec diffusion alvéoles adjacentes → **« tree in bud » moins marqué**



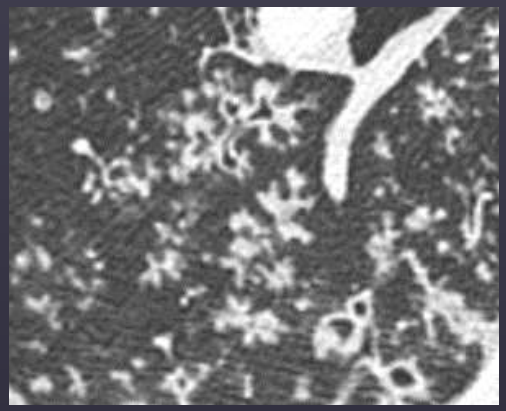
bacterial pneumonia (A)

tuberculosis (B)



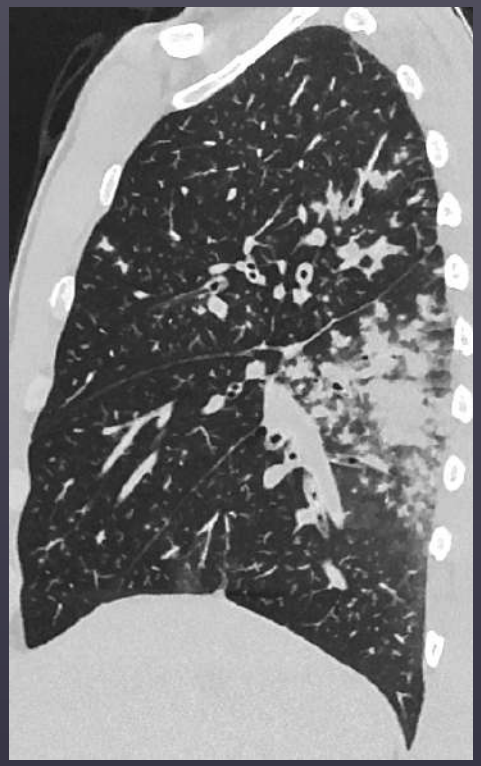
« vrai » tree in bud

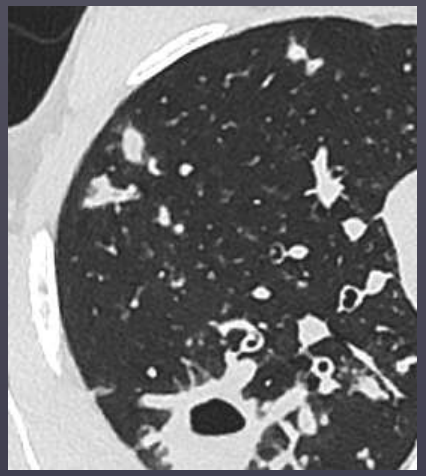
- Dense
- Bud > Tree

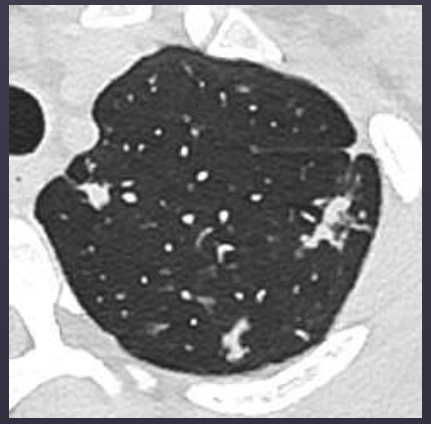


Opacités en **arbres en bourgeons** dans **BK**

- **Bud > tree**
- **Dense**
- **Limites nettes**

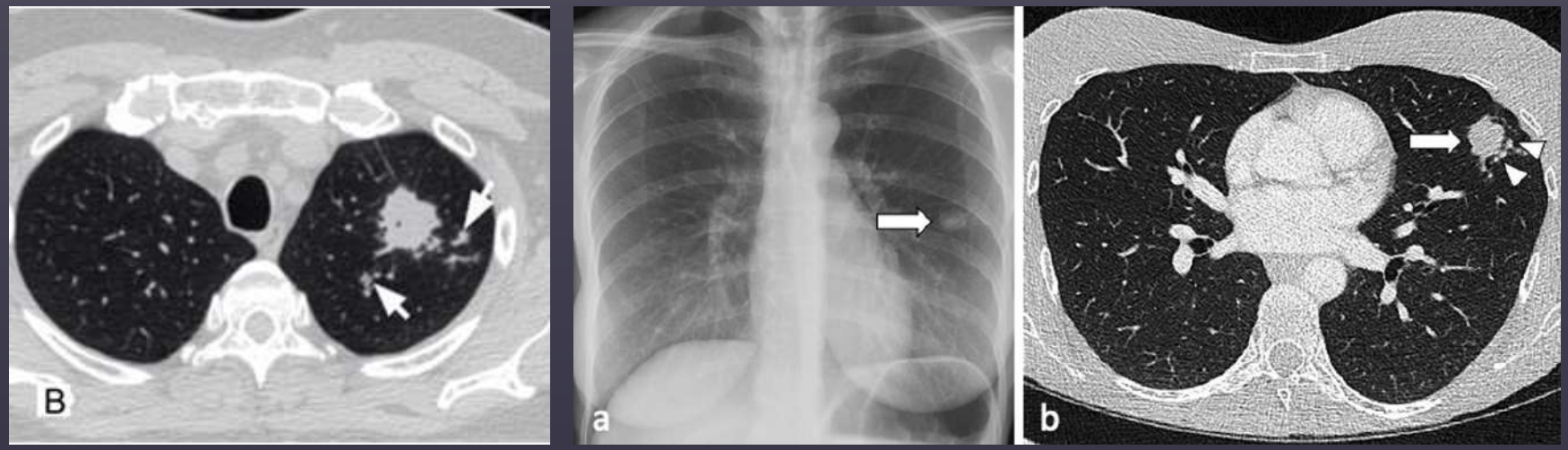








Tuberculome (5%)

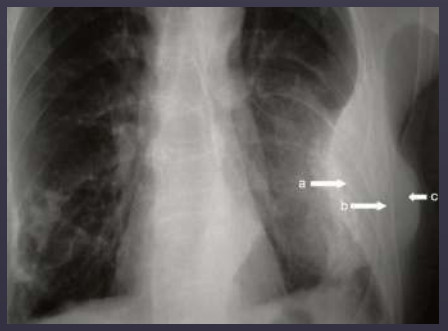


Nodules satellites dans 80% des cas

Atteinte pleurale (18%)

- **Epanchement**
- **Empyème** (épaississemer et rehaussement de la plèvre +/- cloisonnement)
  - Risque **fistule broncho pleurale**
  - **Empyema necessitans**
  - Séquelles : **«os de seiche»**





Empyema necessitans

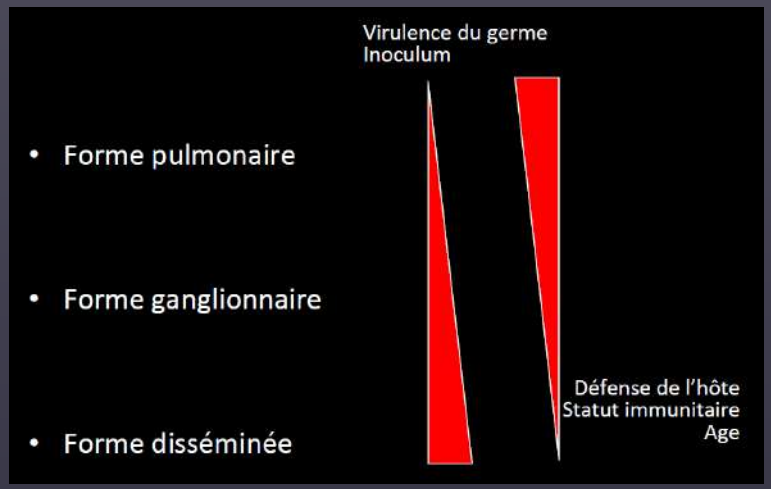
Rôle de l'IMMUNITÉ et formes GANGLIONNAIRES / EXTRAPULMONAIRES

Déficit immunité CELLULAIRE

- **VIH +++**
- **Anti TNF alpha ++**
- Néoplasie, malnutrition, drogue, alcool
- Transplantation
- Dialyse

3 conséquences

- ↗ **risque tuberculose active**
- ↗ **ADP**
- ↗ **miliaire et localisations extra pulmonaires**



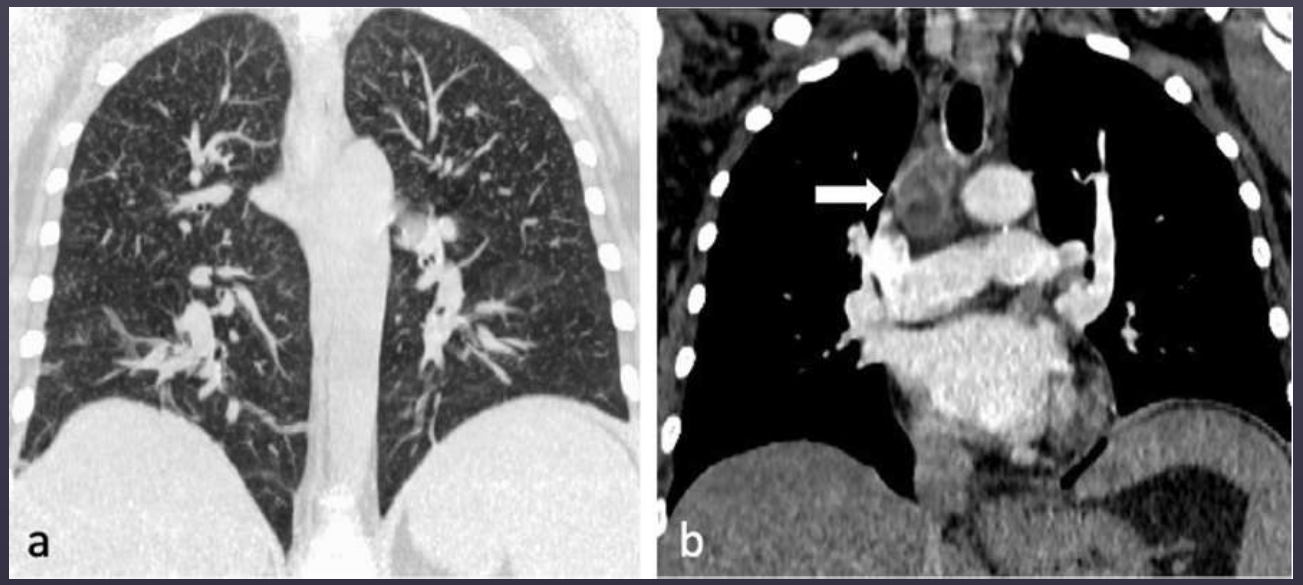
VIH

↗ Risque **x 20 à 30**

↗ Localisations extra pulmonaires : 15% à 20 % → **50 %**

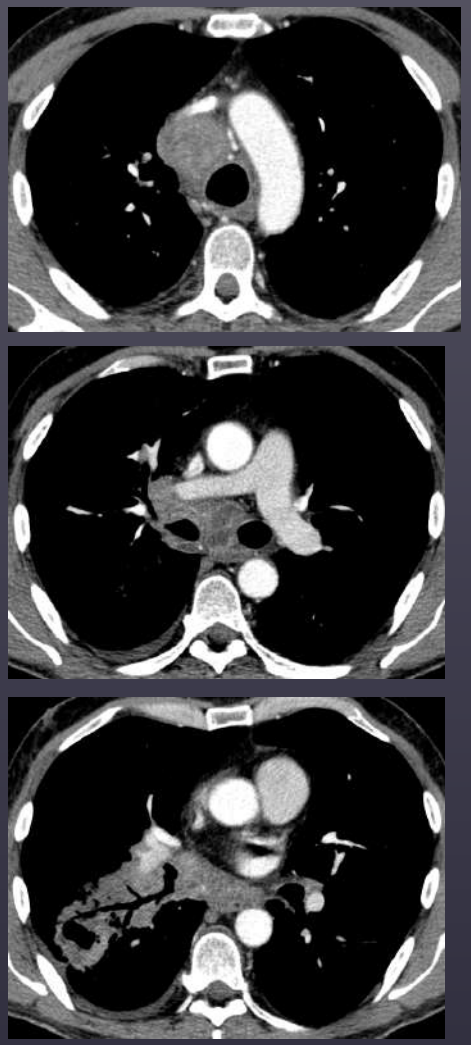
IRIS tuberculeuse

- ↗ **Opacités pulmonaires**
- **ADP +++**
- Formes **neuro / abdo**



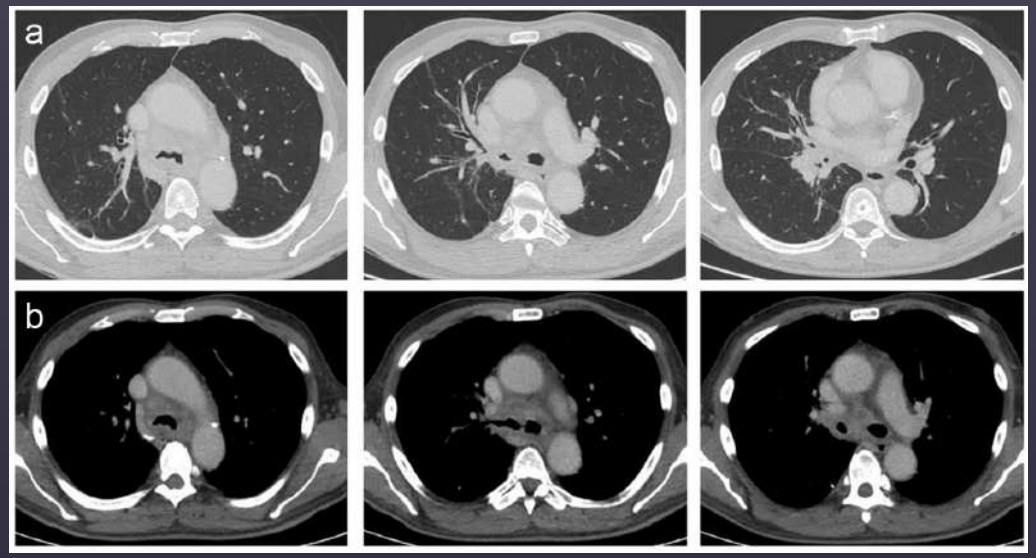
Adénopathies nécrotiques

- GANGLIONS
  - > 2 cm
  - **Hypodenses nécrotiques**
  - **Rehaussement périphérique** (tissu granulomateux rehaussé)
  - Paratrachéal et hilaire droit ++
- Tuberculose primaire ++
- Seul signe ou associé à anomalie parenchymateuse
- **Extension extra nodale** et **fistulisations** (bronches, œsophage, plèvre)



Atteinte trachéo bronchique

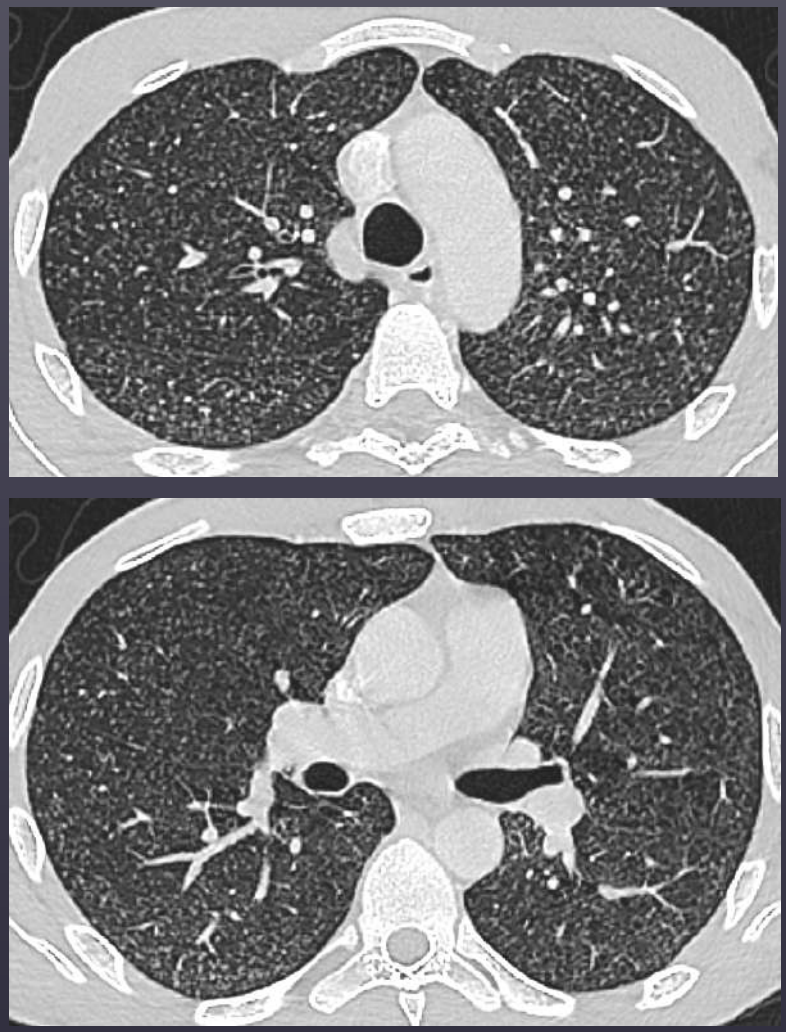
- **Épaississement irrégulier circonférentiel**
- **Sténoses**
- **Autour de la carène** (trachée distale, carène, bronches proximales)
- Souvent associé à **adénopathies** (suggère atteinte lymphatique)

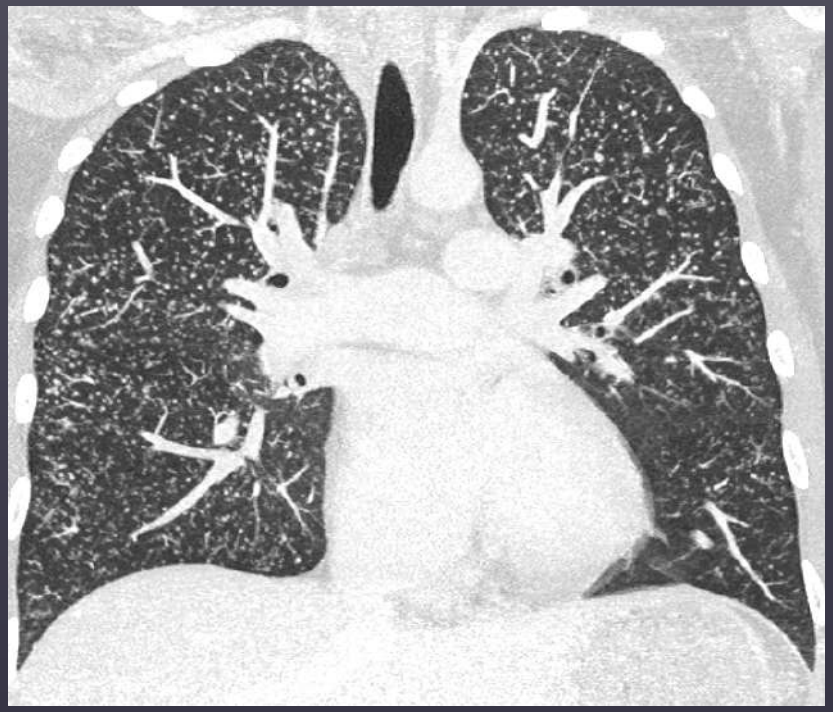


Miliaire

- **Enfant** ou **ID**
- Dissémination **hématogène = micronodulation aléatoire**
- **< 3 mm, denses, bien limités**

- \+ **Organes avec haute circulation sanguine** : foie, rate, moelle osseuse, surrénales, reins







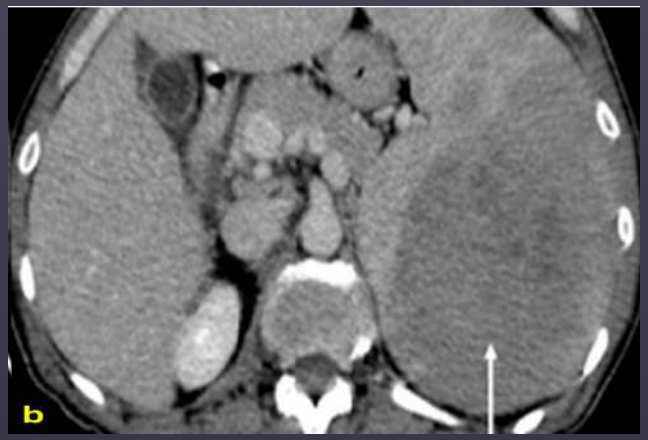
Diagnostic différentiel : **miliaire métastatique** avec micronodules **plus volumineux** et **taille heterogène**

Rate (45%)

Multiple microabcès

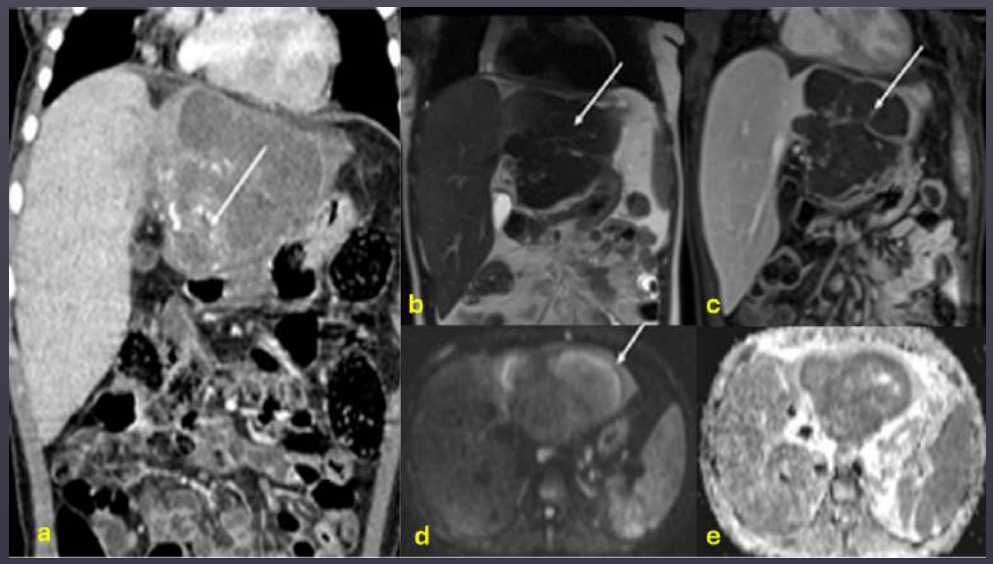


Parfois **macronodulaire**



Foie (1 %)





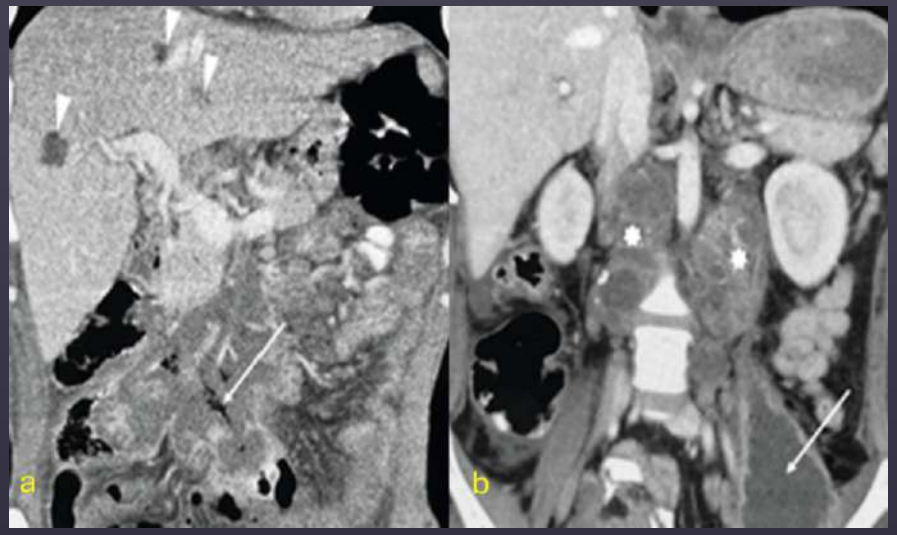
Forme micronodulaire

Forme macronodulaire
la plus fréquente

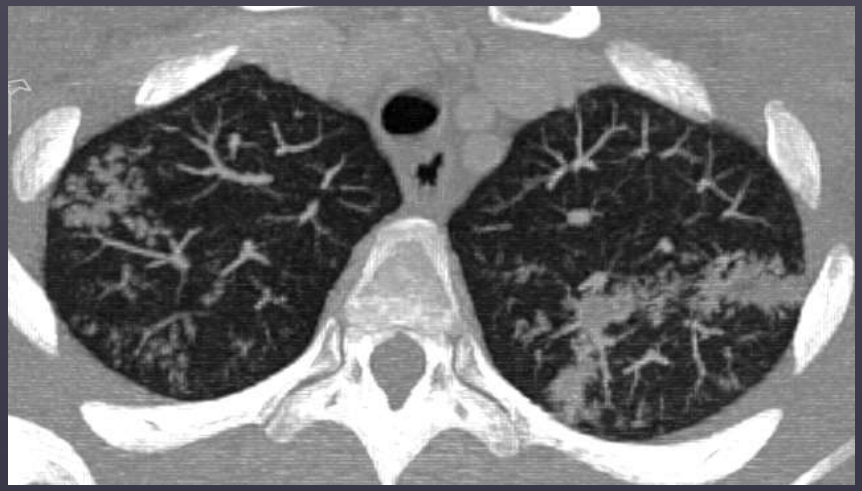
Adénopathies abdominales (6 à 18%)

- **Adénopathies nécrotiques**
  - **Mésentériques ++, péri pancréatiques**
- Tendance à **rupture capsulaire** avec **coalescence**





VIH





Adénopathies mésentériques nécrotiques

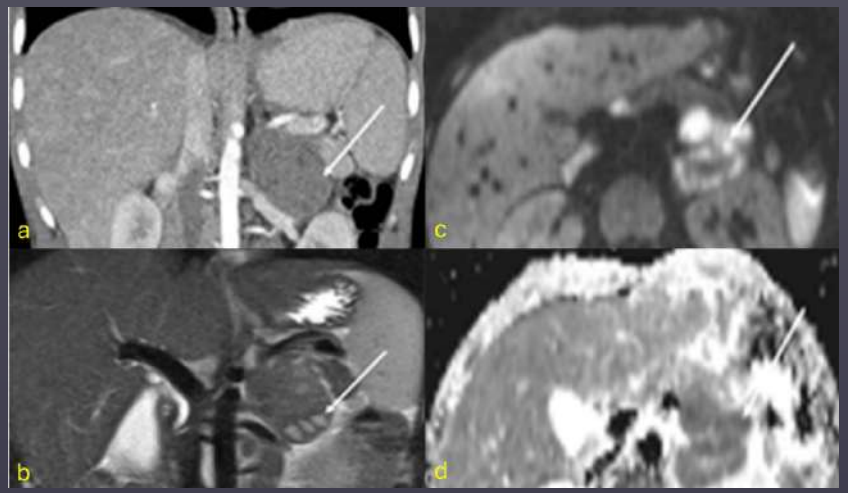
Péritoine





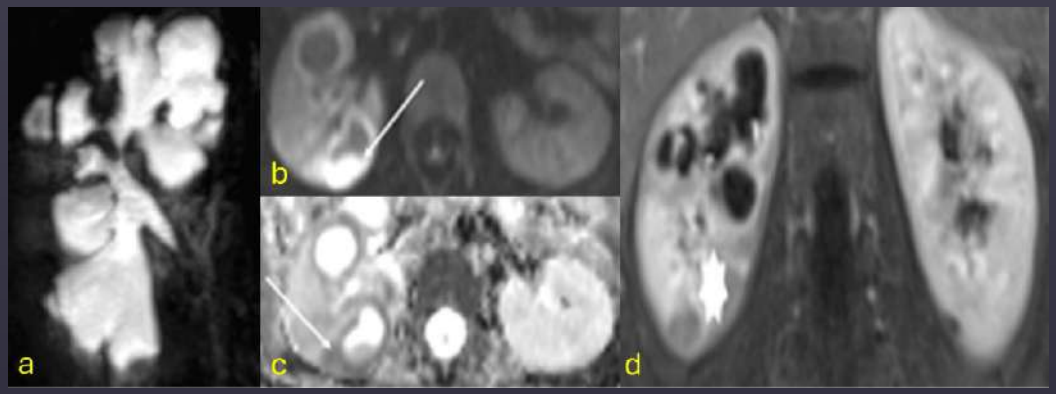
Surrénales (6 %)

- **Augmentation de taille globale des surrénales**
- Tuberculose active : nécrose caséeuse
- Stade chronique: **atrophie et calcifications**



Rein

Sténoses infindibulaires multiples



Ostéo articulaire (3 à 10 %)

- **Aspect d'os dans l'os + ++**





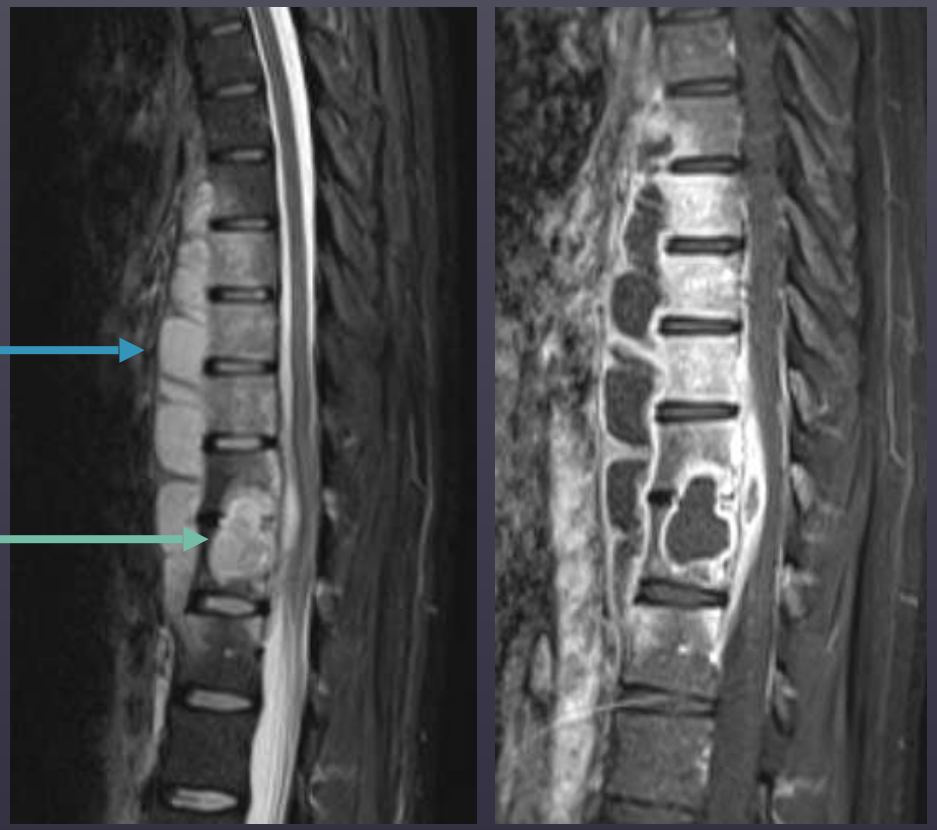




Mal de Pott

- **Larges collections paraspinales « froides »**
- Atteinte **sous ligamentaire, multiétagée**

- **Atteinte centrale** centrée sur le **corps vertébral**
- **Disque préservé** (chez adulte)

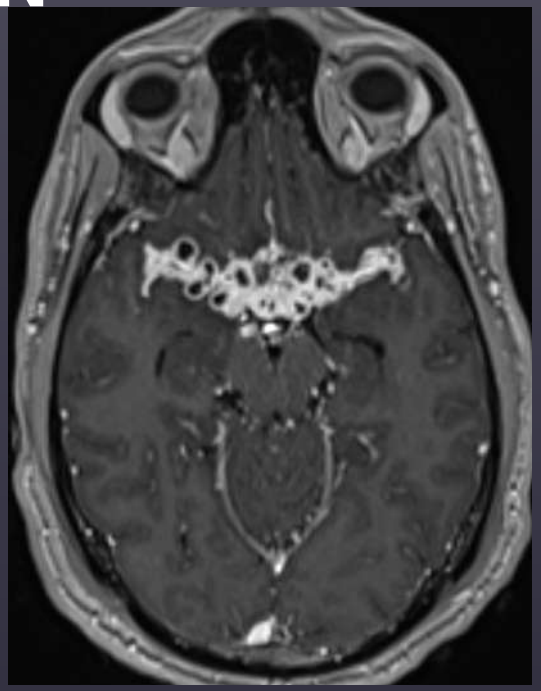


Neurologie (1 à 3 %)

Mortalité ++

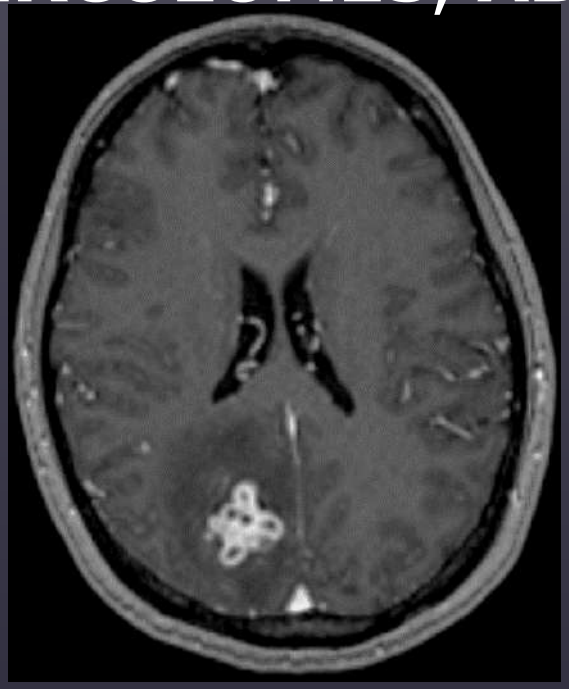
LEPTOMÉNINGITE DE LA BASE

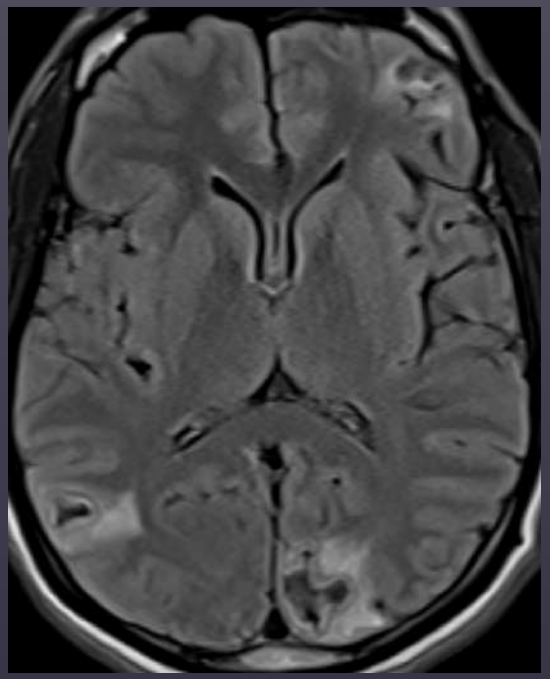
- Prise de **contraste leptoméningée diffuse**
- +/- **Hydrocéphalie**
- +/- **Infarctus** artères lenticulo-striées

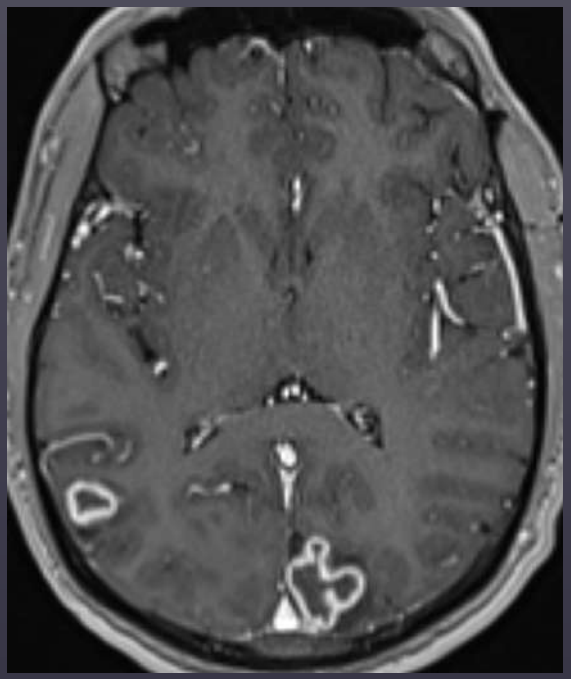


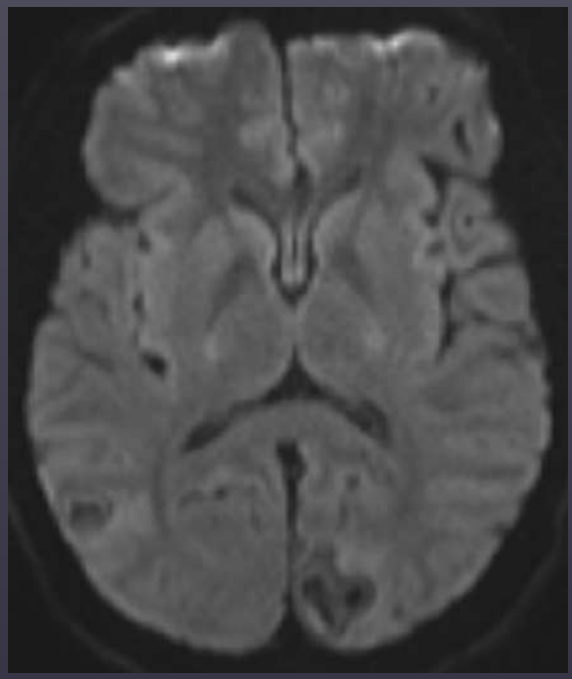
TUBERCULOMES, AB

Aspect typique en **« grappe de raisin »**









Contenu variable en diffusion

Abcès tuberculeux

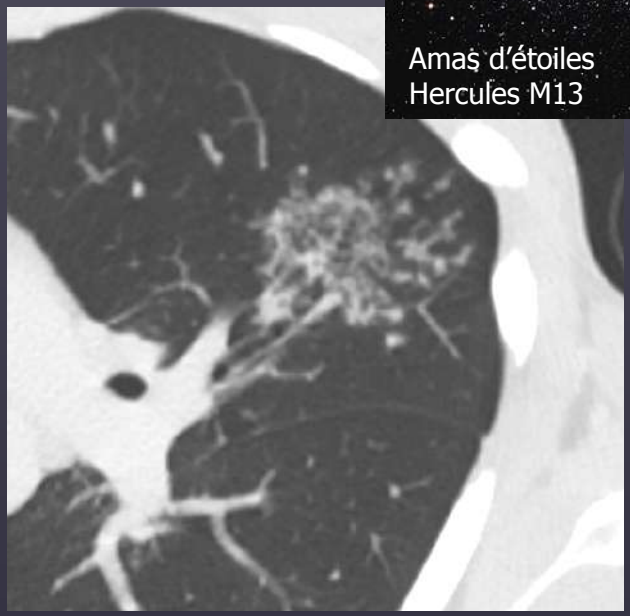
Formes atypiques
Galaxy /Clusters / Reverse halo

- **= Clusters de micronodules probablement périlymphatiques** (granulomes péribronchiolaires)

- **Plusieurs formes** rencontrées habituellement dans les granulomatoses dont sarcoïdose ou dans PO
  - **(Sarcoid) Galaxy Sign :** coalescence
  - **(Sarcoid) Cluster Sign** : pas de coalescence
  - **Reverse Halo Sign**

- Forme de **tuberculose active**, post-primaire, IC
- Évolution **très lente**

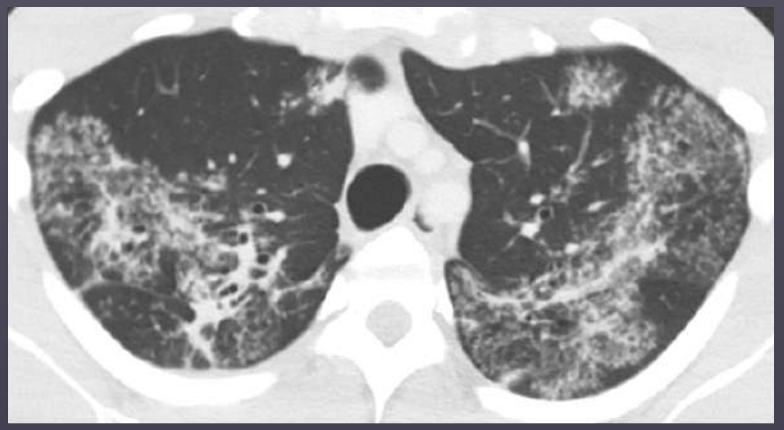

Amas d'étoiles
Hercules M13



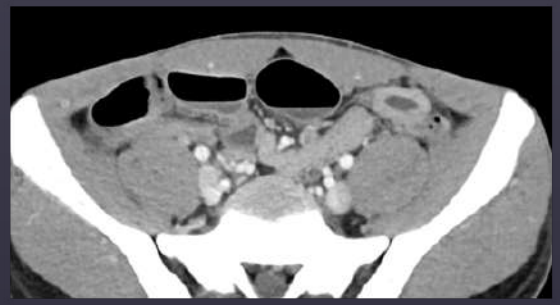
Sarcoid Cluster Sign
+/- reverse halo

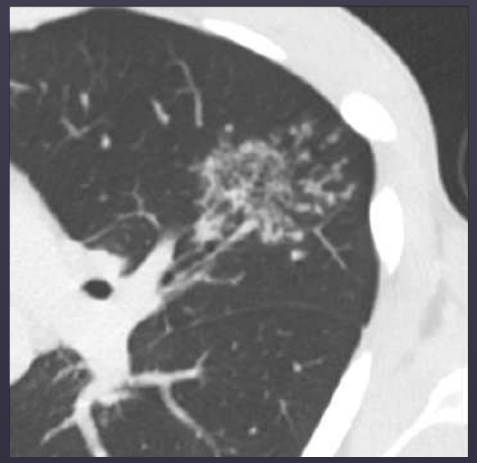
Heo JN, Choi YW, Jeon SC, Park CK. Pulmonary tuberculosis: another disease showing clusters of small nodules. AJR Am J Roentgenol 2005

(Sarcoid) Cluster Sign
SGS



BAAR et cultures négatifs, régression sous tt anti BK





<u>Tuberculose vs sarcoïdose</u>

- Un seul foyer → tuberculose
- LS → sarcoïdose
- LS et Fowler → tuberculose
- Ganglions →

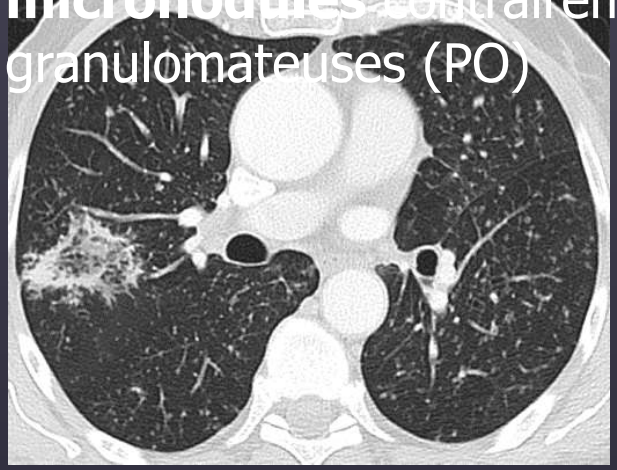


Halo inversé / Atoll sign

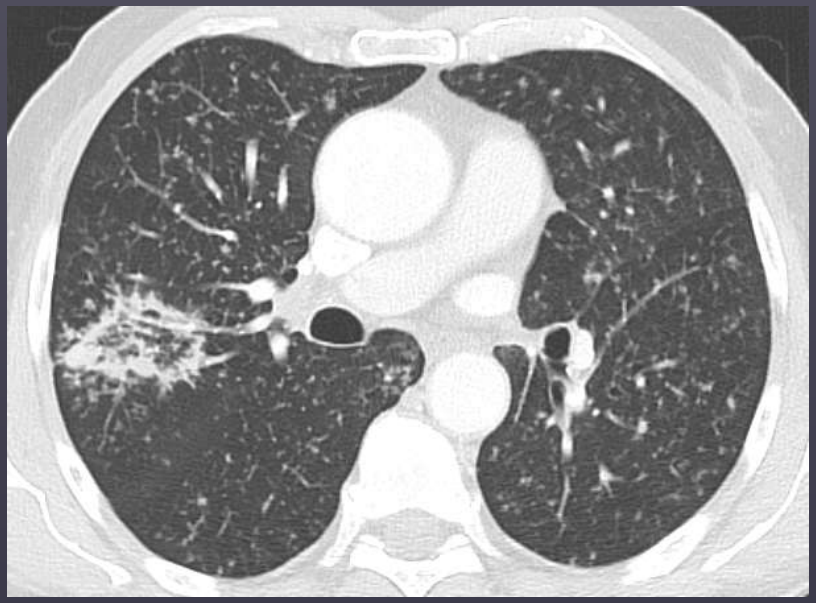
= Verre dépoli entouré d'un anneau de condensation
(Fleischner)

Gamme diagnostique **halo inversé**
- **PO** Pneumopathie organisée **+++**
- **Wegener (GPA)**
- Sarcoïdose
- Aspergillose invasive / mucormycose (ID)
- Pneumocystose
- Tuberculose (micronodules en periphérie)
- Pneumopathie lipidique
- Post RF
- Infarctus pulmonaire (« cadre grillagé »)

Dans BK, la portion annulaire périphérique est constituée de micronodules contrairement aux causes non granulomateuses (PO)





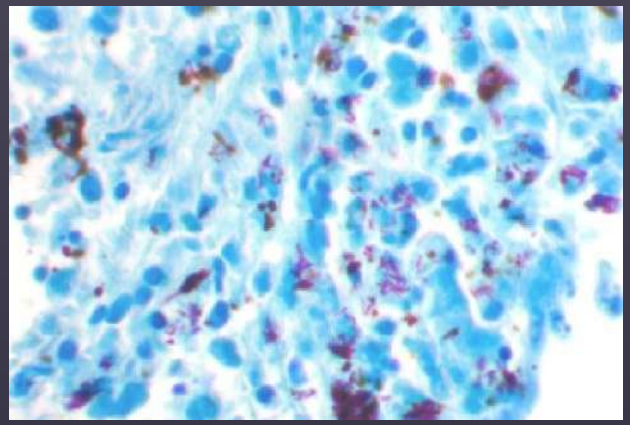


Galaxy sign et **Reverse halo sign**

+ Micronodules aléatoires (miliaire)

Imagerie et BAAR

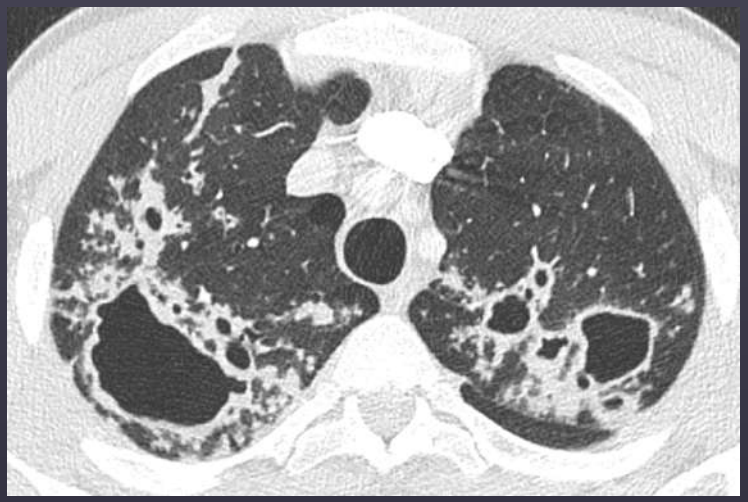
- **BAAR négatif** : diagnostic difficile
- **Corrélation avec imagerie**
  - **BAAR +**
    - **Condensation** : plusieurs segments/lobes
    - **Cavitation :** volume, nombre, **épaisseur paroi** et **distance /voies aériennes**
    - **Verre dépoli**
  - **BAAR –**
    - **Arbres en bourgeon** (+/-)
    - **Galaxy and Cluster Sign** (formes périlymphatiques, souvent positives en culture)



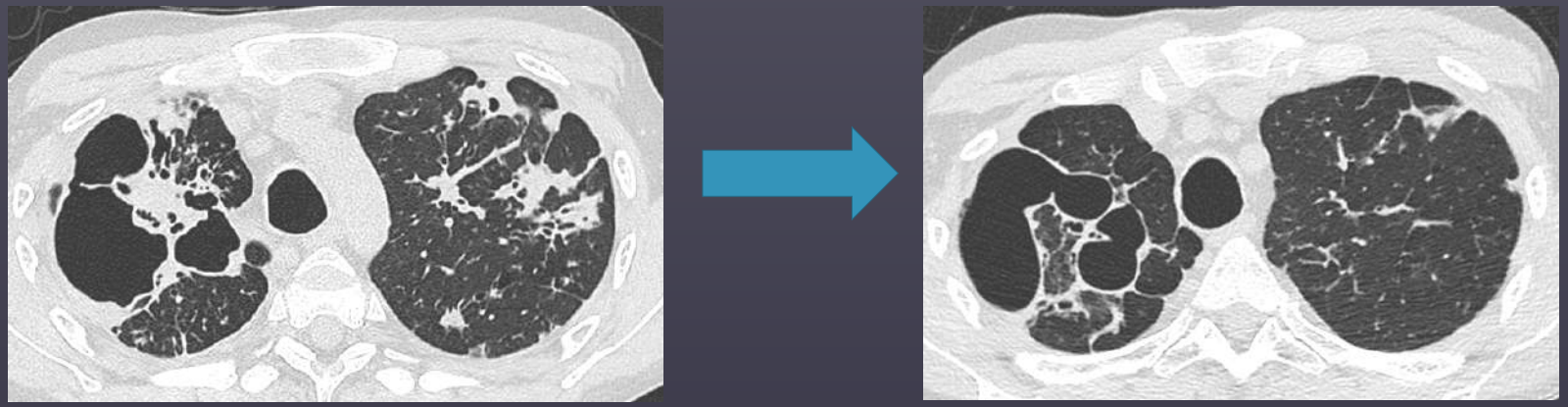
BK multirésistant et imagerie

- Tuberculose pulmonaire **multirésistante** par rapport aux formes sensibles
  - **Formes étendues**
  - **>3 cavités** à parois épaisses et taille > 3cm





EVOLUTION SOUS TRAITEMENT



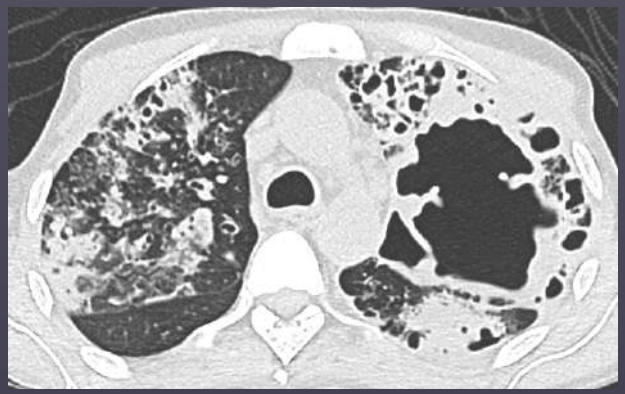
Diminution

- De l' **épaisseur** de la paroi des cavités
- Des **arbres en bourgeons**

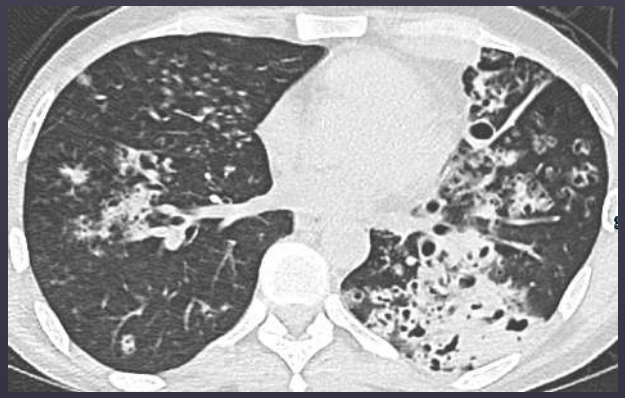
Les images résiduelles n
de résistance ou de récurrence

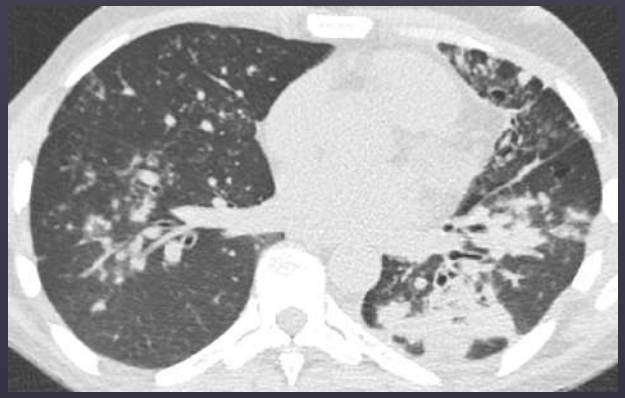
Clinical significance of residual lesions in chest computed tomography after anti-tuberculosis treatment

H. J. Seon,* Y. I. Kim,† S. C. Lim,† Y. H. Kim,* Y. S. Kwon† INT J TUBERC LUNG DIS 18(3):341–346
©2014 The Union









Formes compliquées

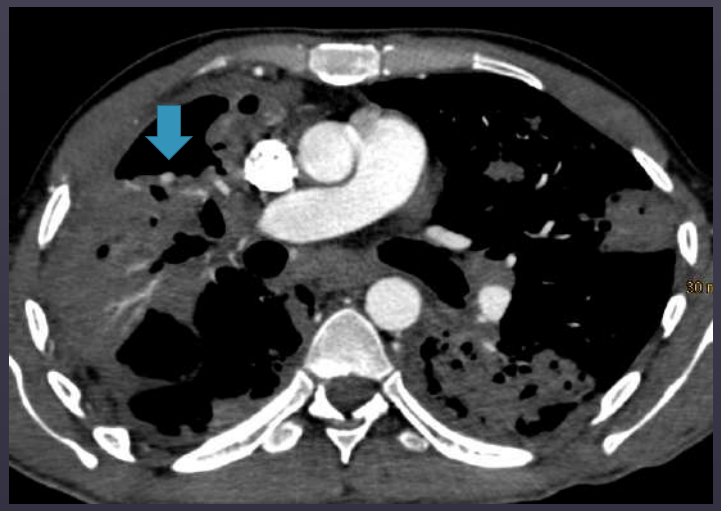
Hémoptysie / Hyperhémie artères bronchiques

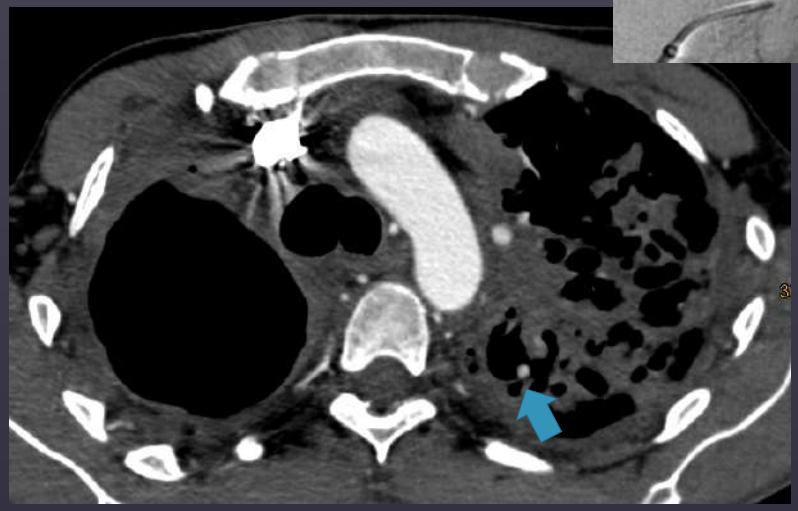


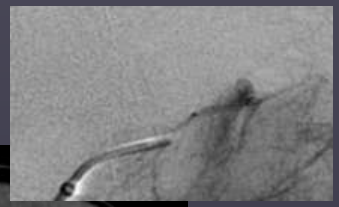
Hypertrophie des artères bronchiques gauches

→ Embolisation bronchique

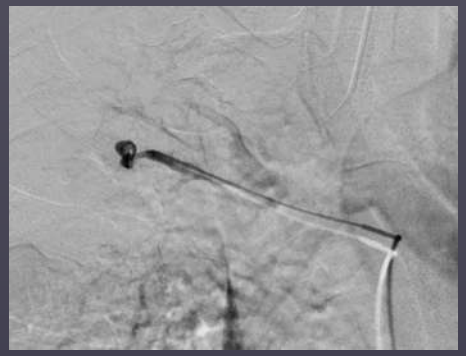
Hémoptysie / Anévrysme de Rasmussen













Hémoptysie / Fistule artérielle





Fistule artères bronchiques – artères pulmonaires

Mycobactéries atypiques

- **15 espèces pathologiques** dont **M. avium**, M. intracellulare, M. kansasii, M. xenopi…
- Bactérie **environnementale** dans **eau, sol**
- Contamination souvent **respiratoire** mais également digestive, cutanée mais **pas inter humaine**





Mycobactéries atypiques

FORME FIBRO CAVITAIRE

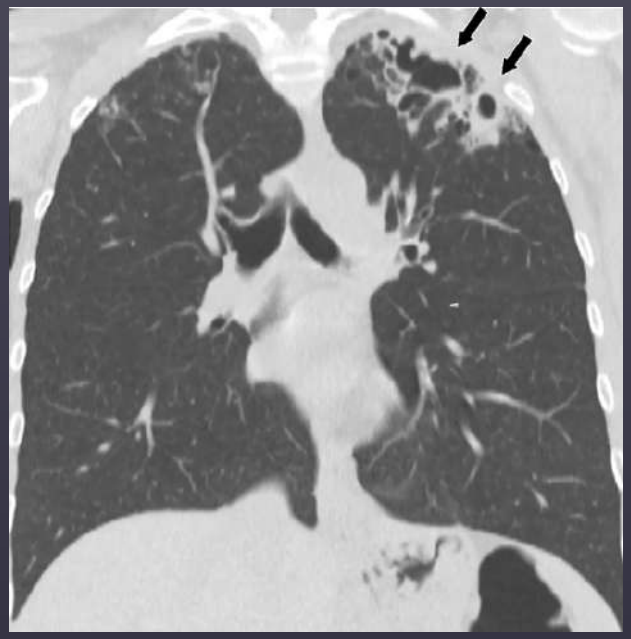
(classique)

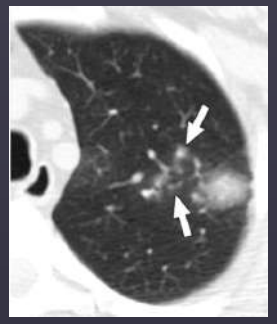
- Patient **âgé,** pathologie pulmonaire préexistante (emphysème, fibrose, …)

- Sémiologie :
  - **Petites cavités à paroi fine**
  - **Epaississement pleural**
  - **Cluster micronodules** au contact

- Régions **supérieures**

- DDX: BK, néoplasie, aspergillose cavitaire chronique





Mycobactéries atypiques

FORME BRONCHECTASIQUE ET NODULAIRE
Maladie de Lady Windermere



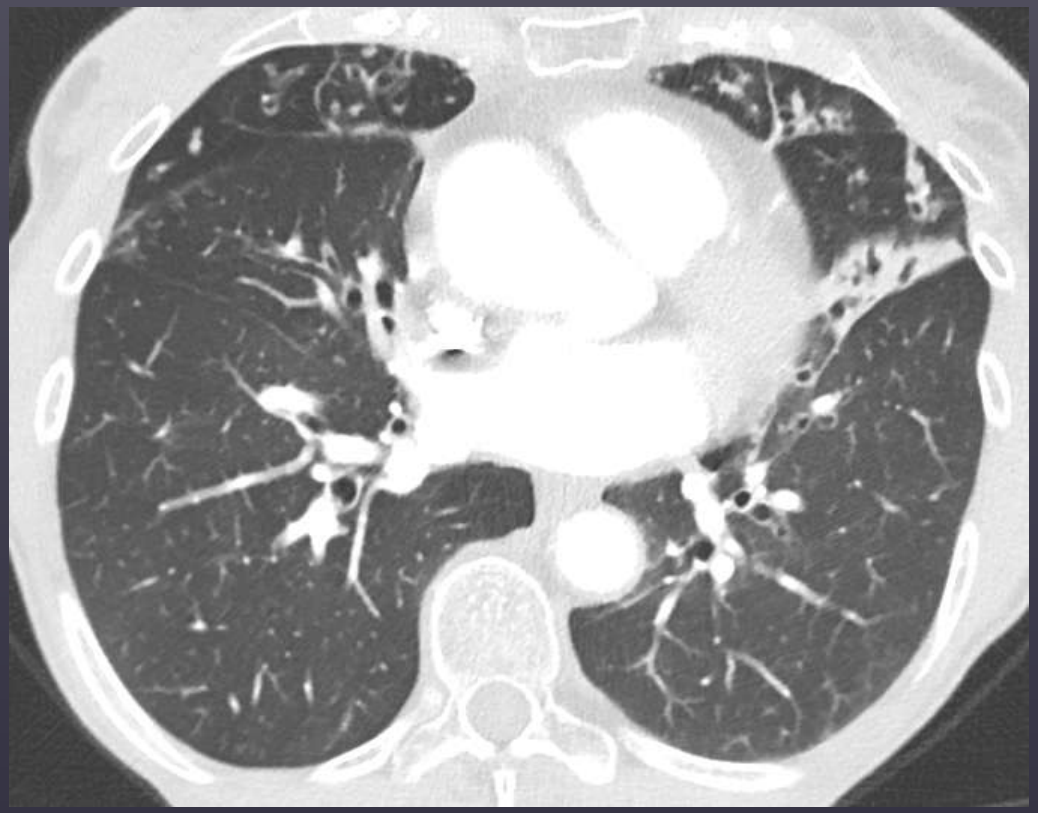




- Femme **60 ans**, non immunodéprimée

- Sémiologie :
  - **Bronchectasies** régions **moyennes** avec atrophie
  - Micronodules en **arbres en bourgeons**

- DDX: bronchopneumopathie inhalation, dyskinésie

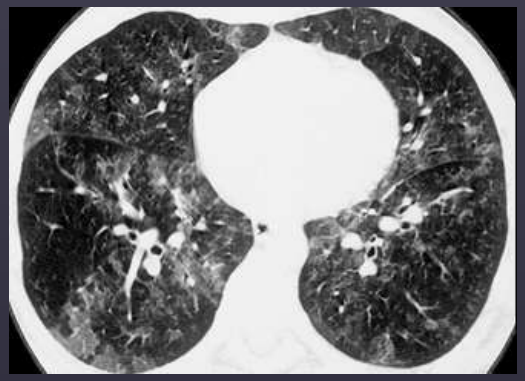


Mycobactéries atypiques

Pneumopathie d'hypersensibilité « Hot-tub lung »









Mycobactéries atypiques

Forme des patients immunodéprimés

CD4<50

M. Avium, M.kansasii

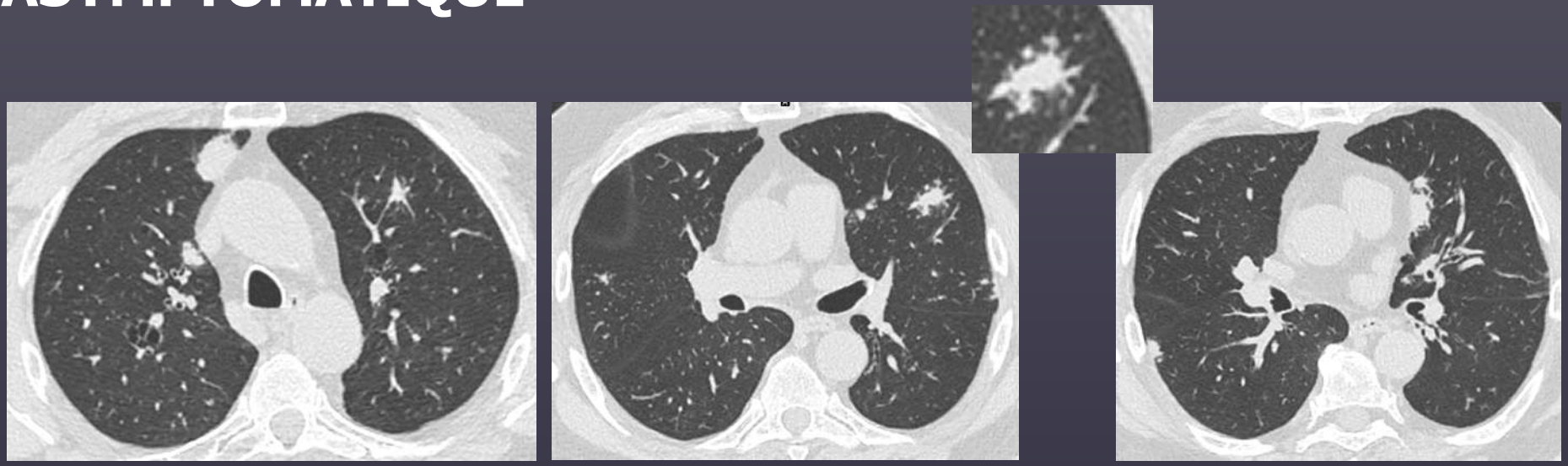
→ **INFECTION DISSEMINEE +++**

- **Nodules pulmonaires / miliaire**
- **Adénopathies médiastinales** ++
- Localisations extra pulmonaires



Miliaire, infection à mycobacterium a

NODULES ET MASSES chez patient ASYMPTOMATIQUE



- **Sarcoid Galaxy sign** (clusters de micronodules avec confluence)
- Evolution lente
- Biopsie retrouvant des **granulomes épithélioïdes gigantocellulaires** et **mycobacterium intracellulaire** et en culture

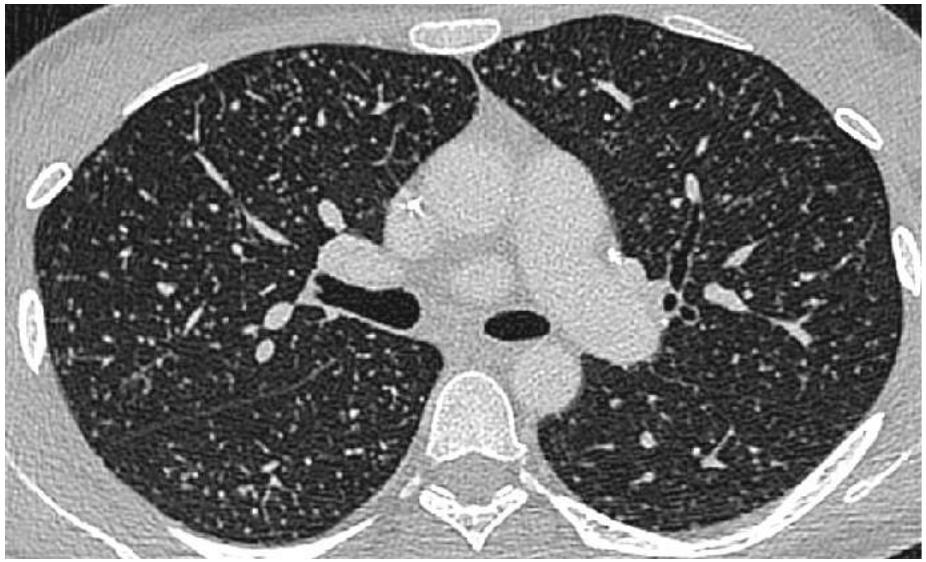
Différences avec BK

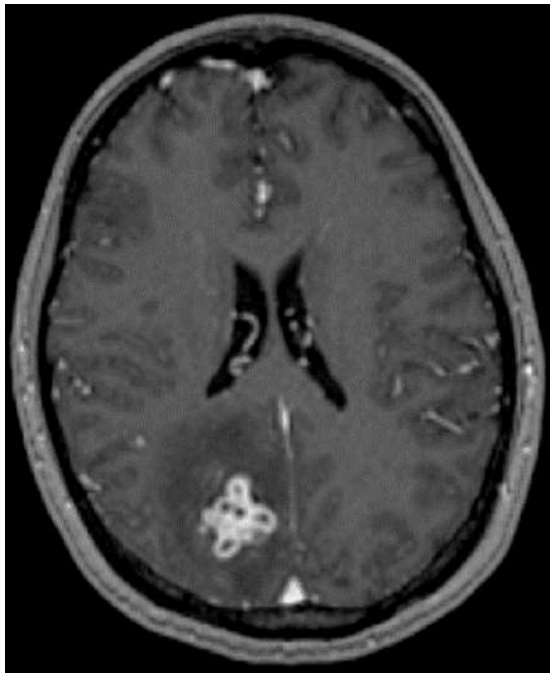
- **Lobes inférieurs et moyen ++**
- **Bronchectasies** ++
- Diagnostic **plus difficile** (bactérie de l'environnement)
- Évolution **plus lente**
- Trai… …aladie **diff**…

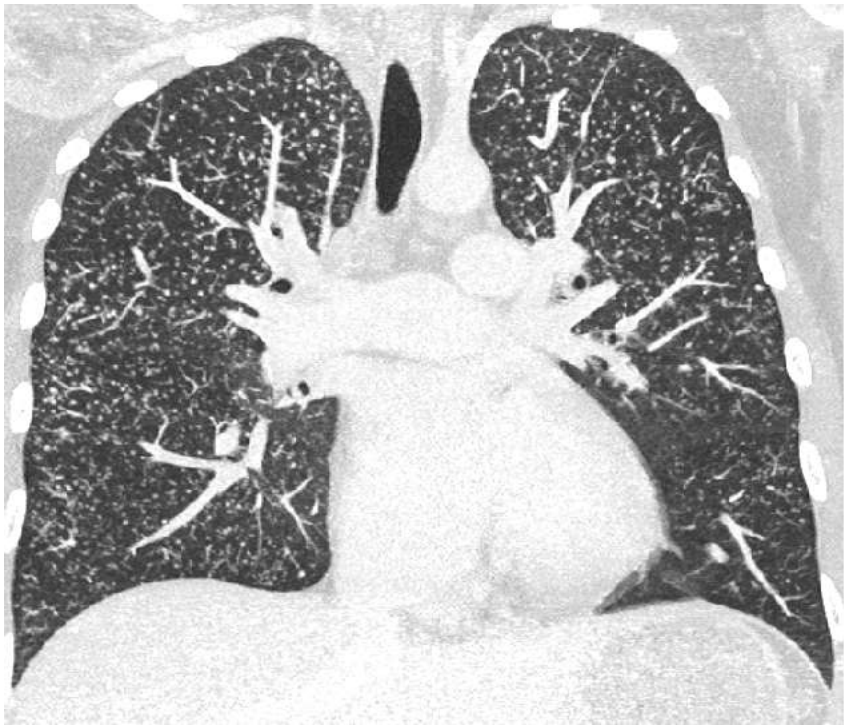
Clinical and Microbiologic Criteria for Diagnosis of Nontuberculous Mycobacterial Pulmonary Disease[a]

Clinical	Pulmonary or systemic symptoms	**Both required**
Radiologic	Nodular or cavitary opacities on chest radiograph, or a high-resolution computed tomography scan that shows bronchiectasis with multiple small nodules	
and	Appropriate exclusion of other diagnoses	
Microbiologic[b]	1. Positive culture results from at least two separate expectorated sputum samples. If the results are nondiagnostic, consider repeat sputum AFB smears and cultures **or** 2. Positive culture results from at least one bronchial wash or lavage **or** 3. Transbronchial or other lung biopsy with mycobacterial histologic features (granulomatous inflammation or AFB) and positive culture for NTM or biopsy showing mycobacterial histologic features (granulomatous inflammation or AFB) and one or more sputum or bronchial washings that are culture positive for NTM	









Miliaire tuberculeuse

pulmonaire associée à un **abcès tuberculeux cérébral** (image en « grappe de raisin »)

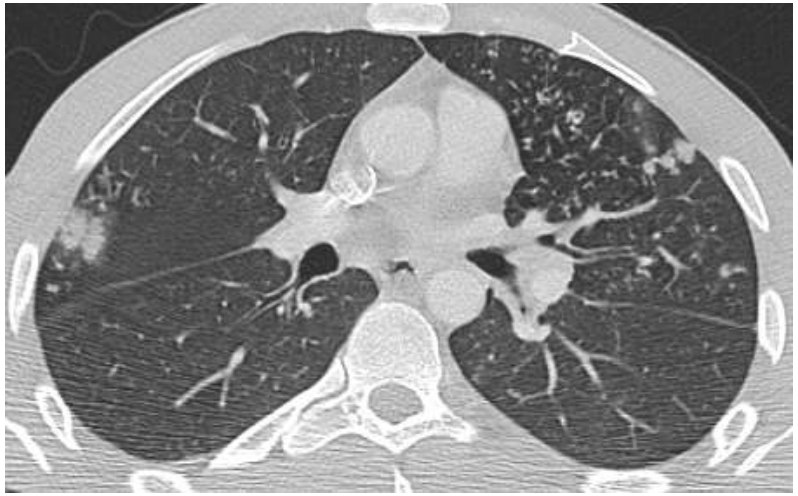
= Diffusion hématogène

Tuberculose bronchogène active

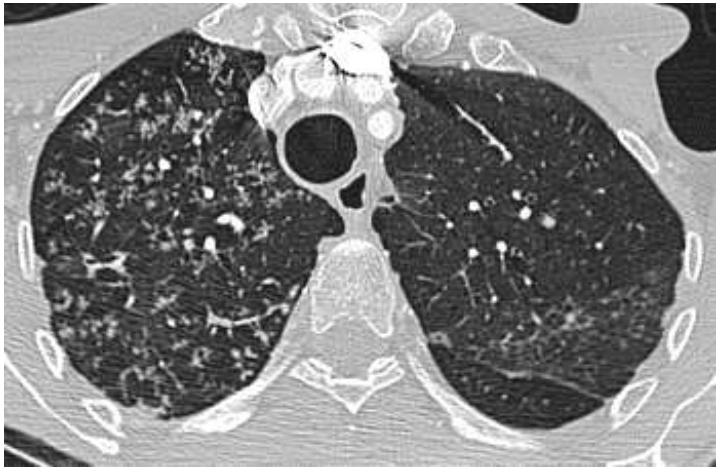
- Cavité apicale gauche
- Multiples micronodules en « arbres en bourgeons »









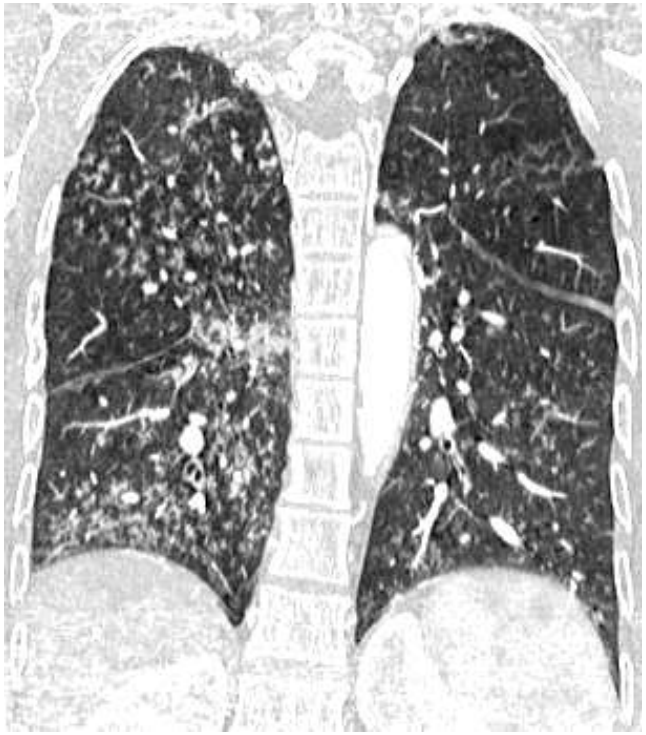


Tuberculose

Nombreux « **arbres en bourgeons** »







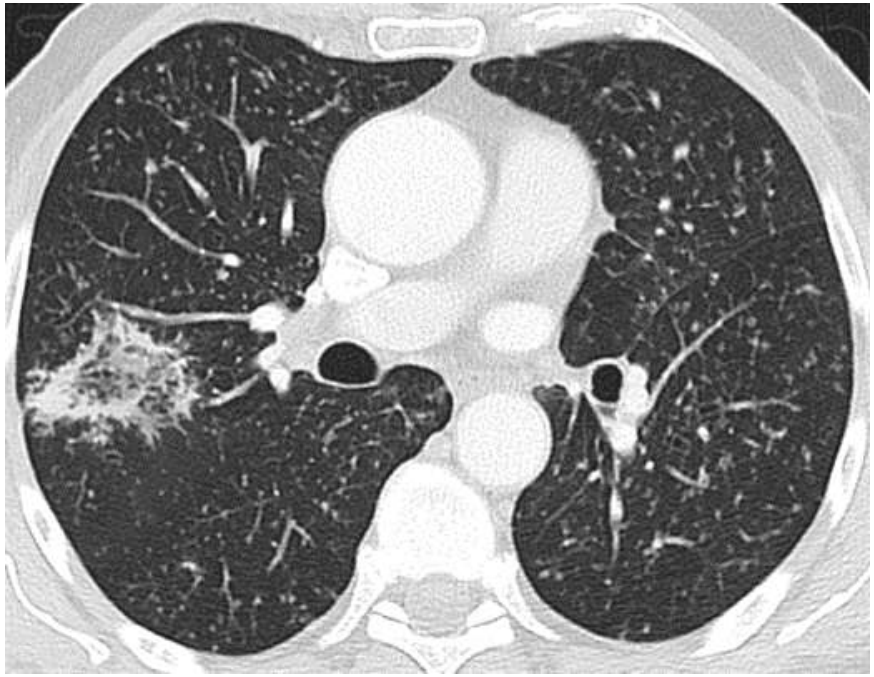


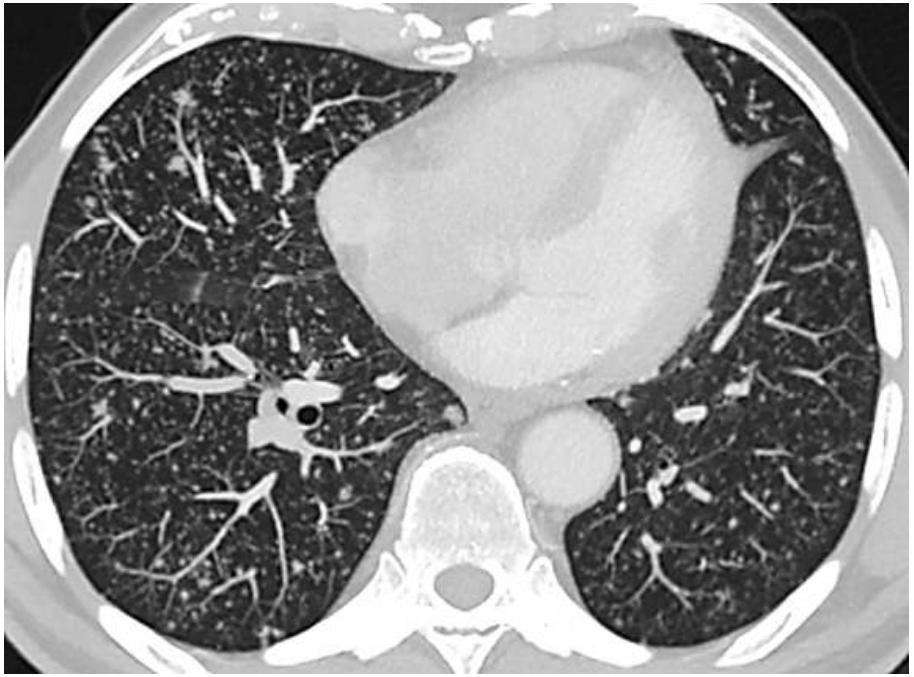
Tuberculose d'évolution chronique

Amas de micronodules d'allure perilymphatique prenant un aspect **d'halo inversé**

Tuberculose : galaxy sign (et halo inversé)

De plus profusion de micronodules de répartition aléatoire et quelques micronodules en « arbres en bourgeons »





Mycobactéries atypiques

- 15 espèces pathologiques dont M. avium, M. intracellulare, M. kansasii, M. xenopi…
- 2 cultures LBA positives pour diagnostic

Différences avec la tuberculose
- **Transmission** non interhumaine, **par l'eau**
- **Pas d'évolution primaire puis secondaire**
- **Moins bonne sensibilité aux antituberculeux**
- Place de la chirurgie

Maladie de lady Windermere



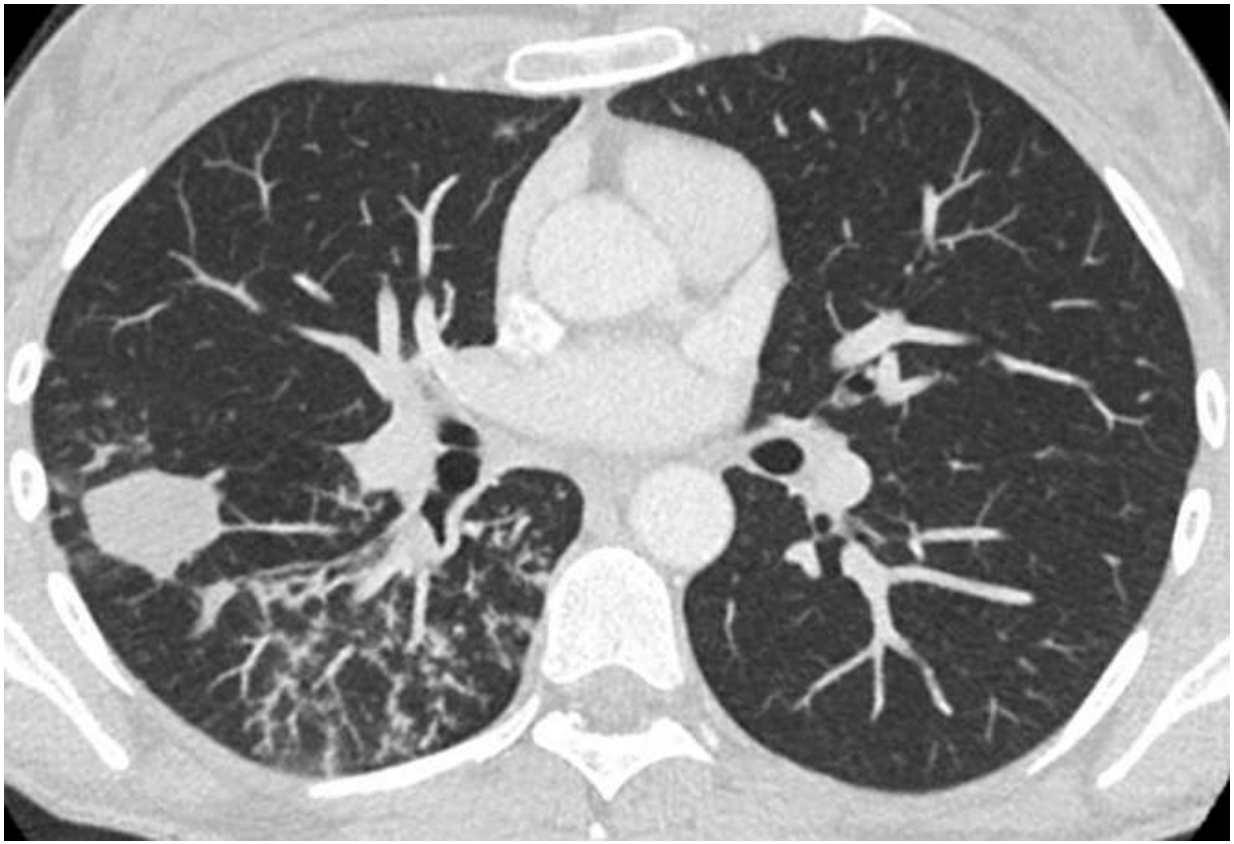
Imagerie: différentes formes possibles
- Surinfection de bulle : +/- pathogène
- **Pseudo tuberculose** : idem tuberculose post primaire
- **Maladie de Lady Windermere**
  - Infection mycobactérie avium complexe (MAIC)
  - Femme 60 ans non immunodéprimée
  - **Bronchectasies LM avec atrophie**
  - Micronodules en arbre de bourgeons, respect des apex
- Surinfection de PNP lipidique

Patient immunodéprimé CD4<50 :
- MAIC, M.kansasii
- Infection disséminée. Présentation très variable
- Adénopathies hilaires ou médiastinales ++, Nodules ++

Mycobactérie atypique



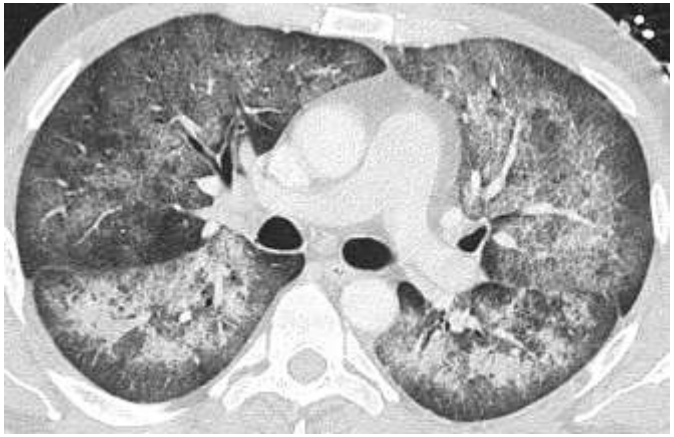




Mycobactérie atypique

Pneumocystose





- **VIH**, **CD4 < 200/mm³**
- 1ère mycose chez le patient SIDA
- Principal diagnostic différentiel = CMV



- **Verre dépoli** (100%)
  - Symétrique, **diffus** / mosaïque / **crazy paving**
  - **Respect périphérie** (40%)
  - Bronchectasies au sein du verre dépoli
- **Kystes** (30%)
  - Formes atypiques, patient HIV ++
  - Multiples, régions supérieures, diminuent ou disparaissent
  - Risque de **pneumothorax**
- **Condensations diffuses** dans les formes graves
- ***« Miliary pattern »***: micronodules centrolobulaires, plus rare (5%), immunodépression modérée, inflammation granulomateuse

Kanne JP, Yandow DR, Meyer CA. Pneumocystis jiroveci Pneumonia: High-Resolution CT Findings in Patients With and Without HIV Infection. AJR 2012





Pneumocystose

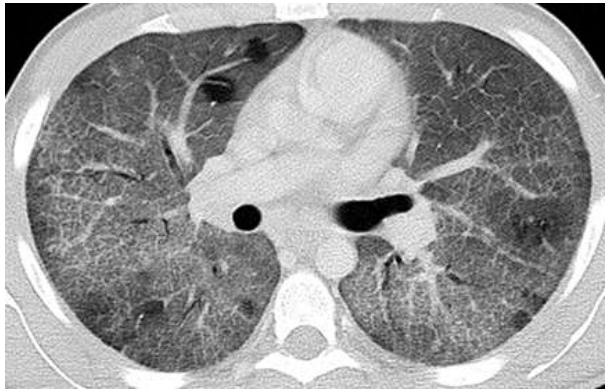
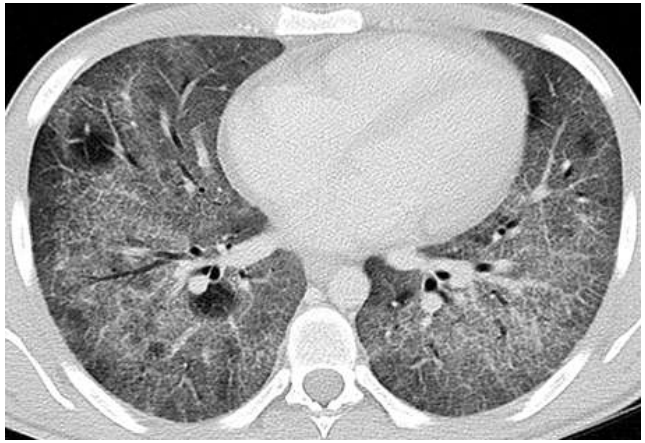
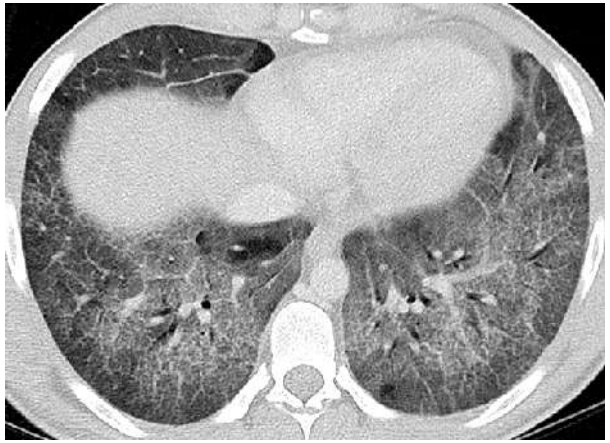
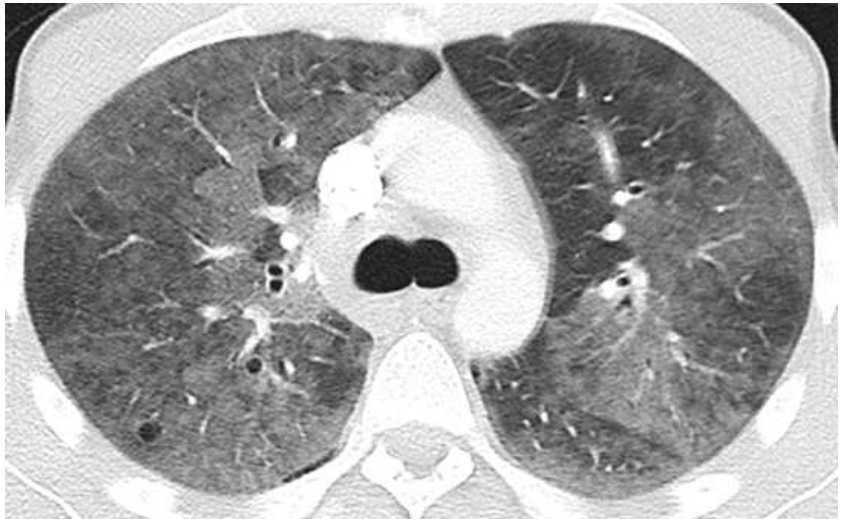
Patient de 49 ans, VIH, CD4 = 8/mm3,
dyspnée, verre dépoli diffus + kystes





Pneumocystose

- Opacités diffuses en **crazy paving**
- **Kystes en formation ++**
- Respect relatif des **régions sous pleurales**

Pneumocystose (faisant découvrir un VIH)

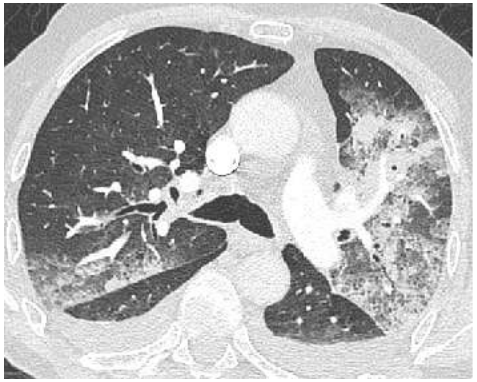
Légionellose

- ***Legionella pneumophila,*** BG négatif, milieu aquatique
- **Immunodéprimé** (greffé rénal, corticothérapie)
- Clinique: début rapide, hyperthermie, symptomatologie en foyer, **signes extra-pulmonaires** (troubles digestifs, troubles neurologiques)
- Diagnostic: sérologie et antigénurie Legionella

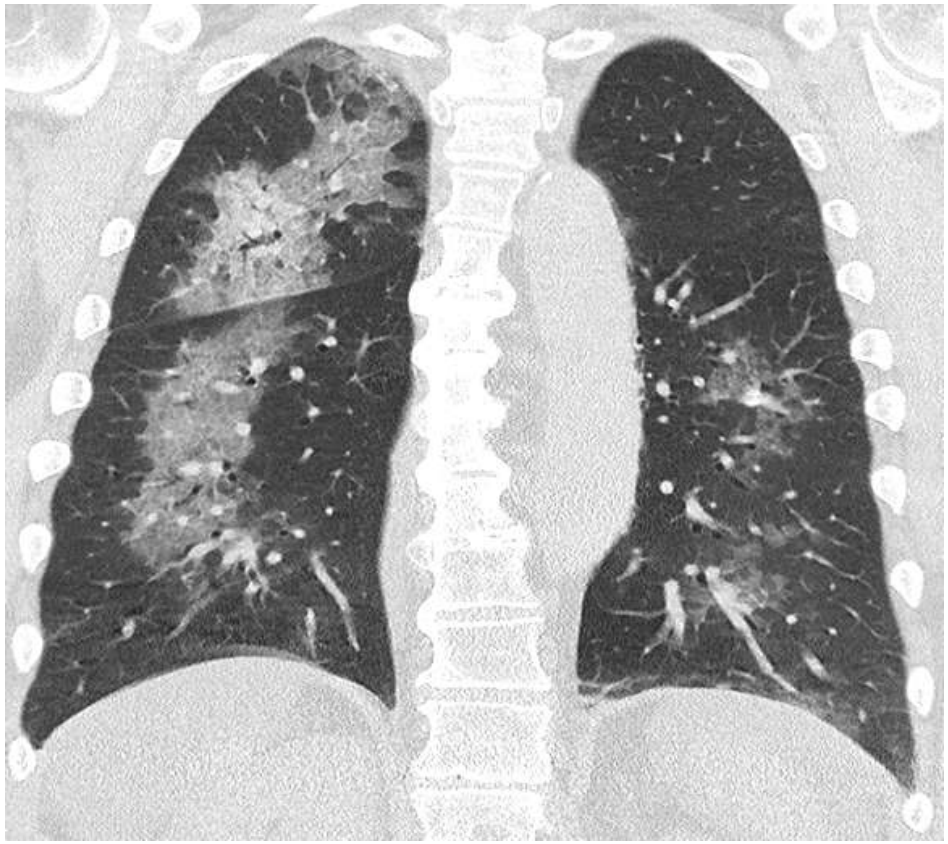
Imagerie

- **Foyer alvéolaire systématisé ou non**
  → **multiples foyers**
- **Opacités diffuses** (œdème lésionnel par choc retardé)
- Epanchement pleural minime (30%)
- Atélectasies en bandes
- Excavation du foyer chez l'immunodéprimé





Legionellose

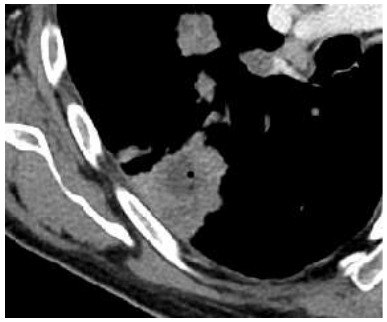


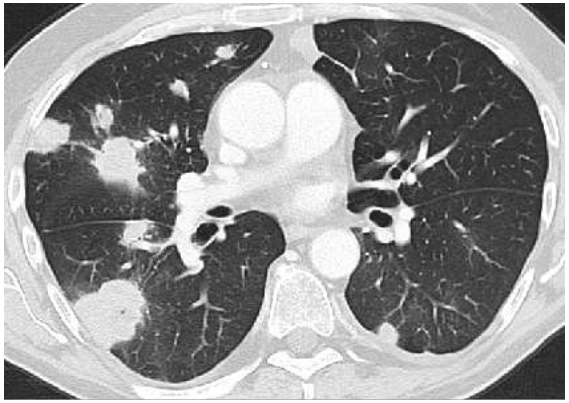




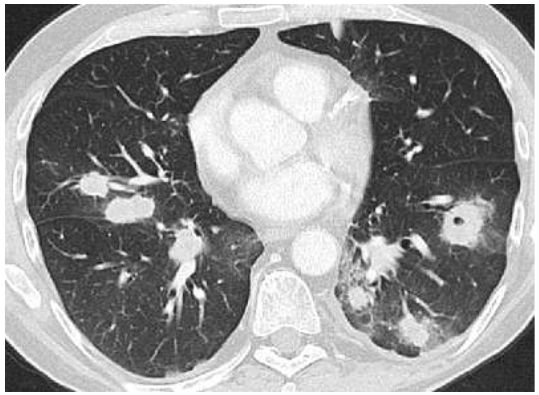
Nocardiose

- BG (+), **immunodéprimé sévère**, **déficit de l'immunité cellulaire** (SIDA, transplantation, corticothérapie)
- Clinique idem BK
- Extension au **cerveau (abcès)**, cutanée, osseuse/ articulations





Nocardiose dans un contexte d'allogreffe



Imagerie

- ➢ **Condensation(s)** uni ou multifocale, patchy, segmentaire, lobaire
- ➢ **Nodule(s) ou masse(s)** avec bords irréguliers
- ➢ **Hypodensité / Excavation +++**
- \- +/- Epanchement pleural
- \- Parfois atteinte **pleurale** (empyème) ou **pariétale**
- \- Parfois tumeur endo-bronchique

Diagnostic différentiel (condensation/cavitation/ nodules)

- \- **Embols septiques**
- \- **Cancers, métastases**
- \- Vascularites (**Wegener**)
- \- Autres infections en particulier **actinomycose** (mais pas d'extension hématogène), cryptococcose

Kanne JP, Yandow DR, Mohammed TL et-al. CT findings of pulmonary nocardiosis. AJR Am J Roentgenol. 2011

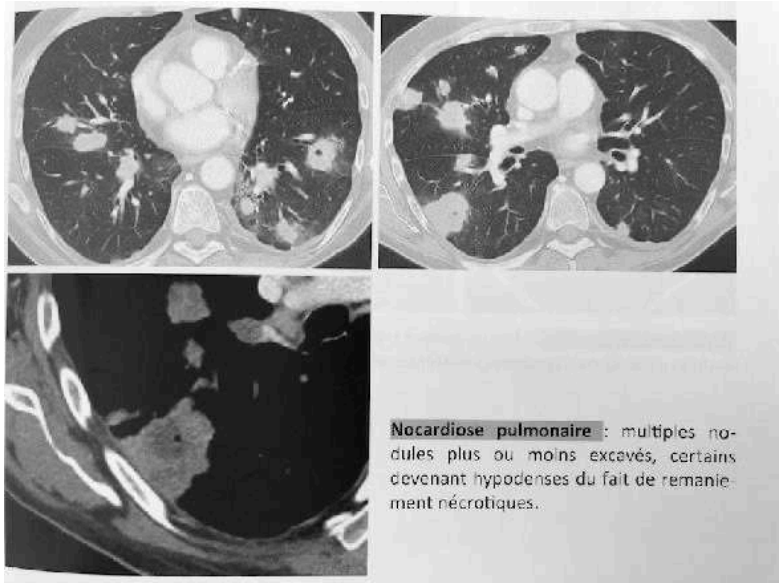
Nocardiose

4.9. Nocardiose

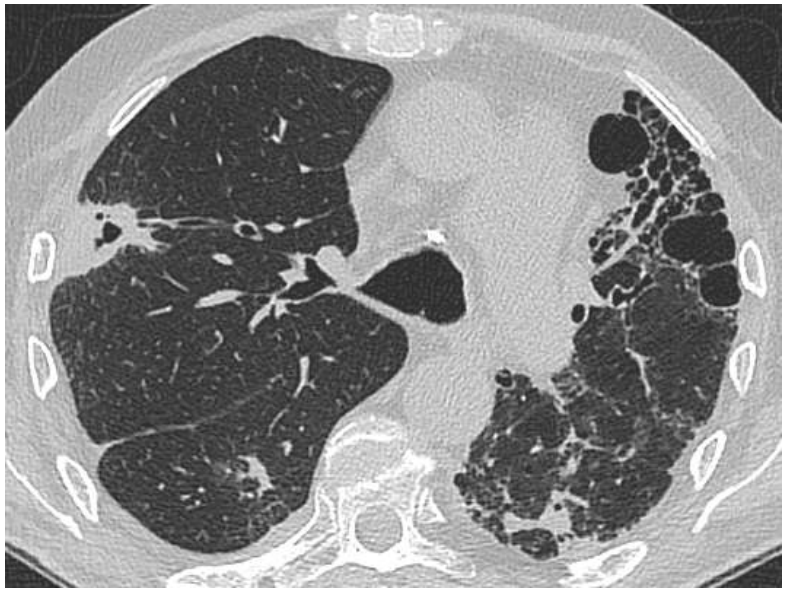
- **Clinique :**

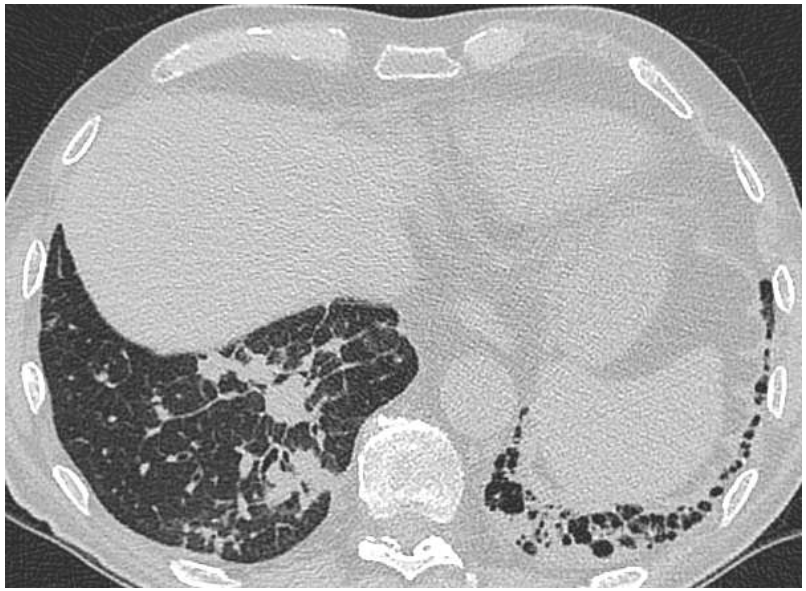
Infection par Nocardia (surtout type asteroides et farcinica), actinomycète aérobie stricte bacille Gram positif, essentiellement opportuniste chez le sujet immunodéprimé, surtout en cas de déficit de l'immunité cellulaire (SIDA, transplantation, corticothérapie, lymphome, leucémie, protéinose alvéolaire, chimiothérapie, BPCO, diabète II), avec un risque d'atteinte systémique (cutanée, ostéo-articulaire, cérébrale), potentiellement mortelle. Dans 20 à 33% des cas, le sujet est immunocompétent

- **Diagnostic bactériologique difficile ++** (cultures longues)
  - LBA : alvéolite lymphocytaire ou neutrophilique, mais bactérie rarement retrouvée.
  - hémocultures rarement positives.
  - ponction lombaire peu informative.
- **TDM :**
  - condensation parenchymateuse uni ou multifocale, segmentaire ou lobaire, avec typiquement des zones hypodenses et/ou une cavitation (35%) +++, avec parfois des aspects de « crazy paving ».
  - nodule(s) ou masse(s) avec des bords irréguliers.
  - parfois atteinte pleurale (pleurésie, empyème) ou pariétale.
  - NB : ne pas oublier de rechercher de principe des abcès cérébraux (IRM ++).



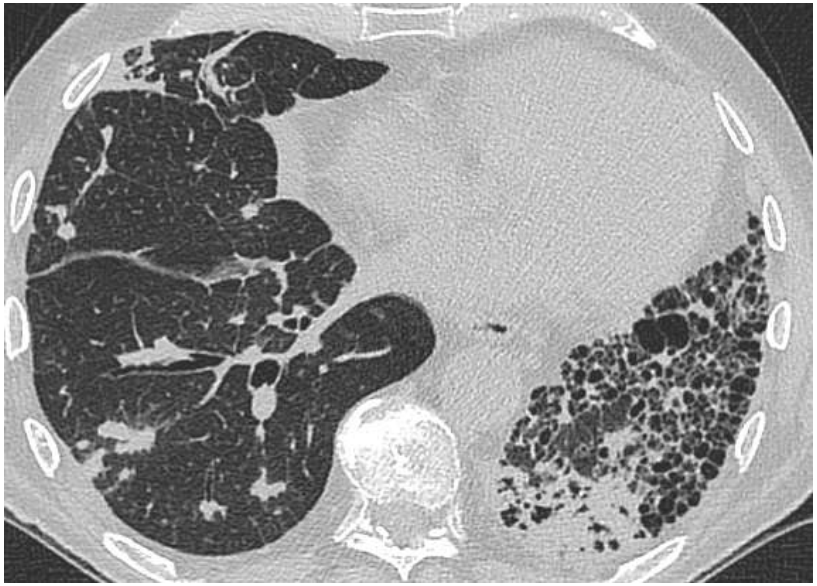
Nocardiose pulmonaire : multiples nodules plus ou moins excavés, certains devenant hypodenses du fait de remaniement nécrotiques.

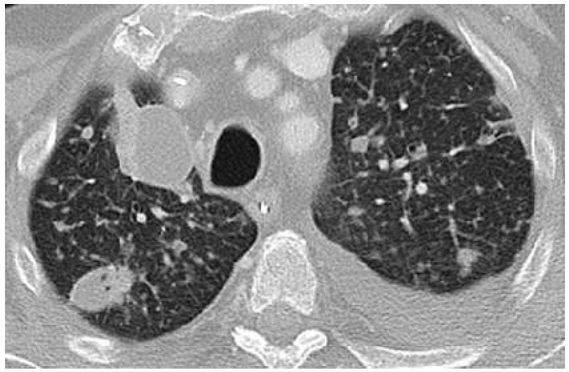


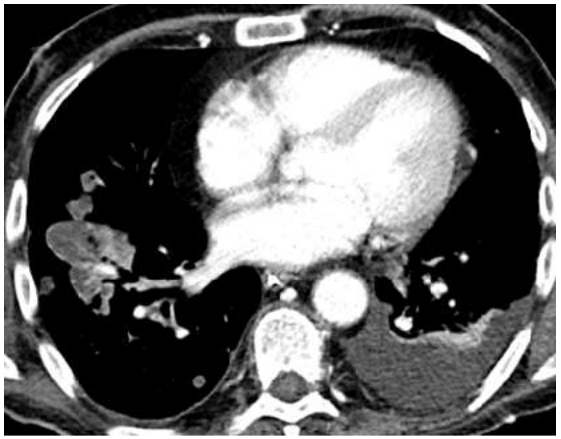
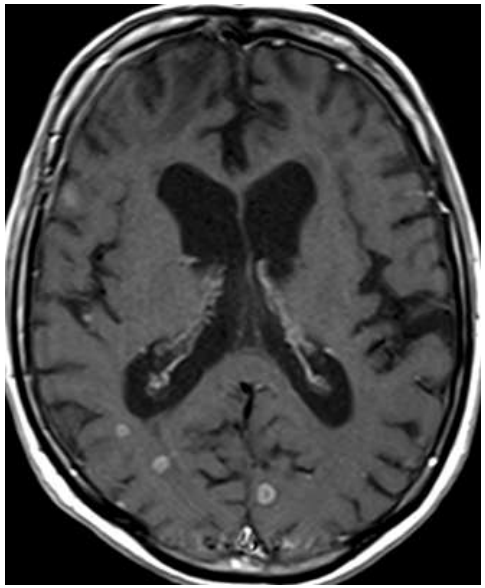


Nocardiose

Nodules et pseudomasses à bord irréguliers +/- excavés





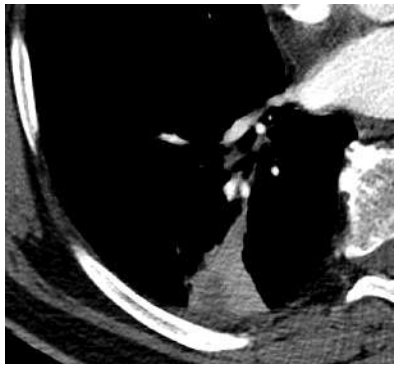

Nocardiose disséminée

- chez un patient traité par corticothérapie au long cours
- nodules excavés ou hypodenses bilatéraux
- et abcès cérébraux multiples

Actinomycose

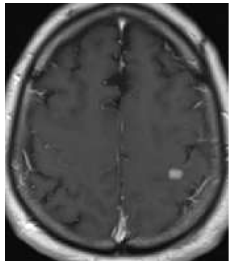
- **Immunocompétent**
- **Oropharynx (faible hygiène dentaire) → poumon**
- **Extension aux CÔTES ET PAROI THORACIQUE**





Actinomycose pulmonaire et cérébrale
Patient de 74 ans, diabétique Amélioration des lésions après antibiothérapie





Imagerie: plusieurs formes

<u>Actinomycose pulmonaire ++</u>

- ➢ **Condensation** (périphérie, lobes inférieurs, parfois multifocal)
- ➢ Peut envahir plèvre / paroi ++ (***empyema necessitans***)
- ➢ **Hypodensité ++, cavitation**
- ➢ **Rehaussement périphérique ++**
- ➢ Épaississement pleural adjacent, épanchement pleural
- ➢ Adénomégalies hilaires

<u>Forme bronchectasique</u>

- Colonisation d'un lobe ou segment dévitalisé avec bronchectasies (séquellaires d'infection BK ou bact)

<u>Actinomycose endobronchique</u> avec broncholithiase ou avec corps étranger (rare)

Biblio: Mabeza GF, Macfarlane J. Pulmonary actinomycosis. Eur. Respir. J. 2003

Actinomycose

4.10. Actinomycose

- **Clinique :**

Infection par *Actinomyces* (surtout israelii), bactérie Gram +, à point de départ buccal, typiquement chez des sujets avec une mauvaise hygiène dentaire, avec des localisations cervico-faciales (50 à 63% des cas), abdominales (20%), ou plus rarement thoraciques (15 à 30%) avec typiquement des foyers abcédés et fibreux, susceptibles de s'étendre à la paroi thoracique ou de disséminer sur le mode septicémique en l'absence de traitement (avec une évolution fatale dans 60 à 80% des cas).

Les manifestations pulmonaires sont aspécifiques : toux, dyspnée, douleur, fièvre et/ou hémoptysies.

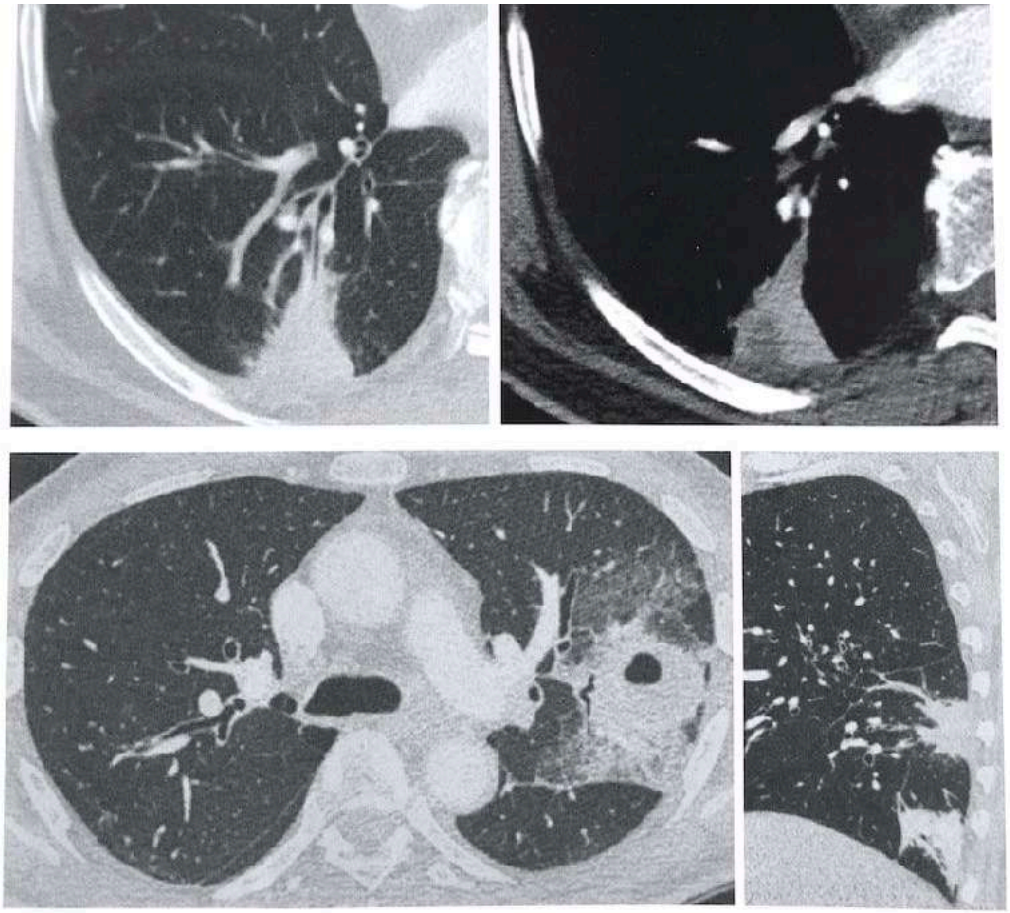
Le diagnostic repose sur l'isolement du germe dans le pus de ponction ou d'écoulement spontané et par sa mise en culture. Le diagnostic bactériologique reste souvent difficile et il est souvent histologique par la mise en évidence de grains jaunes (« sulfure granules ») avec un aspect typique en « rayon de roue ».

Le pronostic repose sur la précocité de la mise en route du traitement et donc du diagnostic bactériologique.

- **TDM :**

La triade classique : « foyer pneumonique, épanchement pleural, ostéite » manque le plus souvent. Les présentations radiologiques sont volontiers trompeuses, pseudo-tumorales ou pseudo-tuberculeuses. Il existe plusieurs formes radiologiques :

- **atteinte pulmonaire ++**
  - foyer de condensation périphérique, plutôt lobaire inférieur, parfois multifocal, avec des zones centrales hypodenses (62 à 75%), plus ou moins cavitaires, avec un rehaussement périphérique ++, pouvant traverser les scissures.
  - volontiers associé à des adénomégalies hilaires.
- **atteinte pleurale fréquente** (50 à 73%) ++, à type d'épaississement ou de pleurésie purulente, avec ou sans extension pariétale : empyème (« *empyema necessitans* »), fistule, ostéite costale.
- **forme bronchectasique**, plus ou moins comblée de sécrétions.
- **forme endobronchique** avec ou sans broncholithiase, associée ou non à un corps étranger. Cette forme endobronchique peut simuler une tumeur sous-muqueuse.



Actinomycose pulmonaire : foyers de condensation pulmonaire d'aspect nécrotique, avec une excavation centrale et/ou une prise de contraste périphérique.





Actinomycose

Condensation **excavée** avec **rehaussement** périphérique
(tissu de granulation avec leucocytes contenant des « sulfur granules »)

Leptospirose

Généralités

- *Spirochète leptospira*
- Vecteur: **rats**
- **Milieu tropical, subtropical, eau contaminée**
- **Fièvre, ictère** (atteinte hépatique), néphrite (atteinte rénale), méningite
- **Syndrome hémorragique++**





TDM

- ➢ **Micronodules centrolobulaires ++** (pétéchies hémorragiques)
- ➢ **Verre dépoli** et **condensation** (plages hémorragiques)

Infections virales

Chez l'immunocompétent

- Influenza virus
- Hantavirus
- EBV
- Adénovirus
- Rougeole

Chez l'immunodéprimé

- HSV
- VZV
- CMV

Cause of Pneumonia	Centrilobular Nodules	Ground-Glass Attenuation with Lobular Distribution	Segmental Consolidation	Thickened Interlobular Septa	Diffuse Ground-Glass Attenuation
Influenza virus	+++	+++	+	. . .	+
Measles virus	++	+	+	. . .	+
Hantavirus	. . .	. . .	++	+	+++
Adenovirus	++	+	+++	. . .	. . .
Herpes simplex virus	+	+++	+++	. . .	+
Varicella-zoster virus	+++	+	. . .	. . .	. . .
Cytomegalovirus	++	++	+	+	++
Epstein-Barr virus	+	+	+	. . .	+

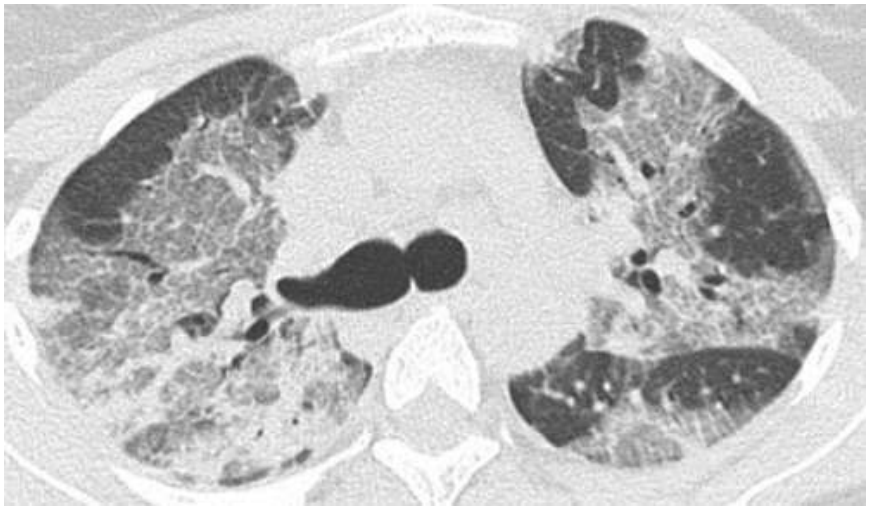
Grippe

Généralités

- Influenza A
- Nombreux sous types fonction des antigènes H et N
- **H1N2 actuellement endémique chez l'homme et le porc**

Imagerie

- Voie bronchogène → évolution descendante, hilifuge
- **Broncho-alvéolite**



Rougeole

Généralités

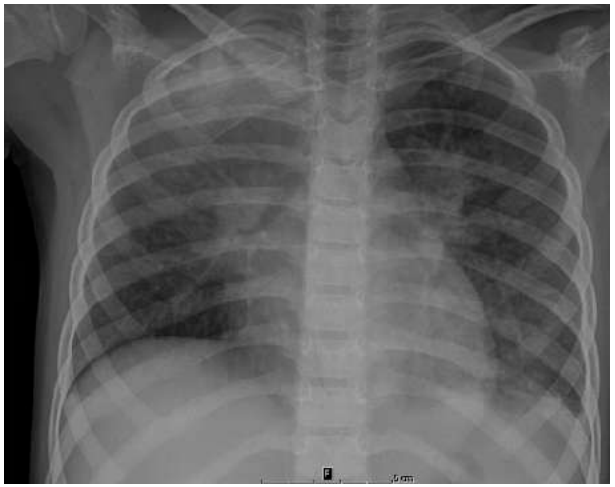
- Paramyxovirus
- **Enfants pauvres**
- Pneumopathies dans le mois qui suit l'éruption

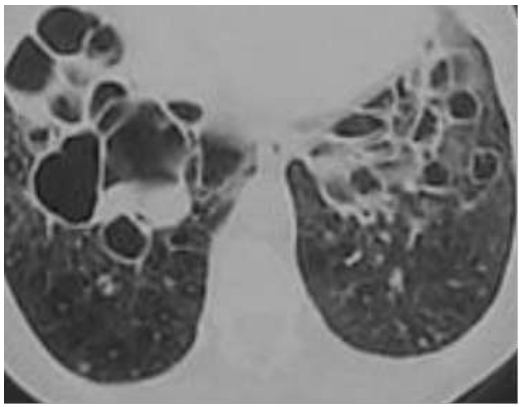
Imagerie

- **Ganglions**
- **Epaississement bronchique**

Complications

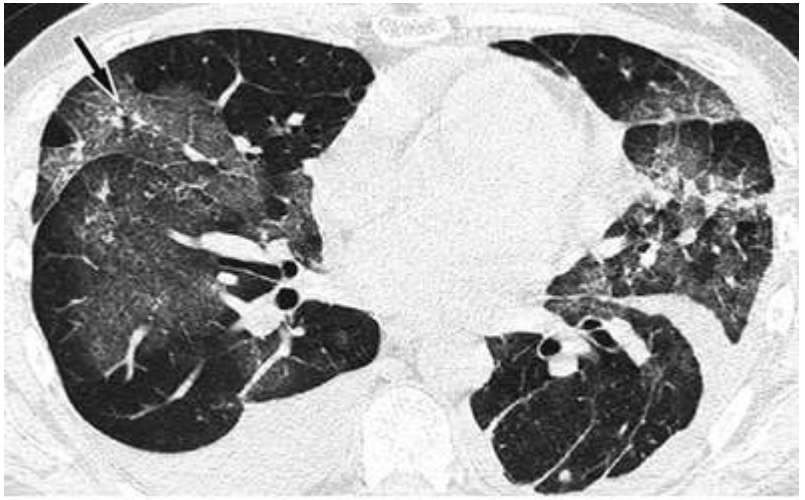
- **Bronchectasies et bronchiolectasies folliculaires**
- Abcès, kystes par nécrose inflammatoire





Infection CMV

Touche l'**immunodéprimé**, en particulier après une **transplantation de moelle ++ +**



Courtesy Marius S, Horger - AJR



Courtesy Marius S, Horger - AJR

Imagerie

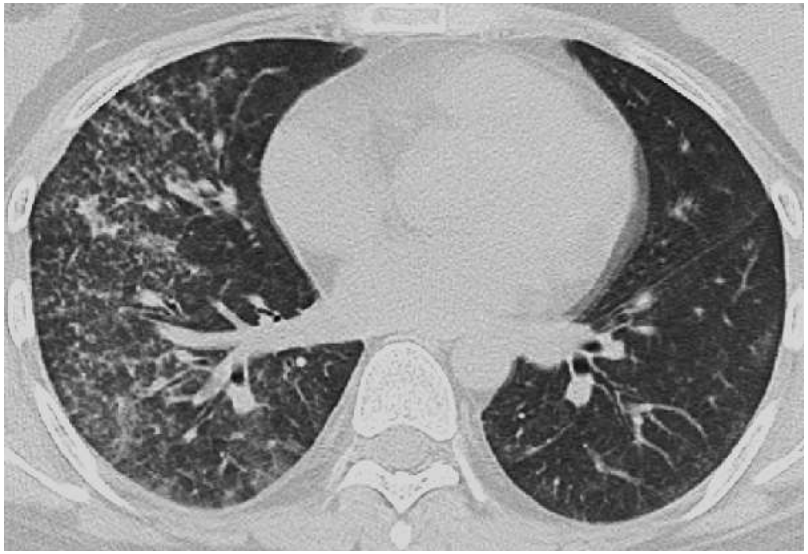
- **Verre dépoli**
- **Micronodules centrolobulaires**
- **Condensations**
- Bronchectasies
- Bilatéral, asymétrique

Horger MS, Pfannenberg C, Einsele H et-al. Cytomegalovirus pneumonia after stem cell transplantation: correlation of CT findings with clinical outcome in 30 patients. AJR Am J Roentgenol. 2006

Pneumopathie à CMV

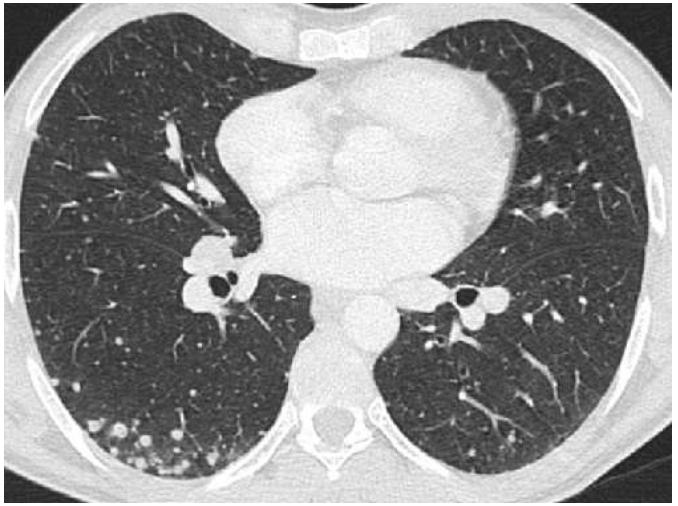
- Multitude de micronodules flous centrolobulaires
- Documenté par le LBA

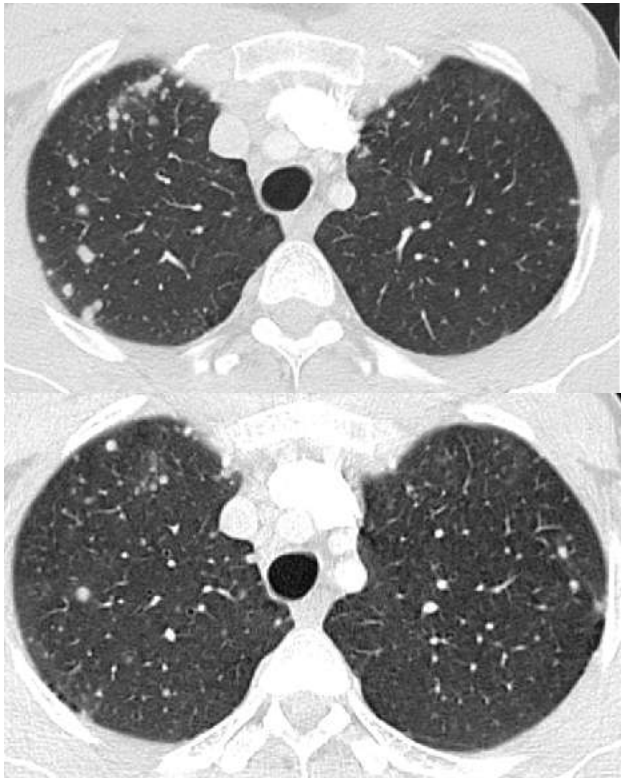




Pneumopathie à VZV

- **La plus fréquente des complications de la varicelle** (14%), concerne 50% des hospitalisations pour varicelle chez l'adulte
- **L'immunodépression (notamment HIV) favorise** la survenue de la pneumopathie varicelleuse
- **Lésions cutanées**



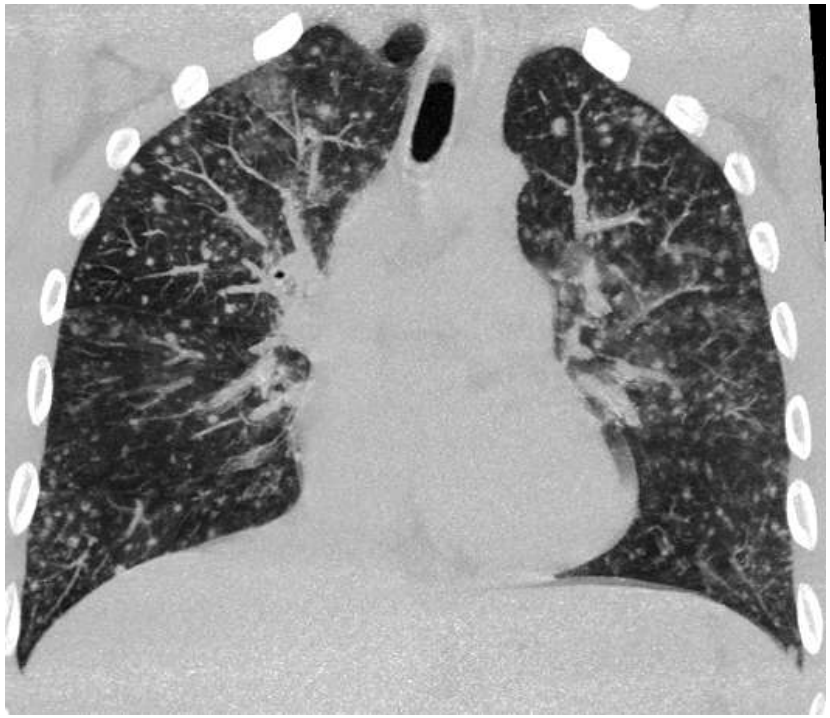


Imagerie

Multiples micronodules / nodules (5 à 10 mm)

- De **répartition centrolobulaire**
- Ou aléatoire
- **Mal délimités**, à bord flous (halo sign)
- Pouvant être confluents
- Disparaissent en une semaine (jusqu'à 1 mois) après la disparition des lésions cutanées
- Pour quelques patients, évolution en micronodules calcifiés de 2-3mm

Kim JS, Ryu CW, Lee SI, Sung DW, Park CK. High-resolution CT findings of varicella-zoster pneumonia. AJR 1999

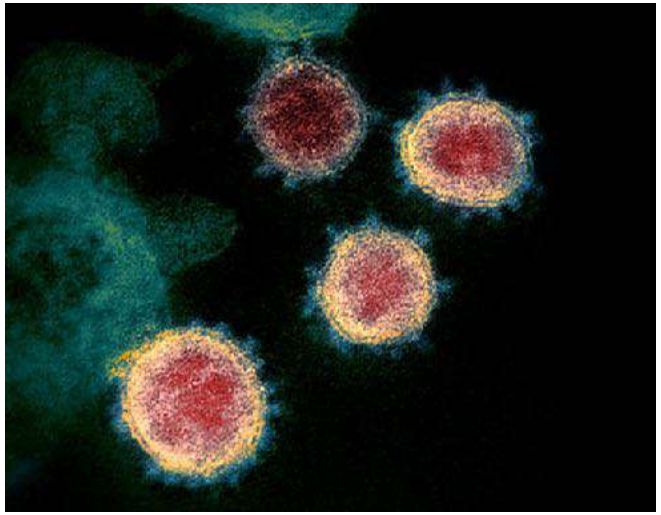




Pneumopathie varicelleuse

Multitude de micronodules aléatoire et centrolobulaires

Coronavirus - COVID 19



- Infection causée un **coronavirus** : SRAS coronavirus 2 (**SARS-Cov-2**) ou 2019 novel coronavirus (**2019-nCoV**)
- Premier cas à Wuhan en Chine en décembre 2019 puis expansion rapide, actuellement reconnue comme une **pandémie**

Tests diagnostics

RT-PCR sang ou expectorations = Gold standard MAIS

- faible sensibilité (60 %)
- délais significatifs (au moins 4h, voir 24h dans certains centres)

Place du scanner:

Sur la base d'une cohorte chinoise de 1014 patients suspects de COVID-19 : Parmi les patients PCR + : 97 % ont un TDM +Parmi les patients PCR - : 75 % ont un TDM + dont plus de ¾ ont été considérés comme probablement infectés

Capacité du TDM à détecter des lésions avant l'apparition de symptômes

Au total : sensibilité du TDM = 97 % ; spécificité = 25 %

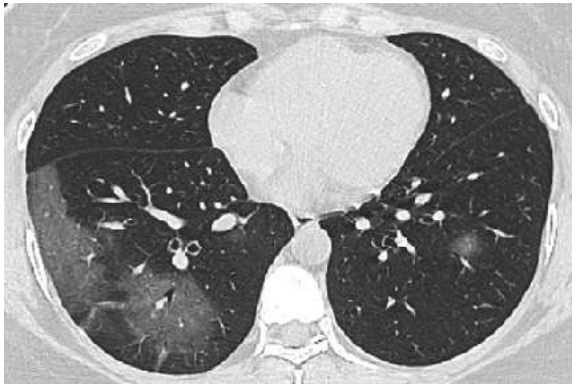
TDM

- ***Phase précoce***
  - Opacités en **verre dépoli**, multifocales, asymétriques
  - **Régions périphériques , postérieures et inférieures**
  - Ou parfois forme **arrondie et centrale**
- ***Signes négatifs***
  - **Pas d'adénopathie**
  - **Pas d'épanchement pleural** (à part formes sévères)
  - **Pas de micronodulation**
- ***Phase tardive***
  - **Crazy paving** (apparition secondaires de réticulations intralobulaires) (pic vers J10)
  - **Zones de condensations sous pleurales**, plus étendues dans les formes sévères
  - **SDRA +++** (larges plages de condensation déclives) (**20%** des patients hospitalisés)
  - **Pneumopathie organisée** (halo inversé, bandes curvilignes sous pleurales, …)
  - **Distorsions architecturales** (bronchectasies de traction) : facteur de sévérité
  - **Embolie pulmonaire** (association discutée)
  - *Régression lente des anomalies en un mois, séquelles fibreuses possibles*

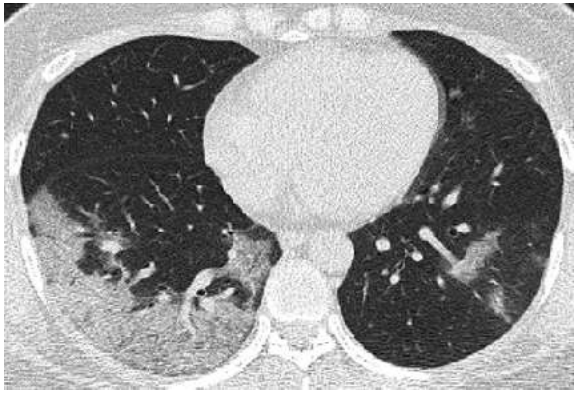
Quelques messages

- **Recommandations SFR**
  - **Rx pulm non indiquée**
  - **TDM indiqué si**
    - Si **signes de sévérité** (désaturation)
    - Et **patients fragiles** avec comorbidités
- Il n'y a actuellement **pas d'indication à réaliser un scanner thoracique à des fins de dépistage** chez des patients sans signes de gravité et sans comorbidités.
- **Le scanner est normal dans 56% des cas pour des patients vus entre J0 et J2**
- **Savoir suspecter** une **embolie pulmonaire** si les lésions parenchymateuses sont minimes et qu'il existe une oxygéno requérance
- **Chez les patients Covid-19 positifs en soins intensifs et réanimation**, présentant une **aggravation**
  - SDRA?
  - Pneumothorax?
  - EP ? (injecter !!)
- **Savoir suspecter** une **myocardite** et confronter à la troponine s'il existe des signes d'oedème pulmonaire (**lignes septales**)

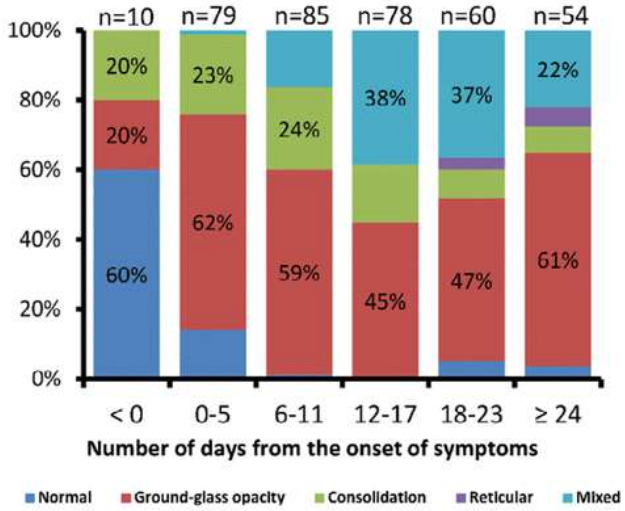
Evolution des lésions

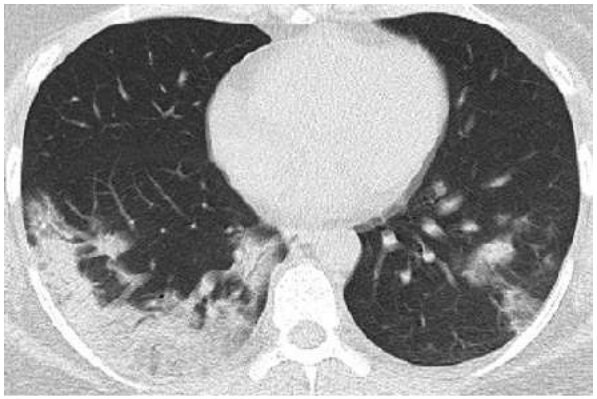


J1 des symptômes

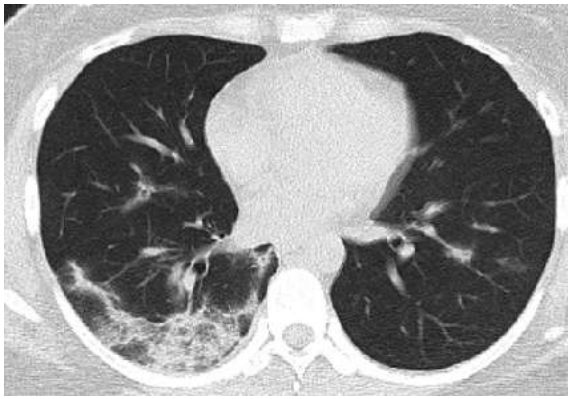


J5 des symptômes





J11



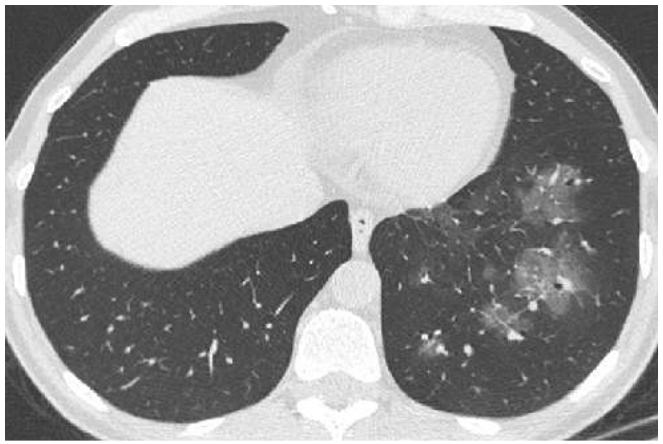
J15

Temporal Changes of CT Findings in 90 Patients with COVID-19 Pneumonia: A Longitudinal Study
Yuhui Wang et al, 19 mars 2020, Thoracic imaging

Phase précoce:

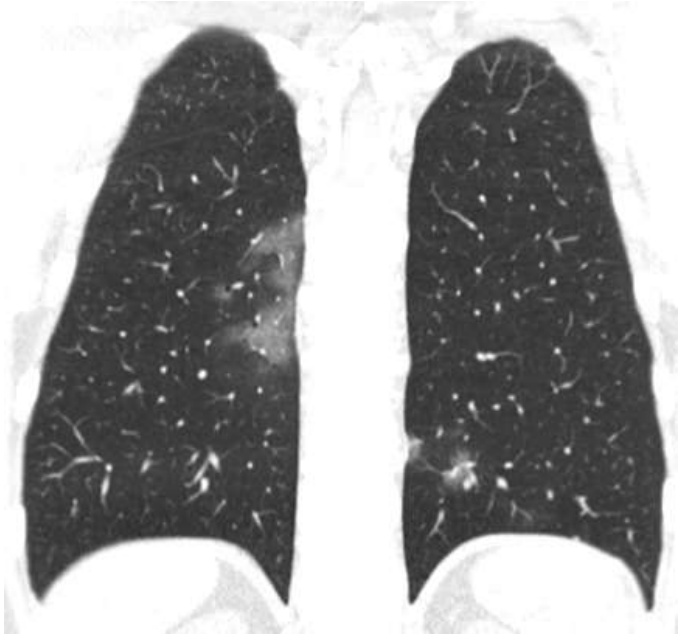
- Opacités en **verre dépoli**, multifocal, asymétrique
- **Périphérique et postérieur, Régions inférieures**
- Forme parfois **arrondie**





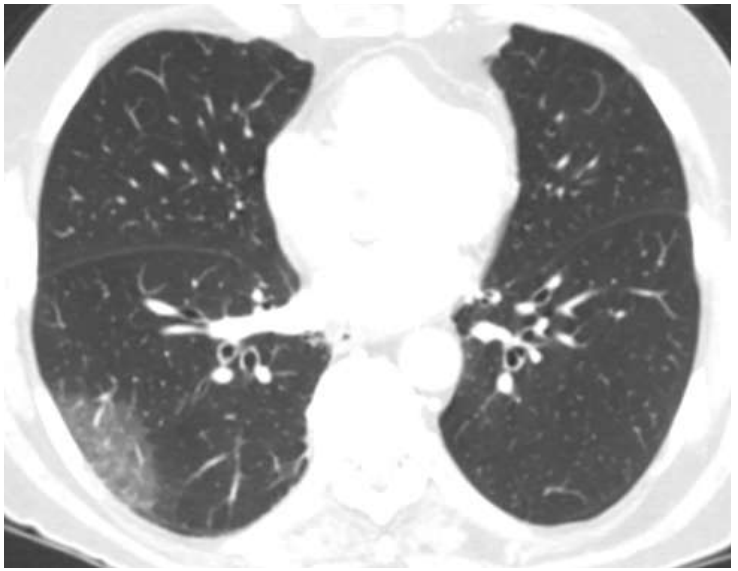


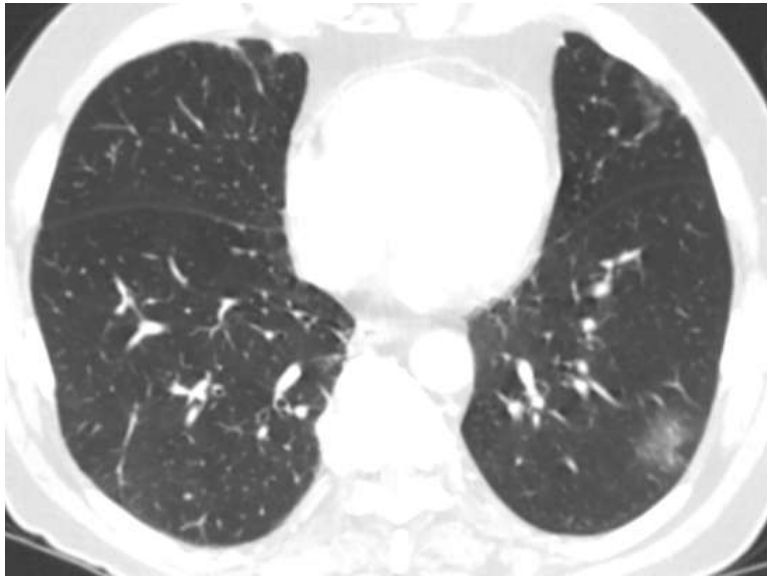
Plages de verre dépoli de répartition inférieure

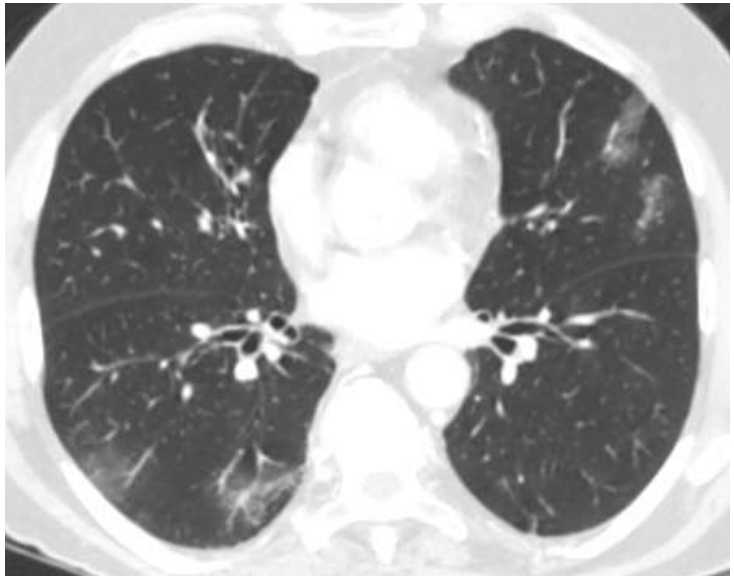


Phase précoce:

- Opacités en **verre dépoli**, multifocal, asymétrique
- **Périphérique et postérieur, Régions inférieures**
- Forme parfois **arrondie**

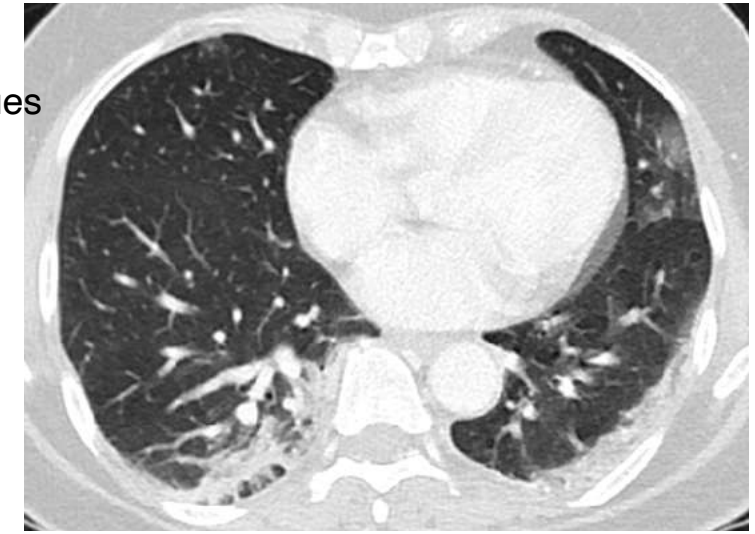


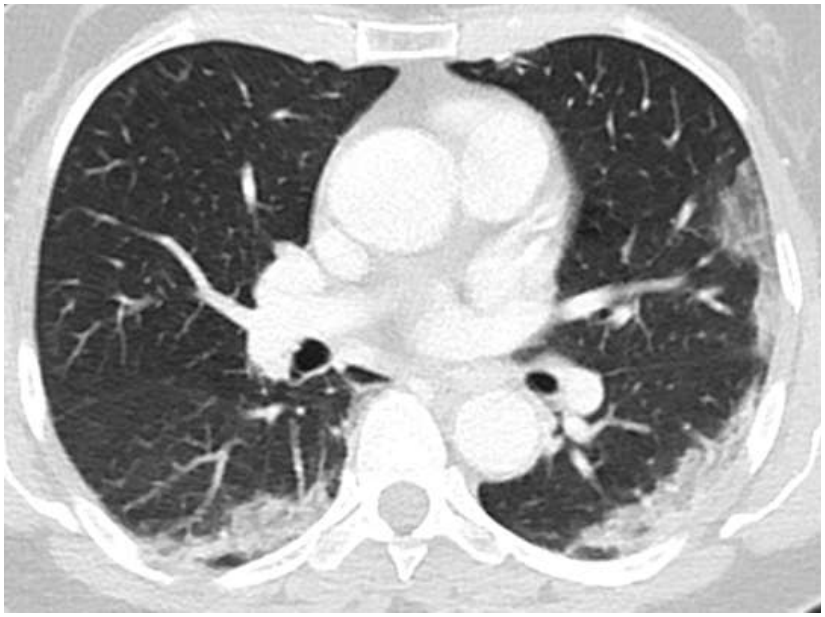


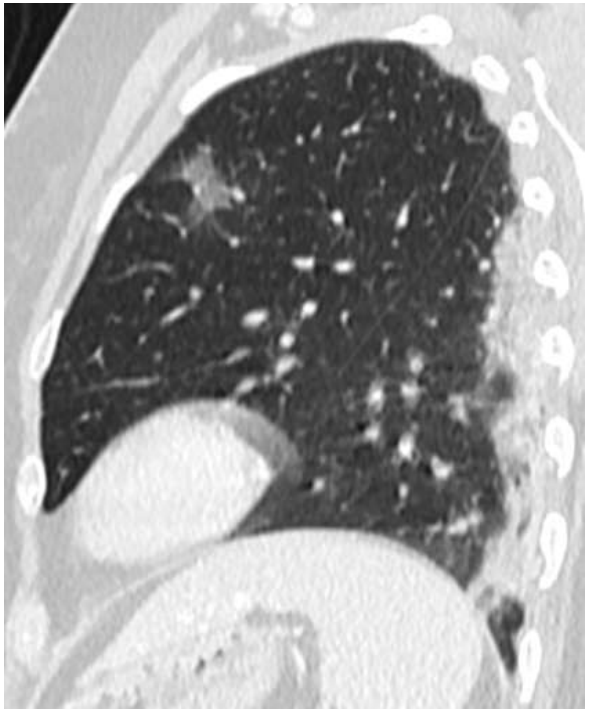


Phase tardive

- **Crazy paving**
- **Zones de condensations sous pleurales**, plus étendues dans les formes sévères
- **SDRA +++**
- **Pneumopathie organisée**
- **Distorsions architecturales**
- **Embolie pulmonaire**



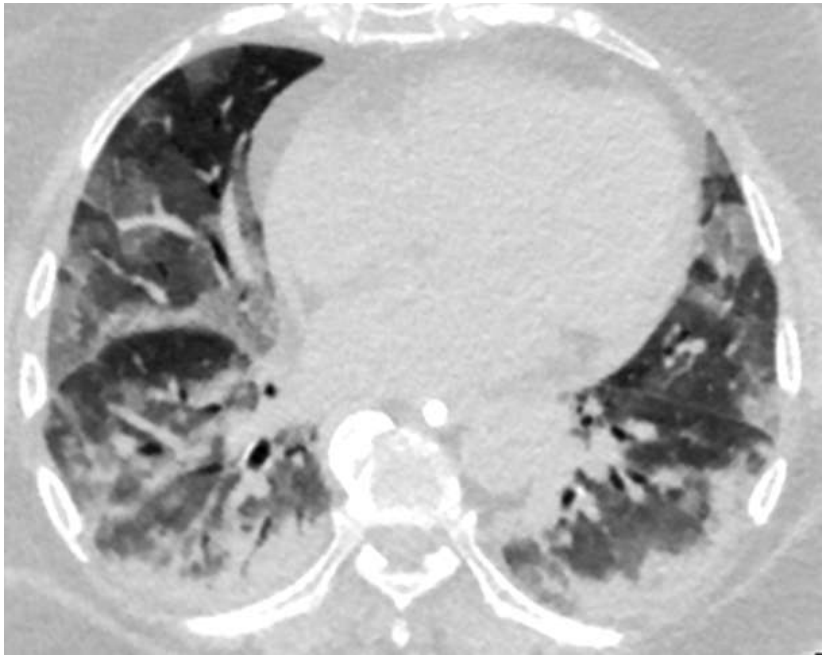




Phase tardive

- **Crazy paving**
- **Zones de condensations sous pleurales**
- **SDRA débutant** (larges plages de condensation déclives)
- **Pneumopathie organisée**
- **Distorsions architecturales**
- **Embolie pulmonaire**

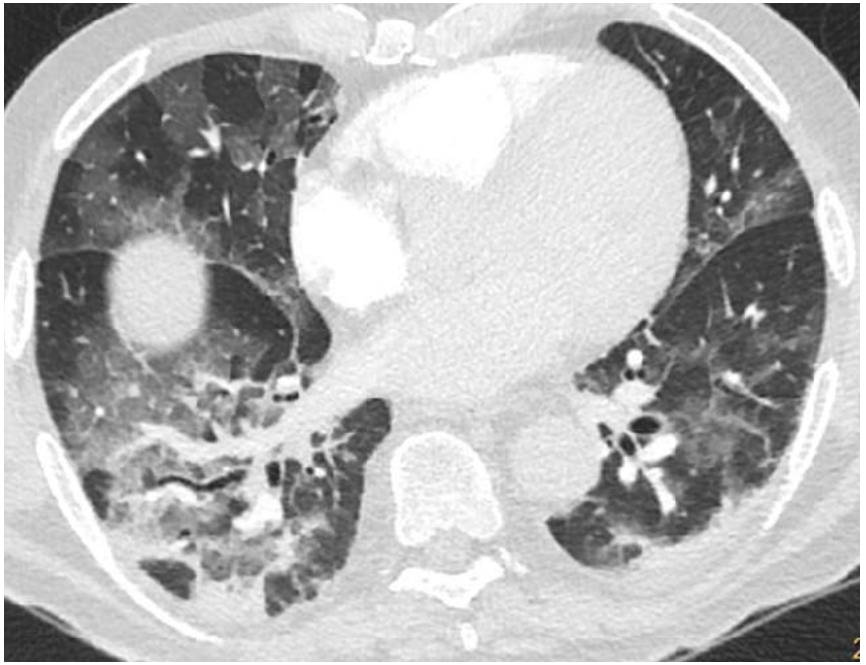




Phase tardive

- **Crazy paving**
- **Zones de condensations sous pleurales**
- **SDRA** (larges plages de condensation déclives)
- **Pneumopathie organisée** (halo inversé, bandes curvilignes sous pleurales, …)
- **Distorsions architecturales**
- **Embolie pulmonaire**

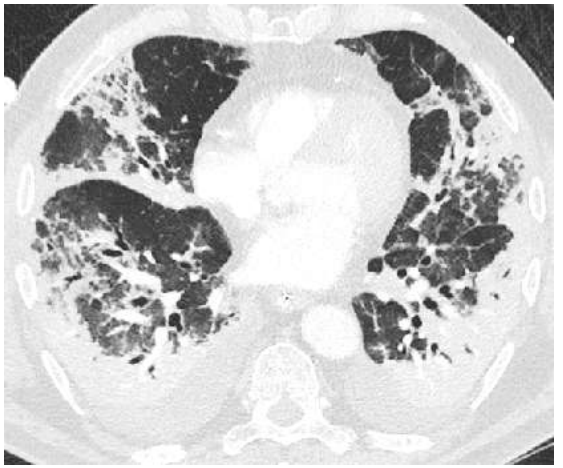




Phase tardive

- **Crazy paving**
- **Zones de condensations sous pleurales**
- **SDRA**
- **Pneumopathie organisée**
- **Distorsions architecturales** (bronchectasies de traction) : facteur de sévérité
- **Embolie pulmonaire** (association discutée)



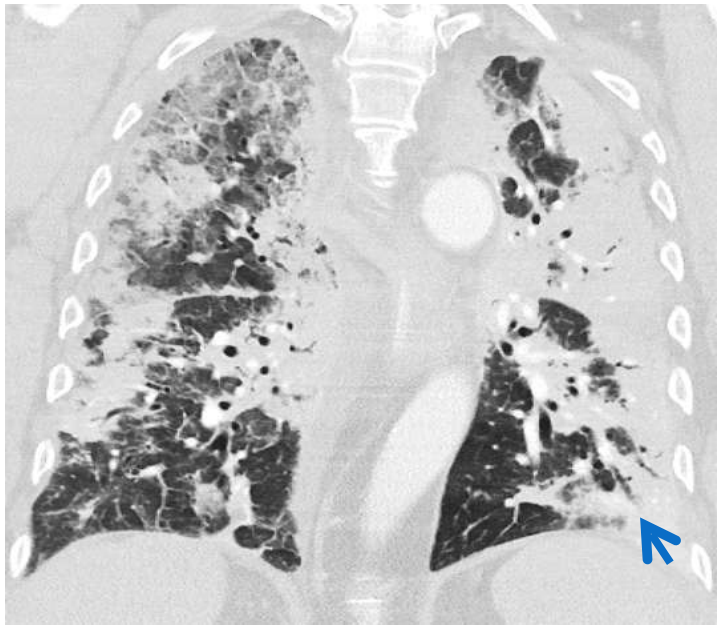


Chez les patients Covid-19 positifs en soins intensifs et réanimation, présentant une **aggravation**,

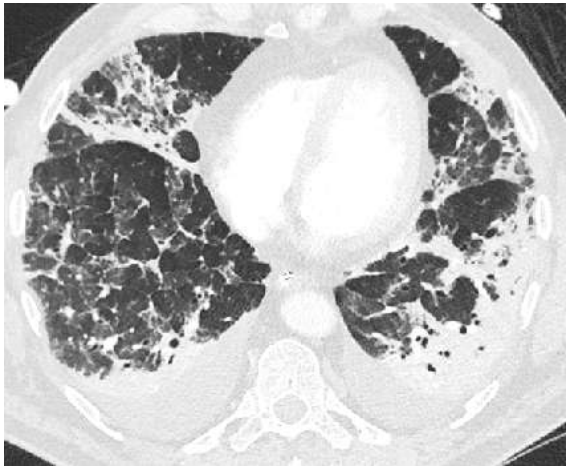
→ rechercher une aggravation des lésions avec évolution vers un tableau de SDRA

→ mais également un pneumothorax sous ventilation

→ ou bien une **complication thrombo-embolique** et **doit donc être réalisé avec injection**



SDRA

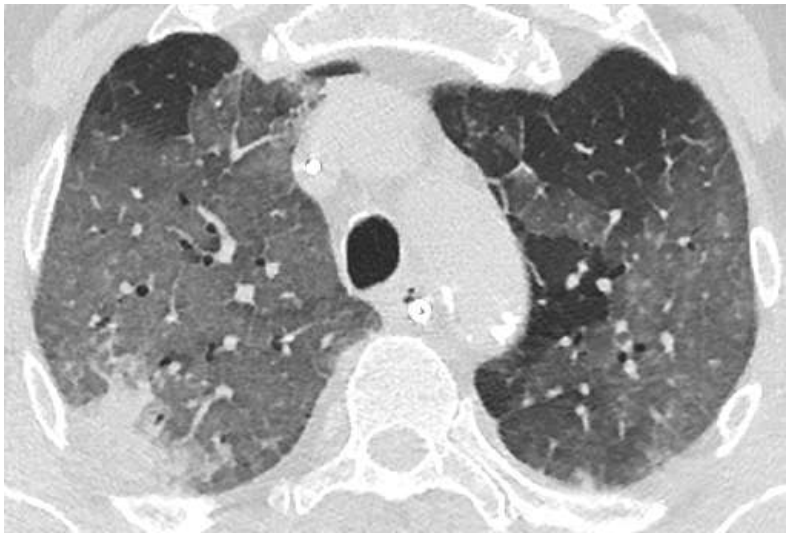




Embolie pulmonaire

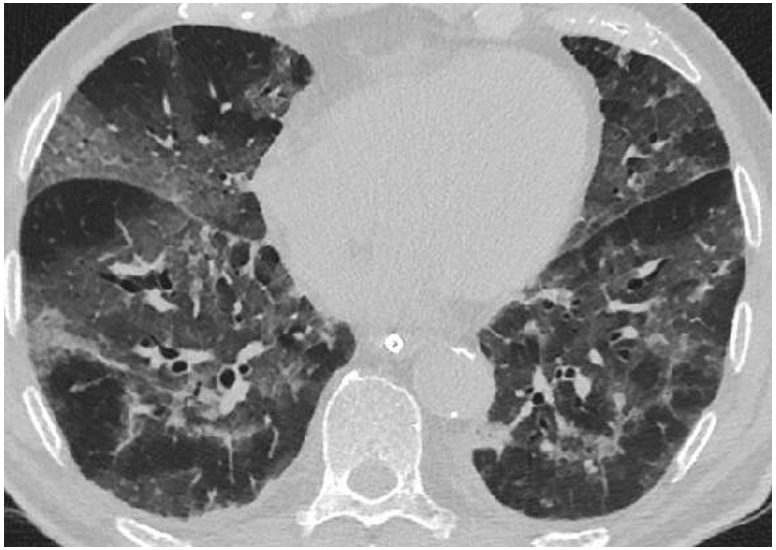
Phase tardive

- **Crazy paving**
- **Zones de condensations sous pleurales**
- **SDRA**
- **Pneumopathie organisée** (halo inversé, bandes curvilignes sous pleurales, …)
- **Distorsions architecturales**
- **Embolie pulmonaire**



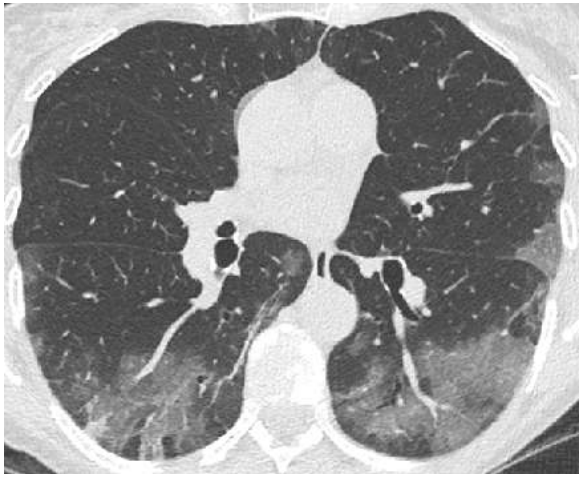
Crazy paving avec apparition de condensation déclive

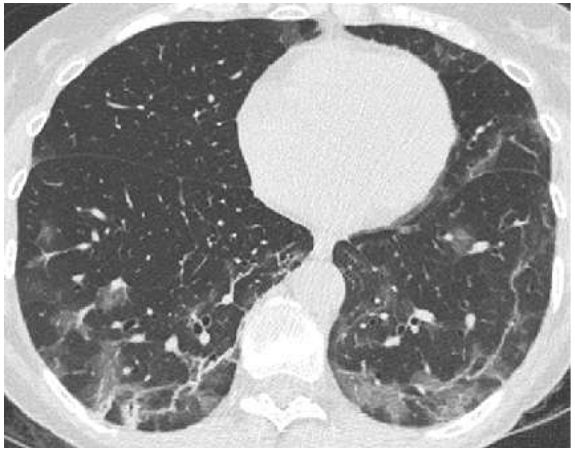




Opacités curvilignes sous pleurales









Phase tardive

- **Crazy paving**
- Zones de condensations sous pleurales
- SDRA
- **Pneumopathie organisée** (halo inversé, bandes curvilignes sous pleurales, …)
- Distorsions architecturales
- Embolie pulmonaire

Phase tardive

- **Crazy paving**
- **Zones de condensations sous pleurales +++**
- **SDRA débutant ?**
- **Pneumopathie organisée**
- **Distorsions architecturales**
- **Embolie pulmonaire**





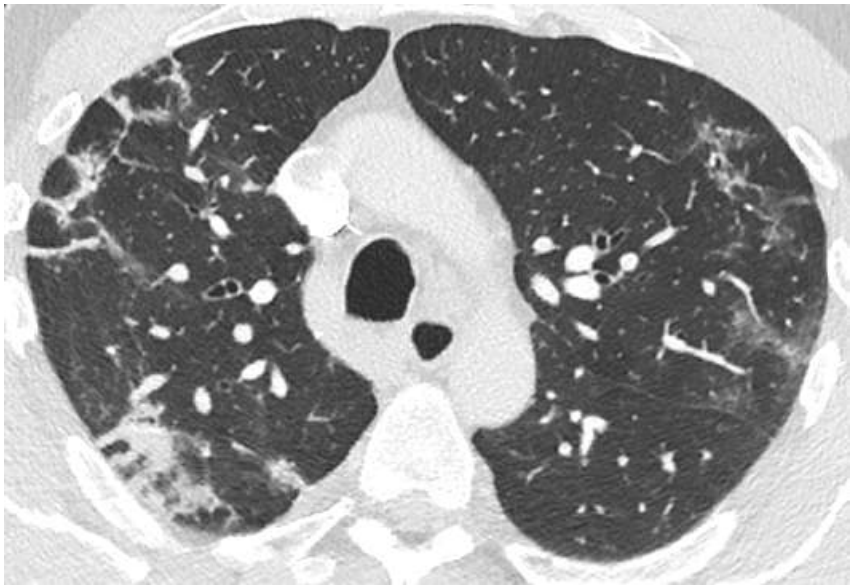


Phase tardive

- **Crazy paving**
- **Zones de condensations sous pleurales**
- **SDRA débutant**
- **Pneumopathie organisée ++**
- **Distorsions architecturales**
- **Embolie pulmonaire**



Embolie pulmonaire lobaire
+ infarctus base gauche



Opacités périlobulaires en arcade ++



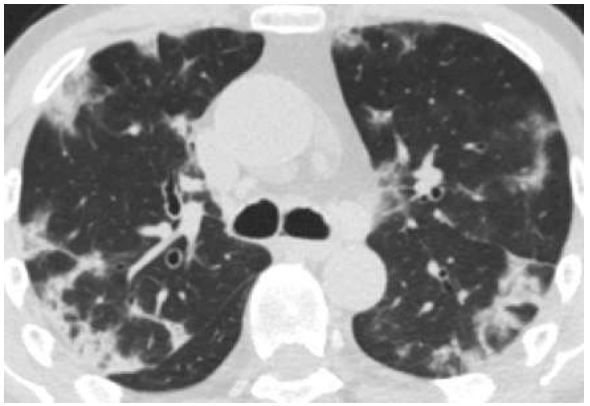


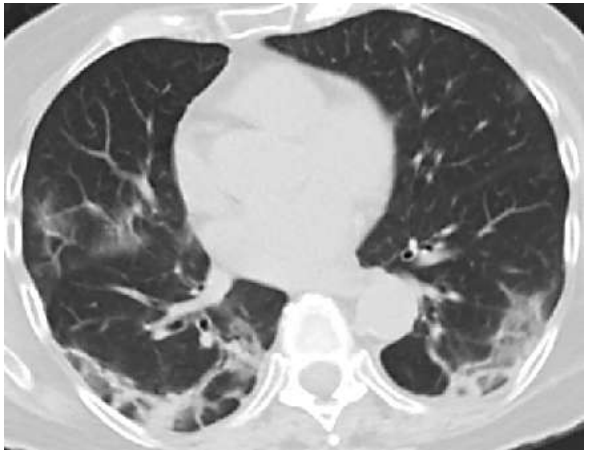
Plages de verre dépoli bilatérales inférieures

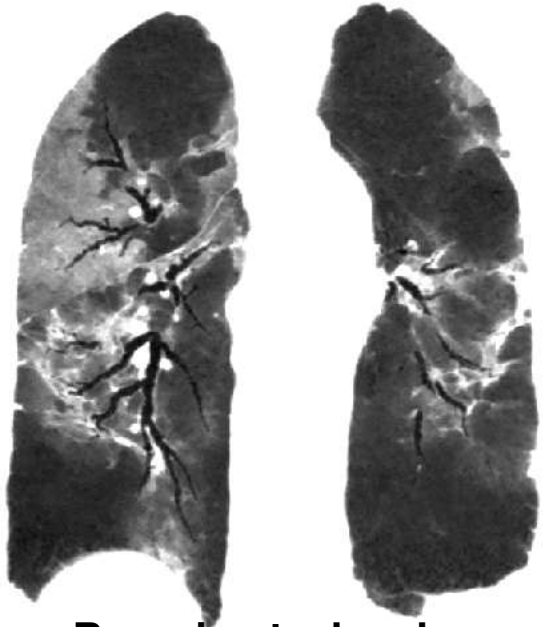


Crazy paving

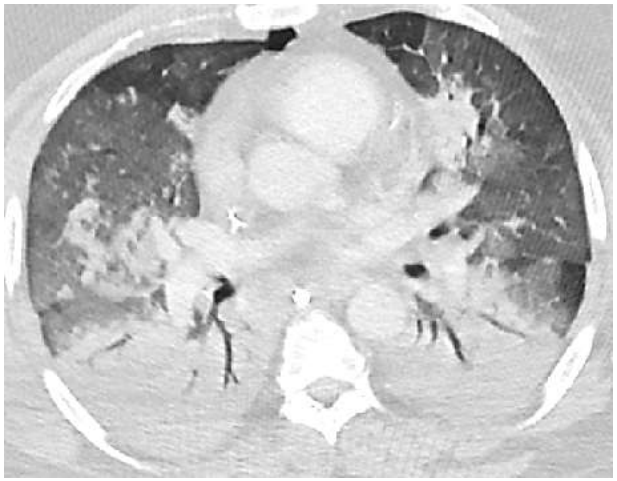
Opacités périlobulaires en arcade (PO?)



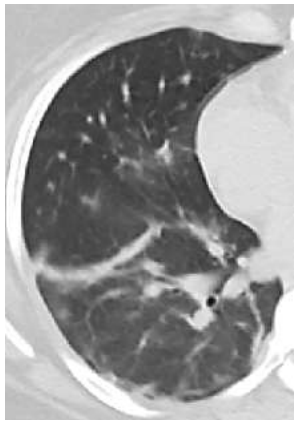


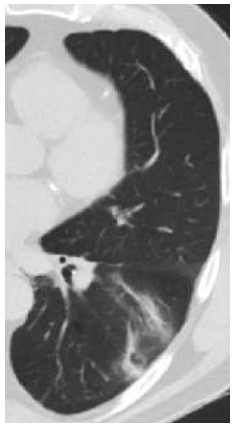


Bronchectasies de traction aux sein d'opacités rétractiles poumon droit



SDRA
Opacités dépoli et condensations déclives





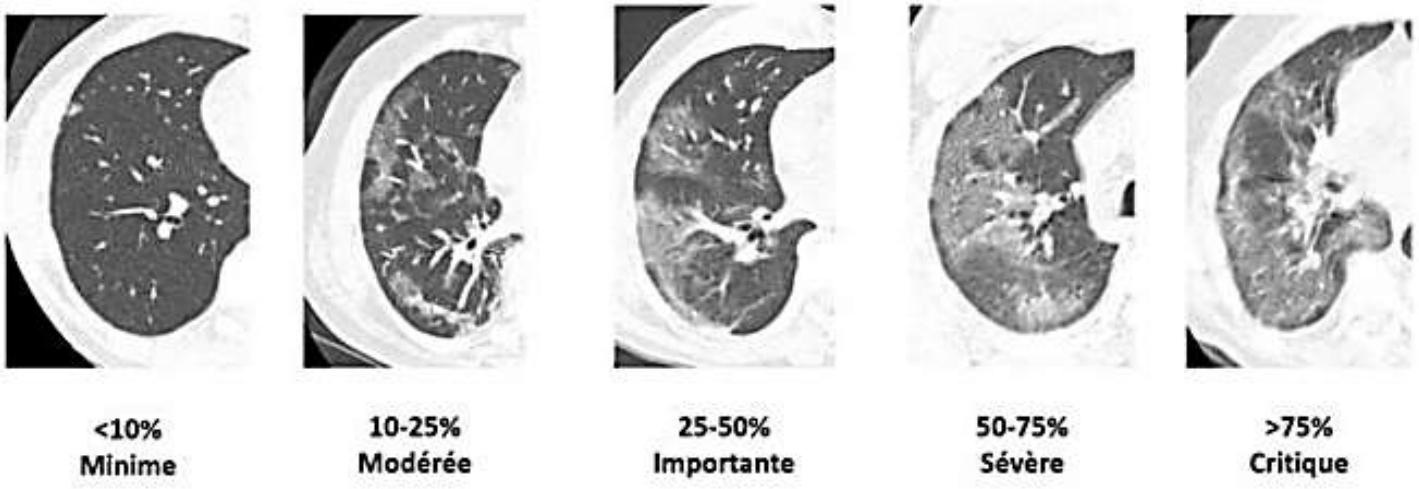
Bandes curvilignes hilo periphériques

Aggravation clinique

→ recherche de signes de gravité

1) Gradation des lésions (SIT)

- Devant un cas typique ou compatible COVID-19, il est recommandé de **grader** l'étendue des lésions



2) Arguments pour surinfection

- Condensation unilatérale
- Epanchements pleuraux
- Adénopathies

3) Pneumothorax?

4) Recherche d'une embolie pulmonaire

Compte rendu scanner suspicion COVID 19

Indication :
Suspicion d'une pneumopathie infectieuse par SARS Cov2 (Covid19) chez un patient de ans. Date de début des symptômes : jours.

Technique :
Acquisition thoracique sans injection de produit de contraste en inspiration / Angioscanner thoracique

Résultats :
Verre dépoli : OUI / NON. Type : en plage / nodulaire
Crazy paving : OUI / NON
Condensations : OUI / NON. Type : en bande / nodulaire
Topographie lésionnelle : sous-pleurale / mixte / péri-bronchovasculaire, unilatérale / bilatérale, prédominance inférieure : OUI / NON
Degré d'atteinte : absent / minime (< 10%) / modéré (10-25%) / étendu (25-50%) / sévère (50-75%) / critique> 75%
Absence de micronodules centrolobulaires, de condensation systématisée, de sécrétions endobronchiques
Absence d'épanchement pleural, d'épanchement péricardique. Pas d'adénomégalie thoracique.

(Angioscanner thoracique : examen interprétable jusqu'au niveau sous segmentaire, pas de signe d'embolie pulmonaire, embolie pulmonaire segmentaire / lobaire / proximale, rapport VD/VG=)

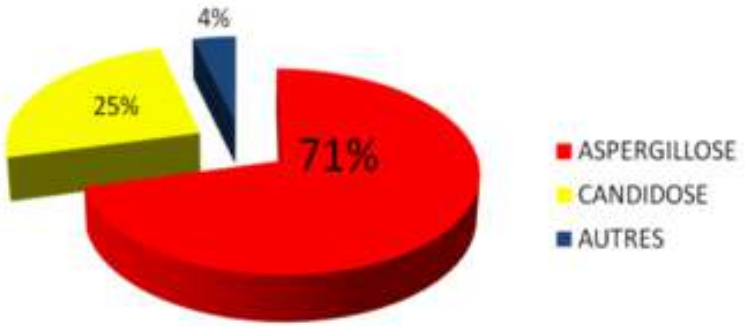
Conclusion :
Scanner très évocateur/ compatible / non évocateur/ normal de pneumopathie de type COVID-19 avec une atteinte : minime / modérée / étendue/ sévère /critique des anomalies. NB : le scanner peut-être négatif dans les 3 premiers jours suivant l'apparition des symptômes.
Absence/présence de diagnostic alternatif : pneumonie franche lobaire aigue, broncho-pneumonie bactérienne, œdème pulmonaire cardiogénique… (Pas de signe d'embolie pulmonaire / embolie pulmonaire sans signe de gravité / avec dilatation des cavités droites)

Infections fongiques invasives

Généralités

- **Graves**
  - 45% à 12 semaines
  - Mortalité élevée en réa (aspergillose 75-95%, candidémie 50%)

Etiologies

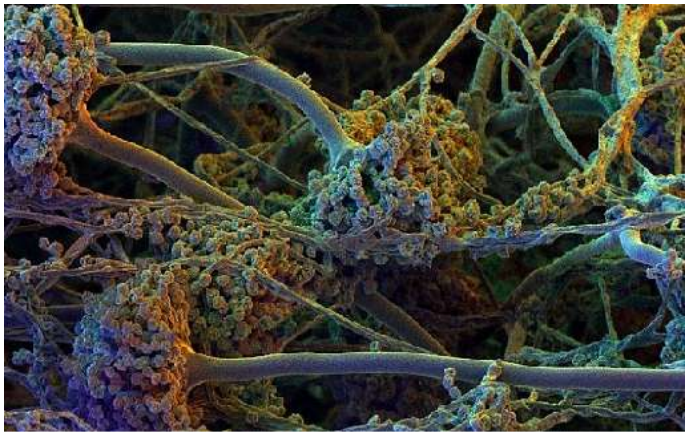


En Onco hématologie, *Pagano L et al, Clin Infect Dis 2007*

Autres : Zygomycose (rhizopus, mucor, absidia, rhizomucor…), Cryptococcose.

Aspergillose pulmonaire

- Aspergillus fumigatus**: champignon saprophyte et ubiquitaire**
- Concentration des spores dans l'air augmente en cas de **travaux**
- Les facteurs qui exposent à développer une pathologie sont
  - **Atopie / asthme → réaction allergique aux antigène aspergillaires → ABPA**
  - **Atteinte des voies aériennes (DDB, mucoviscidose) → Colonisation (60% des patients atteints de mucoviscidose)**
  - **Déficit immunitaire → Aspergillose nécrosante chronique ou aspergillose invasive**
  - **Cavités pulmonaires chroniques (cavernes, bulles, ...) → absence de macrophages intracavitaires → Aspergillome**



Prélèvements

Crachats / LBA, aspiration bronchique

- **Examen direct +++:** confirme au minimum une « colonisation »)
- **Recherche d'antigène** (LBA)
- **Culture** (résultat différé)

Sang

- **Immunocompétent** (capable de produire des Ac) → Western Blot, Elisa, immunoélectrophorèse
- **Immunodéprimé** (incapacité à produire des Ac) → **antigénémie** (traduit une atteinte invasive)
  → **Galactomananne+++**: positif avant signes cliniques, radiologiques et plus précoce que les cultures. Se 92 et spe 96%,
  → **PCR**: VPN 100%, VPP 15%

Poster JFR- Aspergillose pulmonaire: ce que le radiologue soit savoir- A. Goracci
Franquet T, Müller NL, Giménez A et-al. Spectrum of pulmonary aspergillosis: histologic, clinical, and radiologic findings. Radiographics 2001

Aspergillome

Aspergillome = Balle fungique ou « fungus ball »
= peloton de filaments mycéliens

- Se développe dans une **cavité préexistante**
- Patients immunocompétents ou immunodéprimés

Infection saprophyte

Infection aspergillaire **sans invasion tissulaire** (colonisation par conglomérat de filaments, mucus et débris cellulaires

- De voies aériennes pathologiques (BPCO, DDB, mucoviscidose)
- De cavités pulmonaires chroniques (tout type) → **aspergillome**



Imagerie

Comblement d'une cavité pulmonaire préexistante par une « balle fungique » +++

- Cavité préexistante
  - Caverne tuberculeuse
  - Blocs de fibrose excavés dans la sarcoïdose
  - Bulles d'emphysème
  - Lésions en rayon de miel
  - Excavation post-radiofréquence
  - (toute cavité pulmonaire chronique tend à être colonisée par aspergillus)
- Degré de comblement de la cavité **variable**
- **Mobilité** de la balle fungique
- **Croissant clair gazeux +++** (scanner +++) (non spécifique car présent également dans les aspergilloses angio-invasives ou nécrosantes chroniques)

Complications

- **Hémoptysies ++**
- Surinfection (niveau hydro-aérique)

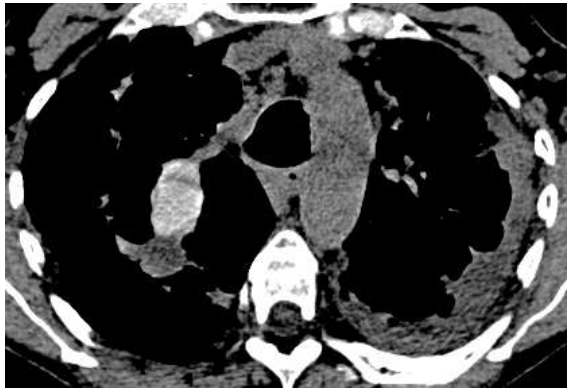
Aspergillome

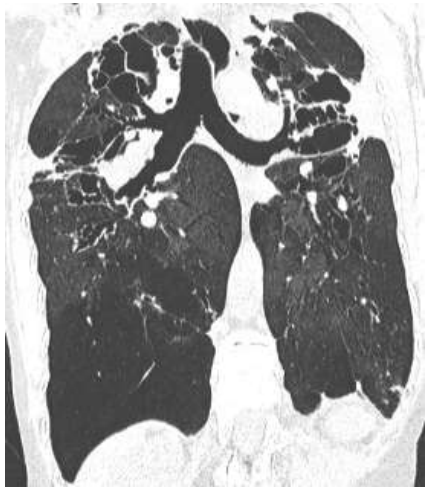


ABPA Aspergillose broncho-pulmonaire allergique

- **Asthme au long cours** ou **mucoviscidose** (ABPA dans 10% des cas)
- **Réaction allergique aux antigènes aspergillaires**









ABPA chez un patient atteint de **mucoviscidose**

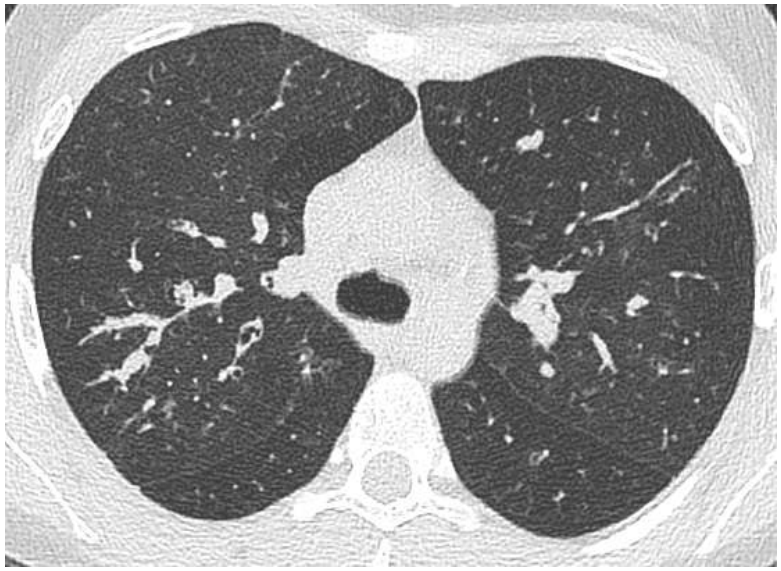
Imagerie ABPA

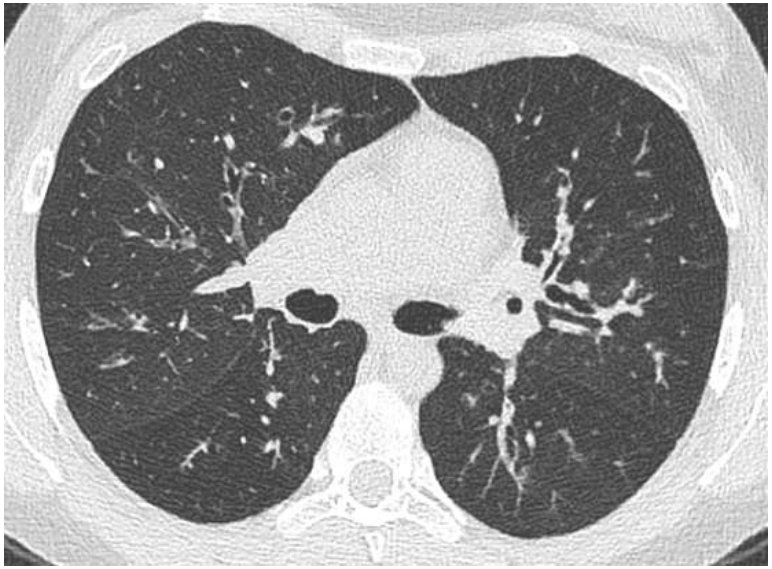
=Bronchectasies pleines +++

1. **DDB**
2. **Impactions mucoïdes** avec **hyperdensité** ou calcifications des bouchons muqueux

Les bouchons muqueux spontanément denses sont des images caractéristiques d'ABPA

- Visible chez 30% des patients
- En lien avec des ions calcium et/ou métalliques donnant un mucus hyperdense
- Leur présence est corrélée avec la sévérité de l'atteinte





Nouveaux critères (ABPA working group 2013)

- **Condition prédisposante : asthme ou mucoviscidose**
- **Critères obligatoires**
  - Présence d'une **hypersensibilité immédiate au test cutané aspergillaire** ou **IgE sp aspergillaires > 0.35 kUA/l**
  - Ig E totales > 1000 UI/ml
- **Autres critères** (au moins 2 des 3)
  - Présence **d'anticorps précipitants ou d'IgG positifs** envers *aspergillus fumigatus*
  - **Infiltrats radiologiques** liés à une ABPA (transitoires/persistants/ dilatations bronchiques)
  - **Hyperéosinophilie** > 500 éléments/mm³ en l'absence de corticothérapie en cours ou préalable

Diagnostic différentiel

- Mucoviscidose
- Asthme
- Atrésie bronchique congénitale

Aspergillose nécrosante chronique

- **Forme rare et méconnue** pouvant simuler d'autres infections pulmonaires chroniques (tuberculose…)
- Patients ayant une **pathologie chronique** ou une **immunodépression modérée** (diabète, dénutrition, alcoolisme, BPCO)
- Histologiquement: nécrose et inflammation granulomateuse
- Symptômes chroniques: toux productive, fièvre, hémoptysies

Critères de Denning (2003)

- **Symptômes** généraux ou respiratoires > 3 mois
- **Lésion cavitaire** pulmonaire + infiltrat para cavitaire, formation nouvelle cavité ou augmentation de taille
- Mise en évidence d'**aspergillus** ou sérologie +
- **Signes inflammatoires biologiques**
- **Exclusion** (cultures) d'autres pathogènes donnant des tableaux similaires
- Pas d'altération immunitaire sévère

Imagerie

Condensation pulmonaire (condensation+ fibrose)

- **Lobaire supérieure ++**, uni ou bilatéral
- **Excavation progressive**
- **Épaississement pleural**
- Bronchectasies

Aspergillose nécrosante bronchique

- Masse endobronchique occlusive + atélectasie

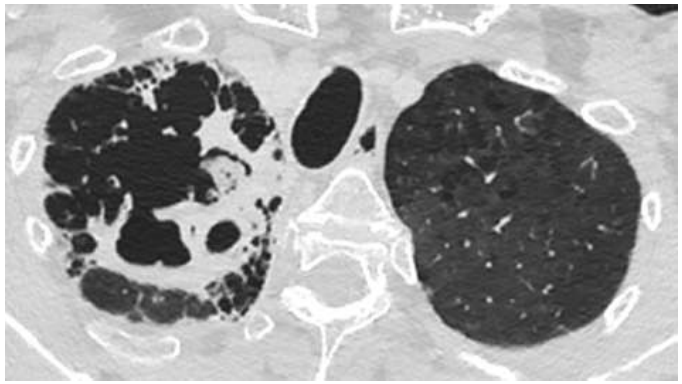
Constitution d'une aspergillose nécrosante chronique

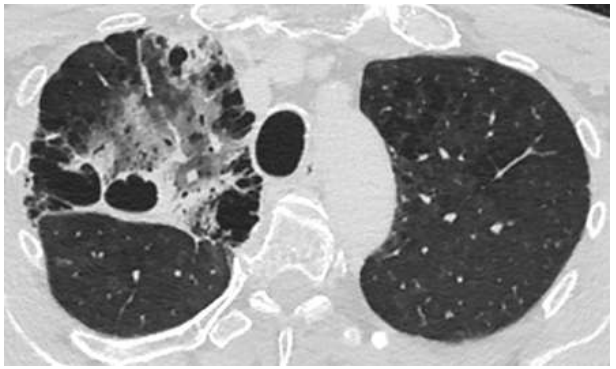
<u>Initialement (J0) :</u>
Lésions d'emphysème



<u>Un mois plus tard (M1) :</u>

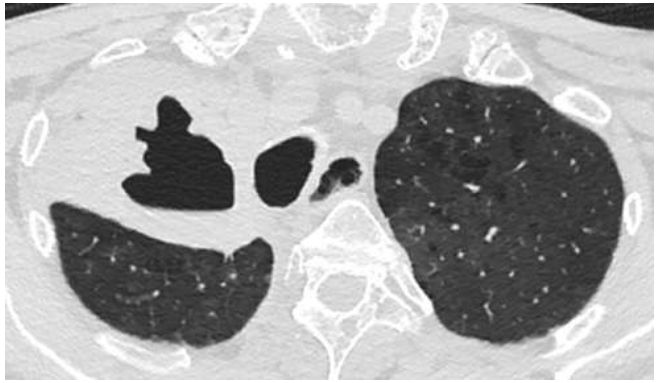
- Apparition d'un **grelot** (aspergillome) dans l'emphysème
- **Condensation des contours de la lésion emphysémateuse** (constitution d'une cavité)
- Et **opacités en verre dépoli** sous la cavité en rapport avec une poussée d'aspergillose invasive (hémorragie)

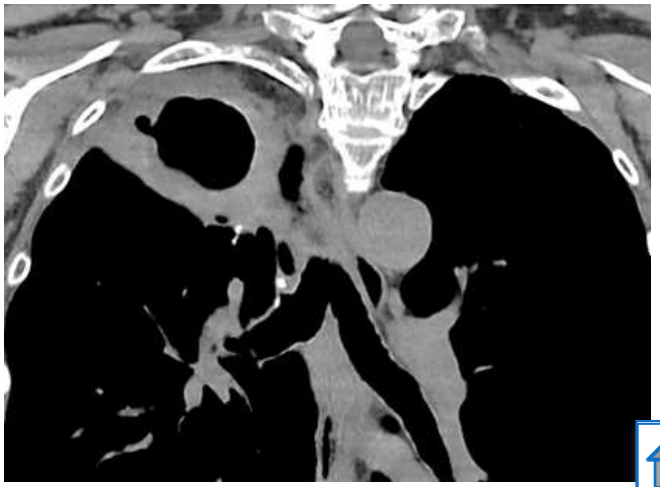




<u>Six mois plus tard (M6):</u>

- Chronicisation avec
- Développement d'une **cavité apicale droite**
- et **épaississement pleural de la coiffe apicale** au contact





Aspergillose invasive

Forme broncho-invasive

Invasion de la paroi bronchique jusqu'à la **membrane basale ++**

Terrain:
Le plus souvent, **patient immunodéprimé**
- **Immunodéprimé neutropénique**
- **SIDA**

Forme angio-invasive

Invasion des petits et moyens **vaisseaux pulmonaires ++**
→ Phénomènes d'infarctus, de nécrose et d'hémorragie pulmonaire

Terrain: quasi exclusivement **patients immunodéprimé +++ avec neutropénie sévère +++**
- **Allogreffe de moelle**
- **Chimiothérapies intensives** pour néoplasies solides, certains lymphomes, leucémies, myélomes
- Médicaments **immunosuppresseurs** (neutropénie fonctionnelle)
  - Transplantation d'organe (**transplantation pulmonaire**)
  - Maladie auto-immune

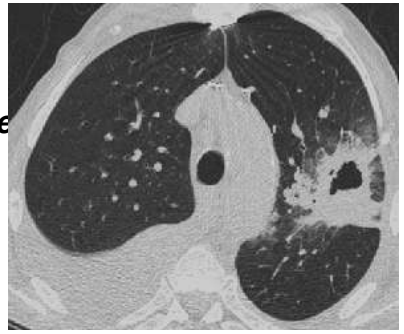
Critères EORTC/MSG 2008

Critères établis pour le diagnostic d'aspergillose invasive

- **Hôte**
  - Neutropénie < 500/mm3 depuis >10j
  - Greffe MO
  - Corticothérapie >0.3mg/kg/j pdt >3 semaines
  - Ttt immunosuppresseur
  - Immunodéficience acquise
- **Clinique**
  - Infection pulmonaire: lésion dense +/- halo, croissant, lésion excavée
  - Trachéobronchite
  - Infection sinusienne
  - SNC
  - Candidose disséminée: candidémie + abcès hépatique/splénique
- **Microbiologie**
  - Examen direct, culture ou cyto (ECBC, LBA,…)
  - Galactomannane (Ag aspergillaire)
  - BD glucan

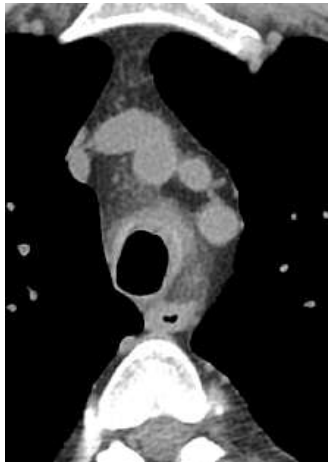
Mais également les **patients de réanimation**, **en l'absence des facteurs d'immunodépression classiquement décrits**
- Incidence: **7%**
- **Diagnostic difficile** (critères EORTC peu applicables, infections bactérienne… intriquées)
- Facteurs de risque: **corticoïdes**, **BPCO**, insuffisance rénale, hépatique,

Aspergillose invasive
(acutisation LLC)
Excavation + halo

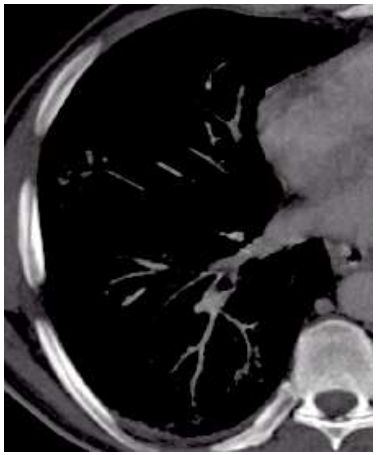


Forme broncho-invasive

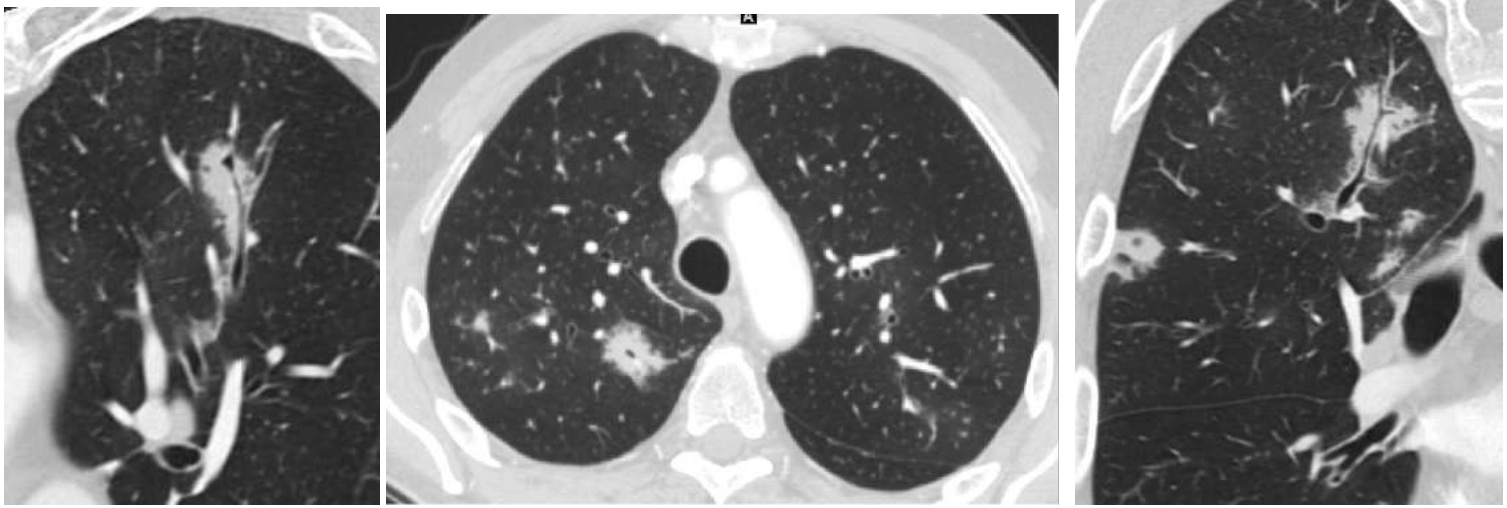
- **Trachéo-bronchite**
  - Imagerie souvent **normale** à la phase aigue
  - **Epaississement paroi trachéale/bronchique**
- **Bronchiolite aspergillaire**
  - Nodules centrolobulaires et **arbres en bourgeons**, patchy
- **Broncho-pneumonie aspergillaire**
  - **Similaire à BP bactériennes** (infiltration des parois bronchiques et du parenchyme adjacent)
  - **Condensations péri-bronchiques +++** (seul signe spécifique)



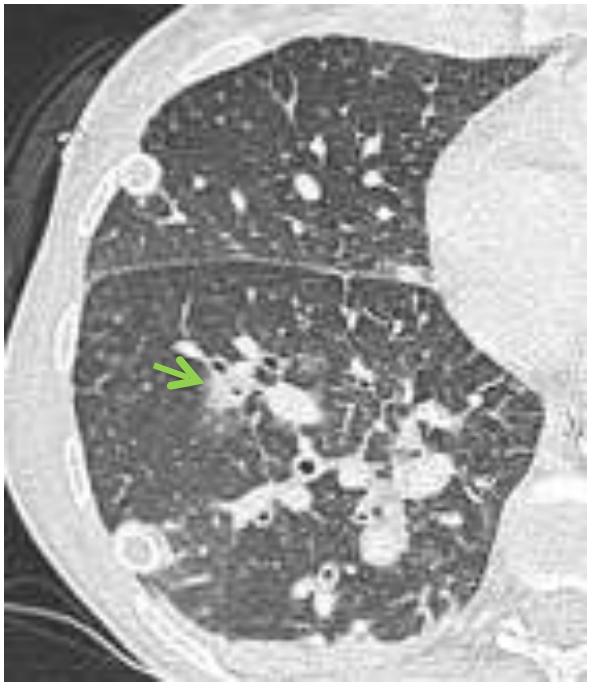
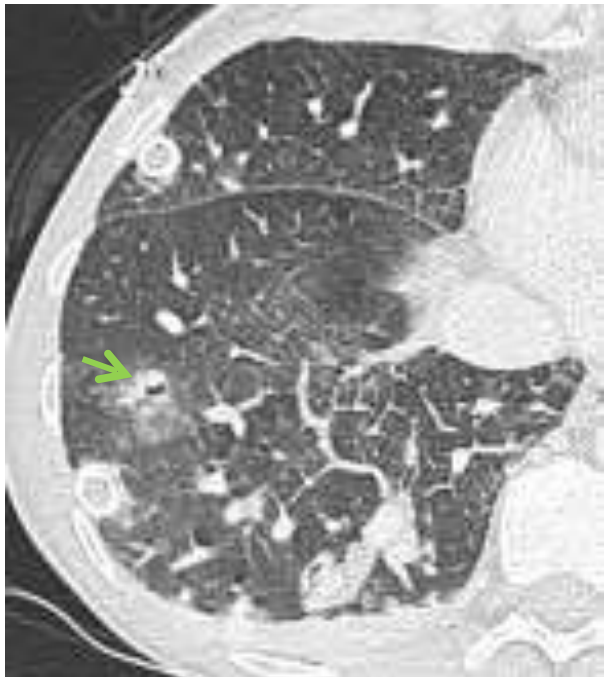
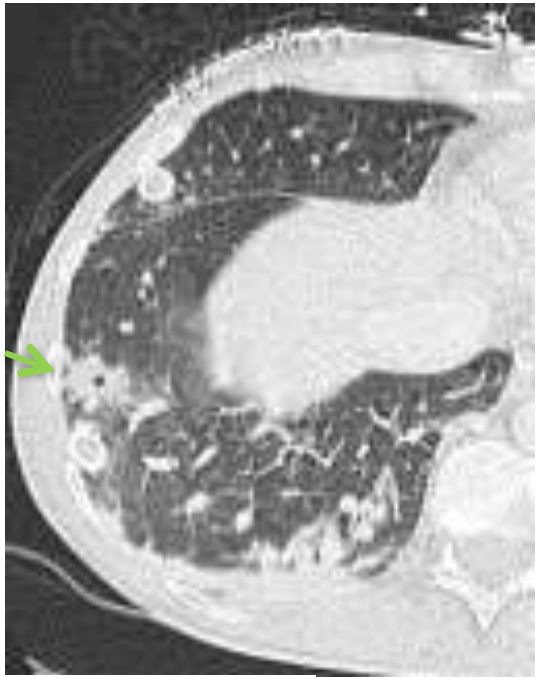
Trachéo-bronchite



Arbres en bourgeons



Condensations péri-bronchiques +++

Condensations péri-bronchiques

- **Condensations péri-bronchiques**
- Chez un patient **immunodéprimé**
  → Penser à l'**aspergillose broncho-invasive**

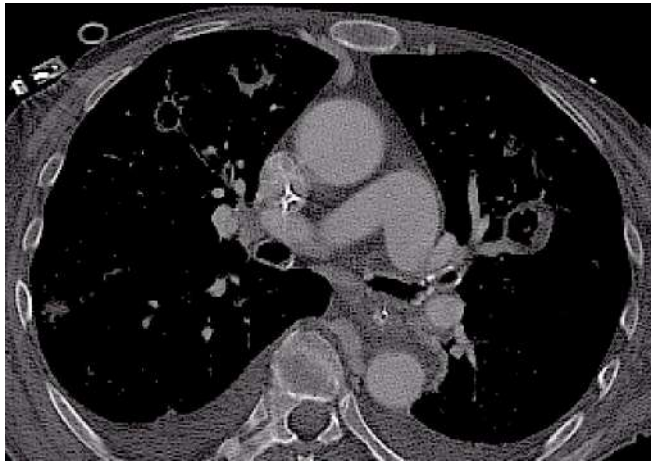
Aspergillose: **forme angio-invasive**

- **Nodules avec halo +++**
  - Signe précoce (J0-J5)
  - Halo de verre dépoli = hémorragie
- **Opacités « infarct like »**
  - Large base d'implantation pleurale et quadrangulaire
- **Excavation des nodules** et **zone de condensation (4 -16%)** retardé **J10-J20** en sortie d'aplasie (PNN>500/mm3) (nécrose de coagulation 2ndaire à infiltration vx par filaments mycéliens)
  - Signe de l'**hypodensité** ++ (pré-excavation) au sein du nodule ou de la condensation
  - Signe du **croissant gazeux** +++



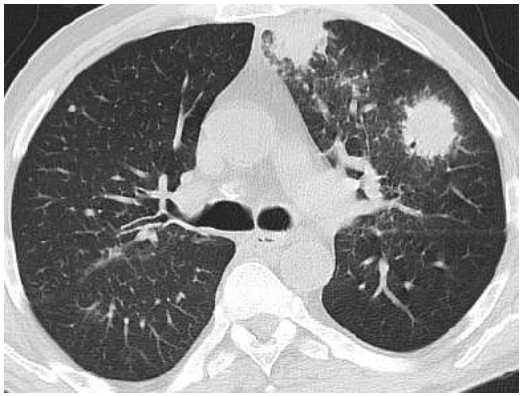
Halo sign

Nodule avec **halo**
→ Signe de l'**hypodensité**
→ **« Croissant »**
→ **Excavation** +/- **« grelot »**



Nodules excavés +/- grelot

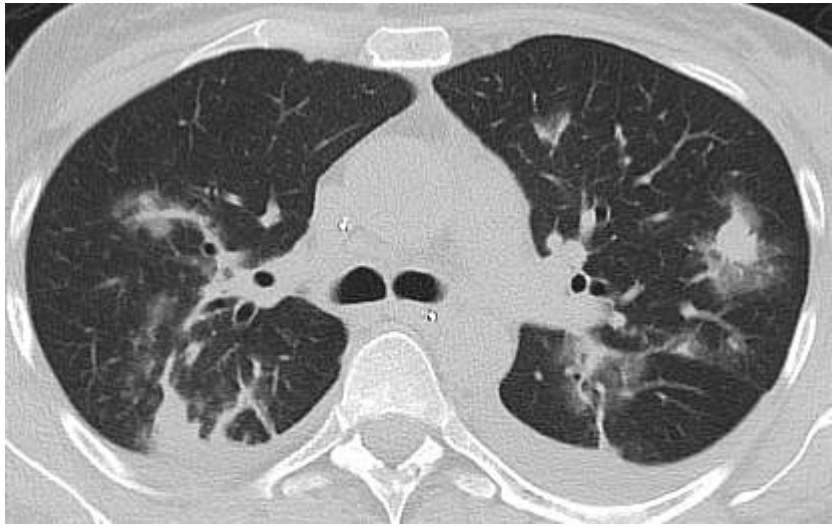
*Signe du **halo***



*+15 j: signe de l'**hypodensité***



Aspergillose
Forme angio-invasive



Nodule avec **halo**
→ Signe de l'**hypodensité**
→ « **Croissant** »
→ **Excavation** +/- « **grelot** »





Candidose

Généralités

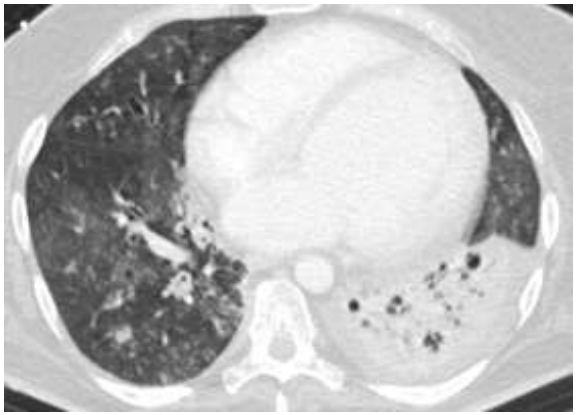
- **Neutropénie sévère et prolongée**, contexte de leucémie, lymphome
- Pathogène isolé (+) mais souvent associée avec d'autres pathogènes (++) fungiques
- **Atteinte multi-systémique**





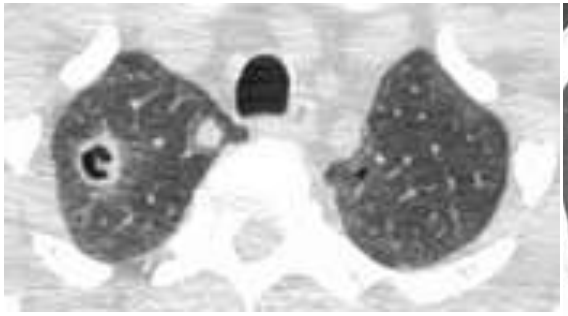
Imagerie

- **Nodules** (avec **halo** dans 1/3 des cas)
- **Opacités en verre dépoli**
- « **Arbres en bourgeon** »



Cryptococcose

- **Levure**: ***cryptococcus neoformans***
- **Cosmopolite**, sols contaminés par excréments de pigeons, débris organiques
- Contamination par **inhalation**
- **Immunodéprimés +++**: SIDA, transplantation, cancer hématologiques
- Immunocompétents: plus rare



Case courtesy of Dr Praveen Jha, Radiopaedia.org, rID: 18688



Courtesy Song et al- Korean J Radiol



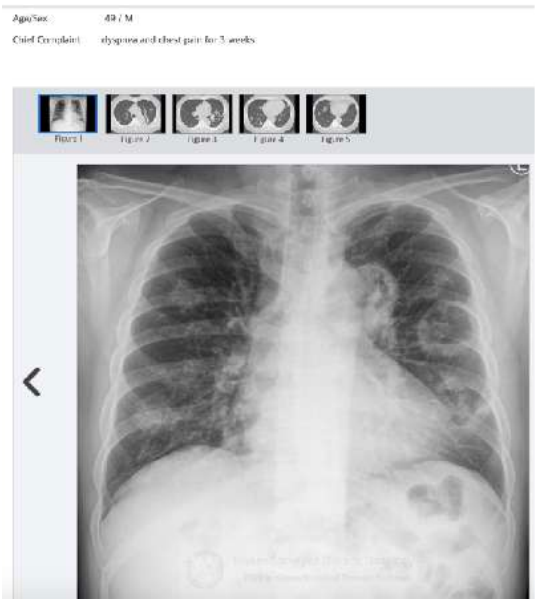
Case courtesy of Dr Jörgen Strömberg, Radiopaedia.org, rID: 46121

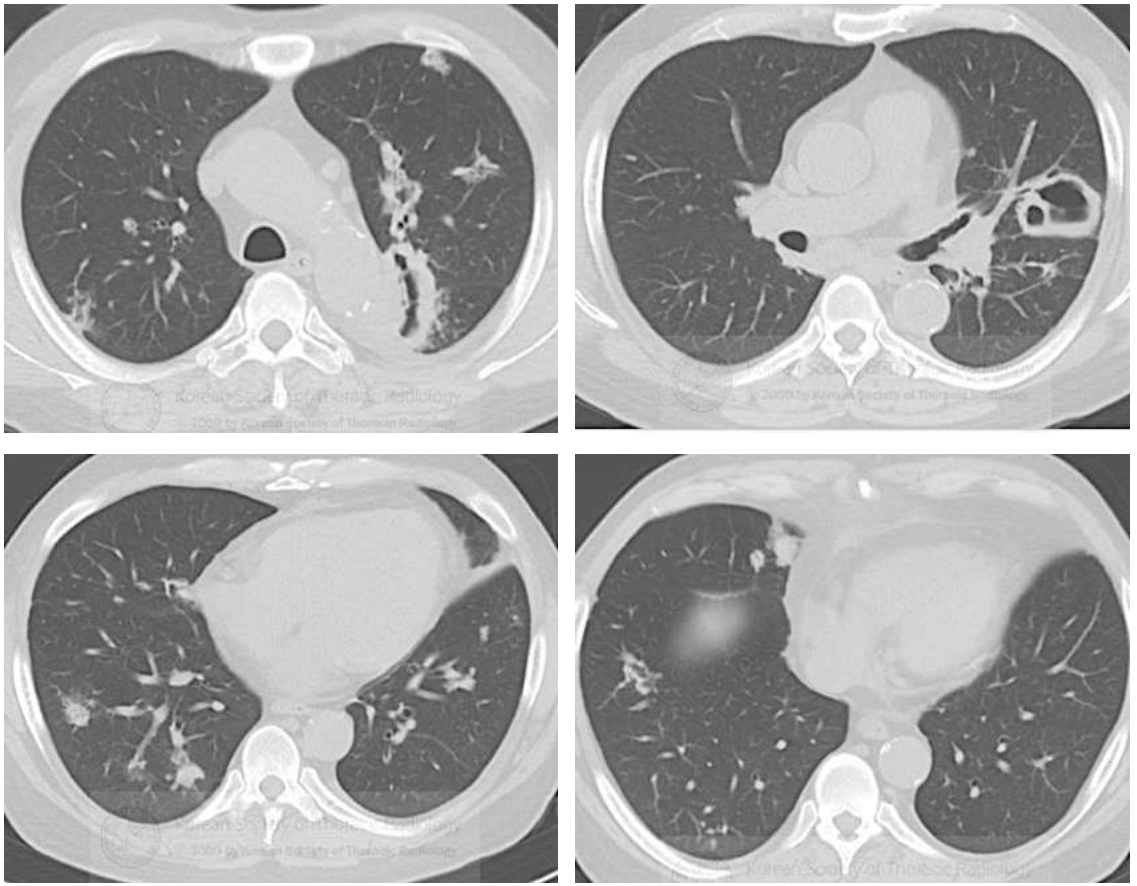
Imagerie

- Immunodéprimé SIDA
  - Atteinte thoracique disséminée avec **syndrome interstitiel et adénopathies**
- Immunocompétent/ ID non SIDA (néoplasie) (plus indolent)
  - **Nodules** (unique+ ou **multiples+++**) **/ masse**
    - **Cluster ++** de nodules dans le même lobe
    - +/- halo sign +/- excavation +/- bronchogramme
  - Apparition et résolution **lente**, fixation PETscan
    - → Diagnostic différentiel avec néoplasie

- *Song KD, Lee KS, Chung MP, Kwon OJ, Kim TS, Yi CA, Chung MJ. Pulmonary cryptococcosis: imaging findings in 23 non-AIDS patients. Korean J Radiol. 2010*
- *Lindell RM, Hartman TE, Nadrous HF, Ryu JH. Pulmonary cryptococcosis: CT findings in immunocompetent patients. Radiology. 2005*

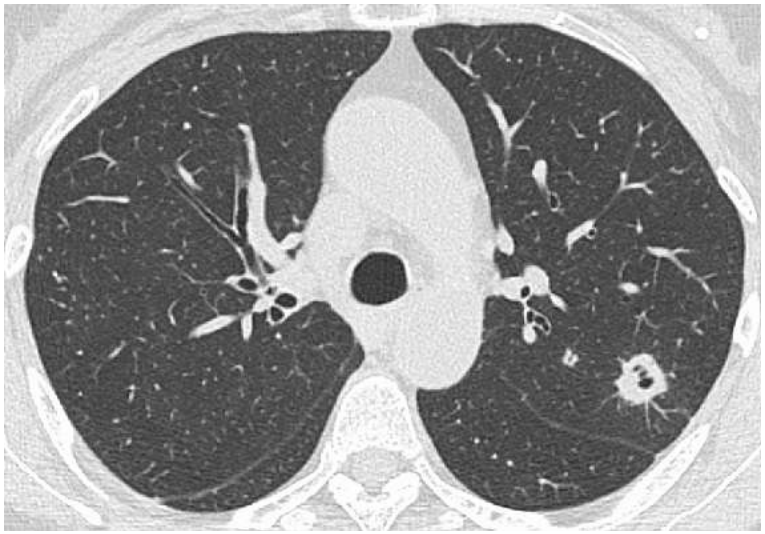
Cryptococcose





Diagnosis
Cryptococcal pneumonia

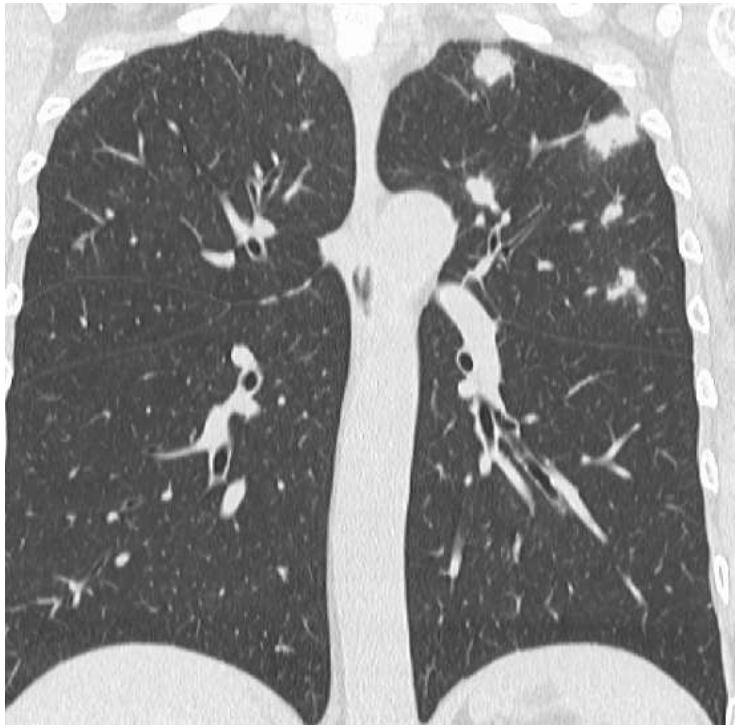
Radiologic Findings
Figure 1. The posteroanterior chest radiograph shows multiple nodular opacities in bilateral lung fields. Large cavitary lesions are seen in left middle lung field.
Figure 2–5. Transverse images of chest CT show multiple variable nodules with or without adjacent ground-glass opacities. **Left** lung large cavities have irregular thick walls or abnormal fluid accumulation within cavities.



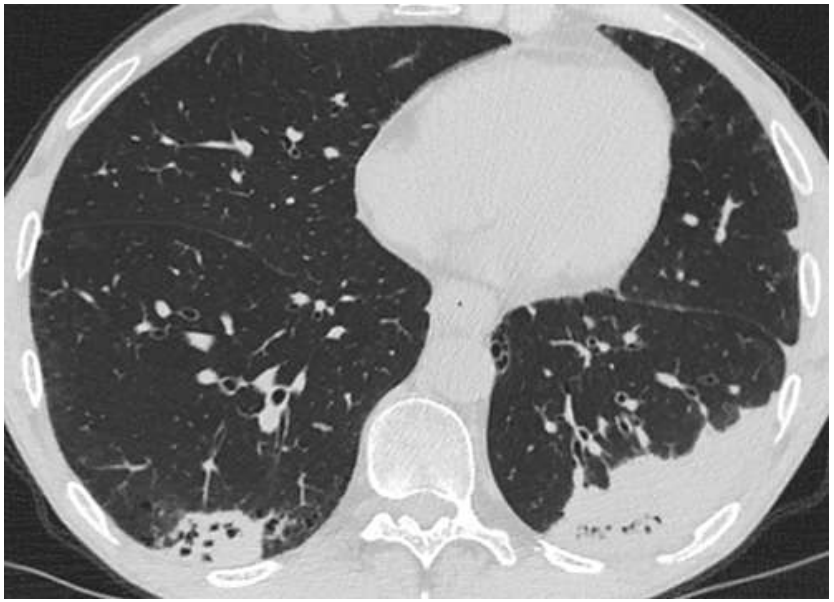
Cryptococcose

- Remarquer la distribution des nodules en **cluster** caractéristique de la maladie (ici dans le lobe supérieur gauche)
- **Excavation** de certains nodules
- Patient **modérément immunodéprimé**
- Bronchogramme









Cryptococcose chez un patient greffé hépatique sous immunosuppresseurs : opacités sous pleurales bi-basales d'évolution chronique, en partie excavées

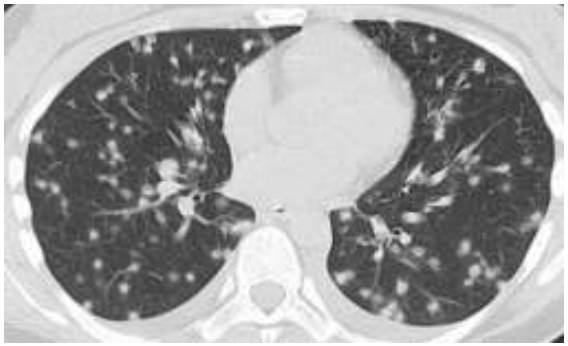
Histoplasmose

Champignon Histoplasma capsulatum = inhalation de spores

- Partout dans le monde, Amérique Nord et Sud, Caraïbes, Afrique ouest, Asie Sud est.
- **Sols humides, grottes des CHAUVES SOURIS …**
- 95% à 99% asymptomatique (symptômes quand exposition forte)
- **Immunodéprimé: atteinte pulmonaire ou systémique sévère, possibilité de réactivation foyer latent**
- Diagnostic: sérologie, antigène, cyto/histo, cultures, Agurie
- Traitement: antifongiques

- ***Forme aigue*** (Inhalation massive de spores)
  - **Miliaire ou réticulo-nodulaire + nodules flous + ADP**
  - **Histoplasmome** (granulome, nodule avec calcifications centrales en cible)
  - Ganglions calcifiés → bronchiolithiase, calcifications spléniques
- ***Forme chronique*** (emphysémateux ++)
  - **Cavitations apex ++** (idem BK)
- ***Forme disséminée aigue*** (**ID** et enfant)
  - Atteinte pulmonaire: **infiltrat diffus, miliaire ou réticulaire**
  - **Hépato-splénomégalie**

Histoplasmose aigue immunocompétent





Médiastinite fibrosante

- **Séquelle classique** avec production excessive de tissu fibreux → envahissement et compression
- TDM: **infiltration + calcifications**

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Histoplasmose

RÉSUMÉ

Nous rapportons le cas d'un patient hospitalisé pour une altération de l'état général et une dyspnée fébrile à deux mois de son retour du Costa Rica. Devant la découverte d'une miliaire thoracique dans un contexte d'immunodépression, différentes hypothèses diagnostiques ont été soulevées : tuberculose, pneumocystose mais aussi histoplasmose. Infection fongique parfois opportuniste, l'histoplasmose est rarement présente en Europe où elle constitue essentiellement une maladie d'importation. Ce cas clinique permet de revoir les caractéristiques de prolifération et de transmission, son aspect en imagerie thoracique et ses modalités diagnostiques et thérapeutiques.

Nous rapportons le cas d'un patient de 41 ans, hospitalisé pour une altération de l'état général et une dyspnée fébrile, suivi pour une rectocolite hémorragique traitée par anti-TNF alpha depuis dix ans. Deux mois auparavant, il avait effectué un voyage à but touristique d'une durée d'un mois au Costa Rica, avec des baignades en eau douce, sans notion de visite de grotte. À son retour en France se sont installées progressivement une asthénie puis une fièvre jusqu'à 40 °C avec sueurs nocturnes, épisodes dyspnéiques et amaigrissement de six kilogrammes. Il n'était pas observé de signes d'appel extra-pulmonaires en dehors d'un épisode banal de deux selles liquides. Il a consulté son médecin traitant qui lui a prescrit un bilan biologique qui retrouvait un syndrome inflammatoire modéré avec une CRP à 41 mg/L et une cytolyse hépatique prédominant sur les ALAT (ALAT : 164 UI/L, ASAT 74 UI/L). Les sérologies (VIH, VHB, toxoplasmose) étaient négatives ou témoignaient d'une infection ancienne (VHA, EBV et CMV). L'ECBU et les coprocultures étaient négatives. La radiographie thoracique mettait en évidence une infiltration micronodulaire diffuse (*Fig. 1*). Le scanner thoracique confirmait l'atteinte prédominant dans les régions sous pleurales et scissurales (distribution aléatoire, hématogène) et retrouvait une condensation parenchymateuse du segment postérieur du lobe supérieur droit (*Fig. 2 et 3*).



Figure 3. Scanner thoracique en fenêtre parenchymateuse pulmonaire, coupe coronale : infiltrat micronodulaire diffus avec condensation du segment postérieur du lobe supérieur droit.

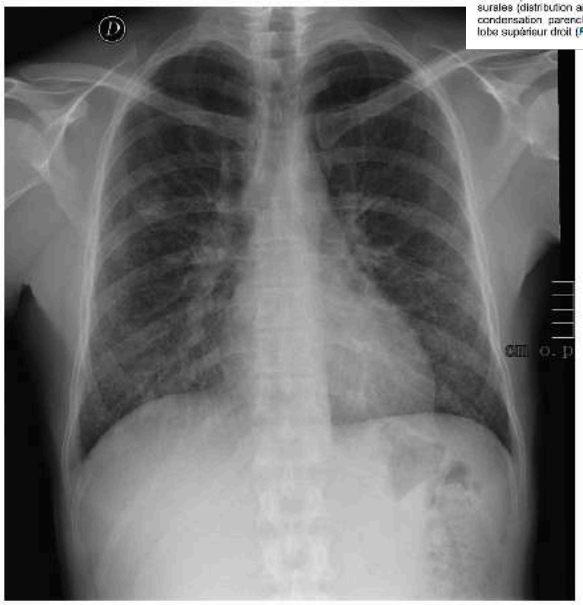


Figure 1. Radiographie thoracique standard de face en inspiration : infiltration micronodulaire *bilatérale diffuse*.

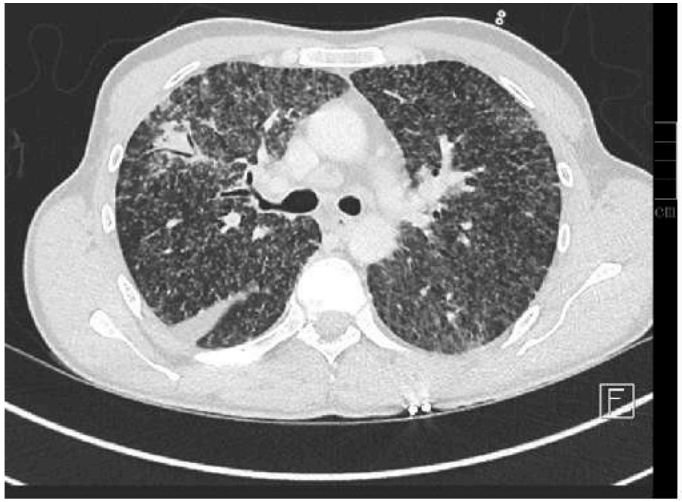


Figure 2. Scanner thoracique en fenêtre parenchymateuse pulmonaire, coupe axiale : infiltrat micronodulaire diffus avec des foyers de condensation du poumon droit.

Aspect de l'histoplasmose thoracique en imagerie

L'histoplasmose pulmonaire se présente sous trois formes cliniques principales en fonction de la phase de la maladie [4], avec chacune leurs patterns en imageries.

Forme aiguë

En phase aiguë, les images les plus fréquentes sont celles d'infiltrats alvéolaires uni- ou bilatéraux, non segmentaires, parfois migratoires. On peut aussi retrouver la présence de nodules le plus souvent unique, parfois multiples d'aspect non spécifique avec occasionnellement des cavitations ou entourés de verre dépoli (« signe du halo ») [5]. Une miliaire est synonyme d'une contamination massive. Ces manifestations pulmonaires sont associées à l'élargissement de la silhouette cardio-médiastinale en radiographie thoracique du fait des adénopathies médiastinales ou hilaires et d'un épanchement péricardique. Les épanchements péricardiques comme pleuraux sont rares et plutôt retrouvés chez le jeune patient. Ils sont exsudatifs, souvent hémorragiques, et seraient liés à une hypersensibilité aux antigènes de l'histoplasmose [5].

Forme disséminée

La phase disséminée est observée chez les patients présentant une immunodépression à médiation cellulaire ou dans d'autres contextes pathologiques comme le diabète, les hémopathies malignes, la corticothérapie au long cours et surtout les infections VIH avec un seuil inférieur à 150 CD4 µ/L [2]. La présentation en imagerie la plus fréquente est la miliaire thoracique [5]. L'extension est multi systémique avec des adénopathies multiples, une splénomégalie, une hépatomégalie, une atteinte médullaire ou neurologique centrale, une atteinte cardiaque et une atteinte de la sphère ORL.

Forme de résolution ou secondaire

En phase de résolution ou secondaire, il est observé un granulome se présentant sous forme d'un nodule de 5 mm à 3 cm fréquemment calcifié. Occasionnellement, ces calcifications peuvent être en couches concentriques donnant un aspect en cible [5]. Ces granulomes peuvent augmenter de taille à raison de 2 mm par an sans caractère de gravité. Dans ce cas, la présence des calcifications centrales est un argument important pour en affirmer le caractère bénin et éliminer une lésion cancéreuse bronchogénique ou métastatique.

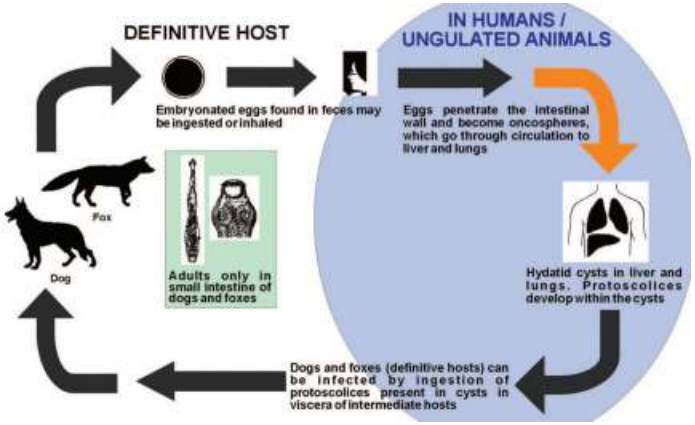
Les adénopathies médiastino-hilaires régressent le plus fréquemment après traitement mais peuvent persister et se calcifier.

Une complication tardive rare est la lithiase bronchique. Elle est due à l'érosion d'une paroi bronchique autorisant le passage d'un ganglion calcifié qui vient l'obstruer. Cette complication prédomine du côté droit en raison de la proximité anatomique des voies respiratoires et des ganglions lymphatiques. Ces calculs bronchiques peuvent se compliquer d'atélectasie pulmonaire ou de bronchectasie en cas de répétition des épisodes [5].

Une forme séquellaire particulière est la médiastinite fibrosante. Cette forme rare est de mauvais pronostic [5]. Elle se traduit par une production fibreuse excessive pouvant être partiellement calcifiée qui envahit les structures médiastinales avoisinantes, trachée et axes vasculaires (artères et veines pulmonaires, veine cave supérieure). Elle se traduit cliniquement par de la toux, une dyspnée et des hémoptysies avec un risque d'évolution vers l'hypertension artérielle pulmonaire [4]. On peut aussi observer des cavitations pulmonaires séquellaires chez les patients emphysémateux [5].

Kyste hydatique

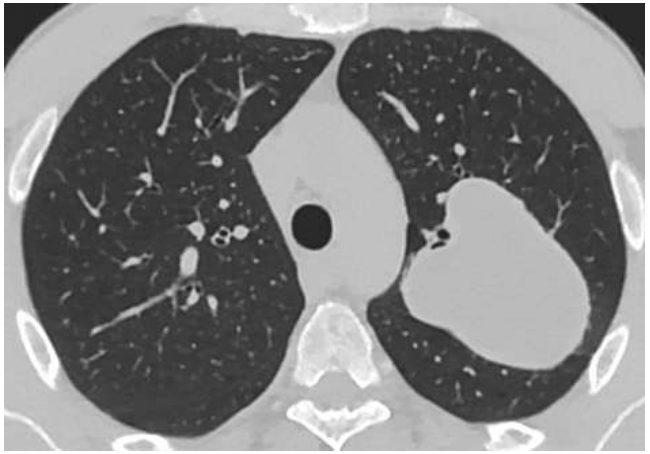
- ***Echinococcus granulosus***
- Poumon: **2ème organe touché** en fréquence (10-30% des cas) après le foie. Dissémination par voie transdiaphragmatique (0,6-16%) ou hématogène++

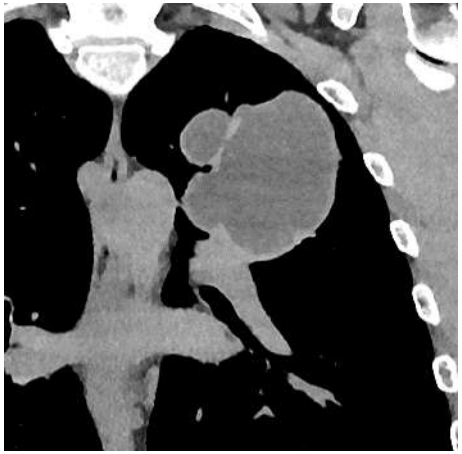




Echinococcus granulosus
(multilocularis en noir)



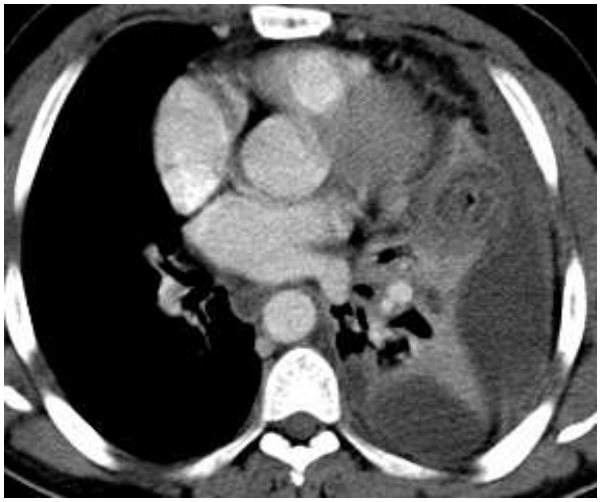




Kyste non compliqué

- **Kyste solitaire ou multiple** (30%), contours bien définis, masse ronde, ovalaire ou polycyclique, 1 à 20 cm
- Contenu hypodense, capsule, calcifications très rares
- Uni ou bilatéral (20%)
- **Lobe inférieurs** ++ (60%)

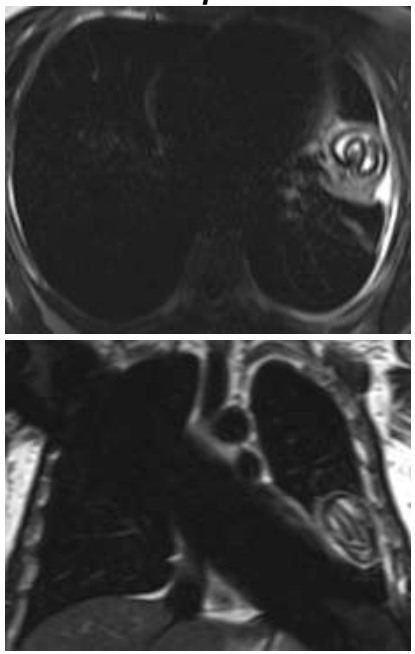
Martnez S, Restrepo CS, Carrillo JA, et al. Thoracic Manifestations of Tropical Parasitic Infections: A Pictorial Review. RadioGraphics 2005



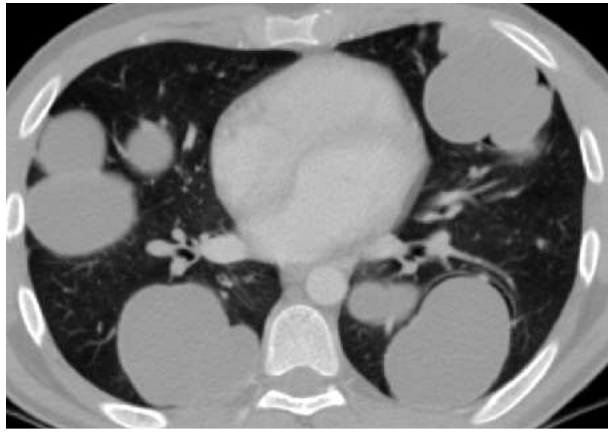
Kyste compliqué

- **Rupture intra bronchique**
  - Air passe entre périkyste et endokyste (**signe du croissant**) avec endokyste flottant (**signe du serpent** ou **du nénuphar**)
  - Puis air entre dans l'endokyste (cumbo sign)
- **Rupture au sein de la plèvre**
- **Episode allergique** lors de la rupture

IRM trufisp



Kystes hydatiques rompus dans la plèvre

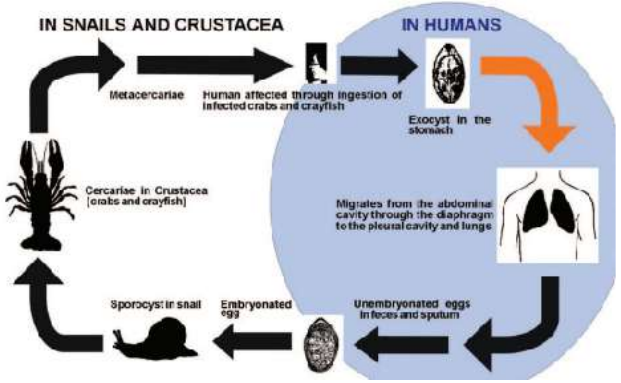


Signe du « croissant »



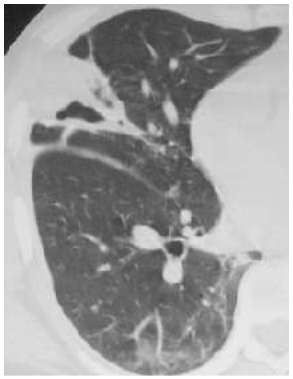
Signe du « nénuphar »

Paragonimiase

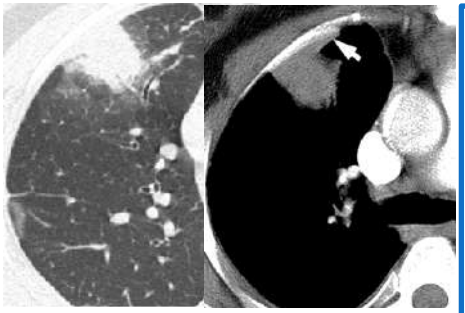


- Trématode ***Paragonimus Westermani*** ou autre espèce de *paragonimus*
- Contamination par ingestion de **crabes ou d'écrevisses d'eau douce crus ou partiellement cuits**, infectées par le *metacariae*
- **Asie** de l'est, du sud-est, du sud, Amérique du sud (Pérou), Afrique (Nigeria)
- Organe cible : poumon
- Clinique: fièvre, douleur thoracique, toux, hémoptysie
- Diagnostic: détection des œufs de parasite (expectorations, épanchement pleural, selles) ou des larves par brossage bronchique

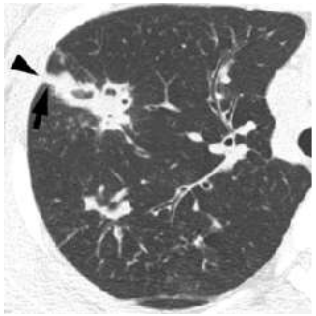




Courtesy Martenez S. Radiographics



Courtesy Kim TS - AJR



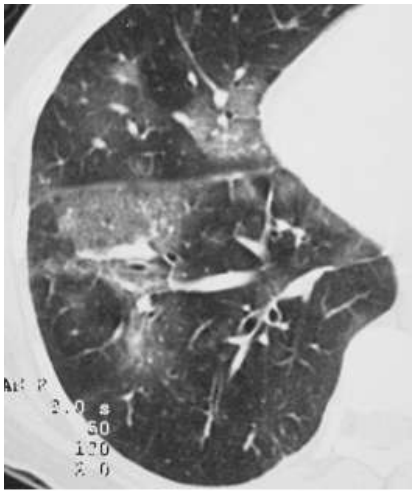
Imagerie: bien corrélée aux différents stades d'évolution

1) Pénétration des vers juvéniles à travers le diaphragme dans la cavité pleurale → **épanchement pleural ou pneumothorax**
2) Atteinte du poumon
   - **Condensation/ nodule(s)** d'environ **2cm,** contours mal limité (verre dépoli)
   - **Juxta-pleural ou juxta-scissural +++**
   - **Une ou plusieurs zone(s) centrale(s) kystique(s)**
   - **Kyste(s):** unique/ multiples, 0,5 à 1,5 cm, mieux visible quand condensation disparait, contenu liquidien/ hydro-aérique/ aérique
   - **Epaississement pleural en regard ++**
   - **Trajet linéaire ++** (souvent plèvre → nodule): trajet de migration du vers
   - +/- bronchectasies

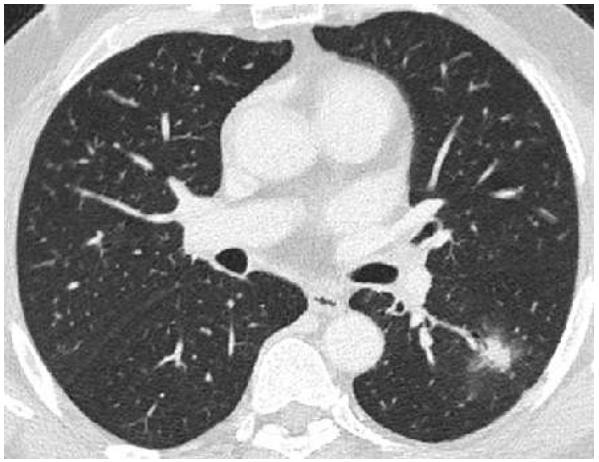
Martnez S, Restrepo CS, Carrillo JA, et al. Thoracic Manifestations of Tropical Parasitic Infections: A Pictorial Review. RadioGraphics 2005
Kim TS, Han J, Shim SS, et al. Pleuropulmonary paragonimiasis: CT findings in 31 patients. AJR 2005
JG Im et al. Pleuropulmonary paragonimiasis: radiologic findings in 71 patients. AJR 1992

Autres parasitoses

- **Amibiase**
  - Passage transdiaphragmatique depuis abcès hépatique ++ (voie hématogène aussi possible) → épanchement, **condensation excavée LID++**, fistule hépato-bronchique. Parfois VCI, péricardite
- **Paludisme**
  - **SDRA +++**, PO
- **Trypanosomiase** (Chagas++)
  - **Myocardite aigue, cardiomyopathie dilatée** +/- OAP
  - Achalasie
- **Ascaridiose**
  - **Infiltrats alvéolaires patchy, migrateurs, résolutifs** en 10j +/- condensation/hémorragie alvéolaire
- **Anguillulose** (*Strongyloïdes Stercolaris*)
  - Idem ascaridiose, infiltrats alvéolaires patchy migrateurs
  - « Hyperinfection syndrom » (SIDA, corticothérapie): grave, pneumopathie extensive, hémorragie alvéolaire, SDRA
- **Filariose**
  - → V. pulmonaire, infarctus→ nodule ≤ 3cm (asymptomatique++)
- **Echinococcose**
  - *Echinococcus granulosus* → **kyste hydatique**
  - *Echinococcus multilocularis* → **échinococcose alvéolaire**: masse pseudo-tumorale dans le foie → atteinte poumon par dissémination métastatique ou extension directe
- **Schistosomiase**
  - Précoce: par atteinte immunologique, poumon éosinophile, nodules flous, verre dépoli diffus
  - Chronique: HTAP (souvent précédée par atteinte hépatique et hypertension portale)



Ascaridiose
Courtesy Martnez S
Radiographics



Anguillulose

Martnez S, Restrepo CS, Carrillo JA, et al. Thoracic Manifestations of Tropical Parasitic Infections: A Pictorial Review. RadioGraphics 2005
Kim TS, Han J, Shim SS, et al. Pleuropulmonary paragonimiasis: CT findings in 31 patients. AJR 2005

Infections de l'immunodéprimé

Généralités

- **Fréquentes** et **graves**
- Pronostic lié à rapidité prise en charge
- Scanner essentiel pour diagnostic positif précoce
- Diagnostic étiologique difficile mais corrélation cliniques notamment type et importance de l'immunodépression

Complications après greffe de moelle

GREFFE MOELLE	Phase neutropénique < 30j	Phase précoce 30-100j	Phase tardive >100j
Infectieux	Aspergillose Candidose Bactéries	CMV Pneumocystose	
Non infectieux	OAP HAD Hypersensibilité Médicamenteux	Syndrome de sortie d'aplasie	Bronchiolite constrictive (GVH) PO

T M Wah et al. Pulmonary complications following bone marrow transplantation. British Journal of Radiology (2003)

Infections de l'immunodéprimé

Condensations alvéolaires

Infections	DDx non infectieux
- **Bactéries +++** - **Aspergillose angio invasive** (neutropénie) - Pneumocystose atypique (VIH, corticoïdes, transplantés)	- PO - Hémorragie alvéolaire - Carcinome mucineux invasif - Lymphome

Condensation + nécrose

Infections	DDx non infectieux
- **Tuberculose** - **Aspergillose angio-invasive** - **Klebsielle** - **Pyogènes: staph, BG-** - **Anaérobies**	- Cancer excavé - Lymphome (svt EBV induit)

HIV/SIDA: staph, BG- ++
Aplasique: aspergillose +++

Bronchiolites, bronchopneumonies

Infections	DDx non infectieux
- **Germes habituels des PAC** - **Tuberculose**, mycobactéries atypiques - **Aspergillose invasive VA, broncho invasive**	- Bronchiolite inflammatoire - Exceptionnelles métastases endobronchiques/ vasculaires

Verre dépoli

Infections	DDx non infectieux
- **Pneumocystose** - **Virus, CMV** - ***Mycoplasma pneumoniae***	- Pn. Médicamenteuse - Hgie alvéolaire - OAP - PO

HIV/SIDA: pneumocytose +++
ID: CMV +++

Infections de l'immunodéprimé

Nodules multiples

Infections	DDx non infectieux
- **Virus**: CMV, HSV, VZV - **Champignons**: candidose, cryptococcose, aspergillose, mucormycose - **Tuberculose**, mycobactéries atypiques - **Nocardiose** - **Embols septiques**	- Métastases - Lymphome - Sarcome de Kaposi

Miliaire

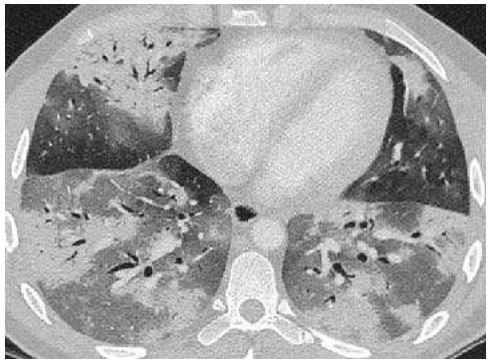
Infections	DDx non infectieux
- **Tuberculose** - **Candidose** - **CMV, HSV, VZV**	- Métastases - Lymphome stade IV

Infections de l'immunodéprimé

Condensations alvéolaires

Infections	DDx non infectieux
- **Bactéries +++** - **Aspergillose angio invasive** (neutropénie) - Pneumocystose atypique (VIH, corticoïdes, transplantés)	- PO - Hémorragie alvéolaire - Carcinome mucineux invasif - Lymphome

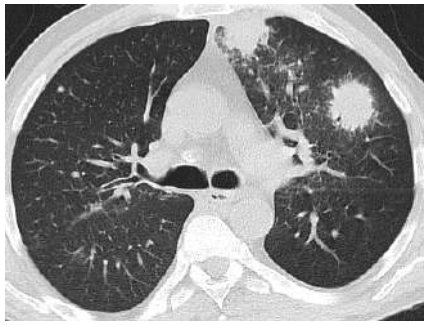
Pneumopathie organisée



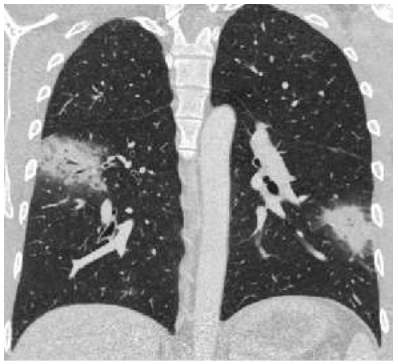
Adénocarcinome



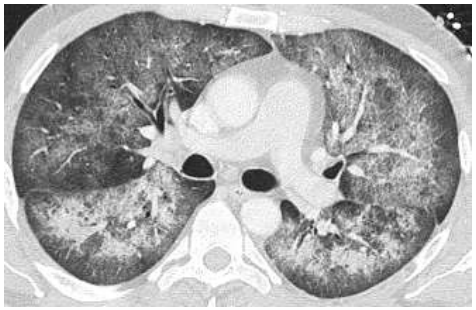
Aspergillose angio-invasive



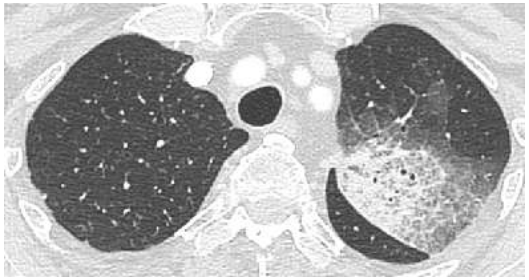
Bactéries



Pneumocystose



Lymphome



Infections de l'immunodéprimé

Condensation + nécrose

Infections	DDx non infectieux
- **Tuberculose** - **Aspergillose** - **Klebsielle** - **Pyogènes: staph, BG-** - **Anaérobies**	- Cancer excavé - Lymphome (svt EBV induit)

HIV/SIDA: staph, BG- ++
Aplasique: aspergillose +++

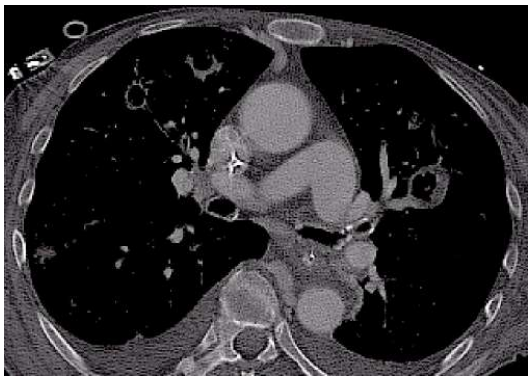
Tuberculose



Staph



Aspergillose angio-invasive



Infections de l'immunodéprimé

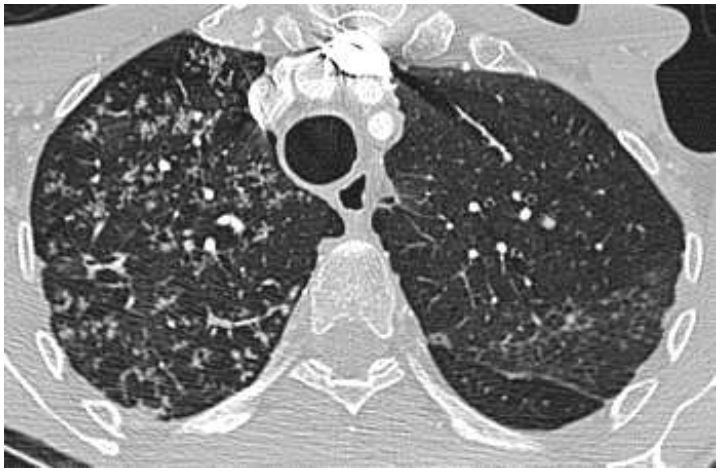
Bronchiolites, bronchopneumonies

Infections	DDx non infectieux
- **Germes habituels des PAC** - **Tuberculose**, mycobactéries atypiques - **Aspergillose broncho invasive**	- Bronchiolite inflammatoire - Exceptionnelles métastases endobronchiques/vasculaires

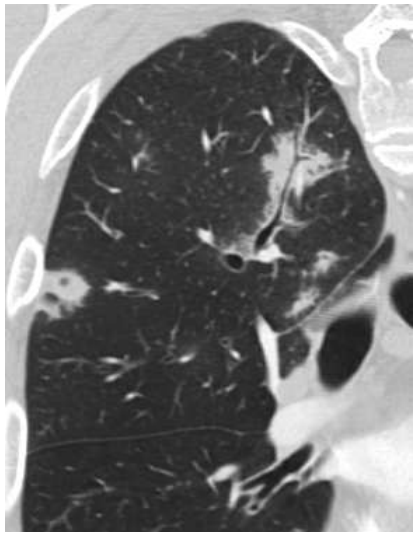
Broncho-pneumopathies PAC



Tuberculose



Aspergillose broncho-invasive



Infections de l'immunodéprimé

Verre dépoli

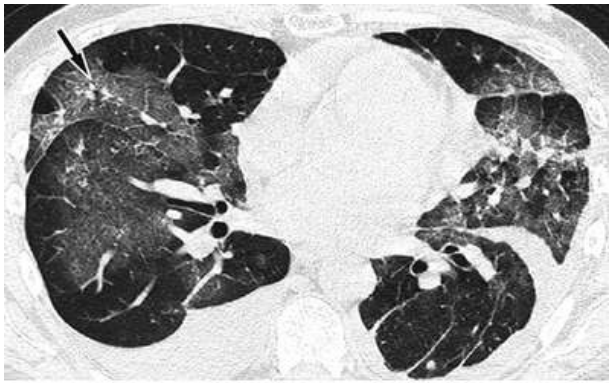
Infections	DDx non infectieux
- **Pneumocystose** - **Virus, CMV** - ***Mycoplasma pneumoniae***	- Pn. Médicamenteuse - Hémorragie alvéolaire - OAP - PO

HIV/SIDA: pneumocytose +++
ID: CMV +++

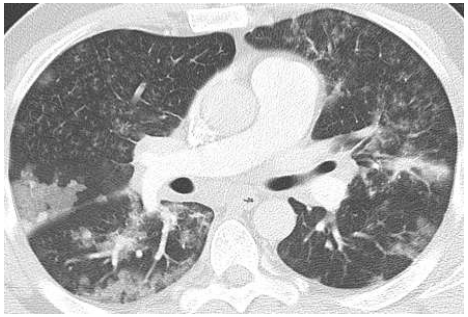
Pneumocystose



CMV



Viral



Pneumopathie médicamenteuse

OAP





PO



Mycoplasme



Courtesy Marius S, Horger - AJR

Infections de l'immunodéprimé

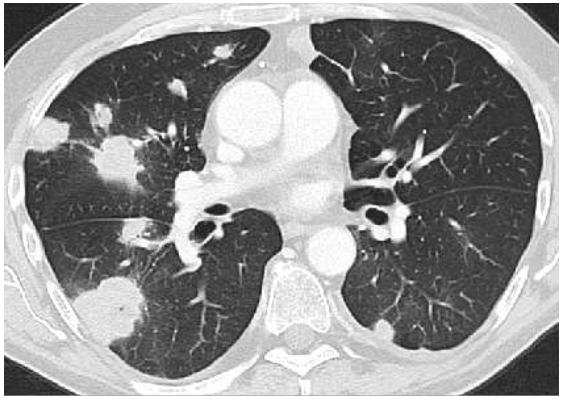
Nodules multiples

Infections	DDx non infectieux
- **Virus**: CMV, HSV, VZV - **Champignons**: candidose, cryptococcose, aspergillose, mucormycose - **Tuberculose**, mycobactéries atypiques - **Nocardiose** - **Embols septiques**	- Métastases - Lymphome - Sarcome de Kaposi

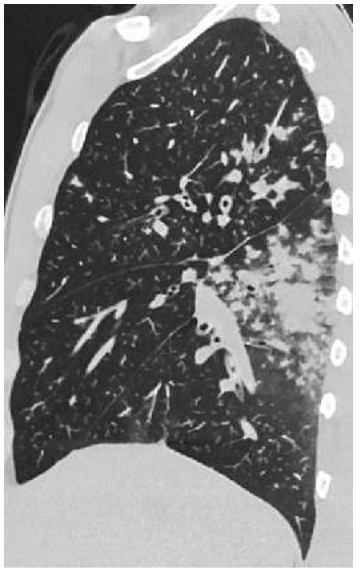
Embols septiques



Nocardiose



Tuberculose



VZV



Candidose

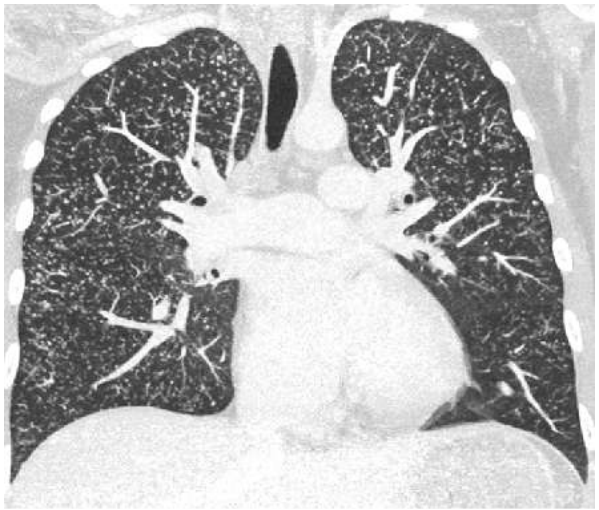


Infections de l'immunodéprimé

Miliaire

Infections	DDx non infectieux
- **Tuberculose** - **Candidose** - **CMV, HSV, VZV**	- Métastases - Lymphome stade IV

Miliaire tuberculeuse



Candidose



VZV



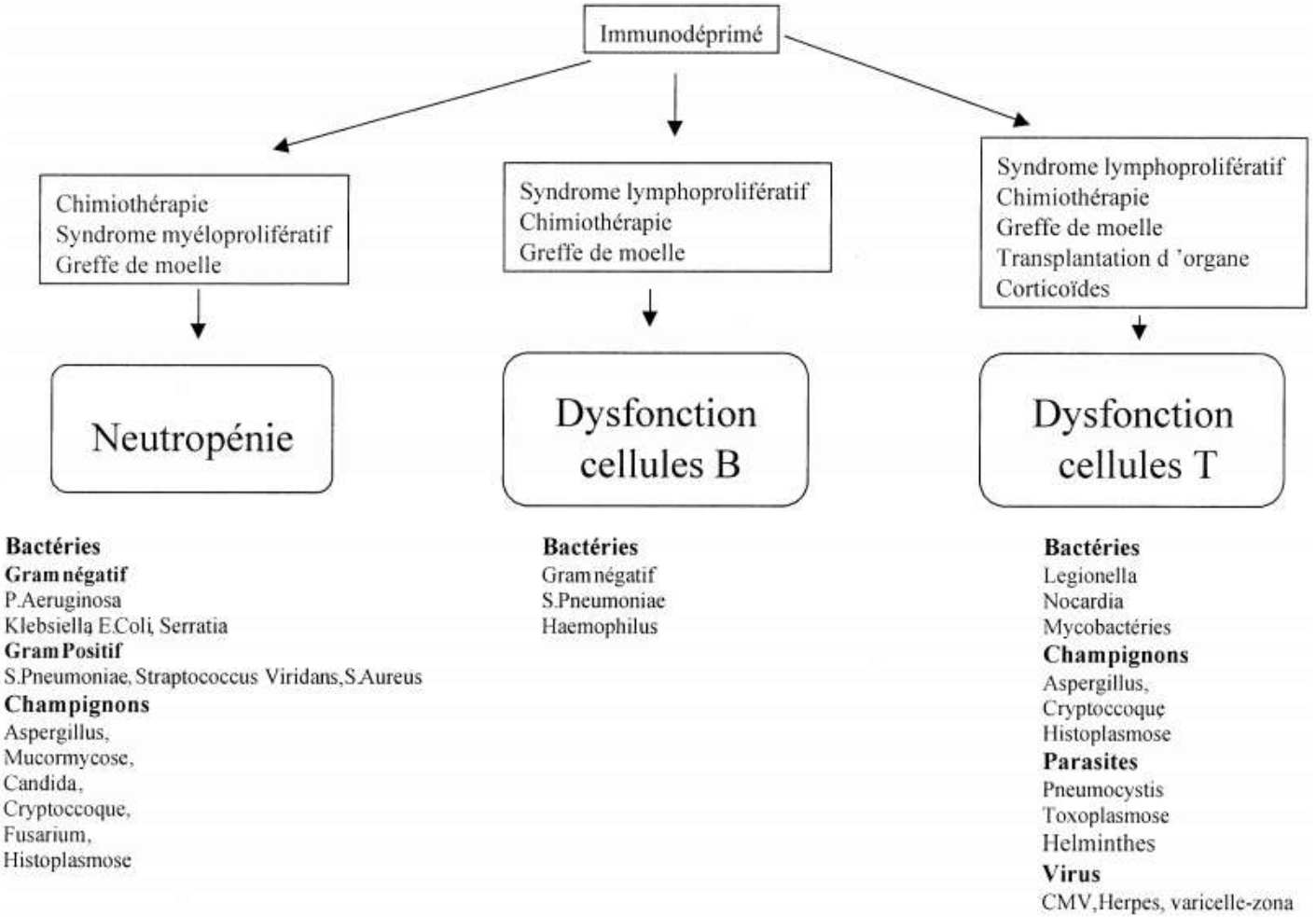
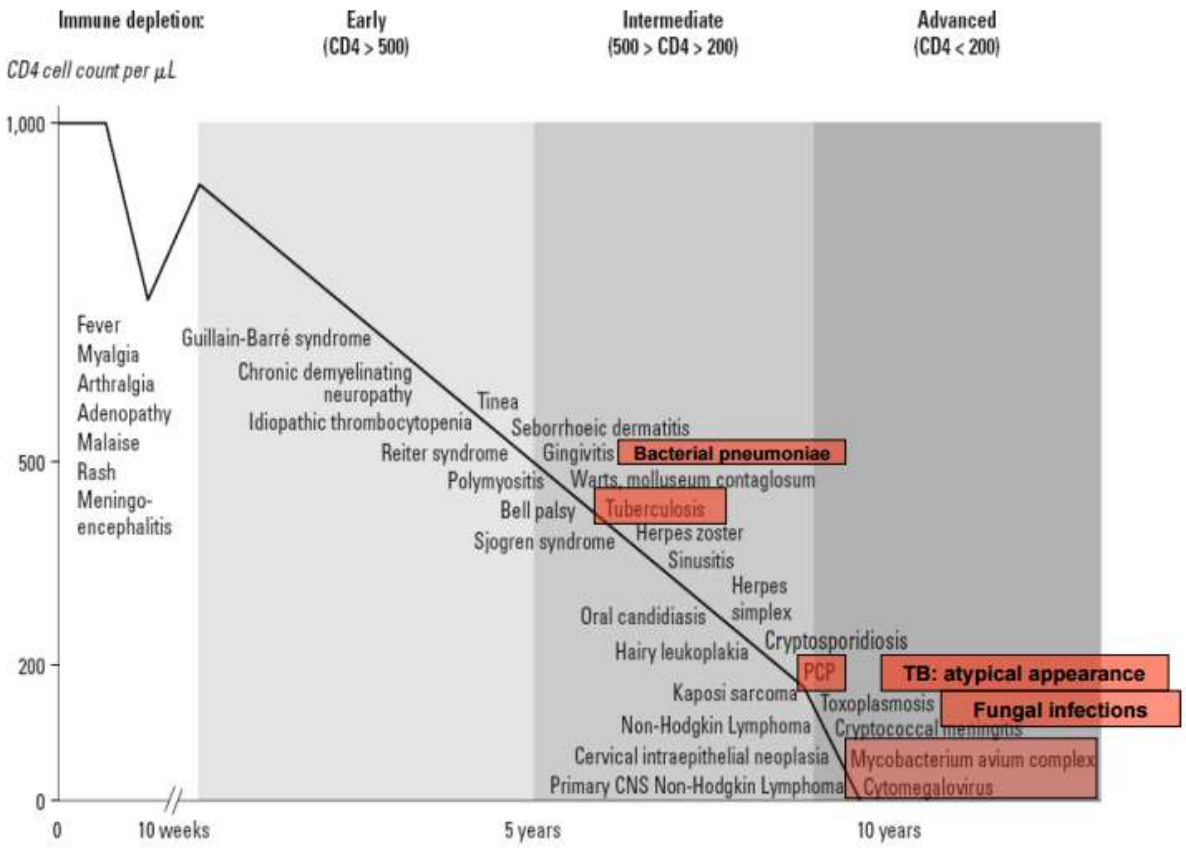


Figure 2. Déficit immunitaire et infections pulmonaires. D'après Collin [18].

Infections VIH

Taux de CD4	Pathologie
> 200	Tuberculose Bactéries pyogènes encapsulées
< 200	Pneumocystis jiroveci
< 150	Infections fungiques
< 50	CMV, MBA, lymphomes liés à VIH



HIV/AIDS prevention and treatment.NIH Stefano Bertozzi and coll.

ID faible à modérée

Pneumopathie bactérienne communautaire +++

- **Les plus fréquentes**
- Survenue possible à de **modestes degrés d'ID**
- Pneumocoque, Haemophilus, influenza, Staph aureus, pseudomonas aeruginosa …
- Présentation identique à IC

Pneumocystose +++

- *Pneumocystis carinii* (parasite), pathologie inaugurale du SIDA la plus fréquente
- **CD4 < 200 mm3**
- Plages de verre dépoli confluentes, bilatérales et symétriques + kystes (10 à 30%)

Tuberculose +++

- Peut survenir à un **stade modéré d'ID** (**CD4<300/ mm3**)
- **Présentation un peu différente** surtout si CD4<200/ mm3
  - Prédominance apicale **moins marquée**
  - Moins de condensation, d'excavation
  - Plus de **dissémination hématogène**

Forte ID (<100CD4/mm3)

Cryptococcose

- Plus fréquente des mycose opportunistes en France
- **CD4 < 100/mm3**
- Atteinte souvent disséminée : atteinte méningée (1ère), pulmonaire (2ème)
- TDM: anomalies bilatérales, nodules multiples, syndrome interstitiel réticulaire, miliaire

Mycobactéries atypiques

- *Mycobacterium avium intracellulare* (atteinte disséminée)
- + rare: *M. Kansasii* (tropisme respiratoire), *M. Xenopi* (atteinte disséminée)
- **CD4<50/mm3**, incidence ↓ (ARV)

Aspergillose pulmonaire invasive

- Rare chez le VIH, favorisée par **autres facteurs de risques** ou **CD4 < 50/mm3**
- Plages de condensations +/- halo

Autres germes

- Mycoses
  - **Histoplasmose**
    - USA++, condensation alvéolaire parfois migratoire, adénopathies médiastinales, dissémination hématogène: foie, rate, TD, poumon (miliaire très fine +/- syndrome alvéolaire diffus)
  - Coccidioidomycose
  - Candidoses
- Parasitoses
  - Toxoplasmose (<100 CD4) (toxoplasmose disséminée)
  - Cryptosporidiose
- Viroses
  - CMV, etc…
  - Exceptionnellement incriminées

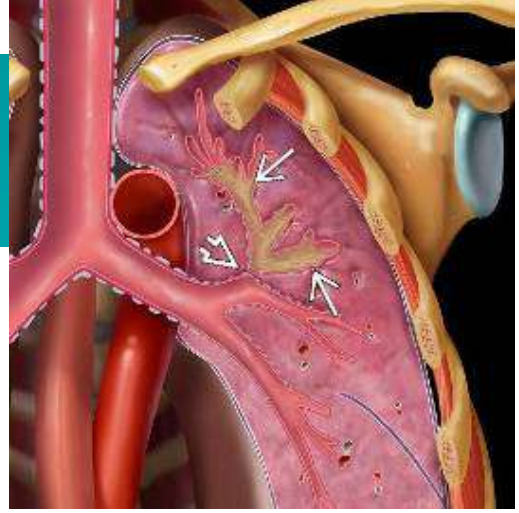
NB: Opacité d'allure tumorale VIH/SIDA
- Cancer bronchique +++
- Lymphome++
- Kaposi+

Congénital

/ Pathologie enfance à l'âge adulte

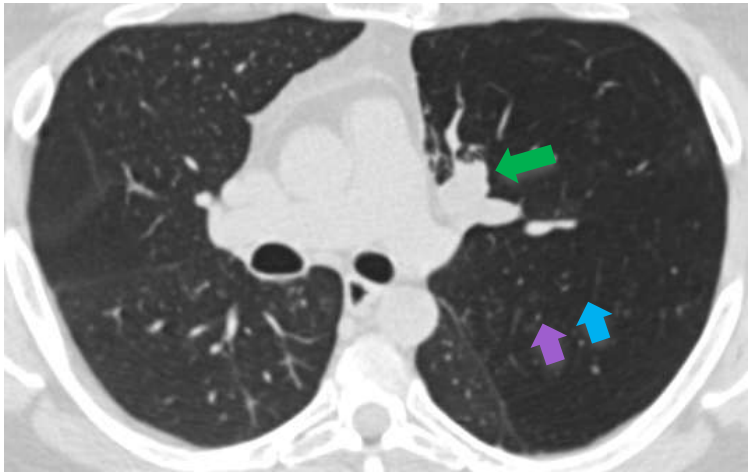
- Atrésie bronchique
- Emphysème lobaire géant
- Lymphangiectasie pulmonaire diffuse
- Séquestration pulmonaire
- Malformation adénomatoïde kystique
- Malformation artério-veineuse
- Mucoviscidose
- Dyskinésie ciliaire primitive
- Syndrome de Swyer James
- Déficit en alpha 1 antitrypsine
- Maladie de Marfan

Atrésie bronchique



Définition

- **Atrésie congénitale d'une bronche segmentaire**
- avec un **architecture distale normale**



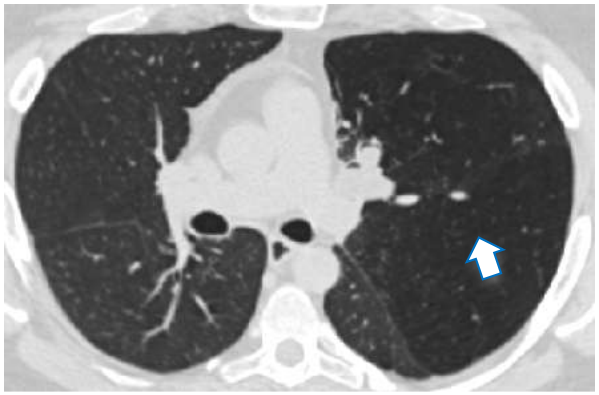
Diagnostics différentiels

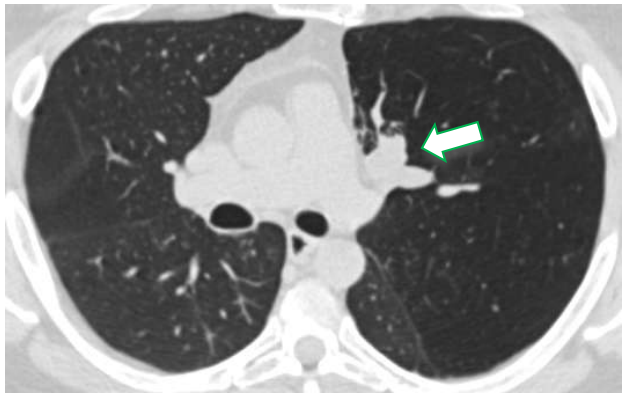
- Impaction mucoïde
- Emphysème lobaire congénital
- Séquestration intra-lobaire

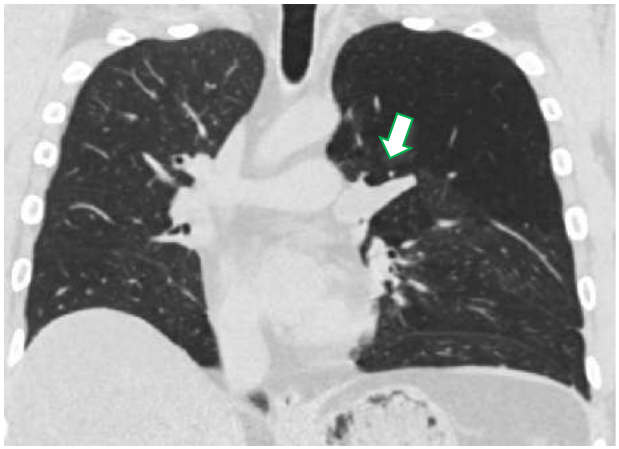
Imagerie

- **Segment apico-postérieur LSG** (50%), puis LSD (20%), LIG et LID (15% chacun)
- **Bronchocèle** ➔
  - (± calcifiée)
  - Liée à l'accumulation des sécrétions au-delà de l'atrésie. Souvent associée à des bronchectasies
- **Hyperclarté** ➔
  - Systématisée avec piégeage et distension du segment atteint
- **Hypoperfusion** ➔
  - Raréfaction de la trame vasculaire
- **Rechercher une autre cause d'obstruction bronchique** : tumeur, corps étranger, broncholithiase…

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier





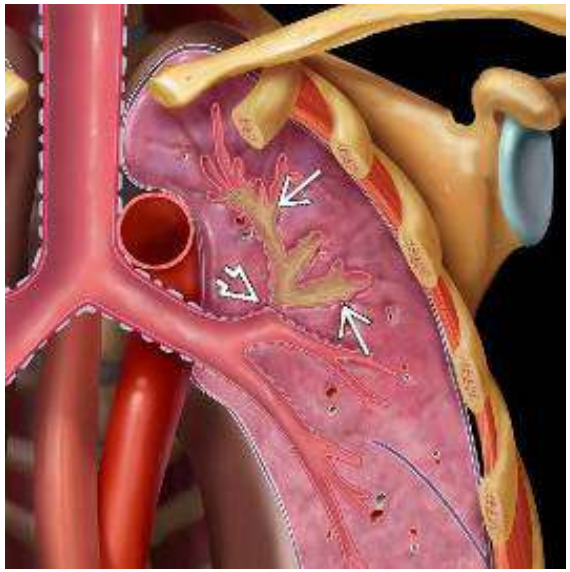


Bronchocèle



Atrésie bronchique

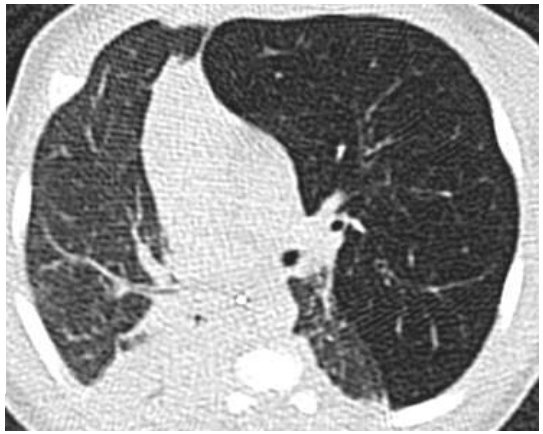
Hyperclarté + hypoperfusion

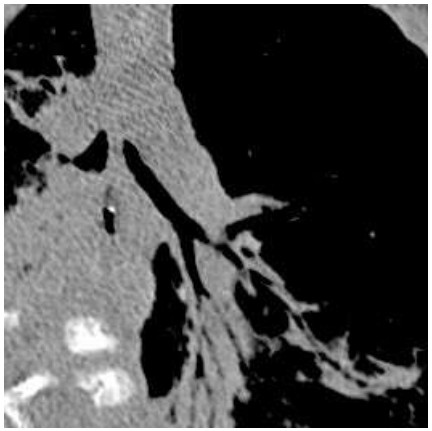


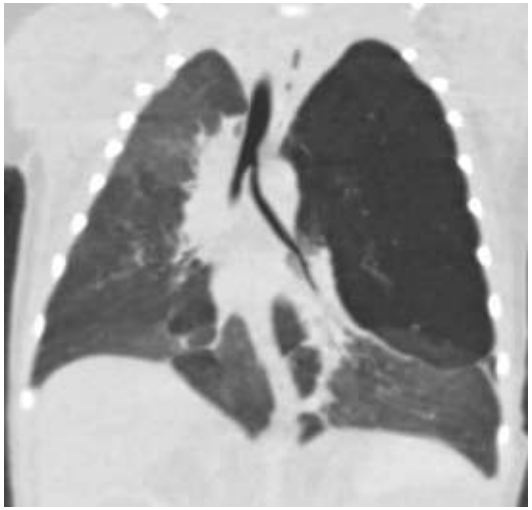
Emphysème lobaire géant

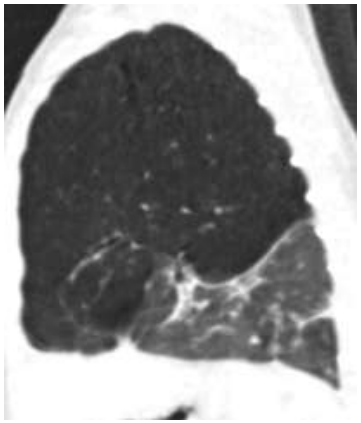
Distension progressive d'un lobe en raison d'un obstacle bronchique incomplet.

- **Malformation pulmonaire** rare
- 3 fois plus fréquent chez le garçon
- **Détresse respiratoire avant l'âge de 6 mois**
- **Traitement** : résection lobaire dans les cas sévères









Radiographie

- Hyperclarté lobaire, raréfaction trame vasculaire
- Déviation médiastinale et aplatissement de la coupole diaphragmatique homolatérale

TDM

- **Hyperclarté systématisée**
- Raréfaction de la trame vasculaire
- **Compression**: +/- atélectasie autre lobes homolatéraux, +/- déviation médiastinale , +/- verre dépoli controlatéral par défaut d'expansion

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Lymphangiectasie pulmonaire diffuse

- **Rare**, désordre lymphatique avec **dilatation des vaisseaux lymphatiques, mortalité importante**
- Plusieurs types
  - **Secondaire** à une cause **cardiaque**
  - **Primitive** +/- syndromique, défaut de régression de taille des vaisseaux lymphatiques après la 20ème semaine de gestation. Dilatation des lymphatiques intra-pulmonaires
    - **Isolée ++**
    - Ou peut s'intégrer dans une **lymphangiectasie généralisée (lymphœdème, hémi-hypertrophie)**
- Traitement: régime hyperprotéique, sans triglycérides



Courtesy Bellini C
Orphanet J Rare Dis. 2009

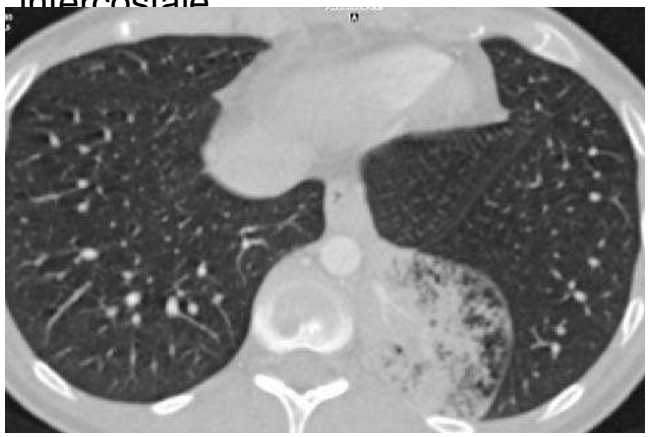
Imagerie

- Poumon: surcharge lymphatique
  - **Epaississement septal inter-lobulaire, sous pleural**
  - **Epaississement péri-bronchique**
  - Verre dépoli patchy
  - Prédominance basale
- Médiastin
  - **Effacement de la graisse médiastinale**, adénomégalies (50%)
- Plèvre
  - **Épanchement chyleux**, parfois calcifications pleurales

Bellini C, Boccardo F, Campisi C et-al. Congenital pulmonary lymphangiectasia. Orphanet J Rare Dis. 2009

Séquestration pulmonaire

Congénital. Tissu pulmonaire détaché du reste du poumon
Vascularisé par une artère systémique propre +++: aorte thoracique (75%), abdominale (20%), intercostale





Séquestration intra-lobaire
Artère systémique vascularise le syndrome de condensation du LIG

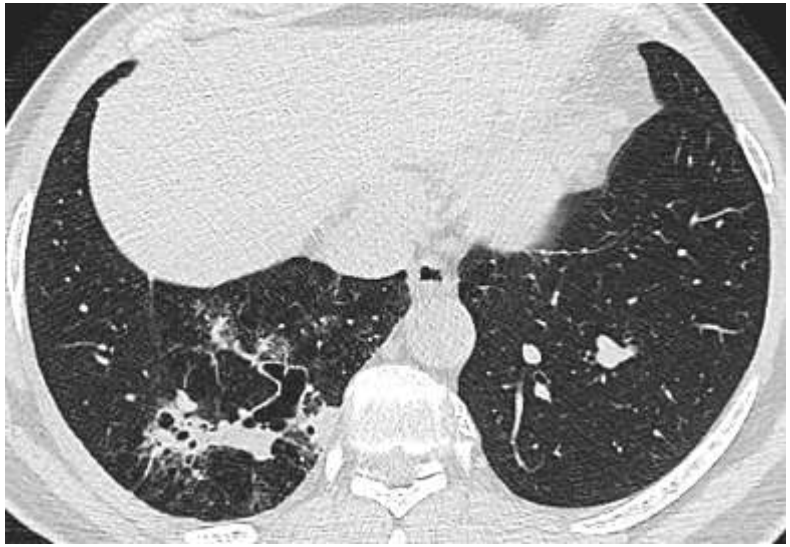
1/ Intra-lobaire +++ (90%)

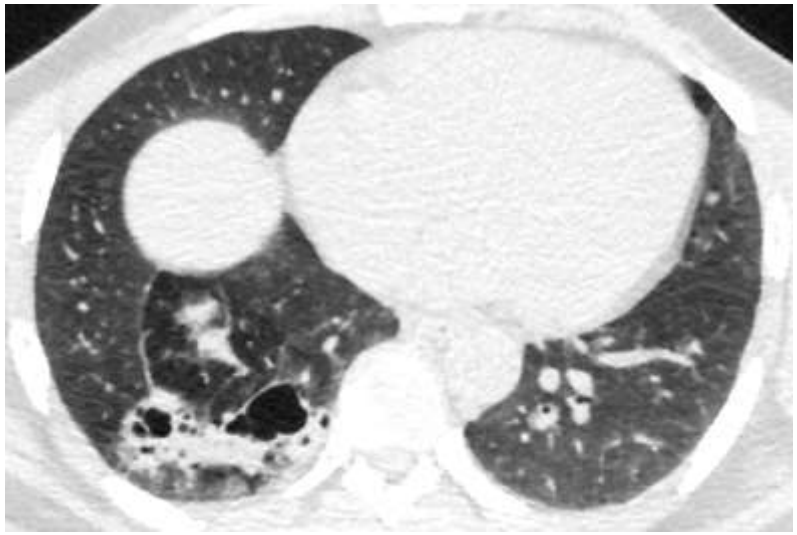
- Contenue **dans la plèvre viscérale** du poumon homolatéral
- **Artère provenant de l'aorte ou ses branches**
- **Drainage par la veine pulmonaire** (shunt gauche-droit)
- **Lobes inférieurs : segment postérieur du LIG +++** (2/3 des cas)
- **Complications: surinfections +++** (condensation, niveaux hydro-aériques)
- Différentes présentations
  - **Kystique / bronchectasique** (communication avec l'arbre trachéo-bronchique)
  - **Pseudo-tumorale** (masse homogène, bien limitée postérieure du LIG) (pas de communication avec l'arbre trachéo-bronchique)
  - **Emphysémateuse**

2/ Extra-lobaire (10%)

- Enveloppe pleurale propre
- **Artère provenant de l'aorte ou ses branches**
- **Retour veineux systémique**
- Sus, intra ou sous diaphragmatique

Reflex!!
Syndrome de **condensation** ou **pneumopathies à répétition** du **lobe inférieur gauche +++**
→ Chercher l'**artère systémique** (**angioscanner +++)** pour diagnostiquer une **séquestration**

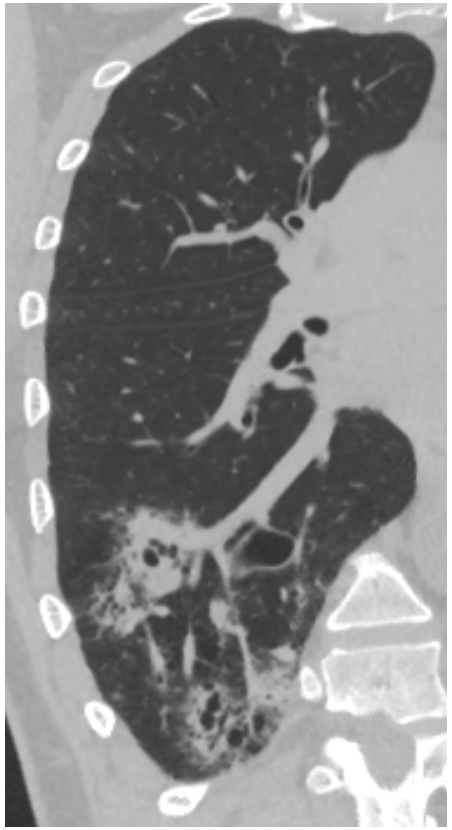




Séquestration intra-lobaire

→ Hémoptysies

→ Découverte à 41 ans





Séquestration pulmonaire

Présentation du cas

Description

- Femme de 28 ans.
- Hospitalisée pour une douleur basithoracique droite évoluant depuis 8 jours dans un contexte de frissons.
- Non tabagique, pas d'antécédent particulier.
- Examen clinique : matité basithoracique, diminution des vibrations vocales à droite et des râles crépitants.
- Radiographie thoracique et TDM thoracique sans injection réalisées en urgence.
- Deuxième TDM thoracique avec injection réalisée 3 mois après un épisode aigu.

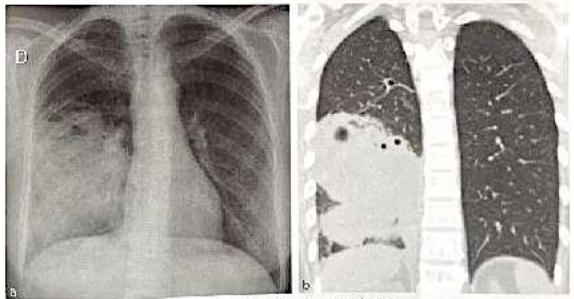
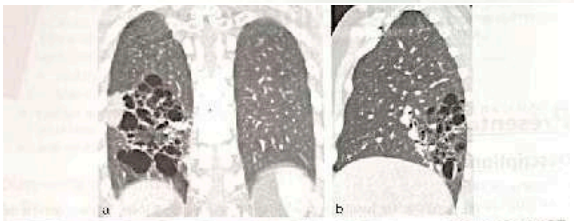
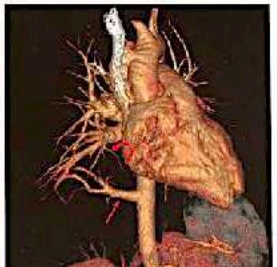


Fig 35.1 a–b Radiographie thoracique de face (a), TDM thoracique sans injection. Coupe coronale (a).







Interprétation

Volumineuse masse lobulée contenant quelques niveaux hydroaériques situés dans le lobe inférieur droit (Fig 35.1a, b). Trois mois après traitement antibiotique, la masse devient multikystique à paroi fine avec des zones liquidiennes péri-phériques persistantes (Fig 35.2a, b). La masse est vascularisée par une grosse artère systémique aberrante venant de l'aorte thoracique descendante inférieure (Fig 35.2c, d, e; flèche) et le retour veineux pulmonaire est normal vers la veine pulmonaire inférieure droite (Fig 35.2d, e, flèche courte).

Diagnostic

Séquestration pulmonaire intralobaire (SIL).

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Définition : tissu pulmonaire non fonctionnel, séparé de l'arbre trachéobronchique et de ses connexions vasculaires normales et recevant la vascularisation anormale artérielle systémique propre.
- Embryologie : anomalie de développement liée à un bourgeon trachéobronchique accessoire perdant sa connexion avec l'arbre trachéobronchique pendant l'organogenèse (entre 22 à 24 j).
- Rare : 1,15 à 6,4 %.
- Garçon > fille (4:1).
- Deux formes : intralobaire (SIL) et extralobaire (SEL) ; voir tableau 35.1
- Recevant la vascularisation systémique artérielle :
  - de l'aorte thoracique (74 % SIL, 46 % SEL) ;
  - de l'aorte abdominale (19 % SIL, 32 % SEL) ;
  - de l'artère intercostale (5 %) et multiple (16 %).
- Présentation clinique :
  - Signes/symptômes les plus fréquents :
    - souvent toux chronique productive et une pneumonie bactérienne répétitive du lobe inférieur ; hémoptysie ; douleur thoracique et/ou pleurale ;
    - opacités pulmonaires parasitaires dans le même partie du lobe inférieur ;
  - asymptomatique dans 15–20 % des cas ;
  - shunt de gauche à droite à haut débit chez l'enfant : rare mais bien décrit.

Tableau 35.1. Séquestration bronchopulmonaire.

Intralobulaire (75 %)	Extralobulaire (25 %)
Situé au sein du parenchyme pulmonaire normal	Pas de connexion avec le parenchyme sain
Pas d'enveloppe pleurale propre	Enveloppe pleurale propre (loge de Rokitansky)
Retour veineux normal vers la veine pulmonaire	Retour veineux systémique (VC, veine intercostale, veine azygos ou hémiazygos)
Région postérobasale du lobe inférieur	Localisation supradiaphragmatique (> 1
Adolescent ou jeune adulte	Enfant et adolescent
Association rare avec d'autres malformations	Associé fréquemment à d'autres malformations : duplication intestinale, ectopie pancréatique ou du tissu intestinal, hernie diaphragmatique, anomalie cardiaque congénitale

VC : veine cave ; veine azygos : veine azygos.

- En imagerie :
  - RT :
    - masse paravertébrale inférieure ou opacité située dans le segment postérobasal adjacent du diaphragme : contour net ou flou ± lobulé ;
  - TDM :
    - lésion complexe contenant des composants solide, liquide et kystique : kystes – unique ou multiple : niveau hydroaérique ou seulement l'air dans un tiers des cas ; prise de contraste hétérogène sur angio-TDM ; parenchyme pulmonaire entourant la séquestration – aspect de piégeage aérique (hyperinflé ou emphysémateux),
    - forme multikystique, souvent volumineuse,
    - identification de l'artère systémique venant de l'aorte : visible dans la majorité des cas sur angio-TDM ; une non-visualisation de l'artère systémique n'exclut pas le diagnostic (parfois vascularisation par des multiples petites artères),
    - calcifications ou épanchement pleural : rare ;
  - IRM :
    - excellente visualisation de composants complexes kystiques, solides et fibrotiques : partie kystique montrant le signal variable selon la nature du liquide en T1, souvent le signal hyperintense en T2 pondéré,
    - hémorragie intralésionnelle montrant un signal hyperintense en T1 et T2 pondéré.

Diagnostic différentiel

- Séquestration extralobaire (voir ci-dessus).
- Pneumopathie organisée chronique (POC)/lipidique :
  - condensation chronique dans le lobe inférieur, mais pas de vascularisation systémique ;
  - contenu graisseux dans la pneumopathie lipidique ;
  - régression après traitement en cas de POC.
- Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire :
  - lésion hamartomateuse souvent diagnostiquée chez le nouveau-né ou l'enfant ;
  - pas de vascularisation artérielle systémique ;
  - quelques lésions kystiques dans la plupart des cas.
- Pneumopathies nécrosées ou abcès :
  - aspect similaire en cas d'atteinte lobaire inférieure ;
  - pas de vascularisation artérielle systémique.

À retenir

- Penser à une séquestration chez un adulte jeune (<20 ans) avec une infection pulmonaire répétitive dans la région postérobasale.
- L'angio-TDM pulmonaire est le meilleur outil d'imagerie pour identifier une vascularisation anormale artérielle systémique venant de l'aorte au sein de la lésion.

À retenir

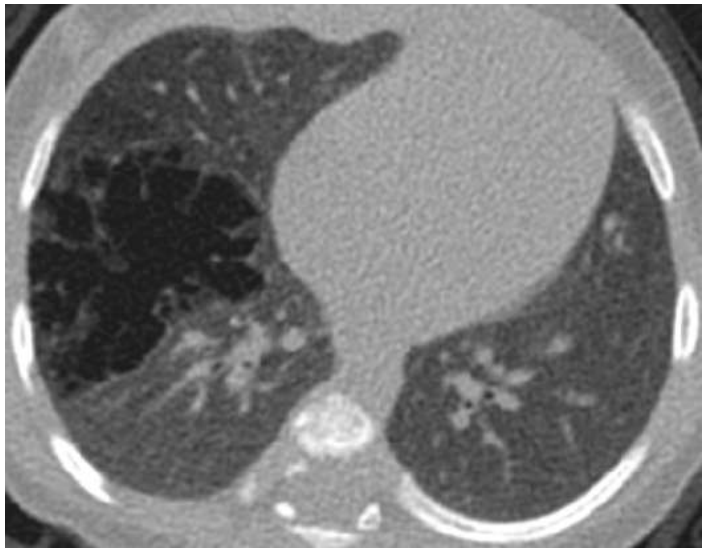
- Penser à une séquestration chez un adulte jeune (<20 ans) avec une infection pulmonaire répétitive dans la région postérobasale.
- L'angio-TDM pulmonaire est le meilleur outil d'imagerie pour identifier une vascularisation anormale artérielle systémique venant de l'aorte au sein de la lésion.

Malformation adénomatoïde

Définition: **développement fœtal anormal des structures respiratoires terminales d'un segment de tissu pulmonaire** résultant en une prolifération adénomatoïde d'éléments bronchiolaires avec développement de **kystes**

- = ***MAKP*** *: malformation adénomatoïde kystique pulmonaire*
- = ***CCAM***: *congenital cystic adenomatoid malformation*

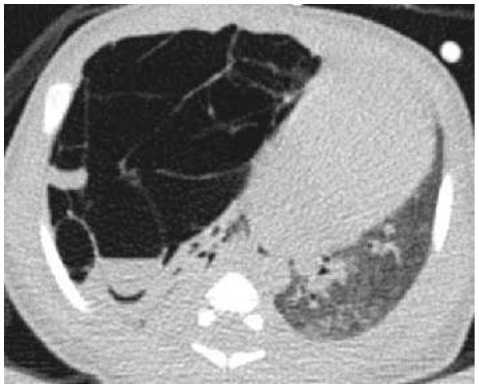
- 25% des lésions pulmonaires congénitales
- 1/1500 à 1/4000, prédominance masculine
- Traitement: Chirurgie si symptomatique



Complications

- Pneumothorax
- Hémo-pneumothorax
- Pyo-pneumothorax
- Dégénérescence
  - Carcinomes
  - Pleuro-pneumoblastome
  - Rhabdomyosarcome

Pleuro-pneumo-blastome



Biblio: Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR et-al. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2010

Imagerie

Diagnostic

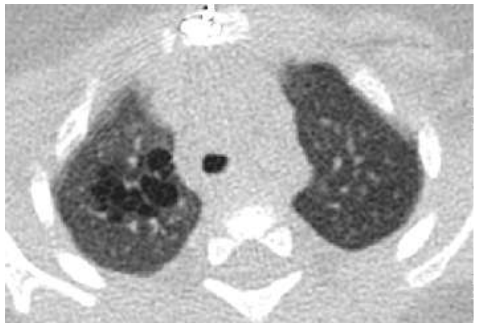
- Anténatal/post natal (détresse respiratoire)→ écho
- Parfois âge adulte (infections à répétition)→TDM

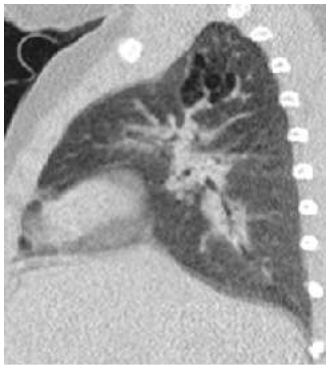
Plusieurs types (fonction des phases du développement de l'arbre trachéo-bronchique)

- **Type 1 +++** (70%): **un ou plusieurs larges kystes** (2cm à 10 cm) +/- petits kystes périphériques
- Type 2 (15-20%) : **multiples petits kystes** (<2cm), associé) d'autres anomalies (agénésie rénale, séquestration pulmonaire, malformations cardiaques)
- Type 3 (10%) : microkystes (<5mm)→ **solide** (tissu adénomatoïde), atteint typiquement un lobe entier
- Type 4 : volumineux kyste (risque de pneumothorax, dégénérescence en blastome)

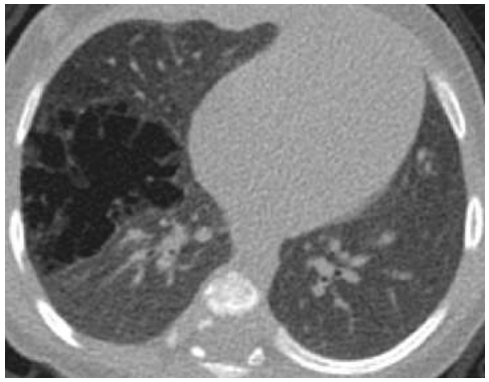
Localisation

- Lobe
- Unilatéral





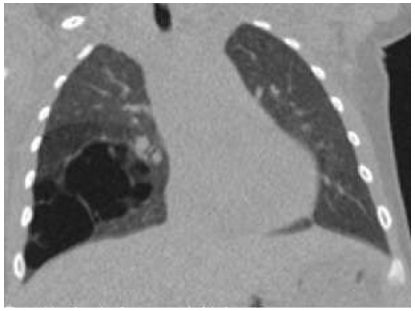
MAKP type 2, 7 mois

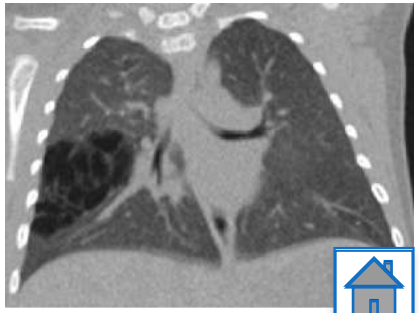


MAKP type 1
11 mois

Diagnostic différentiel

- **Kyste bronchogénique**
- **Séquestration** pulmonaire (artère nourricière)
- **Hernie** diaphragmatique congénitale
- **Emphysème lobaire géant**
- **Bronchectasies** kystiques





Malformation artérioveineuse

- Communication directe entre artère et veine pulmonaire **sans capillaire**
- Maladie de **Rendu-Osler 80%**
- Idiopathique 20 %

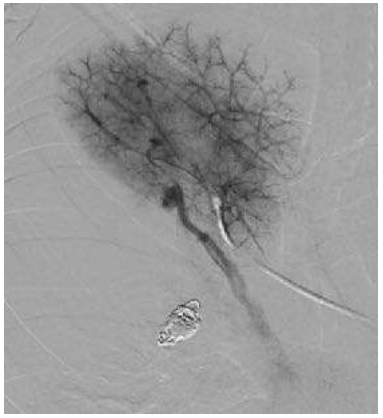
Imagerie

- **Nodule** avec **une ou plusieurs artère(s)** et **des veines de drainage** dont on objective la communication (MIP)
- Rond ou ovalaire
- Lobulé, bien limité
- Multiples (33%), ou unique (66%)
- Lobes inférieurs (50 à 70%) ou 1/3 moyen

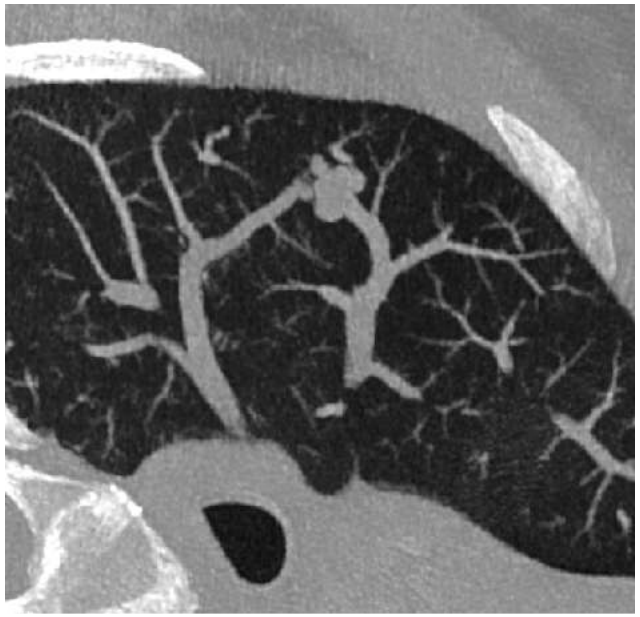
Conséquences

- Shunt droit / gauche -> hypoxémie
- **Embolies septiques**, cruoriques, gazeuses : ATB à vie
- **Risque de rupture** (attention **grossesse**)



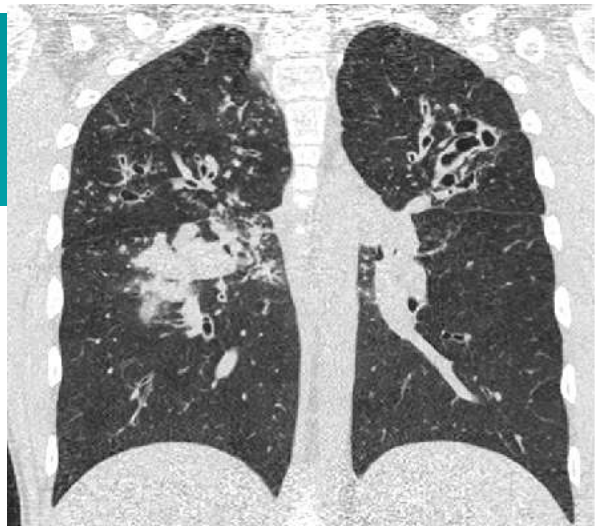






Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Mucoviscidose



- La plus fréquente des maladies génétiques graves dans la population blanche en France (1/3200 naissances)
- Maladie **autosomique récessive**
- **Mutation du gène de la protéine CFTR**
- → **mucus visqueux** → surinfection chronique → dilatation de bronches et destruction parenchymateuse

Diagnostic différentiel
- ABPA
- Dyskinésie ciliaire
- Tuberculose

- **DDB +++**
- Régions **supérieures**
- Enfant/adulte jeune

→ Suspecter une **mucoviscidose**

Radiologie (Obligatoire au **bilan initial** (à la naissance ou sur symptômes) et **bilan annuel)**
- Hyperinflation, bronchectasies, impactions mucoïdes

TDM (Facultatif au bilan initial sur symptômes, au bilan à 6 mois et annuel (selon contexte) , économie de dose lors des scans +++)
- **Bronchectasies diffuses cylindriques et kystiques** avec atteinte préférentielle des **lobes supérieurs +++** et **segments postérieurs**
- **Epaississement des parois bronchiques**
- **Impactions mucoïdes** (bronche normale) et **bronchocèles** (bronche dilatée), arbres en bourgeons
- Kystes ou bulles dans les régions sous pleurales des LS
- **Trappage** aérique (poumon en mosaïque) et atélectasies
- **Distension** thoracique avec hyperaération
- Emphysème
- Ganglions médiastinaux

- *Muller NL, Silva CS. Imaging of the Chest. Saunders 2008*
- *HAS - Mucoviscidose Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare Novembre 2006*

Dyskinésie ciliaire primaire

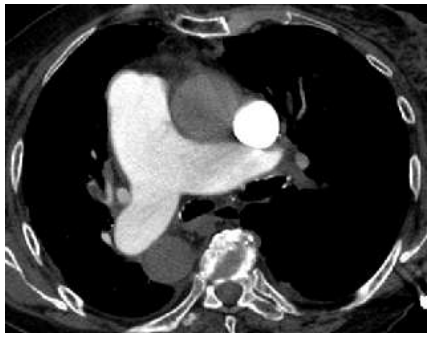
Trouble génétique de la structure des cils
- Diagnostic: test de Jorissen et Bertrand

Imagerie
- **Bronchectasies** (de tout type)
- **Impactions mucoïdes**
- Arbres en bourgeon
- Trappage



Syndrome de Kartagener
Association
- **Dyskinésie ciliaire**
  - **Bronchectasies**
  - **Polypose naso-sinusienne**
  - Aplasie des sinus frontaux
- **Situs inversus** ou dextrocardie (50%)







Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Dyskinésie ciliaire primaire

À retenir

- Il faut penser une DCP chez des patients avec une rhinite chronique, une otite et une infection bronchique/pulmonaire depuis l'enfance et avec une anomalie de *situs* et une bronchiectasie.
- La TDM-HR est le meilleur choix pour le diagnostic et l'évaluation d'une bronchiectasie.

Présentation du cas

Description

- Homme de 72 ans.
- Suivi régulièrement pour une dilatation des bronches (DCP) depuis 36 ans.
- Pleuropneumopathie droite avec réaction péricardique de continuité 23 ans auparavant
- Pneumonie il y a 6 mois.
- Hospitalisé pour une surinfection bronchique avec épisode de fièvre à 38 °C, accompagnées d'une toux et expectoration verdâtre résistant aux traitements antibiotiques.
- EFR : VEMS à 1 830 mL (64 %), coefficient de Tiffeneau à 62 %.
- LBA : staphylocoque doré multi sensible



Fig 29.1 a–d TDM thoracique sans injection.
Coupes axiales (a–c) et coronale (d).

Question

- Quelle est votre hypothèse diagnostique principale ?

Interprétation

Présence de dilatations des bronches diffuses, relativement symétriques, prédominant dans les lobes moyen et inférieurs (Fig 29.1a–d) avec épaississement des parois bronchiques et de multiples micronodules centrolobulaires périphériques (flèches) en aval correspondant à des impactions mucoïdes distales (Fig 29.1c flèches). Pas de plage de condensation alvéolaire ni d'épanchement pleural.

Diagnostic

Dyskinésie ciliaire primitive (DCP).

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Défaut génétique des ultrastructures ciliaires entraînant un dysfonctionnement mucociliaire et une maladie otosinusienne et pulmonaire par une détérioration de la clairance mucociliaire.
  - DCP : *situs solitus*, sinusite chronique, bronchiectasie ;
  - syndrome de Kartagener : sous-type de DCP
    - 50 % des cas de DCP
    - *Situs inversus* ou dextrocardie, polypose nasale avec sinusite chronique, bronchiectasie
- Symptômes et signes cliniques :
  - détresse respiratoire néonatale ;
  - rhinite, otite moyenne sécrétoire ou sinusite chronique/récurrente ;
  - infection respiratoire basse récurrente : *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, mycobactérie non tuberculeuse ;
  - infertilité chez les hommes, baisse de fécondité et grossesse ectopique chez les femmes ;
  - *situs inversus* en cas de syndrome de Kartagener.
- En imagerie TDM-HR :
  - épaississement des parois bronchiques, impactions mucoïdes ;
  - bronchiectasie avec prédilection pour le lobe moyen, la lingula et les lobes inférieurs ;
  - nodules centrolobulaires, aspect « en arbre en bourgeons », opacité en verre dépoli, condensation, atélectasie typiquement sous-segmentaire ;
  - anomalie de densité en mosaïque, piégeage expiratoire ;
  - anomalie de *situs*.

Diagnostic différentiel

- Mucoviscidose :
  - transmission autosomique récessive ;
  - caucasien, typiquement diagnostiqué dans l'enfance ;
  - test de la sueur positif ;
  - infections récurrentes, dyspnée, sifflements ;
  - bronchiectasie sévère prédominante aux lobes supérieurs, impactions mucoïdes, épaississement des parois bronchiques, poumon en mosaïque.
- Aspergillose bronchopulmonaire allergique (ABPA) :
  - chez un patient asthmatique ou avec une mucoviscidose ;
  - réactivité aux *Aspergillus* ;
  - aggravation d'asthme, toux, sifflement ;
  - bronchiectasie centrale avec prédominance aux lobes supérieurs ;
  - impactions mucoïdes : peuvent être hyperdenses.
- Bronchiectasie postinfectieuse :
  - infections pulmonaires récurrentes : bactérienne, mycobactérie, virale ;
  - peut entraîner un dysfonctionnement ciliaire transitoire et un mauvais dégagement de mucus des voies aériennes ; colonisations bactériennes successives pouvant entraîner des dégâts irréversibles sur les voies aériennes.
- Pathologies des déficits immunitaires :
  - déficits immunitaires liés au VIH ;
  - déficits immunitaires communs variables (DICV) ;
  - infection pulmonaire répétitive résultant de la présence d'une bronchiectasie.
- Syndrome de Young :
  - viscosité anormale du mucus ;
  - bronchiectasie, rhinosinusite, infertilité :
    - infertilité due à une obstruction de l'épididyme et à un transport anormal des spermatozoïdes,
    - spermatogenèse et motilité ciliaire normales.

À retenir

- Il faut penser une DCP chez des patients avec une rhinite chronique, une otite et une infection bronchique/pulmonaire depuis l'enfance et avec une anomalie de *situs* et une bronchiectasie.
- La TDM-HR est le meilleur choix pour le diagnostic et l'évaluation d'une bronchiectasie.

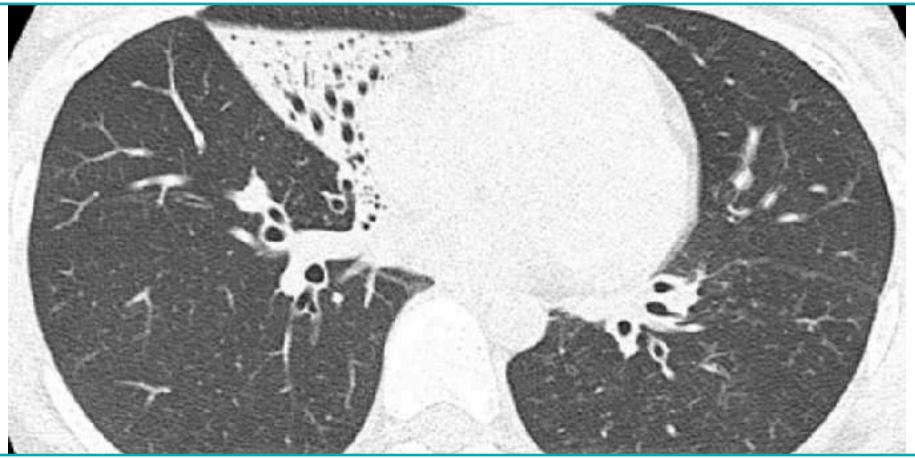
Dyskinésie ciliaire primaire

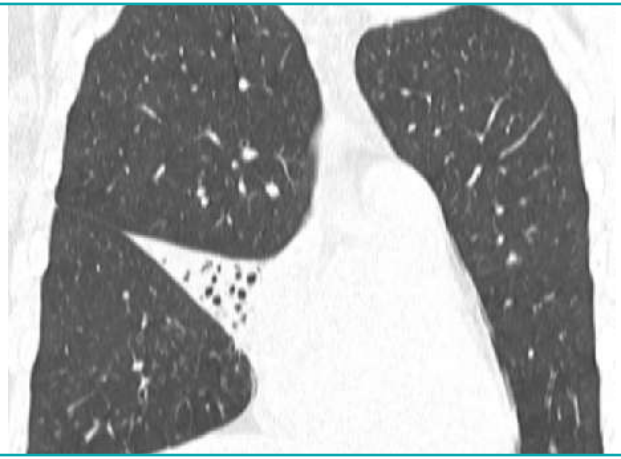
Age/Sex	19 / F
Chief Complaint	Long standing sputum, since birth

À retenir

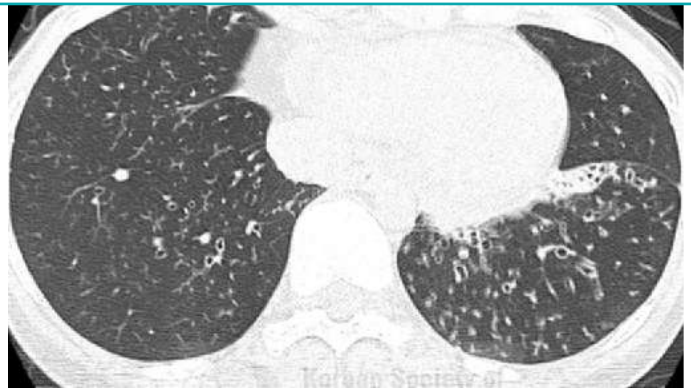
- Il faut penser une DCP chez des patients avec une rhinite chronique, une otite et une infection bronchique/pulmonaire depuis l'enfance et avec une anomalie de *situs* et une bronchiectasie.
- La TDM-HR est le meilleur choix pour le diagnostic et l'évaluation d'une bronchiectasie.

symptoms of primary ciliary dyskinesia are chronic rhinitis, recurrent or chronic sinusitis, recurrent or chronic bronchitis, bronchiectasis, olfactory impairment, and infertility.





anaylsis. CT typically shows varicose bronchiectasis, a chronic volume loss, a tree in bud pattern, and mucous plugging. Later, a predominance of bronchiectasis in the middle and lower lung lobes is typical





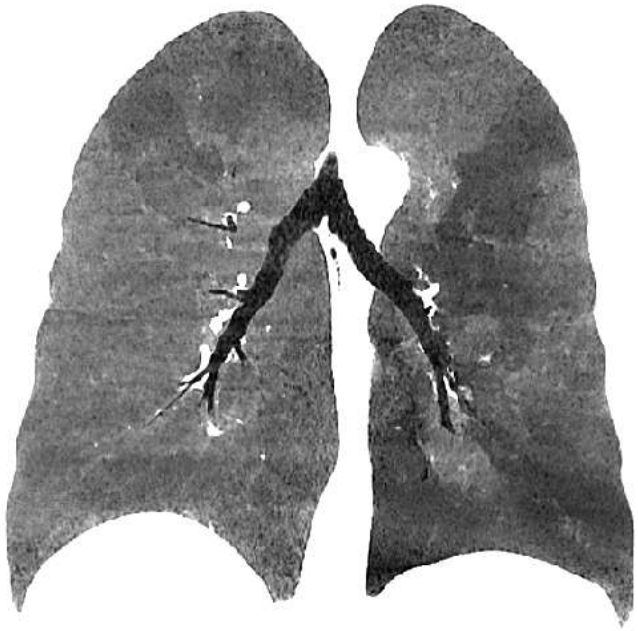
Sinusite chronique

Syndrome de Swyer-James

Physiopathologie

- **= Syndrome de MacLeod**
- **Hyperclarté hemithoracique** en rapport avec **des lésions de bronchiolite constrictive** secondaires à une bronchite ou bronchiolite dans l'enfance (adénovirus ou mycoplasme)





- **Hyperclarté / Trappage aérique**
- Distribution: **poumon, lobe**, …
- **Diminution de taille des vaisseaux**
- Volume normal ou diminué (younger – smaller)
- Souvent bronchectasies irrégulières des bronches segmentaires

Diagnostic différentiel

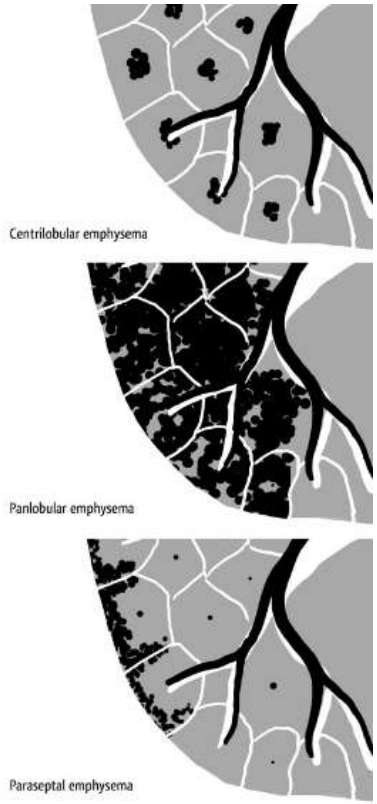
- **Lésion** partiellement obstructive bronche principale
- Thrombus chronique
- Hypoplasie de l'artère pulmonaire

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Déficit en alpha 1 antitrypsine

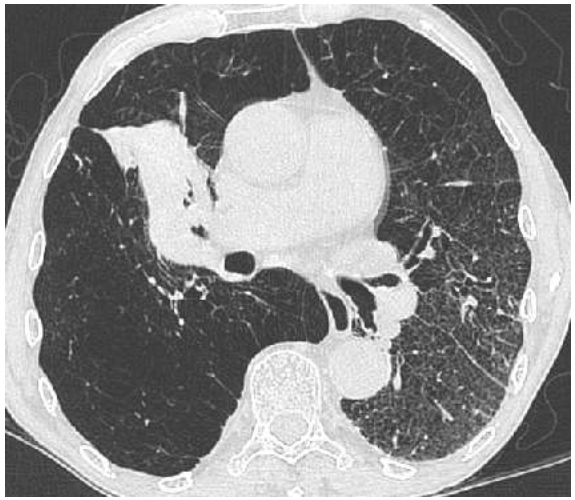
Physiopathologie

- L'**Alpha1 antitrypsine** est une **protéine qui protège les tissus des enzymes** (élastase…)
- **Cirrhose** associée



Courtesy of A.Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 9674





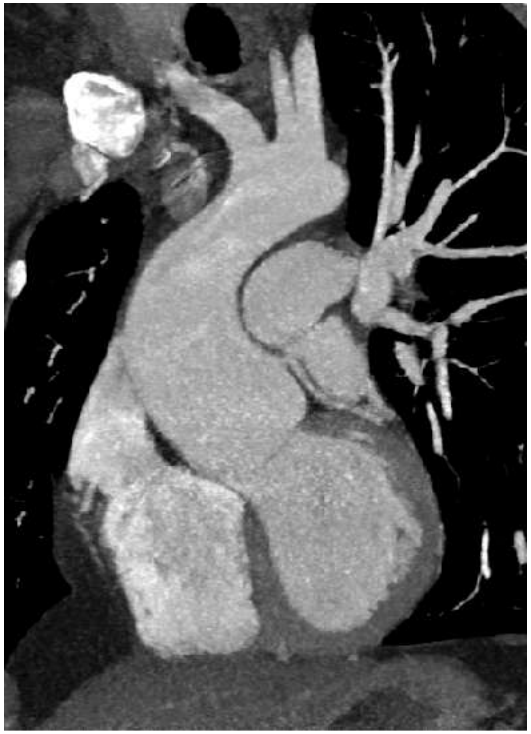
- **Emphysème panlobulaire**
- **Bulles**
- **Bronchectasies, modérées, cylindriques** (40%)
- Epaississement pariétal bronchique (50%)
  - Sévérité proportionnelle à l'emphysème
- Distribution
  - **Prédominance aux régions inférieures**
  - Diffuse
  - Parfois supérieure

Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier

Maladie de Marfan

Maladie de système du tissu élastique

- Transmission **autosomique dominante** (mutation du gène de la fibrilline sur le chromosome 15)
- Prévalence: 2-6 / 1 000 000



Imagerie: **Atteinte multi organes**

- Ostéo-articulaire
  - Morphotype **longiligne**, ostéopénie, **hyperlaxité** ligamentaire, arachnodactylie, protrusion acétabulaire
  - Rachis: subluxation atlanto-axial, ectasie durale, cyphoscoliose, méningocèles
  - Thorax: *pectus excavatum/ carinatum*
- Oculaire
  - Myopie, subluxation du cristallin, décollement de rétine
- Cardiovasculaire
  - **Anévrysme aortique,** insuffisance aortique, coarctation aortique
  - **Dissection artérielle**
- Poumon
  - **Kystes** et **bulles**, pneumothorax spontané

Ha HI, Seo JB, Lee SH et-al. Imaging of Marfan syndrome: multisystemic manifestations. Radiographics. 2007

Tumoral

- **Cancer broncho-pulmonaire**
  - TNM
  - Immunothérapie/ iRECIST
  - Ganglions
  - Adénocarcinome lépidique
  - Lymphangite carcinomateuse
- **Lymphome pulmonaire**
  - Lymphoprolifération réactionnelle
  - Lymphome pulmonaire primitif
  - Lymphome pulmonaire secondaire
  - Lymphome de l'immunodéprimé
- **Tumeurs neuroendocrines**
  - DIPNECH
  - Tumeurs carcinoïdes
  - Tumeurs à cellules géantes
  - Cancer à petites cellules
- Sarcome thoracique
- Sarcome de Kaposi
- Endométriose thoracique
- Métastases bénignes de leïomyomes

Cancer broncho-pulmonaire

- Cancer broncho pulmonaire: plus de **30 000 nouveaux cas/an**: 4eme cancer le plus fréquent en France
- Age moyen au diagnostic: 65 ans
- 80-85% de formes non a petites cellules
- Tous stades confondus, la survie relative à 5 ans est estimée à environ 14 %

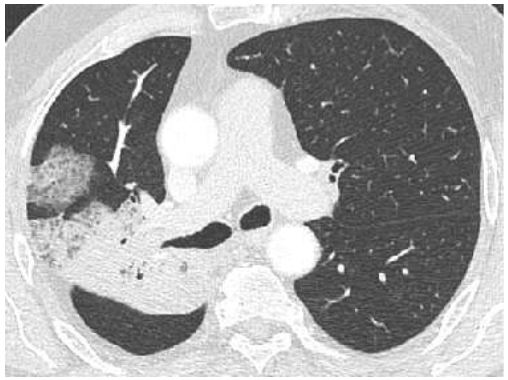


Tumeur bronchopulmonaire

Anatomopathologie

- Formes dites communes 95%
  - Adénocarcinome 46%
  - Carcinome épidermoïde 26%
  - Carcinome à grandes cellules 10%
  - Carcinome à petites cellules 13%

  } NPC
- Formes non communes 5%
  - Carcinoïde 80%
  - Tumeurs des glandes bronchiques
  - Autres

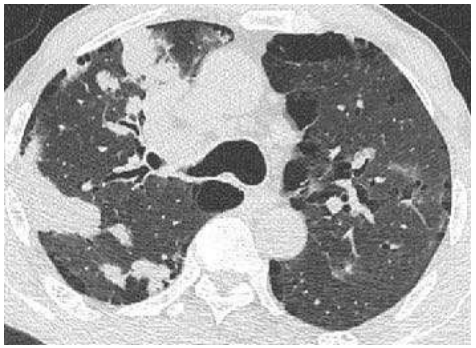
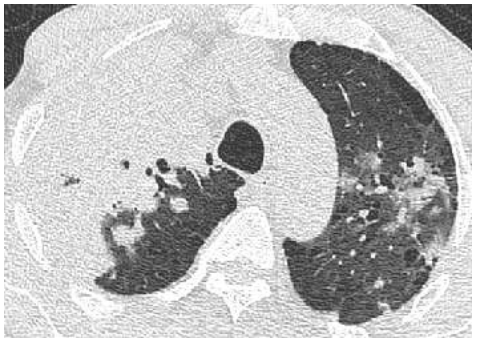




ADKL
- ***Condensation***
- ***Crazy paving***
- ***Bombement grande scissure +++***

Adénocarcinomes à croissance lépidique (ADKL)

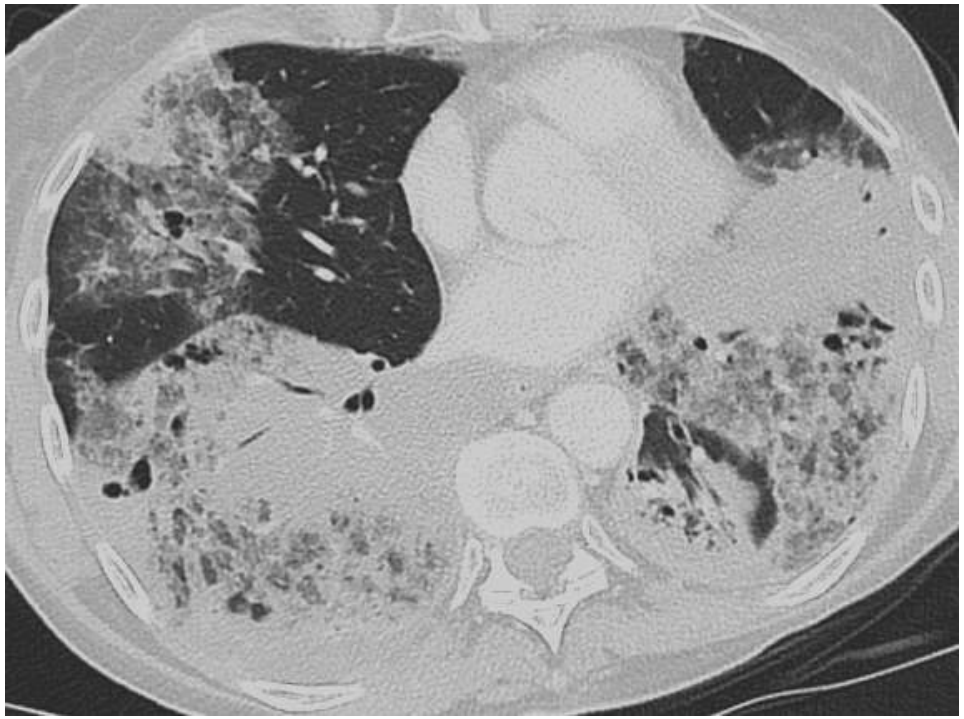
- Prolifération de cellules cylindriques **tapissant les parois alvéolaires** et respectant l'architecture alvéolaire . Ex « **adénocarcinome bronchiolo-alvéolaire** ». Mucineux (80%: diffus++), non mucineux (localisé++)
- **Progression bronchogène** vers d'autres lobes / poumon contro-latéral, **lymphatique**/ hématogène
- Présentations
  - Forme débutante: **nodule en verre dépoli +/- mixte** (parfois la transformation d'une hyperplasie adénomateuse atypique, possible précurseur)
  - **Verre dépoli +/- crazy paving** (→ condensation)
  - **Condensations**
    - Caractère **lobaire**, **asymétrique** avec **bombement scissural +++** et **bronchogramme étiré**
  - **Nodules**
  - **Souvent les 3 +++**
  - DDX: pneumopathie

PENSER à l'ADKL devant
- **Syndrome de condensation chronique**
- **Résistant à une antibiothérapie large spectre**

Akira M et al.High-resolution CT findings of diffuse bronchioloalveolar carcinoma in 38 patients. AJR Am J Roentgenol. 1999

Adénocarcinomes à croissance lépidique (ADKL)





8ème édition de la TNM

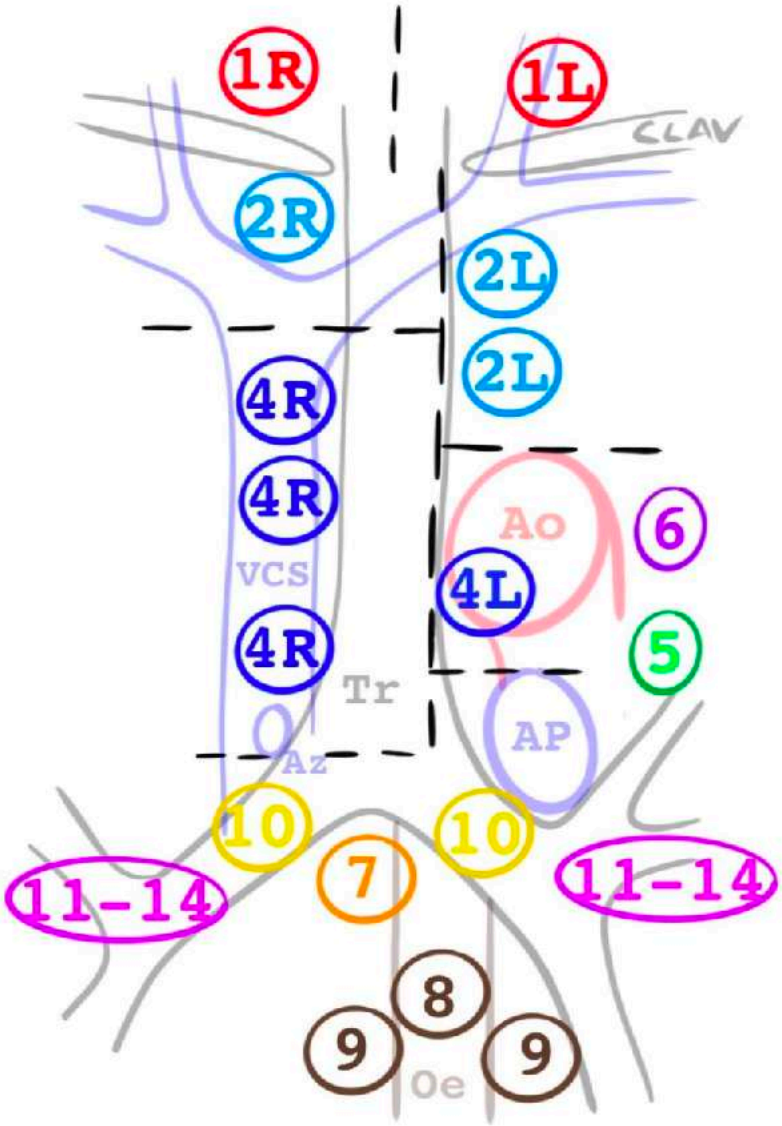
Descriptor	Definition
T descriptor	
TX	Primary tumor cannot be assessed or tumor proven by the presence of malignant cells in sputum or bronchial washings but not visualized with imaging or bronchoscopy
T0	No evidence of primary tumor
Tis	Carcinoma in situ
T1	Tumor ≤ 3 cm in greatest dimension, surrounded by lung or visceral pleura, without bronchoscopic evidence of invasion more proximal than the lobar bronchus
T1a	Tumor ≤ 1 cm in greatest dimension
T1b	Tumor > 1 cm but ≤ 2 cm in greatest dimension
T1c	Tumor > 2 cm but ≤ 3 cm in greatest dimension
T2 descriptor	
T2	Tumor > 3 cm but ≤ 5 cm or tumor with any of the following features: involvement of a main bronchus regardless of the distance from the carina; invasion of the visceral pleura; associated with partial or complete lung atelectasis or pneumonitis
T2a	Tumor > 3 cm but ≤ 4 cm in greatest dimension
T2b	Tumor > 4 cm but ≤ 5 cm in greatest dimension
T3	Tumor > 5 cm but ≤ 7 cm in greatest dimension or one that directly invades any of the following structures: parietal pleura, chest wall (including superior sulcus tumors), phrenic nerve, parietal pericardium; or separate tumor nodule or nodules in the same lobe
T4	Tumor measuring >7 cm in greatest dimension that invades any of the following structures: mediastinum, diaphragm, heart, great vessels, trachea, recurrent laryngeal nerve, esophagus, vertebral body, carina; or separate tumor nodule or nodules in a different lobe of the same lung

8ème édition de la TNM

N descriptor	
NX	Regional lymph nodes cannot be assessed
N0	No regional lymph node metastasis
N1	Metastasis in ipsilateral peribronchial and/or ipsilateral hilar lymph nodes and intrapulmonary nodes, including involvement by direct extension
N2	Metastasis in ipsilateral mediastinal and/or subcarinal lymph nodes
N3	Metastasis in contralateral mediastinal, contralateral hilar, ipsilateral or contralateral scalene, or supraclavicular lymph nodes
M descriptor	
M0	No distant metastasis
M1	Distant metastasis
M1a	Separate tumor nodule or nodules in contralateral lung; malignant pleural effusion or pleural thickening or nodules or masses; malignant pericardial effusion or pericardial thickening or nodules or masses
M1b	Single distant (extrathoracic) metastasis in a single organ
M1c	Multiple distant (extrathoracic) metastases in a single organ or multiple organs

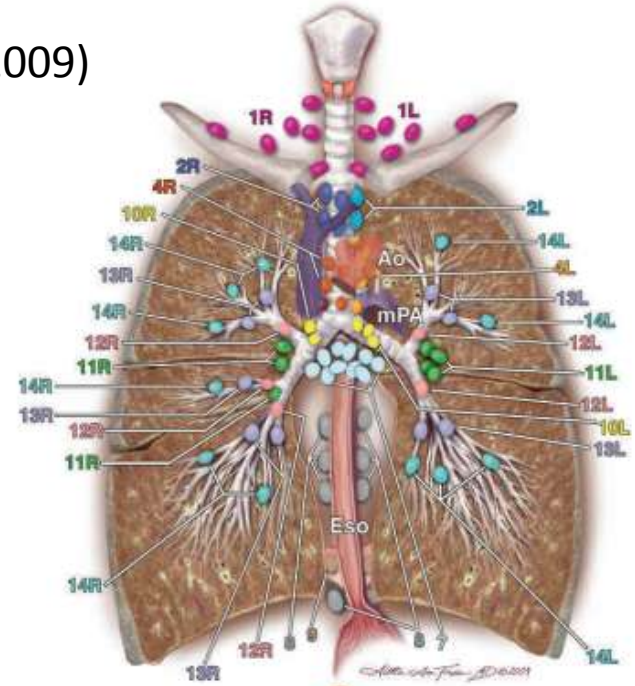
Nomenclature des ganglions médiastinaux

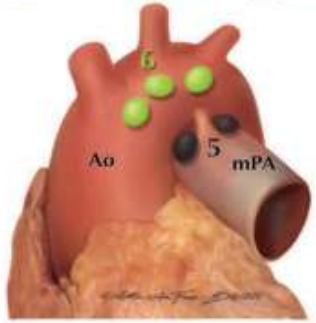
(classification IASLC 2009)

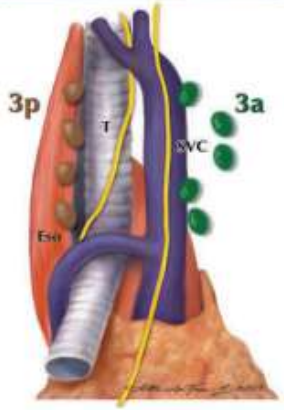


Aire GG	Nom usuel
1	**Supra-claviculaire**
2R	**Para-trachéal supérieur droit**
4R	**Para-trachéal inférieur droit**
2L	**Para-trachéal supérieur gauche**
4L	**Para-trachéal inférieur gauche**
3A	**Pré-vasculaire**
3P	**Para-oesophagien**
5	**Sub-aortique**
6	**Para-aortique**
7	**Sous carinaire**
8	**Espace infra-médiastinal postérieur** (ou para-oesophagiens)
9	**Ligament pulmonaire**
10	**Hilaires**
11, 12, 13, 14	Interlobaires, lobaires, segmentaire, sous segmentaires

(classification IASLC 2009)







Supraclavicular zone
- 1 Low cervical, supraclavicular, and sternal notch nodes

SUPERIOR MEDIASTINAL NODES

Upper zone
- 2R Upper Paratracheal (right)
- 2L Upper Paratracheal (left)
- 3a Prevascular
- 3p Retrotracheal
- 4R Lower Paratracheal (right)
- 4L Lower Paratracheal (left)

AORTIC NODES

AP zone
- 5 Subaortic
- 6 Para-aortic (ascending aorta or phrenic)

INFERIOR MEDIASTINAL NODES

Subcarinal zone
- 7 Subcarinal

Lower zone
- 8 Paraesophageal (below carina)
- 9 Pulmonary ligament

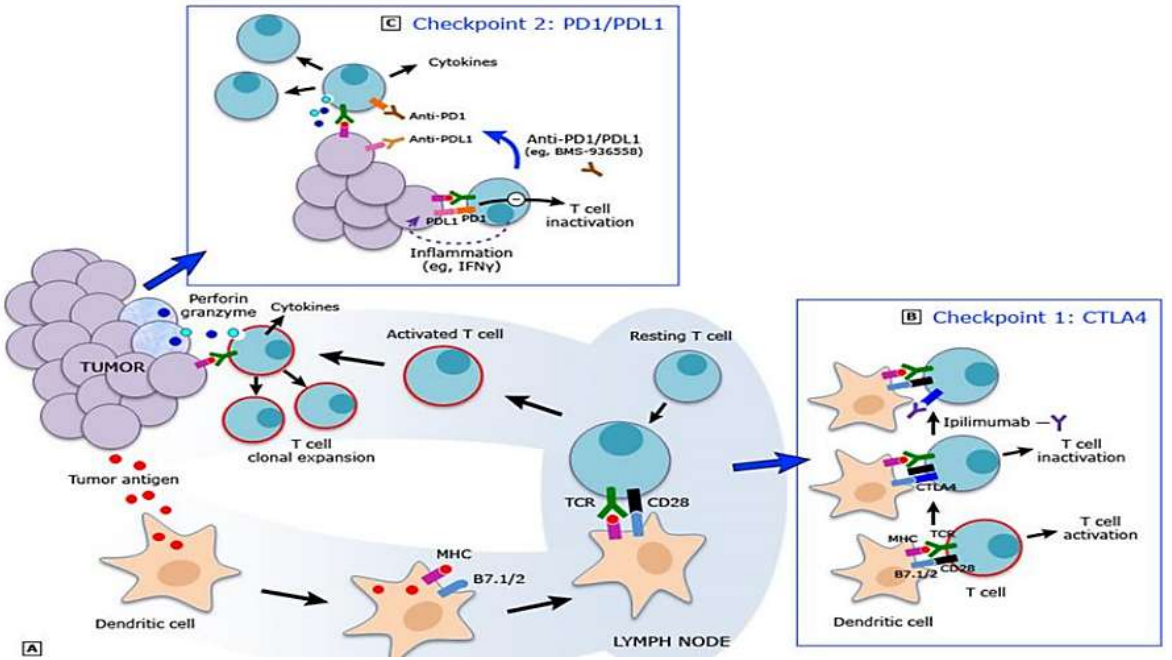
N1 NODES

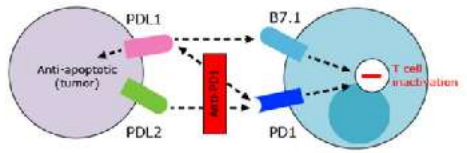
Hilar/Interlobar zone
- 10 Hilar
- 11 Interlobar

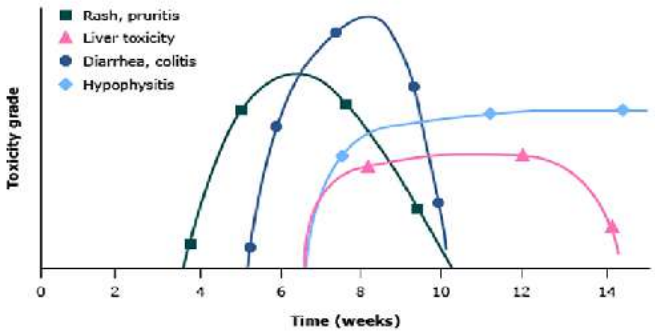
Peripheral zone
- 12 Lobar
- 13 Segmental
- 14 Subsegmental

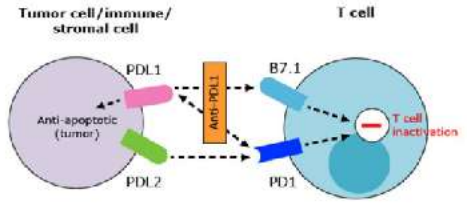
Immunothérapie

- **Stimuler la réponse immunitaire** (lymphocytes T) **pour détruire les cellules tumorales**
- Pembrolizumab, Nivolumab, Atezolizumab
- Effets secondaires +++ (auto immune), toxicité
  - Cutanée 16%
  - Digestive 12%
  - Pneumologique 7%
  - Endocrinienne 6%
  - Hémato, hépatique, neuromusculaire…
- **Parfois pseudo progression** sur le 1er contrôle (par réaction **inflammatoire immunitaire) alors que réponse**
- **<u>Critères i RECIST</u>** pour les immunothérapies









i RECIST

- i RECIST = développé chez les patients qui reçoivent l'immunothérapie en raison des réponses tumorales parfois différentes par rapport aux chimiothérapies classiques. **Sous ce traitement, on observe parfois un effet "Flare" ou "pseudoprogression" : augmentation initiale de la taille par infiltration lymphocytaire tumorale puis réponse dans un second temps**

- Pour évaluer la réponse tumorale, on utilise les critères RECIST 1.1 jusqu'à la progression à partir de laquelle on va utiliser les critères i RECIST. L'enjeu est de ne pas confirmer tout de suite la progression du patient, d'attendre et de rescanner le patient à 4 à 8 semaines

- On utilise donc le critère **iUPD** (unconfirmed PD) au départ si les lésions progressent puis lors du scanner de réévaluation :
  - **i CPD** si **la progression se confirme** : arrêt du traitement
  - **i UPD** quand le patient **garde des critères de progression par rapport au baseline** mais sans aggravation par rapport au scan précédent
  - **i SD / i PR** : si les critères de **stabilité (i SD)** ou de **réponse partielle (i PR) par rapport au baseline** sont remplis
  - **i CR** quand il s'agit d'une **réponse complète**

  Dans les i SD, i PR, i CR, à la prochaine progression on repart sur un i UPD

Critères i RECIST

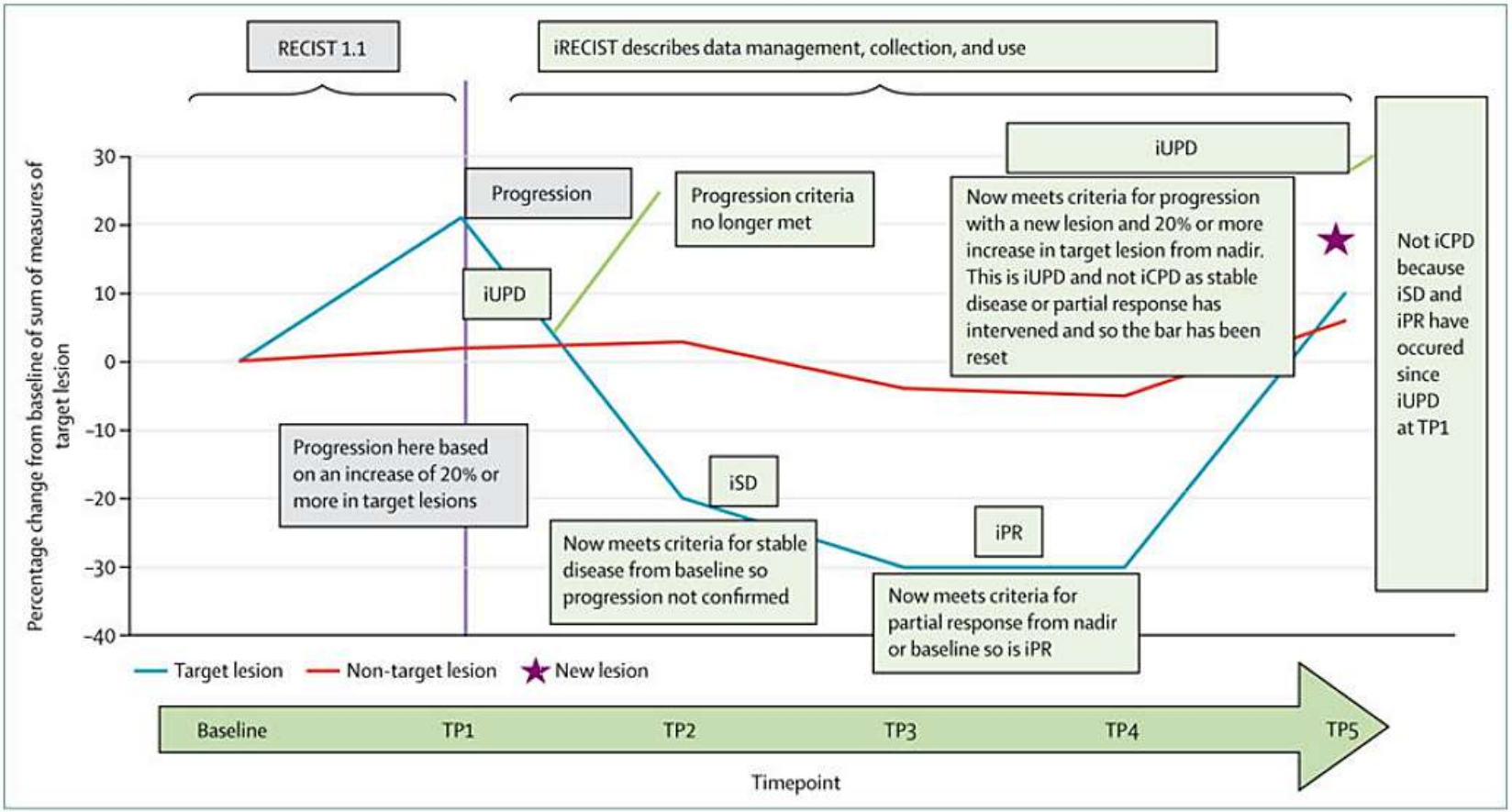
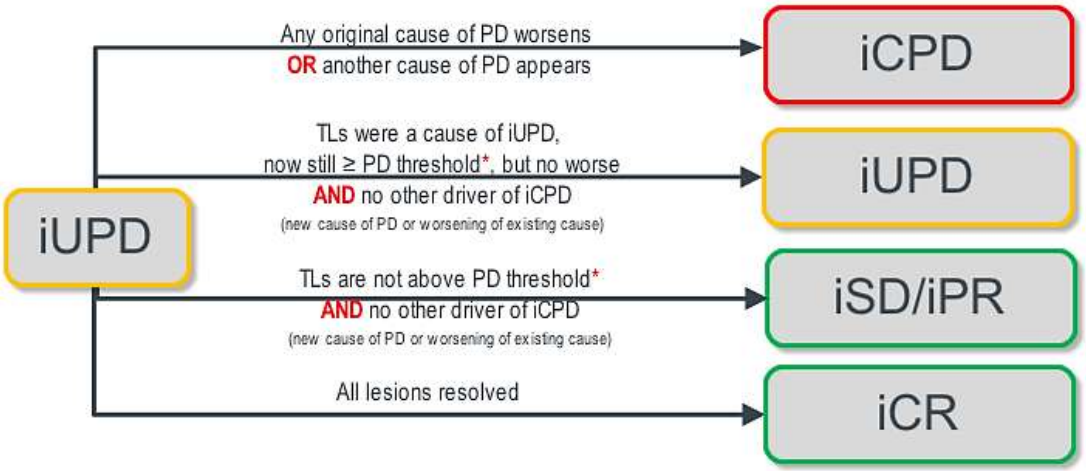


Figure 2. RECIST 1.1 and iRECIST: an example of assessment
Prefix "i" indicates immune responses assigned using iRECIST; others without "i" are confirmed by RECIST 1.1. RECIST=Response Evaluation Criteria in Solid Tumours. iCR=complete response. iCPD=complete progression. iPR=partial response. iSD=stable disease. iUPD=unconfirmed progression. TP=timepoint.

NB: **hyperprogression** : augmentation du taux de croissance tumorale d'un facteur ≥ 2 après l'introduction de l'immunothérapie

Possibilities After Initial iUPD



Stop traitement

Continue traitement

Continue traitement
Bar reset
Next progression → iUPD

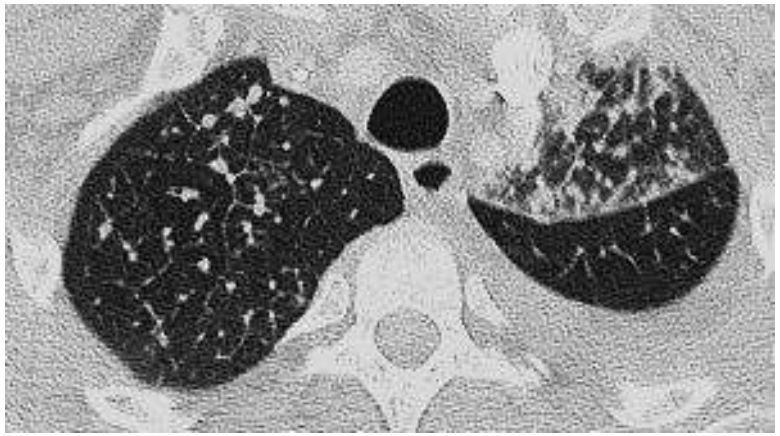
Note: Only target lesion PD, if present at iUPD, must resolve to achieve iSD/iPR.
e.g. PR in TLs + unequivocal PD of NTLs + new lesions → unchanged = iPR

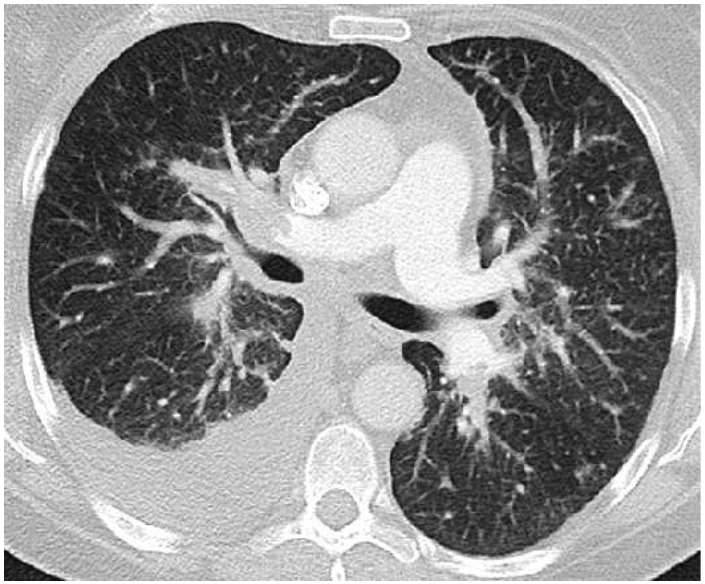
* PD threshold = 20% & 5 mm ↑ from nadir

Lymphangite carcinomateuse

Extension d'une tumeur aux lymphatiques du poumon = bourrage carcinomateux

- **Adénocarcinome +++** (**sein+++**, **poumon++**, colon, estomac, prostate, ORL, thyroïde)
- Après diffusion
  - Hématogène
  - Directe (ADK pulmonaire)
  - ou par les ganglions médiastinaux
- Syndrome restrictif (défaut d'expansion des lobules pulmonaires), anomalies de la diffusion alvéolo-capillaire





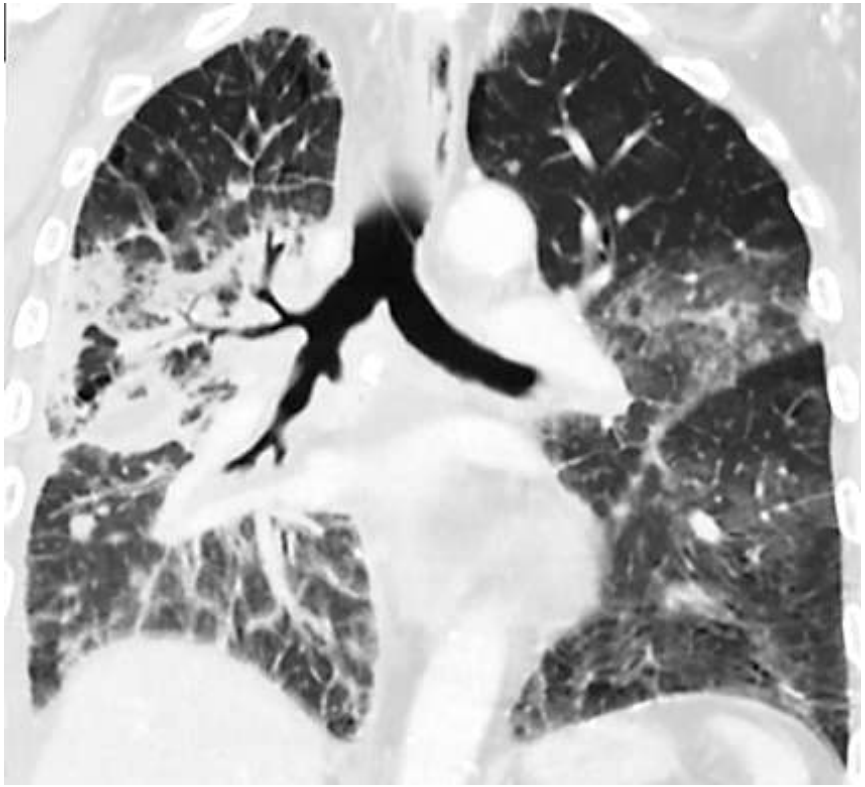
TDM +++

➢ **Épaississements septaux +++**
  - Régulier, **nodulaire +++** ou irrégulier
    → aspect polygonal

➢ **Epaississement péri-broncho-vasculaire / péri-hilaire +++**, irrégulier et nodulaire

- Uni (un ou plusieurs lobes) ou bilatéral
- Respect de l'architecture pulmonaire
- +/- **Carcinomatose pleurale**: épanchement pleural avec nodules rehaussés sur la plèvre pariétale ou viscérale et sur la scissure
- +/- **Adénopathies** hilaires et médiastinales





Lymphangite carcinomateuse sur adénocarcinome pulmonaire

Epaississement péribronchovasculaire majeur







Lymphangite carcinomateuse sur adenocarcinome lépidique

- Verre dépoli = ADK lépidique
- Lignes et micronodules septaux = lymphangite

Lymphome pulmonaire

Syndromes lymphoprolifératifs

Réactionnels / non néoplasiques
- **Hyperplasie lymphoïde nodulaire** (NHL): focal
- **Bronchiolite folliculaire** (FB): péri bronchique
- **Pneumonie interstitielle lymphocytaire** (LIP): diffuse

Malignité

Primitif (rare)
- **Lymphome MALT +++**
- **Lymphome B à cellules géantes**
- Granulomatose lymphomatoide

Secondaire +++
- **LNH +++ > LH**

Autres
- **Lymphome associé au SIDA (ARV)**
- Lymphome post-transplantation (PTLD)

The radiological spectrum of pulmonary lymphoproliferative Disease S HARE The British Journal of Radiology, July 2012

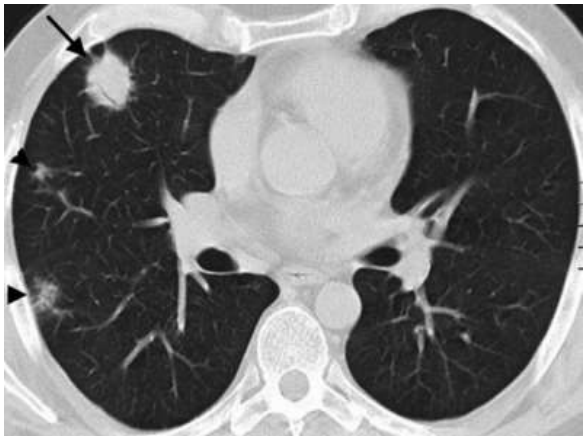
Lymphoprolifération réactionnelle

Hyperplasie lymphoide nodulaire

- Rare, appelés « **Pseudolymphomes** »
- 19 – 80 ans (médiane 65 ans)
- Asymptomatique
- Histologie: infiltrat de Ly matures **polyclonaux**

Imagerie

- **Nodule** ou **condensation**
  - Bien limitée
  - **Unique ++**, en moy 2 cm (0,6 à 6cm)
  - Parfois conglomérat de 2-3 nodules
- Discrète dissémination lymphatique



Courtesy S HARE The radiological spectrum of pulmonary lymphoproliferative Disease The British Journal of Radiology, July 2012

Bronchiolite folliculaire

- Hyperplasie **polyclonale** bénigne de tissu MALT intra et **péri-bronchique**

Etiologies

- Collagénoses (PR, Sjögren) (adulte)
- Immunodéficience (VIH …) (+jeune)

Imagerie: voies aériennes+++

- **Micronodules centrolobulaires +++**
- **Arbres en bourgeon**
- Opacité en **verre dépoli** bilatérales patchy
- **Dilatations de bronches**

Pneumonie interstitielle lymphoide (LIP)

- Infiltration lymphocytaire polyclonale

Etiologies

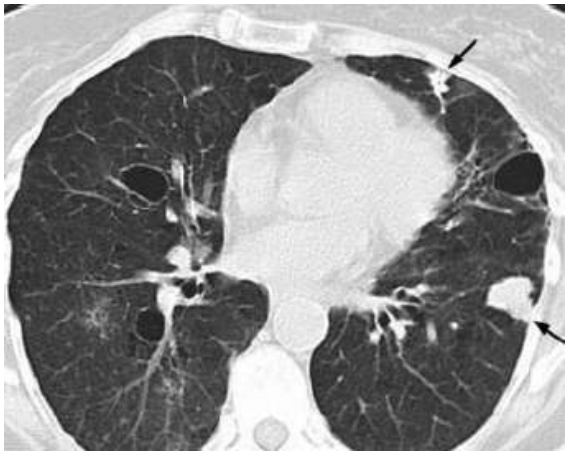
- VIH
- Connectivite (Sjögren) (femme entre 40 et 60 ans)

Imagerie

- **Verre dépoli** diffus ou patchy
- **Kystes périvasculaires** 1 à 30 mm
- **Micronodules centrolobulaires**
- **Épaississement péribronchovasculaire**
- Epaississements septaux modérés
- Adénomégalies



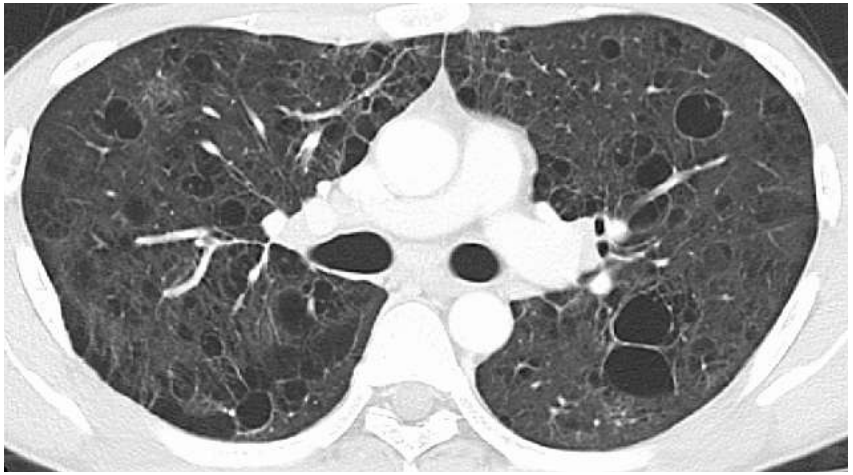


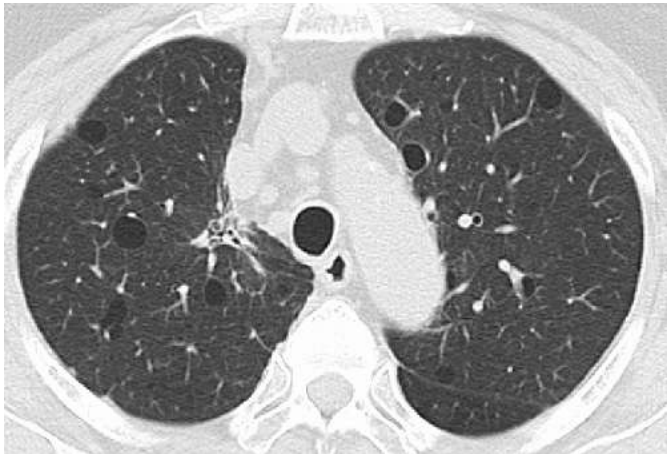


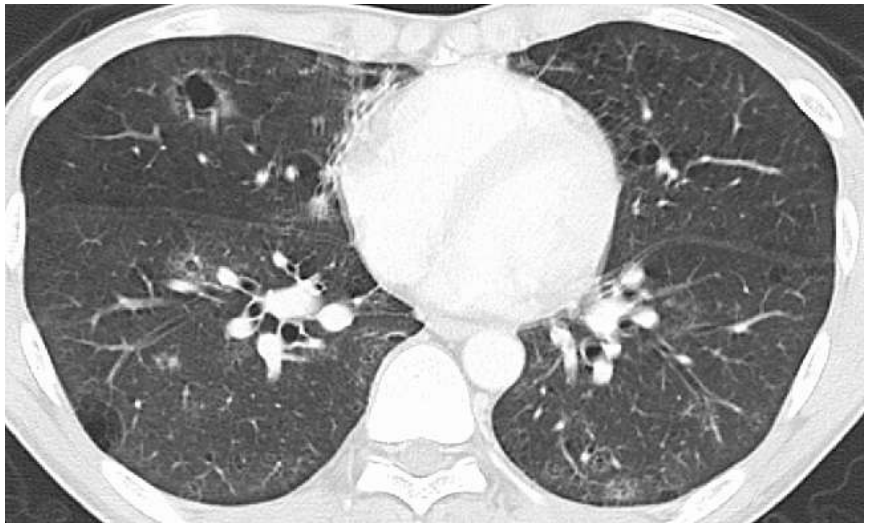


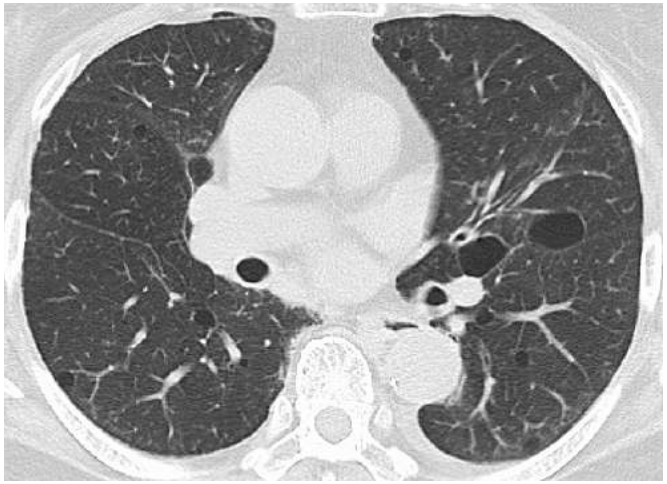
Courtesy S HARE The radiological spectrum of pulmonary lymphoproliferative Disease The British Journal of Radiology, July 2012

2 cas de pneumopathie interstielle lymphoïde



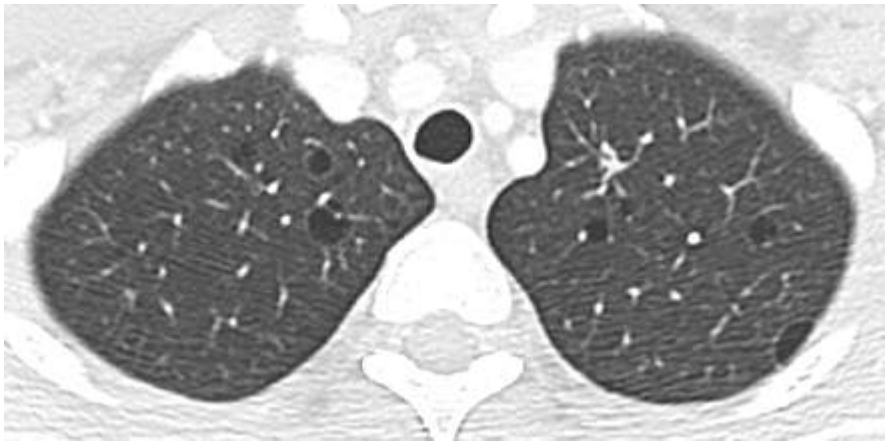






Pneumopathie interstitielle lymphocytaire

Lupus associé à Sjögren





Scanner réalisé dans le cadre d'une poussée de LEAD (épanchements pleuraux)





Lymphome pulmonaire primitif

- **Rare**
- Prolifération **monoclonale** dans poumon
- Critère: **pas de lymphome extrathoracique retrouvé pendant les 3 mois** qui suivent le diagnostic initial
- **LNH B +++** (80%) : MALTomes et Lymphome B à cellules géantes



Lymphome MALT

MALTome

- Associé **maladie autoimmunes ++**
- **Asymptomatique**
- **Bon pronostic** (survie à 5 ans: 84-94%)

Imagerie

- **Nodule ou condensation**
- Unique (30%) ou **multiple** (>70%)
- **Bilatéral** (>70%)
- **Péri broncho-vasculaire ++**
- Bronchectasies
- +/- Adénopathies hilaires ou médiastinales (30%)

Lymphome B à grandes cellules diffus (DLBCL)

- Terrain d'**immunodéficience ++**
- **Symptomatique** (dyspnée, fièvre, amaigrissement)
- **Pronostic moins bon** (survie à 5 ans: 0 à 60%)

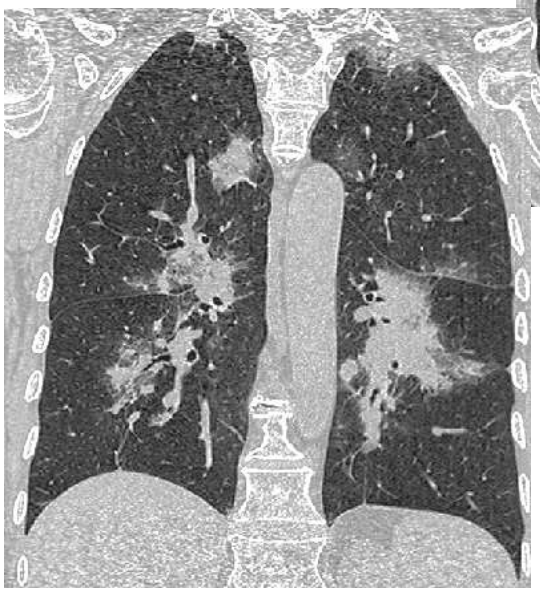
Imagerie

- **Un ou plusieurs nodules ou masses**
- **Excavation ++**
- +/- Adénomégalies





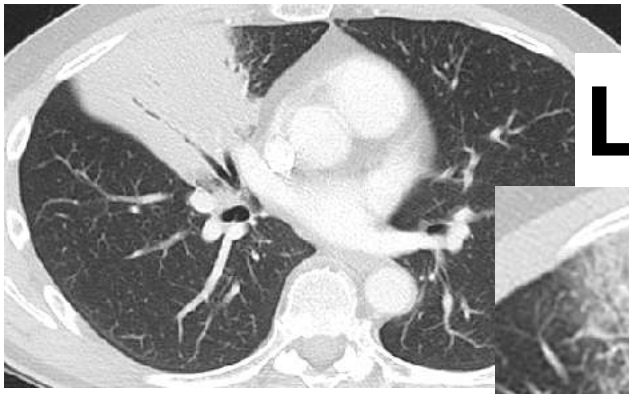
Silicose + MALT

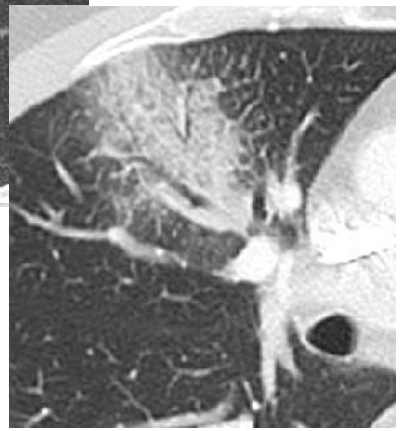


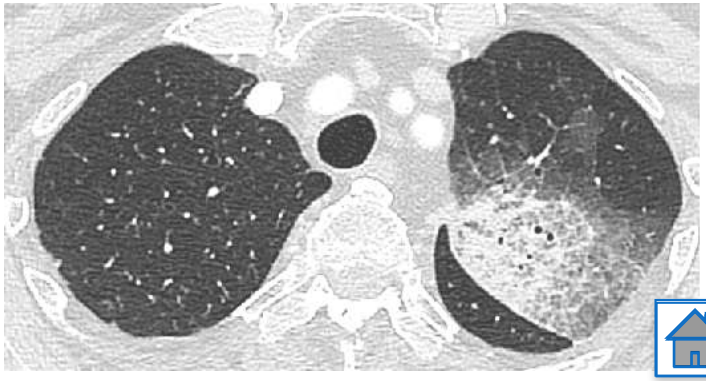




Lymphomes MALT







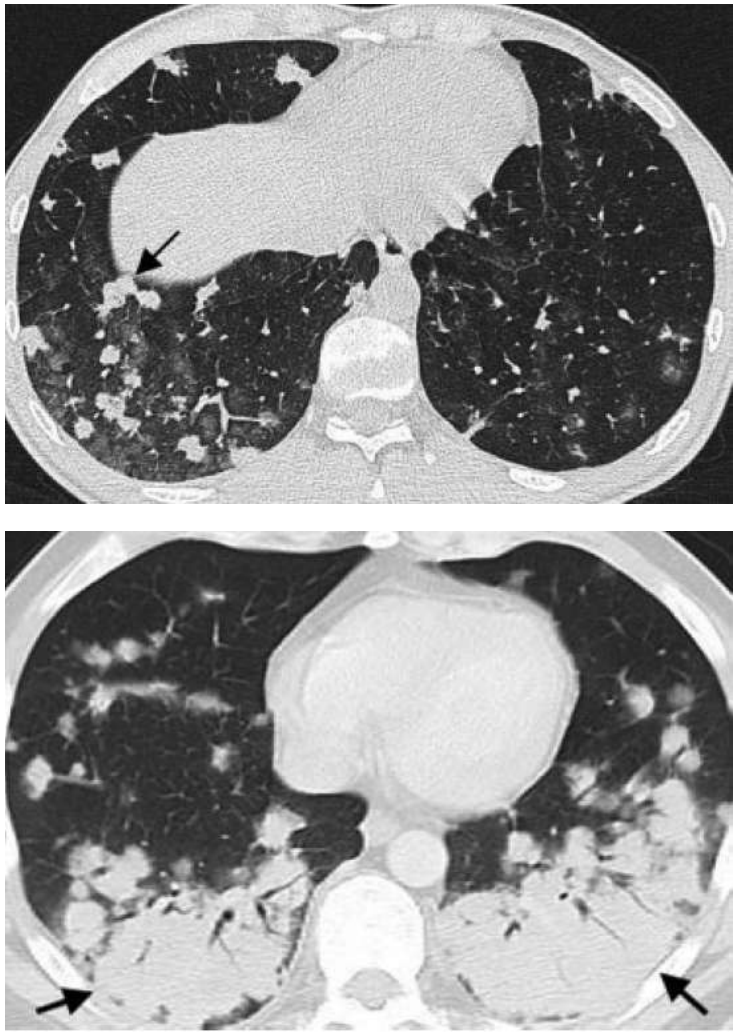
Lymphome pulmonaire primitif

Granulomatose lymphomatoïde

- Rare, hommes, 30-50 ans
- EBV, destruction vaisseaux sanguins (angiocentré)
- Poumon +++ (>90%) + SNC + peau
- Pronostic < 2 ans

Imagerie

- **Nodules multiples**, bilatéraux, ronds, **mal limités** 0,5 à 8cm
- Prédominance basale
- Distribution péri bronchovasculaire
- +/- confluence
- +/- excavation
- « signe du halo inversé »
- Nodules migrateurs



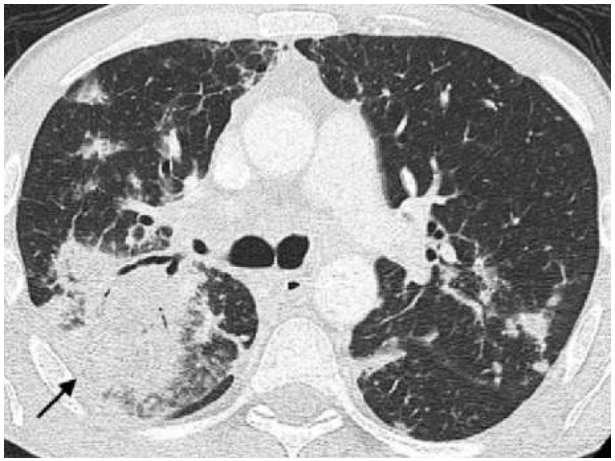
Courtesy S HARE The radiological spectrum of pulmonary lymphoproliferative Disease The British Journal of Radiology, July 2012

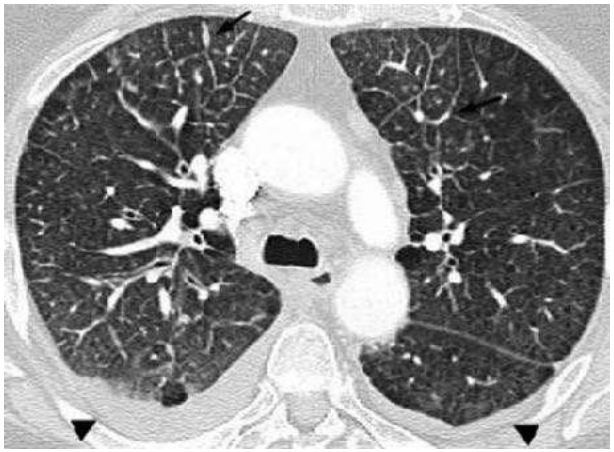
Lymphome pulmonaire 2ndaire

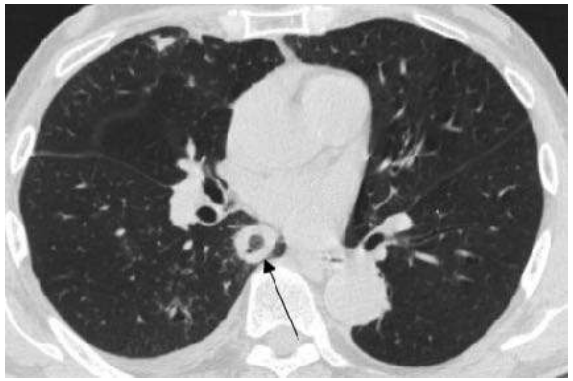
- **Toutes les formes de lymphome** peuvent intéresser le poumon
- **Lymphome B mature ++. HL (12%)** > LNH (4%) mais **plus de LPS LNH** car LNH plus fréquent

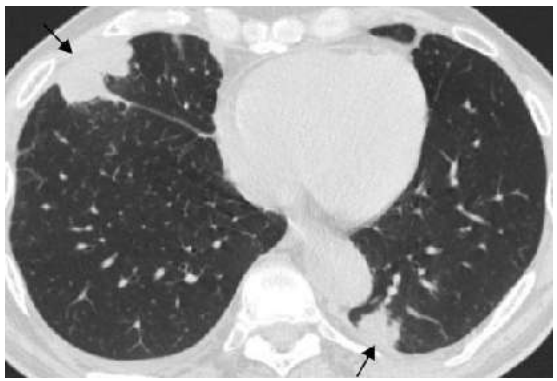
Imagerie **non spécifique+++**

- **Nodule → syndrome interstitiel**
  - **Nodules < 1cm, unique ou multiples ++**
  - **Condensation/ masse ++**
    - +/- excavation, bronchogramme
  - **Épaississement péri bronchovasculaire**
  - **Dissémination lymphangitique** (lignes septales épaissies et nodulaires)
  - Epanchement pleural
- **Adénopathies médiastinales**
  - **LH++** > LNH

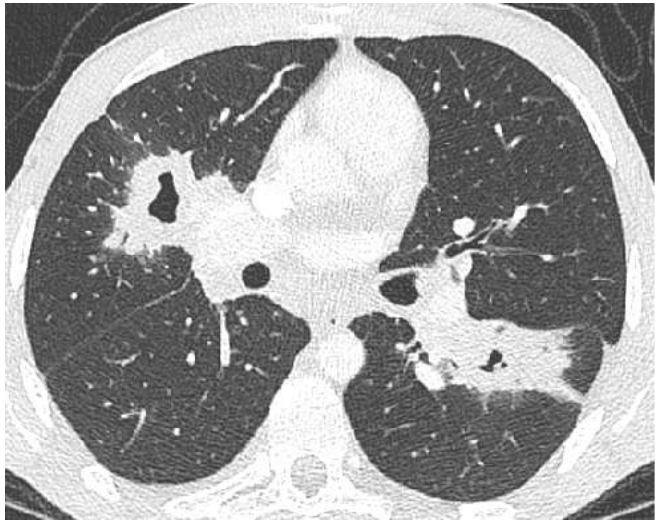


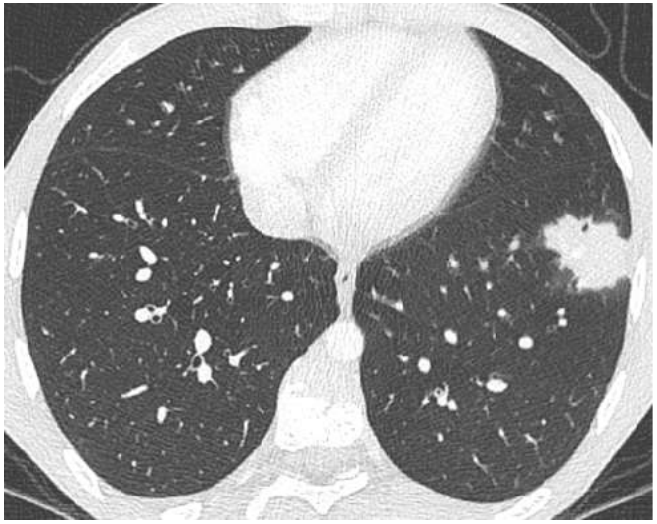






Courtesy S HARE The radiological spectrum of pulmonary lymphoproliferative Disease
The British Journal of Radiology, July 2012

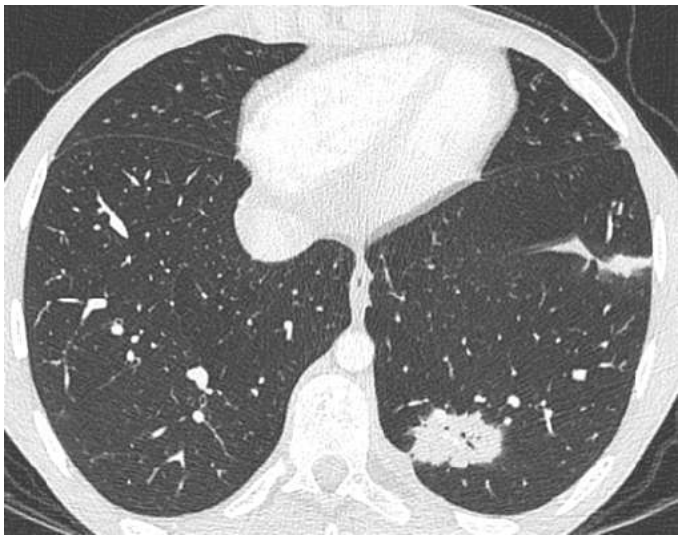




Lymphome de Hodking pulmonaire

Masses excavées bilatérales





Lymphome de l'immunodéprimé

Lymphome associé au SIDA (ARV)

- 2nd tumeur après Kaposi
- Stimulation chronique VIH + EBV
- **LNH cellules B agressif +++**
- Prévalence **X** par 40-100
- VIH avancé, taux CD4 faible (med: 55/mm3)

Imagerie

- **Nodules** (0,5 à 5cm), +/- excavés
- Ou **masse pulmonaire unique** (2 à 5cm)
- **Épanchement pleural** +/- péricardique
- Condensation, verre dépoli

Nodules + épanchements + adénopathies + HIV
→ **lymphome +++**

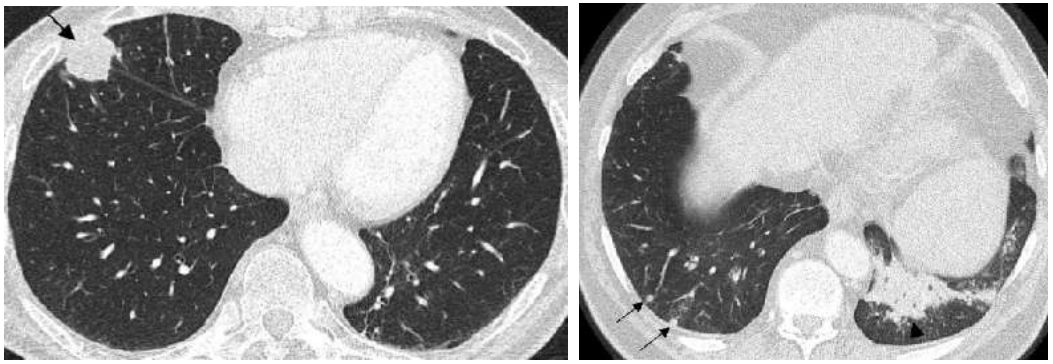
Lymphome pulmonaire post-transplantation (PTLD)

- Dans les 2 ans ++ (> 60 j) après greffe organe ou hématopoiétique. EBV, Type B++, T+
- 2% transplantations (poumon +++, cardiaque ++), enfants ++

Imagerie

- **Nodules unique ou multiples** 0,3 à 5 cm
- **Bien limités** > mal limités
- **Halo**
- Condensations ou verre dépoli patchy ou focal
- Péribronchique / sous pleural
- Adénopathies (30-60%)

ARV



PTLD



Biblio et images: The radiological spectrum of pulmonary lymphoproliferative Disease S HARE The British Journal of Radiology, July 2012

Tumeurs neuroendocrines

- Provient des **cellules de Kulchitzky** normalement présentes dans la muqueuse bronchique
- 25 % des néoplasies pulmonaires

Classification (1991, Travis et al)
- **Carcinoïde typique** (faible grade)
- **Carcinoïde atypique** (grade modéré)
- **Carcinome neuroendocrine à larges cellules** (haut grade)
- **Carcinome à petites cellules** (haut grade)

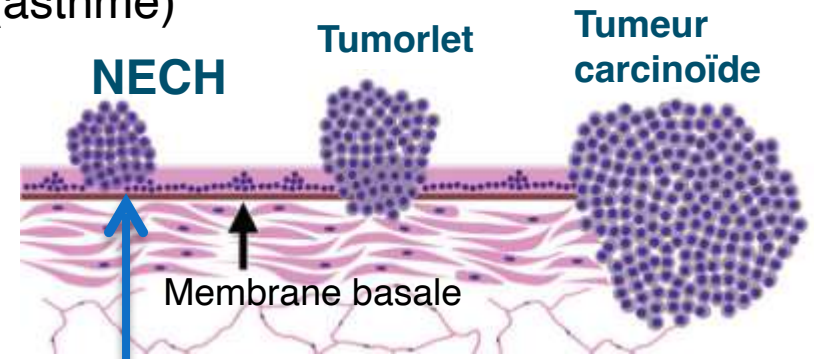


Pronostic ↓

Biblio: Neuroendocrine tumors of the lung: clinical, pathologic, and imaging findings. Chong S, Radiographics 2006

DIPNECH

- DIPNECH = Diffuse idiopathic neuroendocrine cell hyperplasia
- **Hyperplasie neuroendocrine diffuse idiopathique** (lésion **pré-invasive**)
  --> Tumeur carcinoïde
- **Femme âgée** (50 à 70 ans)
- Asymptomatique ou symptômes respiratoires (asthme)



Courtesy radiographics

- **Bon pronostic** (83% à 5 ans)
- **Suivi à long terme par scanner** (nodule/ ganglions)
- Si symptomatique: corticoides, IF, chimiothérapie

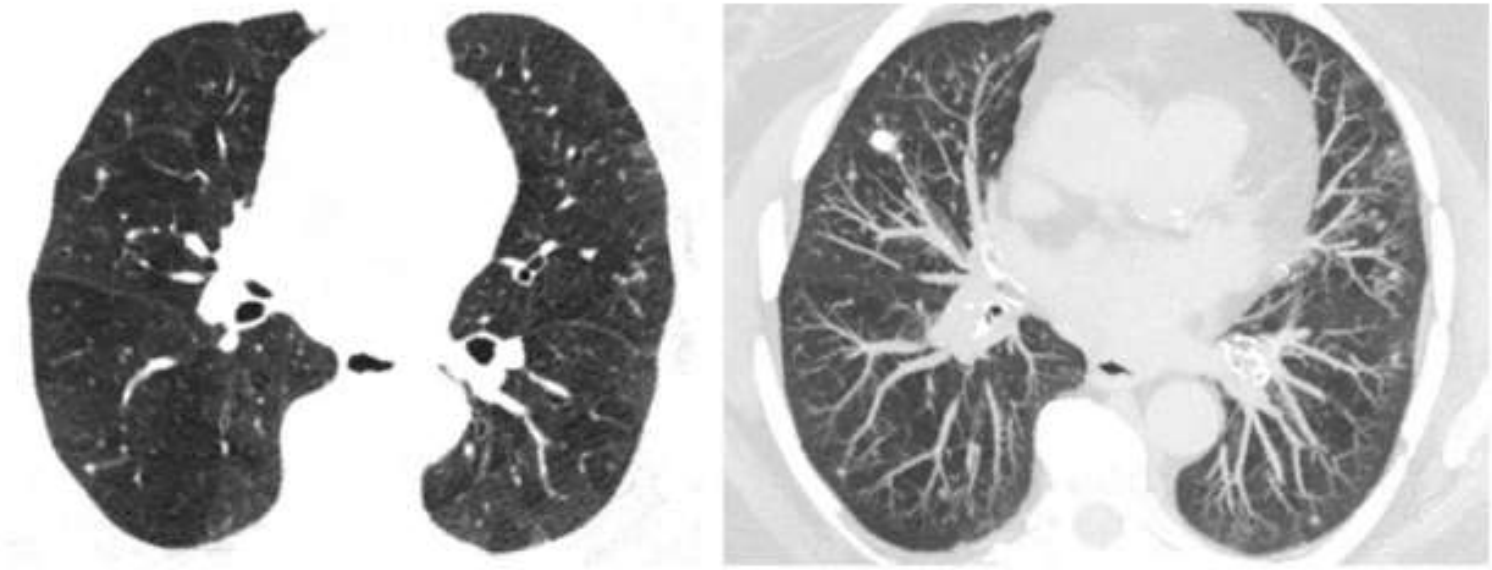
<u>Fait partie des prolifération neuroendocrines (NECH)</u>

- NECH
- PNECH (NECH + tumeur carcinoïde)
- **DIPNECH** (NECH diffuse)

Spectrum of pulmonary neuroendocrine proliferations and neoplasms
Ryo E. Benson – Radiographics 2013

TDM thoracique

- **Micronodules multiples**
- Verre dépoli en mosaïque avec **trappage** = **bronchiolite constrictive**
  → Suggère le diagnostic
  → Biopsie chirurgicale pour le diagnostic de certitude



DIPNECH

Courtesy Ryo E. Benson - Radiographics

Spectrum of pulmonary neuroendocrine proliferations and neoplasms
Ryo E. Benson – Radiographics 2013

Tumeurs carcinoïdes

- 1/4 des tumeurs neuroendocrines
- 1 à 2% des néoplasies pulmonaires

- 80 – 90% typiques et 10–20% atypiques
- Age médian: **46 ans, variable+++**
- (Très rare syndrome carcinoïde)
- Traitement: **résection chirurgicale +++**

Imagerie (forme **typique** et **atypique**)

- **Nodule ou masse** (2 à 5 cm)
  - **Topographie CENTRALE** hilaire ou péri hilaire 85% , périphérique 20%
  - **Contours bien définis, discrètement lobulés, rond ou ovoïde** ou **forme allongée** le long de la bronche
  - **+/- endoluminale**
  - **Calcification (30%)** ponctuée / excentrique / diffuse
  - **Rehaussement +++** (> 30UH)
  - **Atypique**: + large et + périphérique
- Scintigraphie octréotide (R à somatostastine)
- **PET scan: classiquement faible fixation** (si fixation → atypique)




Tumeur carcinoïde typique centrale





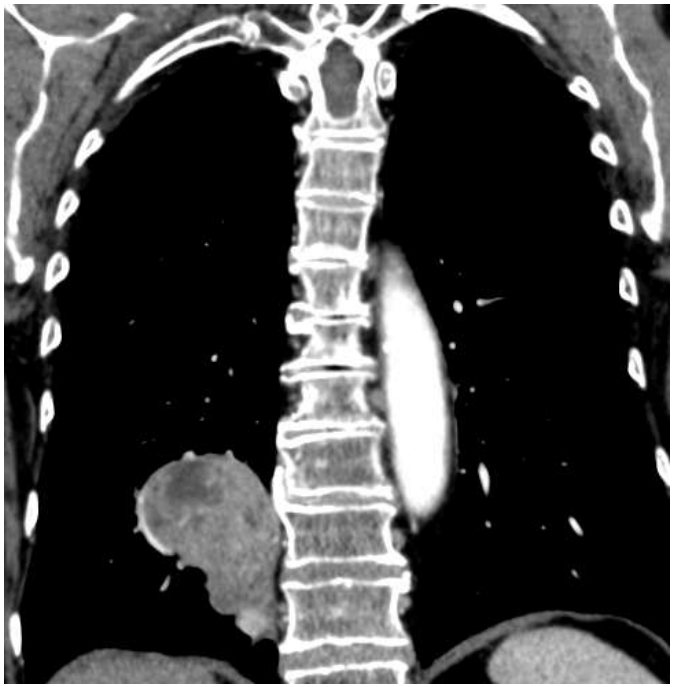
Scintigraphie à l'octréotide

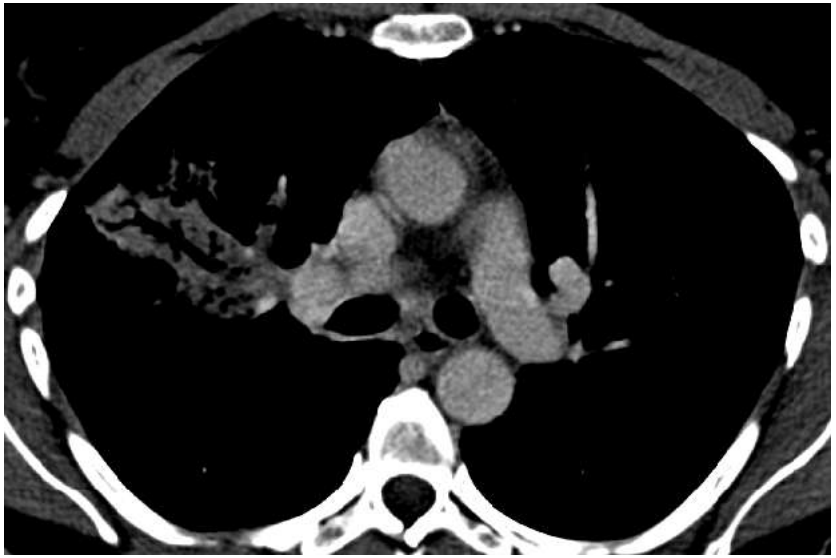
Diagnostic différentiel d'une **tumeur pulmonaire solitaire avec rehaussement intense**

- **T CARCINOIDE**
- Hémangiome sclérosant
- Castelman intrapulmonaire
- Tumeur fibreuse solitaire intrapulmonaire
- Métastase
- Cancer broncho-pulmonaire primitif

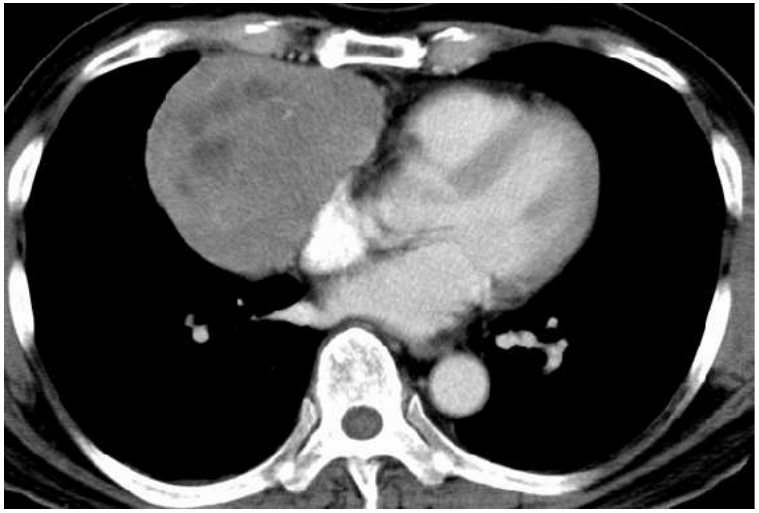
Tumeur carcinoïde atypique

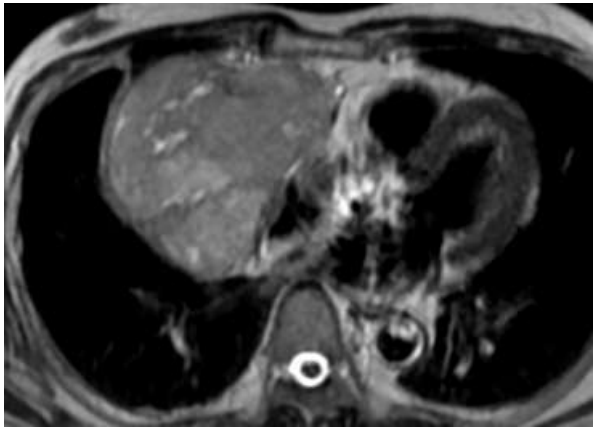




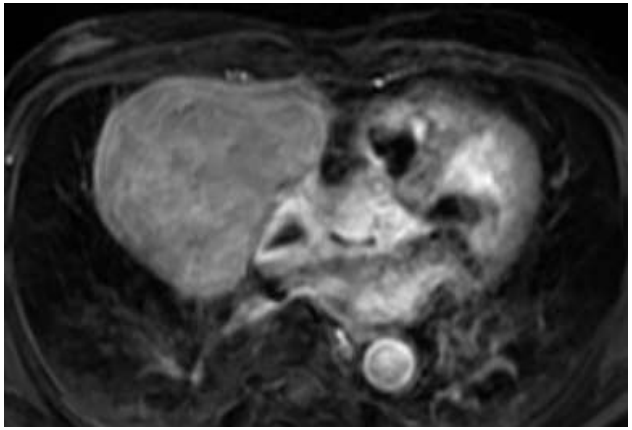


Biblio: Neuroendocrine tumors of the lung: clinical, pathologic, and imaging findings. Chong S, Radiographics 2006





T2



T1 FS gadolinium

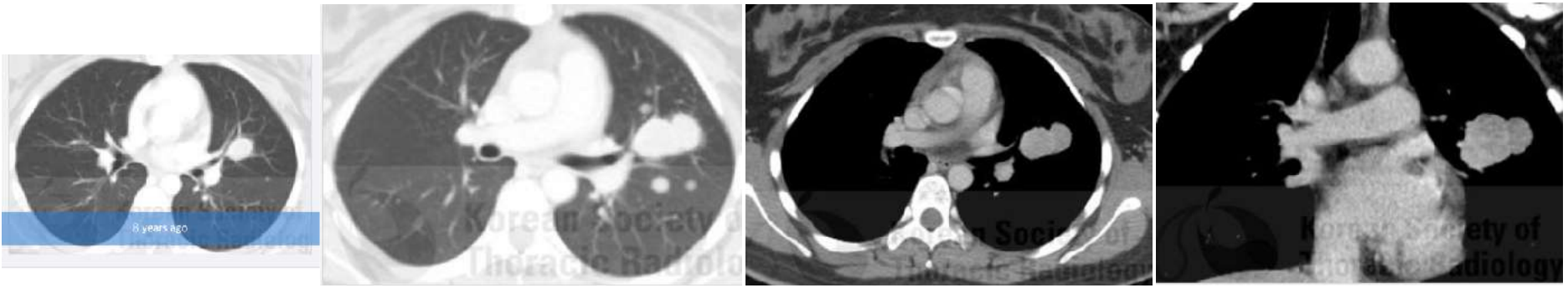
Tumeur carcinoide médiastinale

Hémangiome sclérosant ou pneumocytome sclérosant

Age/Sex	24 / F
Chief Complaint	cough,

Diagnostic différentiel d'une **tumeur pulmonaire solitaire avec rehaussement intense**
AGE JEUNE OU MOYEN

- **T. Carcinoïde**
- **Hémangiome sclérosant**
- **Castelman intrapulmonaire**
- **Tumeur fibreuse solitaire intrapulmonaire**



Diagnosis
Sclerosing pneumocytoma

Radiologic Findings
Chest PA taken in 2020 showed a lobulated contour mass in the left mid lung zone. The mass was noted in Chest PA and smaller in 2012. On CT, the mass increased from 2.2cm to 3.8cm. The mass showed a dumbbell shape and with GGO halo in the lateral portion. There were satellite nodules in LUL. Satellite nodules in LUL increased in size and number.

Brief Review
Left upper lobectomy was done. There were multiple sclerosing pneumocytoma (40) without involvement of bronchial resection margin. There was no regional lymph node metastasis.

Sclerosing pneumocytoma (previously sclerosing hemangioma) is a lung tumor, arising from type II pneumocytes. This tumor usually occurs in middle-aged adults, with a male-to-female ratio of 1:5. The morphologic characteristics of sclerosing pneumocytoma include a solitary juxtapleural mass, circular or ovoid in shape, with smooth margins. The occurrence of multiple tumors is rare.
A case of multiple sclerosing hemangiomas in the right lung was reported (2005). A case of sclerosing pneumocytoma as clustered lung nodules with foci of ground-glass opacity localized in the right upper lobe was reported (2014). In a study of 76 patients with sclerosing pneumocytoma, 4 patients (5.3%) had two lesions, and two patients (2.6%) had >3 lesions (2015). A case of the main nodule with surrounding clustered satellite nodules mimicking active pulmonary tuberculosis in the right upper lobe was reported (2018).

Tumeurs NE à cellules géantes

Epidémiologie

- **65 ans, hommes ++**
- Tabac +++
- **3%** des néoplasies pulmonaires
- Survie à 5 ans: 13% - 45%, **21%**

Histologie

- Caractéristiques neuroendocrines
- Marqueurs NE (chromogranine…)
- Mitoses +++
- Nécrose ++
- Cellules géantes

Imagerie

Non spécifique: similaire à l'imagerie des tumeurs non à petites cellules

- **Nodule ou masse**
- 13 → 92 mm (moy = 37 mm**)**
- **Bien définie, lobulée** ou parfois spiculée
- **Périphérie** (84%)
- Large tumeur → nécrose, rehaussement hétérogène
- Epanchement pleural
- PET scan: fixation

Biblio: Neuroendocrine tumors of the lung: clinical, pathologic, and imaging findings. Chong S, Radiographics 2006

Cancer à petites cellules

Epidémiologie/ histologie

- **20%** des carcinomes pulmonaires
- **Tabagisme +++**
- Histologie: petites cellules, cellularité +++, mitoses+++
- 2 stades
  - **Limité**: hémithorax + ADP régionales et supraclaviculaires → chimio + radio médiastinale
  - **Extensif** → chimio
- Pronostic
  - Survie à 2 ans: 10%
  - Médiane de survie: 15-20 mois

Imagerie

- Topographie **centrale +++**
- **Volumineuses adénopathies hilaires ou médiastinales, confluentes**
- La tumeur primitive peut ne pas être vue
- **Déplacement / compression**
  - Arbre trachéo-bronchique
  - Gros vaisseaux (VCS, artères pulmonaires etc…)
- **Atélectasie lobaire**
- Épanchement pleural
- Calcification (23%)
- 5 – 10%: nodule/masse périphérique, lobulée, verre dépoli périphérique, spiculée: non spécifique (idem CNPC)
- Localisations secondaires: os +++, foie +++, surrénales ++, cerveau ++

Biblio: Neuroendocrine tumors of the lung: clinical, pathologic, and imaging findings. Chong S, Radiographics 2006

Sarcome thoracique

Tumeur maligne des tissus mous (cellules **mésenchymateuses** avec potentiel de différenciation épithéliale) regroupant un ensemble hétérogène de tumeurs

- **0,1-0,5% des tumeurs malignes primitives pulmonaires. <45 ans** H=F, FDR méconnus (irradiation? amiante?)





Imagerie: **non spécifique**

Masse tissulaire

- Contours plus ou moins bien circonscrits
- Arrondie, ovoïde ou lobulée
- **Hétérogène**
  - **Zones tissulaires**
  - **Zones kystique:** nécrose, hémorragie, matériel myxoïde
- **Cloisonnée**
- **Périphérique**, para-scissurale, base pleurale avec angle obtus de raccordement avec la plèvre
- +/- encapsulée

- IRM: isoT1, hyperT2, même intensité que le muscle, rehaussement périphérique
- TDM: bandes de fibrose
- PET scan: fixation
- +/- épanchement pleural homolatéral, adénomégalies (rares), adhérences pleurales

Evolution

- Métastases (rares): osseuses, hépatiques, cutanées, SNC, mammaires
- **75% récidive locale à 2 ans**
- **50-80% de survie à 5 ans selon les études**

Traitement

- **Exérèse chirurgicale en cas de résécabilité**
- Radiothérapie néoadjuvante / adjuvante
- Chimiothérapie

Gladish, G., Primary thoracic sarcomas, RadioGraphics, RSNA, May 2002
Frazier, A., Pleuropulmonary synovial sarcoma, RadioGraphics, RSNA, May 2006
Murphey, M., Imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation, RadioGraphics, RSNA, Sep 2006

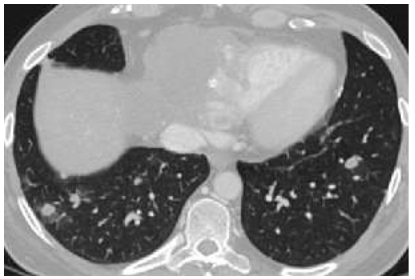
	Epidémiologie	Clinique	Radiologie
Angiosarcome	Adulte d'âge moyen FdR: **radiothérapie**/ exposition **chimique**	- Poumon: hémoptysie - Médiastin: compression vasculaire - Cardiaque: arythmie, IVD	- Poumon: nodules bilatéraux - Médiastin: masse médiastinale antérieure autour des vx - Cardiaque: **masse OD** ou épaississement pariétal diffus
Leiomyosarcome	- Poumon, médiastin: ≥ 50 ans, H>F - Artère pulmonaire: 50 ans	- Poumon: aΣ - Médiastin: effet de masse - Cardiaque: IC - Artère pulmonaire: douleur, dyspnée, IVD	- Poumon: nodules ou volumineuse masse nécrotique - Médiastin: volumineuse masse nécrotique - Cardiaque: masse OG - Artère pulmonaire: **masse occupant l'artère pulmonaire. Gd+**
Rhabdomyosarcome	Cœur et médiastin: enfant Autres sites: bimodal (enfant, 5ème-7ème decades), H>F	- Cardiaque: arythmie, IC (G ou D) - Médiastin/paroi - Poumon	- Cardiaque: **masse hypodense valve** - Paroi: origine musculaire - Poumon: volumineuse masse, kystique/nécrose
Mesothéliome sarcomatoïde	- 7ème décade, H>>F - **Amiante**	- Douleur, dyspnée, toux, fatigue	**Masse focale** > Epaississement nodulaire diffus

D'après Gladish, G., Primary thoracic sarcomas, RadioGraphics, RSNA, May 2008









Angiosarcome médiastinal

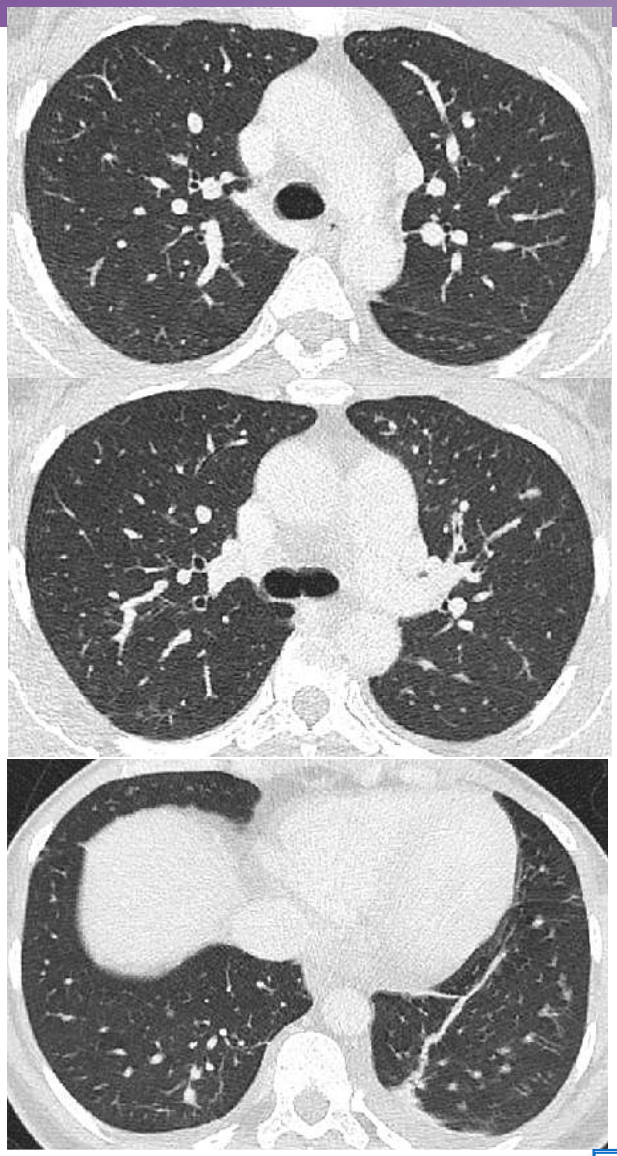
Masse pariétale des cavités droites

Sarcome de Kaposi

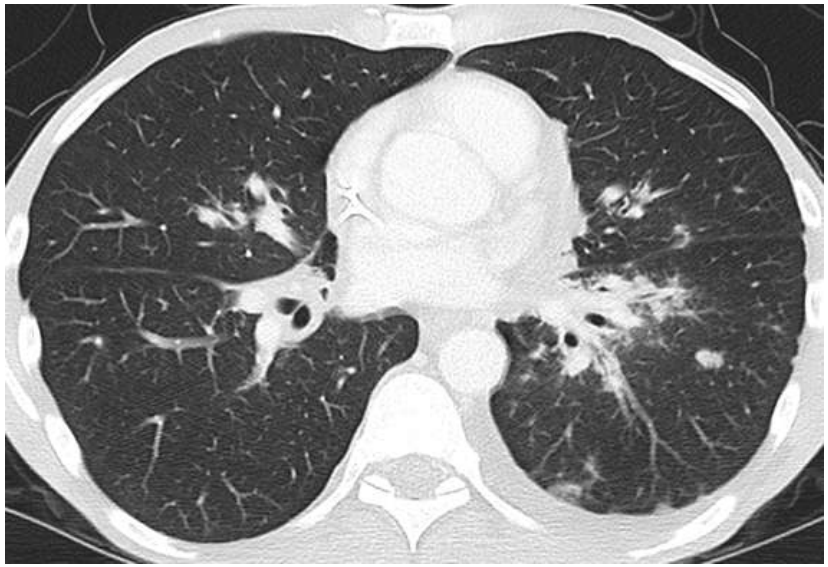
- Incidence en diminution (ARV)
- Le plus souvent sur non patients non traités
- Patients **sévèrement ID**
- Ayant déjà une **atteinte cutanéo-muqueuse ou digestive**

Imagerie: 2 formes TDM

- Forme nodulaire
  - **Multiples nodules irréguliers**, **spiculés**
  - **+/- halo**
  - Prédominance **péri-hilaire**, distribution péri bronchovasculaire, bronchogramme aérique fréquent
- Forme infiltrante
  - Epaississements péri bronchovasculaires, **épaississements septaux**, parfois nodulaires



Suspicion sarcome kaposi, CD4 =0
Femme de 40 ans avec Kaposi œsophagien





Maladie de Kaposi pulmonaire (+ atteinte cutanée) chez un patient VIH

Multiples nodules pulmonaires bilatéraux des régions inférieures et épaississement péribronchovasculaire du hile gauche







Maladie de Kaposi

Multiples nodules irréguliers péribronchovasculaires avec quelques lignes septales associées (lobe supérieur gauche, image 1)

Endométriose thoracique

- **Symptômes 24-48h après les règles**
  - **Pleural**: **pneumothorax ou hémothorax cataménial** avec douleurs thoracique et dyspnée, prédominance droite
  - **Parenchymateux**: micro embolisme de tissu endométrial, nodules pulmonaires endométriosiques, **hémoptysie cataméniale**
- **Rare**, **35 ans** en moyenne (20 à 30 ans), apparition plus tardive que endométriose pelvienne. Prévalence exacte difficile à établir, sous estimée: 5 à 10%
- Traitement: hormonal (agonistes GnRH), résection chirurgicale



Case courtesy of Dr Bruno Di Muzio, Radiopaedia.org, rID: 30293



Implant diaphragmatique
Courtesy P. Rousset – Clinical radiology

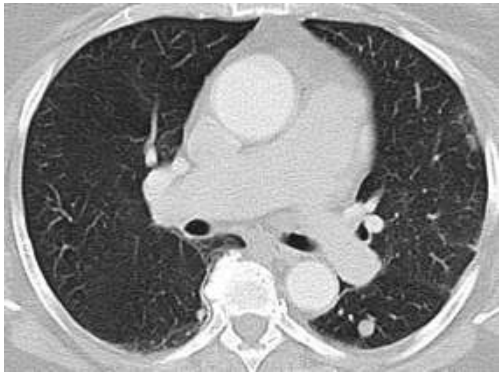
Imagerie

- **Les lésions varient en taille durant le cycle menstruel**
- Dans le cas de **pneumothorax ou d'hémothorax cataménial** +++
  - **À droite +++** (90%)
  - **Implants diaphragmatiques droits hypodenses ++** (partie postéro-supérieure) (+/- composant isodense), non rehaussés
  - IRM ++: **hyperintense T1**
  - Parfois pneumopéritoine associé
  - Lésions pleurales
- Dans le cas d'une **hémoptysie cataméniale** (rare)
  - **Nodule(s)** (implant ou hématome) **+/- excavation**
  - **+/-** signes d'hémorragie ancienne ou récente (**halo de verre dépoli**)
  - Taille variable fonction cycle

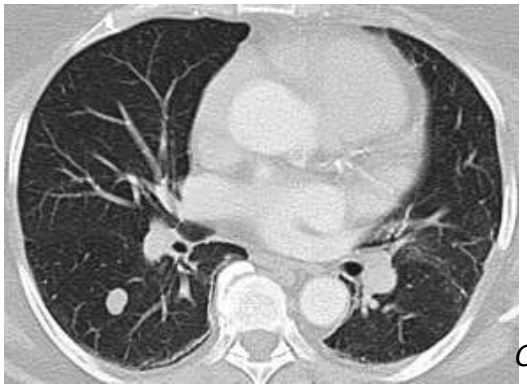
Thoracic endometriosis syndrome/ CT and MRI features – P. Rousset – Clinical Radiology 2014

Métastases bénignes de leiomyome

- **Rare,** poumon = 1er site de métastases
- **Hystérectomie pour léiomyomes ++**
  - Asymptomatiques, découverte fortuite
  - Les nodules peuvent être vus 3 mois à 20 ans après l'hystérectomie
- L'évolution clinique est **généralement indolente**



Scanner
- **Multiples nodules** (quelques mm → plusieurs cm)
- Parfois **miliaire**
- Absence de calcification
- Absence de rehaussement
- **Pas de fixation au PET scan**



Case courtesy of Dr Paul Leong, Radiopaedia.org, rID: 26803

Références:
- *di Scioscio V. et al. J Thorac Imaging. 2009;24:41-4 Benign metastasizing leiomyoma of the lung: PET findings*
- *Abramson S. et al. Benign Metastasizing Leiomyoma Clinical, Imaging, and Pathologic Correlation. Am J Roentgenol. 2001*

Métastases bénignes de leiomyome

- Femme de 53 ans d'origine turque.
- Suivi évolutif depuis 3 ans de nodules pulmonaires multiples attribués à une atteinte pulmonaire d'échinococcose (IgG positive). Réévaluation après un an de traitement. On constate une augmentation progressive du nodule pulmonaire hilaire droit entraînant une compression des vaisseaux hilaires en regard, motivant une résection chirurgicale.
- Antécédent d'hystérectomie pour un léiomyome utérin 10 ans auparavant.

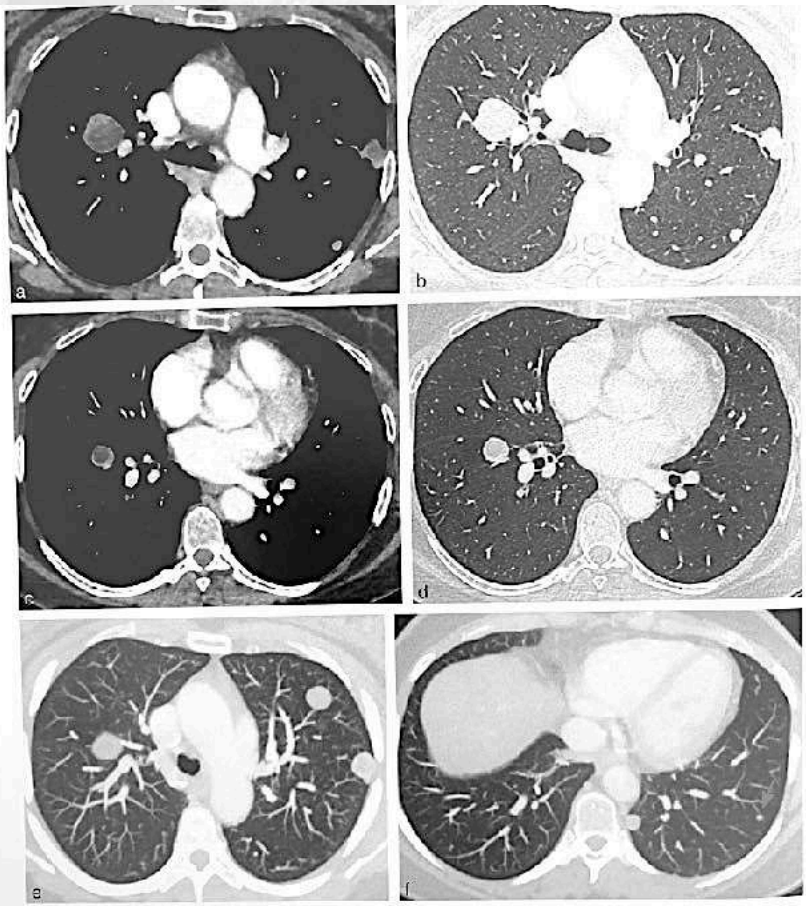


Fig 7.1 a–f TDM thoracique avec injection.
Coupe axiale, en fenêtre médiastinale (a, c), en fenêtre pulmonaire (b, d), reconstruction en MIP (e, f).

Questions

- Comment décrivez-vous ces lésions et quelle est leur distribution ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence de nodules multiples intrapulmonaires bilatéraux de taille variable. Ces nodules sont hypodenses, relativement homogènes, de contours réguliers et bien limités, parfois polylobés, en distribution aléatoire. Certains nodules sont reliés aux artères nourricières (flèches). Ils sont situés pour la plupart en périphérie du poumon.

Diagnostic

Léiomyome métastatique bénin.

Commentaires

Rappel de la pathologie

- Très rare.
- Caractérisée par la présence de tumeurs de muscle lisse bénin dans les organes à distance de l'utérus, plus fréquemment dans le poumon.
- Touche les femmes en âge de procréer avec antécédent d'hystérectomie pour léiomyome; le pronostic est généralement excellent.
- Entité contradictoire caractérisée par l'aspect histologiquement bénin mais avec un potentiel métastatique.
- Présence de récepteur d'estrogène et progestérone dans les tumeurs suggérant une origine du tractus génital féminin et de croissance hormonodépendante.
- Les tumeurs bénignes extrapulmonaires entraînent rarement des métastases dans le poumon. Elles sont généralement originaires d'un léiomyome de l'utérus, d'une môle hydatiforme, d'un adénome pléomorphe de la glande salivaire, d'une tumeur osseuse de cellule géante ou d'un méningiome.
- D'un point de vue radiologique, il est impossible de les distinguer des métastases malignes hématogènes.

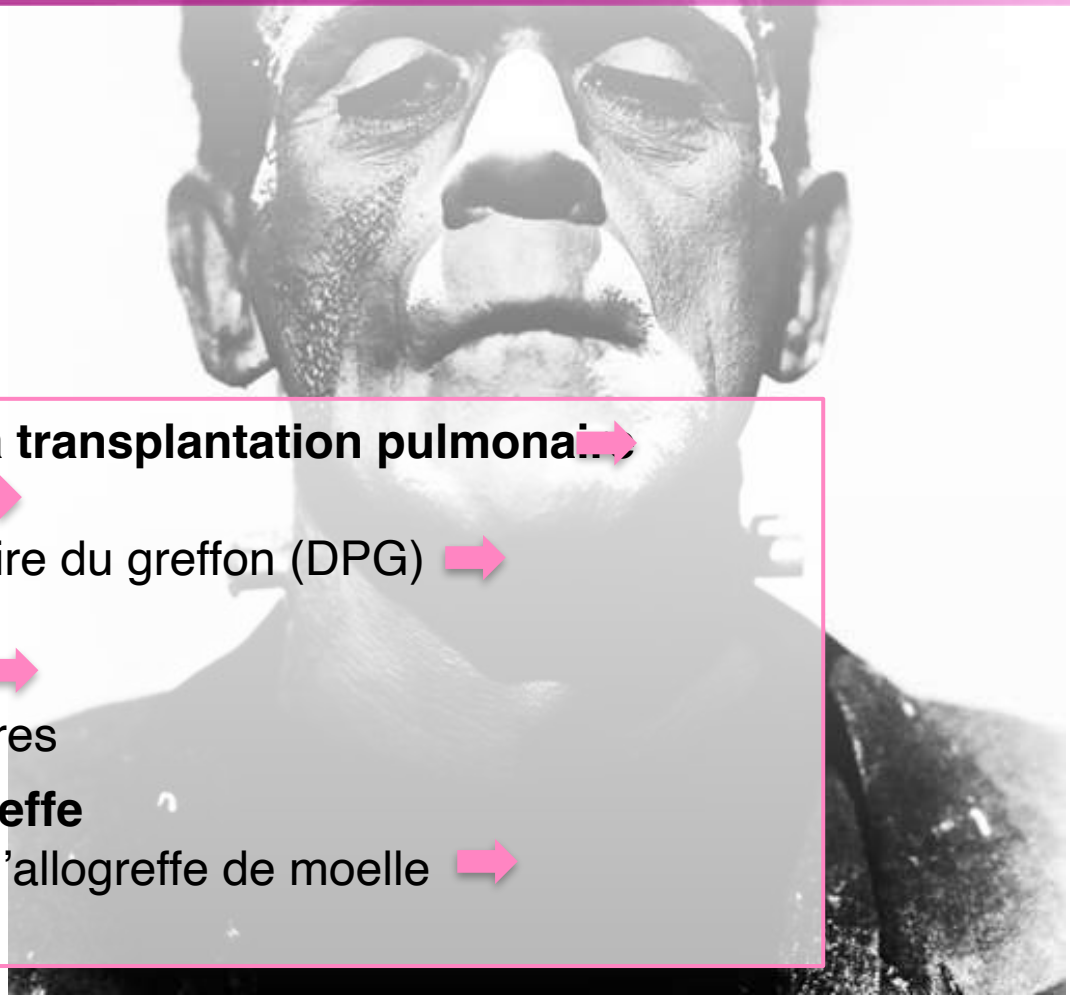
Diagnostic différentiel

- Métastases de tumeur maligne : impossible.
- Kyste hydatique : zone endémique, sérologie.
- Métastase de môle hydatiforme : antécédent.
- Granulome postinfectieux.

À retenir

- Tumeur extrêmement rare.
- Entité contradictoire caractérisée par un aspect histologiquement bénin mais avec un potentiel métastatique.
- À connaître : diagnostic possible d'un léiomyome métastatique bénin devant la présence de multiples nodules pulmonaires d'origine hématogène et antécédent d'histoire de léiomyome utérin chez des femmes en âge de procréer.

Transplantation pulmonaire et GVH



Complications de la transplantation pulmonaire

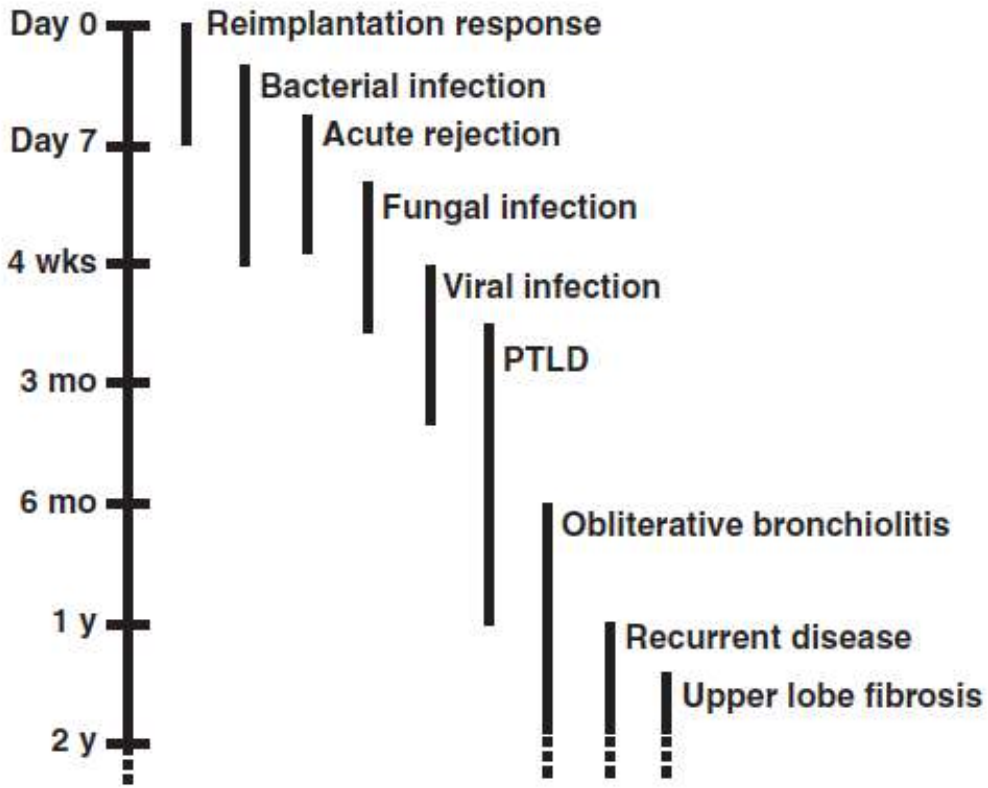
- Rejet hyperaigu
- Dysfonction primaire du greffon (DPG)
- Rejet aigu
- Rejet chronique
- Complications autres

Complication allogreffe

- Complications de l'allogreffe de moelle
- GVH

Complications transplantation pulmonaire

Arbre chronologique des complications



Rejet hyper-aigu

- Complication **rare** suite à greffe pulmonaire (vs autres greffes)
- Délai: **24 première heures**
- **Patient sensibilisé** (anticorps suite à transfusion, greffe antérieure)

Imagerie

Radiographie: **condensation poumon** (comme **OAP unilatéral**)

Imaging of complications of lung transplantation - PB O'Donovan - Radiographics 1993

DPG Dysfonction primaire greffon

= Œdème de reperfusion, de réimplantation (11-57%)

- Augmentation **perméabilité capillaire**, **dommages alvéolaires**
- Suite à chirurgie, ischémie, préservation greffon, dénervation poumon, atteinte vx lymphatiques
- Délai: **premières 48h**, **max J 3-4**, jusqu'à 2 mois avant résolution
- Définition idem SDRA
  - **Opacités alvéolaires diffuses** dans poumon greffé apparaissant dans les **72 première heures**
  - **Hypoxémie**, PaO2/FiO2<200 persistant>48h après chirurgie
  - **Exclusion autres causes** (OAP, rejet, infection, obstruction veineuse)
- DPG sévère persiste chez 15% = SDRA



Imagerie

- **Opacités alvéolaires péri-hilaires et lobes inférieurs**
- **Epaississements péri-bronchovasculaire**
- **Lignes septales**
- Epanchement pleural

Rejet aigu

Réponse immunitaire à médiation **cellulaire**, activation lymphocytes
Infiltration lymphocytaire péri-vasculaire +/- envahissement bronchique

- À partir du **3ème à 5ème jour après greffe** (DPG plus tôt)
- Incidence augmentée dans les **3 premiers mois** avec environ **2 à 3 épisodes**

Imagerie

Grade 1 et 2

- Rx et TDM peuvent être normaux

Grade 3 et 4

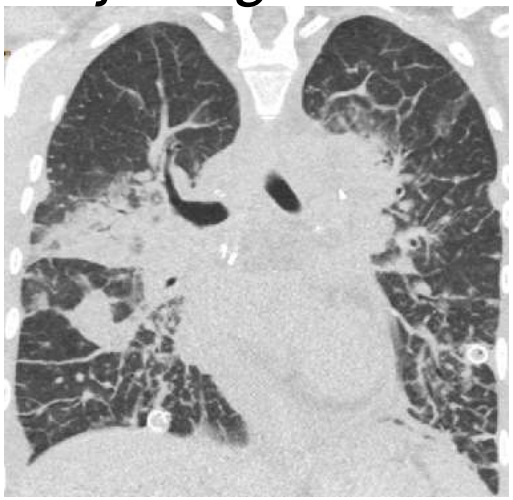
- **Verre dépoli** focal ou diffus
- **Condensations** péri hilaires ou lobes inférieurs
- **Opacités réticulo-nodulaires**
- Epaississements parois bronchiques
- Epanchement pleural

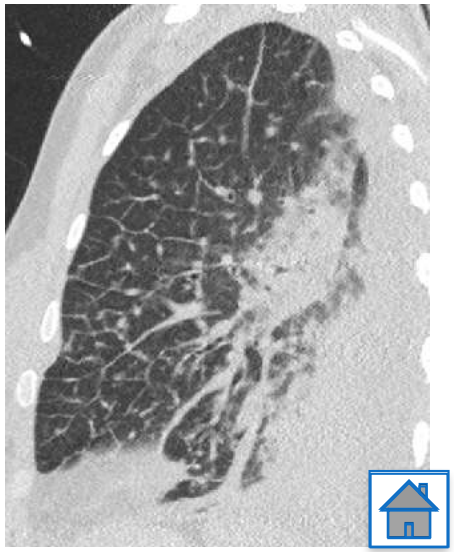
Diagnostic différentiel

- OAP
- DPG
- Infection



Rejet aigu à J15





Complications autres

Complications anastomotiques

- Incidence de **4%**
- Physiopathologie: **ischémie ++**
- **Déhiscence anastomose bronchique** (1er mois) (paroi postérieure plus significative)
- **Fistules** broncho-vasculaire, broncho-pleurale, broncho-médiastinale
- **Sténose bronchique** (long terme)
- **Bronchomalacie** (long terme)

Infections

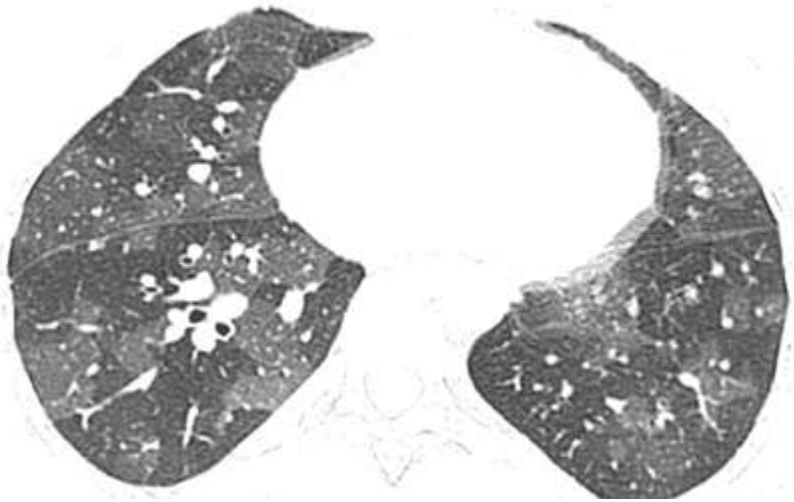
- Greffe poumon: incidence d'infection la plus élevée
- Pathogènes
  - **Bactérienne** et **fungique** (aspergillose, candida) (1er mois)
  - **Virus** (CMV++, VRS, HSV, Varicelle, adénovirus) (2ème et 3ème mois)
  - **Mycobactéries**

Complications pleurales

- **Incidence 22%**
- **Pneumothorax ++**
  Discret 10%: se résorbe, persistant: chercher déhiscence anastomose, rupture bulle
- **Epanchement pleural**, **chylothorax** (défaut de régénération vx lymphatiques). Epanchement persistant: chylothorax, rejet aigu, aspergillose, tuberculose
- Empyème: 4%, après 6 semaines post-greffe
- Hémothorax

Rejet chronique

- **Fibrose péri-bronchiolaire** (réponse alloimmune + facteurs non immunitaires)
- **16-20 mois** après la greffe
- Bronchiolite constrictive (50% des patients) (plus élevée que dans autre greffe)



Imagerie

- ➢ **Bronchiolite constrictive**: piégeage expiratoire (**expiration forcée +++**)
- ➢ Bronchectasies
- ➢ Epaississement pariétal bronchique
- ➢ Aspect en mosaïque
- ➢ Diminution vx en périphérie
- ➢ Epaississements septaux
- ➢ Opacités péri-bronchovasculaires

Complications allogreffe

Précoces / phase neutropénique

- **Œdème pulmonaire**
- **Engraftment syndrom**: fuite capillaire diffuse avec lésions pulmonaires et œdème, 7 jours après transplantation, TDM: verre dépoli et condensation périhilaire avec épaississements septaux
- **Hémorragie alvéolaire diffuse** (mortalité 70-100%, 1er mois, incidence =10-20%)
- **Toxicité médicamenteuse**

Précoces (<100j)

- **Syndrome pulmonaire idiopathique** (DAD J30-180, diag d'élimination, mortalité> 70%
- **GVH aigue** (voire diapo suivante)
- Épanchement péricardique et atteinte veino-occlusive des veines hépatiques

Tardives

- **GVH chronique** (voir diapo suivante)
- **Néoplasies post-transplantation**

Franquet T, Müller NL, Lee KS et-al. High-resolution CT and pathologic findings of noninfectious pulmonary complications after hematopoietic stem cell transplantation. AJR Am J Roentgenol. 2005

GVH pulmonaire

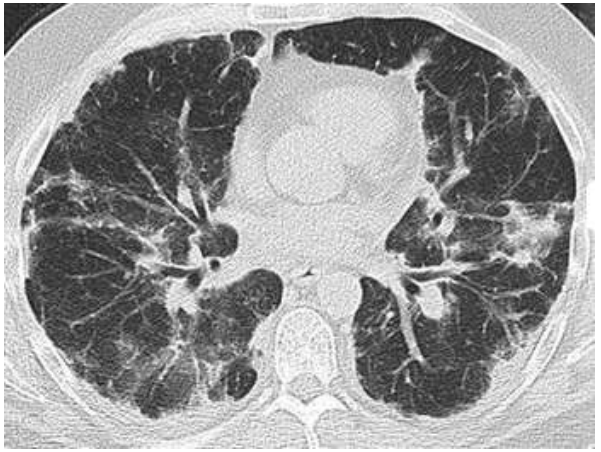
- GVH = une des **complications de la transplantation de cellules hématopoéïtique**
- Peut être divisée en GVH aigue et chronique

GVH aigue

- L'atteinte pulmonaire est **rare**
- La survenue des symptômes respiratoires est de 5 mois
- Imagerie
  - Fibrose interstitielle périhilaire ou diffuse, modérée
  - Kystes
  - Nodules

GVH chronique +++

- **Bronchiolite constrictive**
- **PO**



Pneumopathie organisée dans GVH chronique

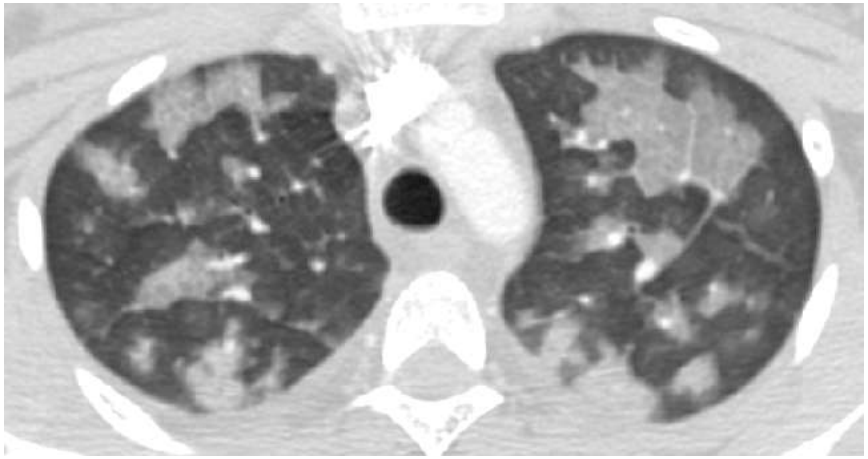
Case courtesy of Royal Melbourne Hospital Respiratory, Radiopaedia.org, rID: 21990

Franquet T, Müller NL, Lee KS et-al. High-resolution CT and pathologic findings of noninfectious pulmonary complications after hematopoietic stem cell transplantation. AJR Am J Roentgenol. 2005

Embolie graisseuse

Clinique: triade classique

- **Hypoxie**
- **Pétéchies**
- **Détérioration neurologique**

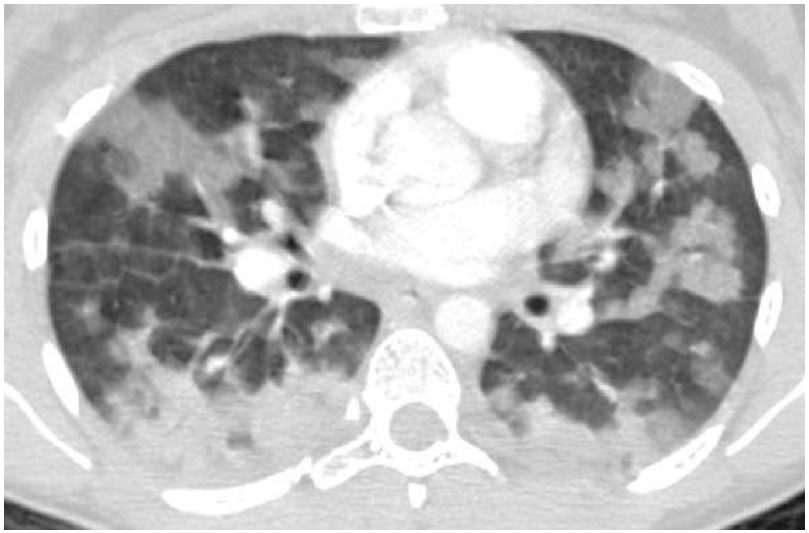


Diagnostic différentiel

- OAP / SDRA / oedème neurogénique
- Pneumopathie
- Hémorragie alvéolaire

Imagerie

- **Opacités en verre dépoli bilatérales**
- **Épaississement septa**
- **Micronodules centrolobulaires**
- Résolution des signes scan en 2 semaines environ
- Pas d'embol graisseux visible ou rare
- Scintigraphie: plusieurs défects périphériques sous segmentaires



Pneumopathie lipidique

Accumulation de lipides dans les alvéoles

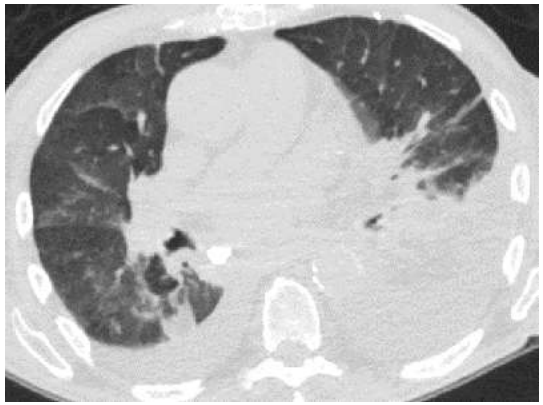
→**macrophages** alvéolaires phagocyte lipide
→ interstitium

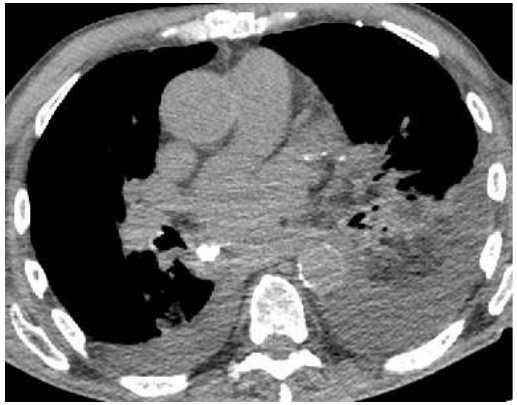
- **Forme exogène +++**
  - **Inhalation huile** minérale, animale, végétale
  - favorisée par **troubles déglutition**, pathologie neuromusculaire, **pathologie œsophage**, sujets **âgés**/enfants
  - Forme aigue /Chronique
- Forme endogène: pneumonie obstructive secondaire à obstruction bronchique ++ (diagnostic histologique, imagerie non spécifique)

TDM forme **aigue** et **chronique**

Dans la **forme aigue**: manifestations radiologique **30 min à 24h** après exposition

- **Verre dépoli/ condensation** géographique, segmentaire/lobaire, bilatéral
- **Crazy paving** (passage de macrophages dans l'interstitium)
- **Régions déclives ++** (lobe moyen/lobe inférieurs)
- **Densité graisseuse +++** (-10 à -150 UH) mais inflammation réactionnelle (dense) masque
- **Nodule(s)/ masse(s)** avec contenu graisseux, contours spiculés (fibrose réactionnelle) (forme chronique)

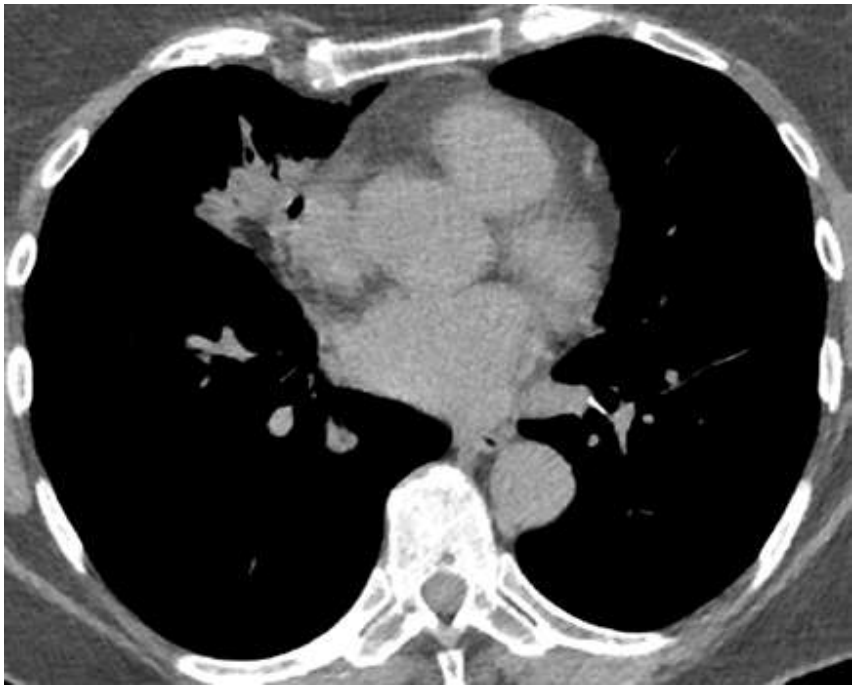




Pneumopathie lipidique** avec syndrome de condensation lobe inférieur gauche de **densité graisseuse

Biblio: Lipoid pneumonia: spectrum of clinical and radiologic manifestations - Sonia L. Betancourt, AJR 2010





Pneumopathie lipidique du lobe moyen. En fenêtre parenchymateuse, on distingue un syndrome de condensation avec une composante graisseuse très hypodense bien visible sur la fenêtre médiastinale







Pneumopathie lipidique

- Opacités bi-basales en verre dépoli
- Densité graisseuse (lobe moyen)



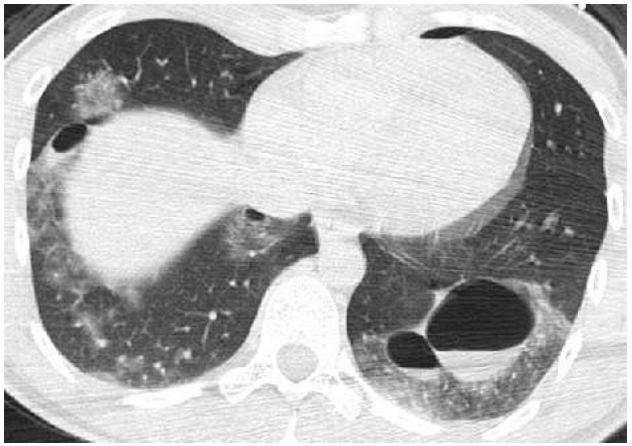




Pneumopathie pétrolique
(inhalation d'hydocarbure
chez un cracheur de feu)

Pneumatocèle

Kyste à contenu aérique ou hydro-aérique
2ndaire à une agression parenchymateuse
- **Paroi fine et régulière**
- **Persistance**



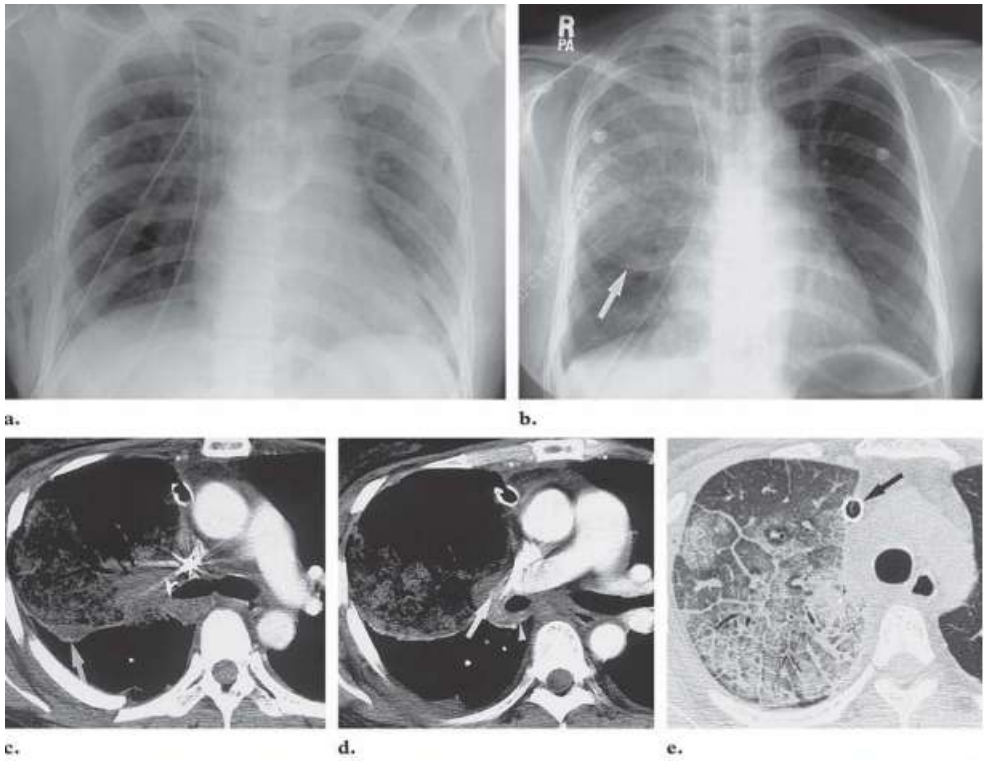
Etiologies
- **Post-infectieux** (staph+++, strepto, *haemophilus*, *E. Coli…)*
- Post-ventilation nouveau né
- **Post-traumatique** (AVP…)



Hémato-pneumatocèles post-traumatiques
- *Contexte post-AVP*
- ***Contusions pulmonaires*** *en verre dépoli*
- ***Hémato-pneumatocèles***

Torsion post-op du lobe moyen

- **Complication de la chirurgie thoracique**, incidence: **0,1%**
- Lobectomie **LSD ++** (70%), LSG
- Lobe moyen vulnérable car petite taille occupant un large espace
- Mortalité: 10-20% si non diagnostiqué



Courtesy Eun A, Kim, Radiographics

Radio

Grande fissure réorientée sous le hile et **condensation rapide post-op**

TDM

- ➢ **Occlusion** de **l'artère pulmonaire** et des **bronches**
- ➢ **Syndrome de masse amorphe** au niveau du hile
- ➢ Lobe
  - **Condensation, verre dépoli,** opacités réticulaires inter et intra-lobulaires
  - **Distension** du lobe
  - Faible rehaussement

Kim EA et al. Radiographic and CT Findings in complications following pulmonary resection. Radiographics. 2002

Médiastin

1 / Tumeurs et syndrome de masse
2 / Anomalies et variantes vasculaires



Médiastin –
Tumeurs et syndrome de masse

Etude d'une masse du médiastin

- **Localisation:** compartiments
  - Antérieur ➡
  - Moyen ➡
  - Postérieur ➡
- **Densité**
  - Liquide ➡
  - Graisse ➡
- **Rehaussement après contraste** ➡

Localisation

MEDIASTIN ANTERIEUR

- Thymus
  - Hyperplasie thymique
  - Tumeurs épithéliales: **Thymome +++ et carcinome thymique**
  - Kyste thymique
- Tumeur à cellules germinales
  - **Tératome +++**
  - **Seminome (TGS)**
  - **Tumeur non séminomateuse (TGNS)**
- Tumeurs neuroendocrines
- Ganglion
  - **Lymphome +++**, métastase
- Thyroïde/ parathyroïde
  - **Goitre thyroïdien** ou nodule thyroïdien, parathyroïde ectopique
- Divers
  - Lymphangiome, hématome, fibrose médiastinale, kyste péricardique, thymolipome

MEDIASTIN MOYEN

- **Adénopathies +++**
- **Kystes bronchogéniques +++**
- Lésion œsophage
  - **Tumeur**, diverticule, mégaoesophage
  - Hernie hiatale ou hernie diaphragmatique traumatique
  - Varices œsophagiennes
- Vasculaire
  - **Anévrysme** de l'aorte ou des troncs supra-aortiques
  - Anomalie des arcs aortiques
- Goitre endothoracique retro-trachéal

- Moins fréquentes
  - lésion trachéale, maladie de Castelman, médiastinites, pseudokyste pancréas, neurofibrome, sarcomes, paragangliomes

MEDIASTIN POSTERIEUR

- **Tumeurs nerveuses +++** (63%)
  - T. nerfs périphériques
    - **Neurinomes +++**
    - **Neurofibromes**
  - T. chaines sympathiques
    - Ganglioneuromes
    - Ganglio neuroblastomes
    - Neuroblastome
  - T. cellules para GG
    - **Paragangliomes**
- Méningocèle
- Kyste neuro-entérique
- Hématopoïèse extra médullaire

Masse médiastinale antérieure

- Thyroïde/ parathyroïde
  - **Goitre thyroïdien** ou nodule thyroïdien, parathyroïde ectopique
- Thymus
  - Hyperplasie thymique
  - Tumeurs épithéliales
    - **Thymome +++**
    - **Carcinome thymique**
  - Kyste thymique
- Tumeurs neuroendocrines
- Tumeur à cellules germinales
  - **Tératome +++**
  - **Seminome (TGS)**
  - **Tumeur non séminomateuse (TGNS)**
- Ganglion
  - **Lymphome (Hodgkin, LMNH) +++**
  - Métastase
- Divers
  - Lymphangiome, hématome, fibrose médiastinale, kyste péricardique, thymolipome

Aspect nécrotique
- Tuberculose
- Hodgkin (forme sclérotique ou cellulaire mixte) (21% des cas)

Hopper KD, Diehl LF, Cole BA, et al. The significance of necrotic mediastinal lymph nodes on CT in patients with newly diagnosed Hodgkin disease. AJR 1990

Masse d'origine thyroïdienne/ parathyroïdienne

Goitre plongeant

- **Tissu thyroïdien**: spontanément hyperdense (100UH), rehaussement+++ et prolongé
- Antérieur (en avant du plan veineux, 80%, F++) ou postérieur (en arrière trachée et plan vasculaire, D++)
- Hétérogène++, contours bien définis, **continuité avec glande +++** (reconstructions multi-planaires)

Adénome/carcinome thyroïdien

- Densité, rehaussement variable
- Chercher la continuité avec la glande thyroïde + ++



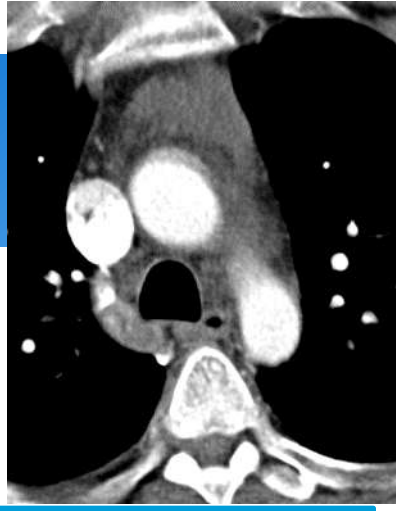
Goitre thyroïdien
ATCD de goitre multinodulaire opéré

Adénome/carcinome parathyroïdien ectopique

- Nodule 0,3 à 3cm, rehaussement intense
- Surtout parathyroïde inférieure dans médiastin antérieur
- TDM
  - Sans injection: > 80 UH: thyroïde, **<80 UH** adénome
  - **45s: adénome >130 UH** (GG<130 UH)
  - Tardif 70s: **lavage >20UH**: adénome (ganglion: rehaussement tardif)
- IRM: isoT1, hyperT2, rehaussement++ avec wash-out
- Scintigraphie 99mTc Sestamibi +++

New methods for parathyroid imaging: sonography, 4D CT, MRI
Boury S. Ann Endrocrinology 2015

Hyperplasie thymique



Le thymus

- Croissance jusqu'à la puberté puis involution graisseuse et fibreuse avec l'âge, reliquat visible jusqu'à 40-45 ans
- Épaisseur maximale
  - 18 mm avant 20 ans
  - 13 mm après 20 ans
- Forme triangulaire, bords droits ou concaves

2 types d'hyperplasie

- **Hyperplasie thymique vraie**
  - **histologie normale**
  - **= Rebond thymique** après atrophie liée au stress, immunosuppression (chimio, corticoïdes, Rx)
  - Taille augmentée, **normalisation en 9 mois**
- **Hyperplasie lymphoïde**
  - **Prolifération lymphoïde médullaire**
  - Taille normale (45%) ou augmentée (30%) ou masse thymique (25%)→ IRM++: séquence in/out (chute de signal)
  - **Myasthénie**
  - **Maladie AI** (sclérodermie, PR, Basedow, addison, acromégalie)

Imagerie

Pas de distinction entre les 2 types d'hyperplasie, « thymus hyperplasique »

Critères « thymus hyperplasique »

- **Respect forme**
- **Forme bilobée**
- **Infiltration graisseuse**
  - **IRM: chute de signal T1 in/out** (témoin de l'infiltration graisseuse: diagnostic différentiel lymphome, thymome…)

Association myasthénie

- 65% : **hyperplasie lymphoïde**
- 15%: thymome
- 20%: thymus normal

Tumeurs thymiques épithéliales

Classification histologique WHO

- **Thymomes**
  - Bénins:
    - **A** (médullaire)
    - **AB** (mixte)
  - Signes en faveur malignité (histo/TDM)
    - **B1** (prédominance corticale)
    - **B2** (cortical)
    - **B3** (carcinome thymique bien différencié)
- **Carcinomes thymiques** C

Métastases

- 5% de métastases si thymome
- 50 à 65% si carcinome thymique

Classification de Masaoka

Basée sur degré d'extension sur le staging postopératoire

- **I** : pas d'effraction capsulaire
- **II**: invasion tissu graisseux
  →**radiothérapie complémentaire**
- **III**: invasion organes voisins (poumon, aorte, VCS)
- **IVa**: métastases pleurales ou péricardiques
- **IVb**: métastases hématogènes ou lymphatiques
  →**chimio/chir/Rx/chimio**

Facteurs pronostiques

- **Classifications de l'OMS et de Masaoka**
- **Résection chirurgicale complète**
- **Taille > 8cm**

→ Médiane de survie: 24 mois pour les carcinomes
→ Médiane de survie à 10 ans pour les thymomes tous stades confondus

- 76% si résection complète
- 28% si résection incomplète

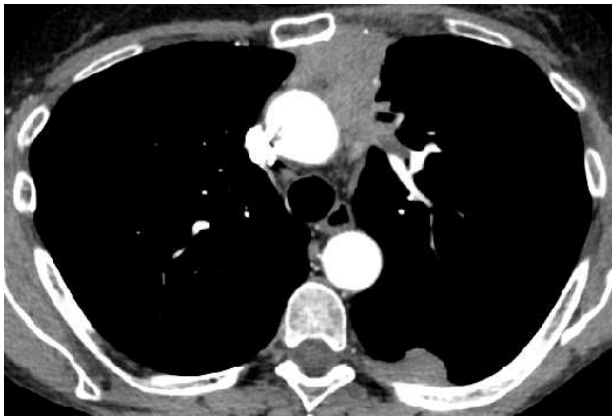
Traitement

- **Chirurgie**
- +/- chimiothérapie
- +/- radiothérapie

Scanner+ / IRM++: caractérisation difficile en imagerie mais certains signes orientent…

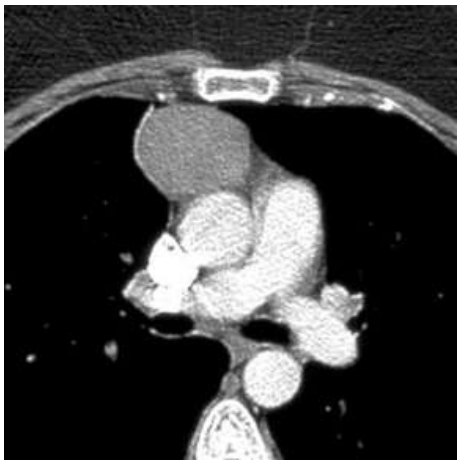
Vers un carcinome +++

- Irrégularité contours
- Nécrose
- Envahissement vasculaire
- Rehaussement hétérogène
- Adénopathies



Vers un thymome bas grade

- Rehaussement homogène
- Contours réguliers
- Capsule fine à l'IRM hypoT1
- Septas fibreux

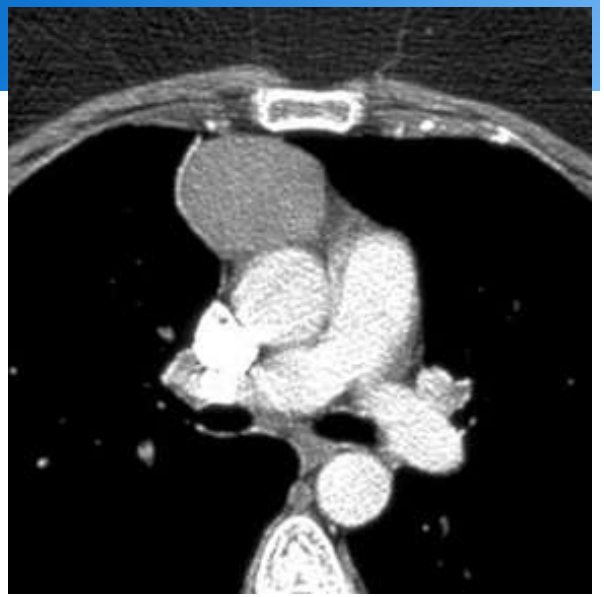


Sans valeur discriminante

- Calcification
- Remaniements hémorragiques
- Épanchement pleural
- Caspule au scanner

Thymome

- **La plus fréquente des masses primitives du médiastin antérieur. 15% des tumeurs médiastinales**
- **Tumeur épithéliale** +/- lymphocytes
- **40-50 ans**



Myasthénie et thymome

- **1/3 thymomes** → myasthénie
- **10 à 15% myasthénie** → thymome

Association myasthénie

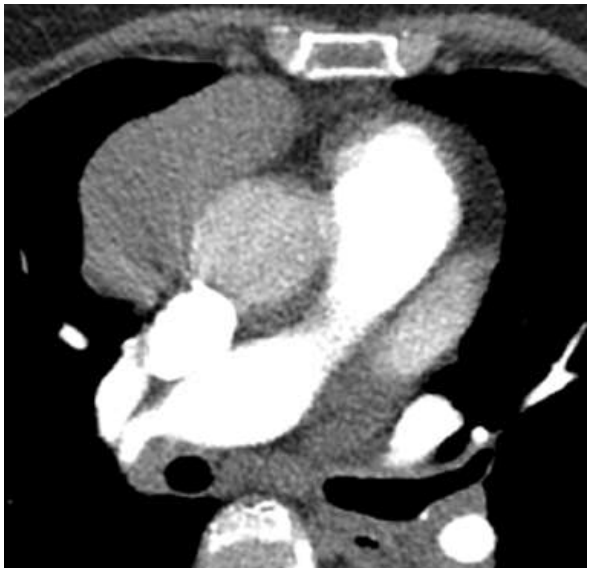
- 65% : hyperplasie lymphoïde
- 15%: **thymome**
- 20%: thymus normal



Imagerie: TDM+++

- **Masse tissulaire**
  - **Ovale ou lobulée**
  - **Rehaussement**
    - **Homogène** pour les petites tumeurs
    - **Hétérogène (zones kystiques, nécrotiques)** pour les plus volumineuses) 20%
  - **Calcifications**: 20% (fine, linéaire, dans capsule)
  - Parfois forme kystique
- **Médiastin antérieur**
- **Pas de signe d'invasion, contours réguliers +++**
- Rechercher les signes de haut grade ou de carcinome thymique

Le bilan d'imagerie vise à distinguer les formes locales, de ***stades I ou II*** *de Masaoka-Koga* ***d'emblée chirurgicale****, des formes plus invasives,* ***de stade III et IV****, justifiant d'une* ***chimiothérapie néo-adjuvante****.*



Thymome de bas grade

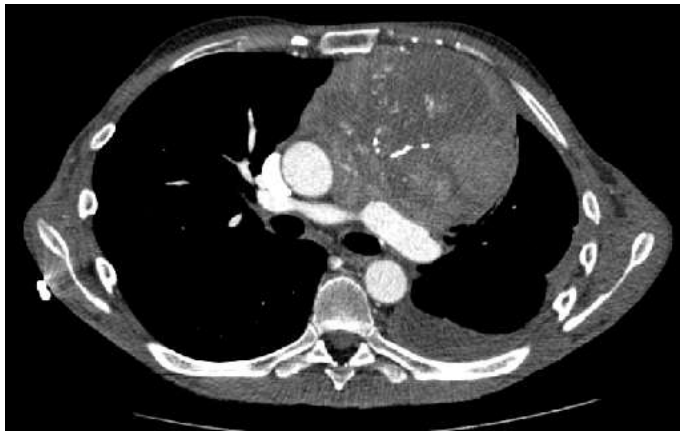


Thymome AB



Thymome B1





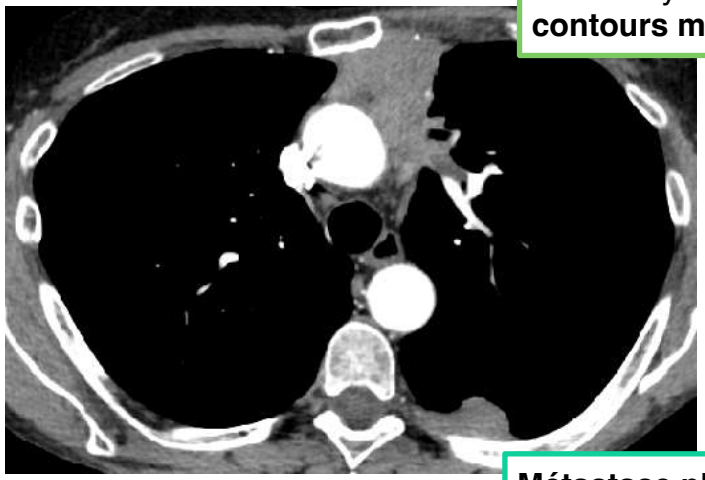


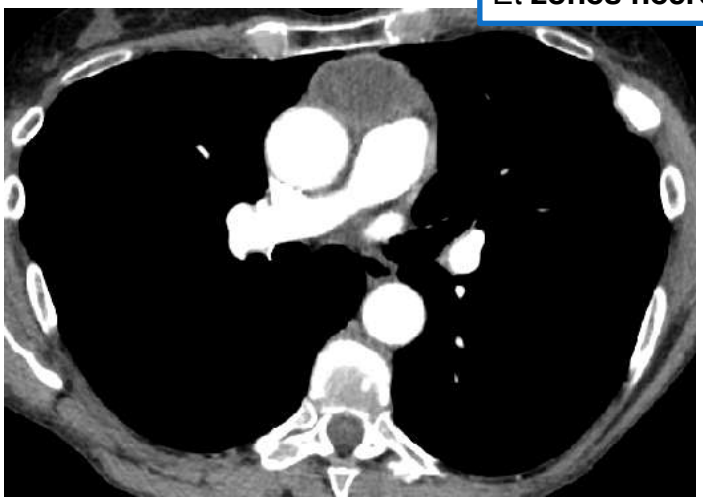
Thymome de haut grade

Carcinome thymique

Imagerie

- Masse de **rehaussement hétérogène** avec **zones de nécrose**
  - Calcifications 10 à 40%
- **<u>Caractère invasif</u>**
  - **Infiltration de la graisse**
  - **Envahissement des gros vx** et des structures médiastinales: 40%
  - **Adénopathies**
  - Extension à la **plèvre** et au péricarde
  - Métastases





Tumeurs neuroendocrines

- **= Tumeur carcinoïde**
- **Très rares**, H, 40 à 60 ans
- **Syndrome de Cushing (sécrétion paranéoplasiqu**
- **Association avec NEM1**
- Autres syndromes paranéo
- Métastases lors du diagnostic: 20% (os, GG, rein, cerveau, poumon, peau)
- Récidives après résection: 70%
- Survie à 5 ans: 30%
- Prise en charge identique à celle des autres tumeurs neuroendocrines

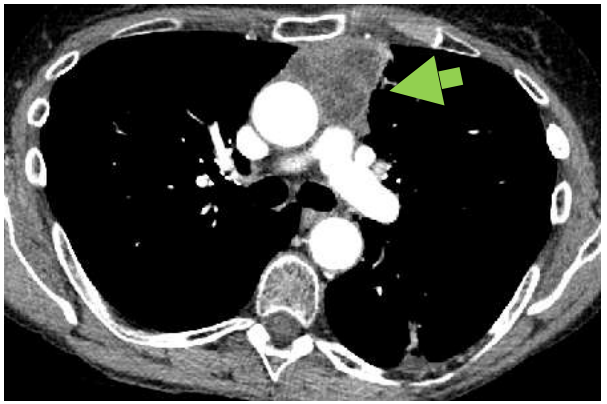
Association
- Masse médiastinale antérieure
- Cushing ou NEM1

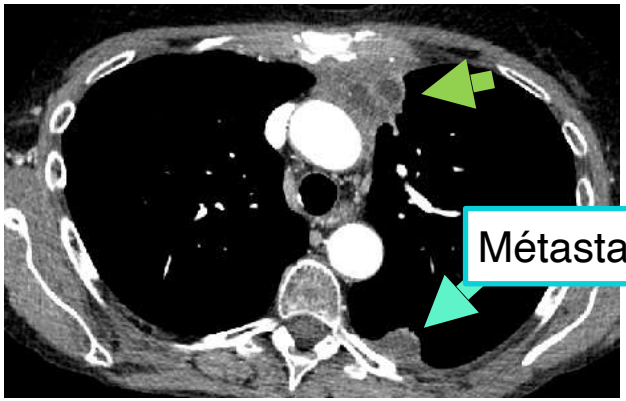
→ **Carcinoïde thymique**

Imagerie
- **Rehaussement +++ hétérogène**
- Calcifications
- Nécrose
- Envahissement tissus adjacents

→ *difficile à différencier d'un carcinome thymique en imagerie morphologique +++*

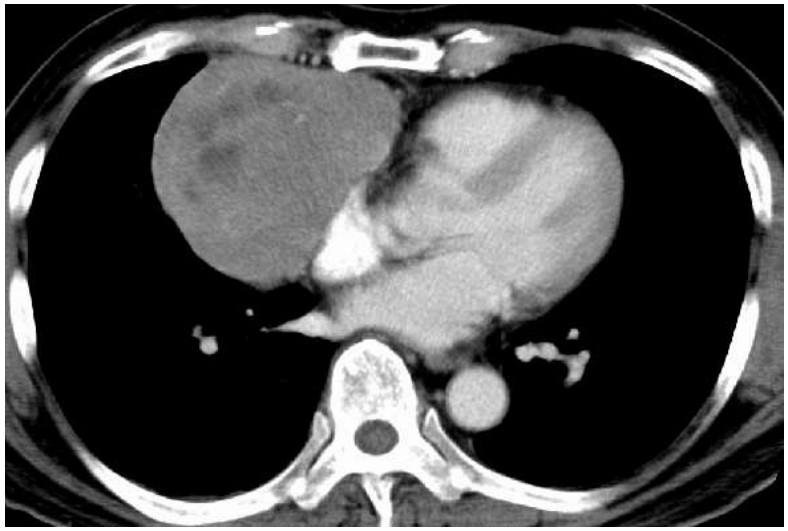
- Scinti octréotide + mais non spécifique

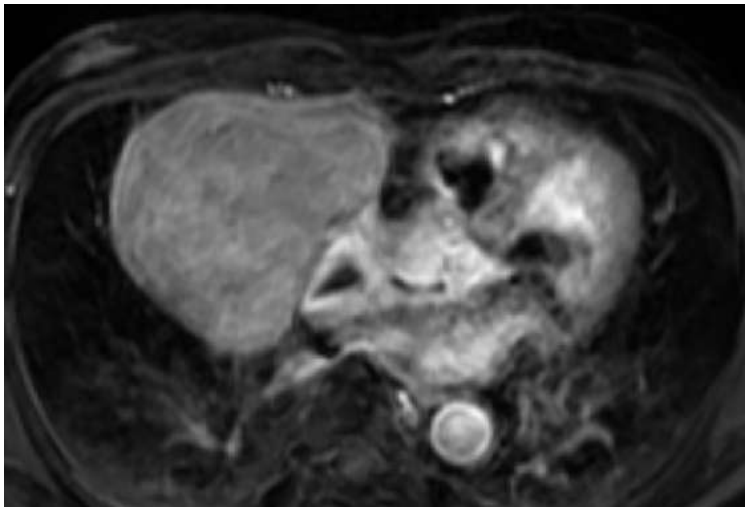




Tumeur carcinoïde médiastinale







Tumeurs germinales

Classification

- Cellules germinales extra-gonadiques
- Différenciation extra-embryonnaire: **Tératomes** (70%)
  - Tératome mature
  - Tératome immature
  - Tératome à transformation maligne
- Différenciation embryonnaire
  - Tumeurs germinales séminomateuses **TGS** (10 à 20%)
  - Tumeurs germinales non séminomateuses **TGNS** (10 à 20%)
    - Choriocarcinome
    - Tumeurs du sac endodermique
    - Carcinome embryonnaire

Bénin

Malin

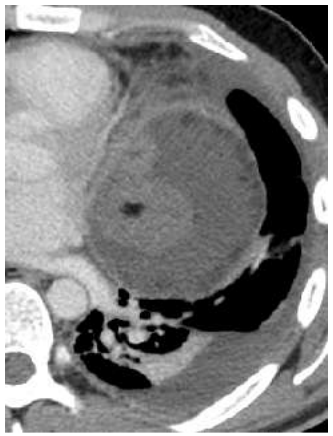
- < 10% des tumeurs médiastinales
- 2/3 localisations extragonadiques
  - 80%: tératomes matures
  - 20%: tumeur germinales malignes
- Adulte jeune, syndrome de Klinefelter dans les TGNS

Tératome

Tumeur à cellules germinale la plus fréquente. 15% des masses médiastinales antérieures (25% chez enfant)

- Eléments des **3 couches embryonnaires**: endoderme, mésoderme, ectoderme
- Age de présentation:
  - **20-40 ans**
  - < 1 ans (immature)
  - Immature: presque exclusivement homme





Tératome mature rompu dans la plèvre

1) Mature (75%)

- H = F
- Masse **bien limitée**, encapsulée, 3 à 25 cm
- Généralement **kystique** 90% (uni ou multiloculaire)
- +/- prise de contraste paroi / septa
- Plusieurs composantes
  - **Graisse** (75%)
  - **Kystique** (90%)
  - **Niveaux liquide-graisse** (10%)
  - **Densité tissulaire homogène**
  - **Calcification** (26%) +/- dent / os (8%)
- Rupture: 35% (poumon, bronches, plèvre, péricarde, Vx)
  → pleurésie, pneumonie, nvx graisse/liquide

2) Immature

- Solide

3) Malin: tératocarcinome

- **Contours irréguliers**
- **Composante tissulaire +++,** nécrose
- **Paroi épaisse, rehaussée**
- Compression

Biblio: Ueno T, Tanaka YO, Nagata M et-al. Spectrum of germ cell tumors: from head to toe. Radiographics 2004

TGS (séminome) et TGNS

SEMINOME

- **Homme+++ (90%)**, 30-40 ans
- La plus fréquente des tumeurs germinales malignes
- Biologie: βHCG normale ou ↑, αFP normale+++
- **Pronostic meilleur que TGNS**
- Traitement: Rx et chimio

Imagerie

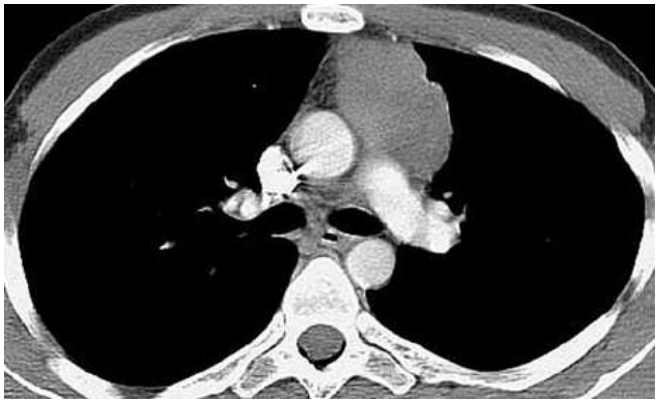
- **Volumineuse masse tissulaire**
- **Bien limitée**, **lobulée**
- **Pas de calcification**
- Rehaussement **homogène** modéré tardif
- Pas ou peu de plage nécrotique+++

TGNS

- H, 15- 35 ans
- Carcinome embryonnaire **(↑ αFP)**
- Choriocarcinome **(↑ βHCG)**
- Tumeur sinus endodermique **(↑ αFP)**

Imagerie

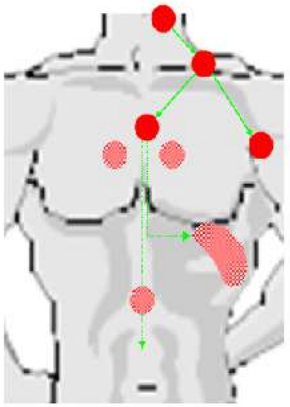
- **Taille importante++**
- **Invasive +++, mal limitée**
- Hétérogène
- **Nécrose**
- Hémorragie



Seminome
DU Nancy

Lymphome de Hodgkin

- La plus fréquente des tumeurs du médiastin antérieur
- 1500 à 2000 nvx cas/an /France
- Age médian: **30-33 ans**
- Clinique: syndrome inflammatoire, fièvre, sueurs, prurit, amaigrissement

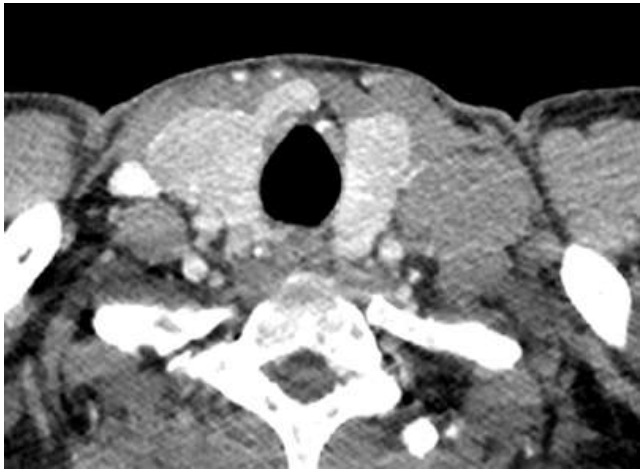




	Hodgkin	LNH
Atteinte médiastinale	**65%-80%**	20-40%
Médiastin antérieur	**++**	+
Latéro-trachéal	**++**	+
Hilaire	**++**	+
Mammaire interne	**+++**	+
Paracardiaque	+	+++
Médiastin postérieur	+	+++

Imagerie

- ➢ **Atteinte thoracique +++ (85%)**
  - Médiastin **antérieur ++ et supérieur ++**
  - +/- chaines para-trachéales
- ➢ **Progression par contiguïté +++**
- ➢ **Rarement compressif ++**
- ➢ +/- atteinte parenchymateuse, pleurale, cardiaque, pariétale, thymique
- ➢ Pet scan recommandé car change le stade





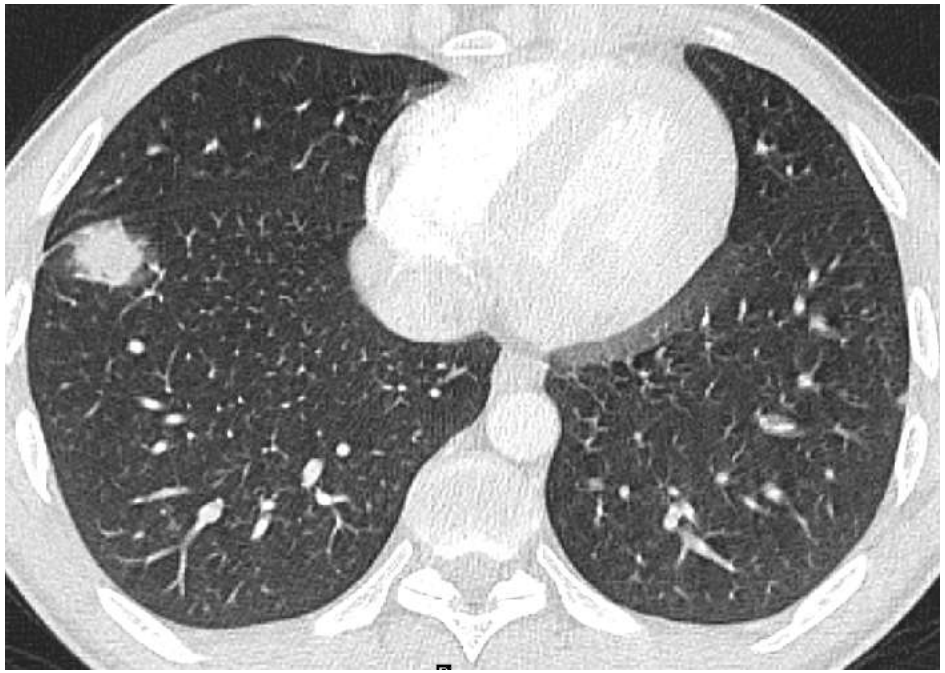


Lymphome de Hodgkin

- Adénopathies médiastinales antérieures et sus claviculaire gauche
- Caractère contigu des adénopathies caractéristique du Hodgkin (atteinte des proche en proche des chaines ganglionnaires) contrairement au lymphome non Hodgkinien



Lymphome



LMNH

- 10000 à 12000 nvx cas/ an (7ème cancer en incidence annuelle)
- **Grande variété histologique**
- Bon pronostic pour les lymphome B

Imagerie
- **Atteinte diffuse sans extension par contiguïté**
- +/- Compressif
- +/- Atteinte parenchymateuse, pleurale…

	Hodgkin	LNH
Atteinte médiastinale	65%-80%	20-40%
Mediastin antérieur	++	+
Latéro trachéal	++	+
Hilaire	++	+
Mammaire interne	+++	+
Paracardiaque	+	**+++**
Médiastin postérieur	+	**+++**

Lymphomes non hodgkiniens

Lymphome B primaire du médiastin

- 6 à 10% des LNH adulte
- 2ème tumeur médiastinale après Hodgkin
- Sous type du **Ly B diffus grandes cellules**
  - Age médian: **37 ans**
  - Prédominance féminine
  - Localisation thoracique: 70%, volumineux++

Atteinte médiastinale au cours des lymphomes

- 20 à 40% des cas
- Ubiquitaire

Lymphome lymphoblastique

- **Urgence médicale +++** (syndrome cave, dyspnée obstructive, forte masse)
- **Sujet jeune**, masculin++
- Parfois NFS: hyperlymphocytose, LDH élevés, lyse cellulaire
- → biopsie non invasive + myélogramme avant corticoïdes



Case courtesy of Dr Ayush Goel, Radiopaedia.org, rID: 25431

Tumeur médiastin moyen

- **Adénopathies**
  - Chaines latéro-trachéale, sous-carinaire, latéro-oesophagienne
- **Lésion œsophage**
  - Tumeur maligne
  - Leïomyome
  - Diverticule
  - Achalasie/ mégaoesophage
  - Hernie hiatale ou hernie diaphragmatique traumatique
  - Varices œsophagiennes
- **Vasculaire**
  - Anévrysme de l'aorte ou des troncs supra-aortiques
  - Anomalie des arcs aortiques
- **Kystes bronchogéniques +++**
- Goitre endothoracique retro-trachéal

<u>Moins fréquentes</u>

- Lésion trachéale
- Maladie de Castelman
- Médiastinites
- Pseudokyste pancréas
- Neurofibrome
- Sarcomes
- Paragangliomes

…

Adénopathies médiastinales

ADP malignes

- **Lymphomes**
- **ADP malignes secondaires**
  - Carcinome bronchique
  - Œsophage
  - Primitif extra-thoracique
- LLC, myélome, Waldenström (rares)

ADP d ’origine infectieuse

- **Tuberculose**
  - Primo-infection, contexte clinique, recherche de BK, IDR+, risque d’abcédation et fistule
- Bactérien, virales, parasitaires, fongiques: rares.

ADP bénignes

- **Sarcoïdose**
  - La + fréquente, adulte jeune. asymptomatique. IDR-, biopsie: granulome giganto-cellulaire sans nécrose caséeuse.
- **Silicose**
  - Calcifications, atteinte parenchymateuse
- Amylose
  - Calcification

Adénopathies médiastinales

Attention!

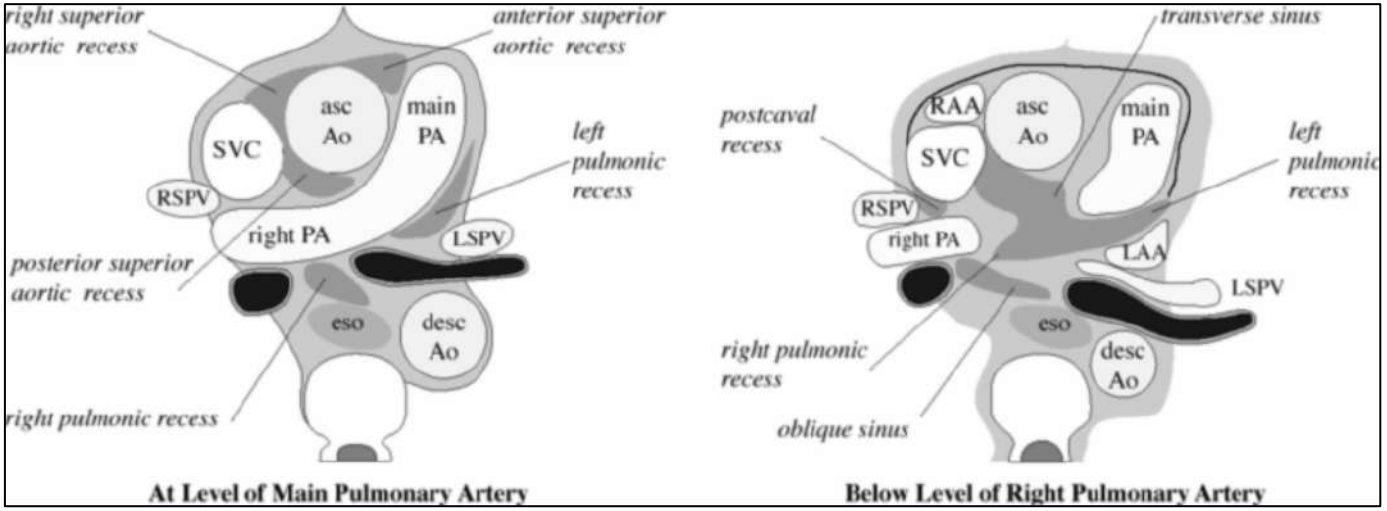
Ne pas confondre un **ganglion médiastinal** avec:

- Un **récessus péricardique**
- Une **veine azygos**
- L'**œsophage** (en sous carinaire)

<u>Ganglion vs récessus péricardique</u>

Récessus péricardique:

- Densité **hydrique**
- **Non rehaussé**
- Intérêt du **reformatage** (continuité avec les récessus péricardiques)



Diverticule oesophagien

Définition

Hernie de muqueuse sans musculeuse

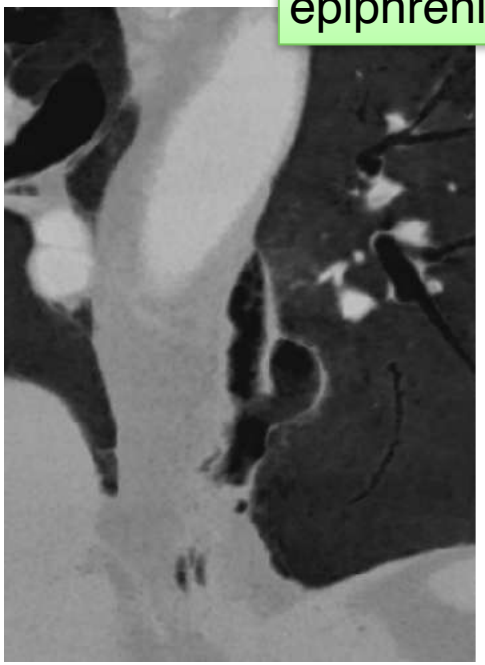
TDM
- **Paroi fine**
- Contenu **aérique** ou **hydro-aérique++**
- Non visible à jeun (sauf sténose ou achalasie)

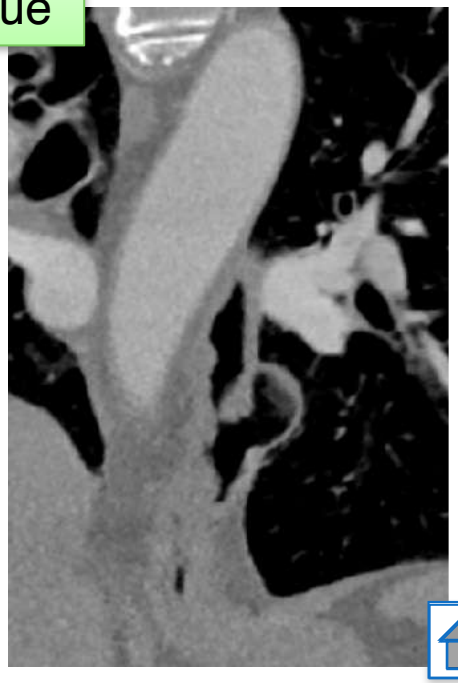
Classification

- **Zenker ++**: jonction pharyngo-œsophagienne
- **Œsophage moyen**
- **Epiphrénique**: au dessus du hiatus



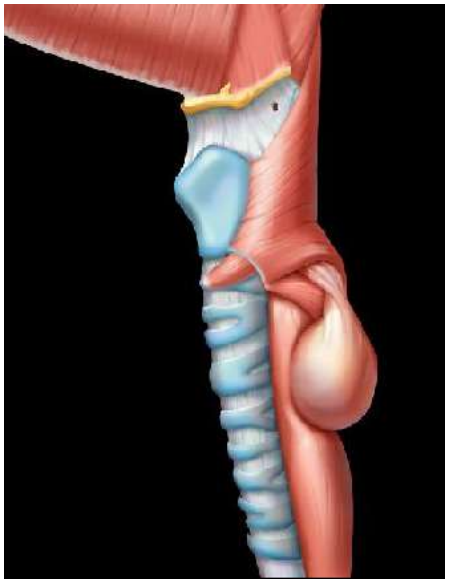
Diverticule épiphrénique

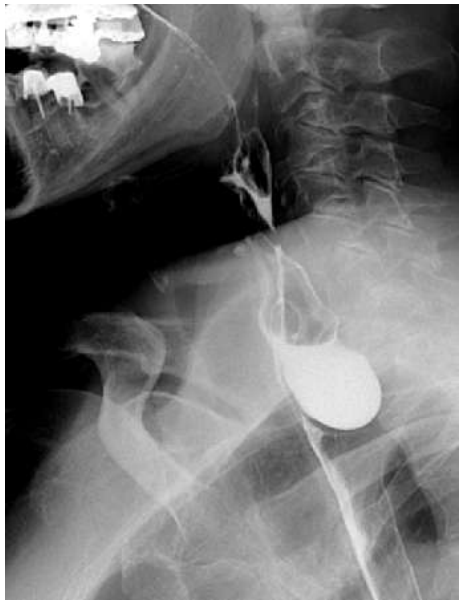




Diverticule de Zenker

- Hernie à travers une faiblesse anatomique dans la région du muscle crico-pharyngien
- Imagerie
  - **Large diverticule soit latéralisé à gauche, soit postérieur comprimant l'œsophage cervical**
  - Sac postérieur à l'œsophage cervical
  - Orifice juste au dessus du muscle crico-pharyngien (qui peut être épaissi)
  - Rétrécissement lumière jonction pharyngo-oesophagienne
  - Association avec trouble de mobilité oesophagienne, hernie hiatale…
- Complications
  - Dysphagie haute
  - Regurgitations
  - Pneumopathie inhalation
  - Pdt chir: perforation
- Traitement
  - Diverticulectomie
  - ou traitement endoscopique (laser)







Tumeur maligne œsophage

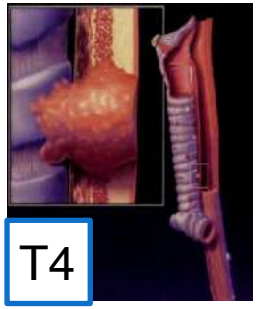
Histologie

- **Carcinome épidermoïde** (81-95%)
- Adénocarcinome (4-19% (œsophage de Barrett, jonction oesogastique)
- Autres: muco-épidermoïde, adénoïde kystique, sarcomes, lymphome…



Case courtesy of Dr Roberto Schubert, Radiopaedia.org, rID: 17673





TNM

- Tis = carcinome in situ
- T1 = lamina propria ou sous-muqueuse
- T2 = musculeuse
- T3 = advantis
- T4 = structures adjacentes

TDM

- **Épaississement excentré ou circonférentiel de la paroi >5mm**
- **Infiltration péri-oesophagienne**
- Rétention hydro-aérique en amont
- Déplacement/ invasion arbre trachéo-bronchique / aorte

Extension

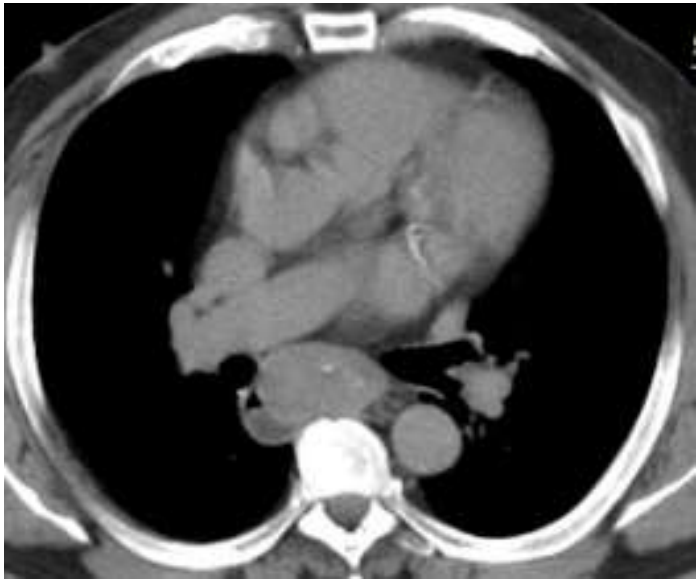
- Ganglions médiastinaux
- Foie, poumon, surrénales

Kim TJ, Kim HY, Lee KW et-al. Multimodality assessment of esophageal cancer: preoperative staging and monitoring of response to therapy. Radiographics. 2009

Leïomyome oesophagien

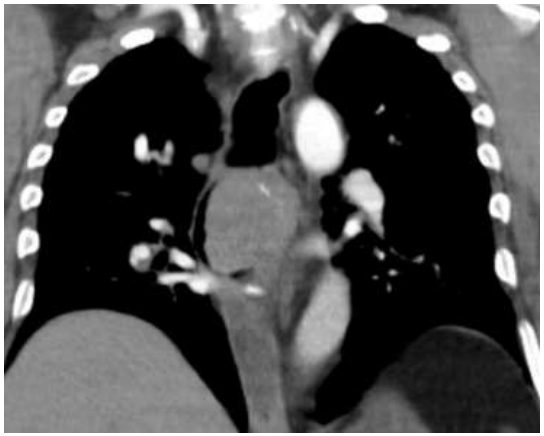
Tumeur musculaire lisse bénigne

- 45 à 73% tumeurs bénignes de l'œsophage, **20 – 50 ans**
- Souvent asymptomatique quand < 5cm
- > 5 cm: parfois dysphagie…



Case courtesy of Dr Vitalii Rogalskyi, Radiopaedia.org, rID: 29503





TOGD

- **Sténose régulière** par lésion intramurale

TDM

- **Tumeur sous muqueuse lisse, ronde, bien limitée**
  - Rarement exophytique ou intraluminale
- **Rehaussement modéré**
- **+/- calcifications (quasi pathognomoniques)**
- Pas d'invasion des parties molles

Localisation

- **1/3 inférieur œsophage: 60%**
- 1/3 moyen: 30%
- 1/3 sup: 10%

Winant AJ, Gollub MJ, Shia J et-al. Imaging and clinicopathologic features of esophageal gastrointestinal stromal tumors. AJR Am J Roentgenol. 2014

Sarcome artère pulmonaire

- **Extrêmement rare** (0,001%-0,03%)
- Origine: cellules intimales mésenchymateuses

Imagerie

Scanner

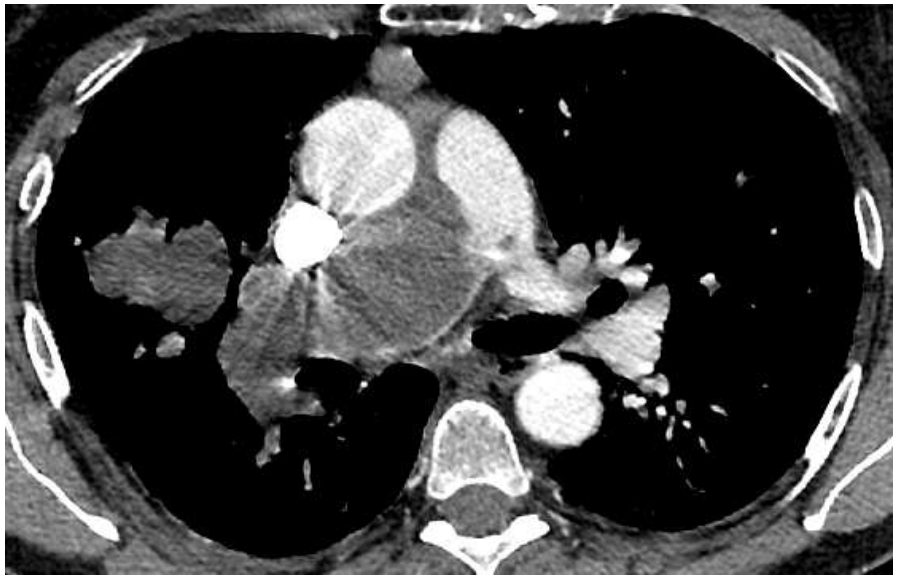
- **Processus hypodense** occupant l'ensemble de la lumière artérielle
- **Caractère expansif**
- **Extension extraluminale**

PET scan

- **Fixation**

IRM

- **Très spécifique** car **rehaussement ++** par rapport à thrombus



Sarcome artère pulmonaire

Diagnostic différentiel +++ : souvent pris à tort pour une **embolie pulmonaire** (piège)

Traitement et pronostic

- Tumeur **hautement maligne**
- Survie moyenne de 12-18 mois
- Résection chirurgicale +/- chimiothérapie, radiothérapie

Yi CA, Lee KS, Choe YH et-al. Computed tomography in pulmonary artery sarcoma: distinguishing features from pulmonary embolic disease. J Comput Assist Tomogr. 2004

Tumeur médiastin postérieur

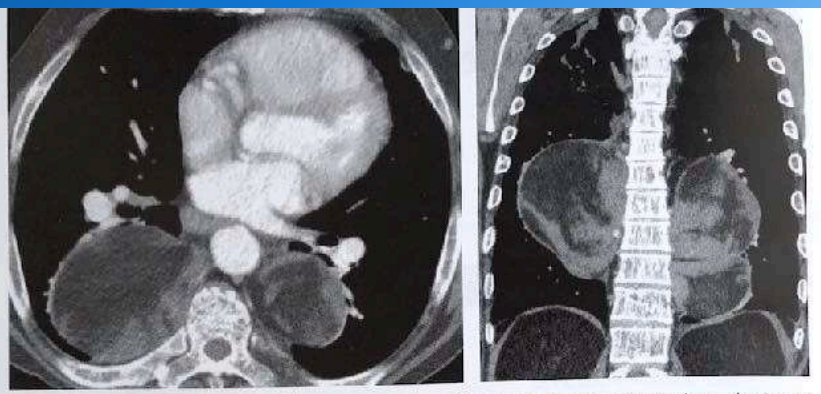
Etiologies

- **Tumeurs nerveuses +++** (63%)
  - Tumeurs des nerfs périphériques
    - **Neurinomes +++**
    - **Neurofibromes**
  - Tumeurs des chaines sympathiques
    - Ganglioneuromes
    - Ganglio-neuroblastomes
    - Neuroblastome
  - Tumeurs des cellules para ganglionnaires
    - **Paragangliomes**
- **Méningocèle**
- **Kyste neuro-entérique**
- **Hématopoïèse extra médullaire**
- Tératomes (3-8% des tératomes dans médiastin postérieur)

5. Médiastin paravertébral

5.1. Masses du médiastin paravertébral

- **Tumeurs neurogènes +++** (75 %)
  - T. des nerfs périphériques
    - schwannome +++.
    - Neurofibrome.
  - T. des chaines sympathiques
    - ganglioneurome.
    - ganglioneuroblastome.
    - neuroblastome.
  - T. des cellules paraganglionnaires
    - paragangliome.
- **Méningocèle**
- **Kyste neuro-entérique**
- **Hématome, abcès des spondylodiscites** (surtout tuberculeuses)
- **Hématopoïèse extra-médullaire**
  - contexte +++ : anémie hémolytique chronique (thalassémie, drépanocytose, microsphérocytose, syndrome myéloprolifératif, myélodysplasie, myélofibrose.
  - TDM : masses médiastinales multiples paravertébrales, avec une composante mixte tissulaire et graisseuse, par hernie du tissu myéloïde à travers la corticale de l'os dont la trame osseuse s'appauvrit et devient plus grossière.
  - en cas de doute : tomoscintigraphie à la transferrine couplée à l'indium 111 couplée à la TDM.
- **Tumeurs rares** : tératomes postérieurs, fibrose idiopathique, sarcomes, plasmocytome extra-osseux, ...



Hématopoïèse extra-médullaire : masses paravertébrales à composante mixte, dont une composante graisseuse caractéristique, avec une ostéopénie relative des structures osseuses adjacentes.

5.2. Tumeurs neurogènes

Généralités

Principalement développées dans le médiastin paravertébral à partir des émergences radiculaires, au dépend des nerfs intercostaux, du nerf vague ou des nerfs phréniques. Elles représentent 20% des tumeurs du médiastin et 75% des tumeurs paravertébrales. On doit définitivement abandonner l'ancienne terminologie de « neurinome ».

Ces tumeurs sont bénignes dans 95% chez l'adulte et 60% chez l'enfant.

- **Différents tumeurs neurogènes**
  - tumeurs des enveloppes nerveuses
    - neurofibrome* ++, associé à une neurofibromatose dans 20% des cas.
    - schwannome* (neurilemnome).
    - tumeur à cellules granuleuses.
    - tumeurs malignes : sarcomes neurogéniques (MPNST**), tumeur de Triton.
  - tumeurs des chaines sympathiques
    - ganglioneurome.
    - ganglioneuroblastome.
    - neuroblastome.
    - tumeur primitive mélanocytaire du système sympathique.
  - tumeurs des cellules paraganglionnaires
    - paragangliomes chromaffine : phéochromocytome.

Tumeur médiastin postérieur

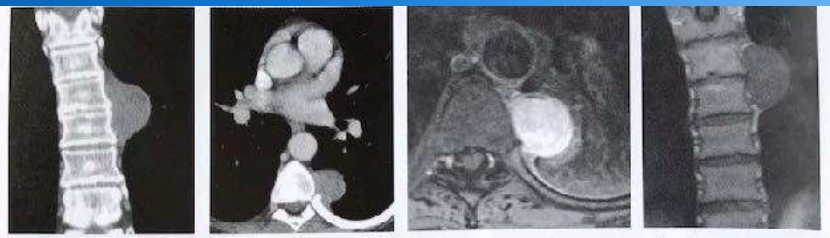
- paragangliome achromaffine (« inactif ») : chémodectome.
- tumeurs du neurectoderme
  - PNET : tumeur périphérique neuro-ectodermique.
  - tumeur maligne à petites cellules (« tumeur d'Askin »).

***MPNST = « Malignant Peripheral Nerve Sheat Tumor ».*
** il existe une forme particulière de schwannome ou neurofibrome dite « plexiforme », caractérisée par l'infiltration des branches du nerf concerné.*

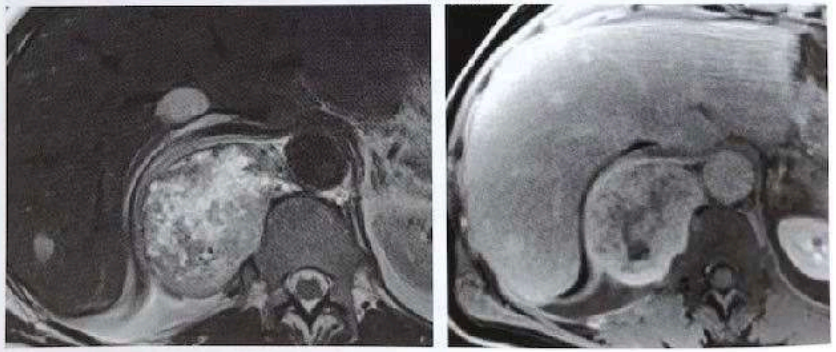
Imagerie des tumeurs neurogènes

- **TDM**
  - masse tissulaire, hypodense, bien limitée, parfois « en sablier » (10% des cas en cas d'extension intra-canalaire).
  - ronde ou allongée (dans l'axe du nerf concerné).
  - para-vertébrale avec une empreinte sur les structures osseuses adjacentes (« scalloping vertébral », érosion ou déformation costale, élargissement d'un espace neuroforaminal).
  - il existe de fréquentes formes kystiques, parfois calcifiées (10%) et souvent une hétérogénéité marquée pour des lésions volumineuses.
  - les formes malignes sont volontiers plus agressives et envahissent les structures adjacentes.
- **IRM** :
  - T1 : signal intermédiaire, T2 : signal intermédiaire ou élevé (notamment en cas de composante kystique), rehaussement variable.
  - le schwannome peut être évoqué devant un « aspect fasciculé » ou des remaniements kystiques et le neurofibrome devant une « image en cible » (hyposignal central, hypersignal périphérique).
  - IRM plus précise pour définir l'extension intra-rachidienne d'une tumeur paravertébrale.
- **Angiographie médullaire ou angio-CT** :
  - pré-opératoire pour toutes les tumeurs neurogènes en dessous de T7 pour identifier une éventuelle artère médullaire d'Adamkiewicz.

PS : la TEP n'est pas préconisée d'autant que les lésions neurogènes bénignes peuvent présenter des SUV élevés.



Neurofibrome : opacité paravertébrale gauche avec un scalloping vertébral, isodense aux masses musculaires avec un hypersignal en IRM (T2). A défaut de connaître le type histologique exact de la tumeur, on peut utiliser dans la description radiologique le terme générique de « tumeur neurogène » (et abandonner surtout le terme de neurinome). Une angiographie médullaire pré-opératoire pour toutes les tumeurs neurogènes en dessous de T7 est indiquée pour identifier une éventuelle artère médullaire d'Adamkiewicz. L'extension intracanalaire est mieux définie par l'analyse de l'IRM. L'association avec une neurofibromatose (NF1) est retrouvée dans 40% des cas.



Schwannome : masse paravertébrale hétérogène refoulant le pilier droit du diaphragme ; seule la biopsie percutanée a permis de conclure à une tumeur neurogène. La présence d'une composante kystique ou nécrotique est plus fréquente dans le schwannome. Les tumeurs neurogènes de grande taille devient rapidement hétérogène, ce qui ne constitue pas un critère suspect de malignité (95% des tumeurs neurogènes de l'adulte étant bénignes). Certains schwannomes peuvent être aussi trompeurs au PET-CT, avec une captation intense du FDG.

Tumeur médiastin postérieur

Paragangliome/phéochromoctyome ectopique médiastinal

- **Définition** : tumeurs neuro-endocrines rares, dont 2/3 sécrètent des cathécholamines responsables de troubles cliniques (sueur, céphalées, palpitation, diabète, tension artérielle labile chez un patient amaigri, hypotension orthostatique, tachycardie ou bradycardie sinusale, HTA résistante au traitement, choc péri-opératoire).

Elles peuvent s'intégrer dans un contexte syndromique (anamnèse familiale ++) :

- néoplasie endocrinienne multiple de type 2 (NEM2a et 2b).
- neurofibromatose type NF1.
- syndrome de Von Hippel Lindau.
- syndrome héréditaire paragangliome-phéochromocytome.

Il existe des formes familiales (mutation du gène de la succinate déshydrogénase) et d'autres associations comme la triade de Carney (tumeur stromale digestive, hamartochondrome pulmonaire).

- **Biologie**
  - le dosage des catécholamines n'est plus recommandé en raison du manque de sensibilité et spécificité.
  - les tests actuellement recommandés sont le dosage des métanéphrines et normétanéphrines libres plasmatiques ou le dosage des métanéphrines et normétanéphrines fractionnées urinaires sur une récolte d'urine de 24 heures.
  - il existe d'autres formes de sécrétion : ACTH (syndrome de cushing), EPO (polyglobulie), VIP (diarrhée, syndrome WDHA), PTH (hypercalcémie).
- **Imagerie**
  - **TDM** : masse arrondie, du médiastin moyen ou postérieur, souvent calcifiée et typiquement hypervasculaire +++.
  - **IRM** : aspect « poivre et sel » en T2 (flow voids), IRM dynamique ++.
  - **MIBG ++** (scintigraphie au 123-I-méta-iodo-benzylguanidine) : méthode classique, mais avec une sensibilité de 76%, pouvant justifier d'autres méthodes d'imagerie nucléaire (plus particulièrement la scintigraphie à la dopamine marquée avec une sensibilité proche de 90%).
  - **PET-CT** : indiquée essentiellement dans le bilan d'extension des formes malignes.

PS : 20% des tumeurs paroganglionnaires extra-surrénaliennes sont malignes. Les critères de malignité reposent sur la présence de métastases (importance de l'imagerie) plus que sur des caractères histologiques très inconstants. Les métastases osseuses sont les plus fréquentes

Ganglioneurome

Le ganglioneurome se définit comme une tumeur ganglionnaire bénigne du système nerveux autonome avec 100% de composants cellulaires et stromaux matures.

- **Tumeur bénigne de l'adolescent et jeune adulte** (60% < 20 ans) :
  - tumeur bénigne issue des cellules ganglionnaires du système nerveux sympathique typiquement bien limitée encapsulée ; elle peut être secondaire à la maturation d'un neuroblastome.
  - souvent médiastinale postérieure (32%), plus rarement cervicale (8%).
  - on décrit parfois une élévation des métabolites urinaires des catécholamines (pouvant orienter à tort vers un ganglioneuroblastome).
- **Imagerie** :
  - masse ronde ou ovalaire.
  - bien limitée.
  - **TDM** : masse homogène, hypodense, avec un rehaussement absent (20%) ou faible (80%), des calcifications punctiformes rares (20%, plus fréquentes dans le ganglioneuroblastome).
  - **IRM** : hypersignal hétérogène en T2, sans rehaussement précoce. Elle est utile pour reconnaître une extension intracanalaire via un espace neuro-foraminal. La tumeur souvent de signal intermédiaire et l'ADC serait plus élevé que dans le ganglioneuroblastome.

Ganglioneuroblastome et Neuroblastome

- **Définition**
  - **Le neuroblastome** se définit comme une tumeur ganglionnaire du système nerveux autonome avec moins de 50 % de composants cellulaires et stromaux matures. Il peut être différencié, peu différencié ou indifférencié. Cette tumeur maligne est la 3e tumeur pédiatrique en fréquence après les tumeurs cérébrales et les leucémies. Sa localisation est surrénalienne dans 40% des cas et thoraciques dans 15% des cas. Le neuroblastome thoracique présente habituellement un profil biologique favorable sans amplification de l'oncogène N-myc.
  - **Le ganglioneuroblastome** se définit comme une tumeur ganglionnaire du système nerveux autonome avec 50 à 100% de composants cellulaires et stromaux matures. Il s'agit d'une tumeur de malignité intermédiaire. Il concerne l'enfant de plus de 3 ans, l'adolescent et l'adulte jeune. La forme de l'adulte est plus agressive que la forme infantile.
  - **Le traitement d'un neuroblastome peut conduire à une transformation en ganglioneuroblastome ou en ganglioneurome.**
- **Clinique** :
  - **la douleur ++** : principal motif de consultation, surtout en cas de métastases.
  - **autres symptômes classiques** : altération de l'état général, syndrome de Claude

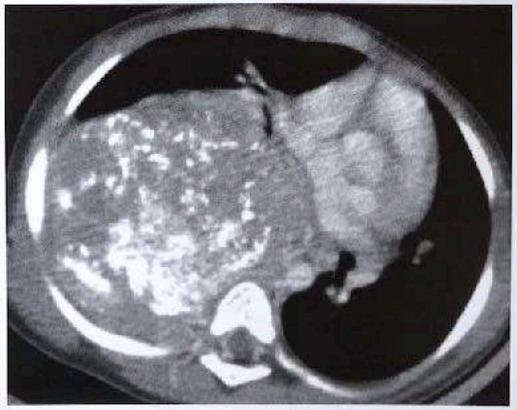
Tumeur médiastin postérieur

Bernard Horner, lésions pourpres cutanées, hématome péri-orbitaire (syndrome de Hutchinson).

- la mise en évidence de multiples nodules hépatiques (syndrome de Pepper) peut être le mode de découverte du neuroblastome.
- Le diagnostic est biologique : recherche des produits de sécrétions de catécholamines (acide vanillylmandélique, VMA, ou homovanillique, HVA) pour les tumeurs les plus indifférenciées, du VIP pour les tumeurs plus différenciées. En routine, le diagnostic repose sur le dosage urinaire du VMA et de l'HVA et les dosages sanguins (NSE, LDH, ferritine).

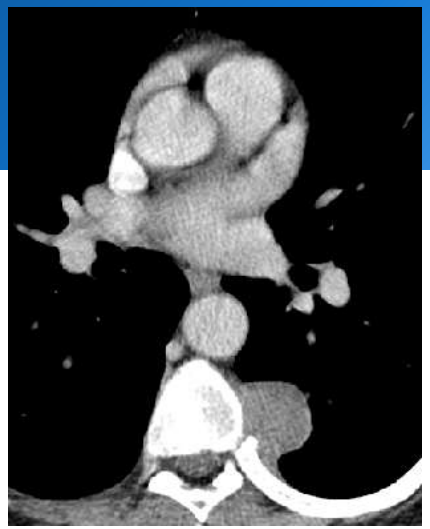
- **TDM (thoraco-abdominopelvien et cérébral)**
  - masse médiastinale postérieure.
  - hétérogène : calcifications (80-90%), plages hypodenses (nécrose) ou hyperdenses (hémorragie intra-tumorale).
  - identification de métastases, notamment pulmonaires, cérébrales, osseuses et/ou hépatiques.
- **IRM** : (les calcifications ne sont pas visibles) :
  - T1: hétérogène, iso à hypointense, voire hypersignal pour les lésions hémorragiques.
  - T2: hétérogène, hyperintense, nécrose très hyperintense, signal voids.
  - après injection de gadolinium : rehaussement variable, hétérogène.
- **MIBG** : examen de référence, en sachant que 30% des tumeurs ne fixent pas au MIBG.

PS : le rare neuroblastome de l'adulte se distingue par une moindre fréquence d'envahissement médullaire, mais une plus grande fréquence de métastase pulmonaire et cérébrale.



Neuroblastome : masse postérieure et paravertébrale droite chez l'enfant, avec de nombreuses calcifications plus ou moins grossières. Il ne s'agit pas d'une indication de biopsie, mais plutôt d'une prise en charge pluridisciplinaire en milieu pédiatrique

Schwannome





Tumeur bénigne développée à partir des cellules de la gaine → La tumeur refoule les fibres nerveuses

- Encapsulée
- 2 pattern cellulaires: composant cellulaire ordonné (Antoni type A) et composant myxoïde lâche (Antoni type B)
- Croissance lente
- Clinique: asymptomatique ++, douleur radiculaire
- Traitement: exérèse chirurgicale



TDM

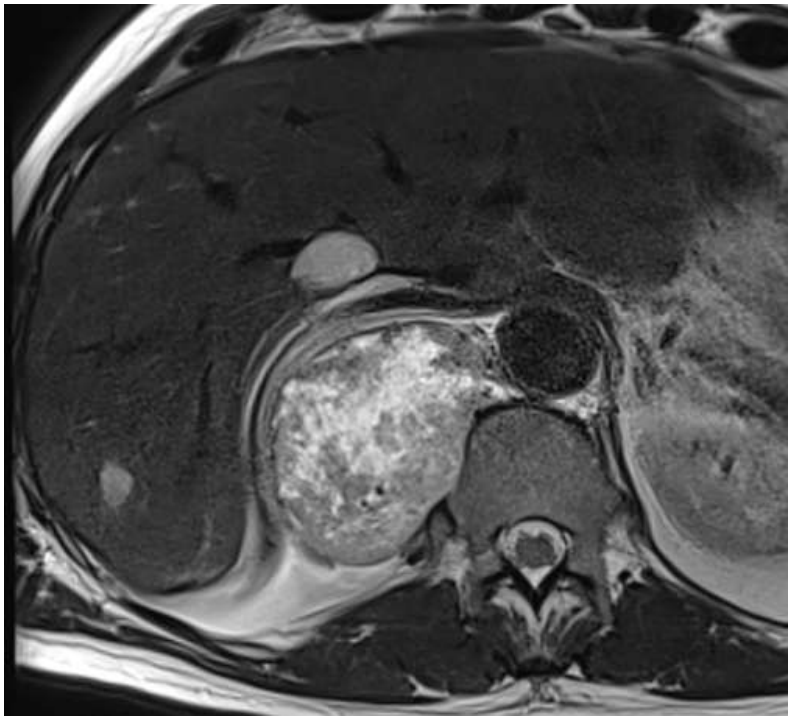
- **Masse tissulaire, hypodense, bien limitée**
- **En sablier** : 10% (si portion intra-canalaire)
- Ronde ou allongée (direction N intercostal)
- **Para-rachidienne** : scalloping
- **Forme kystique**
- Calcification : 10%
- Si volumineuse : hétérogène (hémorragie, nécrose)

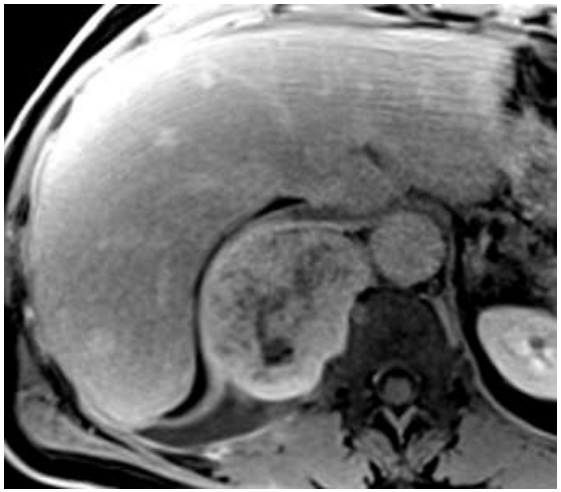
IRM

- T1 : intermédiaire
- **T2 : intermédiaire à élevé**
- **Rehaussement**

Topographie

- **Médiastin postérieur ++**
- Le long du **nerf vague** ou du **nerf phrénique**





Schwannome (confirmation anatomopathologique)

Neurofibrome

- 10 % des tumeurs neurogènes
- Tumeur mixte: cellules gaines + nerf
- 20 à 40 ans
- **Association NF1 (40%)**

3 types ont été décrits

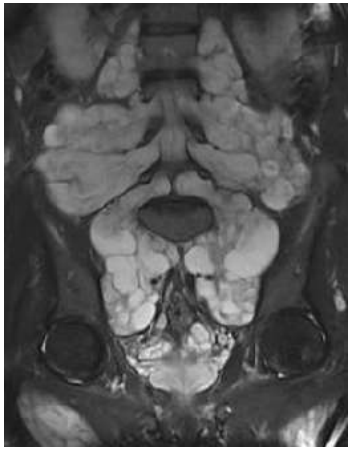
- **Localisé +++ (90%)**
  - **≈ idem schwannome**
  - TDM: masse spontanément hypodense par rapport aux muscles (15 à 20 UH) (73% des cas), rehaussement faible ou absent
  - IRM: hypoT1, hyperT2, rehaussement hétérogène
- Diffus
- **Plexiforme**
  - **Pathognomonique NF1**

NF1

- Génétique, autosomique dominant
- Prévalence: 1/4000
- Lésions cutanées: tâches café au lait, neurofibromes sous cutanés
- Neuro: Gliome nerf optique…
- Thorax: neurofibromes régions **para-vertébrales**, nerf **vague**, nerf **phrénique**, nerf **laryngé récurrent**, nerf **intercostaux**

NF plexiforme

Masse épaisse infiltrant la totalité du tronc nerveux et ses branches (en chapelet), englobant la côte (« ribbon rib »)



Case courtesy of Dr Vinay Shah, Radiopaedia.org, rID: 19700

Risque de dégénérescence en **MPNST** *(malignant peripheral nerve sheat tumor)*

- 40-60% des MPNST: NF1. 4% de transformation maligne dans NF1
- Critères: **taille, augmentation de taille rapide d'un neurofibrome +++,** +/- bords irréguliers
- Aide de l'**IRM** (T1 hétérogène, **hypoT2**), scinti Gallium[67]

Pilavaki M, Chourmouzi D, Kiziridou A et-al. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation: pictorial review. Eur J Radiol. 2004

Paragangliome médiastinal

- **Paragangliome = phéochromocytome extra surrénalien**
- Développé à partir du système APUD
- 1/3: non sécrétant
- **2 types**
  - P. non chromaffines et non sécrétant
    - = **Chémodectome**
    - Médiastin moyen, difficile à réséquer
  - P chromaffines et sécrétant
    - = **Phéochromocytome extrasurrénalien**
    - Médiastin postérieur, facile à réséquer
    - sécrétion catécholamines → HTA, diabète, céphalée, palpitation, sueurs



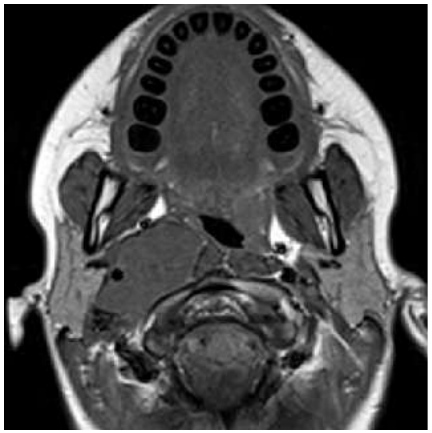
Paragangliome paracardiaque

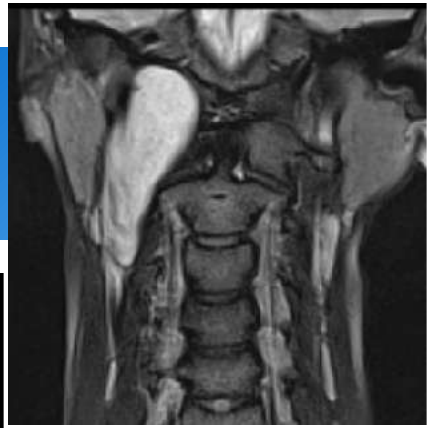
- **Masse arrondie**
- **Hypervasculaire +++** (lésions très vasculaires
- Calcifications ++
- IRM: aspect « poivre et sel » en T2 (**flow voids**), **IRM dynamique ++**
- Blush (angio)
- MIBG

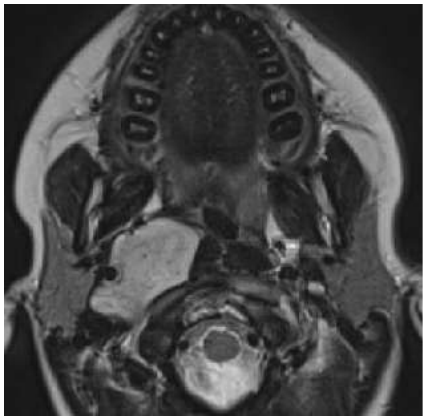
Siège
- Abdomen > Thorax (rare,1 à 2% phéo)
- **Médiastin postérieur**: gouttière costo-vertebrale (chaine sympathique)
- **Médiastin moyen**: arche aortique, artère pulmonaire, adjacent ou dans le cœur

Ganglioneurome

- **Rare, adolescent et jeune adulte (< 20 ans)**
- Tumeurs issus des **cellules ganglionnaires** du système nerveux sympathique
  - ❖ **Ganglioneurome (bénin)**
  - ❖ Ganglioneuroblastome
  - ❖ Neuroblastome (malin)
- **Médiastin postérieur** (32%), **cou** (8%)
- Tumeur encapsulée
- Traitement: résection curative

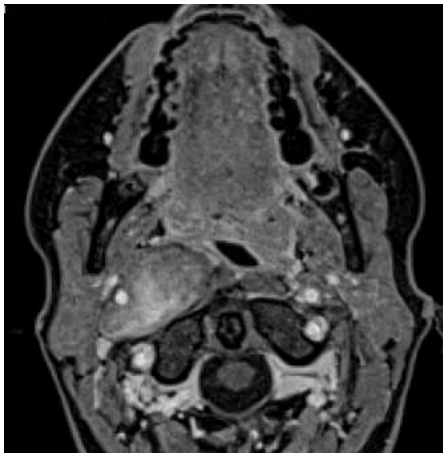


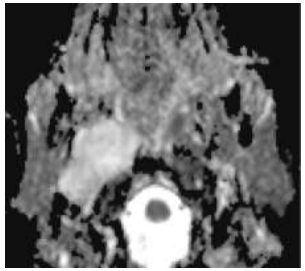




Imagerie
- **Masse ronde ou ovalaire**
- **Bien limitée**
- **Hypodense**
- **Rehaussement absent (20%) ou faible (80%)**
- Calcification punctiforme (20%)
- Hypersignal hétérogène en T2
- Dynamique: pas de rehaussement précoce, **progressif**
- Si atypie: penser à GNB (<10 ans, calcif + fréquentes), NB, phéo

Ganglioneurome cervical

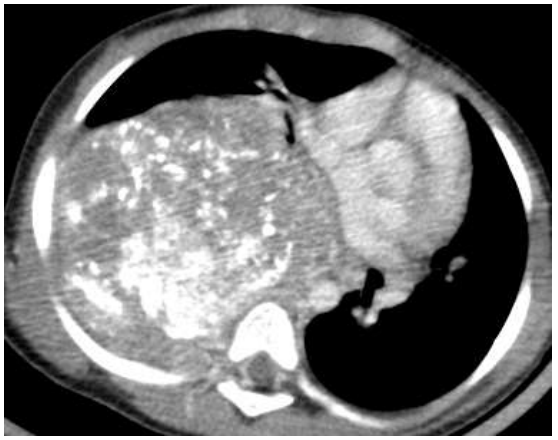


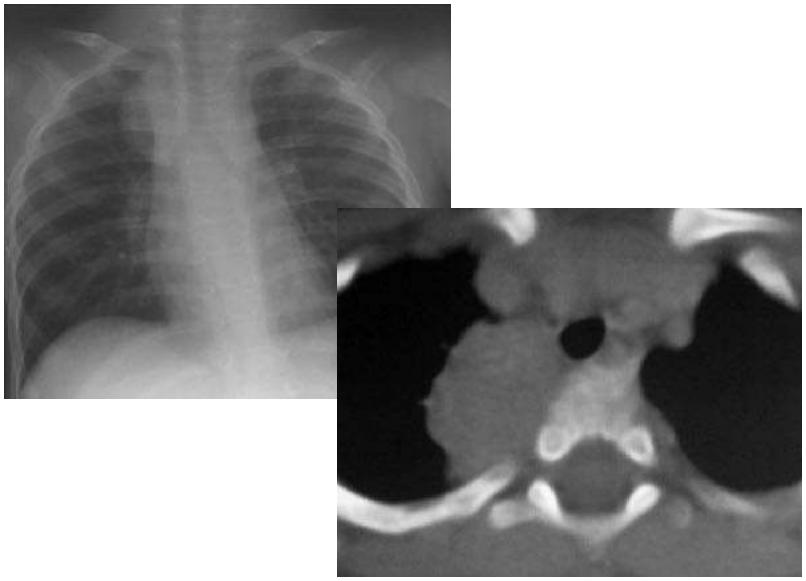


ADC entre 1,7 et 2

Neuroblastome

- **Tumeurs d'origine neuroblastique**
- 3ème tumeur en fréquence après tumeurs cérébrales et leucémies
- **Enfant < 10 ans +++,** douleurs, masse palpable…
- Syndrome de Huntchinson: métastases osseuses
- Syndrome de Pepper: métastases hépatiques
- Localisation
  - Surrénales 35 %
  - Retropéritoine 35%
  - **Médiastin postérieur 20%** …





TDM
- **Masse médiastin postérieur**
- **Hétérogène**, **calcifications** (80-90%), plages hypodenses (nécrose)

IRM
- T1: hétérogène, iso à hypointense
- T2: hétérogène, hyperintense, nécrose très hyperintense, signal voids
- Gd: rehaussement variable, hétérogène

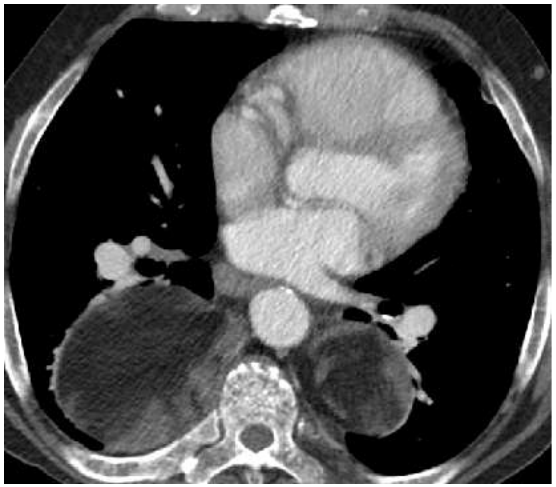
MIBG
- **Fixation** avec Se:88%, Sp:99% (fixation dans ganglioneurome, ganglioneuroblastome, carcinoide, phéochromocytome)

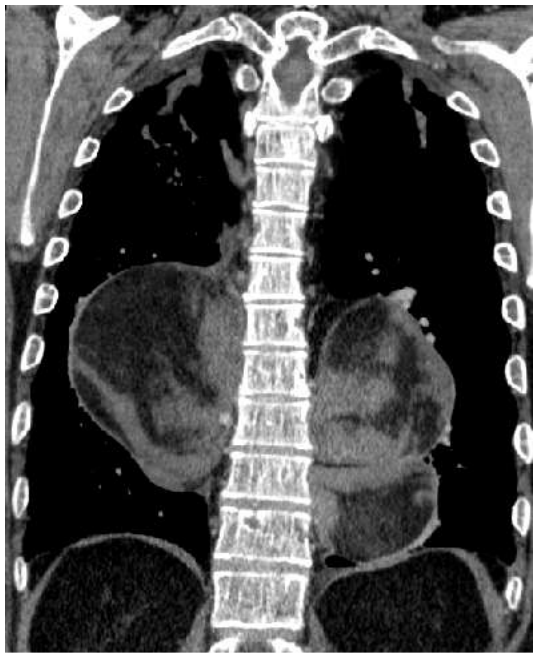
Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES et-al. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2002

Hématopoeise extramedullaire

Prolifération de tissu extra médullaire en réponse à la **production insuffisante de cellules hématopoïétiques**

- **Rare**, asymptomatique
- Secondaire à
  - Une **splénectomie**
  - **Anémie chronique** (thalassémie, drépanocytose, myélofibrose…)





Imagerie

- **Masses médiastinales postérieures**
  - **Multiples ++, bilatérales et symétriques au contact des corps vertébraux**
  - T6 → T12
  - **=** Hernie de tissu myéloïde à travers une corticale fine
- **Plages de densité graisseuse +++**
- **Remaniements de l'os au contact des foyers d'hématopoïèse**
  - Raréfaction de la trame spongieuse, aspect grossier de la trame
- Pas de critères d'agressivité
- → Ponction ou scintigraphie pour confirmer si doute

Biblio: Yahya M. Berkmen and Benjamin A. Zalta. Case 126: Extramedullary Hematopoiesis Radiology 2007

DENSITE

DENSITE LIQUIDIENNE

Kystes congénitaux

- **Kystes bronchogéniques +++**
- Duplication œsophagienne
- Kyste neuro-entérique
- Kystes pleuropéricardiques

Tumeurs kystiques ou kystisées

(favorisé par Rx/chimio)

- Kyste thymique congénital/ acquis
- Tumeurs germinales
- Tumeur neurogène (schwannome, neurofibrome)
- Lymphangiome kystique
- Lymphome

Divers

- Méningocèle
- Pseudokyste pancréatique

DENSITE GRAISSEUSE

Lésions contenant de la graisse

- **Tératome**
- Thymo-lipome

Lésions graisseuses

- Lipome
- Liposarcome
- Lipoblastome

- Lipomatose médiastinale
- Hématopoièse extra-médullaire
- Hernies

REHAUSSEMENT

- Masse thyroïdienne ou parathyroïdienne
- Maladie de Castelman
- Paragangliome
- Tumeur carcinoïde
- Métastases ganglionnaires (thyroïde, sarcome, mélanome…)
- Hématopoïèse extra-médullaire

Ganglions nécrotiques

- Hodgkin
- Lymphome B à grandes cellules

Biblio

- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Densité liquidienne

Kystes congénitaux

Dérivés de l'intestin primitif antérieur +++

- **Kystes bronchogéniques ++**
  - 1/5 masses médiastinales, 90% dans médiastin, sous-carinaire++, paratrachéal droit
- **Duplication œsophagienne**
  - Adjacent à l'œsophage, forme tubulée verticale, souvent à droite, paroi parfois épaisse
- **Kyste neuro-entérique**
  - Médiastin postérieur, à droite, tubulé vertical, anomalies vertébrales (au dessus, hémi vertèbre…), thorax sup++

Kystes pleuropéricardiques

- Adjacent au péricarde, gles cardiophréniques +++ (droite), récessus péricardique supérieur

Tumeurs kystiques ou kystisées

(favorisé par Rx/chimio)

- **Kyste thymique** congénital/acquis
  - Médiastin antérieur
- **Tumeurs germinales**
- **Tumeur neurogène** (schwannome, neurofibrome)
- **Lymphangiome kystique**
  - Uni ou multiloculaire, fins septas
    Complications: compression, infection
- Lymphome

- **Méningocèle**
  - Médiastin postérieur, associé à neurofibromatose, myélographie
- Pseudokyste pancréatique

Biblio

- *Radiographics;2002;22;579 Imaging of Cystic Masses of the Mediastinum*
- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Kyste thymique



- 3 % des masses médiastinales antérieures
- **Congénital +++ typiquement uniloculaire** (trajet embryonnaire thymopharyngé)
- Acquis: souvent **multiloculaire**
  - Secondaire à une thoracotomie
  - Lésion (thymome, carcinome thymique...) → chimio ou Rxthpie
  - **Inflammatoire:** multiloculé, liquide épais, paroi épaisse et fibreuse, signes d'inflammation à l'histologie, terrain: Sjögren, myasthénie, trauma, rxthpie, SIDA

Imagerie

- Localisation cervicale ou médiastinale
- Taille variable: mm → 15 cm
- TDM
  - **Kyste uniloculaire ou multiloculaire avec paroi bien limitée**
  - +/- Hgie
  - +/- Calcification (2ndaire Hgie)
- IRM ++ : hypoT1, hyper T2, pas de rehaussement

Complications

- Hémorragie
- Infection

Diagnostic différentiel

- Thymome kystique
- Tératome kystique
- Lymphangiome
- Dégénérescence kystique d'un seminome
- Kyste péricardique

Biblio

- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Kyste bronchogénique

Lésion kystique la plus fréquente du médiastin (60%)
- Homme > femme
- Associations possibles
  - Séquestration, emphysème lobaire



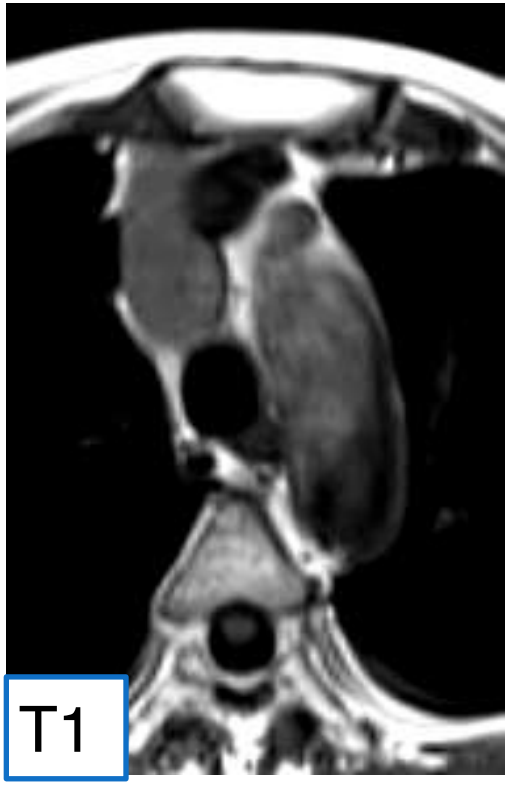
TDM
- **Kyste à paroi fine**
- Densité spontanée: **hydrique à hyperdense** (50%) (contenu mucoïde, calcium oxalate)
- Calcifications en périphérie

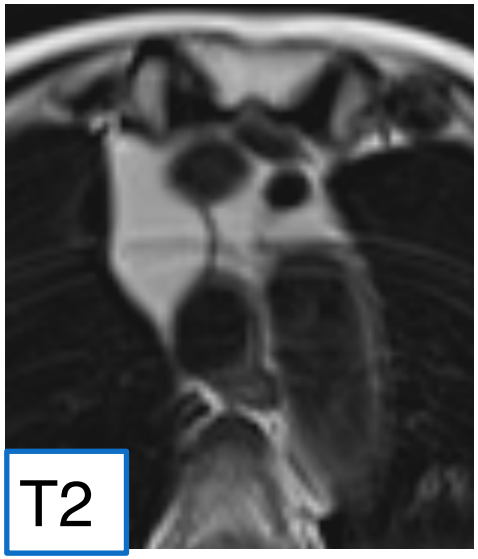
IRM
- Iso ou hypersignal T1, **hypersignal T2,** paroi fine non rehaussée +++

Siège
- Contact arbre trachéo-bronchique
- **Médiastinal+++** (85%) **sous carinaire** ou **paratrachéal droit**
- Intra parenchymateux (+/- bec médiastin)

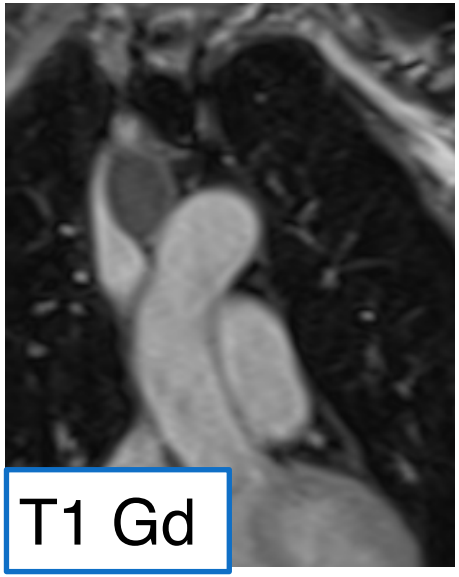
Complications
- **Surinfection**
- **Hémorragie** (↑volume)
- Emphysème obstructif par compression
- Fistulisation bronchique (nvx hydroaérique)

- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*







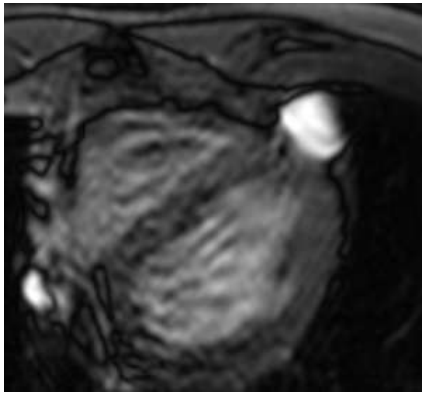


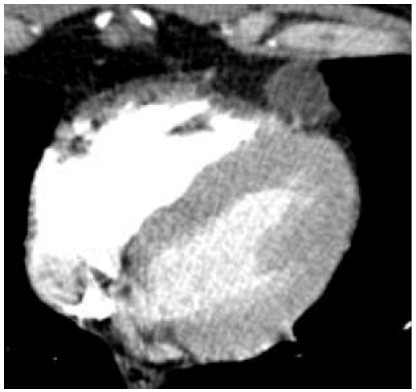
Kyste bronchogénique
Paratrachéal droit

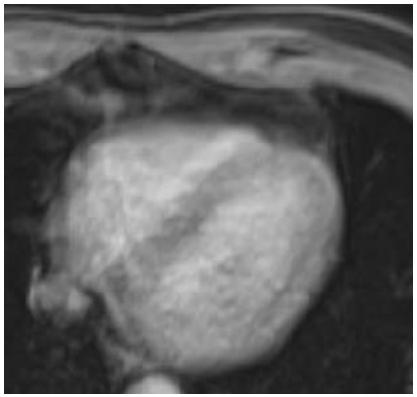
Kyste pleuro-péricardique

Formation congénitale due à une anomalie de fermeture de la cavité péricardique cœlomique

- **Asymptomatique**
- Bordée par une paroi contenant du tissu conjonctif et une couche de cellules mésothéliales.







Imagerie

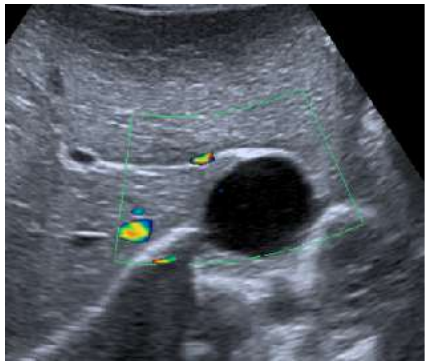
- **Kyste ovale ou rond, uniloculaire, paroi fine**
- **Contenu liquidien**
- **Parfois dense** si hémorragie (mais plus volontiers liquidien que kyste bronchogénique)
- 3 à 8 cm
- Localisation
  - **Angles cardiophréniques antérieurs droit +++** (70%), gauche (22%)
  - Rare: récessus péricardique (racine aorte, artère pulmonaire)

Biblio

- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Duplication œsophagienne

- **Enfant +++**
- **Formation kystique adjacente au tube digestif**
- **2ème localisation (20%)** après l'iléon (33%) mais touche l'ensemble du TD
- Paroi : muqueuse gastro-intestinale ectopique, couche musculaire incomplète, pas de cartilage
- Fréquentes malformations associées : vertébrales, atrésie de l'œsophage

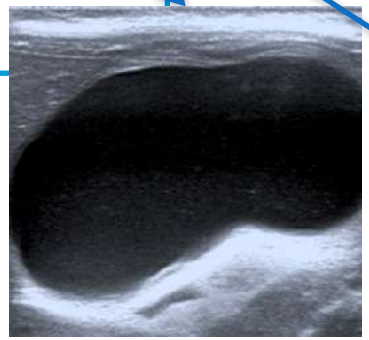


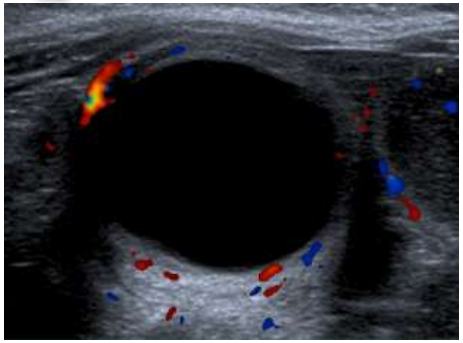
Imagerie

- Formation **kystique jouxtant le tube digestif**
- Présentant une **paroi propre** (couche musculaire)
- 2 formes
  - 82% : sphérique, pas de communication avec le TD
  - 18% : forme tubulée, svt communicant avec le TD
- ***Idem kyste bronchogénique MAIS***
  - ***Paroi plus épaisse***
  - ***et contact intime avec l'œsophage***



Duplication œsophagienne enfant de 3 ans





Complications

- Rupture (médiastinite aigue, hémorragie)
- Infection
- Compression œsophage (dysphagie), vaisseaux

- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Lymphangiome

Malformation congénitale bénigne: **prolifération de tissu lymphatique** (ectasie canaux lymphatiques bordés de cellules endothéliales)

- **Rare** (0,7 à 4,5% des tumeurs médiastinales)
- Croissance lente
- Histologie
  - L. capillaire
  - L. caverneux
  - **L. kystique +++** (gros lymphatiques macroscopiques)

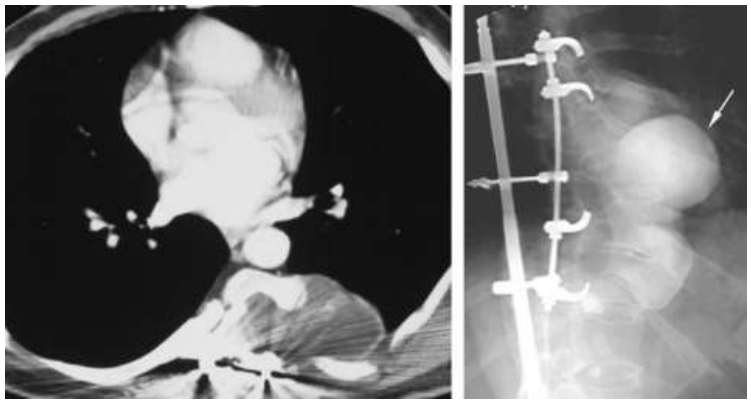
Complications
- Infection
- Compression VAS
- Chylothorax et chylopéricarde

Imagerie
- **Masse bien limitée, multiloculaire, engainant les structures médiastinales (vaisseaux…) sans les déplacer**
- Densité homogène hydrique (hyperdense si complication)
- Siège
  - Cou et creux axillaires +++
  - 10%: Cervical étendu au médiastin (enfants++)
  - **1%: Médiastinale pur (médiastin supérieur et moyen: bord droit trachée)**
- +/- zones tissulaires, graisseuses
- +/- épanchement pleural (chyleux)

Biblio
- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Méningocèle thoracique

- **Hernie des méninges à travers un trou de conjugaison ou un défect du corps vertébral**
- Asymptomatique
- Traitement chirurgical (fermeture du sac)



Courtesy Mi-Young Jeung - Radiographics

Imagerie

- Formation **kystique**
  - **Angle costo-vertebral** (Latéral droit ++)
  - Anomalies vertébrales associées
    - **Scoliose** (meningocèle au sommet de l'angulation)
    - **Elargissement trous de conjugaison**
- Association avec **NF1**
- **DDX: tumeurs nerveuses**
- **<u>IRM +++</u>**
  - **Hypersignal T2 (signal LCR)**
  - Elargissement des trous de conjugaison
  - « Scalloping » vertebral

Biblio

- *Mi-Young Jeung - Radiographics - 2002 - Imaging of Cystic Masses of the Mediastinum*
- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

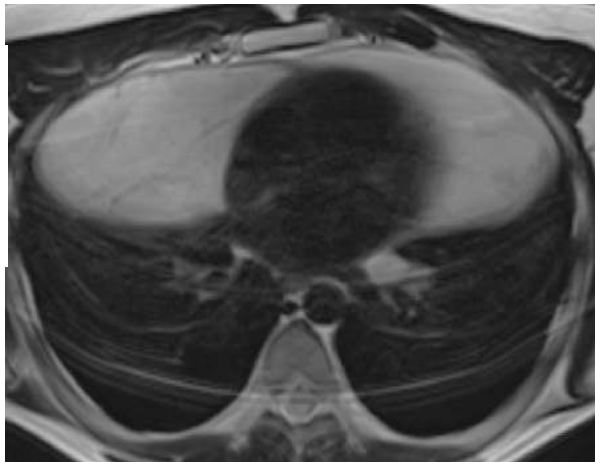
Densité graisseuse

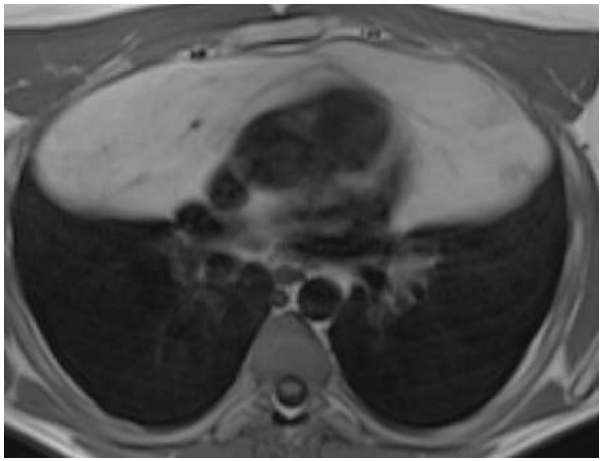
- <u>Lésions contenant de la graisse</u>
  - **Tératome** ➡
  - Thymo-lipome ➡
- <u>Lésions graisseuses</u>
  - Lipome
  - Liposarcome ➡
  - Lipoblastome ➡
- Lipomatose médiastinale ➡
- Hématopoièse extra-médullaire ➡
- Hernies ➡

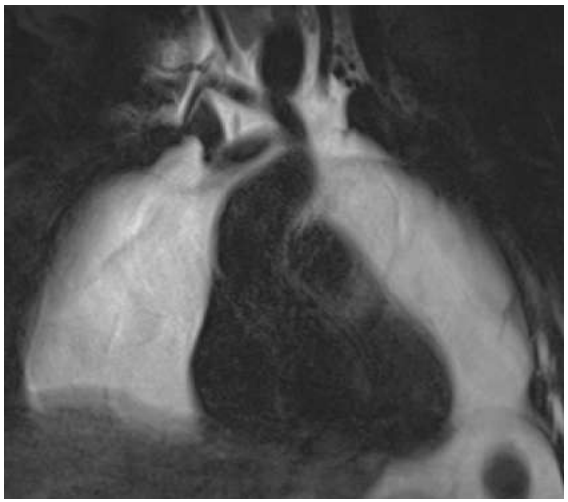
Biblio
- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Thymolipome

- Epidémiologie: 5% des tumeurs thymiques
- Traitement: résection chirurgicale







Imagerie

- **Volumineuse tumeur** (jusqu'à 20cm)
- **Bien encapsulée**
- Refoulée par les structures de voisinage
- **Contenu graisseux+++** + *septa* + tissu thymique
- Localisation: **angle cardio phrénique++**
- IRM: hyperT1 avec annulation par Fat Sat
- Diagnostic différentiel
  - Lipomatose médiastinale
  - Liposarcome

Biblio

- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Liposarcome

- **Rare**, 40 à 60 ans
- Agressivité longtemps locale
- Clinique : perte poids, toux, douleur, syndrome cave supérieur, asymptomatique
- Traitement: chirurgical (risque récidives) / radiothérapie

Imagerie

- Mixte: **graisse + tissu**
- Arguments pour liposarcome
  - **Zones de densité tissulaire**
  - **Limites imprécises**
  - **Infiltration/ invasion** des structures médiastinales

4 types

- ***Bien différencié +++*** **(<50%)** (bas grade)
  - 4 sous types dont "lipoma like"
- ***Myxoïde ++*** (grade intermédiaire)
- *Pléiomorphe* (haut grade, métastases++)
- *A cellules rondes*



Liposarcome « lipome like »
Case courtesy of Dr Yune Kwong, Radiopaedia.org, rID: 32453



Courtesy DU thorax Nancy

Biblio

- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Lipoblastome

- Rare
- Terrain : **Enfant**+++(90 % avant 3 ans-75 % avant 12 mois) / Adolescent
- Topographie : extrémités +++ (2/3), médiastin, rétro-péritoine
- Tend à s'étendre: cou, diaphragme
- Traitement: chirurgie curative

2 formes
- Lipoblastome = forme encapsulée
- Lipoblastomatose = forme non encapsulée

Biblio
- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Lipomatose médiastinale

Graisse médiastinale abondante, non encapsulée

Siège
- Médiastinal (angle cardio-phrénique)
- Cervico-médiastinal

Facteurs favorisants
- Σ cushing
- Stéroïdes
- Obésité

Biblio
- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Hibernome

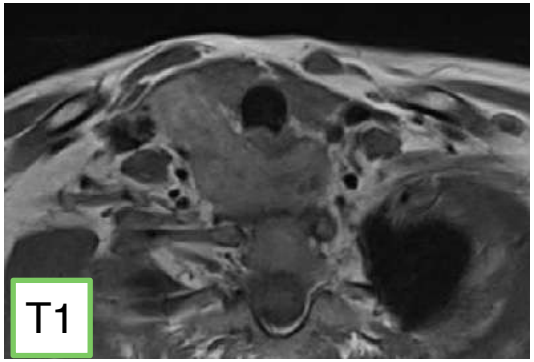
Tumeur bénigne graisseuse dérivée de reliquats de graisse brune fœtale

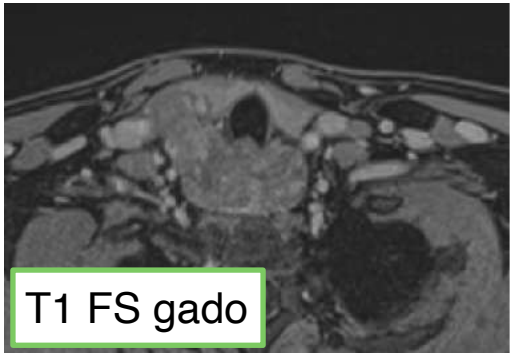
- « hibernome » car ressemblance avec la graisse des animaux hibernant
- Siège
  - Cuisse ++, épaule, dos
  - Cou, Thorax
  - Bras
- Traitement: résection chirurgicale

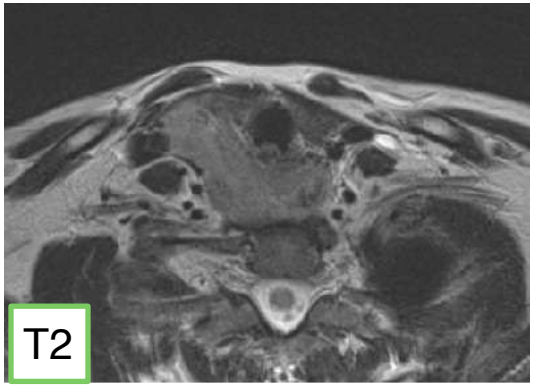
TDM
- Densité: **graisse → muscle**
- **Bien limité**
- Caspule
- **Discret rehaussement**

IRM
- **Hyper T1 et T2 < graisse sous cutanée**
- +/- flow voids
- Fat sat: suppression incomplète

PET scan
- **Hyperfixation +++**







Hibernome postérieur cervico-thoracique

Biblio
- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Rehaussement +++

Masse thyroïdienne ou parathyroïdienne

- 10% des tumeurs médiastinales
- Goitre plongeant
- Adénome/carcinome thyroïdien
- Adénome/carcinome parathyroïdien ectopique

Maladie de Castelman

- Ubiquitaire, paratrachéal droit, hilaire, adulte jeune, hyaline vascular type++, masse médiastinale unique non invasive (50%) ou invasive (40%), rehaussement+++

Paragangliome

- Masse médiastin postérieur (sécrétion catécholamines) ou moyen, rehaussement +++, Ca

Tumeur carcinoïde

- Médiastin antérieur

Métastases ganglionnaires

- Thyroïde, sarcome, mélanome…

Hématopoïèse extra-médullaire

- Anémie, asplénie, gouttière costovertébrales, tissulaire + graisseux+++

Biblio

- *Cours DU thorax Nancy - Les lésions médiastinales Aspects radiologiques*
- *Imagerie thoracique de l'adulte 3ème édition – sous la direction de Philippe Grenier*

Maladie de Castelman

Hyperplasie ganglionnaire angiofolliculaire:
lymphoprolifération à cellules B bénigne + prolifération capillaire + hyperplasie endothéliale

- **Adultes jeunes ++** 20 - 40 ans (mais à tout âge)
- 2 types morphologiques
  - **Unicentrique**
  - **Multicentrique**
- 2 types histologiques
  - **Hyaline vascular type +++** (90%): structure folliculaire, petits lymphocytes, vx interfolliculaires++
    - Souvent unicentrique +++
  - **Plasma cell**
    - Multicentrique +++
    - Peu de vaisseaux folliculaires
  - **Associée à HHV8**
- Localisation
  - **Thorax ≈ 70% +++**
  - Abdomen/pelvis et retro péritoine (10-15%)
  - Cou (10-15%)



Image tirée du DU thorax de Nancy



Case courtesy of Dr Vincent Tatco, Radiopaedia.org, rID: 40917

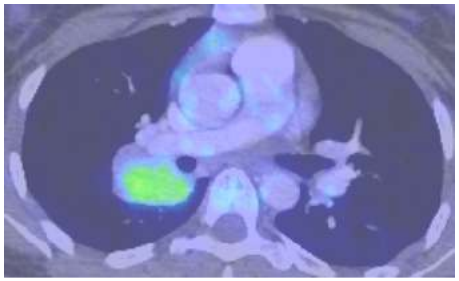
Biblio:

- *Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, et al. Castleman Disease: The Great Mimic. RadioGraphics 2011*
- *Ko SF, Hsieh MJ, Ng SH et-al. Imaging spectrum of Castleman's disease. AJR Am J Roentgenol. 2004*

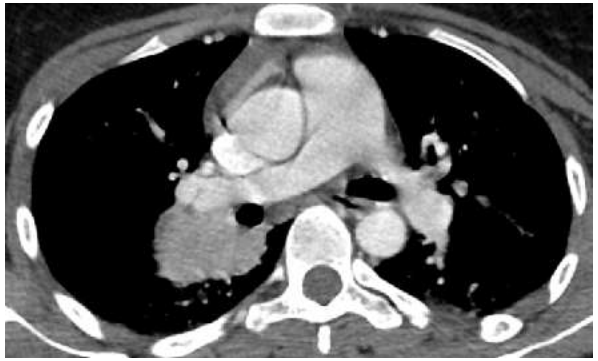
Maladie de Castelman

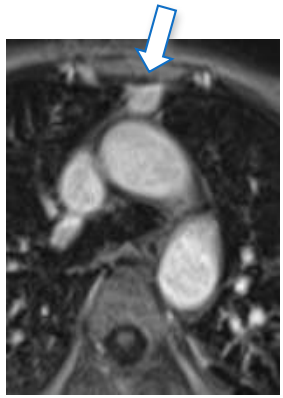
Hyaline vascular type +++ (90%)

- **Unicentrique +++**
- Localisation: paratrachéal droit > hile > mediastin postérieur
- 3 présentations
  - **Masse médiastinale non invasive unique** (50%)
  - **Masse infiltrative** (40%)
  - Multiples adénopathies confluentes confinées à un compartiment médiastinal (10%)
- TDM
  - Spontanément: tissulaire, homogène
  - **Rehaussement intense homogène +++**
  - Parfois hypodensité centrale
  - Calcification (5-10%)
- IRM
  - Iso ou hyper T1 /muscle, hyper T2 hétérogène (parfois septa en hypoT2), prise de contraste intense hétérogène









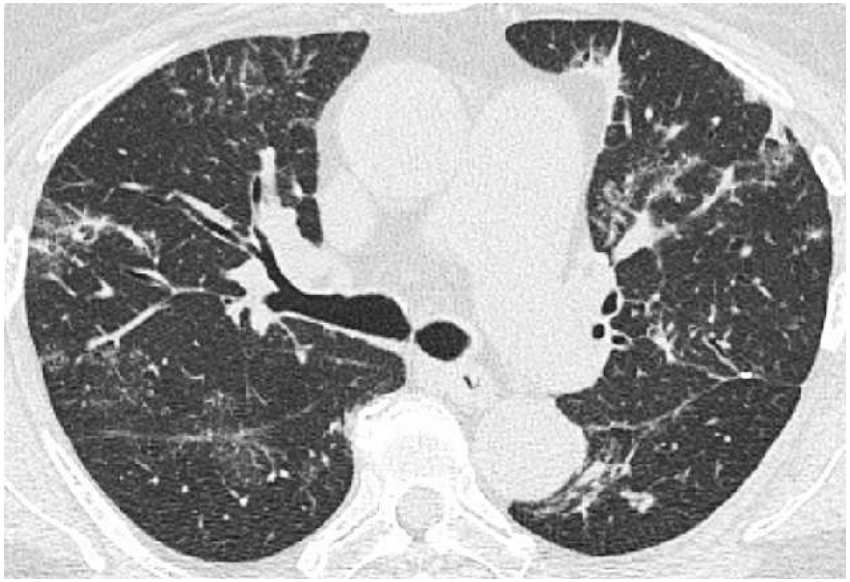
Castelman associé à HHV8

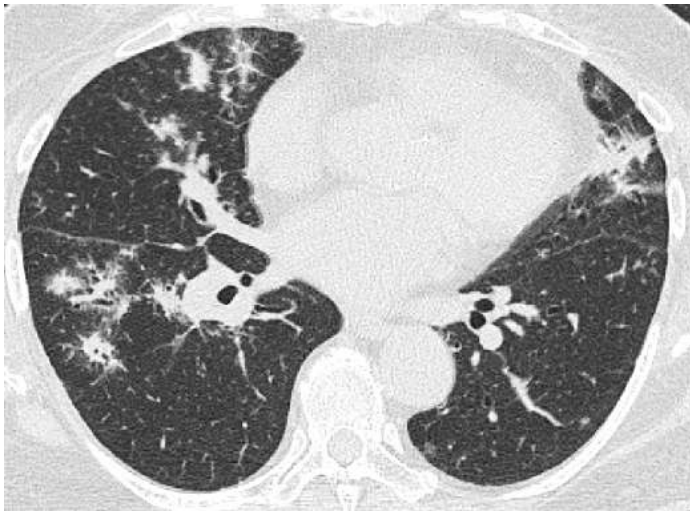
- **Multicentrique**
- Variant plasmablastique
- Faible pronostic
- Patient immunodéprimé, HIV

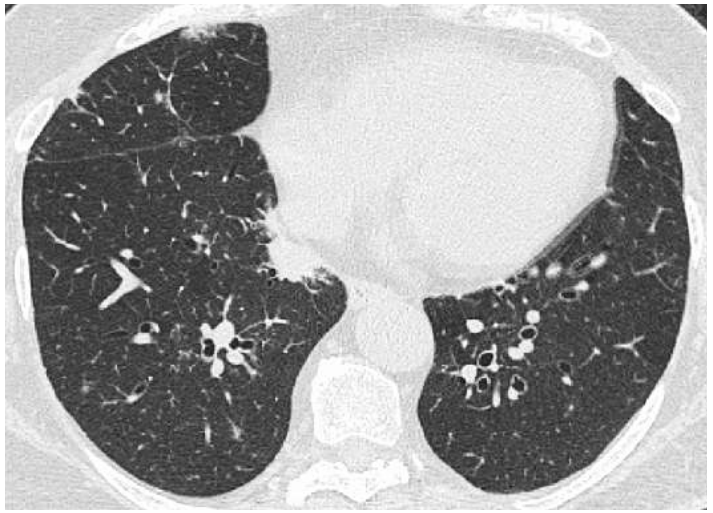
Plasma cell

- **Multicentrique +++**
- Adénopathies hilaires bilatérales et médiastinales
- Nodules centrolobulaires, verre dépoli, condensation
- - de rehaussement
- + symptomatique (fièvre…)









Maladie de Castelman

Opacités en augmentation progressive depuis 15 ans, devenu symptomatique depuis quelques mois
Atcd de MALT
Biospie pulmonaire chirurgicale
Probablement Plasma Cell type

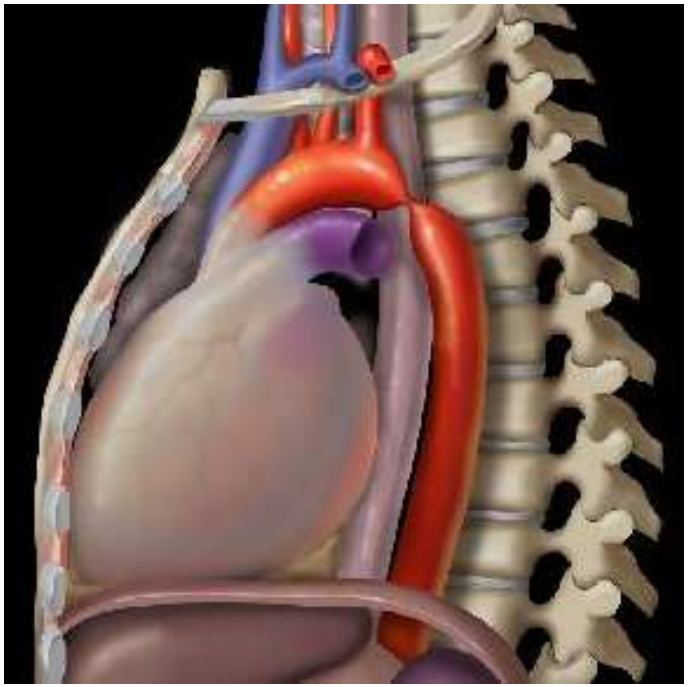


Maladie de Castelman parenchymateuse

Médiastin – Anomalies vasculaires

- *Anomalies aortiques*
  - Coarctation aorte
  - Canal artériel persistant
  - Diverticule du ductus arteriosus
  - Anomalies des arcs aortiques
- *Anomalies veineuses*
  - Retour veineux pulmonaire anormal
  - Double VCS
  - Continuation azygos de la VCI

Coarctation aortique



Sténose de la lumière aortique

- 2 sous types
  - **Infantile (préductal):** hypoplasie ou stenose diffuse juste après le TABC jusqu'au *ductus arteriosus* → vascularisation via le *ductus arteriosus*
  - **Adulte (juxta ductal, post ductal ou médioaortique)**
- 5-8% des cardiopathies congénitales (bicuspidie aortique +++, communication interventriculaire, transposition des gros vaisseaux…), associations syndromiques (Turner…)
- Clinique: asymptomatique → douleur thoracique, claudication

Higgins CB. Radiography of congenital heart disease. In: Webb WR, Higgins CB. Thoracic imaging: pulmonary and cardiovascular radiology (pp742-767). Lippincott Williams and Wilkins. (2011)

Radiographie standard

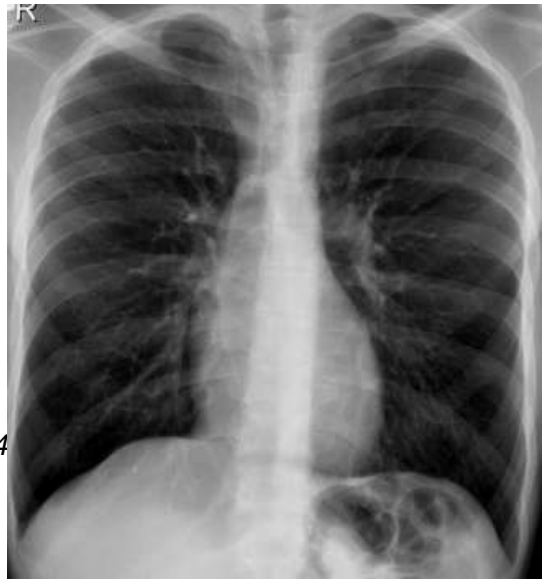
- **Signe de la figure “3”**
- **“Inferior rib notching” : signe de Roesler**
  - Secondaire aux artères intercostales collaterals dilatées qui forment une empreinte sous les côtes (enfant > 5 ans et adulte)

Angio TDM/IRM, angiographie

- **Visualisation directe de la sténose**
- et du réseaux de **collatérales**



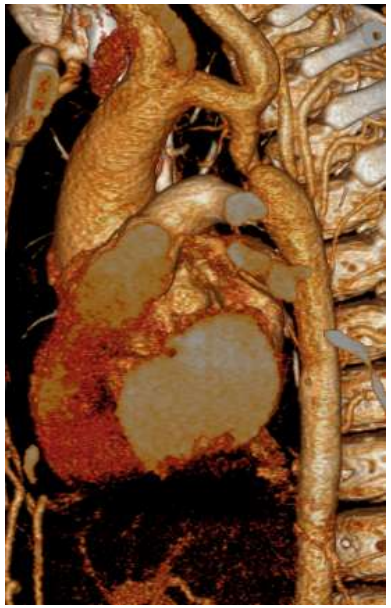
Signe de la figure “3”
Case courtesy of A.Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 6274



« Rib Notching »
Case courtesy of Dr Hani Al Salam, Radiopaedia.org, rID: 12461







AngioTDM

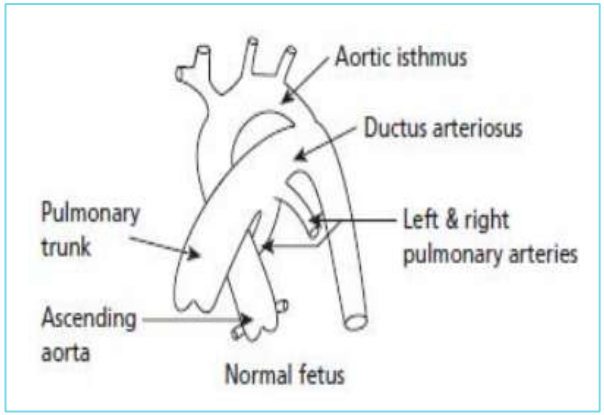




Case courtesy of Dr Andrew Dixon, Radiopaedia.org, rID: 18771

Canal artériel persistant

Définition canal artériel: **connexion normale pendant la vie fœtale entre l 'aorte et l'artère pulmonaire**, développée à partir du 6eme arc aortique, pendant la 6ème semaine de développement, **fermeture physiologique 48H après la naissance**



CA persistant

- Fréquent, 5,3 à 11% des cardiopathies congénitales, 3 F/ 1 H
- 1/3 des patients décèdent avant 40 ans
- Physiopathologie: CA persistant isolé : Gauche →droit / Ao → AP → Shunt post Tricuspide, surcharge volumique cavités gauches et surcharge pressive AP
- Complications
  - **Insuffisance cardiaque**
  - Endocardite infectieuse
  - **HTAP – Sd d'Eisenmenguer**
  - Anévrysme – rupture – Embolie systémique
- Traitement
  - Medical: AINS chez le prematuré
  - Endovasculaire: prothèses
  - Chirurgical: ligature ou section/suture

- **Isolé**
- **Ou en association**
  - ***à d'autres anomalies cardiaques congénitales***: tétralogie de Fallot, syndrome Eisenmenger, hypoplasie du cœur gauche, atrésie artériel pulmonaire
  - ***à d'autres pathologies*** : prématurité, déficit en surfactant, Trisomie 18 et 21, rubéole

- *Goitein O, Fuhrman CR, Lacomis JM. Incidental finding on MDCT of patent ductus arteriosus: use of CT and MRI to assess clinical importance. AJR 2005*
- *Morgan-Hughes GJ, Marshall AJ, Roobottom C. Morphologic assessment of patent ductus arteriosus in adults using retrospectively ECG-gated multidetector CT. AJR 2003*

Canal artériel persistant



Signes radiographiques

- Cardiomégalie (cœur gauche)
- Dilatation du tronc artériel pulmonaire
- Œdème pulmonaire fréquent



Signes TDM

Signes directs

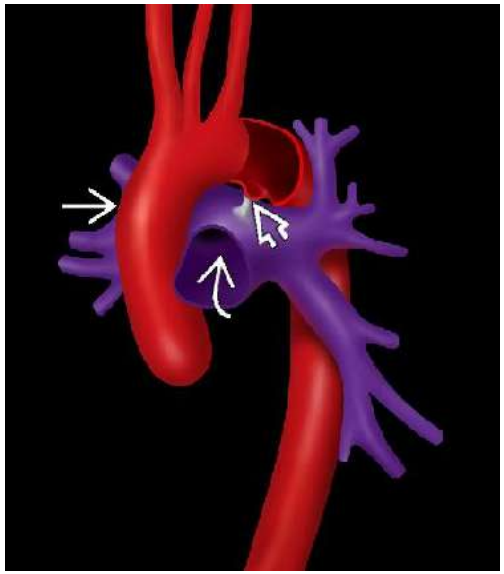
- **Canal artériel visible**
- Communication Ao - AP

Signes indirects

- **Dilatation Ao ascendante + isthme aortique**, normalisation du diamètre Ao descendante
- **Cardiomégalie ++** (dilatation **OG + VG**)
- **Hypertrophie du ventricule droit**
- **Dilatation ++ du tronc de l'AP**

Diverticule du ductus arteriosus

- **Diverticule au niveau de l'isthme** (juste en aval de l'artère sous-clavière gauche)
- <u>Diagnostic différentiel</u>: **rupture traumatique de l'isthme**
- *Ductus* élargi: anévrysme



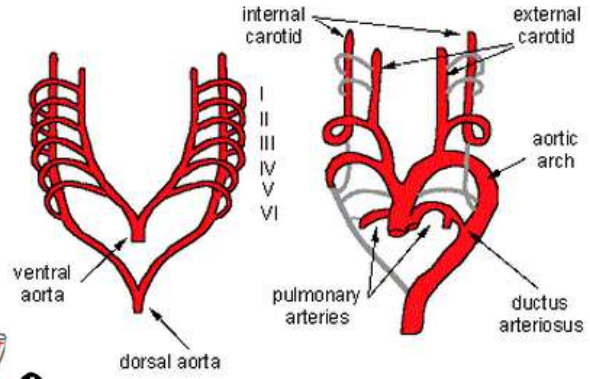
<u>Caractéristiques +++</u> (important pour le diagnostic différentiel de rupture de l'isthme)

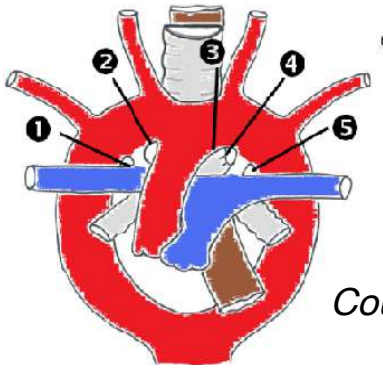
- **Bords lisses**
- **Angles obtus** avec la paroi aortique (parfois aigu)
- **Pas de flap intimal**
- **Médiastin normal** (pas dhémomédiastin)

Anomalies des arcs aortiques

Développement anormal des arcs aortiques -> **encerclement** +/- complet trachée, œsophage

Clinique: asymptomatique ou **compression axe trachéo-oesophagien** (-> stridor nouveau né, gène respiratoire, infections pulm, dysphagie…)





Courtesy M. Linard

Anomalies du 4ème arc aortique

Sites de coupure

- **1** Crosse aortique normale
- **2** Artère sous clavière droite aberrante sur crosse gauche
- **3** Tronc artériel brachiocéphalique aberrant sur crosse droite
- **4** Artère sous-clavière gauche aberrante sur crosse droite
- **5** Crosse droite avec disposition en miroir
- Double arc aortique
- Anomalie de longueur du 4ème arc aortique : Aorte «kingking»

Anomalies du 6ème arc aortique

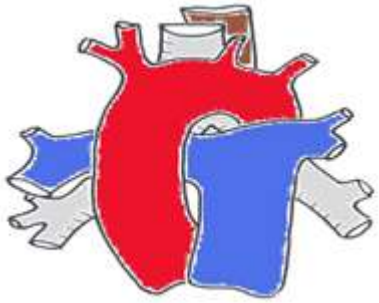
- Agénésie d'une artère pulmonaire
- Artère pulmonaire gauche rétrotrachéale

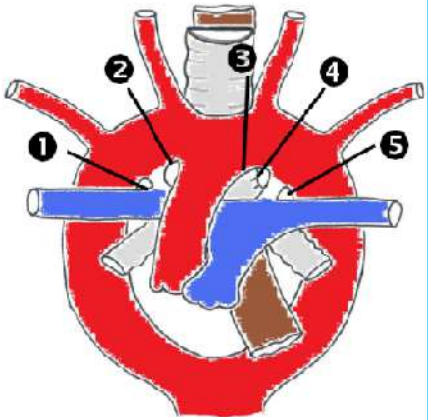
Imagerie

- Radiographie pulmonaire: si aorte droite ->trachée déviée à gauche
- TOGD: empreintes anormales
- L'imagerie en coupes pose le diagnostic anatomique, objective la compression et guide le traitement chirurgical

Diagnostic des Malformations des4èmes et 6èmes Arcs Aortiques :Apport du scanner.M. Linard, M. Arrot-Masson, J. Goupil, V. Pineau,F. Belloy, B. Richter- Pôle d'Imagerie, Service de Radiologie CHU CAEN

NORMAL





2) Artère sous clavière droite aberrante rétro-oesophagienne sur crosse gauche

- Anomalie la plus fréquente(0,5% des sujets), effet de masse face postérieure oesophage
- *Dysphagia lusoria* si dysphagie



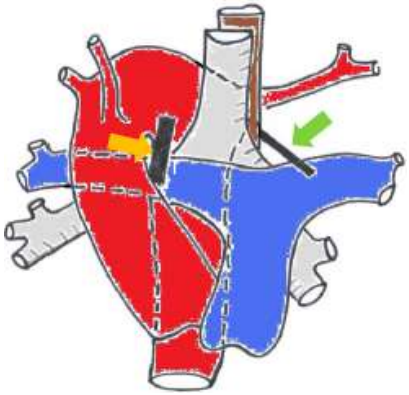
Courtesy Diagnostic imaging



Case courtesy of Dr Mohammad A. ElBeialy, Radiopaedia.org, rID: 35607

3) Tronc artériel brachiocéphalique aberrant sur crosse droite

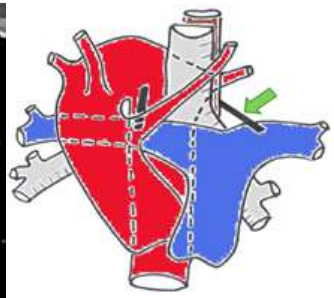
- Ligament artériel à **gauche** (→ anneau vasculoligamentaire) ou à droite



4) Artère sous-clavière gauche aberrante sur crosse droite

- Crosse droite + ligament artériel (reliant l'artère pulmonaire gauche à la crosse de l'aorte) → anneau vasculo-ligamentaire compressif autour de la trachée et de l'œsophage, définissant une **anomalie de Neuhauser**
- Le renflement situé au niveau de l'origine de l'artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne, où s'insère le ligament artériel, est appelé **diverticule de Kommerel**

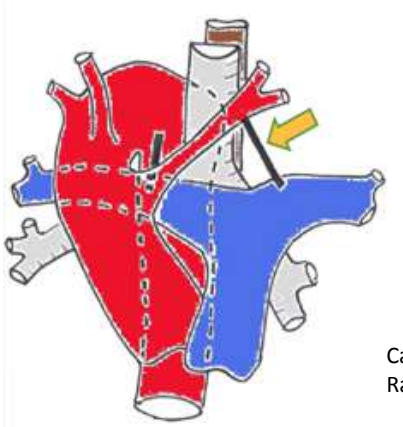


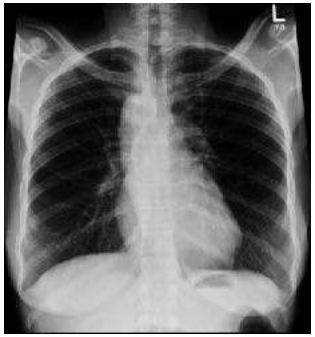




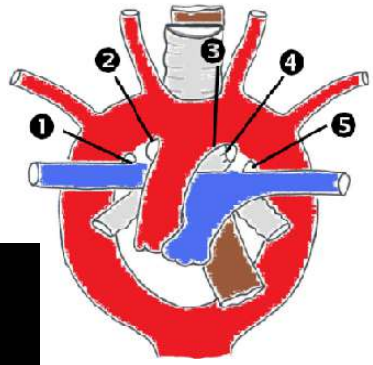
5) Crosse droite avec disposition « en miroir »

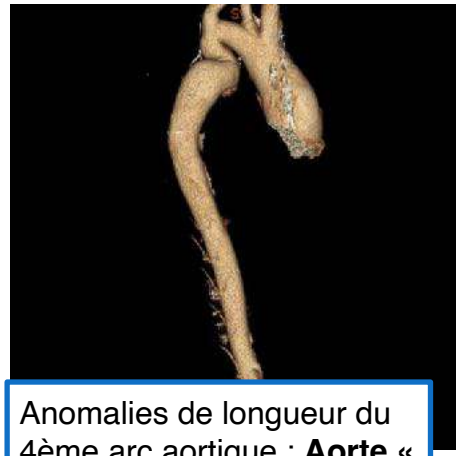
- Dans 98% des cas associé à cardiopathie congénitale (tétralogie Fallot++)





Case courtesy of Dr Hani Al Salam, Radiopaedia.org, rID: 8416



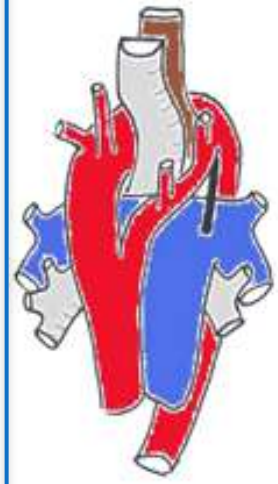


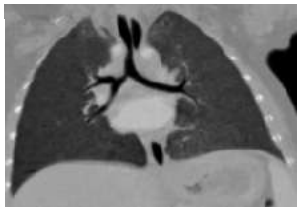
Case courtesy of A.Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 8218

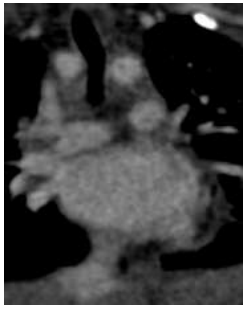
Anomalies de longueur du 4ème arc aortique : **Aorte « kinking »**

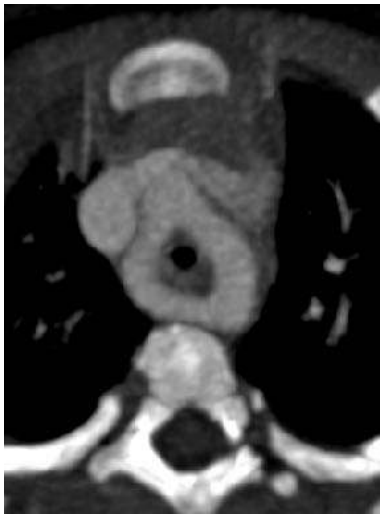
Double arc aortique

Absence de régression totale ou partielle des 2 arcs





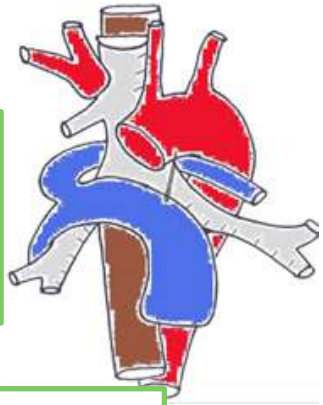




Anomalies du 6ème arc aortique

Artère pulmonaire gauche rétro-trachéale

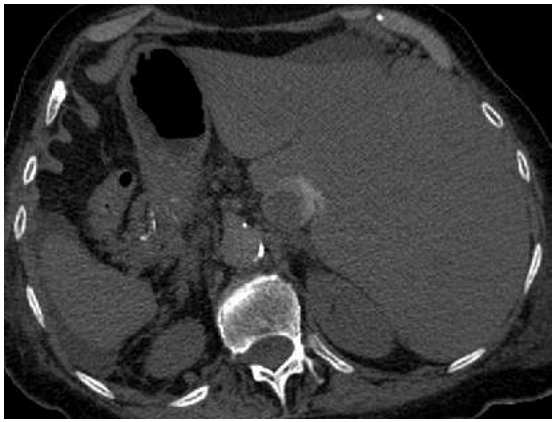
- Grave, de symptomatologie bruyante dès la période néonatale

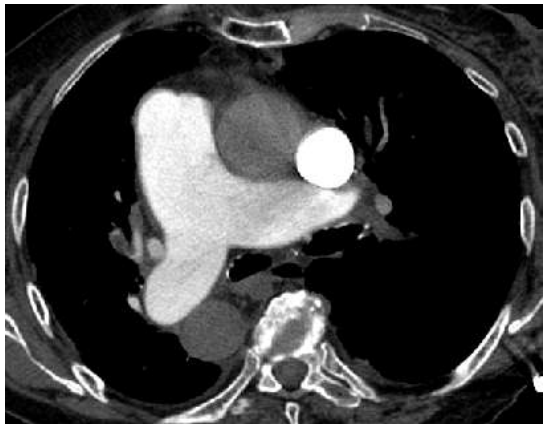


Agénésie d'une artère pulmonaire: voire chapitre correspondant

Situs inversus

- **Position inversée des organes.** *Totalis* quand inversion de tous les organes abdominaux + thoraciques
- Souvent associé à
  - Une **dextrocardie** +/- malformation cardiaque (transposition gros vaisseaux)
  - Une **aorte thoracique droite**



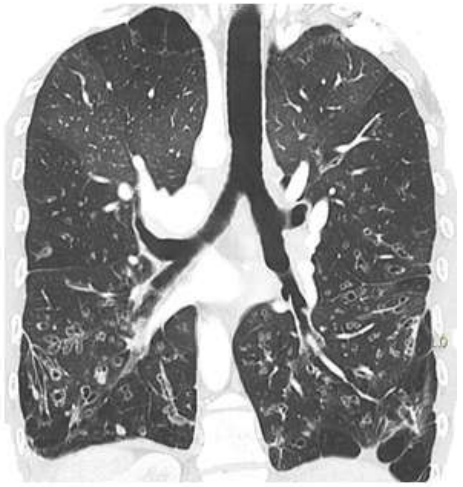


20% ont un **syndrome de Kartagener**

Association

- **Dyskinésie ciliaire**
  - **Bronchectasies**
  - **Polypose naso-sinusienne**
- **Situs inversus** ou dextrocardie (50%)
- Aplasie des sinus frontaux





Retour veineux pulmonaire anormal

Drainage d'une ou plusieurs veines pulmonaires dans le système veineux systémique

- Shunt gauche-droit
  → Hyperdébit
- Types :
  - Complet : supra-cardiaque, cardiaque, infra-cardiaque, complexe
  - Partiel: simple, syndrome du Cimeterre, CIA Sinus venosus



Case courtesy of Dr Ahmed Abd Rabou, Radiopaedia.org, rID: 34707

Retour veineux pulmonaire anormal partiel simple

Veine pulmonaire supérieure gauche se drainant dans le tronc veineux brachio-céphalique gauche

Devant une structure vasculaire en situation para-aortique gauche
→ **RVPA**
→ **Double VCS**

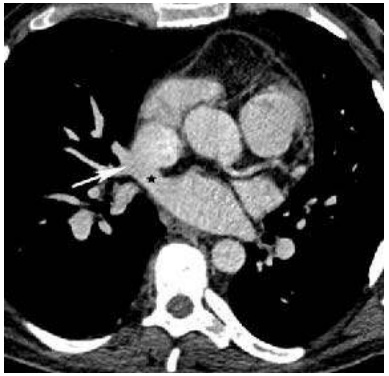


Case courtesy of Dr Cathal O'Brien, Radiopaedia.org, rID: 44093

RVAP Partiel : CIA / *Sinus venosus*

La veine pulmonaire se draine en regard d'une CIA haute





RVAP partiel: Cimetière

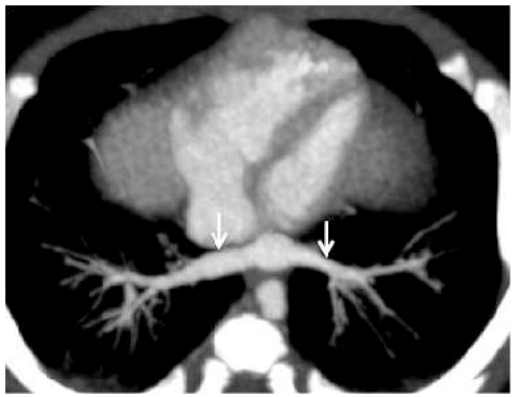
Veine pulmonaire drainant le poumon droit avec drainage à la jonction OD/VCI

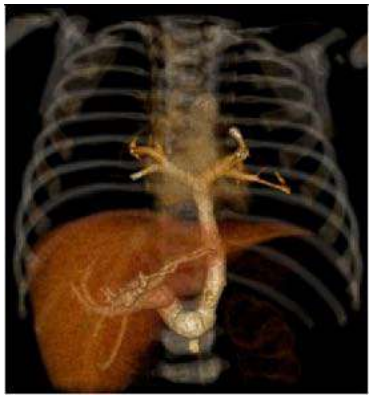




RVAP Complet Infra-Cardiaque

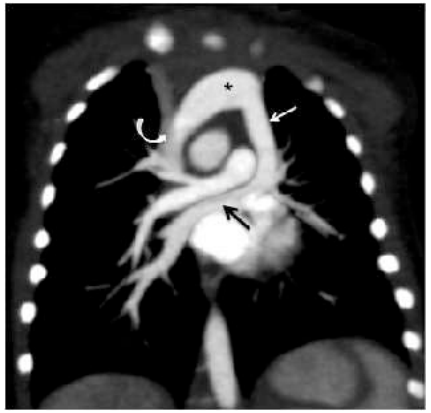
Collecteur se drainant en infracardiaque dans le tronc porte





RVAP Complet Supra-Cardiaque

Collecteur se drainant en supracardiaque par le tronc veineux innominé gauche puis VCS

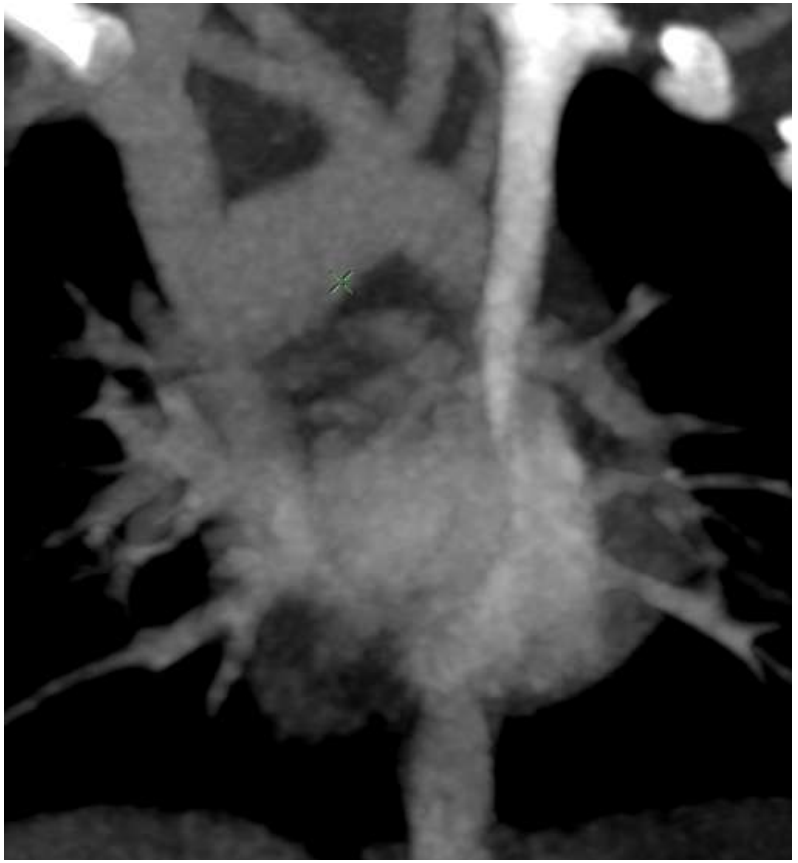




Double VCS

Double VCS

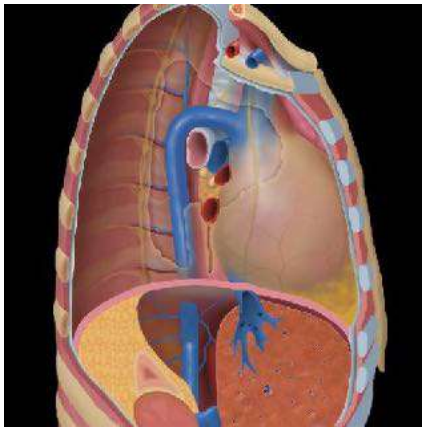
→ **VCS gauche se drainant dans le sinus coronaire**

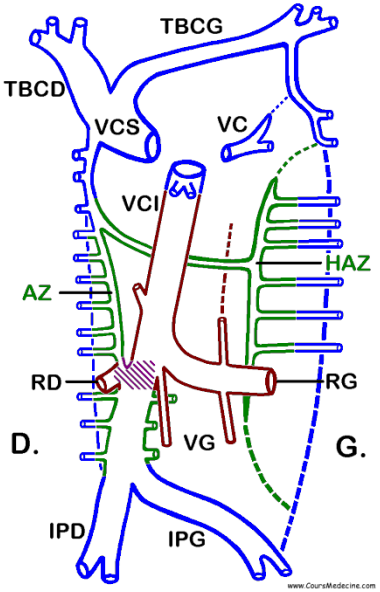


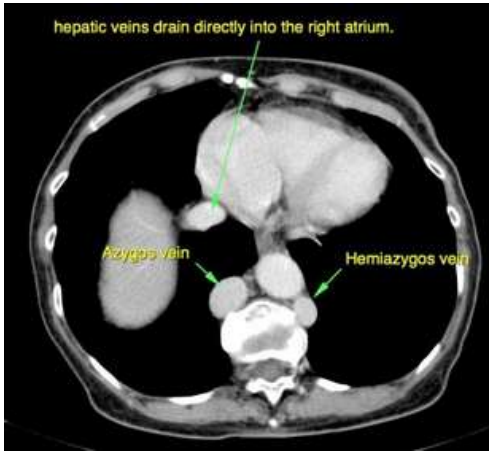
Continuation azygos de la VCI

Continuation azygos de la VCI

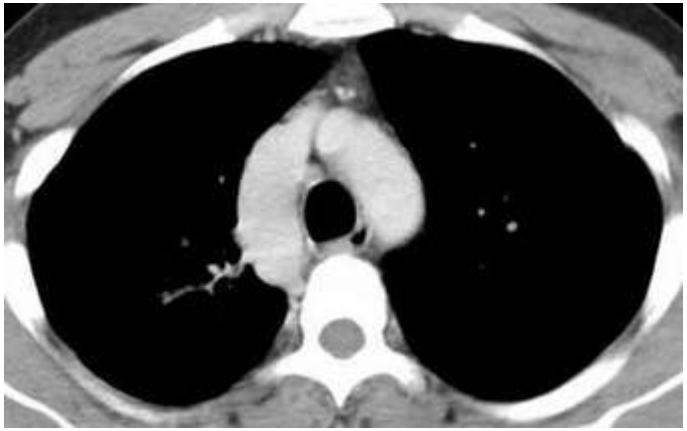
- Interruption de la VCI au dessus des veines rénales
- Veines hépatiques → OD
- Hypertrophie de la veine azygos (à droite de l'aorte)
- Et de la crosse de l'azygos







Case courtesy of Dr Bruno Di Muzio, Radiopaedia.org, rID: 22642



Case courtesy of Radiopaedia.org, rID: 11228



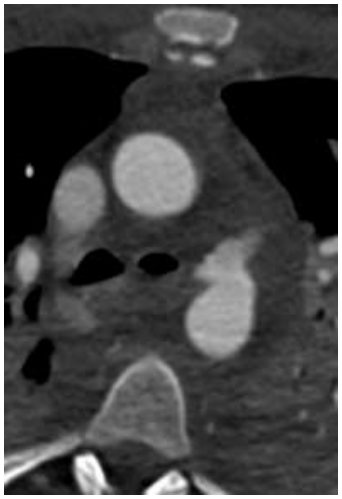
Case courtesy of Dr Abdallah Khateeb, Radiopaedia.org, rID: 44697

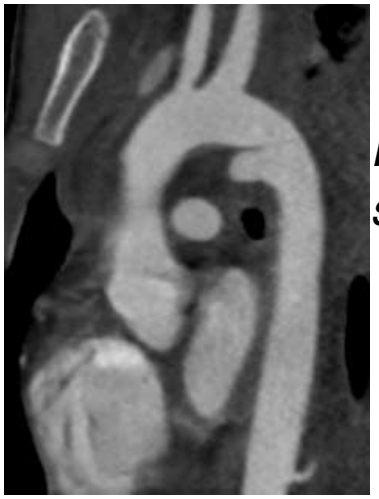
Médiastin –
Traumatisme / hernies / infectieux

- Rupture de l'isthme aortique ➡
- Rupture diaphragmatique ➡
- Eventration du diaphragme ➡
- Hernies ➡
- Fistule broncho-oesophagienne ➡
- Oesophagite ➡
- Achalasie ➡
- Médiastinite ➡
- Syndrome de Boerhave ➡
- Médiastinite fibrosante ➡

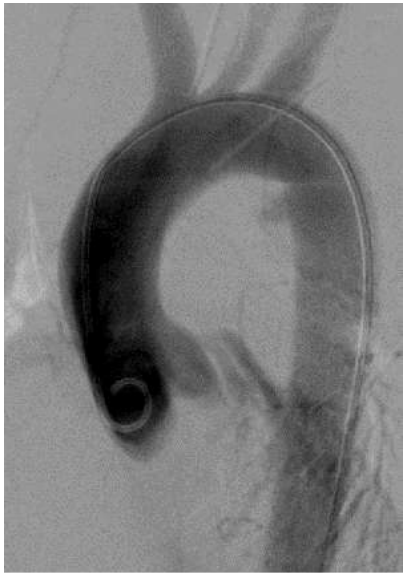
Rupture de l'isthme aortique

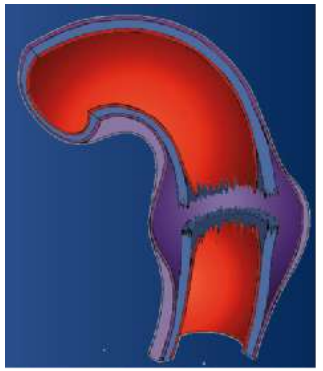
- **Décélération brutale** (AVP haute cinétique +++)
- **Siège isthmique (90%)** car segment 1 et 2 mobiles et segment 3 fixe





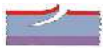
Rupture isthme stade 3





Stades

1/ Lacération intimo-médiale



→ **Peu/pas de risque d'anévrysme**

2/ Rupture sous-adventitielle



→ **Urgence ou retardé**

3/ Rupture totale (hémomédiastin)



→ **Extrême urgence**

Diagnostic différentiel

Diverticule aortique

- **Bords lisses**
- **Angles obtus** avec la paroi aortique (parfois aigu)
- **Pas de flap intimal**
- **Médiastin normal** (pas d'hémomédiastin)

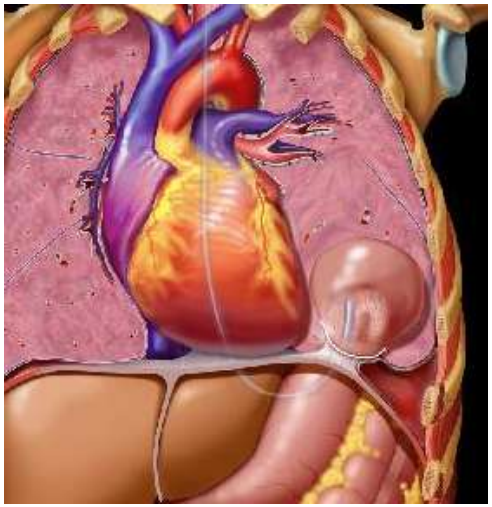
2 formes

- Forme **ronde**
- Forme **spiculaire** (DDX difficile): image d'addition oblongue ou pointue, dirigée vers l'AP +/- calcification, analogie avec canal artériel persistant
  → Image d'addition sans signe de rupture intimale (« **lumière aortique lisse** »)

Rupture diaphragmatique

Lésion d'un hémidiaphragme post-traumatique

- **Traumas violents** (association lésionnelle rupture isthme aortique, …)
- Fréquence D = G
- Manifestations cliniques à G (70-80%)







*À postériori, **défect visible** à la partie antérieure du dôme à J1*

Polytraumatisme haute cinétique, rupture de l'isthme aortique grave (→ endoprothèse)

À J3: découverte d'une hernie intrathoracique à travers la rupture diaphragmatique

Scanner +++

- **Dôme** (portion fibreuse) ++
- **Discontinuité**
- **Épaississement** (rétraction, hématome): 30%
- **Hernie** (intestin, estomac, foie) avec étranglement

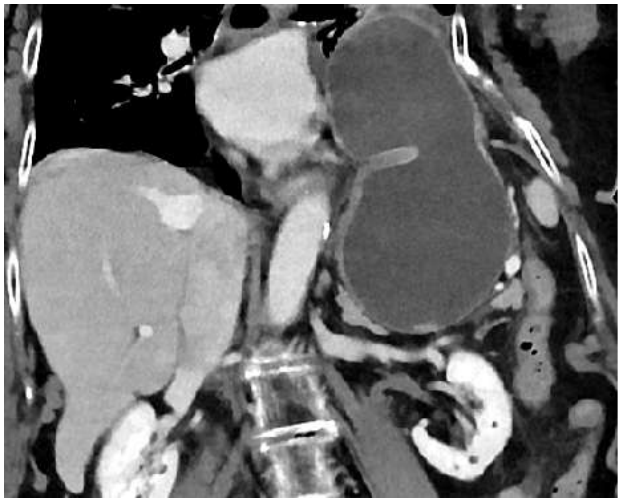
Rupture diaphragmatique

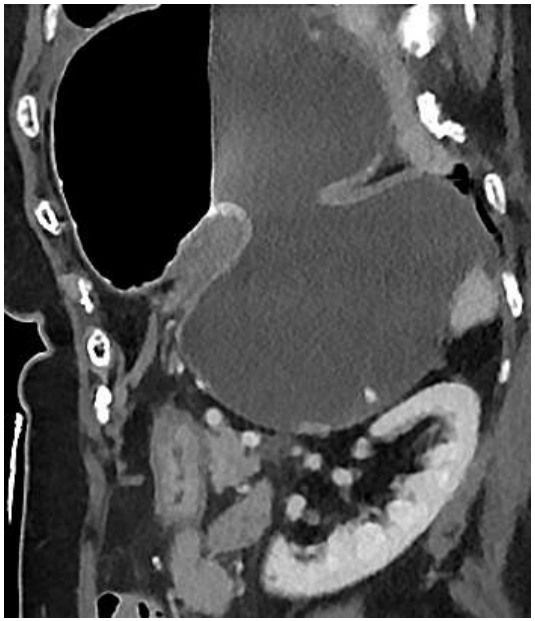
Polytraumatisme haute cinétique, rupture de l'isthme aortique grave (→ endoprothèse)
À J3: découverte d'une hernie intrathoracique à travers la rupture diaphragmatique





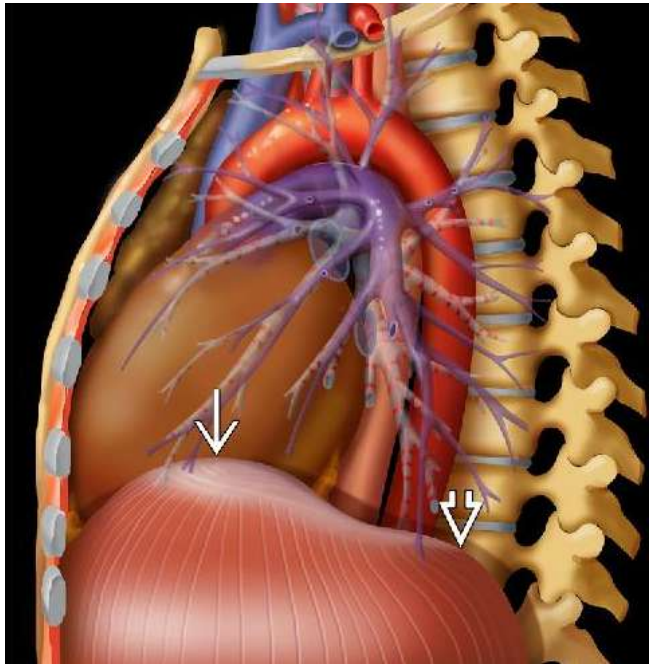
*À postériori, **défect visible** à la partie antérieure du dôme à J1*





Rupture diaphragmatique
Hernie gastrique
ATCD de traumatisme avec hémothorax

Eventration du diaphragme



- **Faiblesse et amincissement non paralytique du diaphragme** (partie antérieure et dôme)
- **Partie postérieure normale**
- Complications: atélectasie, pneumopathies

Diagnostic différentiel

- Paralysie
- Rupture
- Hernie de Morgani

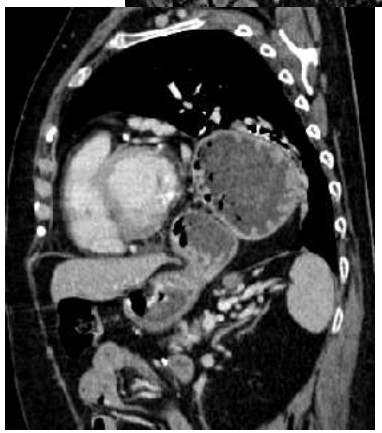
Hernies

Morgani
- à travers le hiatus parasternal antérieur
- Omentum, TD (colon), volvulus gastrique

Larrey

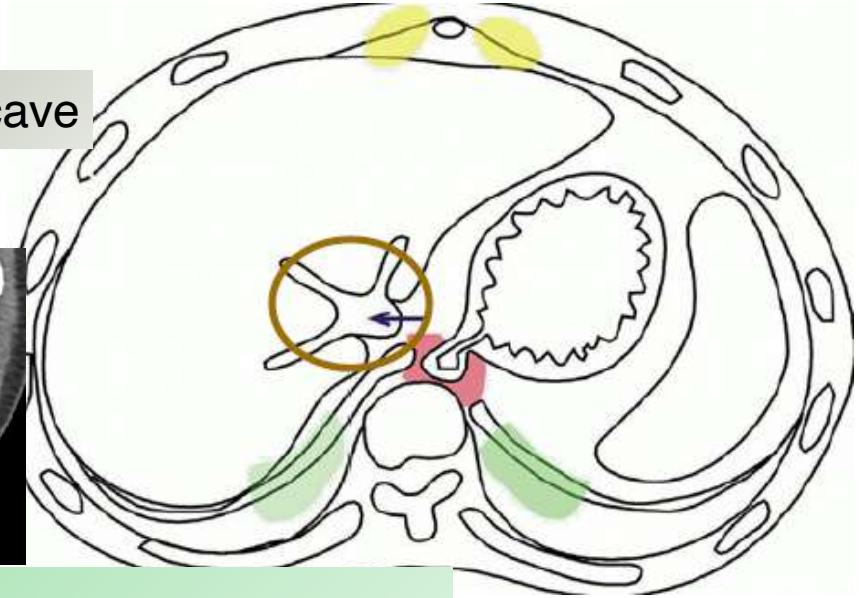
Hernie par **hiatus œsophagien**





Hernie juxta-cave





Bochdalek
- A travers le hiatus pleuro-péritonéal postérieur
- Graisse, rein, TD, G++,

Fistule broncho-œsophagienne

- Chez l'adulte
  - **Tumeur maligne**
  - **Iatrogène**: CE, trauma, lésions iatrogènes
- Insidieux
- Symptômes
  - **Toux chronique (++ lors du repas)**
  - Asthme
  - Infections récurrentes
  - DDB
  - Hémoptysies

Œsophagites

Œsophagites **infectieuses**

- Patient **immunodéprimé**, transplantation, SIDA
- **Candida, Herpes, CMV**
- **BK** (contiguïté via une adénopathie++) → fistule
- Atteinte **muqueuse**

Œsophagite **éosinophilique**

- Pathologie **chronique immune** avec inflammation éosinophile, 2nd à 5ème décade, H>F, **atopie ++**
- Endoscopie: sillons longitudinaux, exsudats blancs, **anneaux**, contractions, œdème, sténose
- TDM: **épaississement diffus**

Stefan L. Idiopathic Eosinophilic Esophagitis in Adults: The Ringed Esophagus. Radiology 2005;

Œsophagite **caustique**

Suite à une ingestion accidentelle/ suicidaire de caustique
Si substance acide, respect estomac

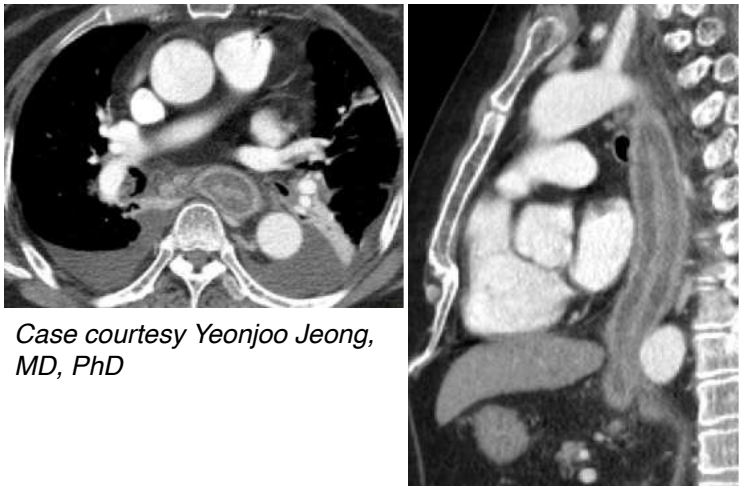
- J0-J10: **ulcération, nécrose, œsophage dilaté, atonique, perforation**
- J10-J20: idem avec sténose
- Après J21: fibrose avec strictions

Muhletaler CA, Gerlock AJ, de Soto L et-al. Acid corrosive esophagitis: radiographic findings. AJR Am J Roentgenol. 1980

Œsophagite **phlegmoneuse**

- **Tout le tractus GI**, estomac++
- Sous muqueuse, parfois atteinte de la muscularis mucosa et séreuse et perforation
- Favorisé par **immunosuppression**, alcoolisme, ulcère, néoplasie… parfois sans facteurs (50%)
- TDM: **épaississement circonférentiel avec hypodensité et rehaussement périphérique** +/- air
- DDX: hématome disséquant, duplication tubulaire
- ATB + drainage chirurgical

Jung C et al. Acute Diffuse Phlegmonous Esophagogastritis: Radiologic Diagnosis. American Journal of Roentgenology. 2003



Case courtesy Yeonjoo Jeong, MD, PhD

Achalasie

Trouble moteur primitif de l'œsophage avec **absence de relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage (SIO)** par atteinte du plexus myentérique d'Auerbach++, atteinte du péristaltisme œsophagien

- **Manométrie haute résolution +++**
- Diagnostics différentiels:
  - Pseudo-achalasie: néoplasie ++
  - Maladie de Chagas
- Traitement: dilatation endoscopique++, chirurgie (myotomie)
- Complications: cancer (épidermoïde, ADK) (5%), méga-œsophage, penumopathies inhalation, œsophagite candida



Case courtesy of Dr Hani Al Salam, Radiopaedia.org, rID: 883

TOGD
- Aspect en « **bec d'oiseau** »
- Dilatation
- Relaxation incomplète SIO
- Contractions non coordonnées, tertiaires

TDM
- Œsophage dilaté avec paroi fine
- Niveau hydro-aérique

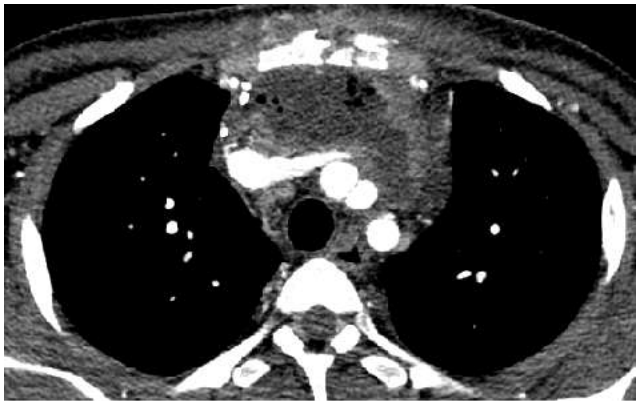


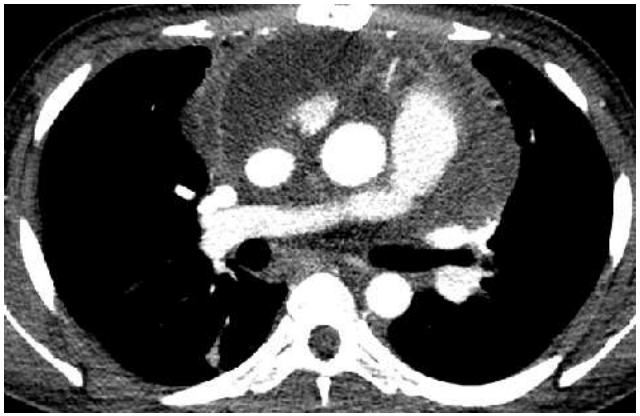
Aspect en « Be d'oiseau »

Case courtesy of Dr MohammadTaghi Niknejad, Radiopaedia.org, rID: 23554

- *Mr Andrew Murphy and A. Prof Franck Gaillard et al. Radiopediae*
- *Sophie Ribière – Hépatoweb.com*

Médiastinite





Médiastinite postopératoire



TDM
- **Élargissement médiastinal**
- **Infiltration**
- **Abcès**

Secondaire à
- **Syndrome de Boerhaave** (rupture spontanée de l'oesophage sur effort de vomissement)
- **Tumeur nécrotique œsophage**
- **Infection postopératoire**
- **Diffusion à partir d'un foyer infectieux** (abcès amygdalien, abcès dentaire) via l'**espace retro pharyngé** (espace virtuel cou + thorax)

Syndrome de Boerhaave

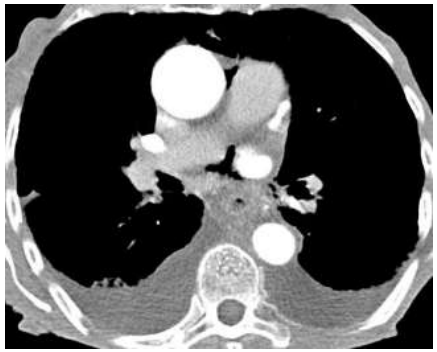
Rupture de l'œsophage suite à un effort de vomissement

- parfois autres causes (convulsions, trauma…)
- H>F, éthylisme, incidence 1/6000

Radio standard
- Pneumomédiastin
- Epanchement pleural gauche
- Signe du « V » de Nacerio



Case courtesy of Dr Domenico Nicoletti, Radiopaedia.org, rID: 27683



Case courtesy of RMH Core Conditions, Radiopaedia.org, rID: 26240

La perforation est habituellement
- Verticale
- Étendue de 1 à 4 cm
- Sur le **mur postéro-latéral gauche de l'œsophage distal** juste au dessus de la jonction oeso-gastrique (topographie due au fait qu'il y a moins de structures médiastinales pour protéger de la perforation)

Imagerie
- **Hématome de paroi**
- **Trajet de perforation**
- **Collections hydro-aériques (pneumomédiastin) péri-oesophagiennes → médiastinite**
- **Epanchement pleural gauche** (pleuro-pneumothorax)
- Extravasation de contraste oral

Ghanem N, Altehoefer C, Springer O et-al. Radiological findings in Boerhaave's syndrome. Emerg Radiol. 2003
White CS, Templeton PA, Attar S. Esophageal perforation. AJR 1993

Mediastinite fibrosante

Réaction fibrotique excessive dans le médiastin

- 2 FORMES = FOCALE ou GRANULOMATEUSE / DIFFUS OU NON -GRANULOMATEUSE
- **Compression** structures médiastinales
  - Veine cave supérieure
  - HTAP
  - Compression oesophage



Case courtesy of Dr Darel E Heitkamp, Radiopaedia.org, rID: 13520

Étiologies

- **DIFFUSE OU NON GRANULOMATEUSE**
  - Sans calcification
  - Souvent associée à **fibrose rétropéritonéale**, **thyroidite de Riedel**, **pseudotumeur orbitaire**…
- **FOCALE OU GRANULOMATEUSE secondaire à histoplasmose**
  - USA
  - Localisée
  - **Calcifications +++**
- Tuberculose
- Sarcoïdose
- Radiothérapie

Rossi SE, Mcadams HP, Rosado-de-christenson ML et-al. Fibrosing mediastinitis. Radiographics. 2001

Mediastinite fibrosante

Fibrosing mediastinitis (FM), also known as sclerosing mediastinitis or mediastinal fibrosis, is a rare benign but potentially life-threatening fibroinflammatory process in which progressive proliferation of dense infiltrative fibrous tissue in the mediastinum replaces normal mediastinal fat and potentially encases mediastinal and hilar structures (1–3). Such severe progressive fibrous infiltration may produce obstruction of mediastinal and hilar structures. In general, two different subtypes of FM are described: the granulomatous subtype, also known as the focal subtype, and the nongranulomatous subtype, also known as the diffuse or idiopathic subtype (2,3). The granulomatous

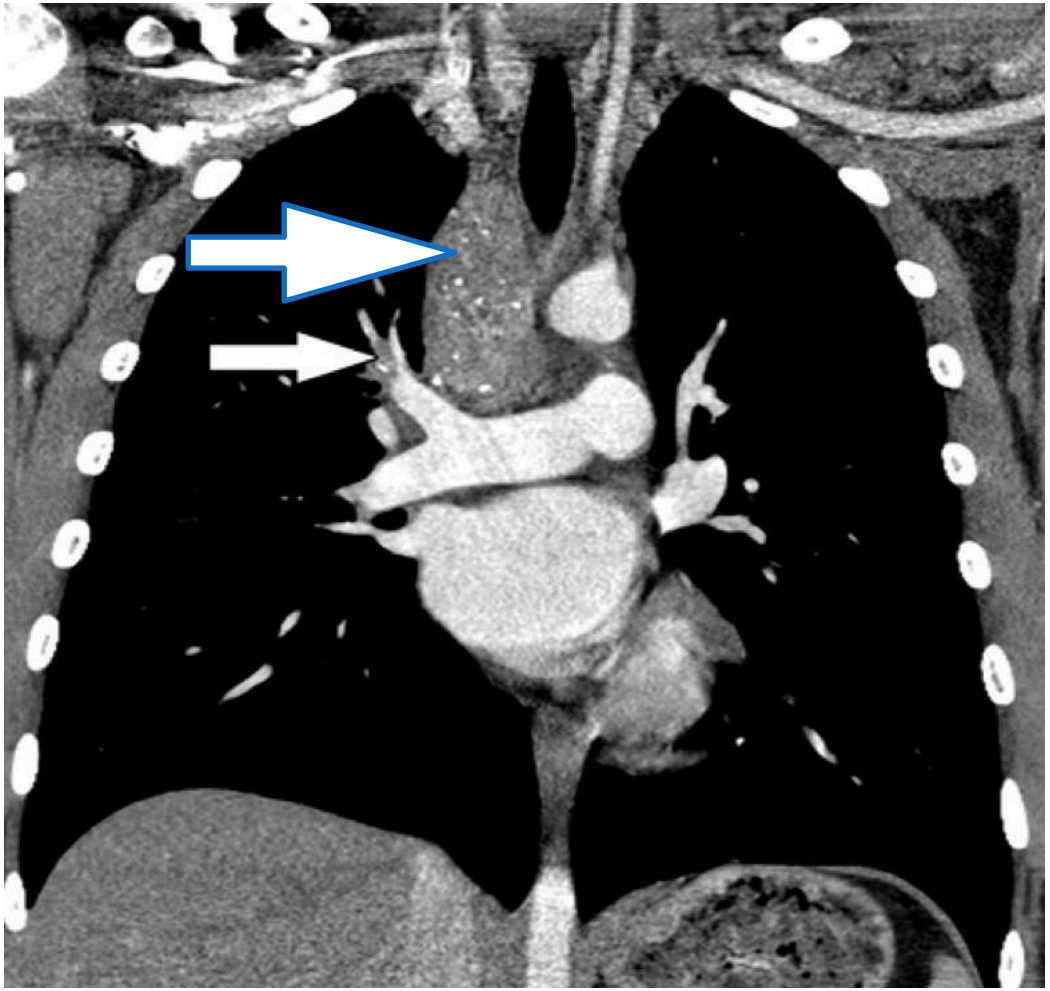
Major Features of Granulomatous and Nongranulomatous FM

Feature	Granulomatous FM (80%–90%)	Nongranulomatous FM (10%–20%)
Pathophysiology	Abnormal immunologic reaction that results in proliferation of fibroinflammatory tissue in the mediastinum	Abnormal immunologic reaction that results in proliferation of fibroinflammatory tissue in the mediastinum
Etiology	Exposure to *H capsulatum* antigen (most common) Tuberculosis or other fungal infection Inflammatory conditions such as sarcoidosis	Autoimmune disease (systemic lupus erythematosus, rheumatoid arthritis, Behçet disease) Previous radiation therapy Complication of methysergide treatment
Prevalence	3/100000 persons	Unknown, but less common
Demographics	Younger age (35–46 y) No sex predilection	Middle aged or elderly Male predilection
Symptoms	Cough, dyspnea, recurrent pneumonia, hemoptysis, pleuritic pain No extrathoracic symptoms	Cough, dyspnea, recurrent pneumonia, hemoptysis, pleuritic pain Extrathoracic symptoms, depending on the other organ systems involved
Common imaging features		
Radiography	Abnormal mediastinal widening Secondary pulmonary findings of volume loss and venous congestion	Abnormal mediastinal widening Secondary pulmonary findings of volume loss and venous congestion
CT	Localized infiltrative mediastinal soft tissue Calcifications common Secondary features related to compression and/or obstruction of mediastinal and/or hilar structures	Diffuse infiltrative soft tissue, often involving multiple mediastinal compartments and/or the pulmonary hila Calcifications rare Secondary features related to compression and/or obstruction of mediastinal and/or hilar structures

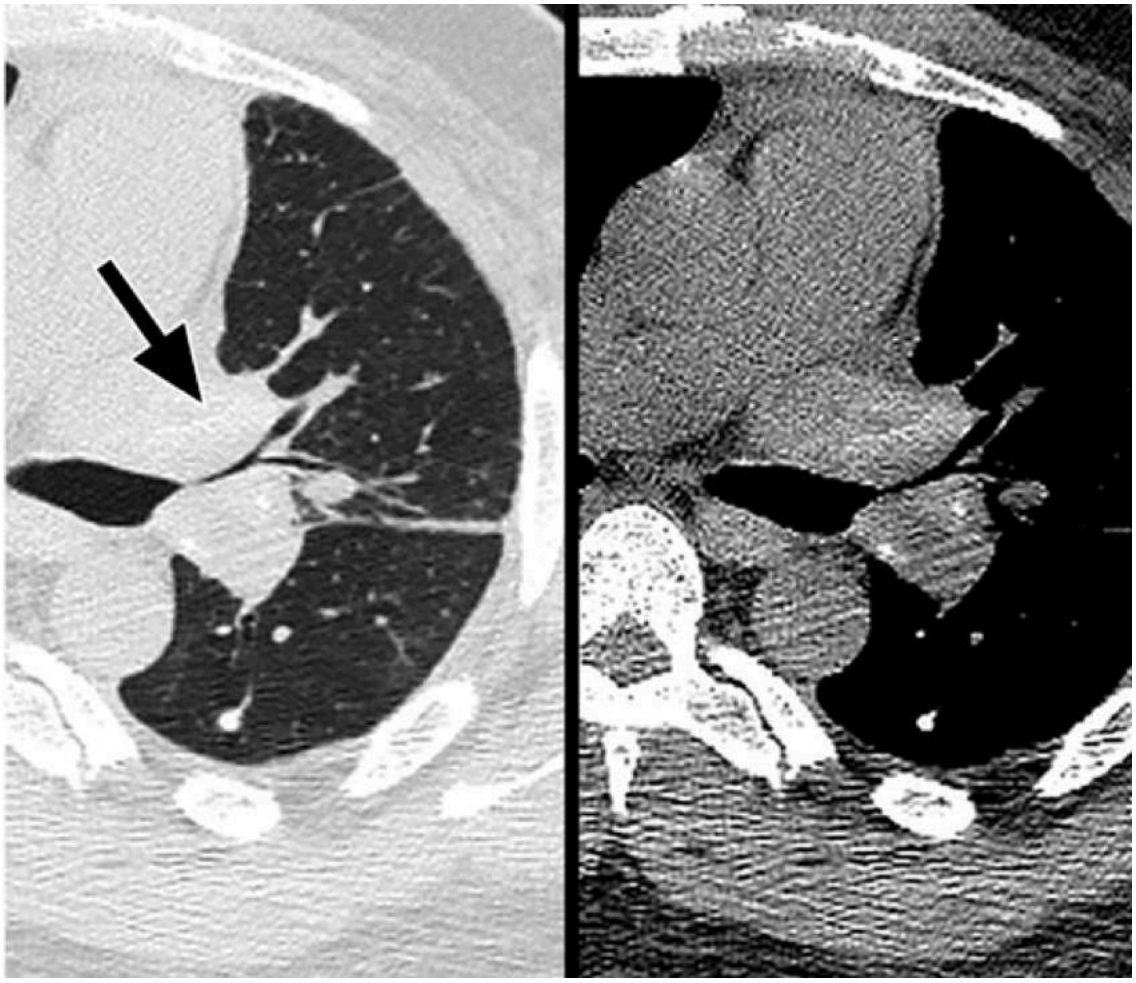
Capture d'écran

Mediastinite fibrosante

- **FOCALE OU GRANULOMATEUSE secondaire à histoplasmose**
  - USA
  - Localisée
  - **Calcifications +++**



Mediastinite fibrosante

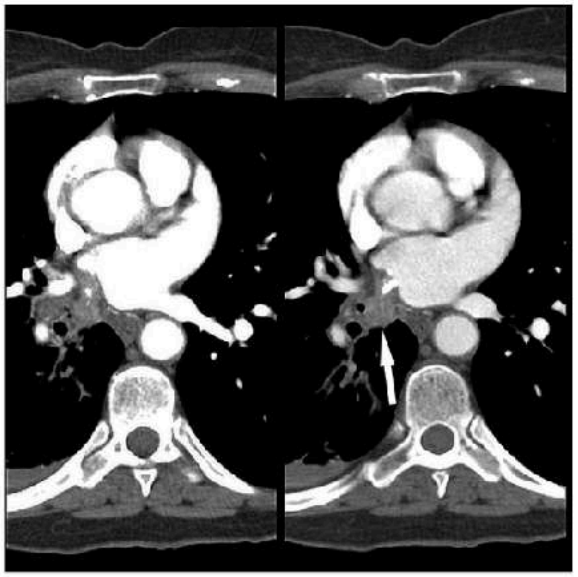


a. b.

Figure 4. Granulomatous FM in a 38-year-old man with a cough. **(a)** Posteroanterior chest radiograph shows low left lung volume and left hilar lymphadenopathy. **(b)** Composite nonenhanced CT images (lung window [left], soft-tissue window [right]) show stenosis and encasement of the left upper lobe bronchus by the abnormal soft tissue (arrow), with subtle stippled calcifications, which suggest the diagnosis of granulomatous FM.

Mediastinite fibrosante

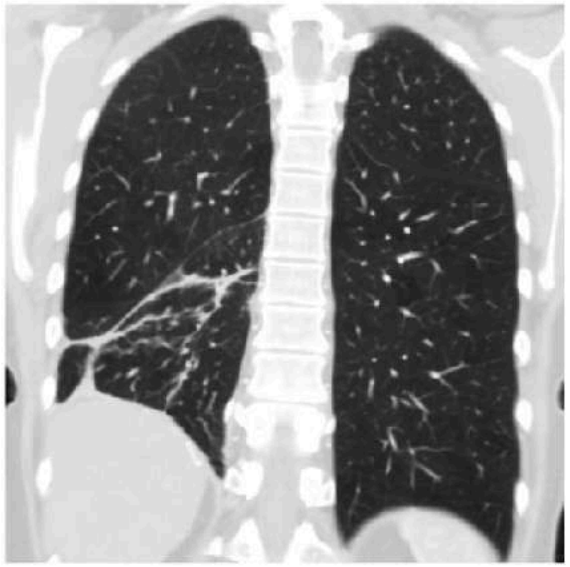
Figure 5. Granulomatous FM in a 63-year-old woman with dyspnea and chronic cough. **(a)** Axial contrast-enhanced CT images (soft-tissue window) show infiltrative right hilar and subcarinal soft tissue (arrow, right) with intrinsic coarse calcifications, which produce mass effect on the right atrium, obliterate the right inferior pulmonary vein, and encase and narrow the right lower lobe bronchus. Note the small right pleural effusion. **(b)** Coronal contrast-enhanced CT image (soft-tissue window) shows right hilar and subcarinal infiltrative soft tissue with intrinsic coarse calcification that obliterates the right inferior pulmonary vein. Note the elevation of the right hemidiaphragm related to volume loss and diaphragmatic collateral vessels (arrow). **(c)** Coronal contrast-enhanced CT image (lung window) shows right lower lobe volume loss with inferior displacement of the major fissure.



a.

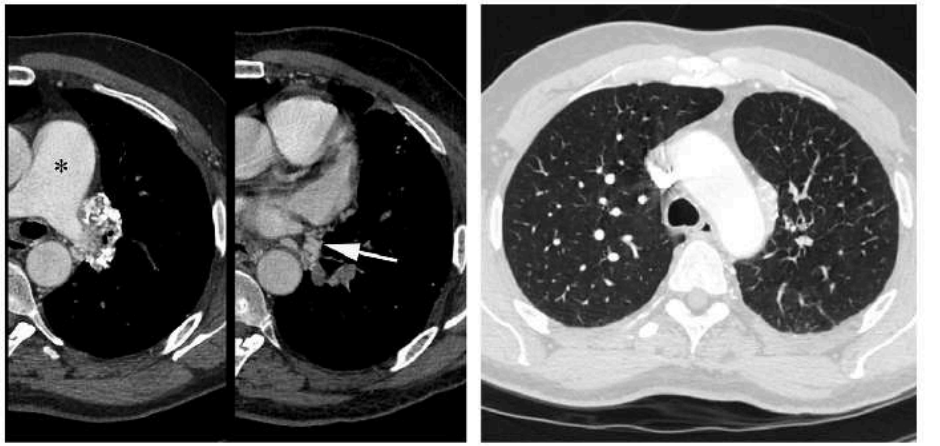


b.



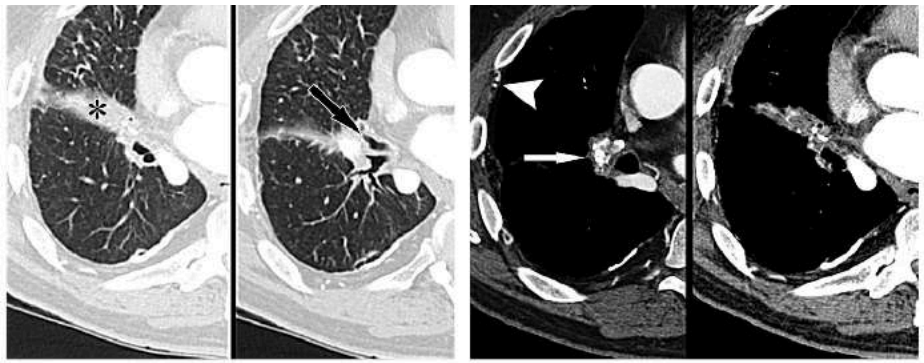
c.

Mediastinite fibrosante



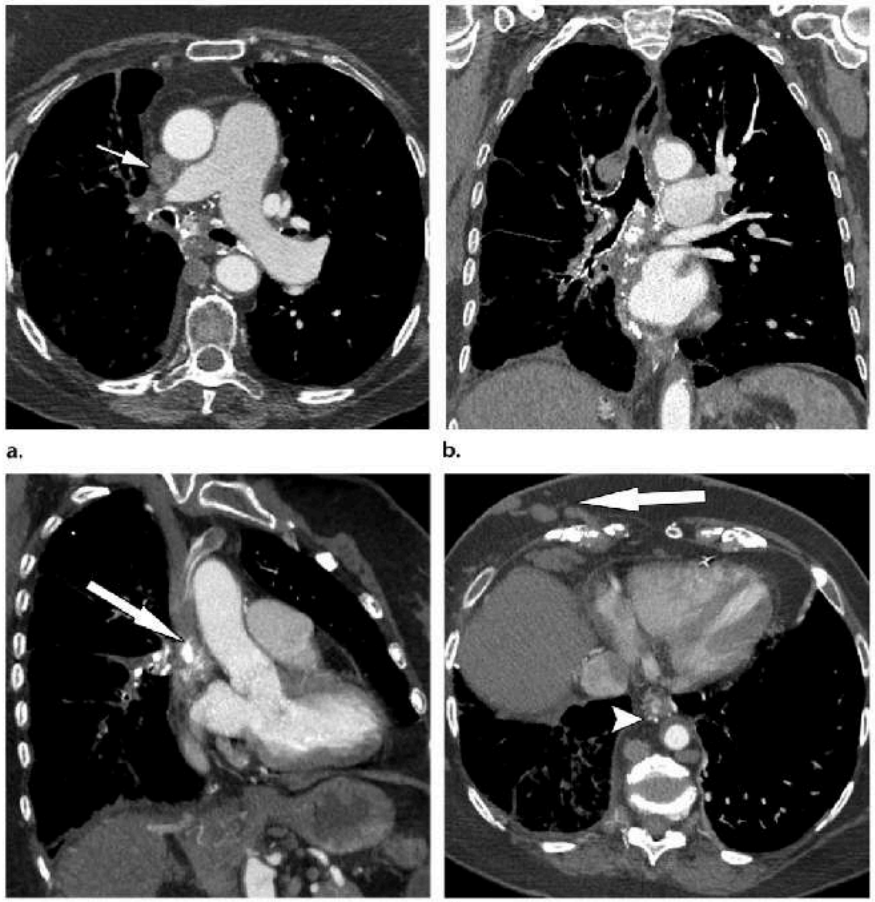
a. b.

Figure 12. FM in a 53-year-old man who presented with dyspnea. **(a)** Axial contrast-enhanced CT images (soft-tissue window) show a densely calcified left hilar mass that obliterates the left superior and inferior pulmonary veins and the left pulmonary artery. Note the hypertrophied left bronchial arteries (arrow in right image) and enlarged pulmonary trunk (* in left image) from pulmonary hypertension. **(b)** Axial contrast-enhanced CT image (lung window) shows diminutive left pulmonary arteries due to oligemia. Unilateral left lung septal lines are secondary to pulmonary vein obstruction.



a. b.

Figure 9. Complete middle lobe atelectasis in a 62-year-old man with chest pain and dyspnea. Axial contrast-enhanced CT images (lung window, **a**; soft-tissue window, **b**) show complete middle lobe atelectasis (* in **a**, left image) due to calcified right hilar soft tissue (arrow in **b**, left image) encasement and obstruction of the middle lobe bronchus (arrow in **a**, right image). Interlobular septal thickening is secondary to pulmonary vein occlusion. Note the hypertrophied subpleural collateral vessels, which may be recruited to provide systemic circulation to the lung (arrowhead in **b**, left image).



a. b. c. d.

Figure 15. FM in an 83-year-old woman with dyspnea and chest pain who was evaluated for suspected pulmonary embolism. **(a, b)** Axial **(a)** and coronal **(b)** contrast-enhanced CT images (soft-tissue window) show calcified mediastinal and hilar soft tissue that obliterates the right pulmonary artery and its branches, the right pulmonary veins, and the SVC (arrow in **a**). The abnormal soft tissue encases the right tracheobronchial tree. Note the enlarged pulmonary trunk secondary to pulmonary hypertension. **(c)** Double oblique coronal reformatted contrast-enhanced CT image (soft-tissue window) shows the absence of contrast material in the SVC secondary to obstruction by the calcified soft-tissue mass (arrow). **(d)** Axial contrast-enhanced chest CT image shows chest wall (arrow) and paraesophageal (arrowhead) venous collateral vessels secondary to SVC obstruction.

Mediastinite fibrosante

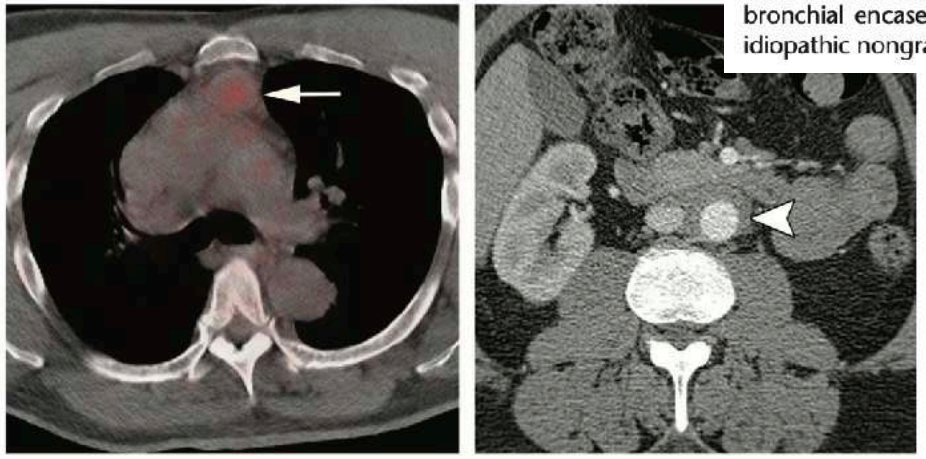
- **DIFFUSE OU NON GRANULOMATEUSE**
  - Sans calcification
  - Souvent associée à **fibrose rétropéritonéale**, **thyroidite de Riedel**, **pseudotumeur orbitaire**…

- **IgG4**



a. b.

Figure 6. Idiopathic nongranulomatous FM in a 53-year-old woman with dyspnea. Axial **(a)** and coronal **(b)** nonenhanced CT images (soft-tissue window) show bilateral hilar lymphadenopathy with central bronchial encasement but no bronchial obstruction. Because of documented retroperitoneal fibrosis, idiopathic nongranulomatous FM was considered the most likely diagnosis.



a. b.

Figure 8. Biopsy-proven IgG4-related FM in a 49-year-old man. **(a)** Axial fused FDG PET/CT image shows a noncalcified prevascular mediastinal soft-tissue mass with mild FDG uptake (arrow). **(b)** Axial contrast-enhanced abdominal CT image (soft-tissue window) shows infrarenal periaortic soft-tissue thickening (arrowhead) with partial encasement of the inferior vena cava, which is consistent with retroperitoneal fibrosis.

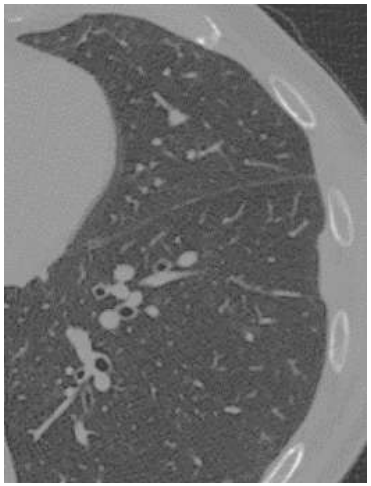
Plèvre / Paroi

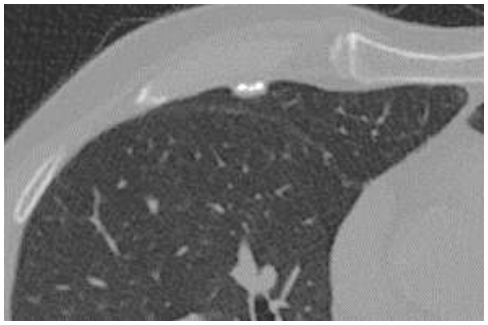
- Anomalies pleurales/ Amiante
- Mésothéliome
- Métastases pleurales
- Tumeur fibreuse solitaire
- Splénose intra-thoracique
- Empyema necessitatis
- Tumeurs costales
  - Tumeurs bénignes
  - Tumeurs malignes
- Elastofibrome
- Bursite scapulo-thoracique

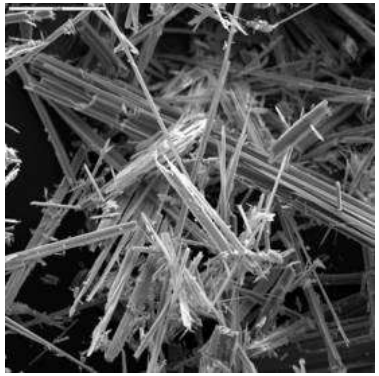
Amiante (Anomalies pleurales)

Pneumoconiose due à inhalation prolongée de fibres d'amiante

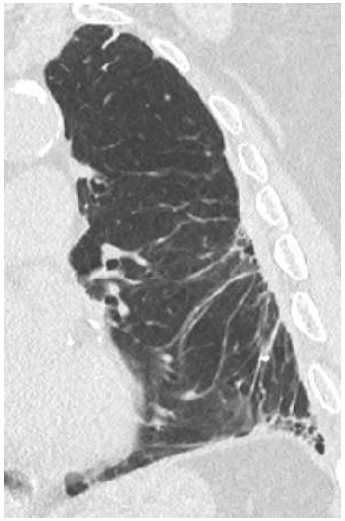
- Fibre amiante: lg 100μm, Ø3μm → bronchioles, alvéoles → fibrose
- Anapath: corps asbestosiques, fibres amiante, fibrose







Pieds de corneille

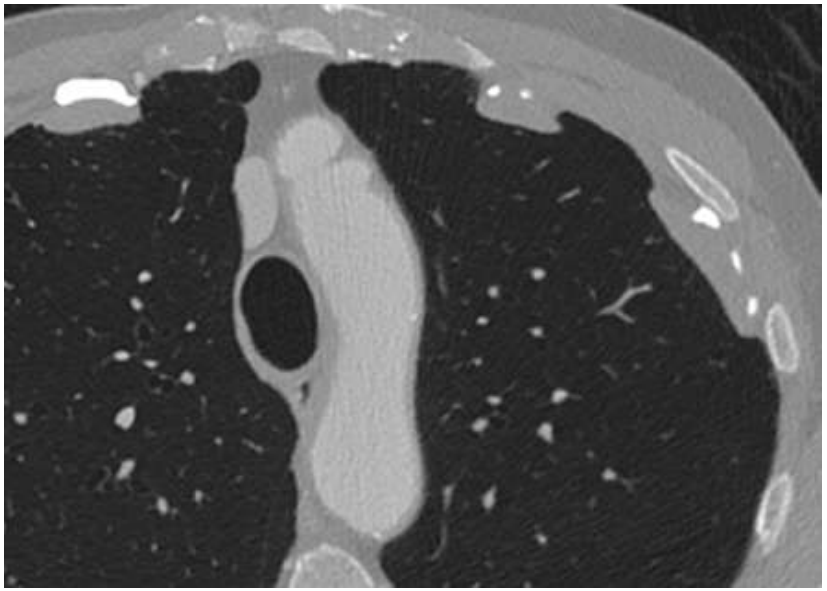


Anomalies pleurales ≠ asbestose!!!

- **Plaques pleurales +++:** feuillet pariétal, signent exposition à l'amiante, > 20 ans, surélévation (plateau) +/- calcifiées, bilatérales asymétriques
- **Epanchement pleural:** 1er signe atteinte pleural, dans les 10 ans, exsudat hémorragique
- **Fibrose pleurale viscérale:** moins spécifique, épaississement et fibrose de la plèvre viscérale / fusion avec plèvre pariétale

Atlas iconographique tomodensitométrique des pathologies bénignes de l'amiante - C Beigelman-Aubry, Journal de radiologie 2007

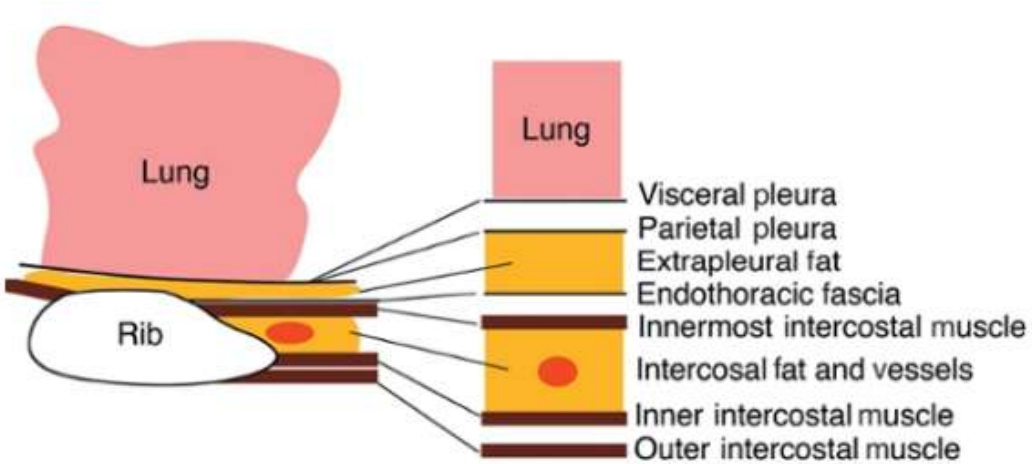




Plaques pleurales bilatérales dans le cadre d'une exposition à l'amiante

Mésothéliome

- **Expo amiante +++**: fDR principal: 80% des cas
- Tumeur **maligne** se développant sur le **feuillet pariétal** de la plèvre
- Sous types histologiques
  - Épithélioide (70%)
  - Sarcomatoide (10%)
  - Mixte
- Diagnostic: **biopsie sous vidéo-thoracoscopie**: caractère malin: infiltration tissu adipeux sous pleural



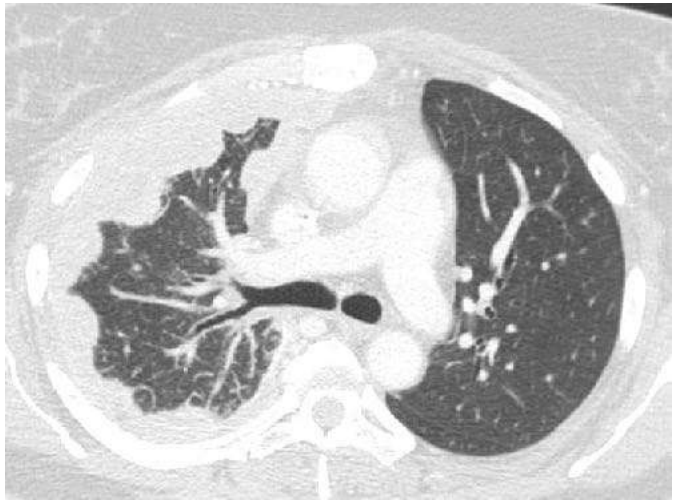




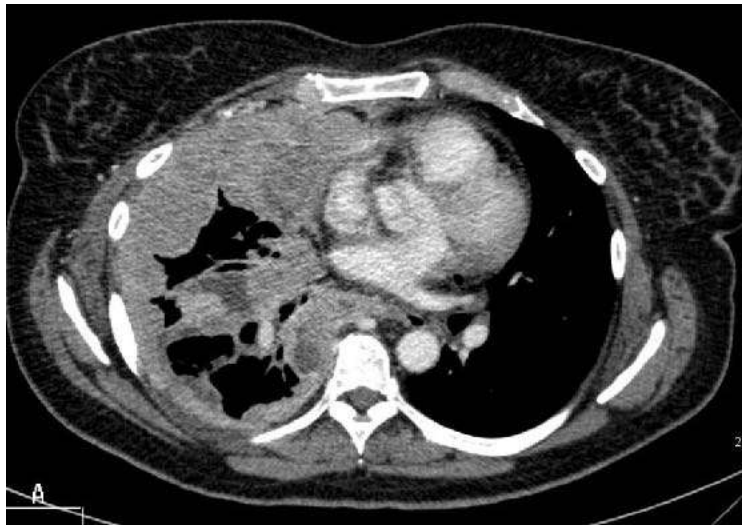
Mesothéliome : épaississement irrégulier, festonné de la plèvre hémithoracique gauche

TDM (si possible **injection bi phasique**, imprégnation 2 min)

- **Épanchement isolé**
  - Chercher le **nodule tissulaire pleural**
- **Carcinose pleurale**
  - **Épaississement pleural**
  - **Circonférentiel**, plèvre médiastinale et scissurale
  - Aspect **nodulaire**, **mamelonné / festoné**
  - Épaisseur **> 1cm** plèvre costale = malignité
  - **Rétraction hémithorax**
  - Épanchement unilatéral
- Forme localisée (très rare)
  - DDX: tumeur fibreuse solitaire, lipome, histiocytome malin fibreux, hémangiopéricytome, sarcomes,…)







Métastases pleurales

Etiologies

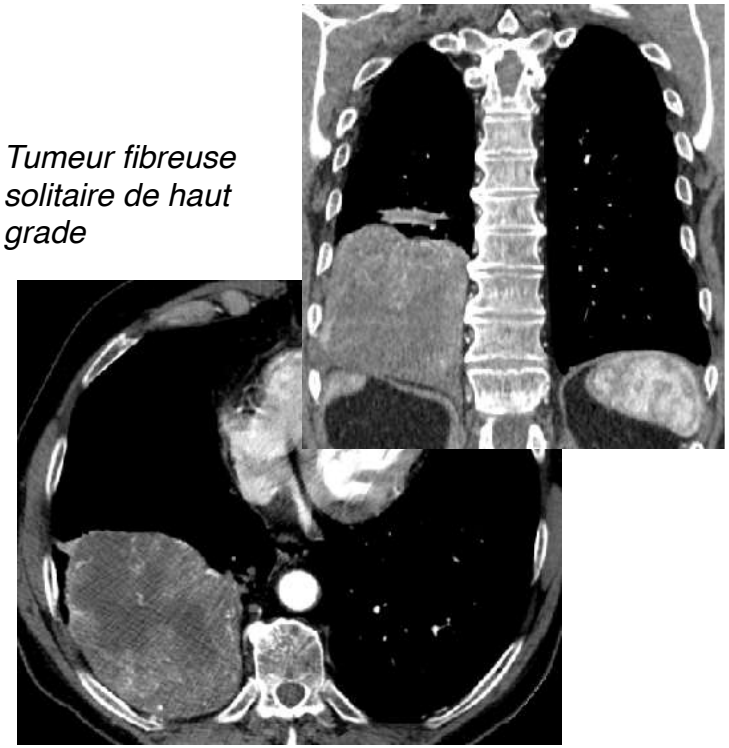
- **Poumon +++**
- Mais également sein, pancréas, estomac, ovaire…

Diagnostic différentiel **Masses pleurales multiples + épanchement**

- Métastases pleurales
- Mésothéliome
- Lymphome

Tumeur fibreuse solitaire

- Histologie: Origine **mésodermique**, rare, **< 5% des tumeurs pleurales**
- **Bénin +++, malin (20%),** très rarement intra-parenchymateux
- Découverte fortuite++, tous les âges (>50 ans++), hypoglycémie (tumeur grande taille par consommation de glucose), ostéo-arthropathie hypertrophique
- **Rattachée à la plèvre viscérale** (parfois pariétale) **par un pédicule**→ caractère mobile (fluoroscopie)



Tumeur fibreuse solitaire de haut grade

TDM

- **Masse tissulaire**, 1-39 cm, ronde ou ovalaire, parfois lobulée, **bien limitée, mobile,** 1/3 moyen ou inférieur
- Angle de raccordement obtus ou aigu
- Calcifications (grosses tumeurs)
- Spontanément iso ou hyperdense (collagène)
- **Rehaussement intense et homogène**
- Non rehaussement: zones de nécrose, de dégénérescence myxoïde, d'hémorragie

IRM

- T1: hypo/iso signal
- T2: variable, **hyposignal ++** (stroma collagène abondant), « black and white » pattern
- **Rehaussement intense**

- *Daniel T. G, Aqiba B, Shweta B. Imaging Features of Solitary Fibrous Tumors. AJR 2011*
- *Truong M, Munden RF, Kemp BL. Localized fibrous tumor of the pleura. AJR Am J Roentgenol. 2000*
- *Ferretti GR, Chiles C, Cox JE, Choplin RH, Coulomb M. Localized benign fibrous tumors of the pleura: MR appearance. JCAT 1997*

Traitement chirurgical +++
- Car risque de malignité 20%
- Et DDX

Signes de malignité TFS
- **>10 cm**
- **Nécrose centrale**
- **Epanchement pleural**
- **Fixation importante au PET scan**



Case courtesy of Dr Abdallah Khateeb , Radiopaedia.org, rID: 44946

DDX
- **Mésotheliome** (multiples masses pleurales ou diffus)
- Paraspinal:
  - **Tumeur neurogéniques** (condensation ou érosion costale, rare dans les TFS)
- Paramédiastinal
  - **Tumeur thymique, germinale, tératome…**
  - Une tumeur médiastinale comprime le poumon alors que la TFS refoule le médiastin (+ aide de l'angioTDM, vaisseaux nourissiers)

Cardinale L, Ardissone F, Volpicelli G. CT signs, patterns and differential diagnosis of solitary fibrous tumors of the pleura. J Thorac Dis 2010

Splénose intra-thoracique

Greffe de tissu splénique dans des localisations anormales après traumatisme splénique

- Siège
  - Mésentère, péritoine, *omentum*
  - Thoracique: moins fréquente mais 18%
- Asymptomatique

TDM
- **Une ou plusieurs masse(s) pleurales**
  - Implants sur les feuillets viscéraux ou pariétaux
- **Densité et rehaussement identique à tissu splénique**

Diffusion
- **Restriction diffusion**

Scintigraphie GR marqués altérés
- **Fixation spécifique du tissu splénique**

DDX
- **Métastases pleurales** (poumon, sein, mélanome)
- **Lymphome**
- **Tumeur fibreuse solitaire**
- **Mésothéliome**
- Thymome invasif

Reflex!!
Nodules pleuraux
+ ATCD de **traumatisme** splénique ou thoraco-abdominal
Ou splénectomie
→ évoquer **splénose intra-thoracique**

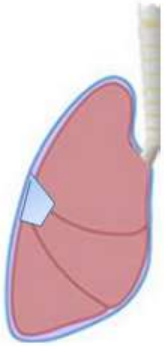
Arbre diagnostic
Epaississement pleural

Les plus pourvoyeurs de métastases pleurales :
- Poumon
- Sein
- Ovaire
- Lymphome
- Thymome

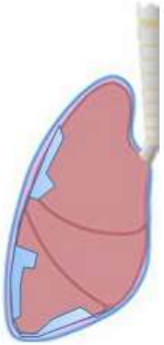
Les lésions sous-lignées peuvent avoir une présentation **bilatérale**

Lésions pleurales qui peuvent être **calcifiés** : *
N.B: après traitement les lésions du lymphome peuvent se calcifier

Epaississement pleural



Focal



Diffus

+ Epanchement

- **Pleurésie infectieuse** (dont tuberculose)
- **Mésothéliome**
- **Métastases pleurales**
- Lymphome
- Pleurésie asbestosique
- Radiothérapie
- Chirurgie

En faveur de la malignité de l'épaississement pleural :
1. Caractère **circonférentiel**
2. Caractère **nodulaire > 1 cm / irrégulier +++**
3. L'atteinte de la plèvre médiastinale

Benin
- **Plaque pleurale ***
- **Tumeur fibreuse solitaire ***
- Lipome
- Endométriose
- Splénose (gauche)

Malin
- **Mésothéliome***
- Sarcome pleural
- Métastases.
- Lymphome

Benin
- **Fibrose pleurale viscérale***
- Tuberculose pleurale
- Empyème
- Trauma/ chirurgie
- Irradiation

Malin
- **Mésothéliome pleural*** (atteinte circonférentielle ++)
- **Métastases pleurales**
- Lymphome pleural (atteinte circonférentielle rare)

Tumeurs costales

Tumeurs bénignes

- **Dysplasie fibreuse +++**
- **Enchondrome ++**
- **Ostéochondrome ++**
- Autres
  - Kyste anévrysmal
  - Tumeur à cellules géantes
  - Chondroblastome
  - Ostéoblastome
  - Tumeur brune
  - Paget
  - Ostéome ostéoïde
  - Cal osseux postfracturaire
  - Séquelles postradiques
  - Infection (ostéite tuberculeuse)
  - Ilôt condensant bénin (énostose)

- Prévalence: **3 à 8%**
- **Métastases** et **myélome**: tumeurs costales malignes les plus fréquentes
- Lésion bénignes: **dysplasie fibreuse +++**
- **Age**, sexe, contexte, clinique +++
- **Chercher des arguments en faveur d'une étiologie bénigne ou maligne** (ostéolyse, réaction périostée, masse des parties molles)

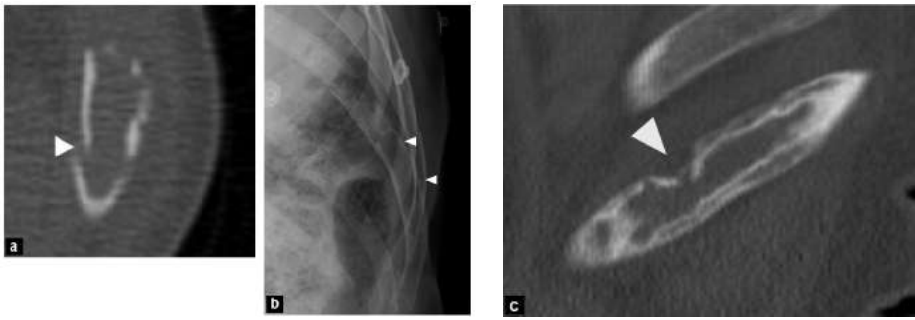
Tumeurs malignes

- **Métastases +++**
- **Myélome ++**
- **Chondrosarcome**
- Ostéosarcome
- Sarcome d'Ewing

Tumeurs costales bénignes

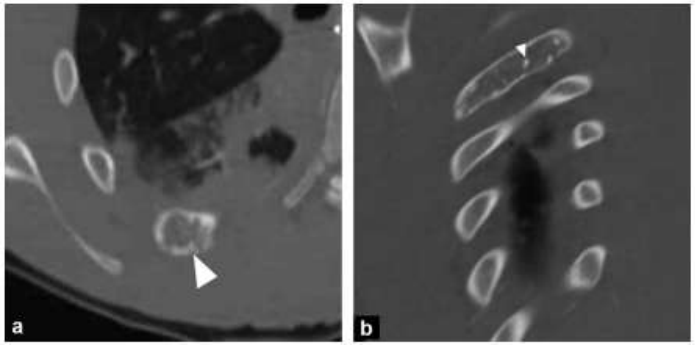
Dysplasie fibreuse +++

- **La plus fréquente des tumeurs bénignes**
- Congénital, tissu fibreux/os immature
- **30-50 ans**, **arc moyen/postérieur++, K2++**
- **Lésion médullaire centrée, lytique, soufflante, allongée dans l'axe de la côte**, amincissant la corticale avec liseré d'ostéocondensation, pas de réaction périostée, pas atteinte des parties molles, zones de « **verre dépoli** » **+++** très évocatrices
- IRM: hypoT1, T2 variable
- Parfois fracture pathologique



Fracture sur dysplasie fibreuse

Enchondrome

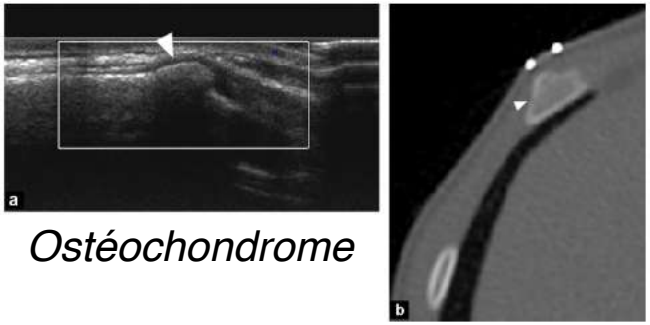


Enchondrome ++

- **2nd lésion bénigne**, tumeur cartilagineuse, 10-30 ans
- Arc costal antérieur **près de jonction chondro-costale ++** ou près de l'articulation costo-vertebral
- **Lésion ostéolytique, bien limitée, lobulée**, <4cm, +/- soufflante, calcifications arciformes dans matrice
- IRM: hypoT1, franc hyperT2, lobulée, septa hypoT2, pdC périphérique

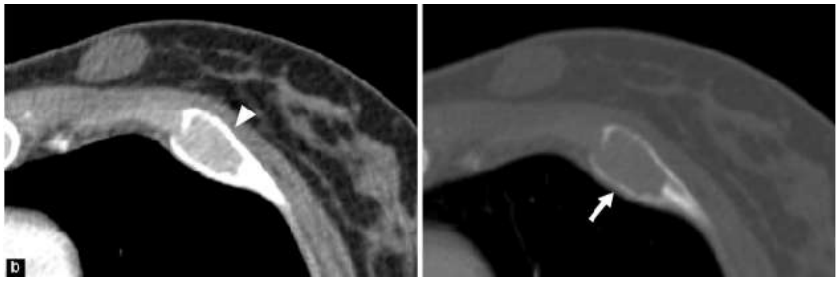
Ostéochondrome ++

- **Antérieur, jonction chondro-costale**, enfants/adultes jeunes++
- **Excroissance osseuse bien corticalisée avec continuité médullaire et corticale/os adjacent**
- Coiffe cartilagineuse (hyperT2) >2cm(adulte), >3cm(enfant)→transformation maligne



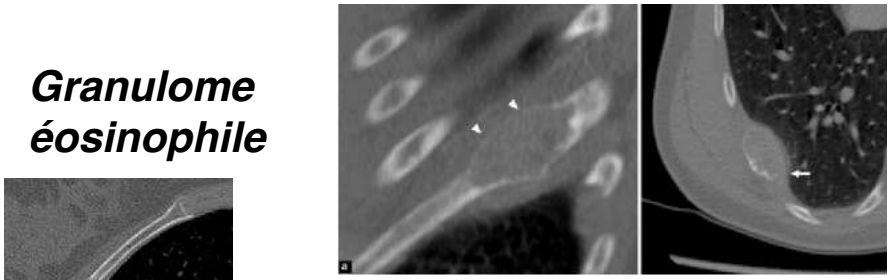
Ostéochondrome

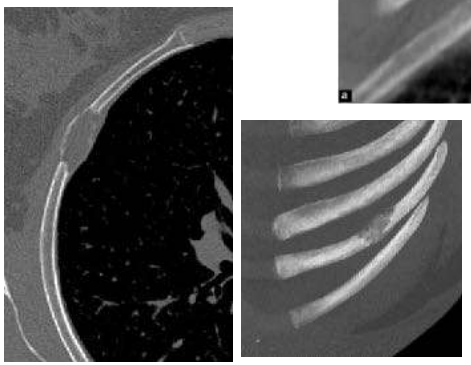
- **Kyste anévrysmal** Jeune, **arc postérieur++**, expansif, **niveaux liquide-liquide**
- **Tumeur à cellules géantes** 20-40 ans, douleur, +/-fracture, **lésion lytique, expansive, excentrée**, contours nets, pas d'ostéosclérose périphérique, pas de réaction périostée, svt interruption corticale, pas de calcifications, +/- extension parties molles (IRM), IRM: hypo/iso T1 et T2, rehaussement
- **Chondroblastome** **jonction chondro-costale, costo-vertebrale**, **œdème médullaire+++**
- **Ostéoblastome** Lésion à matrice osseuse, arc postérieur
- **Tumeur brune** Complication **hyperthyroïdie**, micro fractures répétées → macrophages → fibrose médullaire localisée hyper vascularisée**, lésion lytique bien limitée +/- expansive**, quand résolution reconstruction osseuse avec fixation scintigraphique
- **Granulome éosinophile** **Histiocytose X**, **lésion lytique**
- Paget rare dans côtes, élargissement, épaississement cortical, travées rare et épaisses
- Ostéome ostéoïde (rare dans côte, petite lacune corticale, nidus calcifié, réaction périostée compacte)
- Cal osseux post-fracturaire +++
- Séquelles post-radiques
- Infection (ostéite tuberculeuse)
- Îlot condensant bénin (énostose)



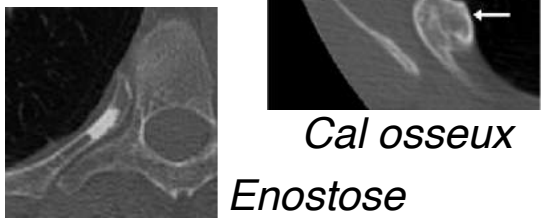
TCG

Granulome éosinophile

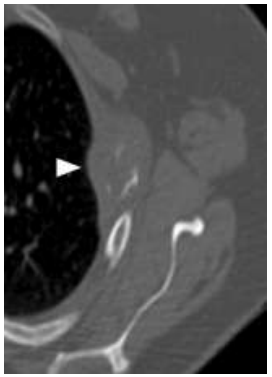




T. brune



Cal osseux



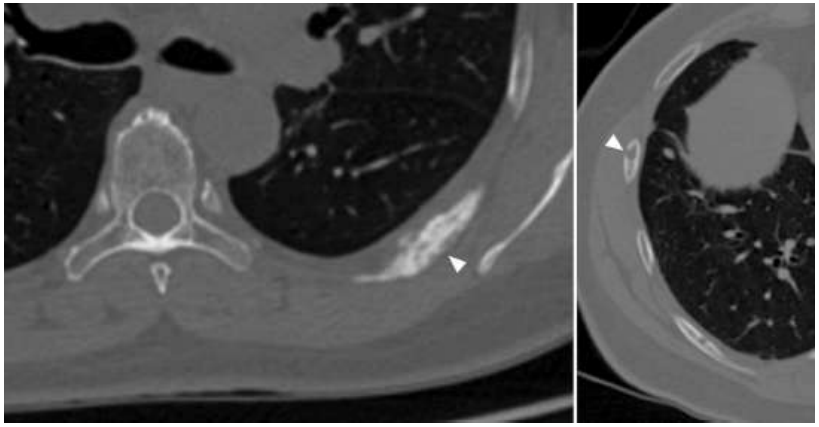
Ostéite BK

Enostose

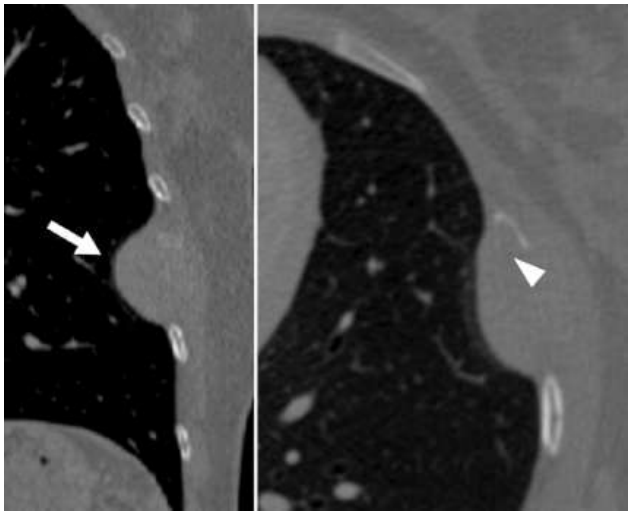
Tumeurs costales malignes

Métastases +++

- 3ème localisation de lésions secondaires après rachis et fémur
- **Contexte** de néoplasie
- Lésion focale unique ou multiples,
- **Ostéolytique** (sein, poumon, thyroïde, utérus)
- **Condensante** (prostate, sein, bronche, estomac, thyroïde, colon)
- Mixte (mammaire, pulmonaire)



Métastases



Myélome

Myélome ++

- 2ème localisation après le rachis, chez 50% des patients suivis pour myélome, > 50 ans
- TDM: **multiples lésions ostéolytiques à type de lacunes arrondies ou ovalaires, de contours nets**, rarement entourées d'un liseré d'ostéosclérose, souvent tuméfaction des parties molles
- Arc costal moyen++

Chondrosarcome

- 11 à 16% des chondrosarcomes sont au niveau costal → tumeur maligne primitive la plus fréquente, 20-70 ans
- Primitif (90%) ou dégénérescence chondrome/ ostéochondrome
- Arc antérieur des 5 premières côtes
- Ostéolyse soufflante, taille > 4cm, agressive (résorption endostéale, lyse corticale), matrice cartilagineuse
- ***DDX /enchondrome**: taille**>4cm**, **résorption endostéale**>2/3 corticale, IRM: **pdC précoce**, **fixation intense** en scintigraphie*



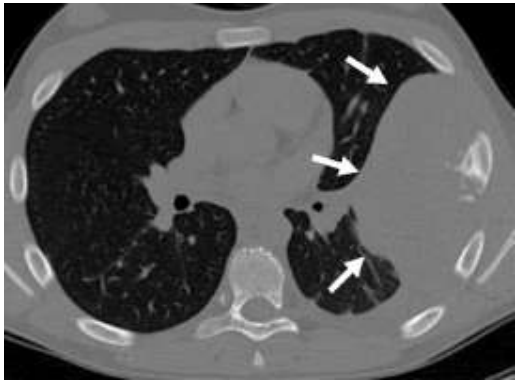


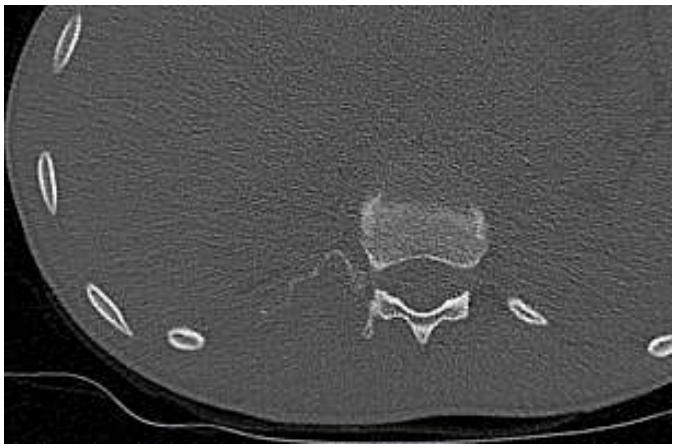
Ostéosarcome

- Atteint les côtes dans 1 à 3% des cas
- Tumeur primitive sujet jeune (15-25 ans) parfois âgés (Paget, radiothérapie)
- Grosse lésion à matrice osseuse engainant la côte, zones de nécrose, d'hémorragie, d'ossifications
- **Ostéolyse avec interruption corticale et réaction périostée spiculée importante en « rayon de soleil » ou « feux d'herbe »**
- Envahissement des parties molles

Sarcome d'Ewing

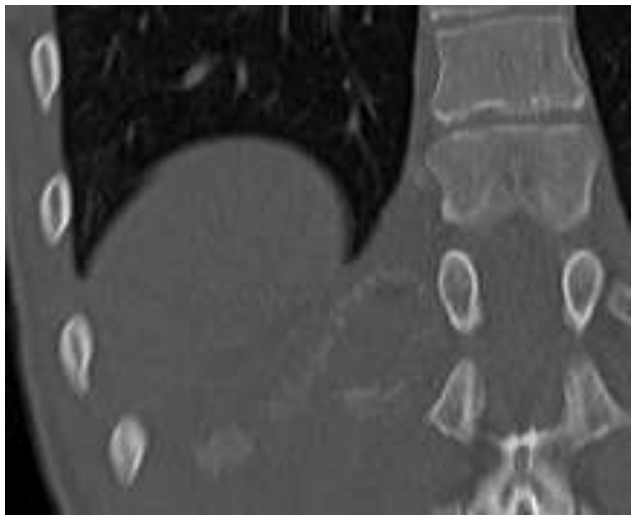
- 10 – 15 ans
- Masse pariétale douloureuse, svt fièvre
- **Voluminuse (> 10 cm) masse extrapleurale excentrée / côte avec ostéolyse et réaction spiculée ou lamellaire** (+/-réaction périostée en bulbe d'oignon)

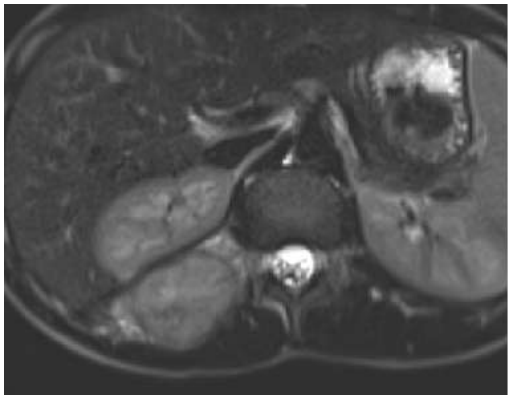


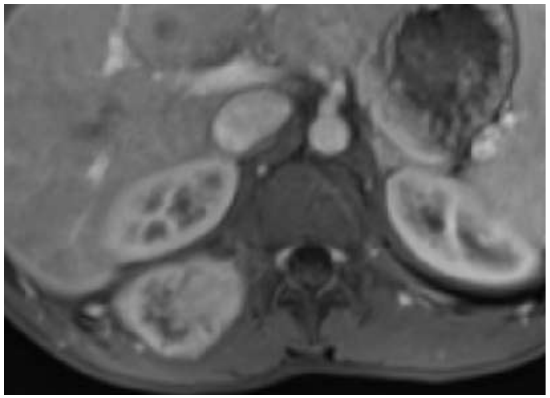


Ostéosarcome

- Lésion lytique et soufflante et d'une côte flottante, « feux d'herbe »
- Hyper T2, prise de contraste hétérogène







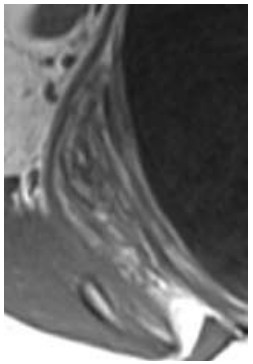
Lésions pariétales

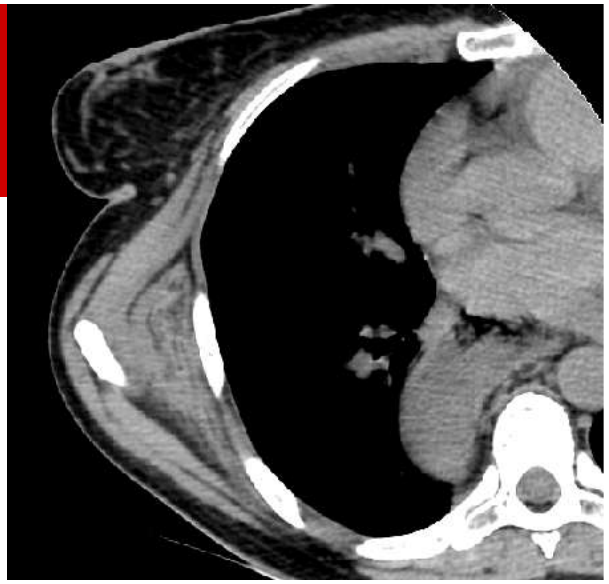
- **Lipome pariétal**
  - Masse des tissus mous, homogène, bien circonscrite, dont la densité spontanée est négative (entre -65 et -120UH) avec pour principal diagnostic différentiel le **liposarcome**, à discuter devant certains critères : taille > 5cm, après 50 ans, profond (sous-aponévrotique ou musculaire), infiltration tissulaire, rehaussement, septa épais, nodules, invasion des structures adjacentes, justifiant une IRM.
- **Elastofibrome**
- **Schwannome (intercostal ou para-spinal)**
- **Hématopoièse extra-médullaire**
- **Autres**
  - Hématomes (contexte traumatique)
  - Myosite ossifiante
  - Tumeur desmoïde ou fibromatose
  - *Empyèma necessitatis*, par extension d'un empyème pleural à la paroi thoracique (ex : tuberculose, actinomycose), éventuellement associé à une ostéite costale.
  - Tumeurs graisseuses : lipome, liposarcome, hibernome
  - Bursite scapulo-thoracique

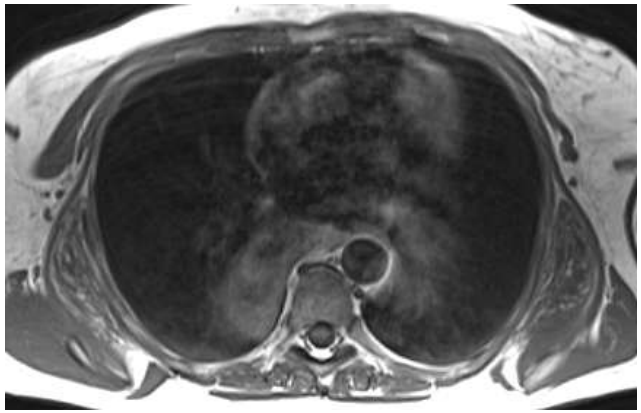
Elastofibrome

Tumeur bénigne fibro-élastique de l'espace infra-scapulaire

- À droite ++, 60% **bilatéral**
- Femme âgée ++, 65-70 ans
- Asymptomatique ++ (parfois discrète douleur)







TDM

- Masse des tissus mous de **l'espace infra-scapulaire** (entre côtes et serratus antérieur / pointe scapula/ muscle rhomboïde)
- **Mal limitée**
- **Isodense** /muscles, hétérogène avec **aspect fasciculé** avec **bandes de tissu graisseux** (parfois homogène)

IRM

- **Hypo** T1 et T2 /muscles
- **Bandes en hypersignal T1** (tissu graisseux)
- Rehaussement variable

Dinauer PA, Brixey CJ, Moncur JT, Fanburg-Smith JC, Murphey MD. Pathologic and MR Imaging Features of Benign Fibrous Soft-Tissue Tumors in Adults. RadioGraphics, 2007

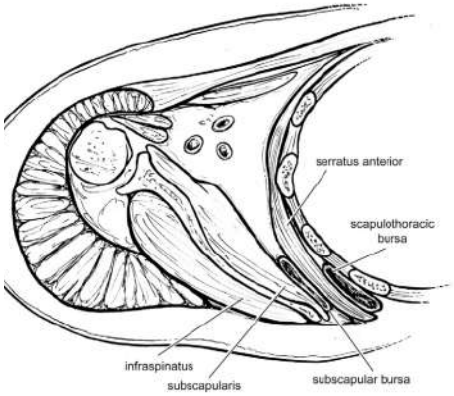
Empyema necessitatis

- Rare
- = empyème de nécessité (l'empyème s'évacue par la paroi thoracique
- Empyème →plèvre pariétale → paroi thoracique (→ peau)
- Germes
  - **BK +++**: 66%
  - **Pyogènes**
  - **Actinomycose**
- +/- ostéolyse

Bursite scapulo-thoracique

Conflit mécanique entre la scapula et la cage thoracique
= Snapping scapula

- = Cause rare de douleur d'épaule
- Terrain: femme, 20-30 ans
- Clinique
  - **Douleurs** d'épaule postéro-médiane
  - **Ressaut** audible et douloureux
  - +/- « winging scapula »: décoaptation de la scapula en abduction du bras



Etiologies

- **Anomalies osseuses congénitales ou acquises**: osteochondrome, cal osseux, proéminence tubercule de Luschka…
- **ATCD chirurgie défilé thoraco-brachial**
- **Elastofibrome**…

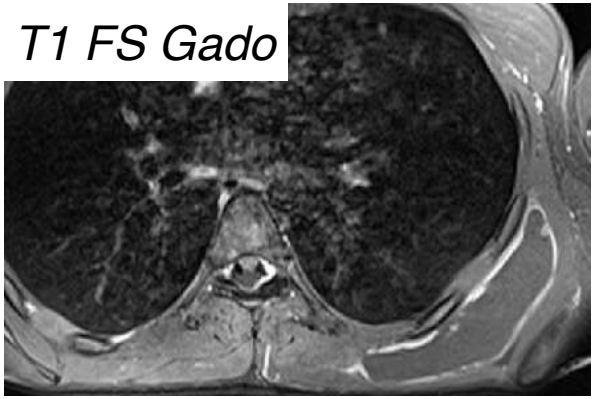
TDM/IRM

- **Bursite** entre le muscle serratus antérieur et la cage thoracique
- Contenu **liquidien +/- hémorragique**
- **Rehaussement périphérique**

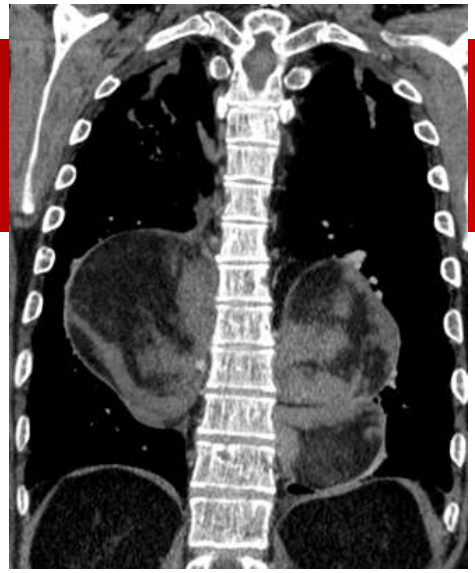
T2 FS



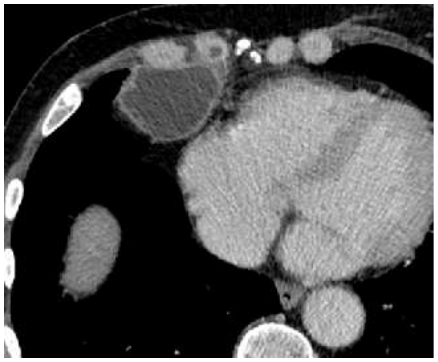
T1 FS Gado

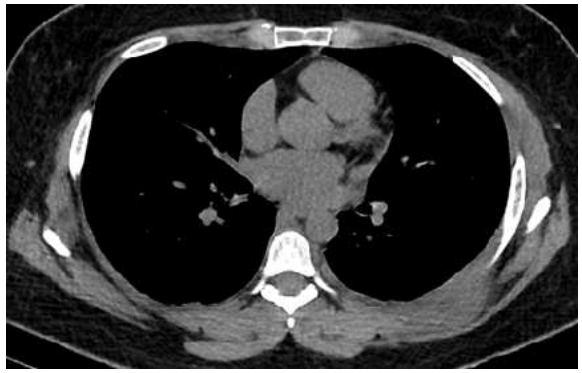


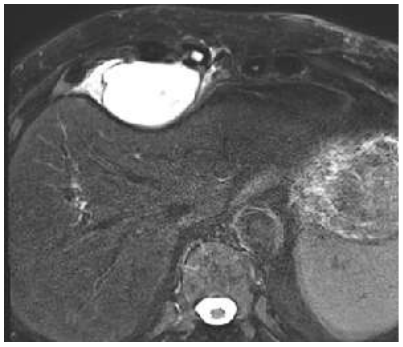
Autres

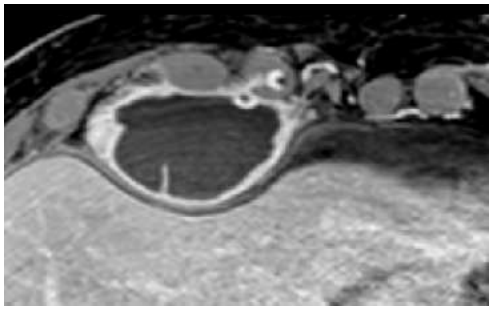


Hématopoïèse extra médullaire

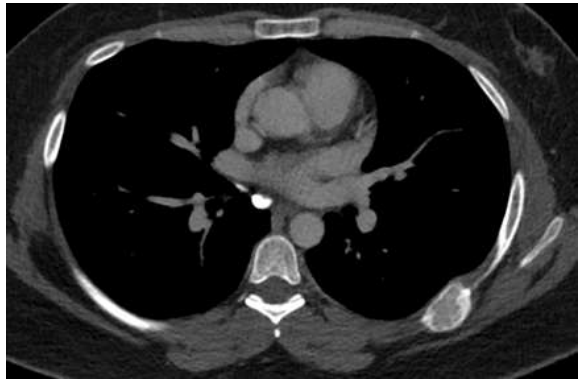








Tuberculose chondro costale



Myosite ossifiante

Calcification secondaire périphérique sur un scanner de contrôle à 4 mois

ICONO SC
des tableaux résumé

SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

	PIC (ou UIP anciennt)	PINS	PHS aigue	PHS chronique
Nom	pneumopathie interstitielle commune	pneumopathie interstitiel non specifique	ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque	pneumopathie d hypersensibilité chronique
Age	= 50-60ans			
Contexte	la + frequente	2eme + frequente	oiseau, fermier / non fumeur	oiseau , fermier / non fumeur
	fumeur			
Topo	bi-basal +++	pas de gradient +++ (bases pfs)	repartition homogène	fibrose + inflam subaigue
	sous pleural	sous pleural et peribronchovasc	et diffuse	aleatoire péribronchovasc ou souspleural
		évocateur ++ si respect poumon sous pleural	centrolobulaire	lobe sup et moyen mais rarement bases
Semiologie	rayon de miel +++ bronchectasie septa interlobul épaissi irrégulier reticulation intralobul ++ verre depoli peu etendu -- perte de volume lobe inf	verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose... +/- condensation pulm ADP 80%	micronodules flous / faible densité/centrolobul + verre dépoli granuleux "crazy paving" + PHS aigue = en fromage de tête +++ = lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli	proche PINS + PIC associé avec rayon de miel et bronchectasie et reticulations pas de verre dépoli si chronique pur pas de fromage de tête si chronique pur
Incompatible si:	predominance sup ou moy predominance peribronchovasc verre depoli > reticulation micronodules profus kystes à distance du rayon de miel condensation pulm	Jamais de rayon de miel ou < 10%		Evolution = fibrose cô sarcoidose

ICONO

ICONO

ICONO

TABAC =
PIC
HISTIOCYTOSE LANG
KC
BR-PI
PI DESQUAMATIVE
EOSINO

SOMMAIRE

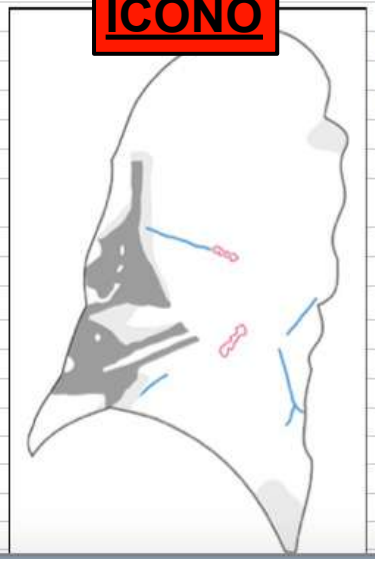
TABLEAU RESUME SC

PID	POC (ou BOOP anciennt)	PCE	PIL	Pneumopathie médic.
pneumopathie interstitielle desquamative	pneumonie organisée cryptogenique	pneumonie chronique à eosinophile	pneumonie interstitielle lymphocytaire	
40-60 ans		= Sd de CARRINGTON		
fumeur	amiodarone	asthme ou atopie 50%	maladie autoimmune / Sjogren	Cordarone
			immunodeficience et HIV	
basal bilat 70%	lobe inf plutot stt medicament++	lobe sup++ bilateral	diffus	
sous pleural 60%	sous pleural (+/- peribronchovasc)	péripherique 80%		
	mobile et reversible ++	mobile et reversible ++		
verre dépoli très etendu +++	condensation pulm	condensation cô pneumopathie infect	verre dépoli bilat	réticulations
emphyseme	en nodule/bandes/cercle =signe atoll	mais distorsion en périph	micronodules centrolobul faible densité	plages condensation multifocale
kyste pulm <2cm	avec bronchogramme	verre dépoli périph = OAP en négatif	kystes 1-30 mm centro péribronch	absence perte de volume
	halo inversé (centre=dépoli/periph=dense)	septa interlobul épaissis lisse régulier	=+++ kystes	fibrose
jamais de fibrose pulm +++	*autre halo inversé = Wegener*	+/- crazy paving		
amelioration sous corticoide		+/- miconod centrolob		hyperdensité plevre /foie /rate
		+/- epancht 10%	amelioration sous corticoide	
		+/- ADP 10%		
		amelioration sous corticoide	**SI SJOGREN = AMYLOSE + PIL associé+++**	

ICONO



ICONO



ICONO

ICONO

ICONO

PNEUMOPATHIE LIPIDIQUE
inhalation huile ou paraffine JARDINIER ++
condensations declives de
densité faible et svt négative -40 à -140 UH
verre dépoli central et basal
epaississt septaux
jusqu'au "crazy paving"

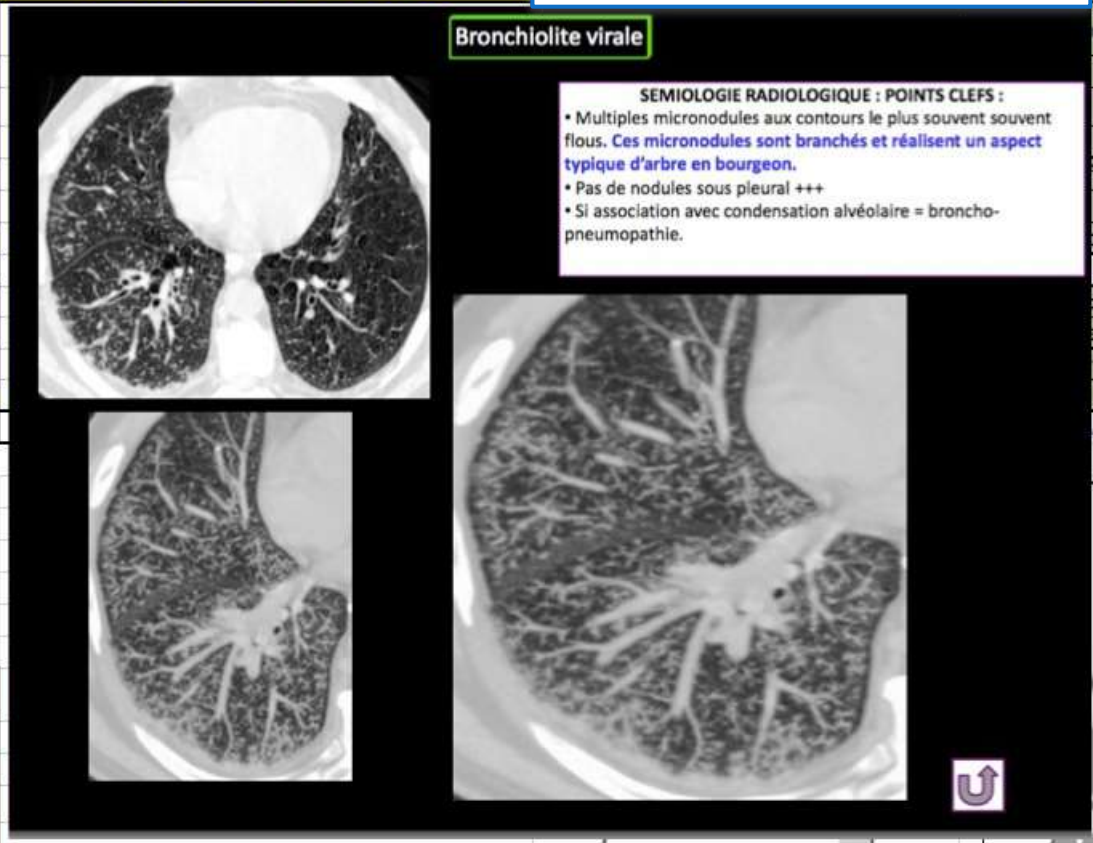
ICONO

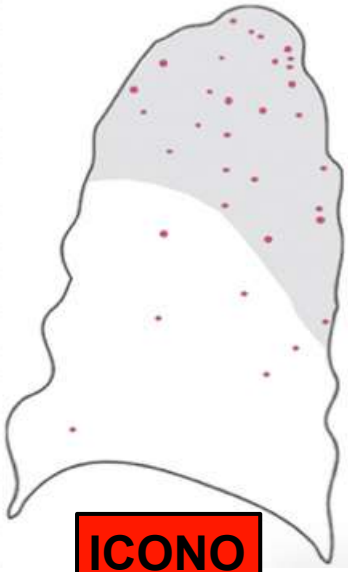
SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

BR-PI	BF
bronchiolite respiratoire du fumeur	bronchiolite folliculaire
30-60 ans	
fumeur	collagenose= PR et SJOGREN
	hypersensibilité / immunoD
sommets	
multi focal	
centrolobulaire	centrolobulaire
micronodules flous diffus centrolobul	micronod centrolob + péribronchique
verre dépoli granuleux	piegeage
	bronchectasie cylindrique
emphyseme centrolobul	pas ou peu verre dépoli
amelioration sous corticoide	

BRONCHIOLITE VIRALE





LOBES SUP

BK
BR PI
PCEosino
SILICOSE
HX



ICONO

SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

SARCOIDOSE	ASBESTOSE	SILICOSE
ICONO	**ICONO**	**ICONO**
	exposition amiante	exposition silice
périlymphatique lobes sup	sous pleural - cortical sur 1 cm d'epaisseur bilat	lobes supérieurs posterieur er périhilaire
verre dépoli mosaique piegage expi = "fromage de tête" micronod +/- regroupé = galaxy sign épaississt péribronchovasc masse fibrosante pseudoKc des hiles pfs nodules excavés ADP hilaire ou mediastin +/-calcilfié	En 1er = PLAQUE PLEURALE = le + frequent =surelevation quadrangulaire en plateau+/-calcifié =elevure non quadrangulaire et/ou à bord effilé mais multiples et bilat	multiples nodules nodules sous pleuraux parfois calcifiés denses ++
		ADP parfois calcifiées en coquille d œuf
	Risque = Mesotheliome et Kc brochopulm	
	Evolution vers Fibrose = proche PIC fines reticulations intralobul et/ou septales microkyste rayon de miel	évolution vers PIC masse de fibrose apex
fibrose = 20-25% des cas au niveau lobe sup et moyen region péri hilaire		
stade I =ADP **II = ADP + poumon sans fibrose** **III = poumon sans fibrose et sans ADP** **IV = fibrose**	EVOCATEUR +++ bande sous pleurale curviligne image en pied de corneille	

SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

HISTIOCYTOSE LANGERHANS

ICONO

lobe sup +++

fumeurs++

kystes
micronodules
nodules excavés

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Atteinte pulmonaire :**
  - **Nodules excavés à paroi fine et/ou kystes à paroi fine ou épaisse +++**
  - Evolution vers une destruction parenchymateuse en « *rayon de miel* » réalisant l'aspect de poumon « dentelle ».
  - Les lésions prédominent dans les régions moyennes et supérieures et respectent typiquement les culs-de-sac costo-diaphragmatiques +++
  - A l'inverse de la lymphangiomyomatose, les kystes ont une taille variable et sont parfois confluents perdant leurs contours arrondis.
  - Possible pneumothorax.
- **Atteinte médiastinale :**
  - Adénomégalies, infiltrations thymiques avec parfois des calcifications punctiformes, hypertrophie thymique ou même masse kystique thymique.

LAM

LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE

femme jeune

Bourneville

ICONO

kystes
pas de nodule

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Kystes arrondis de 2 à 6 mm de forme régulière +++**
- Syndrome interstitiel très discret ou inexistant ++
- Les lésions sont distribuées de façon homogène dans les deux champs .
- Si présence de nodules aux contours bien limités : association avec sclérose tubereuse de Bourneville +++
- Adénomégalies médiastinales infra-centimétrique fréquentes.
- Complication classique : pneumothorax +++ Chylothorax +
- Classiquement, pas d'HTAP.

AMYLOSE

- **Amylose thoracique** : il existe 3 formes radiologiques :
  - Une forme trachéobronchique avec un épaississement nodulaire ou diffus dont les calcifications peuvent simuler une trachéopathie ostéoplastique.
  - Une forme parenchymateuse diffuse avec un tableau de pneumopathie infiltrative diffuse.
  - Une forme nodulaire ou multinodulaire, avec des condensations à contours lobulés, des calcifications centrales ou diffuses. Les nodules amyloïdes pulmonaires sont calcifiés dans 40 % des cas.
  - *Le médiastin peut également être atteint avec des adénopathies calcifiées (calcifications diffuses ou en coquille d'œuf).*

ICONO

WEGENER

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - **Nodules multiples, plus ou moins excavés +++**
  - Epaississement laryngo-trachéal circonférentiel ++
  - Nodules en verre dépoli avec liseré dense autour (signe du halo inversé) +++
  - Complications : fistule bronchique, broncho-pleurale...
- **Autre forme :**
  - Plages en verre dépoli multi-focales = hémorragie alvéolaire diffuse (surtout quant atteinte rénale concomitante).
- **Atteinte ORL typique :**
  - Pan sinusite avec destruction nasosinusienne progressive pseudo-tumorale +++

ICONO

SOMMAIRE

HGIE ALVEOLAIRE

= nodule + verre dépoli en halo

crazy paving

Etiologies :

- ✓ Pathologies auto-immunes : Wegener, Churg et Strauss, lupus, purpura rhumatoïde
- ✓ Toxique : cocaïne
- ✓ Traumatiques : contusion, embolie pulmonaire
- ✓ Infectieuses : aspergillose, leptospirose
- ✓ Anomalies de l'hémostase

PROTEINOSE ALVEOL

ICONO

verre dépoli péri hilaire
reticulations
crazy paving

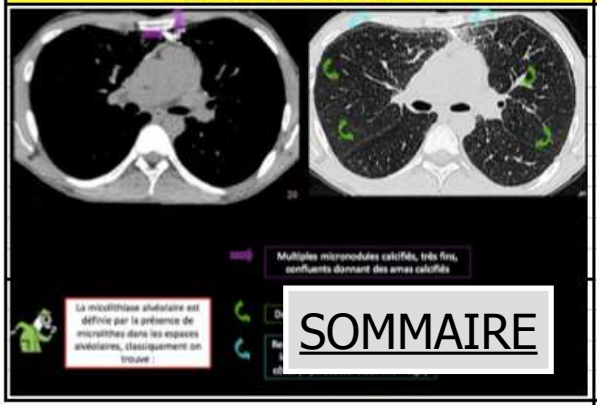
PNEUMOPATHIE LIPIDIQUE

inhalation huile ou paraffine JARDINIER ++

condensations declives de
densité faible et svt négative -40 à -140 UH

verre dépoli central et basal
epaississt septaux
jusqu'au "crazy paving"

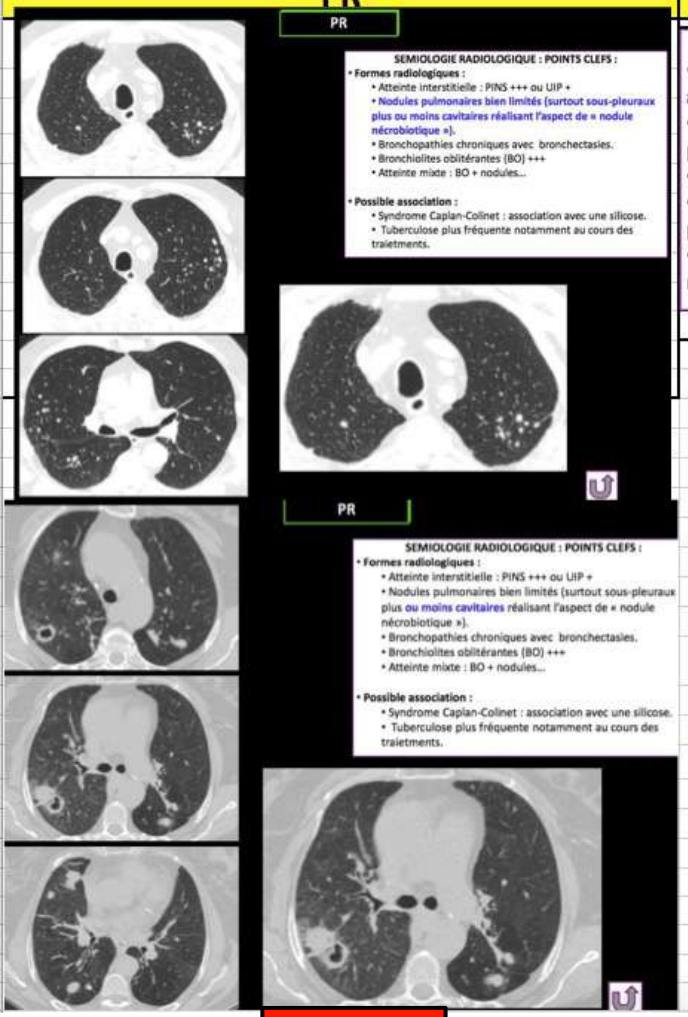
MICROLITHIASE



SOMMAIRE

TABLEAU RESUME SC

PR



ICONO

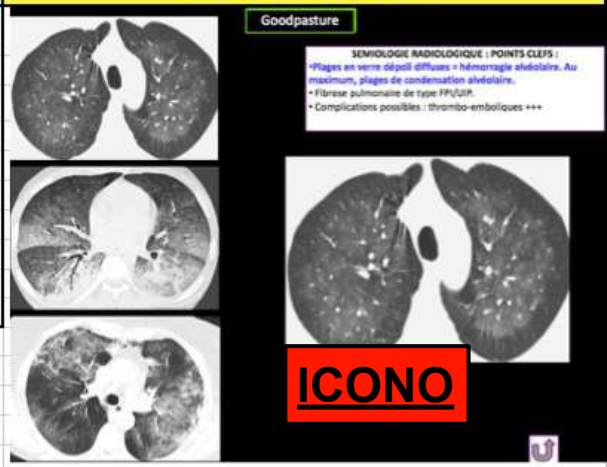
PNEUMOCYSTOSE

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Plages en verre dépoli diffuse bilatérale prédominant aux apex avec souvent bande d'épargne sous pleurale +++**
- Plus tardivement : opacités alvéolaires dans les deux champs pulmonaires.
- Autre aspect radiologique : crazy paving +++
- **Lésions kystiques (10 % des cas)** dont les localisations sous-pleurales peuvent se compliquer de pneumothorax ++
- La présence d'adénopathies hilaires est inhabituelle et doit faire réviser le diagnostic.

ICONO

GOODPASTURE



ICONO

ASPERGILLOSE

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - Nodules uniques ou multiples, **à contours flous**, avec typiquement un verre dépoli périlésionnel ou **« signe du halo » +++** (surtout en phase d'aplasie profonde).
  - Excavasation secondaire possible « signe du croissant aérique » +++ (surtout lors de la reprise de la fonction granulocytaire).
  - Possible anévrisme de Rasmussen (*ectasie vasculaire intrapulmonaire développée au contact d'un foyer infectieux avec des hémoptysies plus ou moins cataclysmiques*), à rechercher systématiquement +++
- **Autre forme radiologique :**
  - Plage en verre dépoli.
  - Foyers de condensationalvéolaire avec composante nécrotique et excavasation secondaire.

ICONO

BK

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **il existe trois types de lésions :**
  - des nodules.
  - des infiltrats.
  - des **cavernes** (40% des tuberculoses post-primaires au lieu de 10% des formes primaires) sous formes d'excavations isolées ou au sein des infiltrats pulmonaires.
- Des microcalcifications sont possibles au sein des adénopathies mais également au sein d'un foyer de condensation pulmonaire.
- **Autres formes radiologiques** : pleurésie tuberculeuse isolée , la lobite ou pneumonie tuberculeuse, la tuberculose bronchique avec une simple trouble ventilatoire (surtout dans le lobe moyen) et la miliaire tuberculeuse.
- *NB : Le scanner permet par les coupes fines d'appréhender les bronchiolites et l'aspect en « mimosa » de la dissémination bronchogène de la tuberculose ; le regroupement en grappe de ces nodules acinaires (« signe de la galaxie » comme dans sarcoïdose).*

ICONO

SOMMAIRE

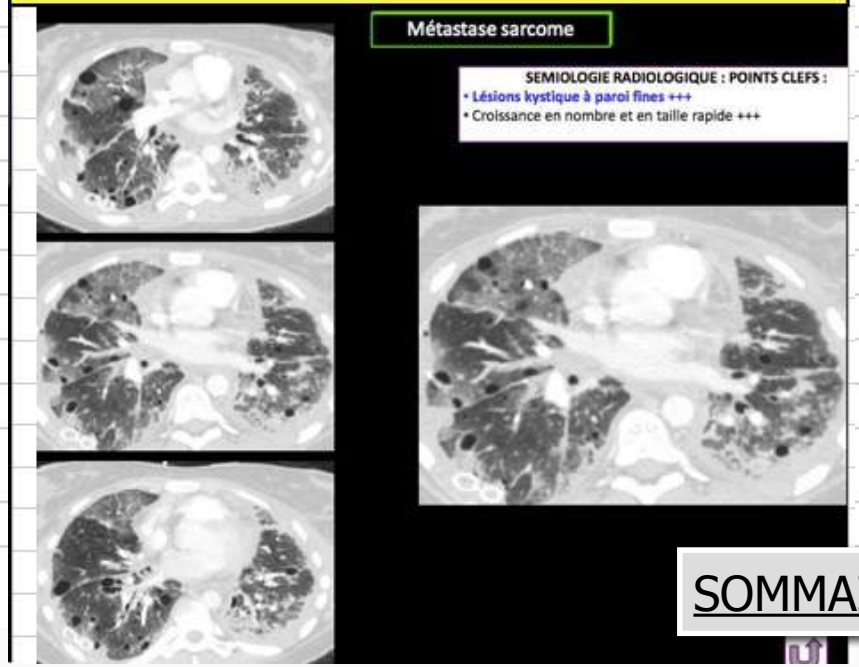
TABLEAU RESUME SC

CARCINOME BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS	LYMPHANGITE KC	LYMPHOME
ICONO		ICONO
nodule de densité mixte avec verre dépoli / crazy paving	épaississt irrégulier péribronchovasc	condensation chroniques
zone condensation unique ou multiples	= signe de l'interface	multifocales et bilat
bronchogramme avec bronche comprimé ou déformé	épaisisst nodulaire des septa	respectant les contours bronchiques
hyperclartés bulleuses dans condensation	= signe du septum perlé (cô sarcoidose)	
excavation	crazy paving	ADP mediastin/hiles
pas d'amelioration sous ATB	lame épancht	

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme radiologique nodulaire :**
  - **Nodule périphérique** unique pouvant aller jusqu'à 10cm. Bien limité avec +/- contours spiculés.
  - Aspect en verre dépoli pur +++ ou mixte sub-solide.
- **Forme radiologique pseudo-pneumonique :**
  - **Condensation d'aspect pseudo-pneumonique avec le plus souvent un bronchogramme aérique et une bonne visualisation des vaisseaux (hépatisation +++).**
  - Contrairement à un foyer de pneumopathie, pas de réhaussement de la condensation ++
  - Souvent plage en verre dépoli autour de la condensation ++
- **Autres formes :**
  - Crazy paving (comme pour une lymphangite carcinomateuse).
  - Forme mixte : nodules + pseudo-pneumonique.

META SARCOME



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PIC

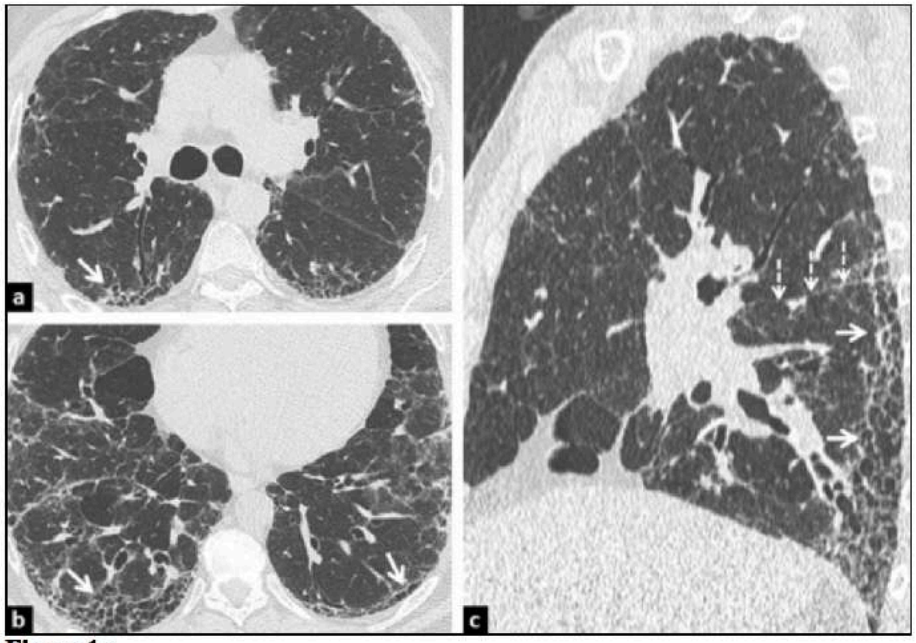


Figure 1 :

Fibrose pulmonaire idiopathique, aspect de PIC certaine. Coupes axiales (a, b) montrant des réticulations, du rayon de miel (flèches) et des bronchectasies de traction. Reconstruction sagittale (c) montrant la prédominance sous-pleurale et basale du rayon de miel (flèches), ainsi que la perte de volume du lobe inférieur attestée par le déplacement vers le bas de la grande scissure (flèches pointillées).

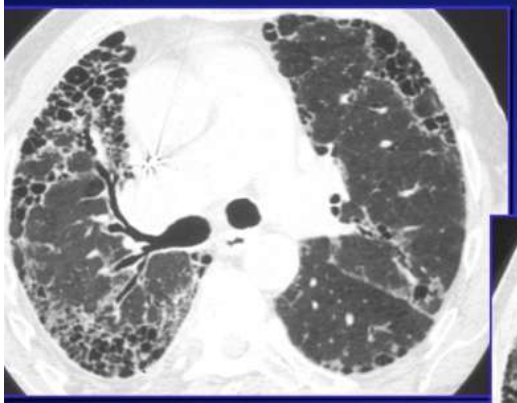
	PIC (ou UIP anciennt)
Nom	pneumopathie interstitielle commune
Age	= 50-60ans
Contexte	la + frequente
	fumeur
Topo	bi-basal +++
	sous pleural
Semiologie	rayon de miel +++ bronchectasie septa interlobul épaissi irrégulier reticulation intralobul ++ verre depoli peu etendu -- perte de volume lobe inf
Incompatible si:	predominance sup ou moy predominance peribronchovasc verre depoli > reticulation micronodules profus kystes à distance du rayon de miel condensation pulm

SOMMAIRE

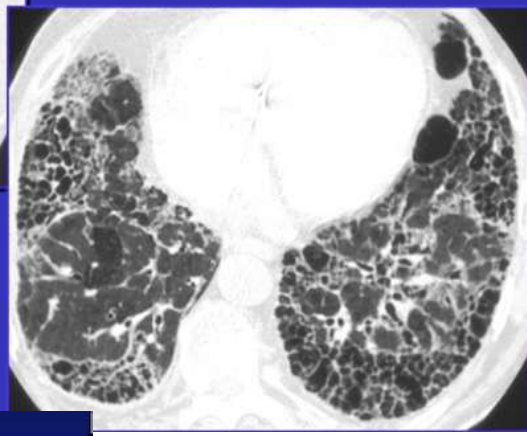
ICONOGRAPHIES SC

	PIC (ou UIP anciennt)
Nom	pneumopathie interstitielle commune
Age	= 50-60ans
Contexte	la + frequente
	fumeur
Topo	bi-basal +++
	sous pleural
Semiologie	rayon de miel +++ bronchectasie septa interlobul épaissi irrégulier reticulation intralobul ++ verre depoli peu etendu -- perte de volume lobe inf
Incompatible si:	predominance sup ou moy predominance peribronchovasc verre depoli > reticulation micronodules profus kystes à distance du rayon de miel condensation pulm

Pneumonie interstitielle commune

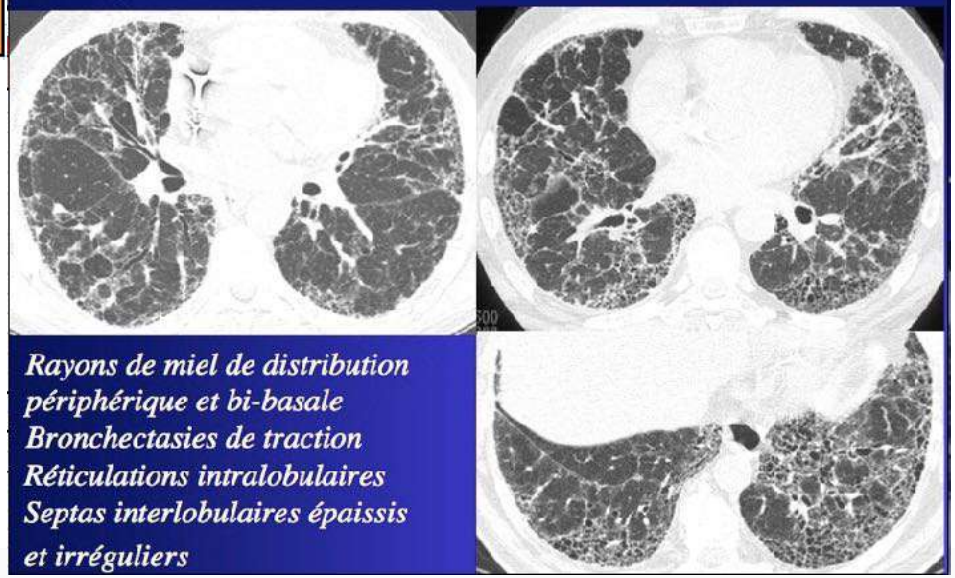


Rayons de miel en couches concentriques sous-pleurales bilatérales prédominant aux bases



Petits éléments aériques et kystiques mesurant de 2mm à 1cm de diamètre, ayant des parois bien définies et localisées au contact de la plèvre

Pneumonie interstitielle commune



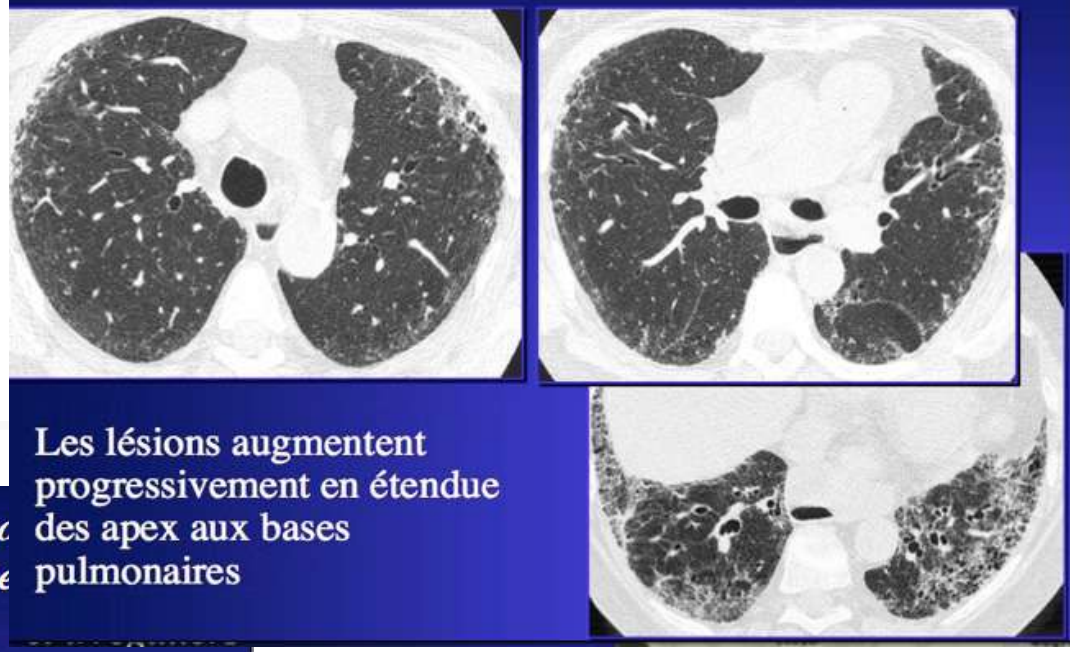
Rayons de miel de distribution périphérique et bi-basale
Bronchectasies de traction
Réticulations intralobulaires
Septas interlobulaires épaissis et irréguliers

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

	PIC (ou UIP anciennt)
Nom	pneumopathie interstitielle commune
Age	= 50-60ans
Contexte	la + frequente
	fumeur
Topo	bi-basal +++
	sous pleural
Semiologie	rayon de miel +++ bronchectasie septa interlobul épaissi irrégulier reticulation intralobul ++

Pneumonie interstitielle commune



Les lésions augmentent progressivement en étendue des apex aux bases pulmonaires

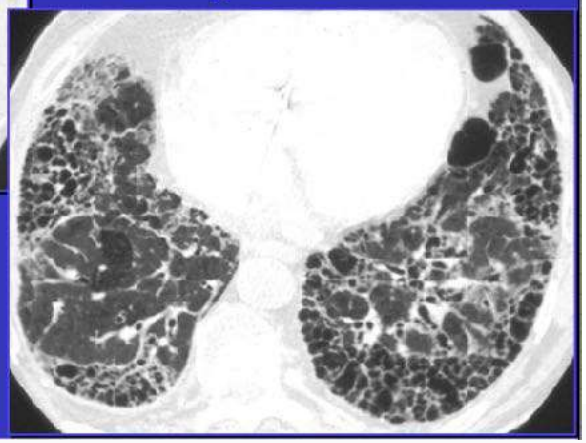
Rayon de miel

Fibrose pulmonaire idiopa
Pneumonie interstitielle



Petits éléments aériques et kystiques mesurant de 2mm à 1cm de diamètre, ayant des parois bien définies et localisées au contact de la plèvre

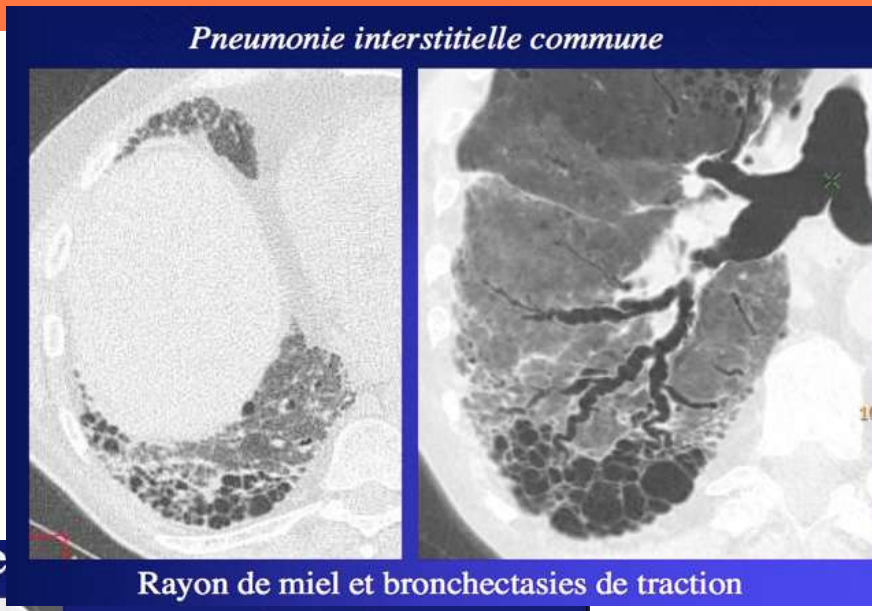
Rayons de miel en couches concentriques sous-pleurales bilatérales prédominant aux bases

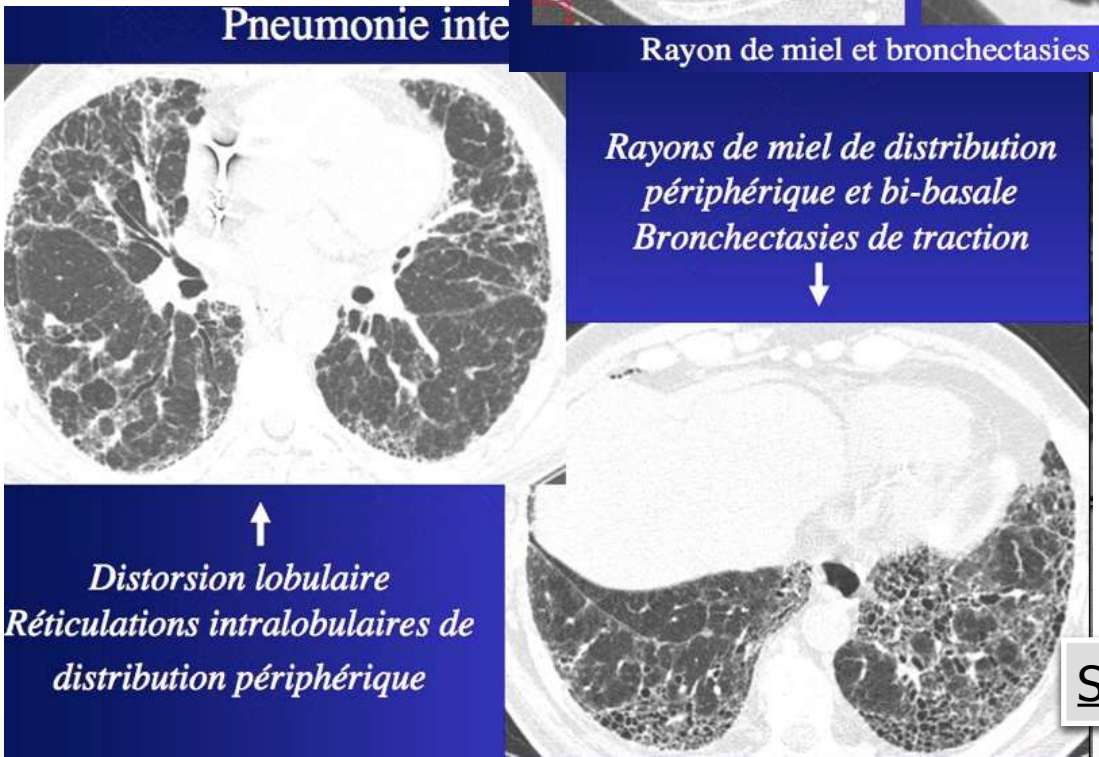


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

	PIC (ou UIP anciennt)
Nom	pneumopathie interstitielle commune
Age	= 50-60ans
Contexte	la + frequente
	fumeur
Topo	bi-basal +++
	sous pleural
Semiologie	rayon de miel +++ bronchectasie septa interlobul épaissi irrégulier reticulation intralobul ++ verre depoli peu etendu -- perte de volume lobe inf
Incompatible si:	predominance sup ou moy predominance peribronchovasc verre depoli > reticulation micronodules profus kystes à distance du rayon de miel condensation pulm

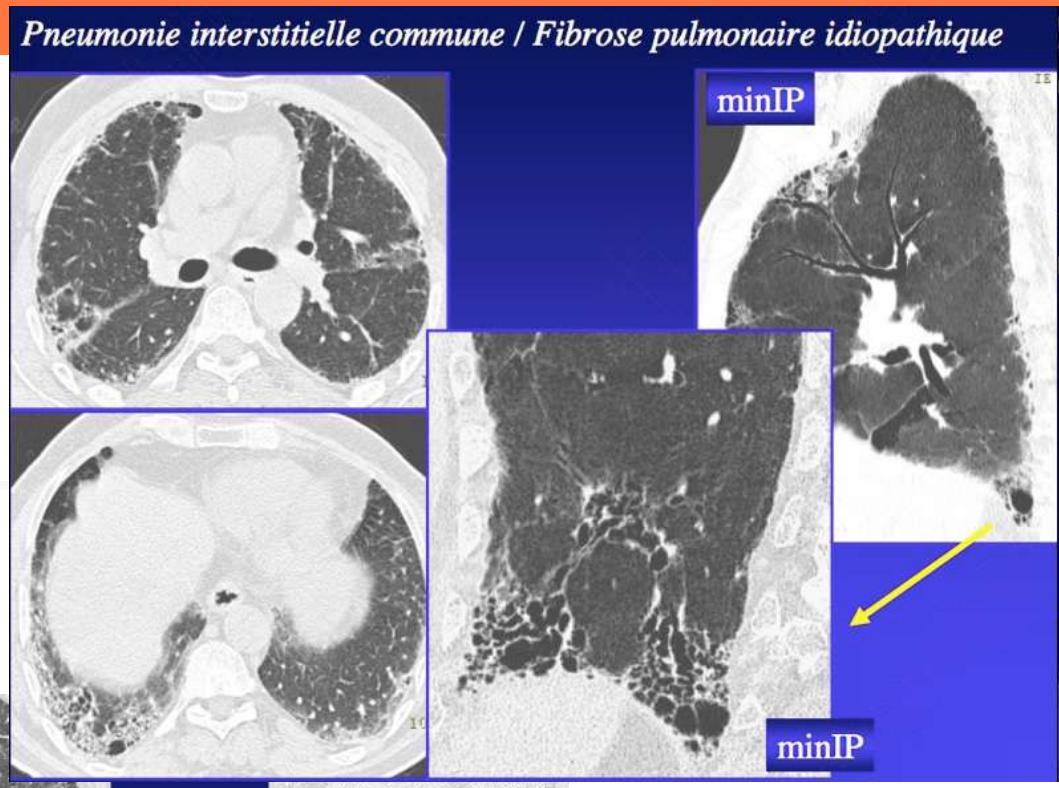


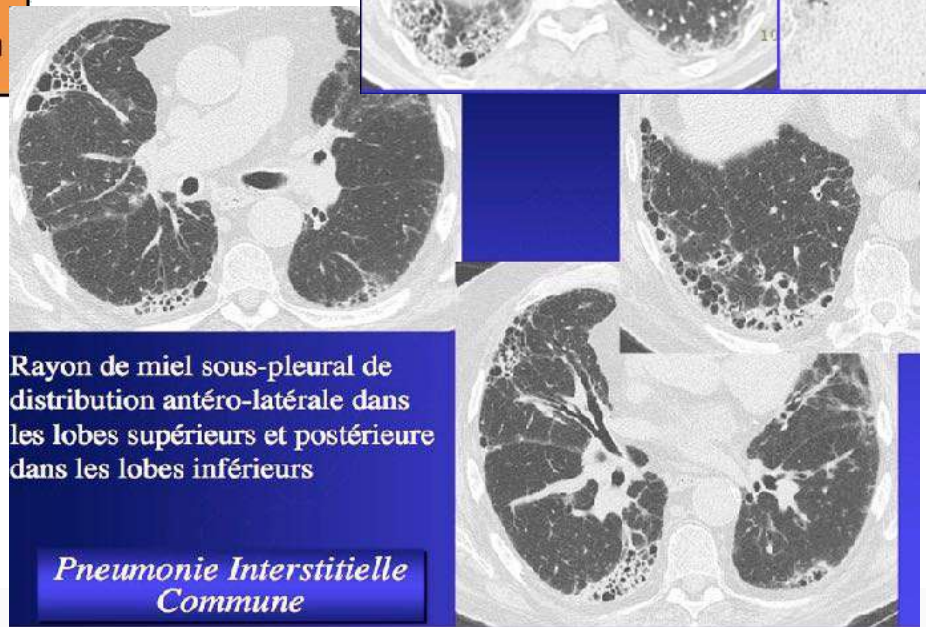


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

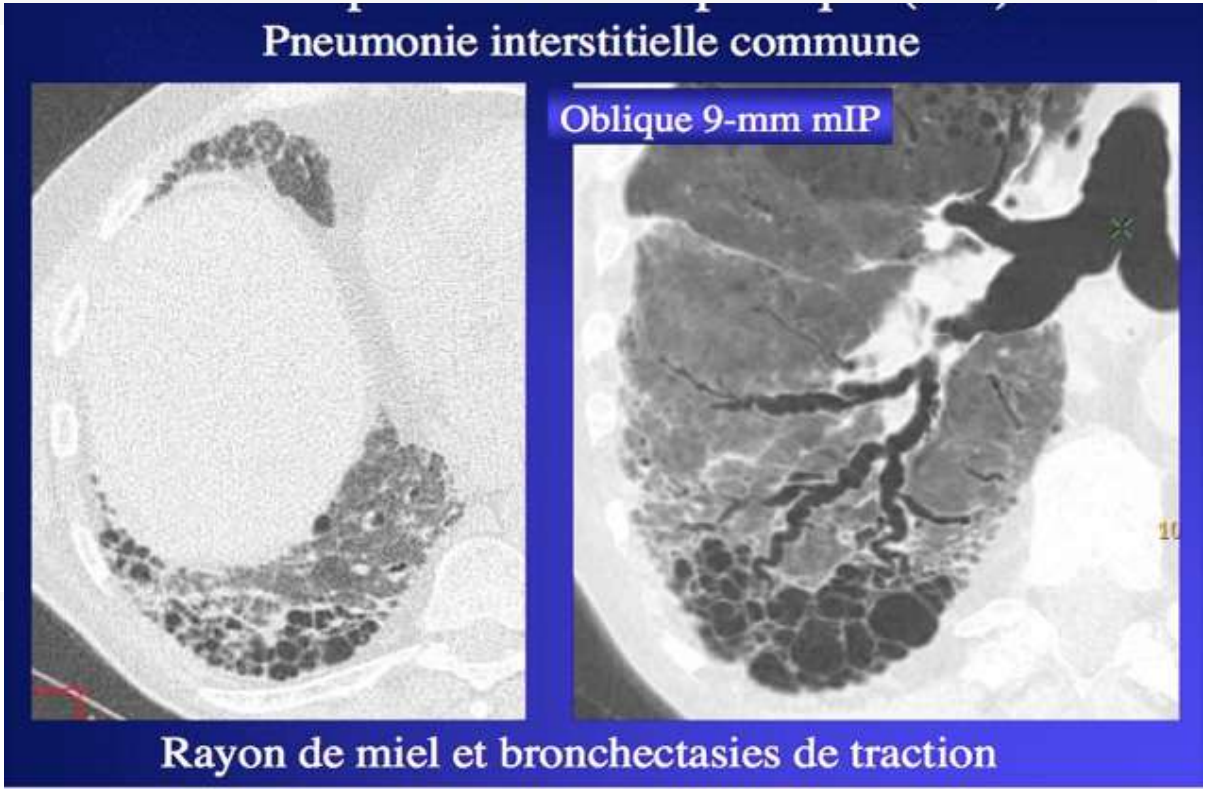
	PIC (ou UIP anciennt)
Nom	pneumopathie interstitielle commune
Age	= 50-60ans
Contexte	la + frequente
	fumeur
Topo	bi-basal +++
	sous pleural
Semiologie	rayon de miel +++ bronchectasie septa interlobul épaissi irrégulier reticulation intralobul ++ verre depoli peu etendu -- perte de volume lobe inf
Incompatible si:	predominance sup ou moy predominance peribronchovasc verre depoli > reticulation micronodules profus kystes à distance du rayon de miel condensation pulm

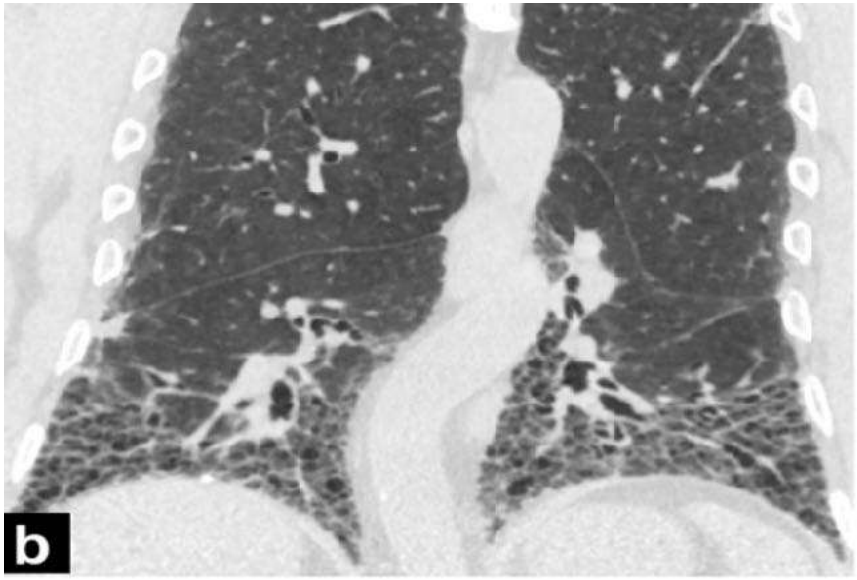


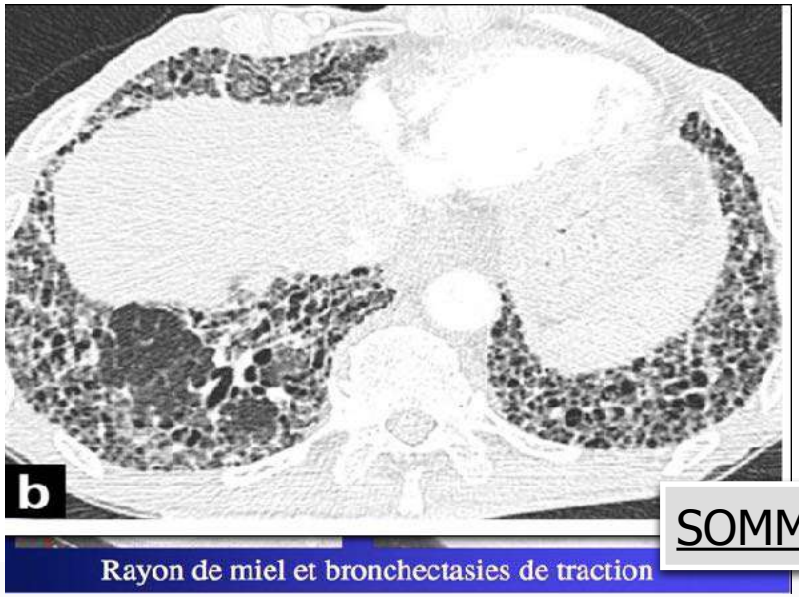


SOMMAIRE

	PIC (ou UIP anciennt)
Nom	pneumopathie interstitielle commune
Age	= 50-60ans
Contexte	la + frequente
	fumeur
Topo	bi-basal +++
	sous pleural
Semiologie	rayon de miel +++ bronchectasie septa interlobul épaissi irrégulier reticulation intralobul ++ verre depoli peu etendu -- perte de volume lobe inf
Incompatible si:	predominance sup ou moy predominance peribronchovasc verre depoli > reticulation micronodules profus kystes à distance du rayon de miel condensation pulm







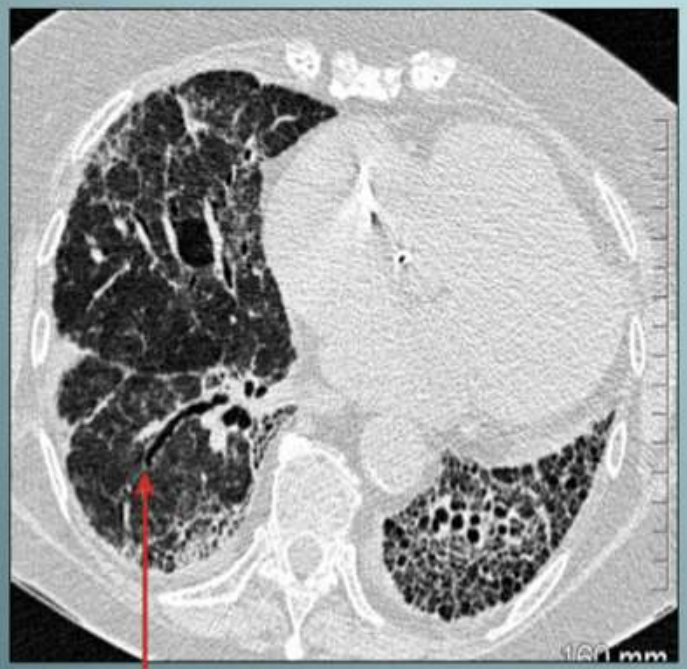
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

	PIC (ou UIP anciennt)
Nom	pneumopathie interstitielle commune
Age	= 50-60ans
Contexte	la + frequente
	fumeur
Topo	bi-basal +++
	sous pleural
Semiologie	rayon de miel +++
	bronchectasie
	septa interlobul épaissi irréguli
	reticulation intralobul ++
	verre depoli peu etendu --
	perte de volume lobe inf
Incompatible si:	predominance sup ou moy
	predominance peribronchovas
	verre depoli > reticulation
	micronodules profus
	kystes à distance du rayon de m
	condensation pulm

Pneumopathies interstitielles idiopathiques :

- Pneumopathie Interstitielle Commune (PIC) : Pneumopathie Interstitielle Usuelle (UIP) : Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FIP)





Bronchectasie par traction

Fibrose sous pleurale et basale

Verre dépoli

SOMMAIRE

PINS
pneumopathie interstitiel non specifique
2eme + frequente
pas de gradient +++ (bases pfs)
sous pleural et peribronchovasc
évocateur ++ si respect poumon sous pleural
(1 cas / 5)
verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose... +/- condensation pulm ADP 80%
Jamais de rayon de miel ou < 10%

Verre dépoli, réticulations intralobulaires et bronchectasies de traction



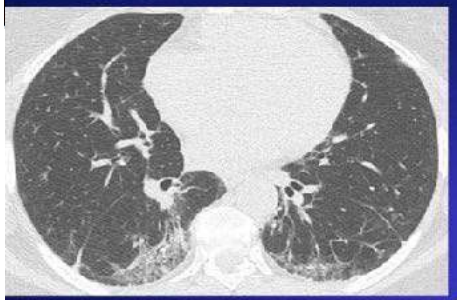
1 - Réticulations sous pleurale périphérique ++ bases ++

2 - Verre dépoli

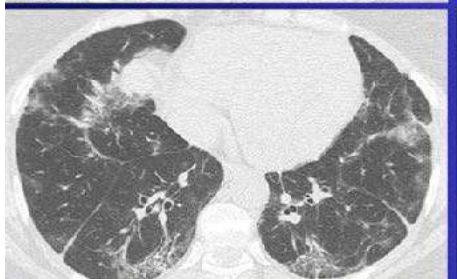
3 - Bronchectasie par traction

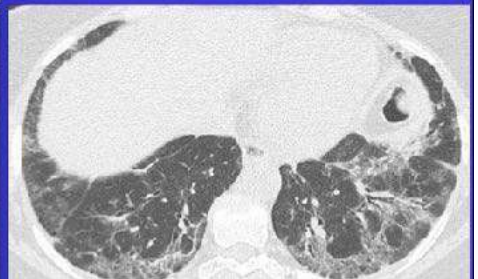
Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS)

Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS)

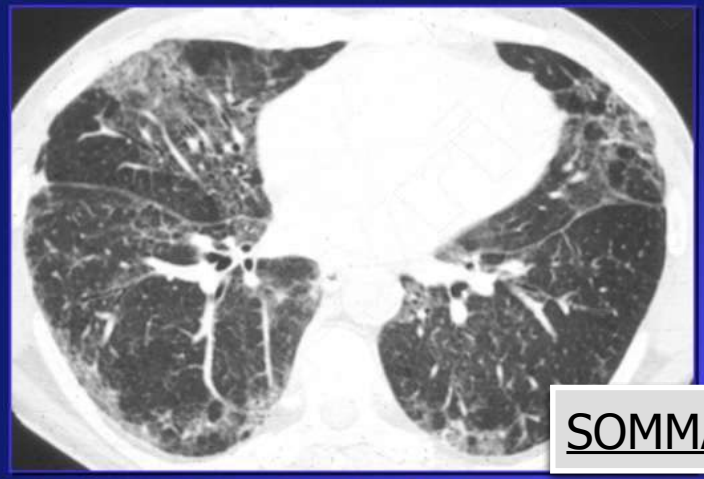


Verre dépoli, fines réticulations intralobulaires et bronhiectasies par traction
Perte de volume des lobes inférieurs
Distribution prédominanate aux bases





Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS)



Verre dépoli bilateral, relativement symétrique, avec quelquefois une distribution souspleurale

SOMMAIRE

PINS

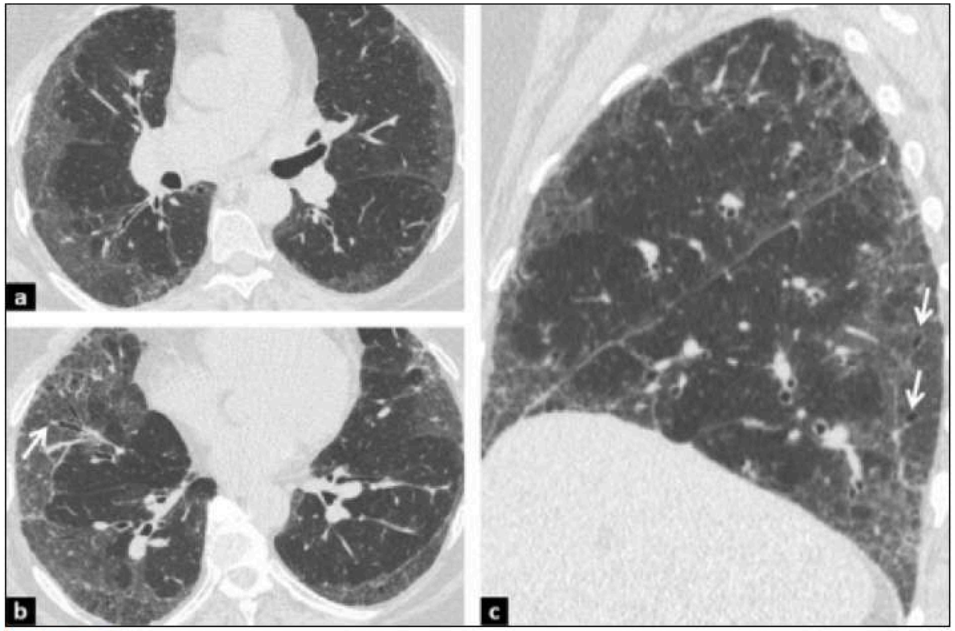


Figure 2 :

Pneumonie interstitielle non spécifique. Coupes axiales (a, b) et sagittale (c) montrant un verre dépoli diffus à prédominance basale associé à de discrets signes de révision architecturale essentiellement sous la forme de petites bronchectasies de traction (flèches).

1 - Réticulations sous pleurale périphérique ++ bases ++

2 - Verre dépoli

3 - Bronchectasie par traction

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PINS
pneumopathie interstitiel non specifique
2eme + frequente
pas de gradient +++ (bases pfs)
sous pleural et peribronchovasc
évocateur ++ si respect poumon sous pleural
(1 cas / 5)
verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose... +/- condensation pulm ADP 80%
Jamais de rayon de miel ou < 10%

1 - Réticulations sous pleurale périphérique ++ bases ++

2 - Verre dépoli

3 - Bronchectasie par traction

Causes de verre dépoli associé à Réticulations Intralobulaires / Bronchectasies et Bronchiolectasies par Traction

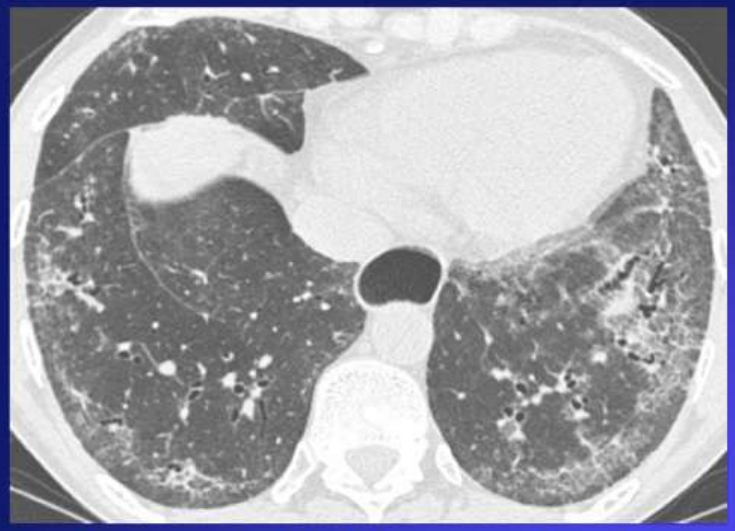
Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS) avec fibrose (idiopathique, collagénose, médicaments)

Sarcoïdose avec fibrose

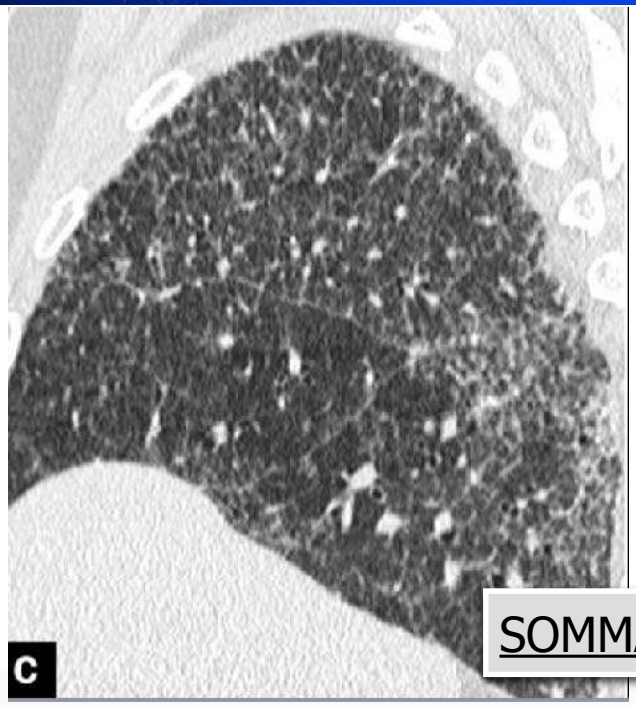
Pneumonie interstitielle lymphocytaire

Pneumopathie d'hypersensibilité (forme chronique)

Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS)



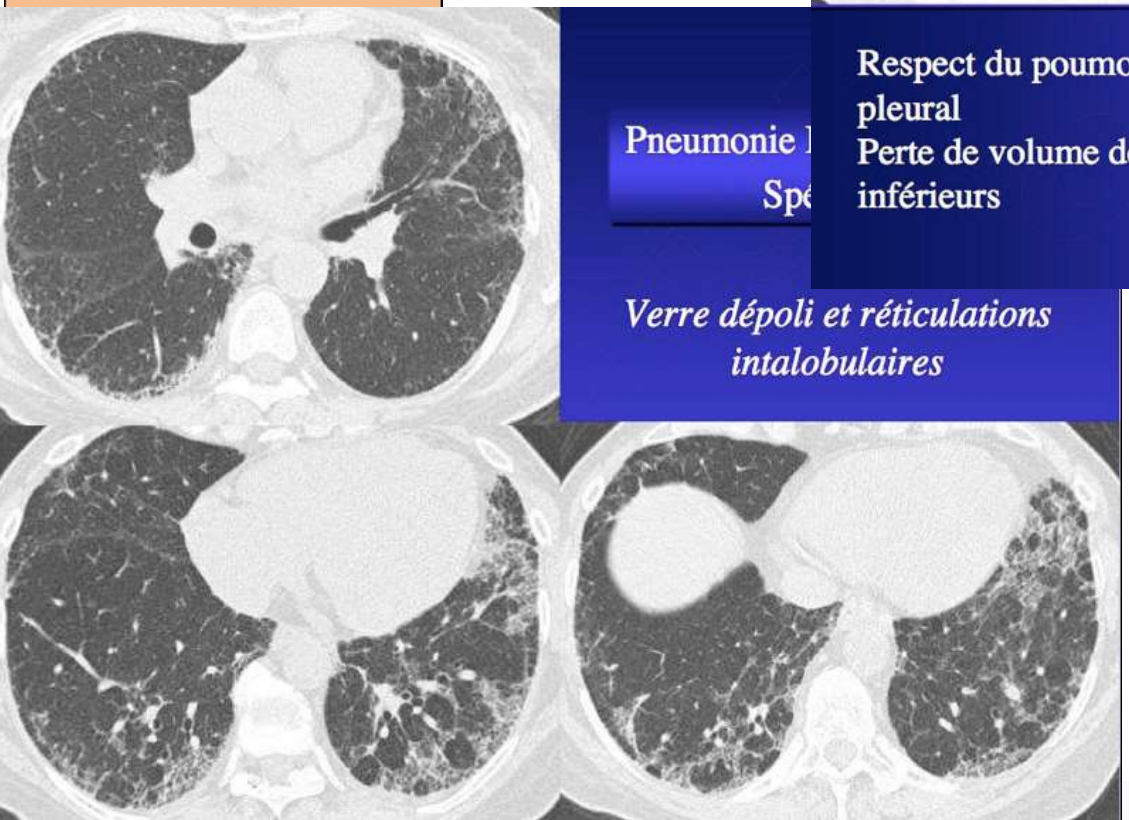
Réticulations intralobulaires avec bronchectasies de traction et respect du poumon sous-pleural

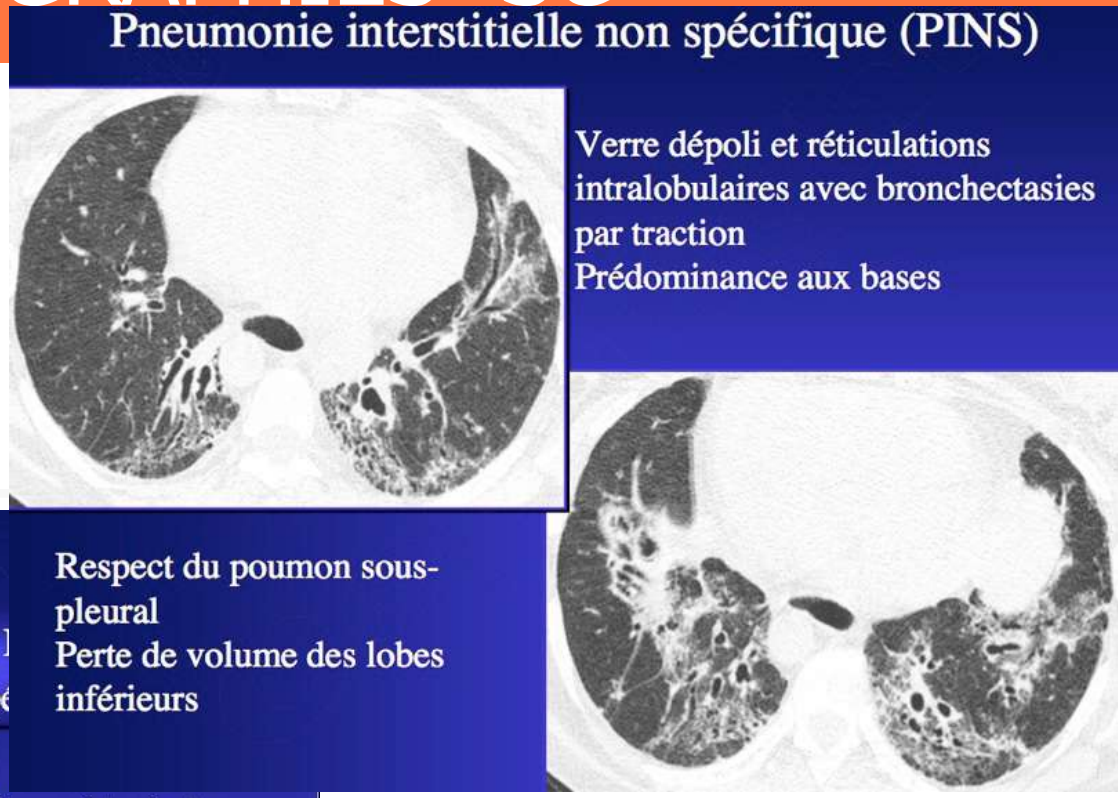


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

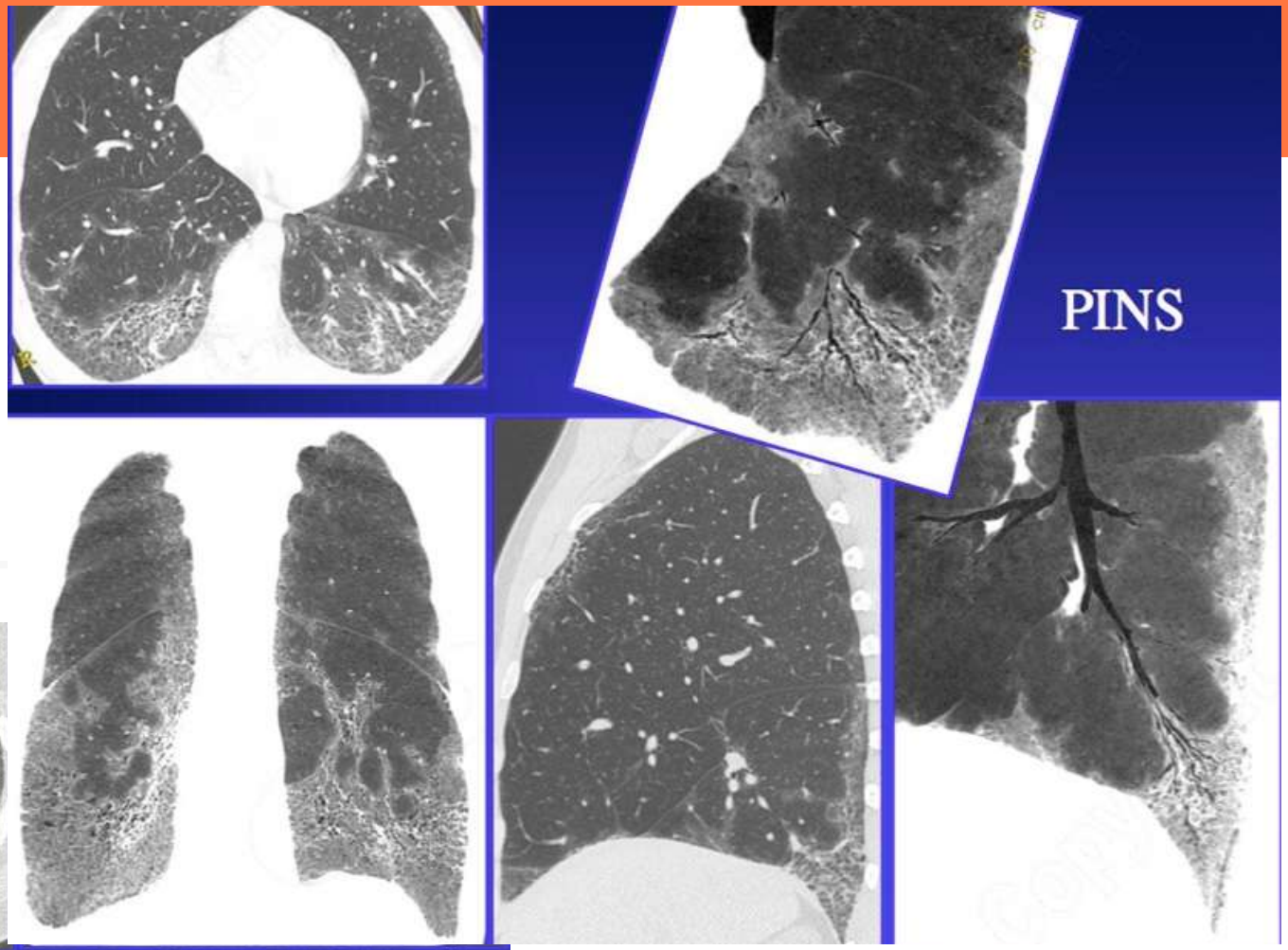
PINS
pneumopathie interstitiel non specifique
2eme + frequente
pas de gradient +++ (bases pfs)
sous pleural et peribronchovasc
évocateur ++ si respect poumon sous pleural
(1 cas / 5)
verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose...



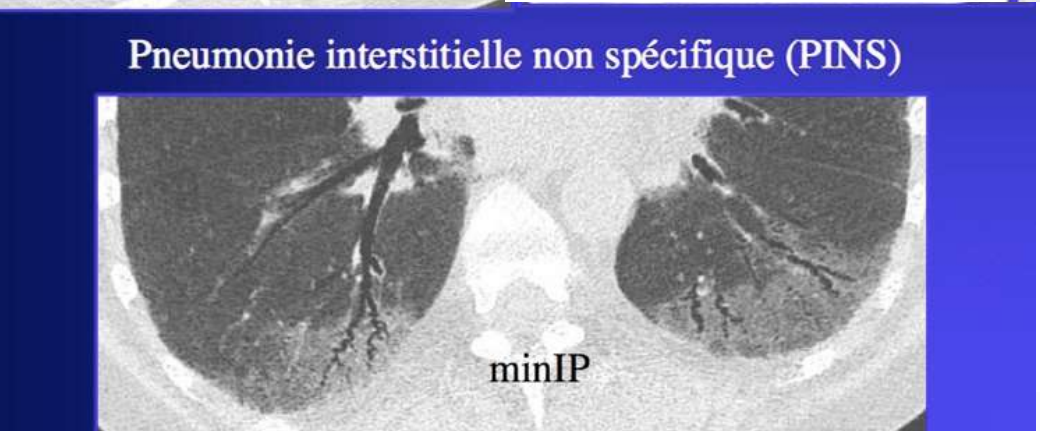


SOMMAIRE

PINS
pneumopathie interstitiel non specifique
2eme + frequente
pas de gradient +++ (bases pfs)
sous pleural et peribronchovasc
évocateur ++ si respect poumon sous pleural
(1 cas / 5)
verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose... +/- condensation pulm







SOMMAIRE

ICONOGRAPHI

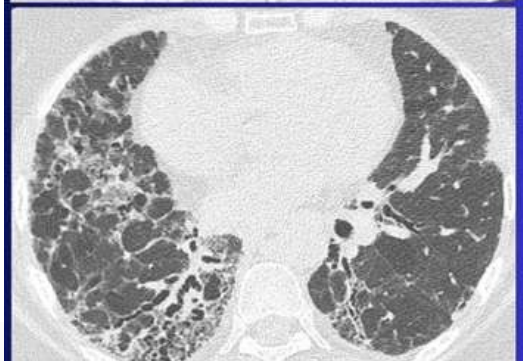
PINS
pneumopathie interstitiel non specifique
2eme + frequente
pas de gradient +++ (bases pfs)
sous pleural et peribronchovasc
évocateur ++ si respect poumon sous pleural
(1 cas / 5)
verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose... +/- condensation pulm ADP 80%
Jamais de rayon de miel ou < 10%

Verre dépoli, réticulations intralobulaires et bronchectasies de traction



Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS)





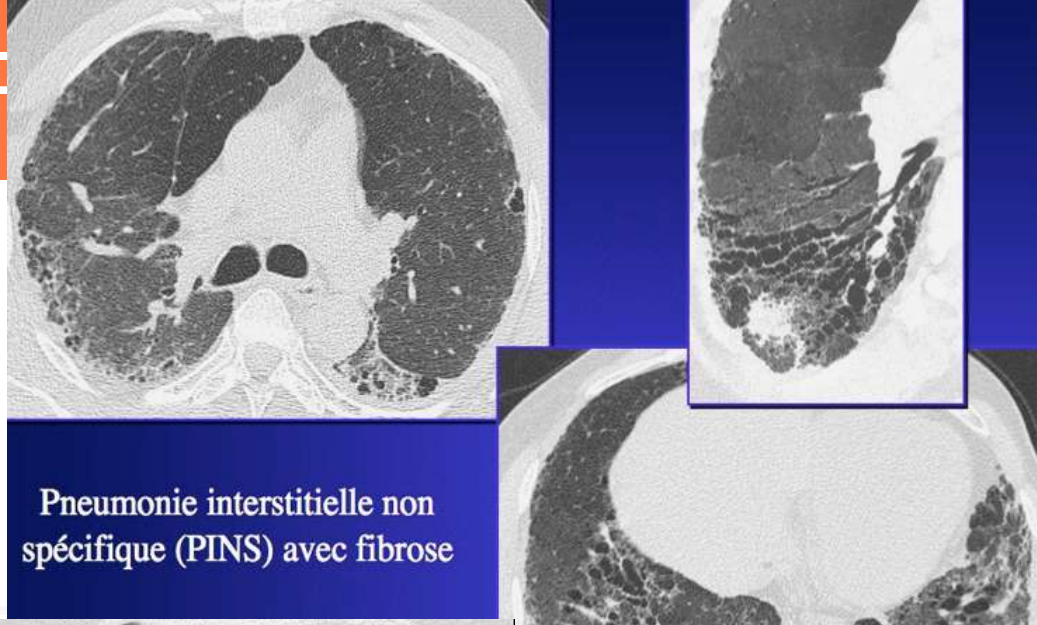


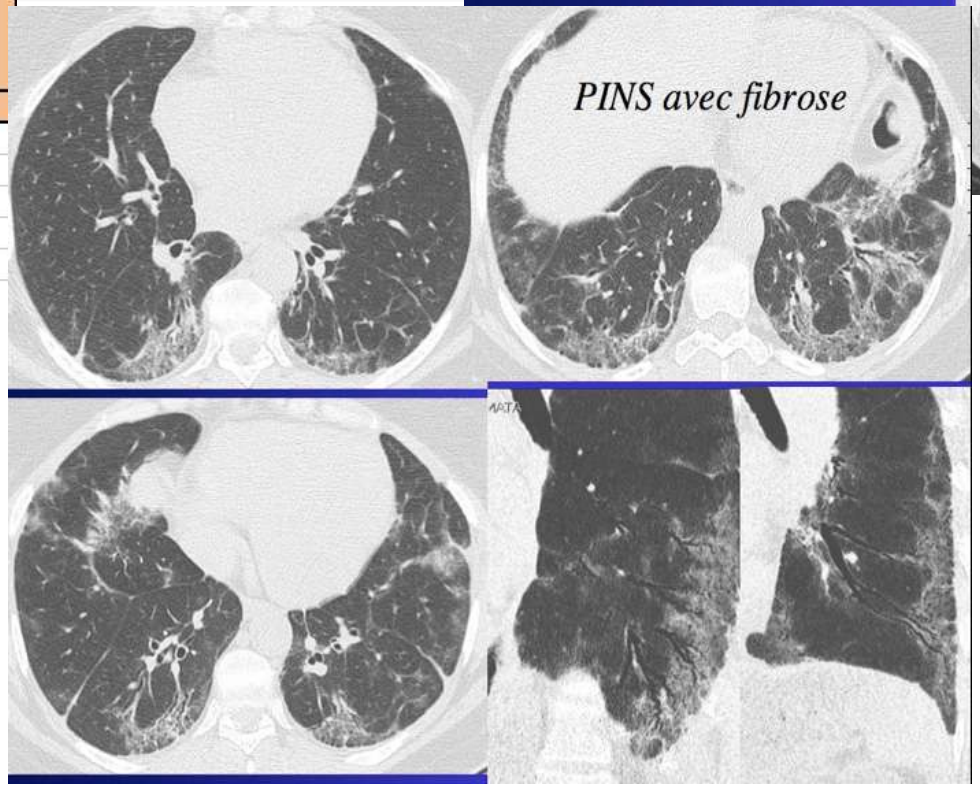
n spécifique (PINS)

SOMMAIRE

ICONOGR

PINS
pneumopathie interstitiel non specifique
2eme + frequente
pas de gradient +++ (bases pfs)
sous pleural et peribronchovasc
évocateur ++ si respect poumon sous pleural
(1 cas / 5)
verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose... +/- condensation pulm ADP 80%
Jamais de rayon de miel ou < 10%

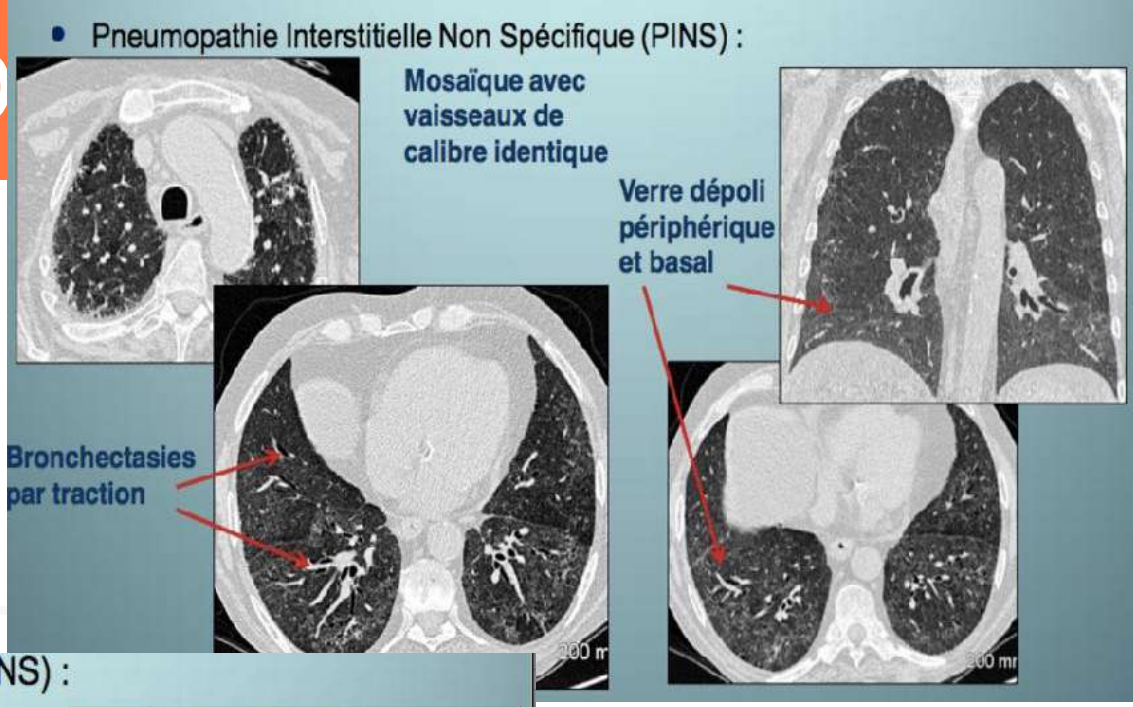


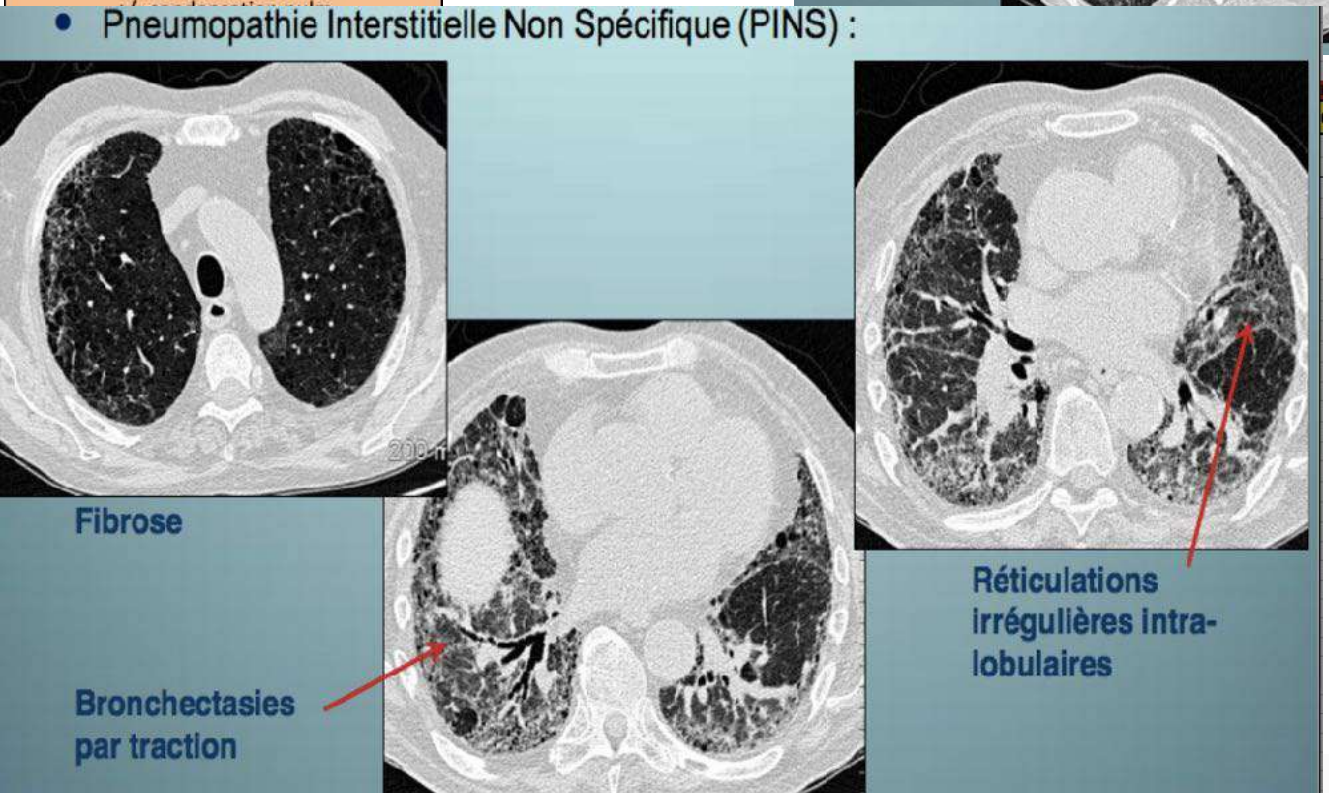


SOMMAIRE

ICONO

PINS
pneumopathie interstitiel non specifique
2eme + frequente
pas de gradient +++ (bases pfs)
sous pleural et peribronchovasc
évocateur ++ si respect poumon sous pleural
(1 cas / 5)
verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose...



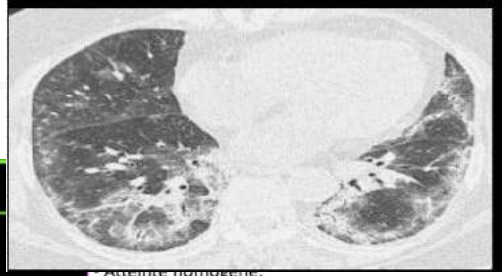


SOMMAIRE

PINS
pneumopathie interstitiel non specifique
2eme + frequente
pas de gradient +++ (bases pfs)
sous pleural et peribronchovasc
évocateur ++ si respect poumon sous pleural
(1 cas / 5)
verre dépoli bilat et symetrique fines reticulations intralobul bronchectasie par traction sans fibrose... +/- condensation pulm





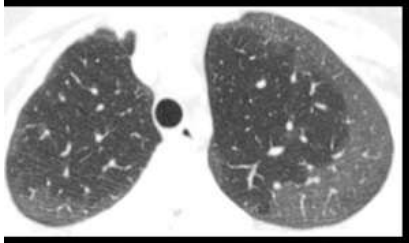


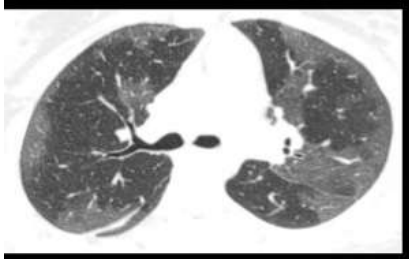
Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)

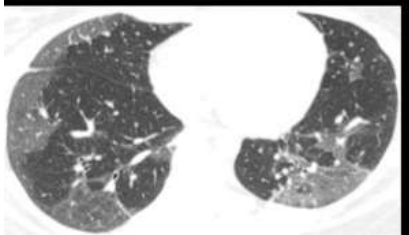
SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- Atteinte homogène.
- Pas de gradient ++
- Atteinte antérieure et postérieure +++
- **Verre dépoli diffus.**
- Peu de rayon de miel et bronchectasie par traction +++
- **Bande d'epargne postérieure +++**
- Synd réticulo-nodulaire modéré.

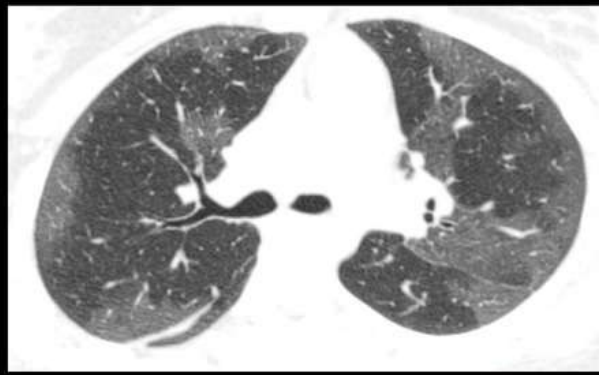








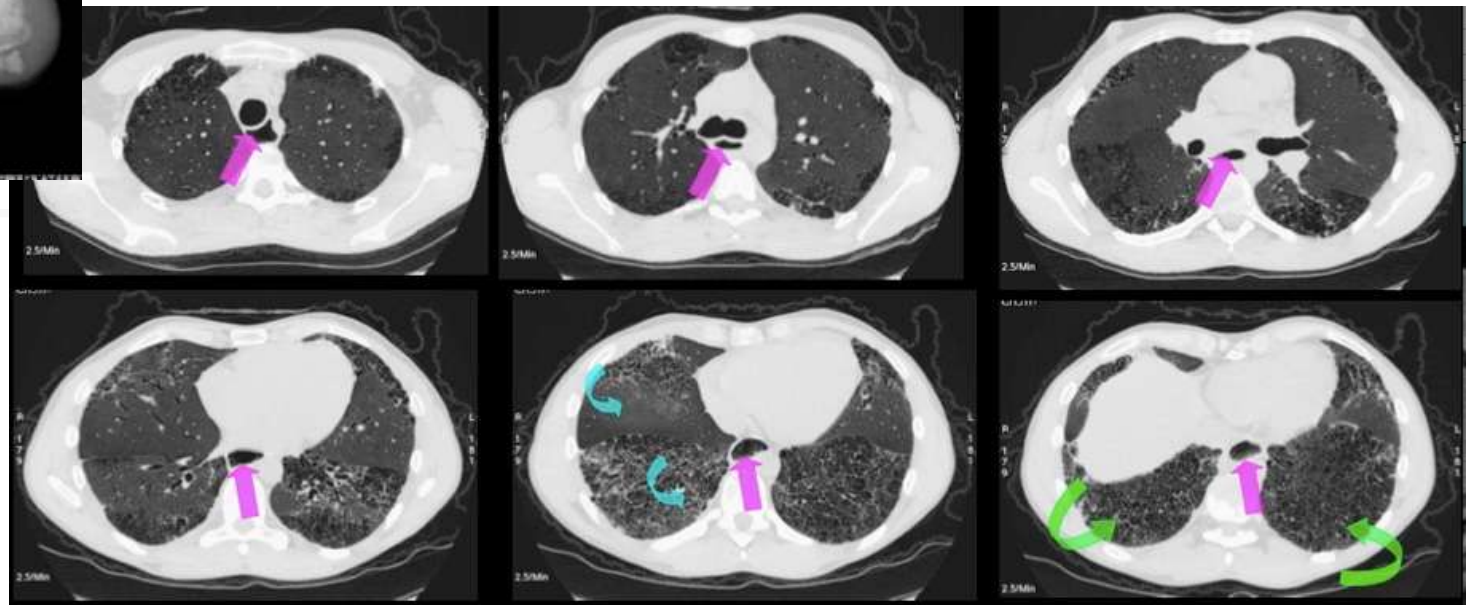
- Atteinte homogène.
- Pas de gradient ++
- Atteinte antérieure et postérieure +++
- **Verre dépoli diffus.**
- Peu de rayon de miel et bronchectasie par traction +++
- Bande d'epargne postérieure +++
- Synd réticulo-nodulaire modéré.



SOMMAIRE

PINS ET SCLERODERMIE





Dilatation de haut en bas de l'oesophage

Syndrome interstitiel bilatéral avec lésions de fibroses

Des plages en verre dépoli



L'atteinte pulmonaire est caractérisée ici par :

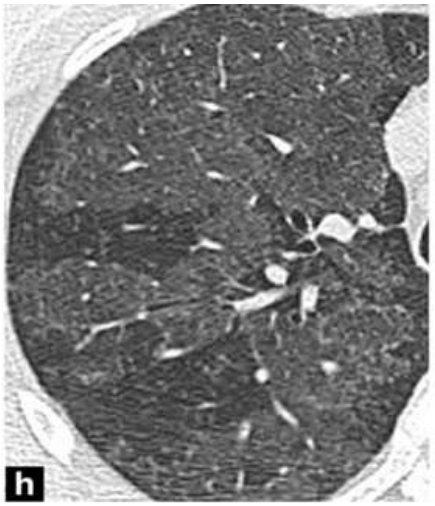


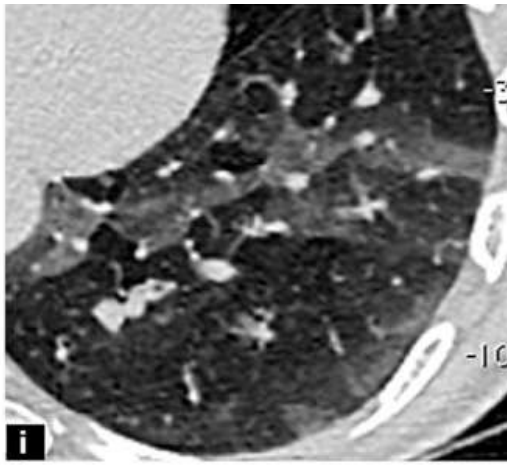
Devant une pneumopathie infiltrative diffuse (PID), toujours rechercher **une dilatation de l'oesophage +++ pour le diagnotic de sclérodermie +++**

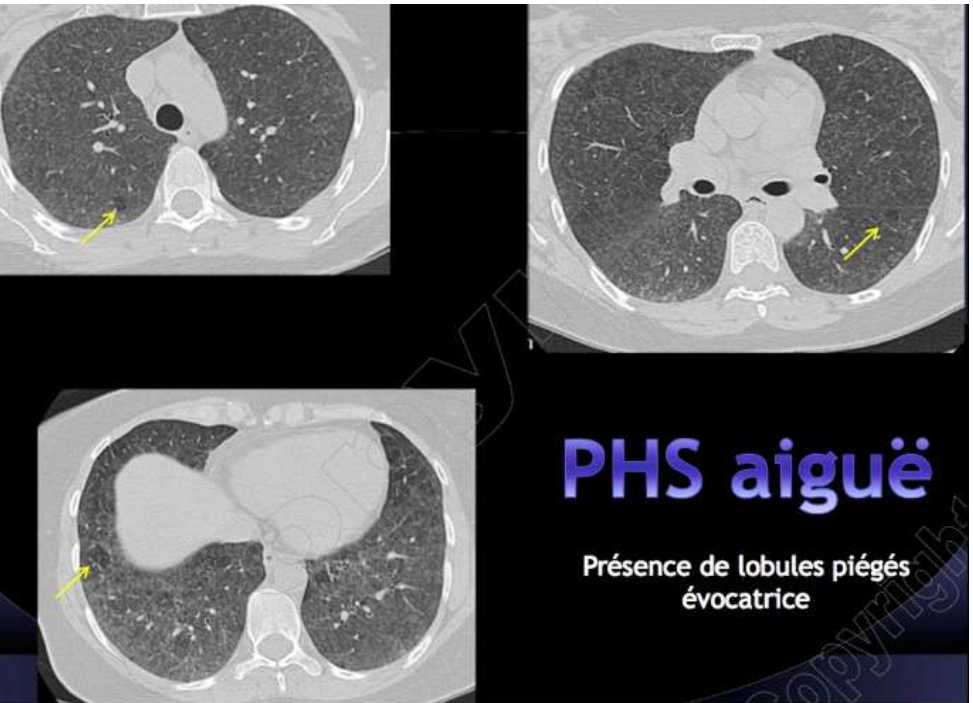
SOMMAIRE

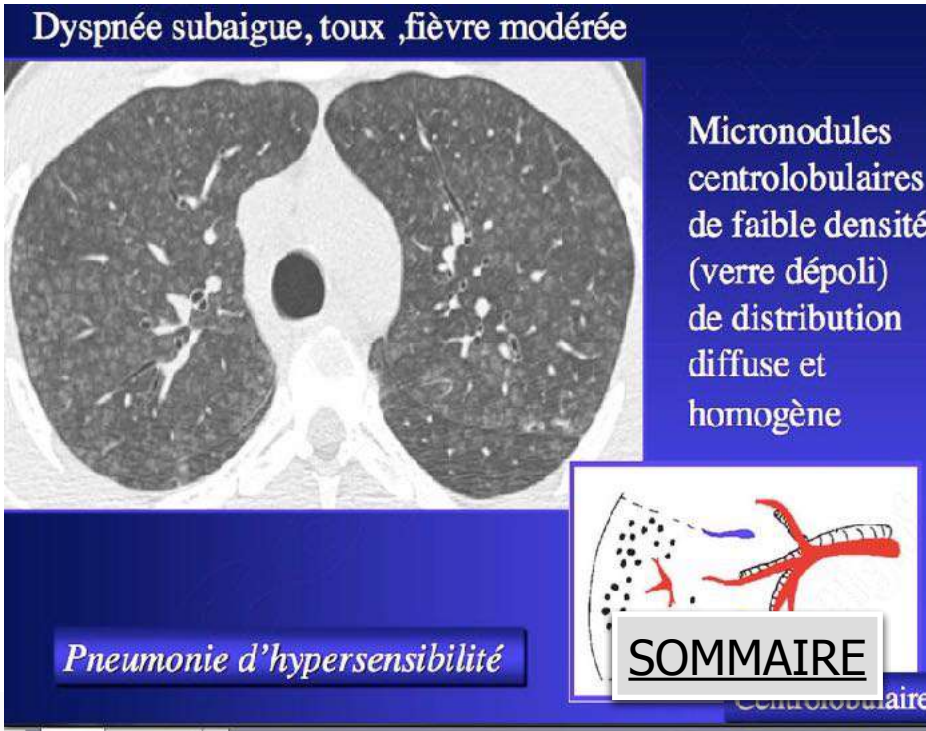
ICONOGRAPHIES SC

PHS aigue	PHS chronique
ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque	pneumopathie d hypersensibilité chronique
oiseau, fermier / non fumeur	oiseau , fermier / non fumeur
repartition homogène	fibrose + inflam subaigue
et diffuse	aleatoire péribronchovasc ou souspleural
centrolobulaire	lobe sup et moyen mais rarement bases
micronodules	proche PINS + PIC associé
flous / faible densité/centrolobul	avec rayon de miel
+ verre dépoli granuleux	et bronchectasie
"crazy paving"	et reticulations
+ PHS aigue = en fromage de tête +++	pas de verre dépoli si chronique pur
= lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli	pas de fromage de tête si chronique pur
	Evolution = fibrose cô sarcoidose









SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

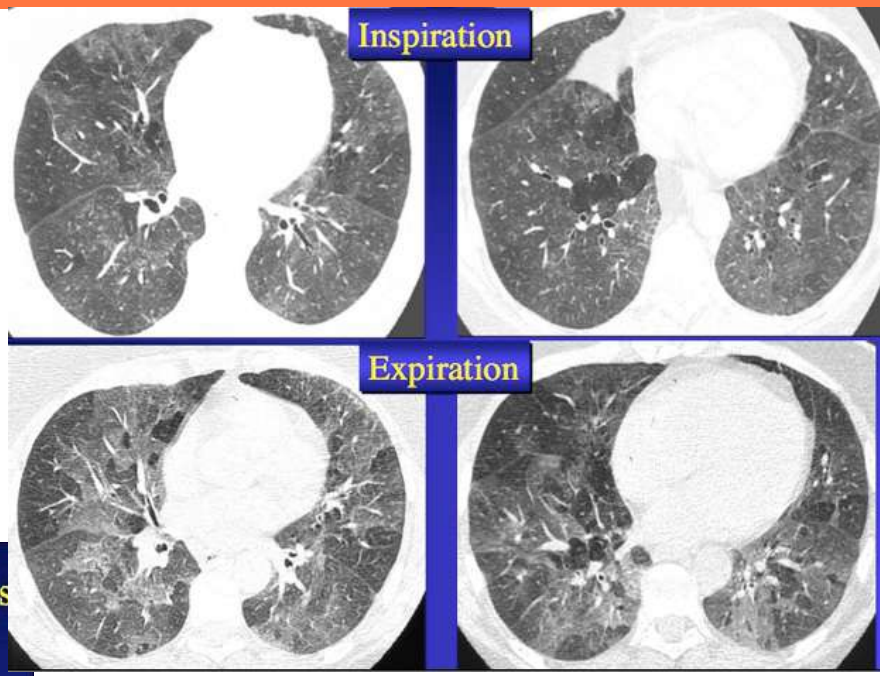
Les PHS aiguës ou subaiguës se présentent cliniquement sous la forme d'un syndrome pseudo-grippal avec en TDM des lésions micronodulaires centro-lobulaires (traduisant des lésions de bronchiolite cellulaire) associées à un verre dépoli bilatéral prédominant dans les régions moyennes (lésions d'alvéolite). Un aspect de mosaïque ou piégeage lobulaire expiratoire est inconstant à ce stade mais évocateur. Ces lésions sont généralement résolutives sans séquelles après éviction antigénique.

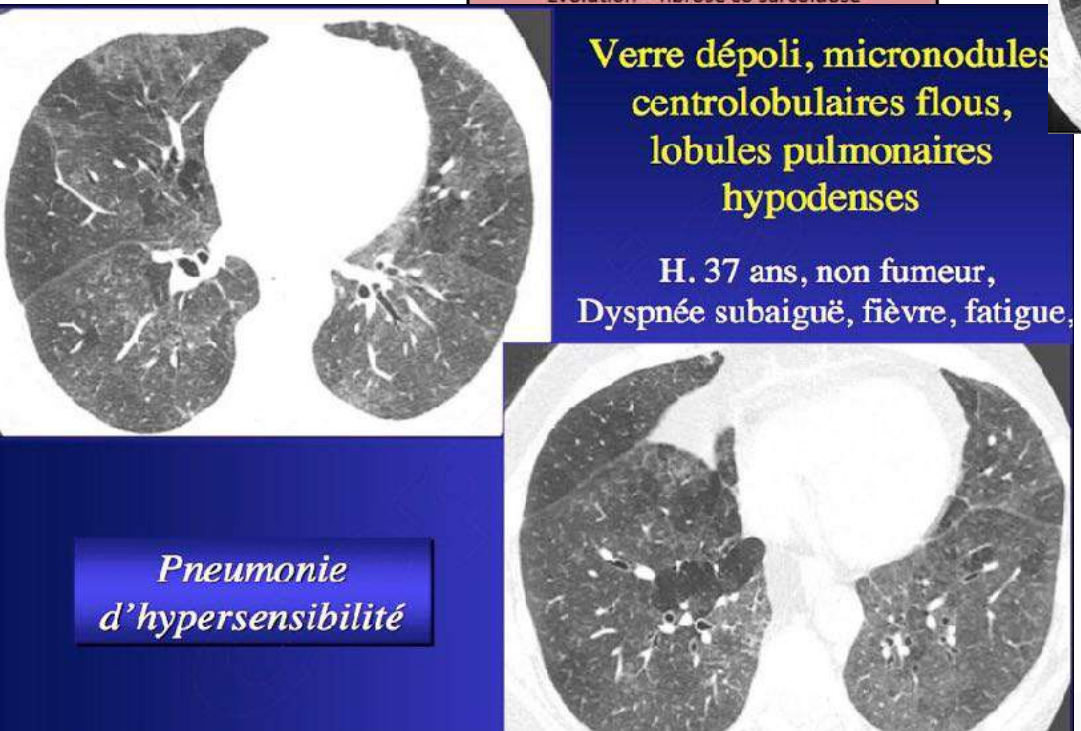
PHS aigue
ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque
oiseau, fermier / non fumeur
repartition homogène
et diffuse
centrolobulaire
micronodules
flous / faible densité/centrolobul
+ verre dépoli granuleux
"crazy paving"
+ PHS aigue = en fromage de tête +++
= lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PHS aigue	PHS chronique
ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque	pneumopathie d hypersensibilité chronique
oiseau, fermier / non fumeur	oiseau , fermier / non fumeur
repartition homogène	fibrose + inflam subaigue
et diffuse	aleatoire péribronchovasc ou souspleural
centrolobulaire	lobe sup et moyen mais rarement bases
micronodules flous / faible densité/centrolobul	proche PINS + PIC associé avec rayon de miel
+ verre dépoli granuleux	et bronchectasie
"crazy paving"	et reticulations
+ PHS aigue = en fromage de tête +++	pas de verre dépoli si chronique pur
= lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli	pas de fromage de tête si chronique pur
	Evolution = fibrose cô sarcoidose





SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

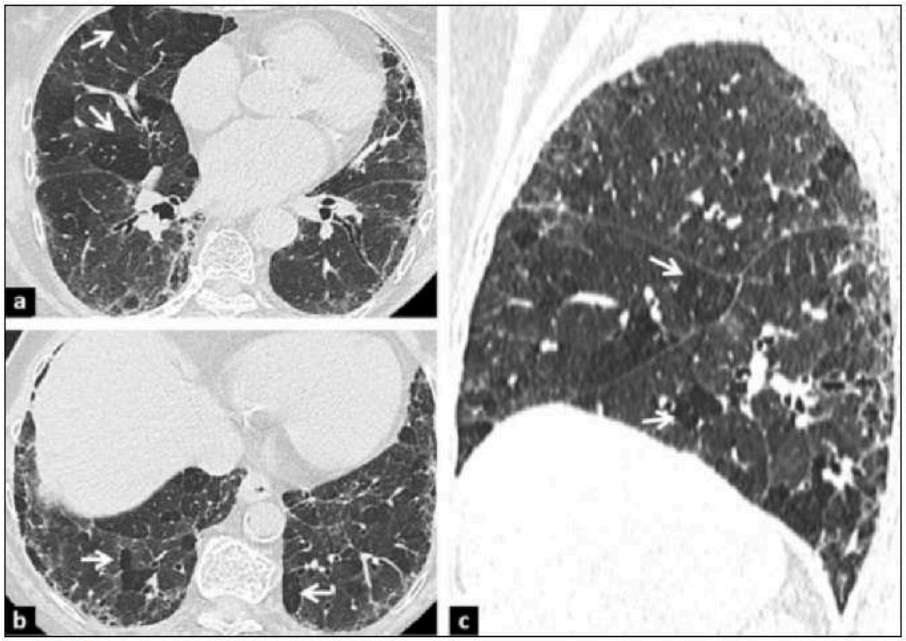


Figure 3 :

Pneumopathie d'hypersensibilité chronique. Coupes axiales (a, b) et sagittale (c) montrant une association de verre dépoli, lobules pulmonaires hypodenses (flèches) et réticulations confinant au rayon de miel en postéro-basal droit.

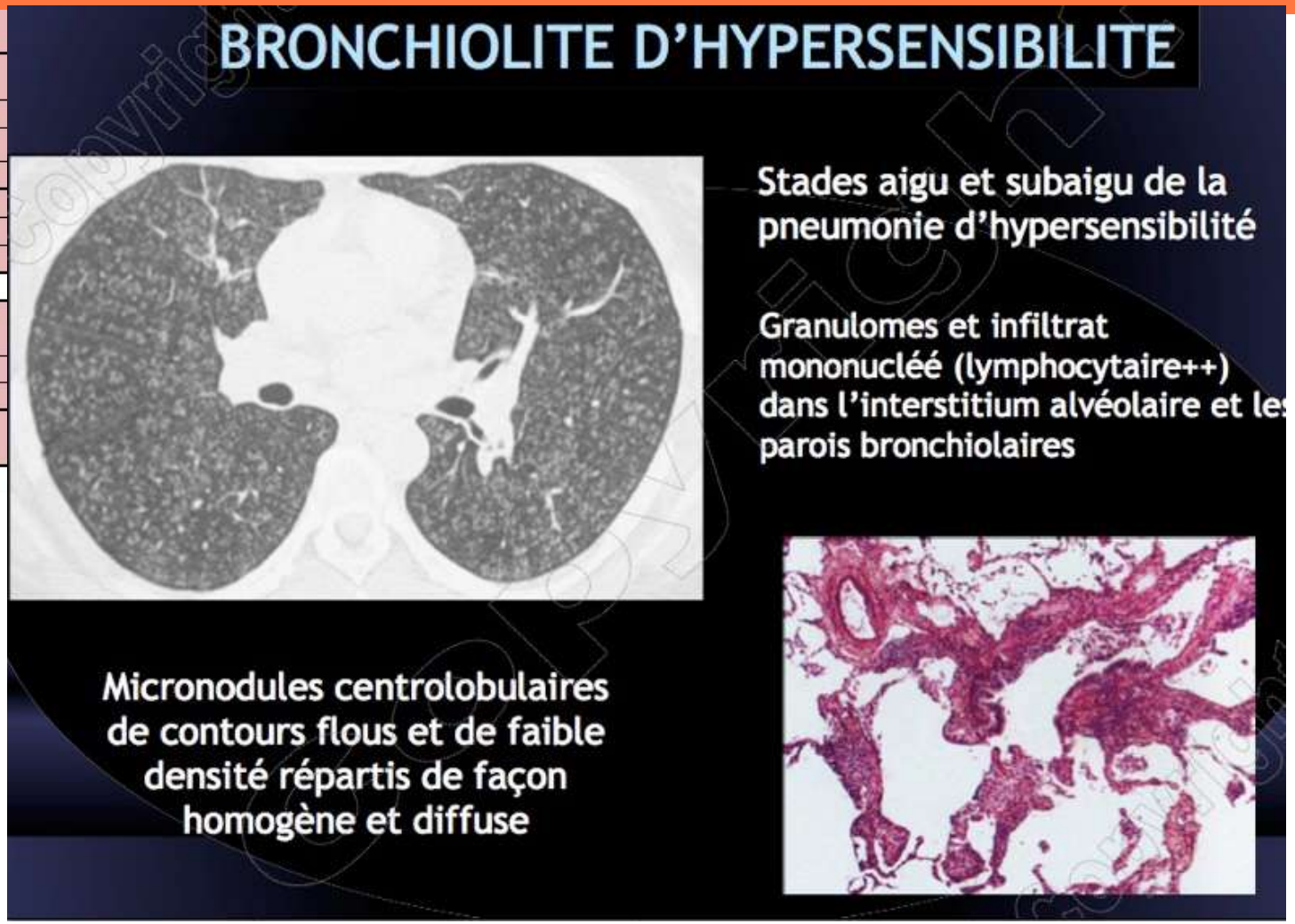
PHS chronique
pneumopathie d hypersensibilité chronique
oiseau , fermier / non fumeur
fibrose + inflam subaigue
aleatoire péribronchovasc ou souspleural
lobe sup et moyen mais rarement bases
proche PINS + PIC associé avec rayon de miel et bronchectasie et reticulations
pas de verre dépoli si chronique pur pas de fromage de tête si chronique pur
Evolution = fibrose cô sarcoidose

La présentation TDM est celle d'une fibrose associée à des opacités en verre dépoli, réticulaires et nodulaires, auxquelles se surajoutent des hyperclartés lobulaires (mosaïque/piégeage) conséquences de l'obstruction bronchiolaire granulomateuse (Figure 3). Des lésions kystiques sont possibles mais inconstantes. La distribution lésionnelle est hétérogène, « patchy », avec une prédominance basale moins marquée que dans la FPI. Un pattern PIC sous la forme de rayon de miel peut être associé et rendre très difficile la distinction avec une FPI, notamment lorsque aucun antigène n'est identifié. Une confirmation anatomopathologique est parfois nécessaire (bronchiolite, alvéolite, fibrose bronchiolo-centrée, pseudo-granulomes) mais n'est pas toujours rentable en cas de rayon de miel profus. L'évolution de la PHS chronique est globalement plus favorable que celle de la FPI, cependant la présence de rayon de miel es[illegible] pronostic péjoratif qui se rapproche de celui de la FPI [5].

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

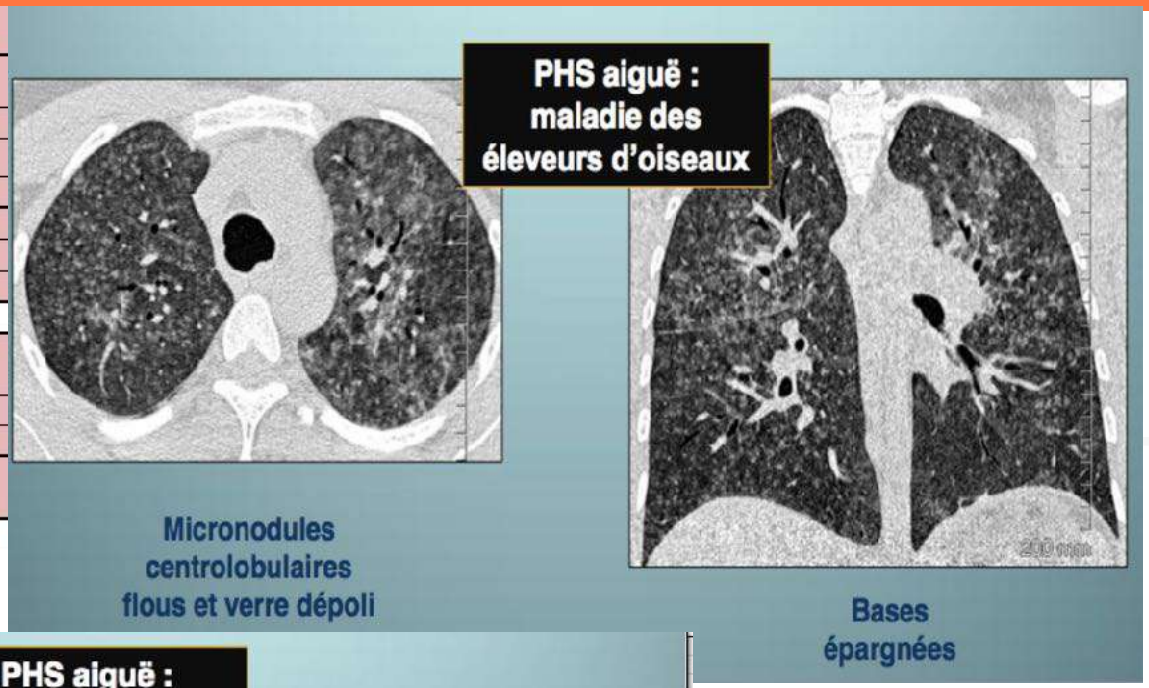
PHS aigue
ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque
oiseau, fermier / non fumeur
repartition homogène
et diffuse
centrolobulaire
micronodules
flous / faible densité/centrolobul
+ verre dépoli granuleux
"crazy paving"
+ PHS aigue = en fromage de tête +++
= lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli

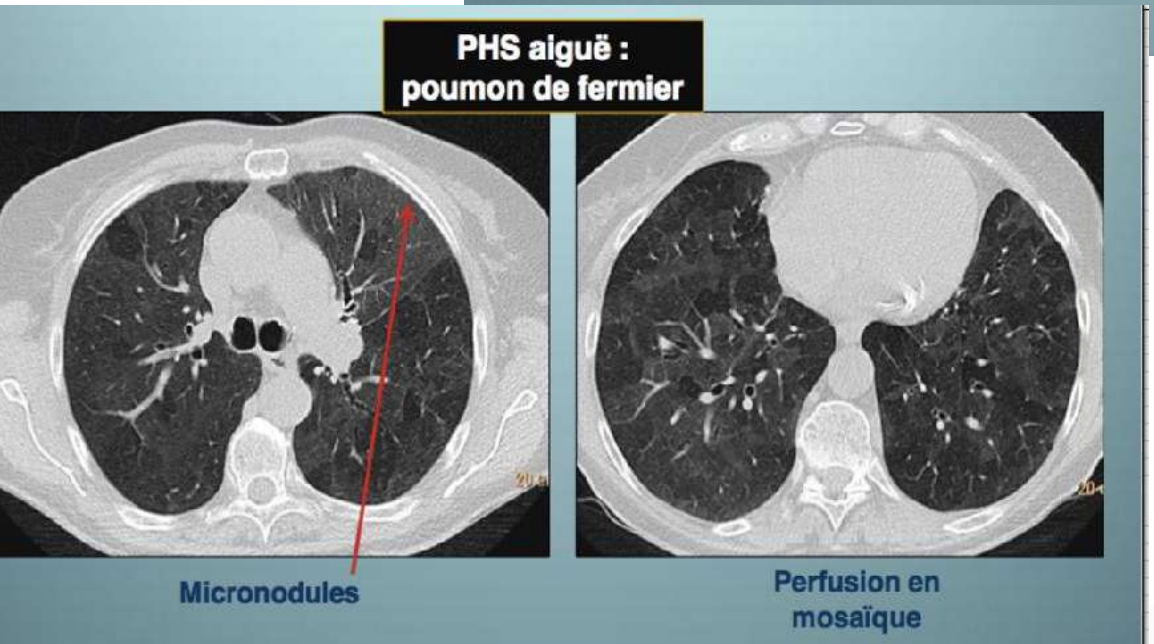


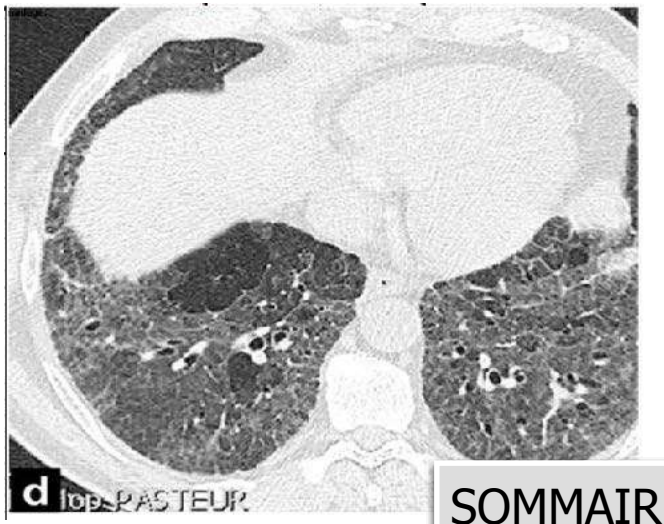
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PHS aigue
ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque
oiseau, fermier / non fumeur
repartition homogène
et diffuse
centrolobulaire
micronodules
flous / faible densité/centrolobul
+ verre dépoli granuleux
"crazy paving"
+ PHS aigue = en fromage de tête +++
= lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli



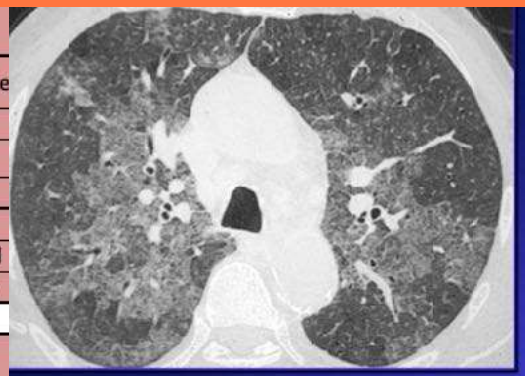


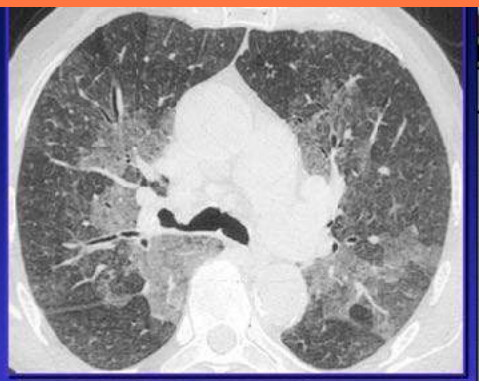


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PHS aigue	PHS chronique
ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque	pneumopathie d hypersensibilité chronique
oiseau, fermier / non fumeur	oiseau , fermier / non fumeur
repartition homogène	fibrose + inflam subaigue
et diffuse	aleatoire péribronchovasc ou souspleural
centrolobulaire	lobe sup et moyen mais rarement bases
micronodules	proche PINS + PIC associé
flous / faible densité/centrolobul	avec rayon de miel
+ verre dépoli granuleux	et bronchectasie
"crazy paving"	et reticulations
+ PHS aigue = en fromage de tête +++	pas de verre dépoli si chronique pur
= lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli	pas de fromage de tête si chronique pur





Pneumonie d'hypersensibilité



en fromage de tête



Piègeage expiratoire

PHS Chronique

Femme de 65 ans vivant à la ferme
Dyspnée d'effort et toux depuis plusieurs années

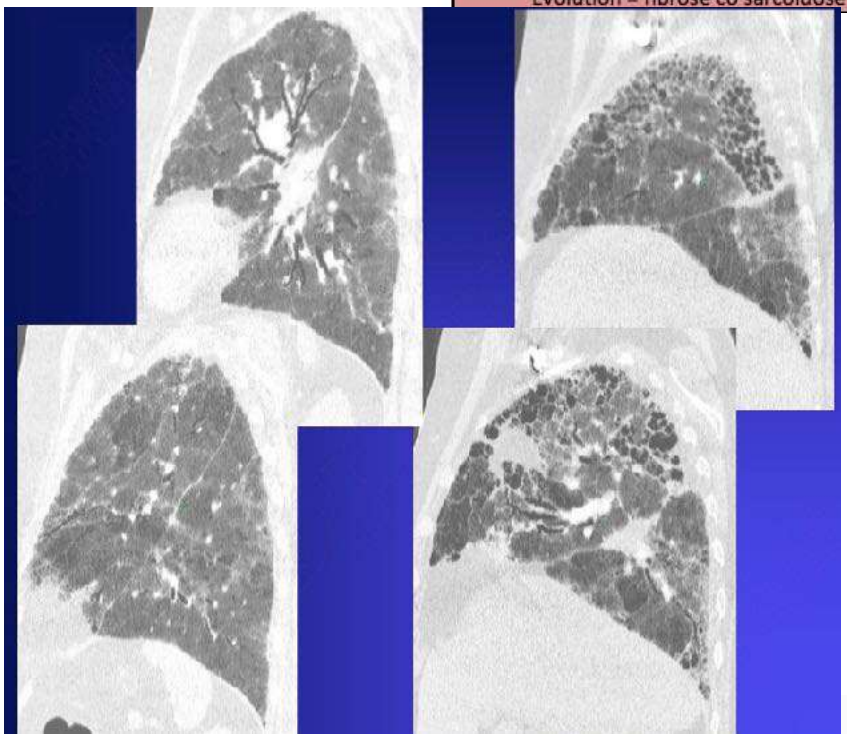


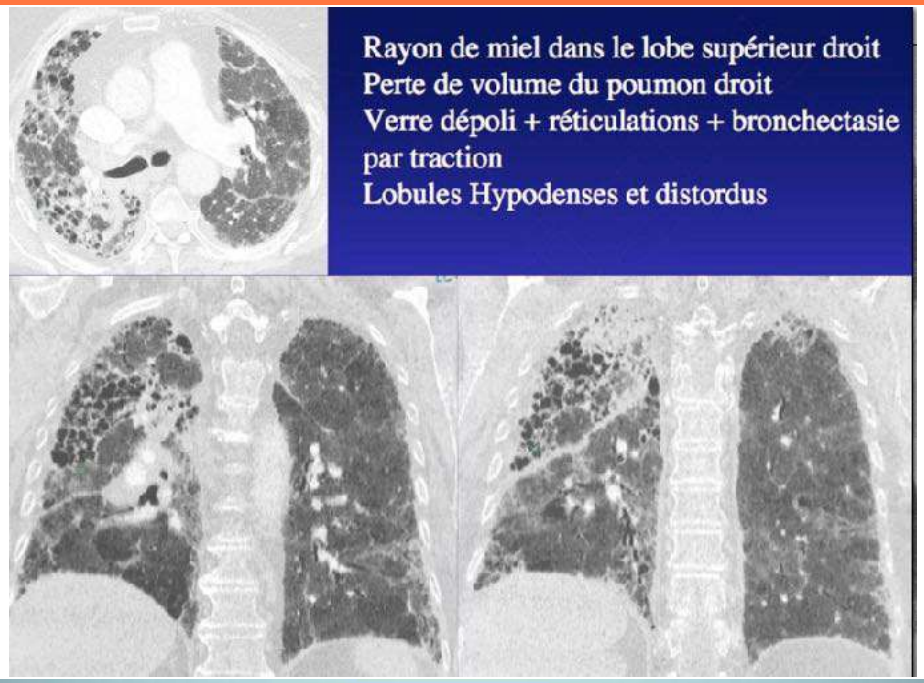


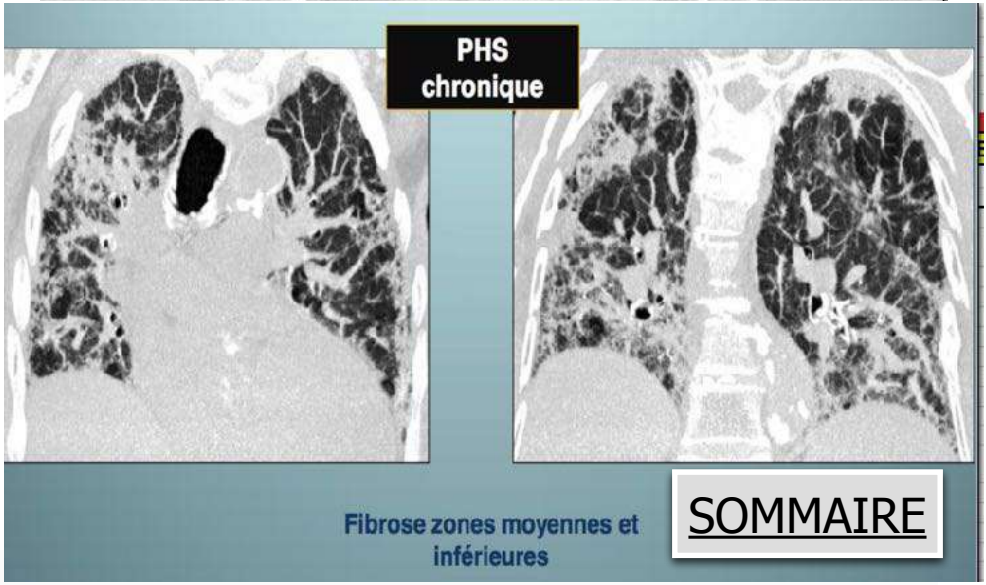
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PHS aigue	PHS chronique
ancienne AAE alveolite allergiq extrinseque	pneumopathie d hypersensibilité chronique
oiseau, fermier / non fumeur	oiseau , fermier / non fumeur
repartition homogène	fibrose + inflam subaigue
et diffuse	aleatoire péribronchovasc ou souspleural
centrolobulaire	lobe sup et moyen mais rarement bases
micronodules	proche PINS + PIC associé
flous / faible densité/centrolobul	avec rayon de miel
+ verre dépoli granuleux	et bronchectasie
"crazy paving"	et reticulations
+ PHS aigue = en fromage de tête +++	pas de verre dépoli si chronique pur
= lobule piégé dilaté hyperclair/normal/dépoli	pas de fromage de tête si chronique pur
	Evolution = fibrose cô sarcoidose

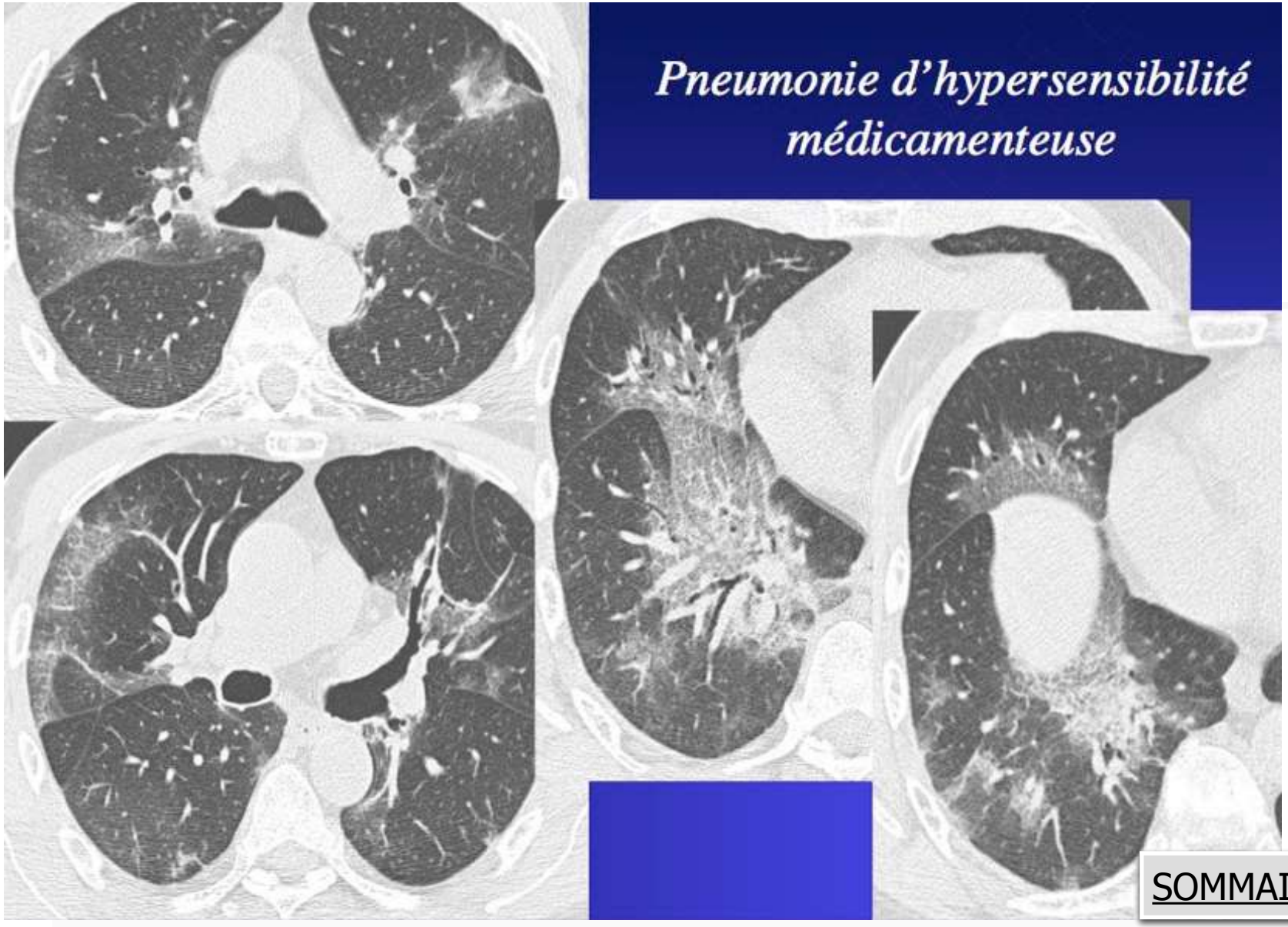






SOMMAIRE

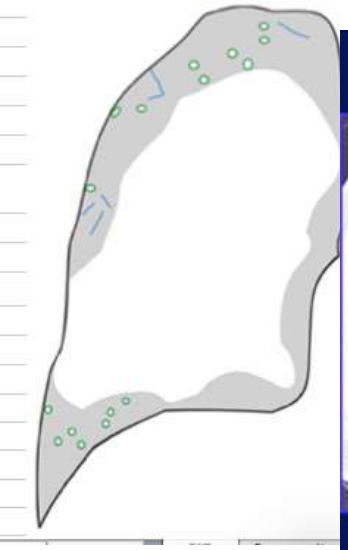
ICONOGRAPHIES SC

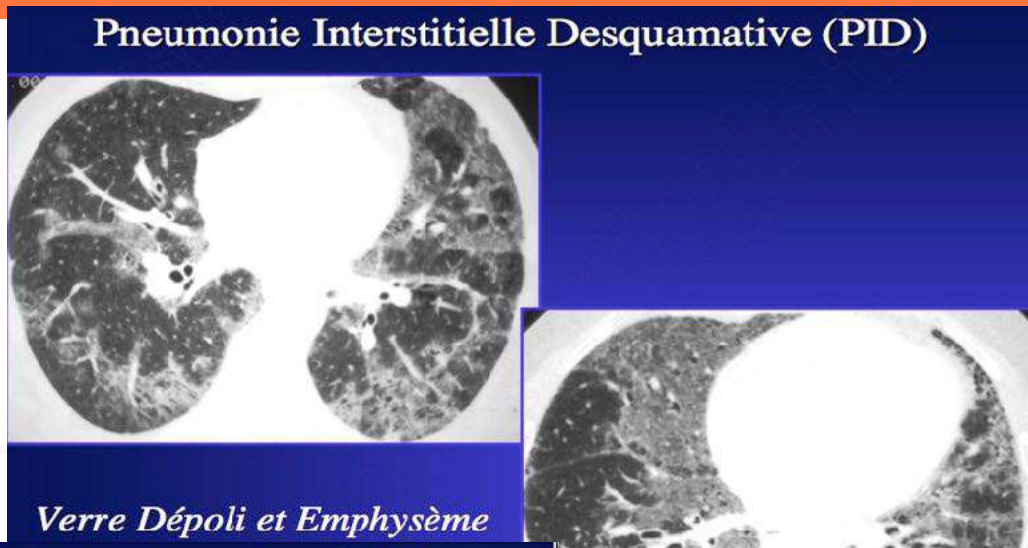


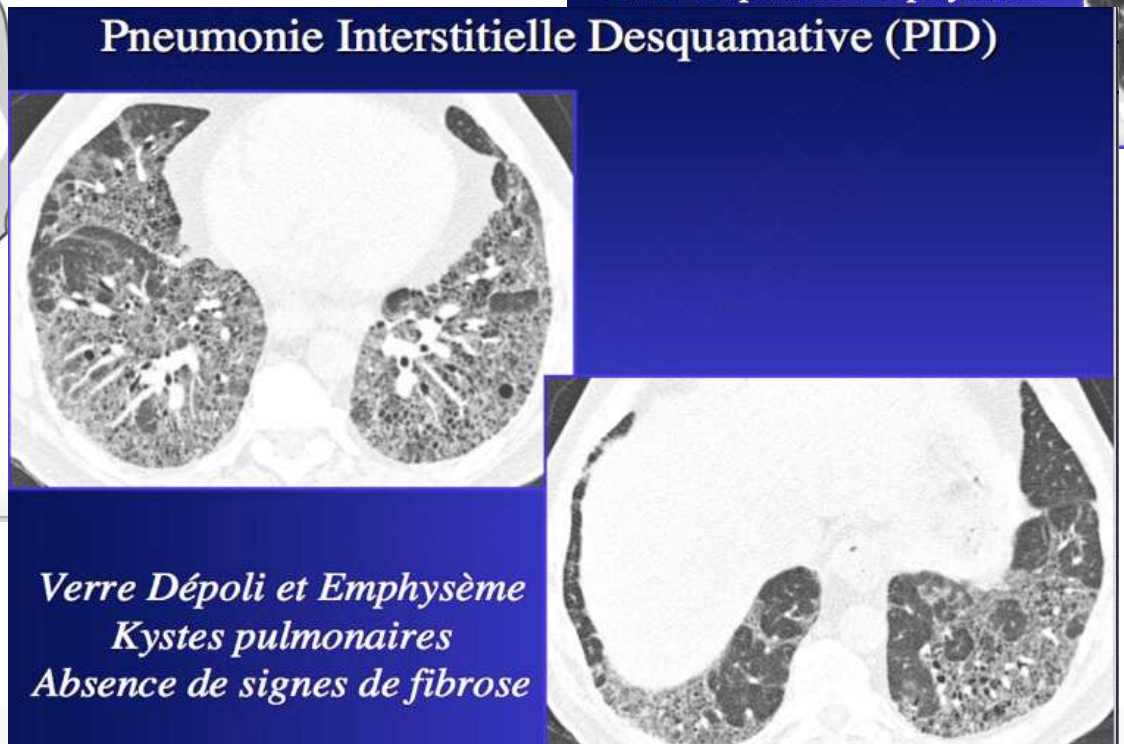
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PID
pneumopathie interstitielle desquamative
40-60 ans
fumeur
basal bilat 70%
sous pleural 60%
verre dépoli très etendu +++
emphyseme
kyste pulm <2cm
jamais de fibrose pulm +++
amelioration sous corticoide



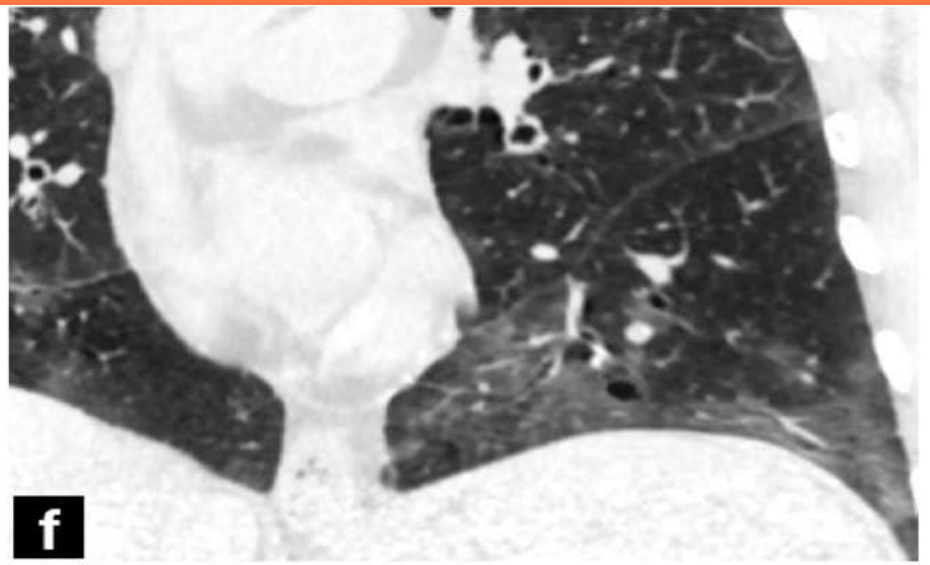




SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PID
pneumopathie interstitielle desquamative
40-60 ans
fumeur
basal bilat 70%
sous pleural 60%
verre dépoli très etendu +++
emphyseme
kyste pulm <2cm
jamais de fibrose pulm +++
amelioration sous corticoide



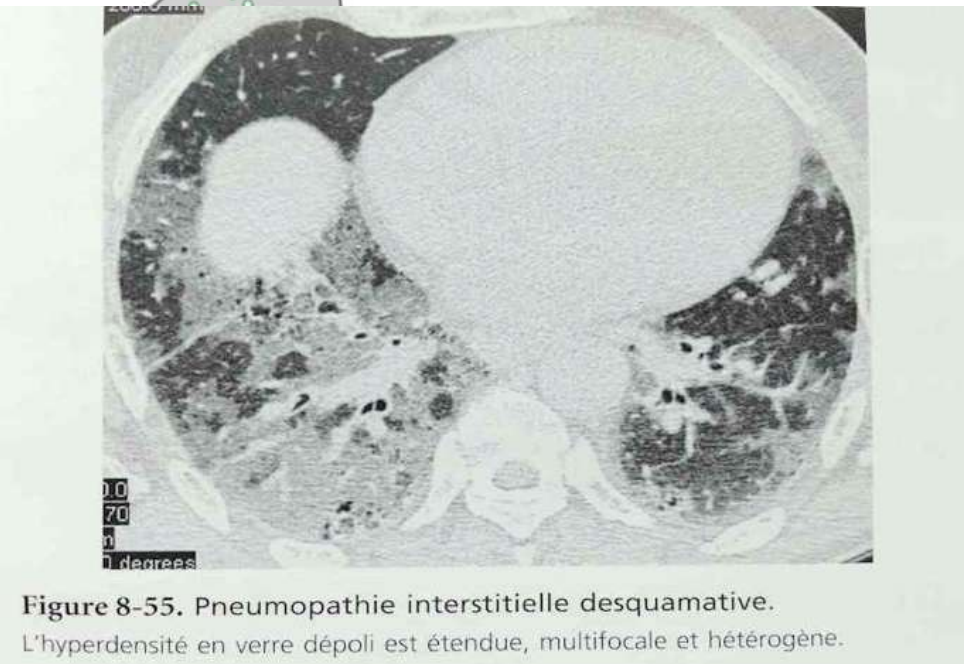
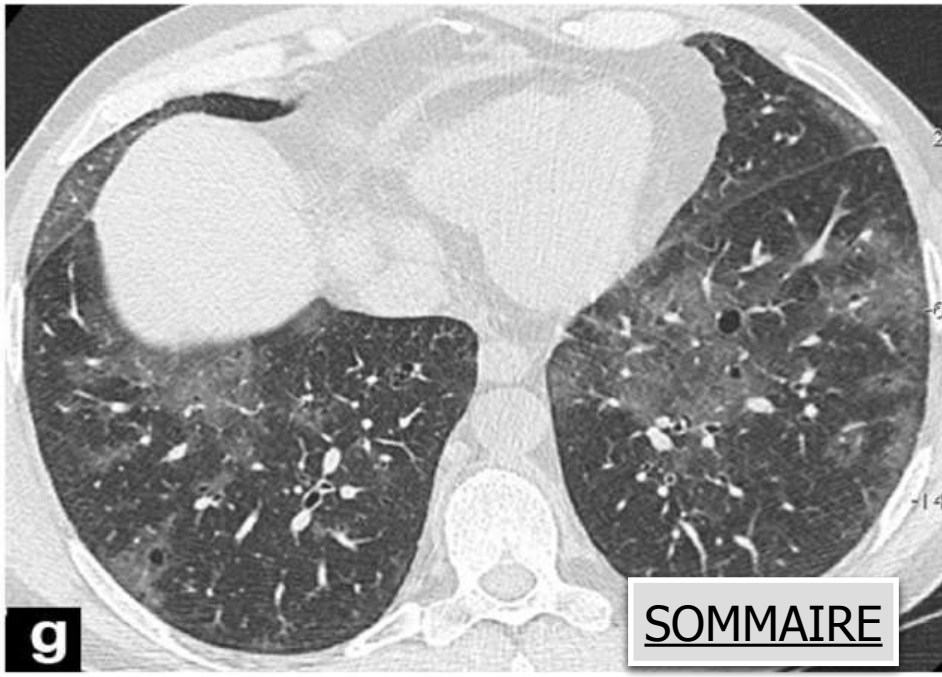


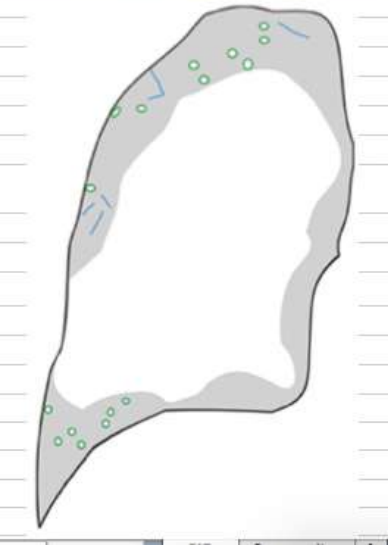
Figure 8-55. Pneumopathie interstitielle desquamative.
L'hyperdensité en verre dépoli est étendue, multifocale et hétérogène.



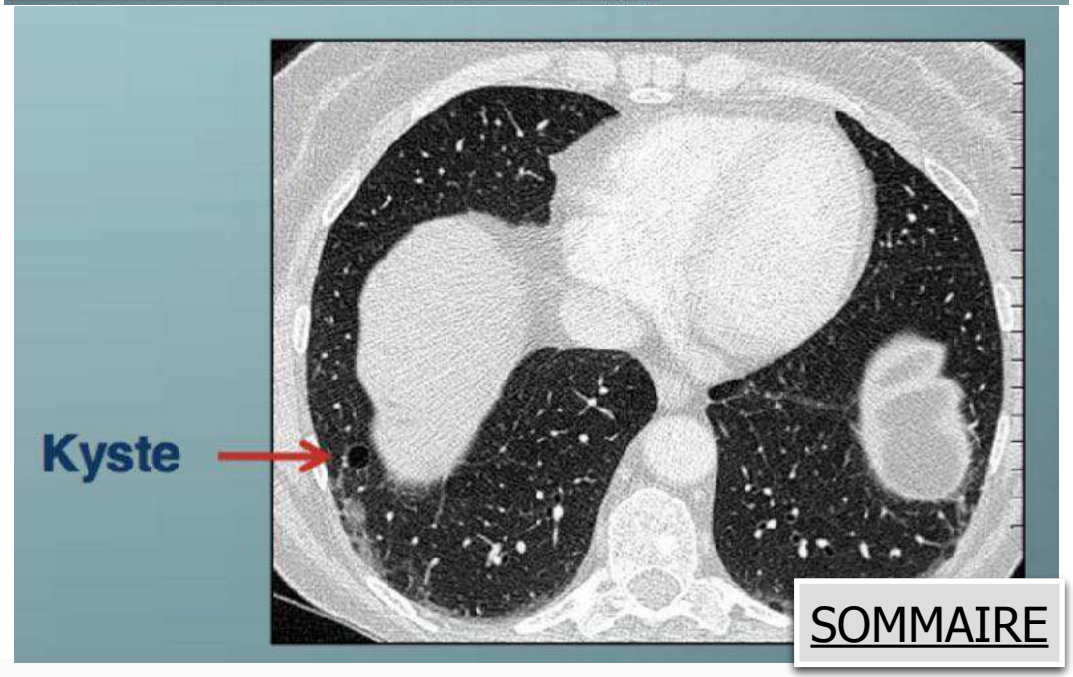
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PID
pneumopathie interstitielle desquamative
40-60 ans
fumeur
basal bilat 70%
sous pleural 60%
verre dépoli très etendu +++
emphyseme
kyste pulm <2cm
jamais de fibrose pulm +++
amelioration sous corticoide



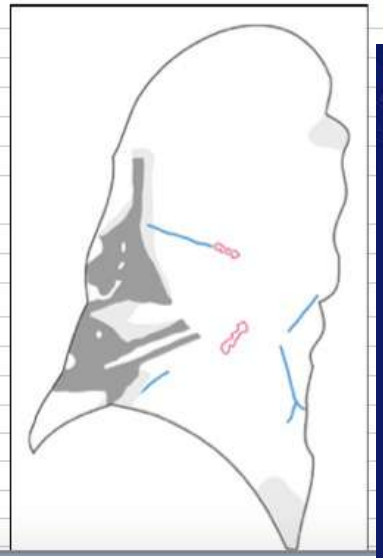


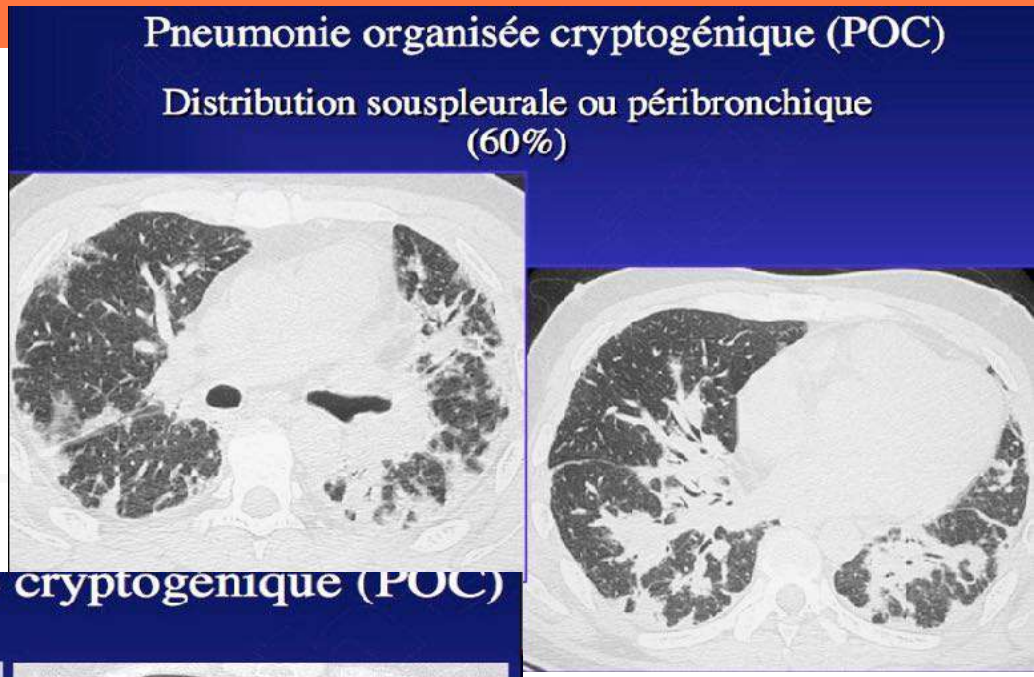


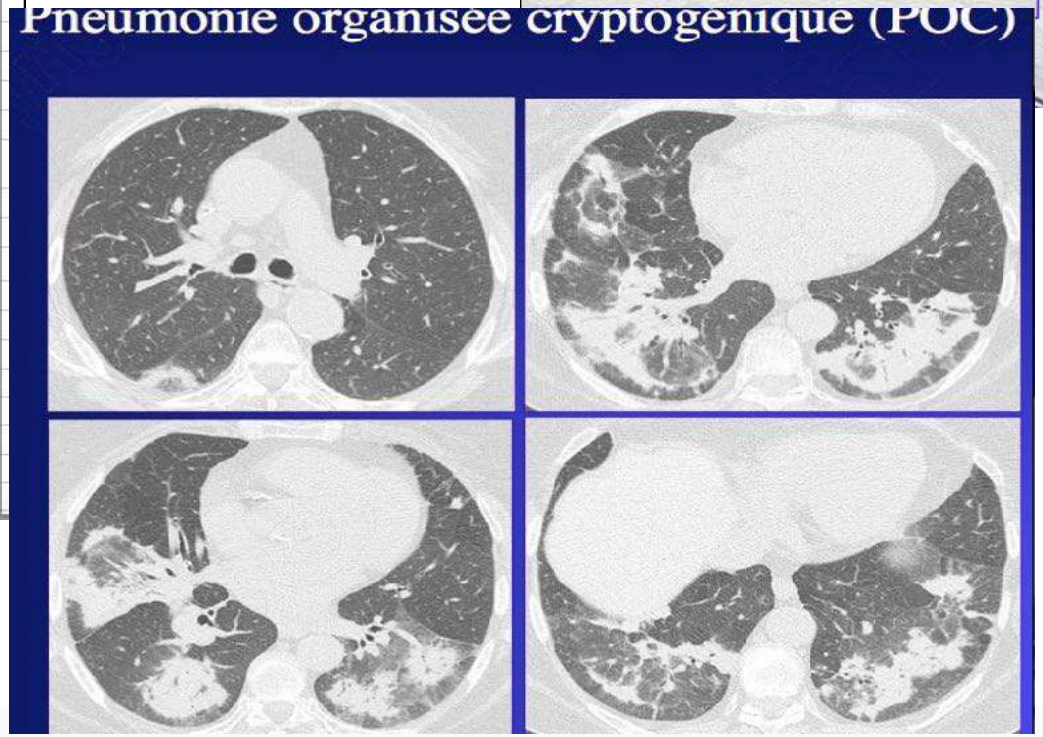
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

POC (ou BOOP anciennt)
pneumonie organisée cryptogenique
amiodarone
lobe inf plutot stt medicament++
sous pleural (+/- peribronchovasc)
mobile et reversible ++
condensation pulm
en nodule/bandes/cercle =signe atoll
avec bronchogramme
halo inversé (centre=dépoli/periph=dense)
autre halo inversé = Wegener



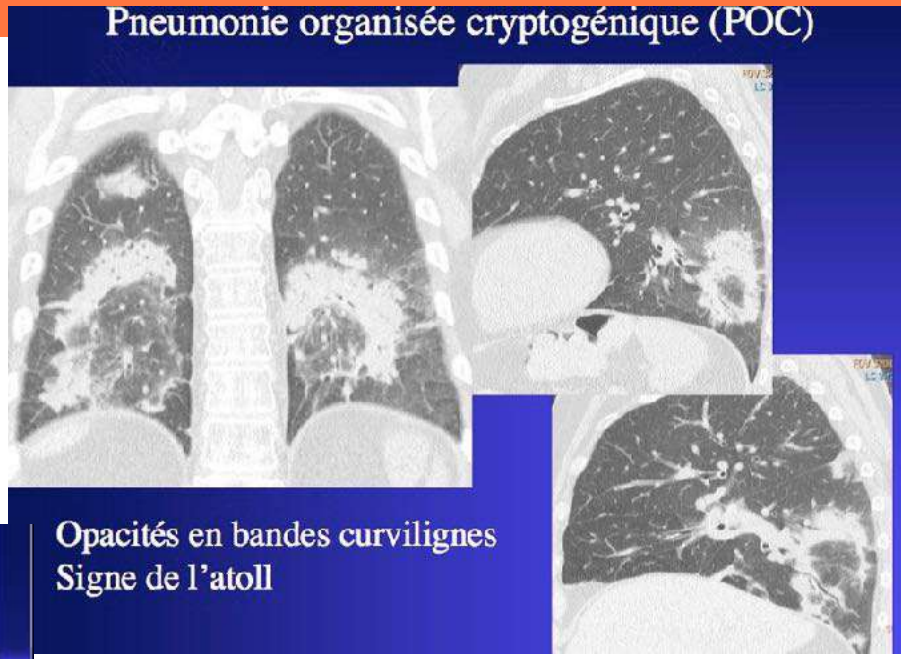


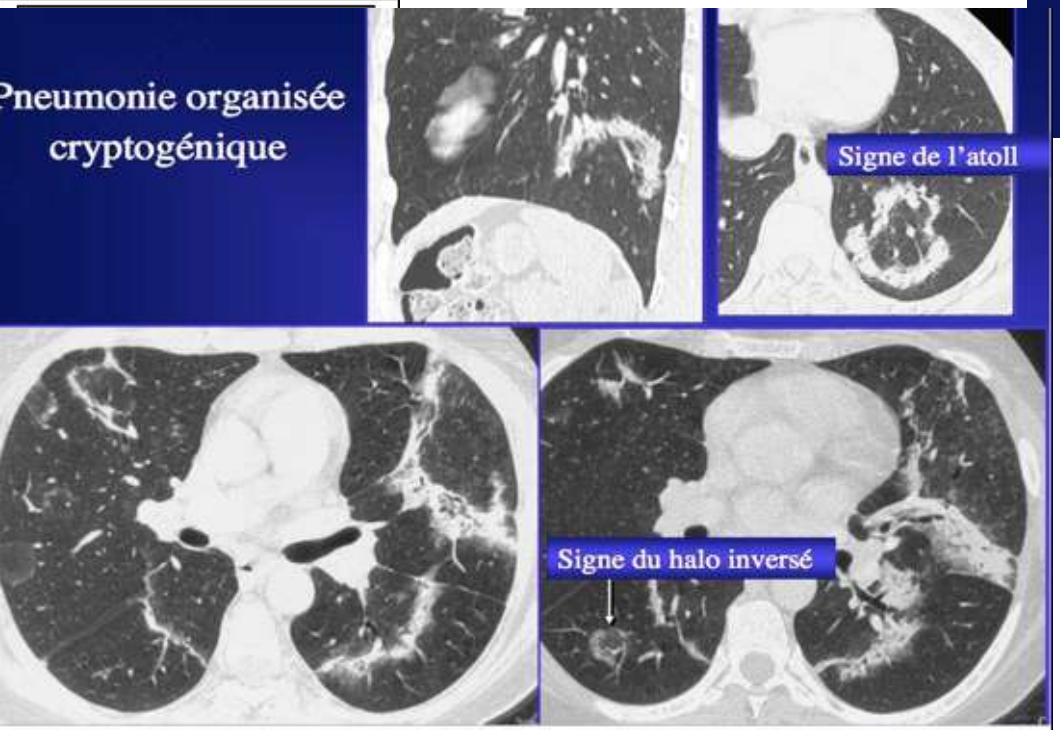


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

POC (ou BOOP anciennt)
pneumonie organisée cryptogenique
amiodarone
lobe inf plutot stt medicament++
sous pleural (+/- peribronchovasc)
mobile et reversible ++
condensation pulm
en nodule/bandes/cercle =signe atoll
avec bronchogramme
halo inversé (centre=dépoli/periph=dense)
autre halo inversé = Wegener

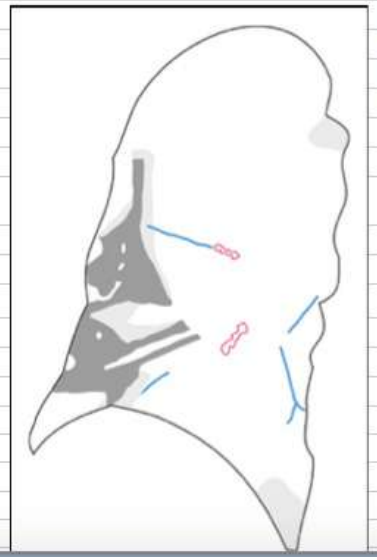


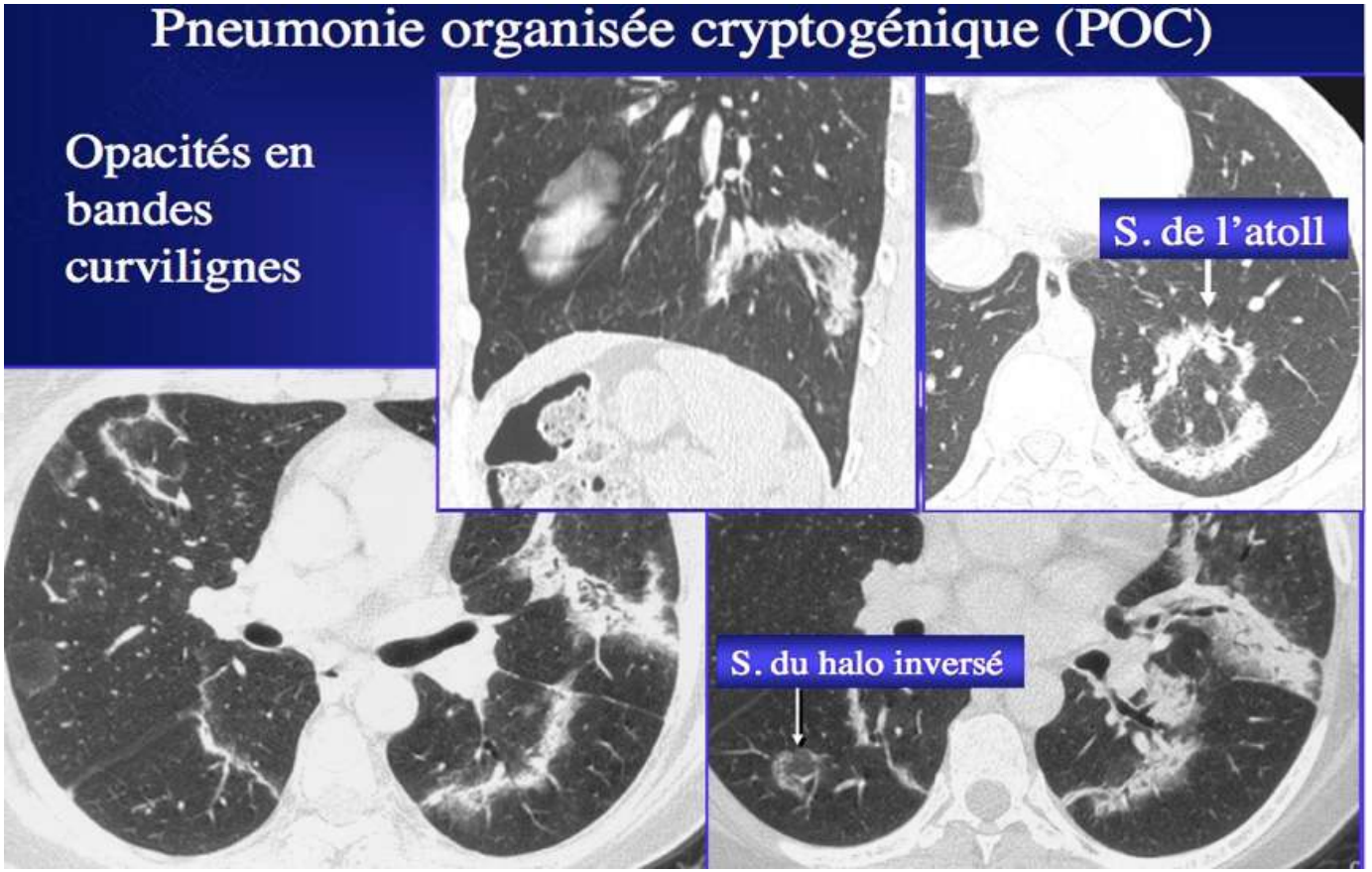


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

POC (ou BOOP anciennt)
pneumonie organisée cryptogenique
amiodarone
lobe inf plutot stt medicament++
sous pleural (+/- peribronchovasc)
mobile et reversible ++
condensation pulm
en nodule/bandes/cercle =signe atoll
avec bronchogramme
halo inversé (centre=dépoli/periph=dense)
autre halo inversé = Wegener

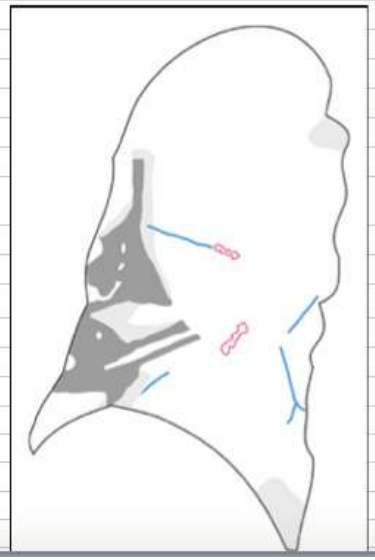


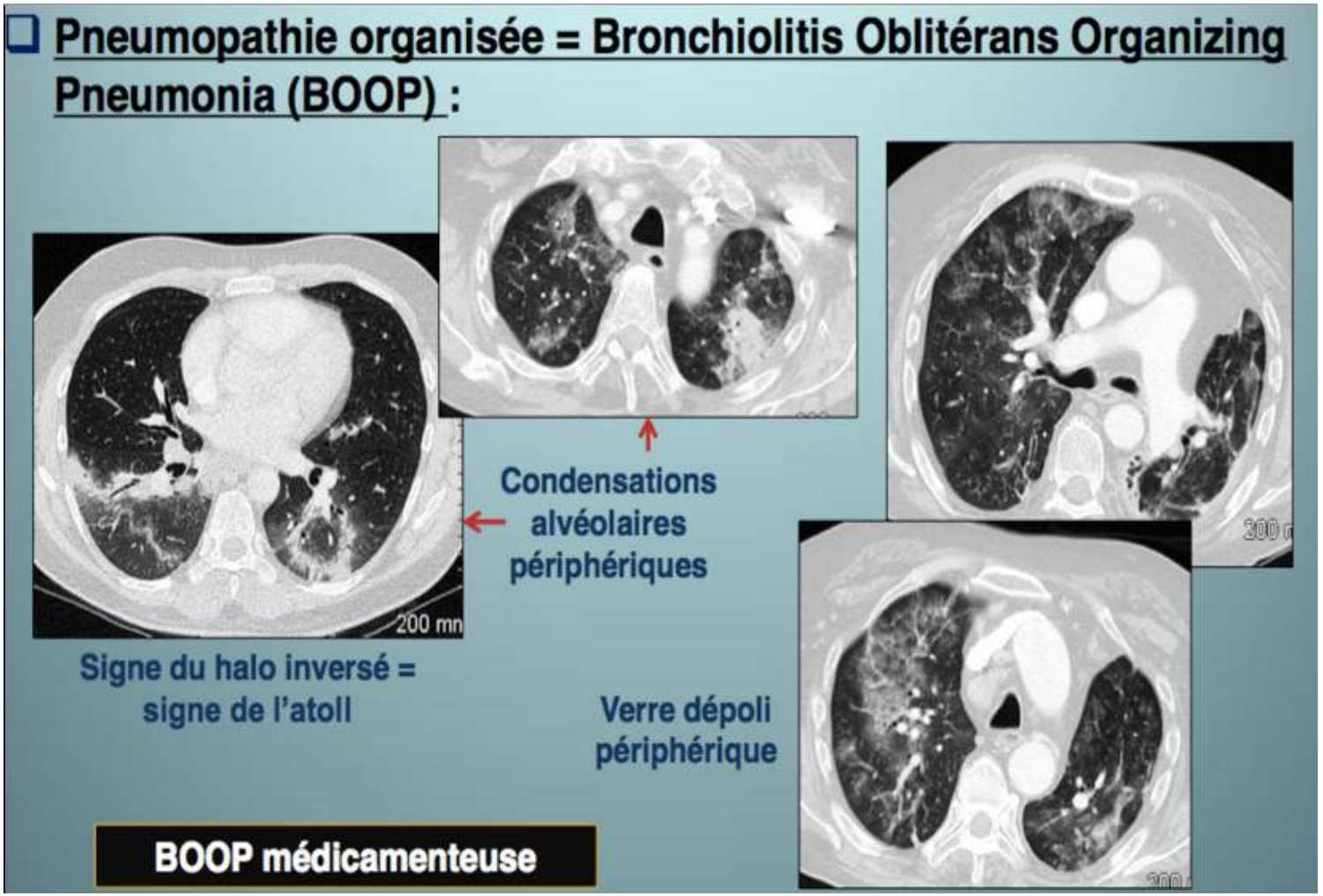


SOMMAIRE

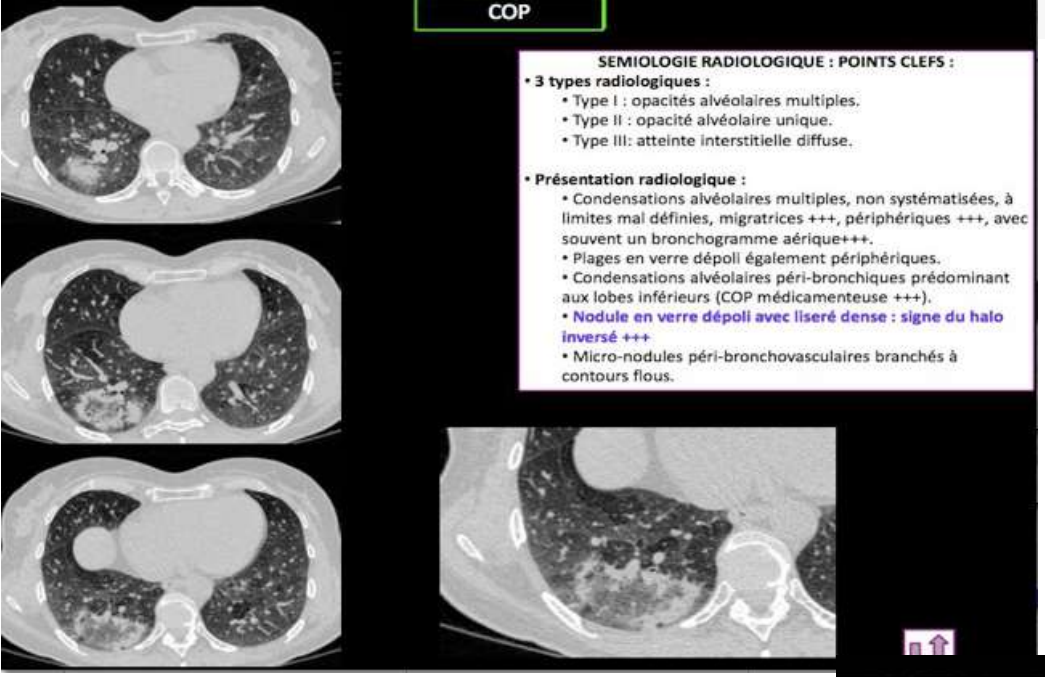
ICONOGRAPHIES SC

POC (ou BOOP anciennt)
pneumonie organisée cryptogenique
amiodarone
lobe inf plutot stt medicament++
sous pleural (+/- peribronchovasc)
mobile et reversible ++
condensation pulm
en nodule/bandes/cercle =signe atoll
avec bronchogramme
halo inversé (centre=dépoli/periph=dense)
autre halo inversé = Wegener





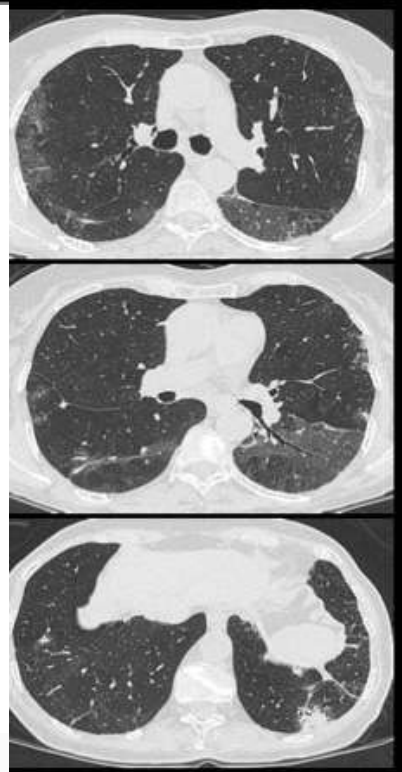
SOMMAIRE



COP

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

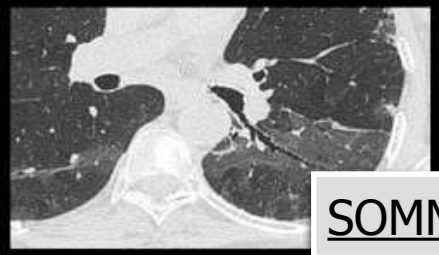
- **3 types radiologiques :**
  - Type I : opacités alvéolaires multiples.
  - Type II : opacité alvéolaire unique.
  - Type III: atteinte interstitielle diffuse.
- **Présentation radiologique :**
  - Condensations alvéolaires multiples, non systématisées, à limites mal définies, migratrices +++, périphériques +++, avec souvent un bronchogramme aérique+++.
  - Plages en verre dépoli également périphériques.
  - Condensations alvéolaires péri-bronchiques prédominant aux lobes inférieurs (COP médicamenteuse +++).
  - **Nodule en verre dépoli avec liseré dense : signe du halo inversé +++**
  - Micro-nodules péri-bronchovasculaires branchés à contours flous.



Poumon cordarone : COP

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **3 types radiologiques :**
  - Type I : opacités alvéolaires multiples.
  - Type II : opacité alvéolaire unique.
  - Type III: atteinte interstitielle diffuse.
- **Présentation radiologique :**
  - **Condensations alvéolaires** multiples, non systématisées, à limites mal définies, migratrices +++, périphériques +++, avec souvent un bronchogramme aérique+++.
  - **Plages en verre dépoli également périphériques.**
  - Condensations alvéolaires péri-bronchiques prédominant aux lobes inférieurs (COP médicamenteuse +++).
  - Nodule en verre dépoli avec liseré dense : signe du halo inversé +++
  - Micro-nodules péri-bronchovasculaires branchés à contours flous.

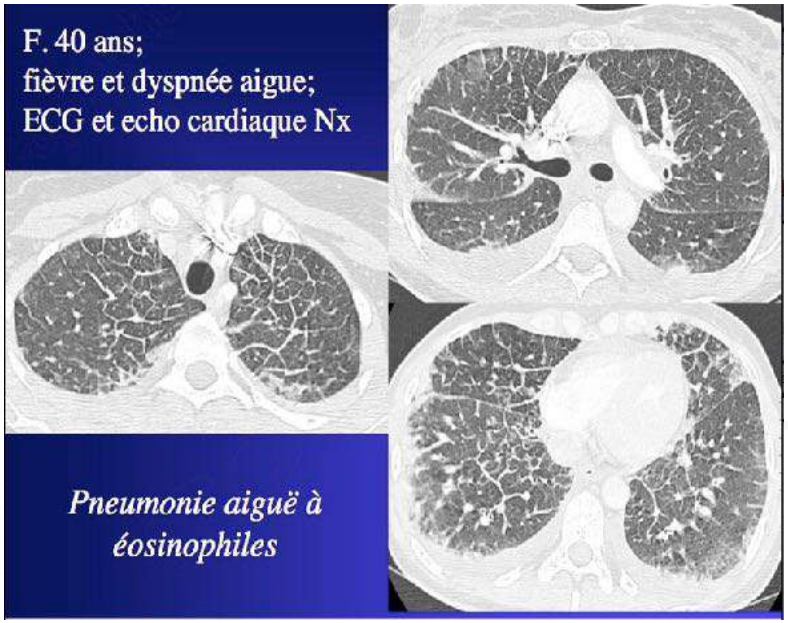


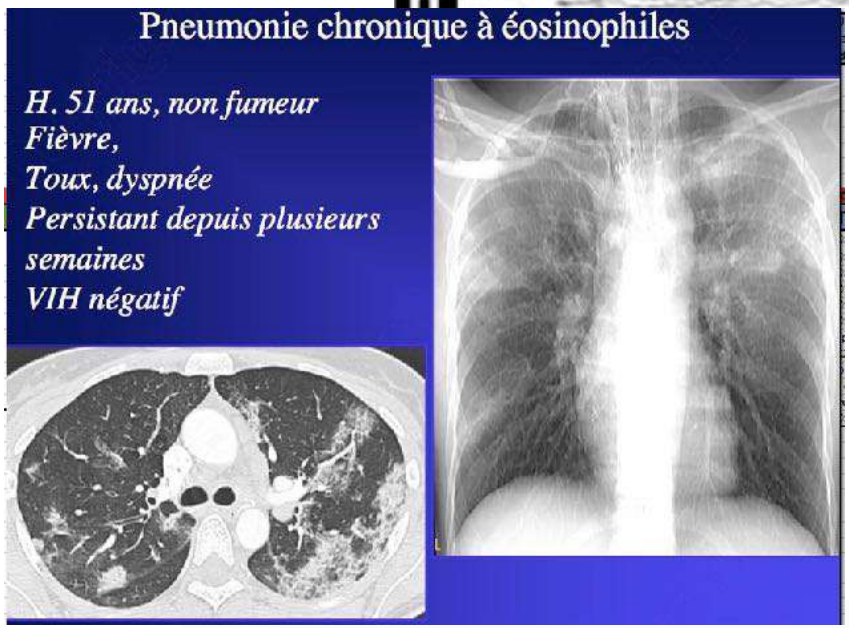
SOMMAIRE

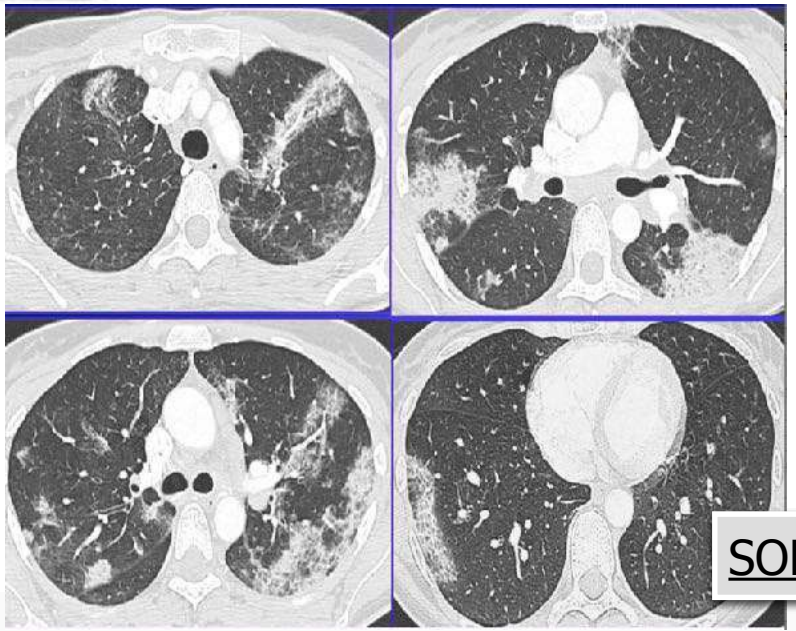
ICONOGRAPHIES SC

PCE
pneumonie chronique à eosinophile
= Sd de CARRINGTON
asthme ou atopie 50%
lobe sup++ bilateral péripherique 80% mobile et reversible ++
condensation cô pneumopathie infect mais distorsion en périph verre dépoli périph = OAP en négatif septa interlobul épaissis lisse régulier
+/- crazy paving +/- miconod centrolob +/- epancht 10% +/- ADP 10%
amelioration sous corticoide





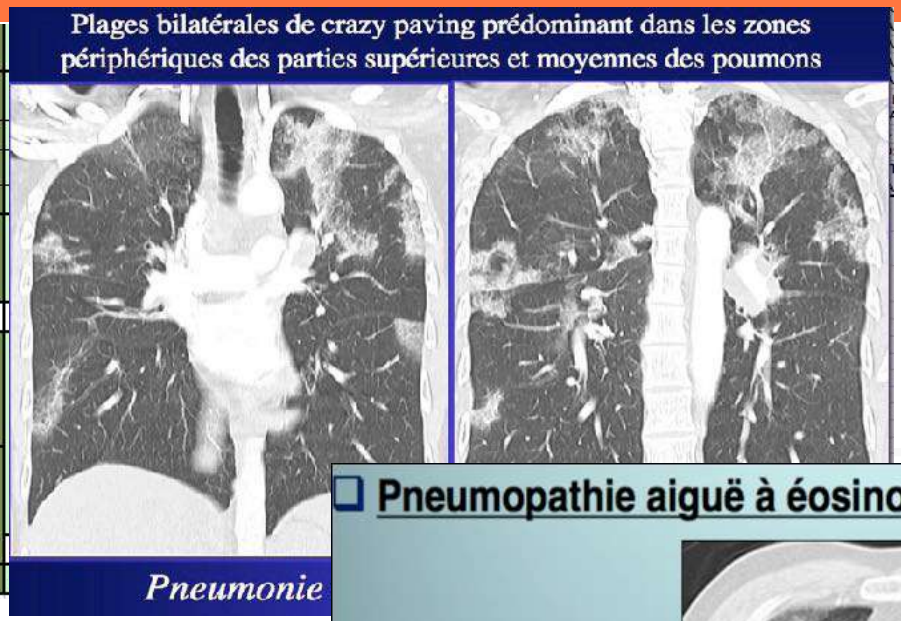


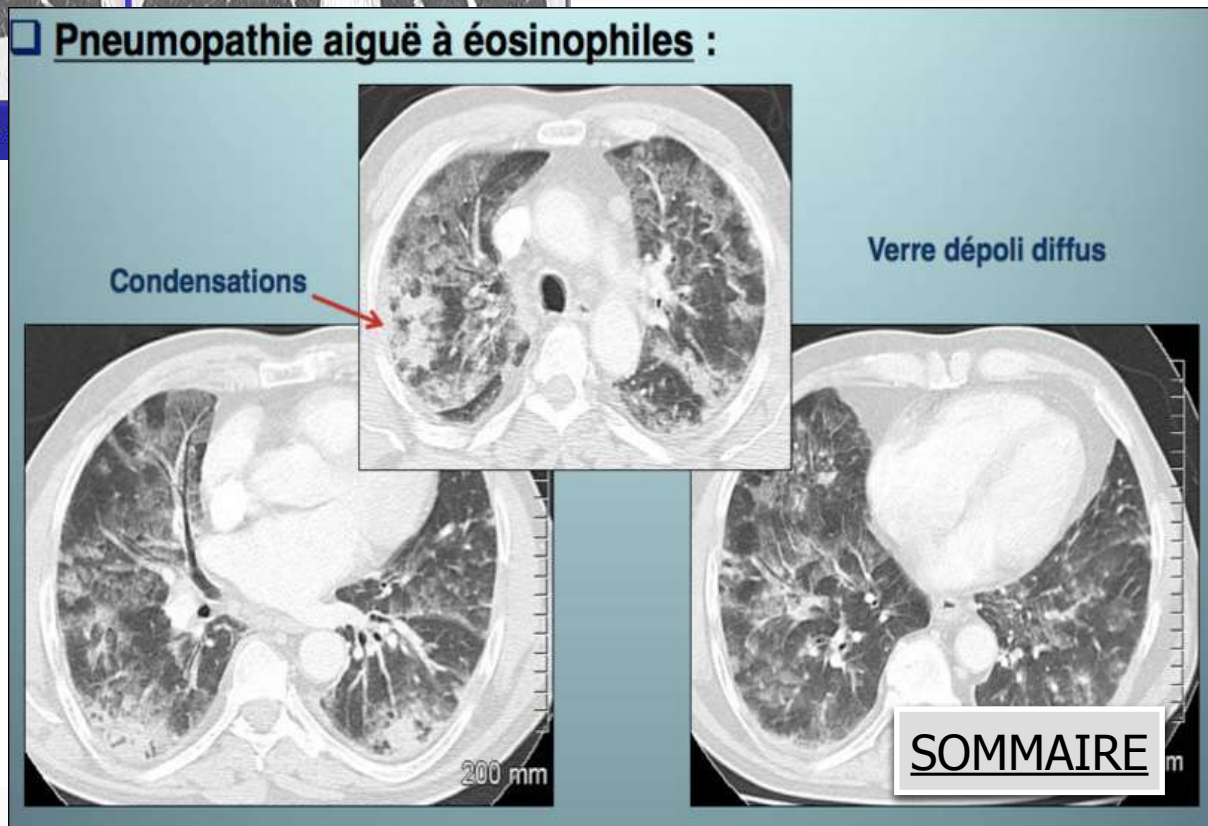


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PCE
pneumonie chronique à eosinophile
= Sd de CARRINGTON
asthme ou atopie 50%
lobe sup++ bilateral péripherique 80% mobile et reversible ++
condensation cô pneumopathie infect mais distorsion en périph verre dépoli périph = OAP en négatif septa interlobul épaissis lisse régulier
+/- crazy paving +/- miconod centrolob +/- epancht 10% +/- ADP 10%
amelioration sous corticoide

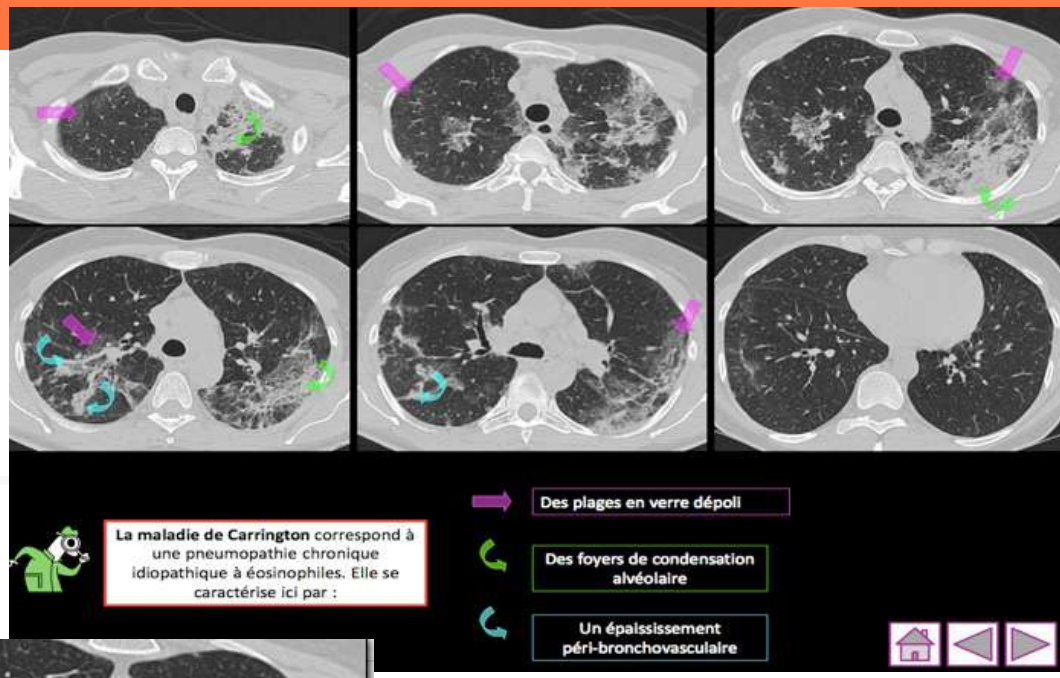


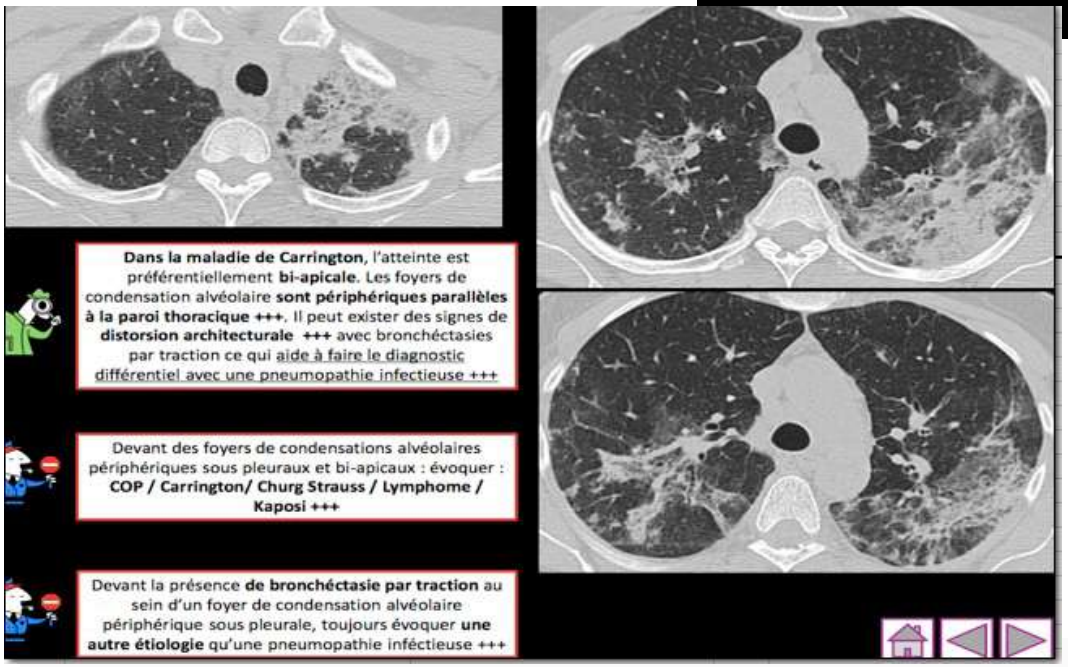


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PCE
pneumonie chronique à eosinophile
= Sd de CARRINGTON
asthme ou atopie 50%
lobe sup++ bilateral péripherique 80% mobile et reversible ++
condensation cô pneumopathie infect mais distorsion en périph verre dépoli périph = OAP en négatif septa interlobul épaissis lisse régulier
+/- crazy paving +/- miconod centrolob +/- epancht 10% +/- ADP 10%
amelioration sous corticoide

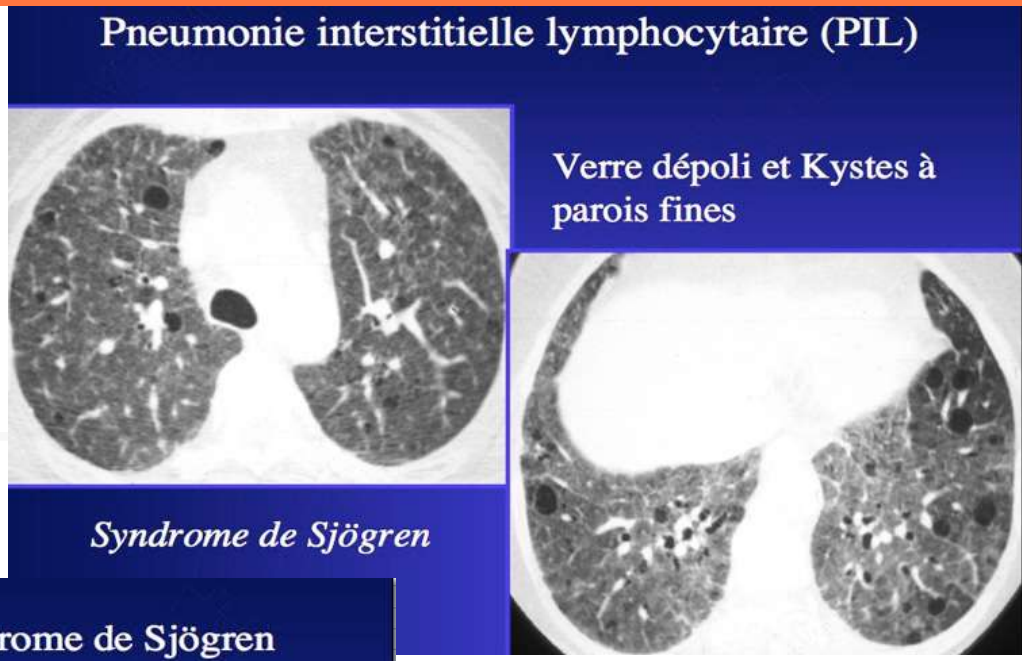


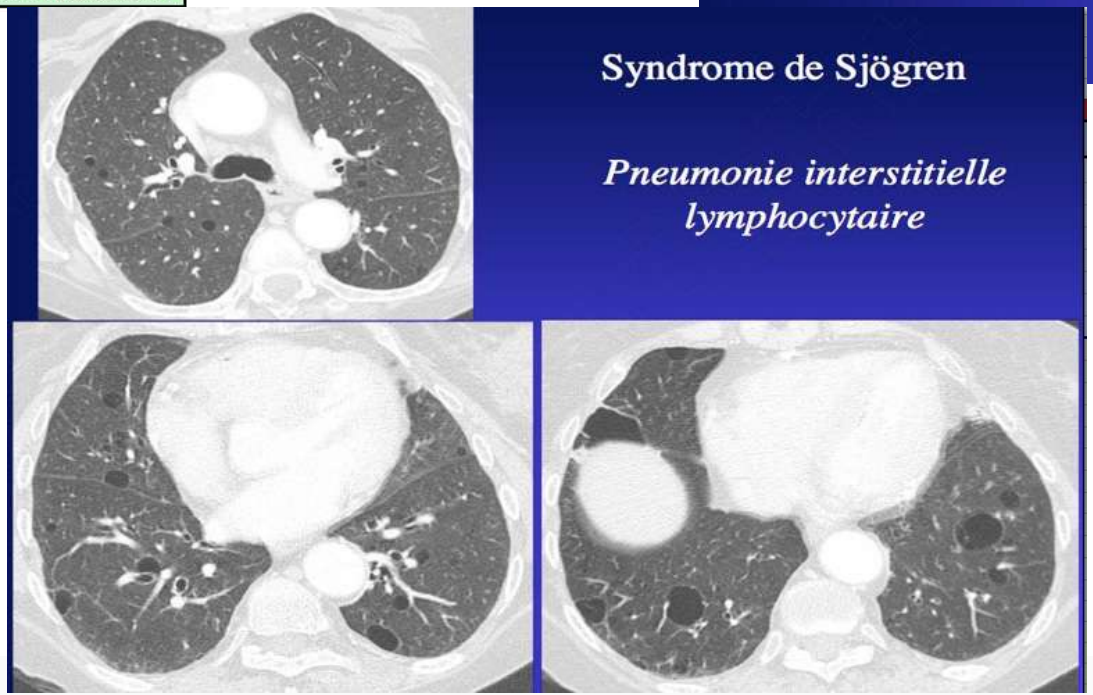


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PIL
pneumonie interstitielle lymphocytaire
maladie autoimmune / Sjogren
immunodeficience et HIV
diffus
verre dépoli bilat micronodules centrolobul faible densité kystes 1-30 mm centro péribronch =+++ kystes amelioration sous corticoide
SI SJOGREN = AMYLOSE + PIL associé+++

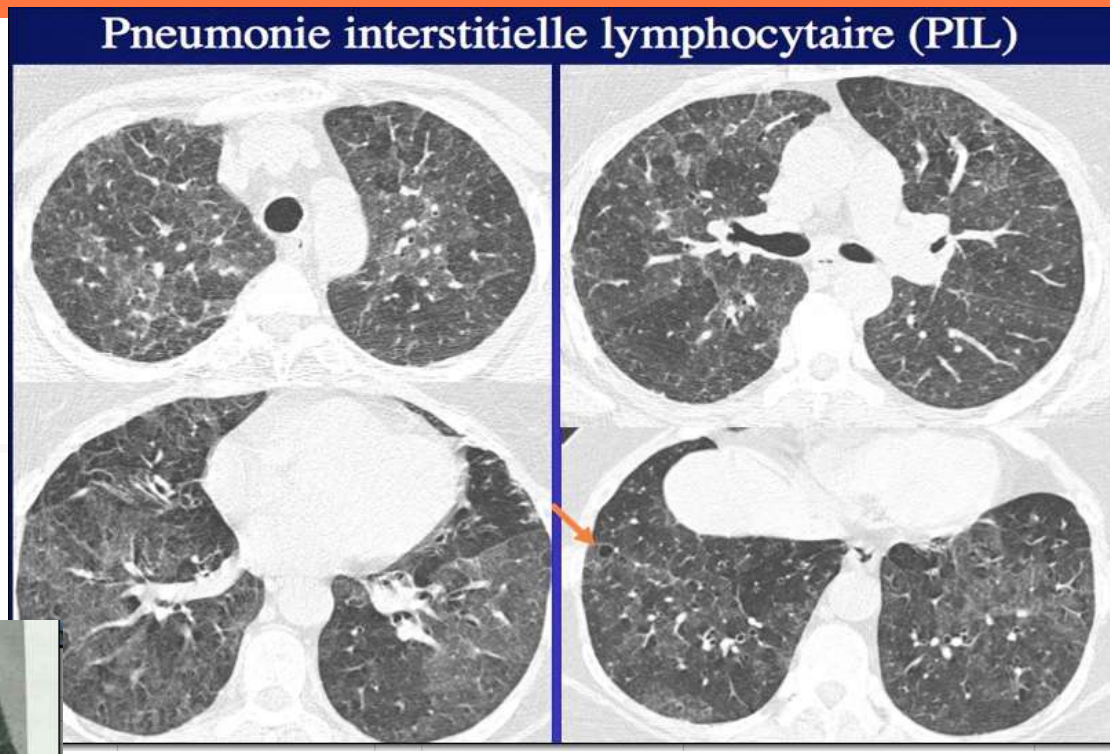




SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PIL
pneumonie interstitielle lymphocytaire
maladie autoimmune / Sjogren
immunodeficience et HIV
diffus
verre dépoli bilat micronodules centrolobul faible densité kystes 1-30 mm centro péribronch =+++ kystes amelioration sous corticoide
SI SJOGREN = AMYLOSE + PIL associé+++



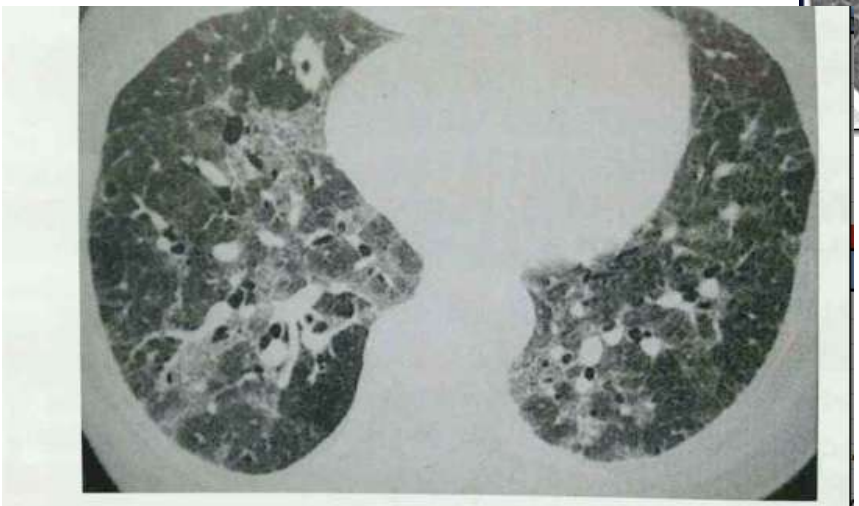


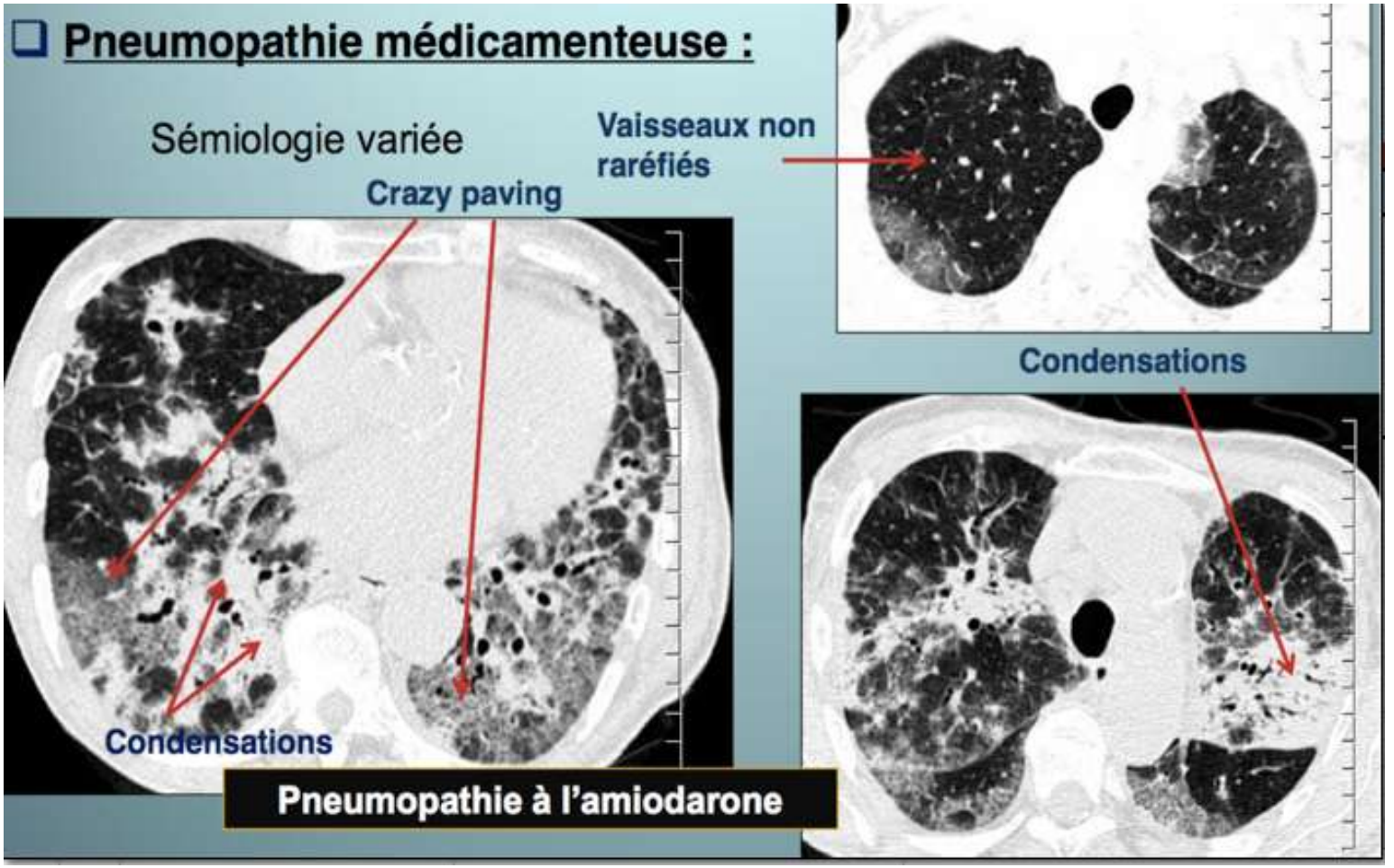
Figure 8-57. Pneumopathie interstitielle lymphoïde au cours d'un syndrome de Sjögren.

L'hyperdensité en verre dépoli est associée à quelques kystes.

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

Pneumopathie médic.
Cordarone
réticulations plages condensation multifocale absence perte de volume fibrose hyperdensité plevre /foie /rate



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

Pneumopathie médic.
Cordarone
réticulations plages condensation multifocale absence perte de volume fibrose hyperdensité plevre /foie /rate

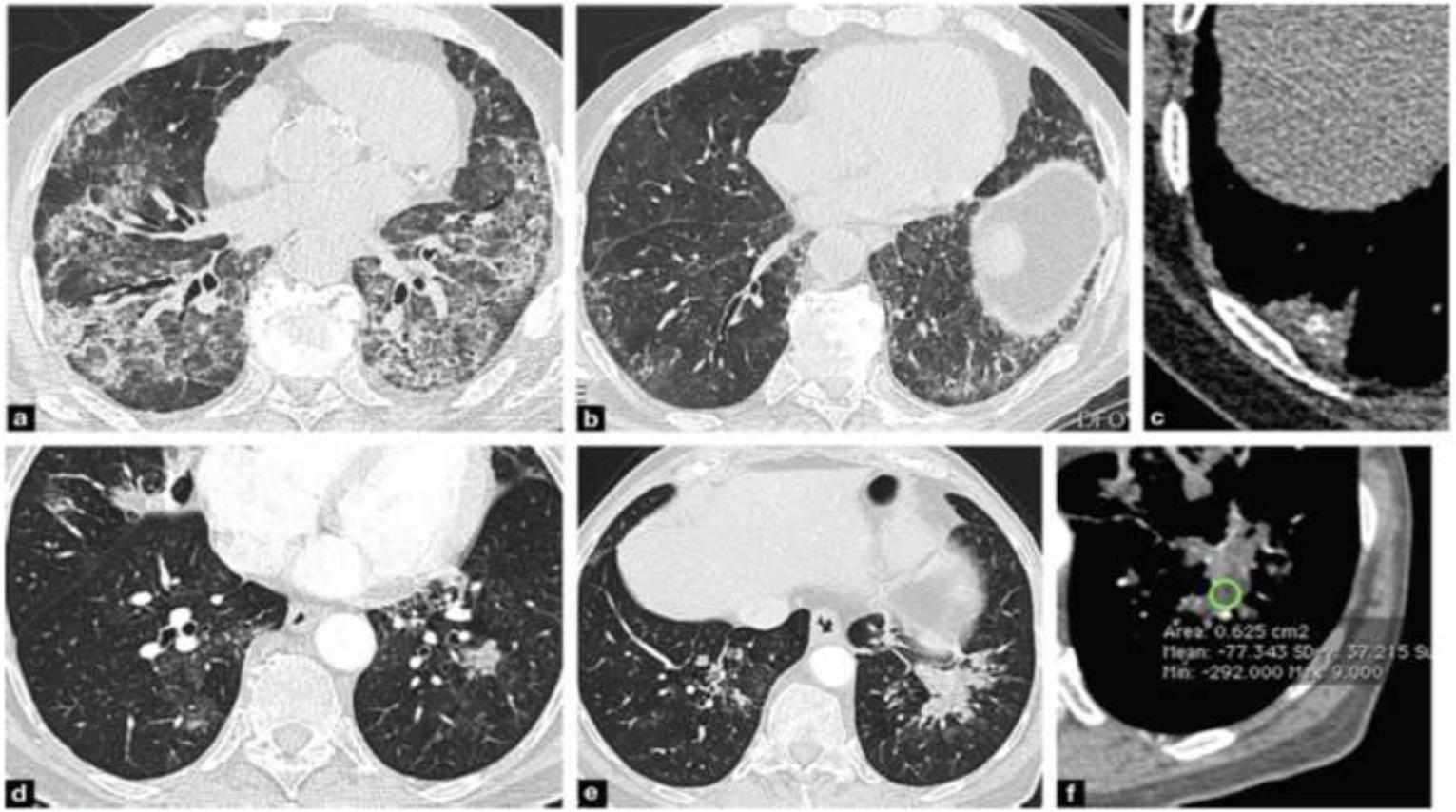


Figure 9. Pneumopathies médicamenteuses : a : pneumopathie à la Cordarone prenant l'aspect d'une pneumopathie infiltrative diffuse fibrosante sans élément caractéristique ; b : pneumopathie à la Cordarone se présentant sous forme de pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) ; c : condensation parenchymateuse sous-pleurale hyperdense en rapport avec une pneumopathie à la Cordarone ; d : plages de verre dépoli et aspect de « crazy-paving » dans les territoires déclives secondaires à une pneumopathie lipidique par reflux d'huile de parafine ingérée ; e : plages de condensation parenchymateuse chez le même patient en fenêtre pulmonaire ; f : condensation de densité graisseuse (−77 UH) pathognomonique de la pneumopathie lipidique.

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

PNEUMOPATHIE LIPIDIQUE

inhalation huile ou paraffine JARDINIER ++

condensations declives de
densité faible et svt négative -40 à -140 UH

verre dépoli central et basal
epaississt septaux
jusqu'au "crazy paving"









Verre dépoli
central et basal

Poumon lipidique

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - Opacités spiculaires parfois pseudotumorales où seule la mesure de densité permet de reconnaître des lésions graisseuses (densités négatives de - 30 à - 75 UH) associées parfois à des calcifications.
  - Localisation lobe inférieure droit +++ (inhalation).
- **Autre formes radiologiques :**
  - **Plages en verre dépoli et parfois crazy paving avec atteinte bi-apicale +++**
  - Epaississement septal non nodulaire bi-apicale +++



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

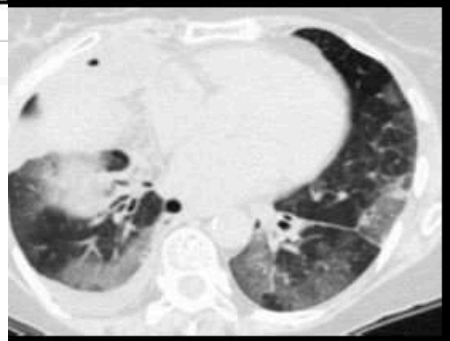
PNEUMOPATHIE LIPIDIQUE

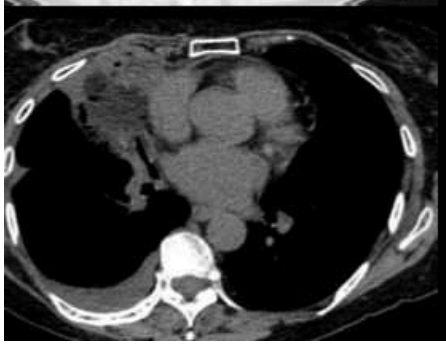
inhalation huile ou paraffine JARDINIER ++

condensations declives de
densité faible et svt négative -40 à -140 UH

verre dépoli central et basal
epaississt septaux
jusqu'au "crazy paving"







Pneumopathie lipidique exogène

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - Opacités spiculaires parfois pseudotumorales où seule la mesure de densité permet de reconnaître des lésions graisseuses (densités négatives de - 30 à - 75 UH) associées parfois à des calcifications.
  - Localisation lobe inférieure droit +++ (inhalation).
- **Autre formes radiologiques :**
  - **Plages en verre dépoli** et parfois crazy paving avec atteinte bi-apicale +++
  - Epaississement septal non nodulaire bi-apicale +++



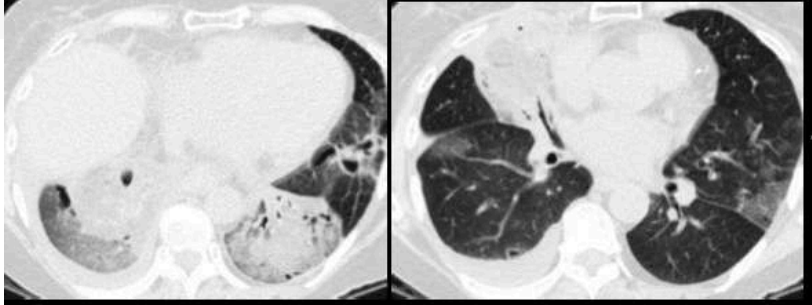
SOMMAIRE

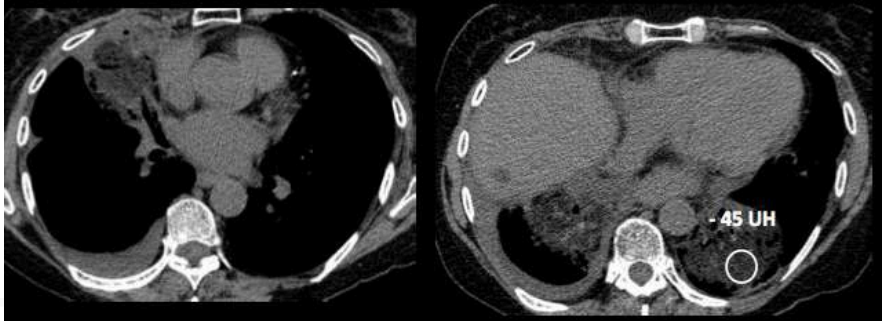
PNEUMOPATHIE LIPIDIQUE

inhalation huile ou paraffine JARDINIER ++

condensations declives de
densité faible et svt négative -40 à -140 UH

verre dépoli central et basal
epaississt septaux
jusqu'au "crazy paving"

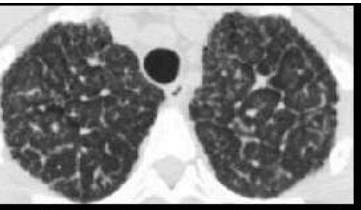




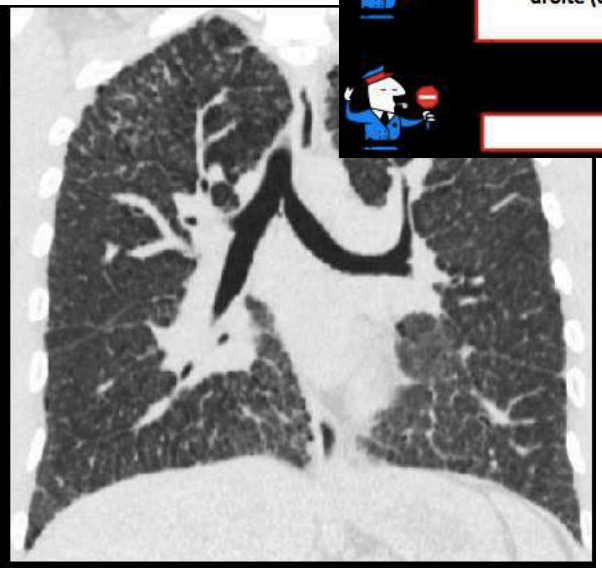
Dans le cas présenté, l'atteinte thoracique n'est pas la plus habituelle, c'est l'âge et le contexte (paysagiste) qui oriente le diagnostic. Voici un exemple typique de pneumopathie lipidique exogène.

Notez la composante graisseuse macroscopique (ROI = - 45 UH) +++
Toujours placer une ROI dans une pneumopathie postéro-basale droite (en faveur d'inhalation) atypique à la recherche d'une composante graisseuse +++

Y penser c'est faire le diagnostic !!!







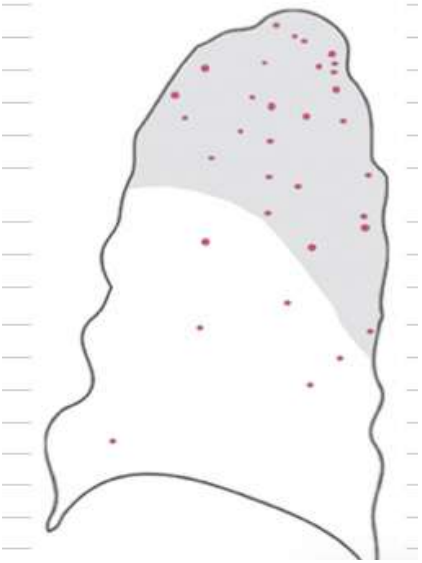
Pneumopathie lipidique exogène

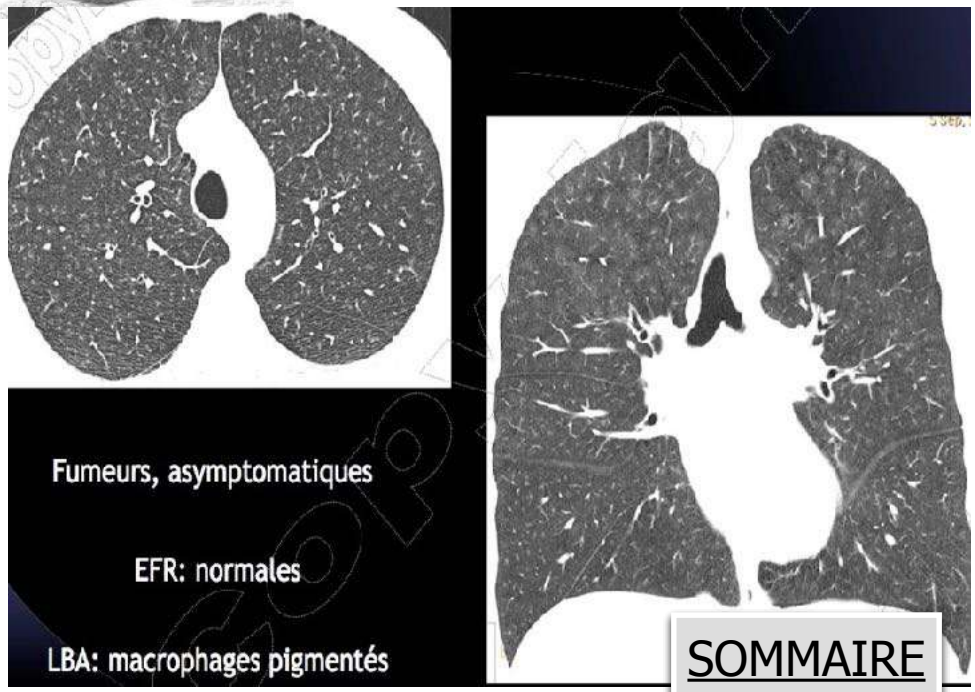
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

BR-PI
bronchiolite respiratoire du fumeur
30-60 ans
fumeur
sommets
multi focal
centrolobulaire
micronodules flous diffus centrolobul
verre dépoli granuleux
emphyseme centrolobul
amelioration sous corticoide



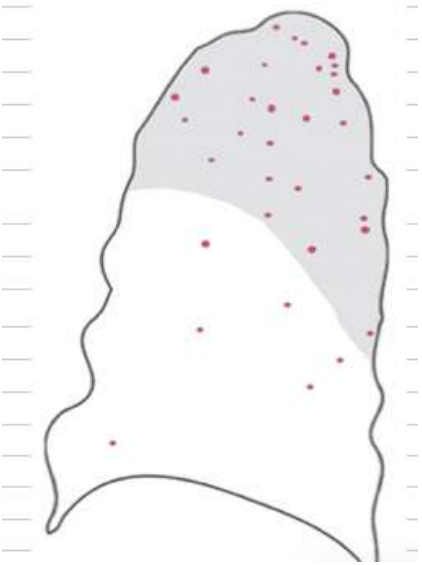


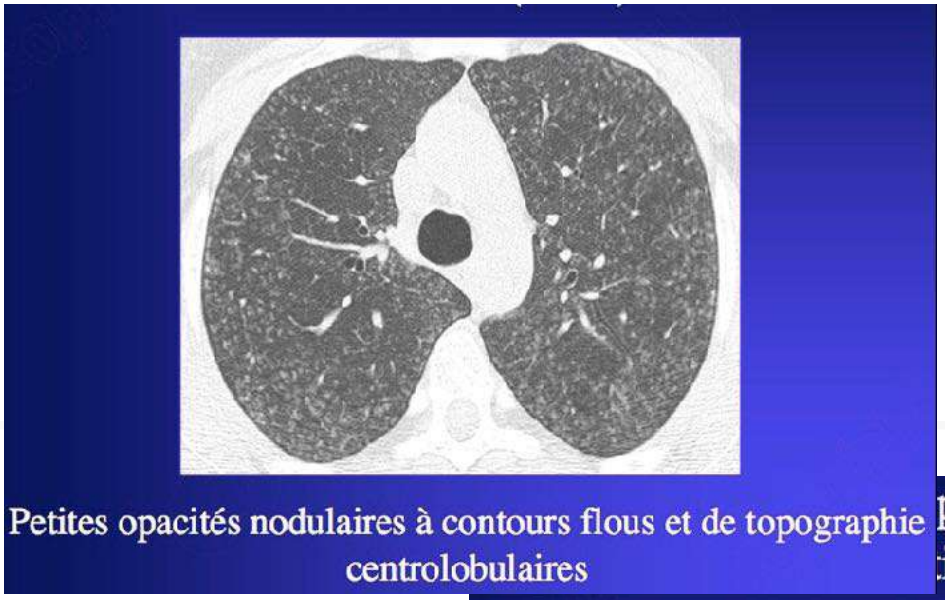


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

BR-PI
bronchiolite respiratoire du fumeur
30-60 ans
fumeur
sommets
multi focal
centrolobulaire
micronodules flous diffus centrolobul
verre dépoli granuleux
emphyseme centrolobul
amelioration sous corticoide





Petites opacités nodulaires à contours flous et de topographie centrolobulaires

piratoire - Pneumonie
ielle (BRPI)



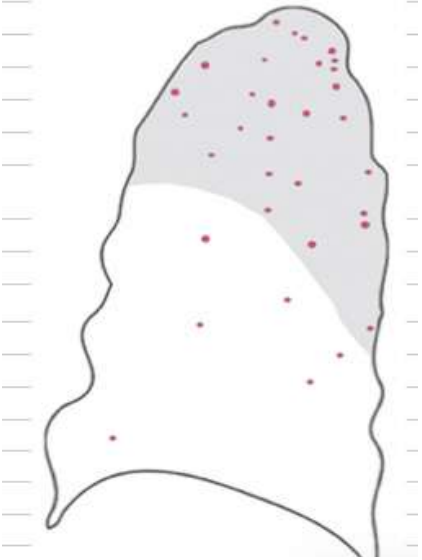
Opacités nodulaires centrolobulaires à contours flous et de faible densité
Emphysème centrolobulaire

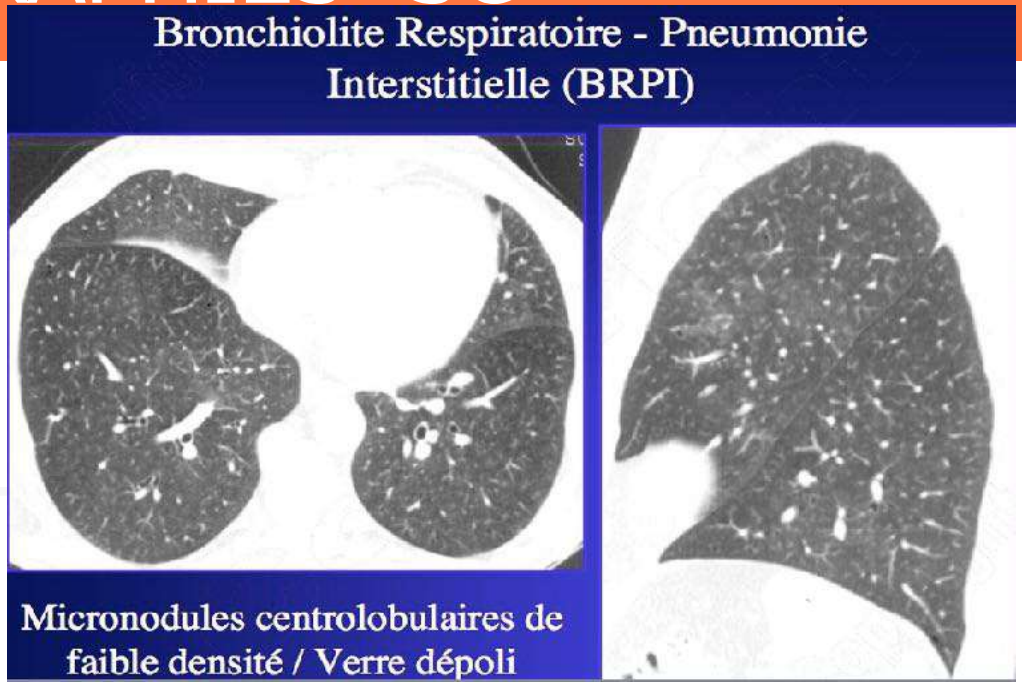


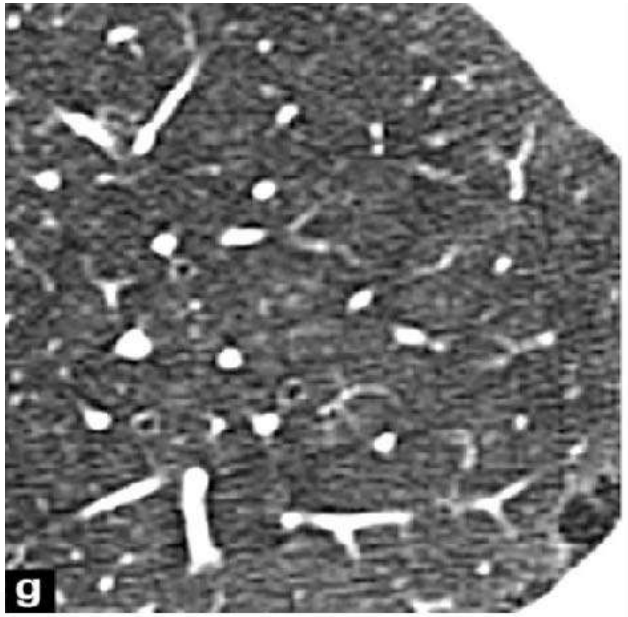
SOMMAIRE

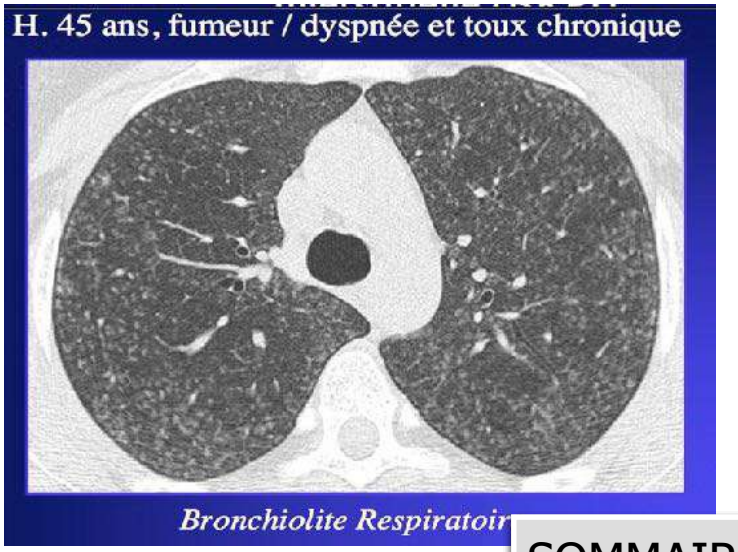
ICONOGRAPHIES SC

BR-PI
bronchiolite respiratoire du fumeur
30-60 ans
fumeur
sommets
multi focal
centrolobulaire
micronodules flous diffus centrolobul
verre dépoli granuleux
emphyseme centrolobul
amelioration sous corticoide





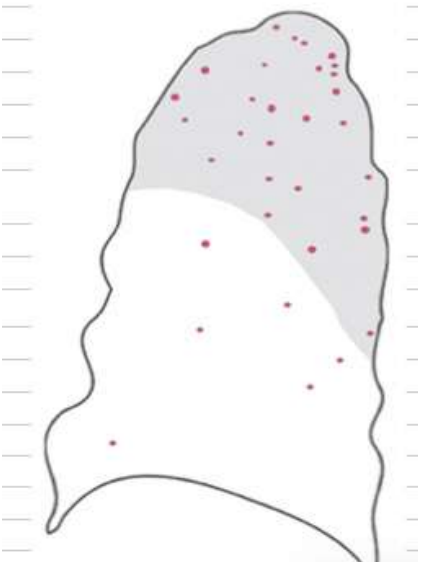


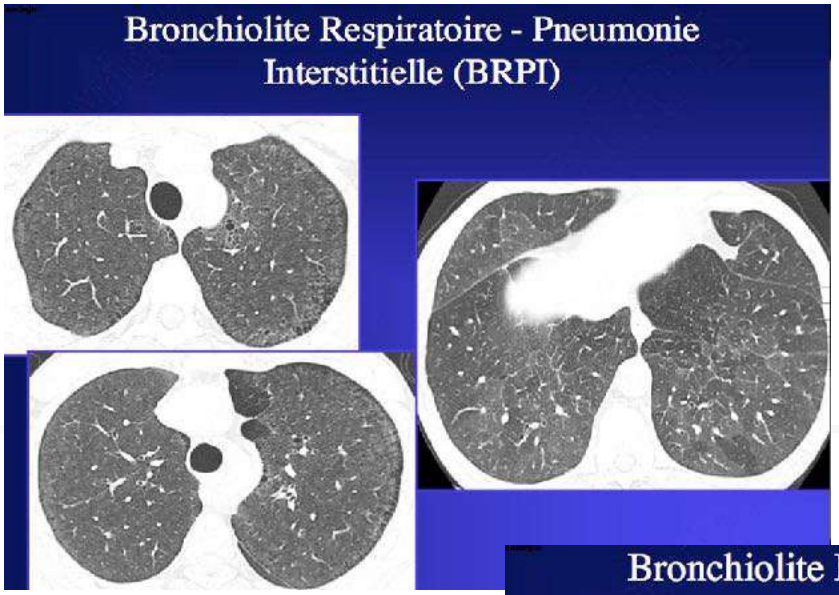


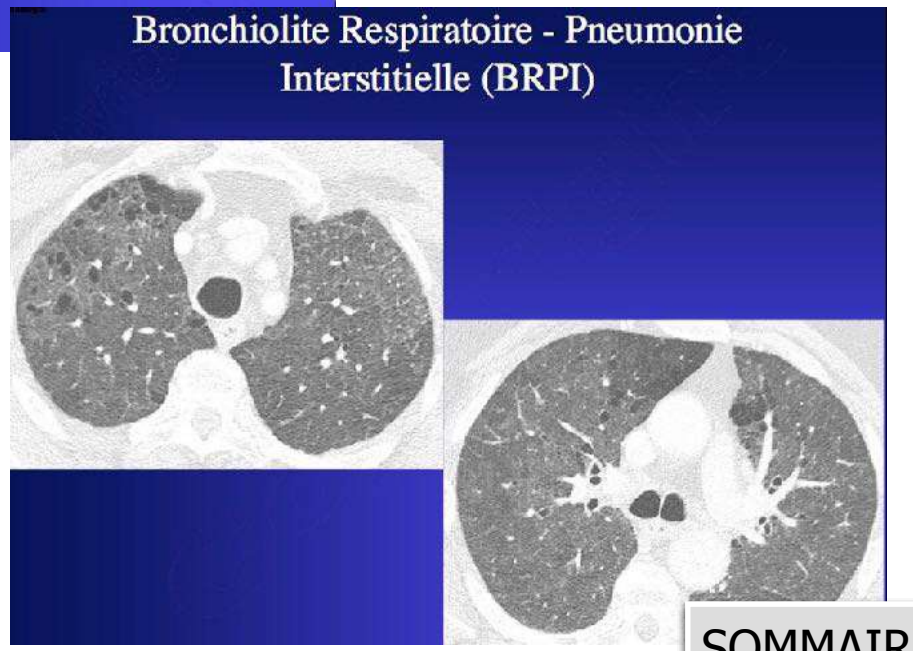
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

BR-PI
bronchiolite respiratoire du fumeur
30-60 ans
fumeur
sommets
multi focal
centrolobulaire
micronodules flous diffus centrolobul
verre dépoli granuleux
emphyseme centrolobul
amelioration sous corticoide



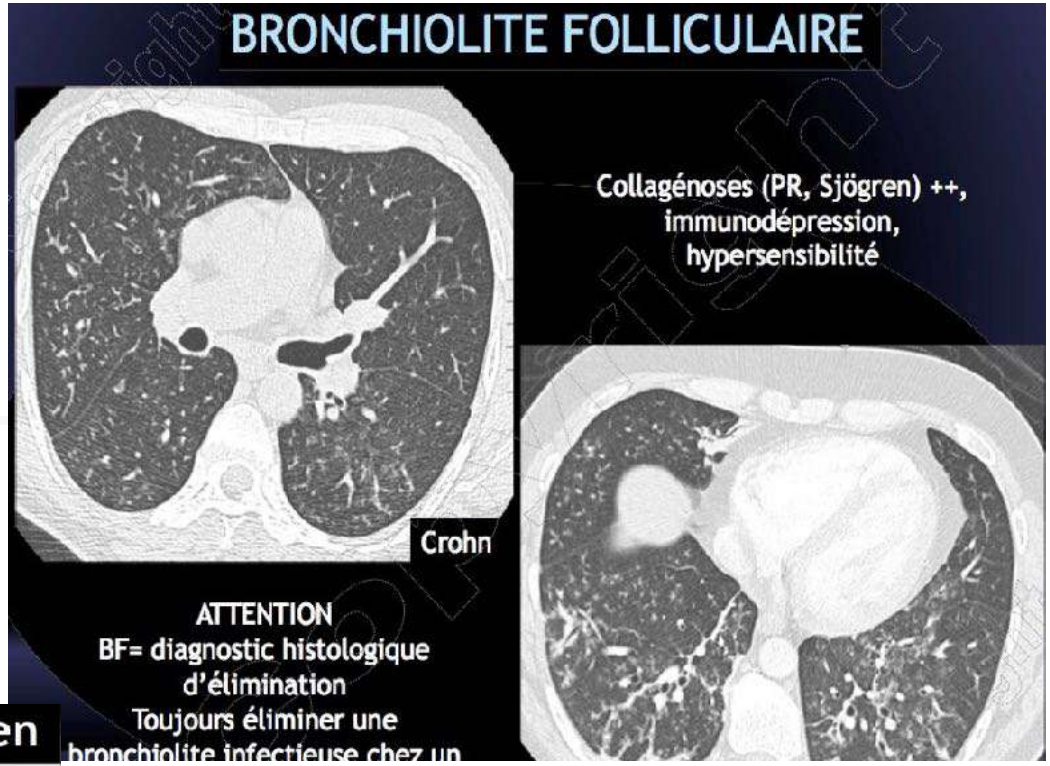




SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

BF
bronchiolite folliculaire
collagenose= PR et SJOGREN
hypersensibilité / immunoD
centrolobulaire
micronod centrolob + péribronchique
piegeage
bronchectasie cylindrique
pas ou peu verre dépoli





SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

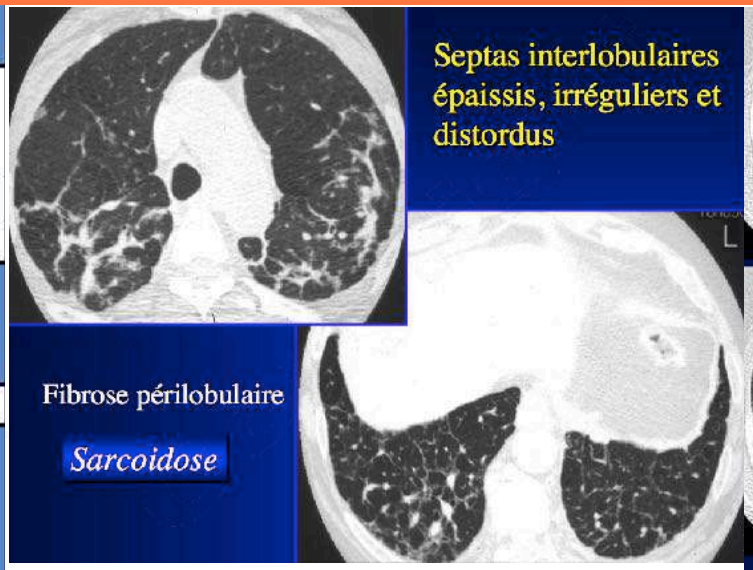
SARCOIDOSE

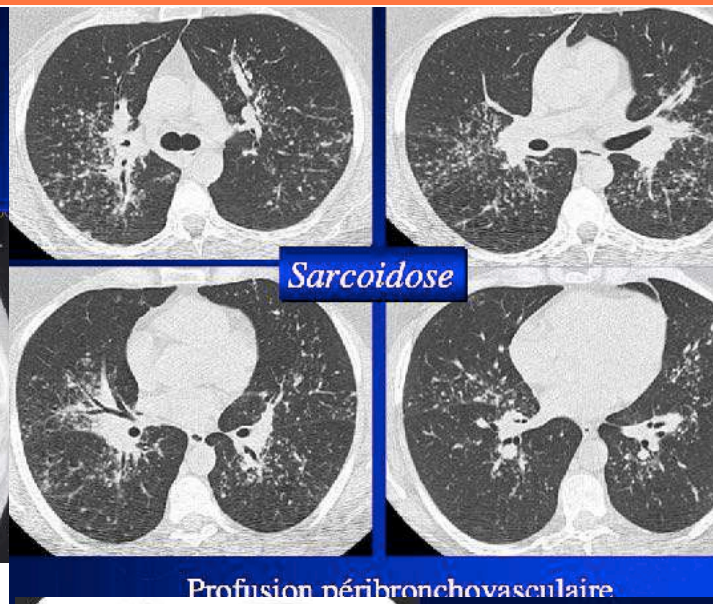
périlymphatique
lobes sup

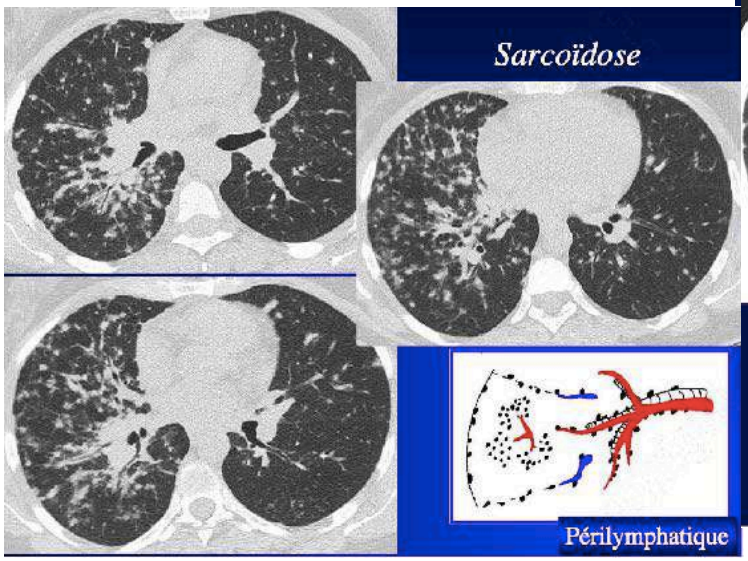
verre dépoli
mosaique
piegage expi
= "fromage de tête"
micronod +/- regroupé = galaxy sign
épaississt péribronchovasc
masse fibrosante pseudoKc des hiles
pfs nodules excavés
ADP hilaire ou mediastin +/-calcilfié

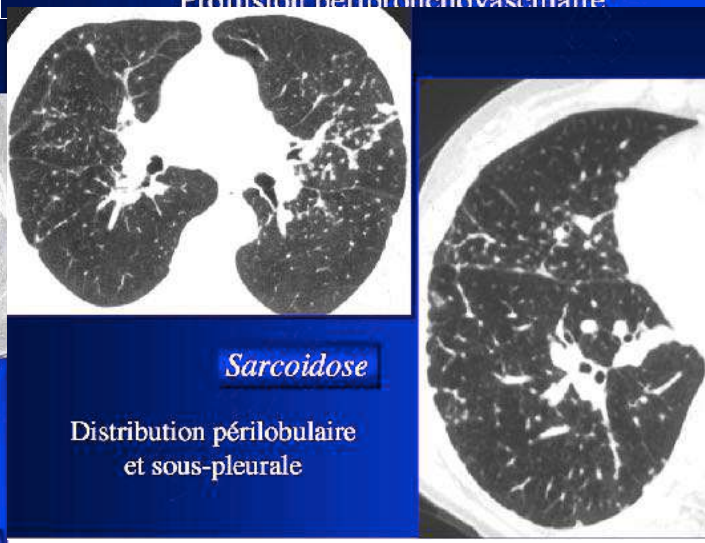
fibrose = 20-25% des cas
au niveau lobe sup et moyen
region péri hilaire

stade I =ADP
II = ADP + poumon sans fibrose
III = poumon sans fibrose et sans ADP
IV = fibrose









SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

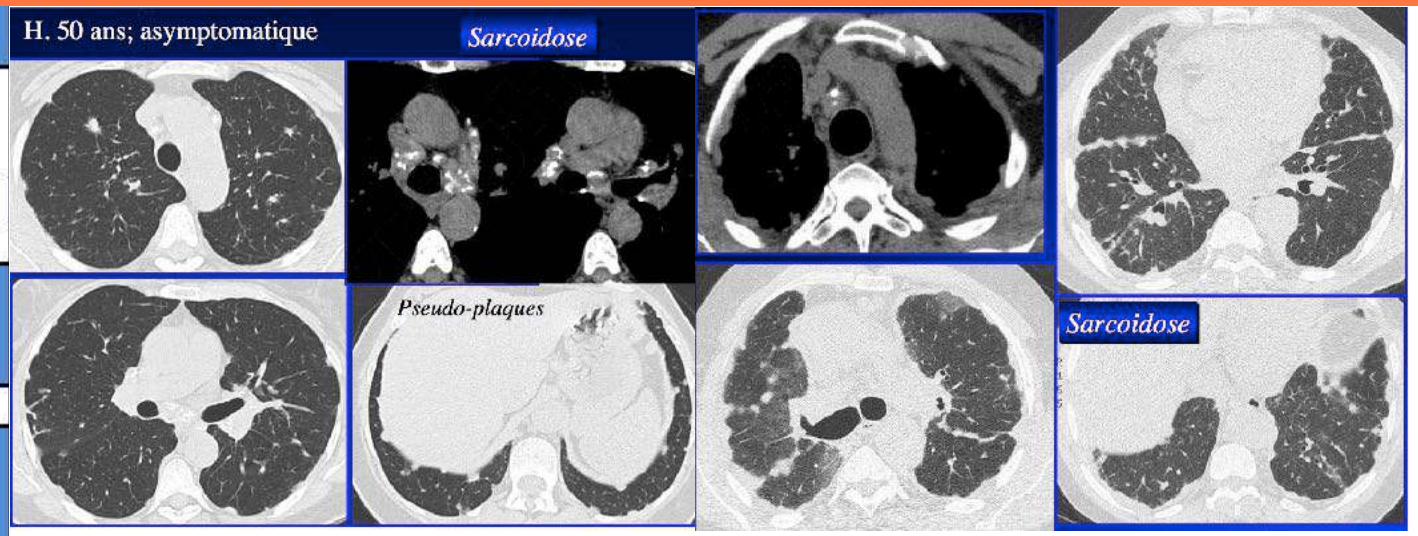
SARCOIDOSE

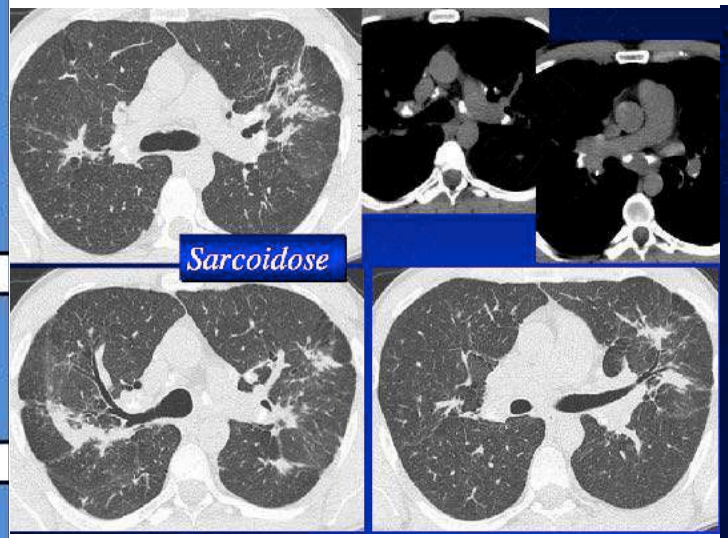
périlymphatique
lobes sup

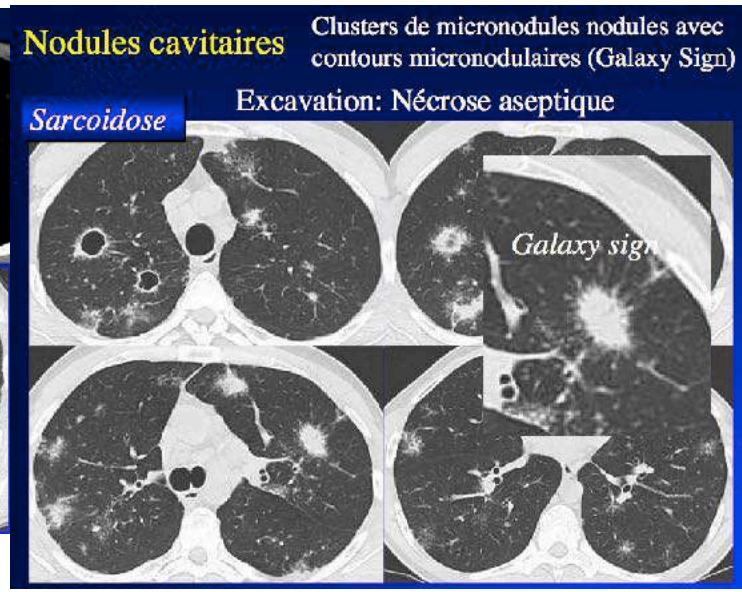
verre dépoli
mosaique
piegage expi
= "fromage de tête"
micronod +/- regroupé = galaxy sign
épaississt péribronchovasc
masse fibrosante pseudoKc des hiles
pfs nodules excavés
ADP hilaire ou mediastin +/-calcilfié

fibrose = 20-25% des cas
au niveau lobe sup et moyen
region péri hilaire

stade I =ADP
II = ADP + poumon sans fibrose
III = poumon sans fibrose et sans ADP
IV = fibrose







SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

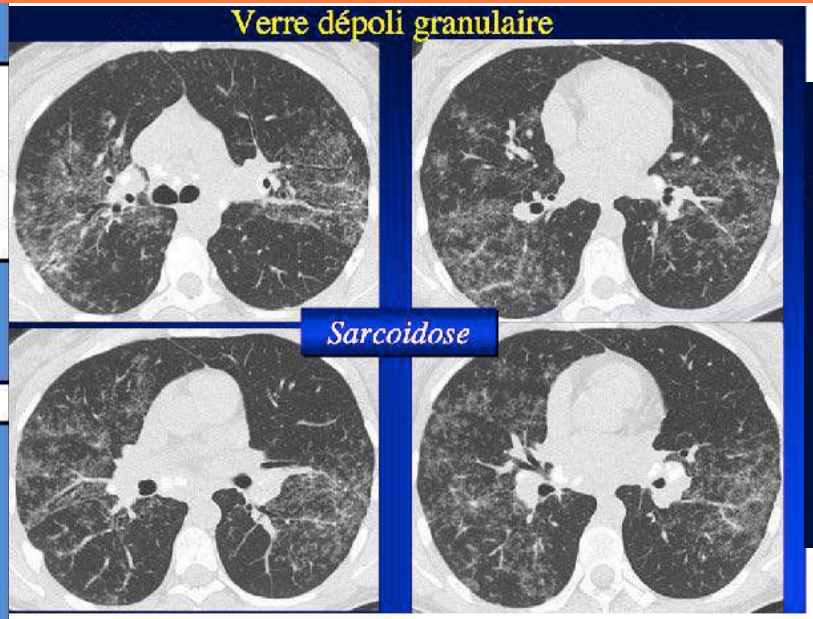
SARCOIDOSE

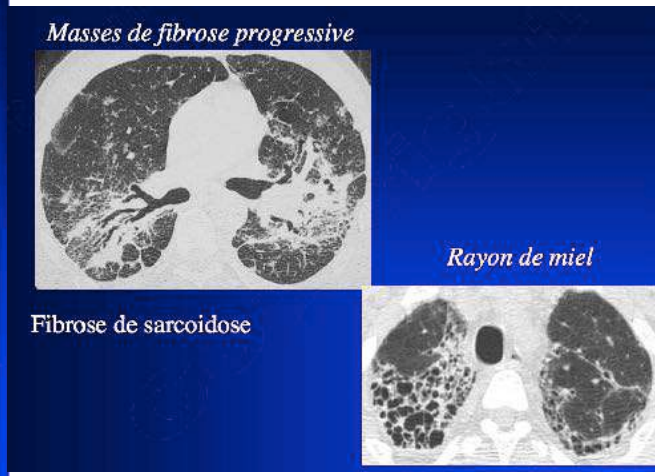
périlymphatique
lobes sup

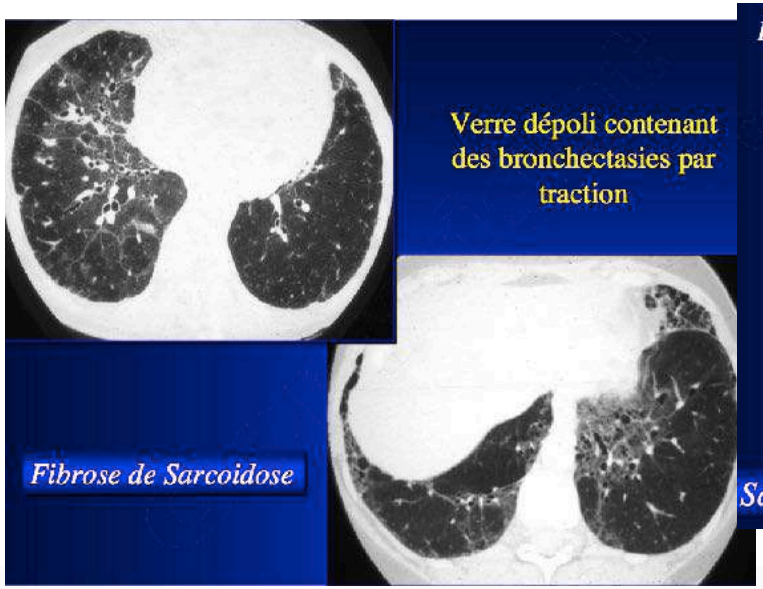
verre dépoli
mosaique
piegage expi
= "fromage de tête"
micronod +/- regroupé = galaxy sign
épaississt péribronchovasc
masse fibrosante pseudoKc des hiles
pfs nodules excavés
ADP hilaire ou mediastin +/-calcilfié

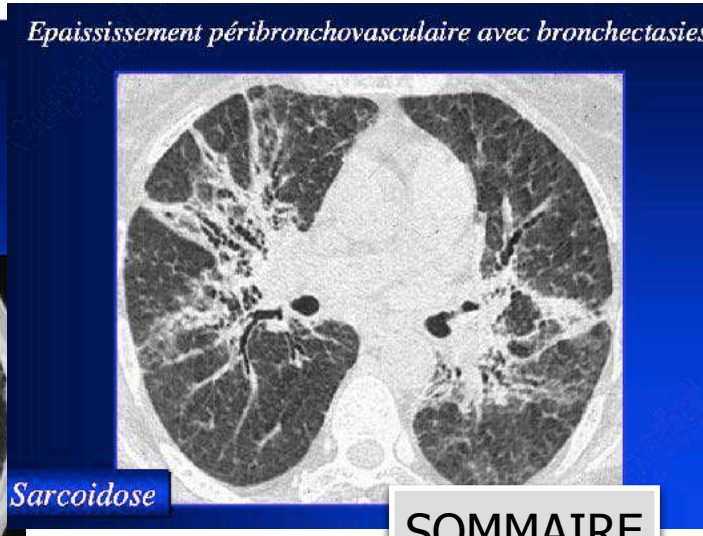
fibrose = 20-25% des cas
au niveau lobe sup et moyen
region péri hilaire

stade I =ADP
II = ADP + poumon sans fibrose
III = poumon sans fibrose et sans ADP
IV = fibrose





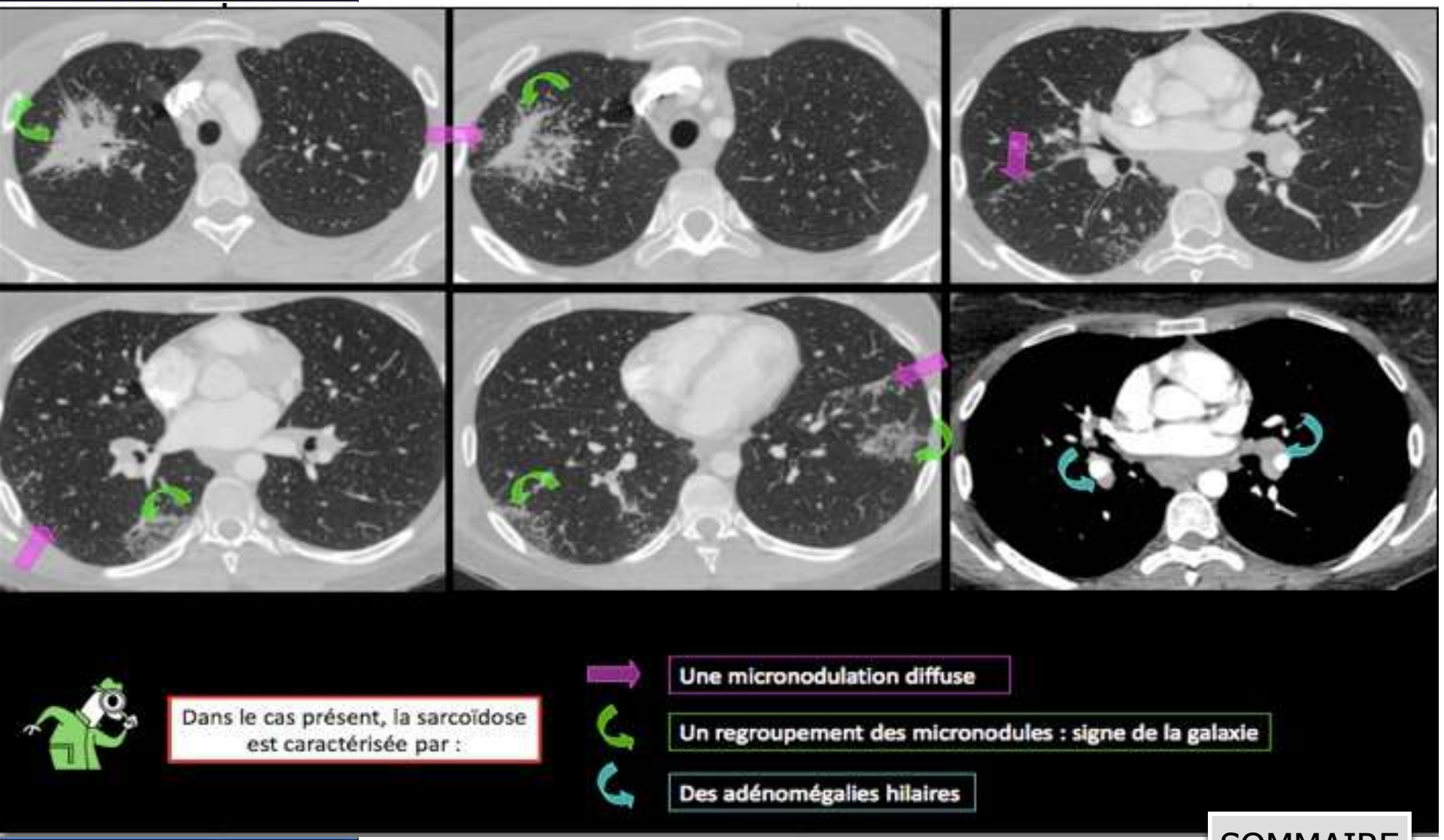




SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

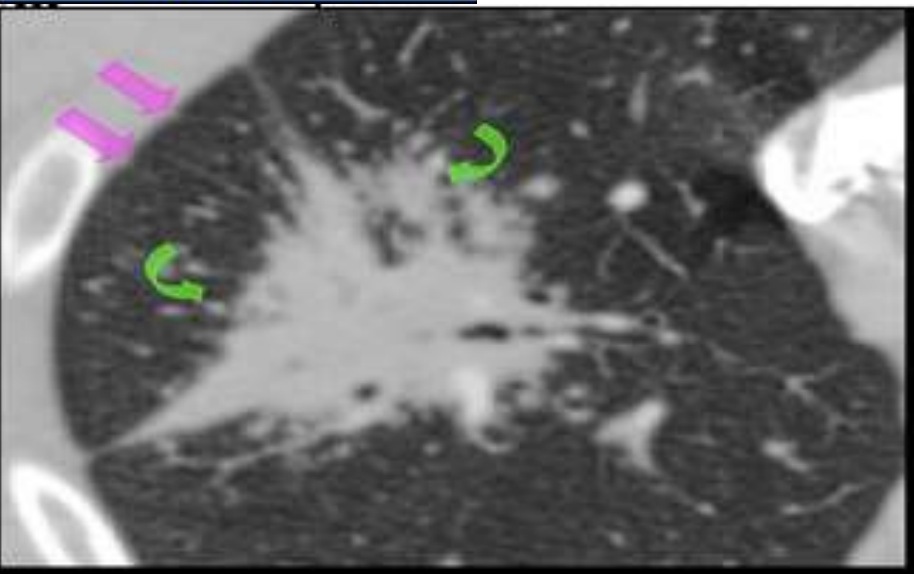
SARCOIDOSE

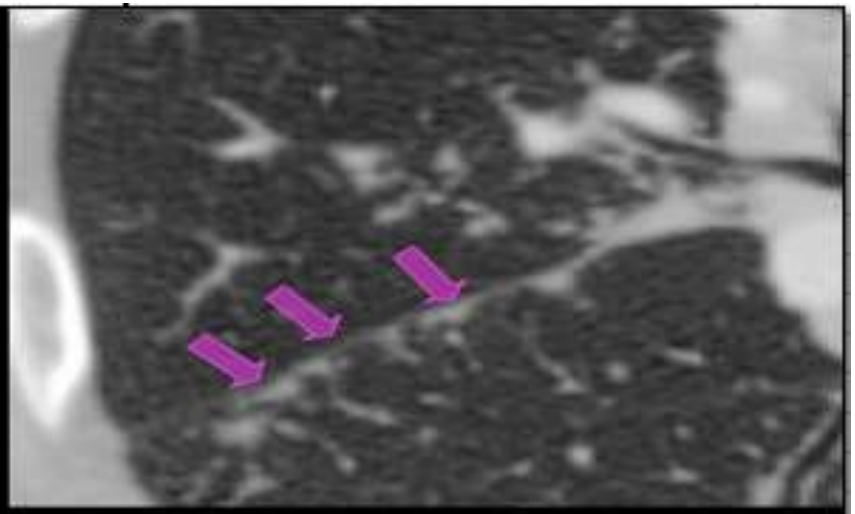


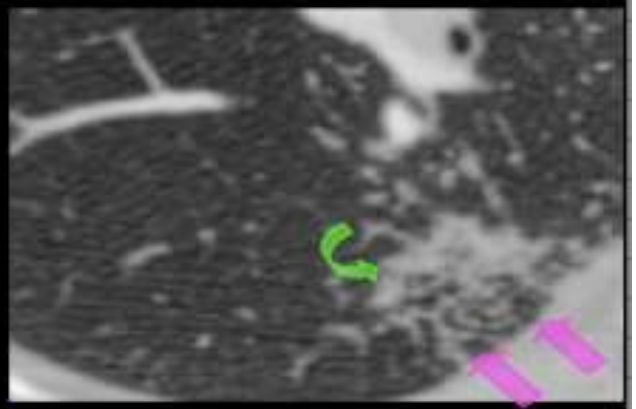
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

SARCOIDOSE









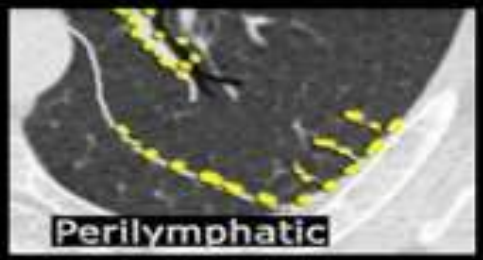
Devant des micronodules, la première question à se poser est s'il existe **des nodules sous pleuraux et / ou scissuraux +++**

Micronodules sous pleuraux et scissuraux

Regroupement des micronodules : signe de la galaxie



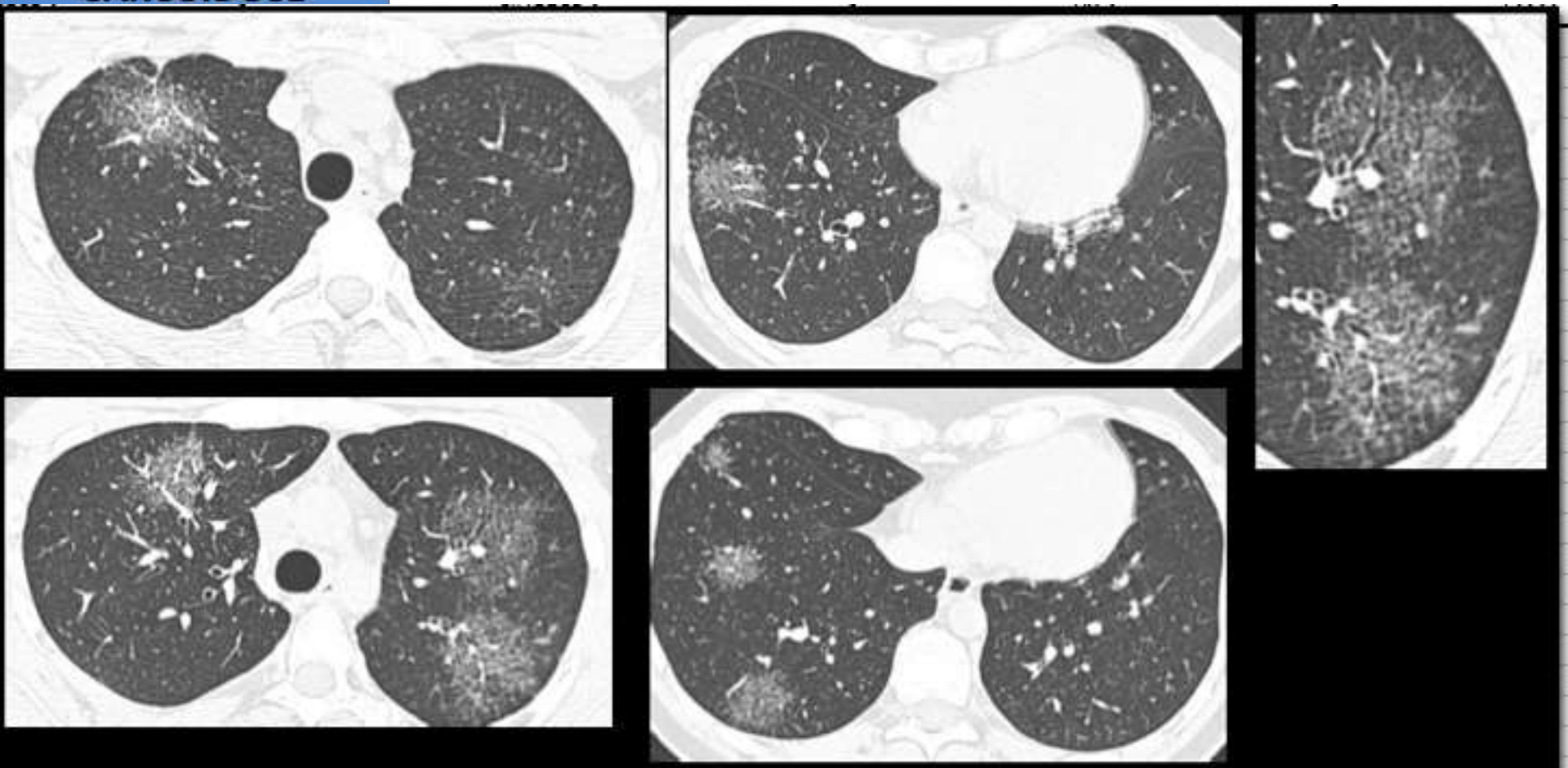
Devant des micronodules **de distribution lymphatique,** 3 diagnostics sont à évoquer : **sarcoïdose, silicose et lymphangite carcinomateuse +++**



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

SARCOIDOSE





Autre exemple de **signe de la galaxie** chez un autre patient atteint de sarcoïdose

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

ASBESTOSE

exposition amiante

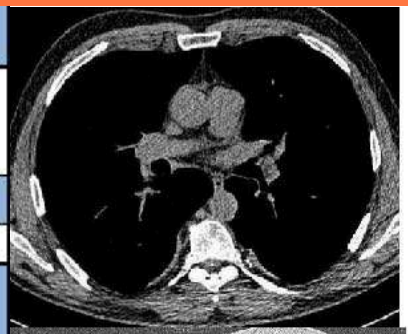
sous pleural - cortical sur 1 cm d'epaisseur
bilat

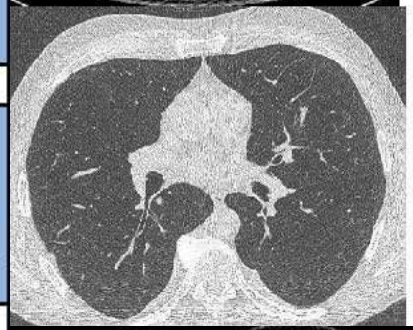
<u>En 1er = PLAQUE PLEURALE =</u>
le + frequent
=surelevation quadrangulaire en plateau+/-calcifié
=elevure non quadrangulaire et/ou à bord effilé
mais multiples et bilat

<u>Risque</u> = Mesotheliome et Kc brochopulm

<u>Evolution vers Fibrose = proche PIC</u>
fines reticulations intralobul et/ou septales
microkyste
rayon de miel

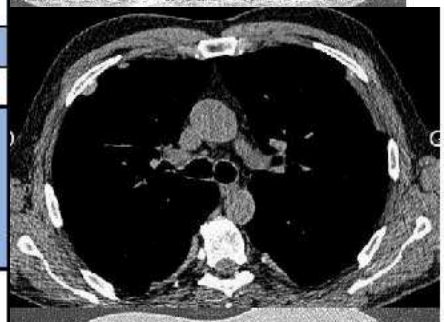
<u>EVOCATEUR +++</u>
bande sous pleurale curviligne
image en pied de corneille

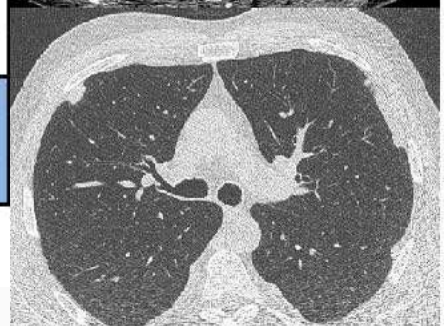




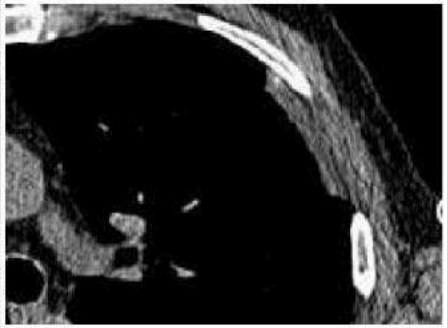
Plaques







Plaques



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

ASBESTOSE

exposition amiante

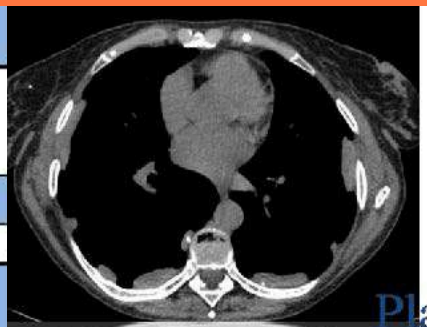
sous pleural - cortical sur 1 cm d'epaisseur
bilat

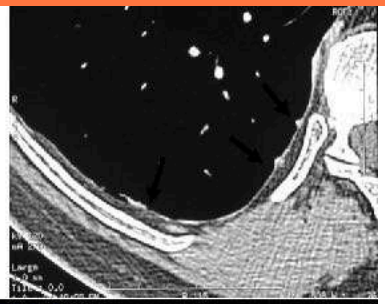
<u>En 1er = PLAQUE PLEURALE =</u>
le + frequent
=surelevation quadrangulaire en plateau+/-calcifié
=elevure non quadrangulaire et/ou à bord effilé
mais multiples et bilat

<u>Risque</u> = Mesotheliome et Kc brochopulm

<u>Evolution vers Fibrose = proche PIC</u>
fines reticulations intralobul et/ou septales
microkyste
rayon de miel

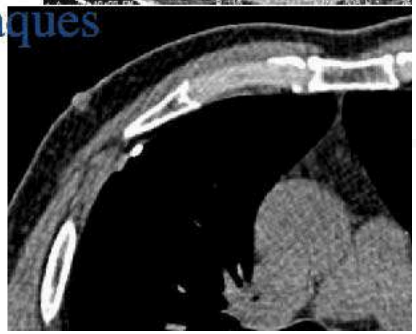
<u>EVOCATEUR +++</u>
bande sous pleurale curviligne
image en pied de corneille





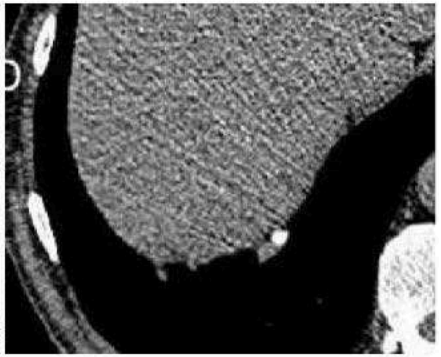
Plaques





Plaques







SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

ASBESTOSE

exposition amiante

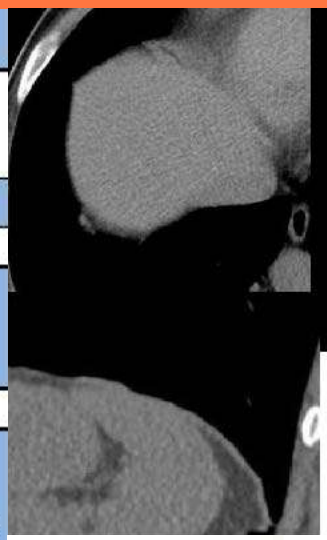
sous pleural - cortical sur 1 cm d'epaisseur
bilat

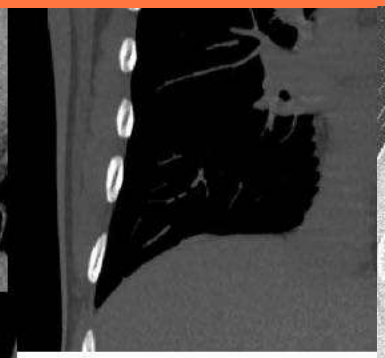
<u>En 1er = PLAQUE PLEURALE =</u>
le + frequent
=surelevation quadrangulaire en plateau+/-calcifié
=elevure non quadrangulaire et/ou à bord effilé
mais multiples et bilat

<u>Risque</u> = Mesotheliome et Kc brochopulm

<u>Evolution vers Fibrose = proche PIC</u>
fines reticulations intralobul et/ou septales
microkyste
rayon de miel

<u>EVOCATEUR +++</u>
bande sous pleurale curviligne
image en pied de corneille



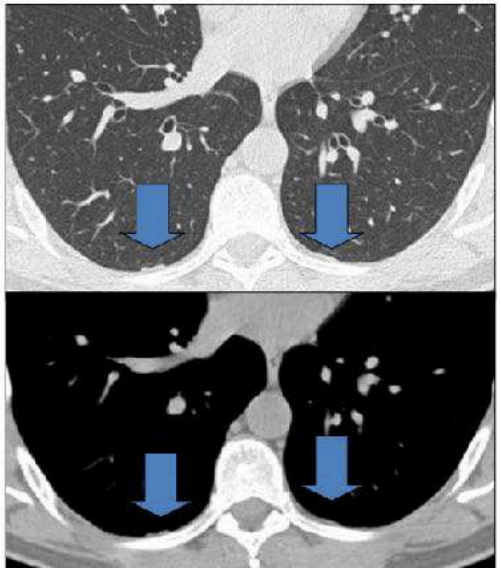


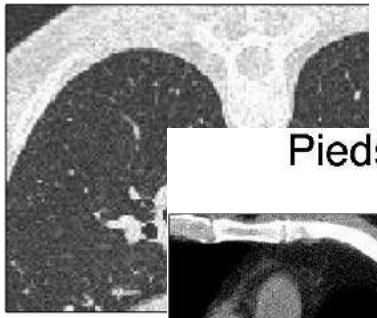
Plaques



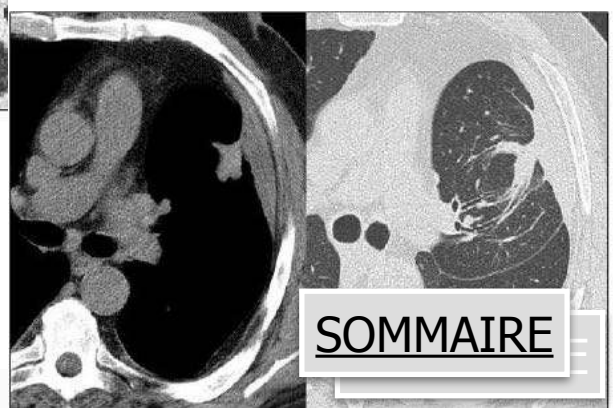


Pseudo-plaques physiologiques





Pieds de corneille



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

ASBESTOSE

exposition amiante

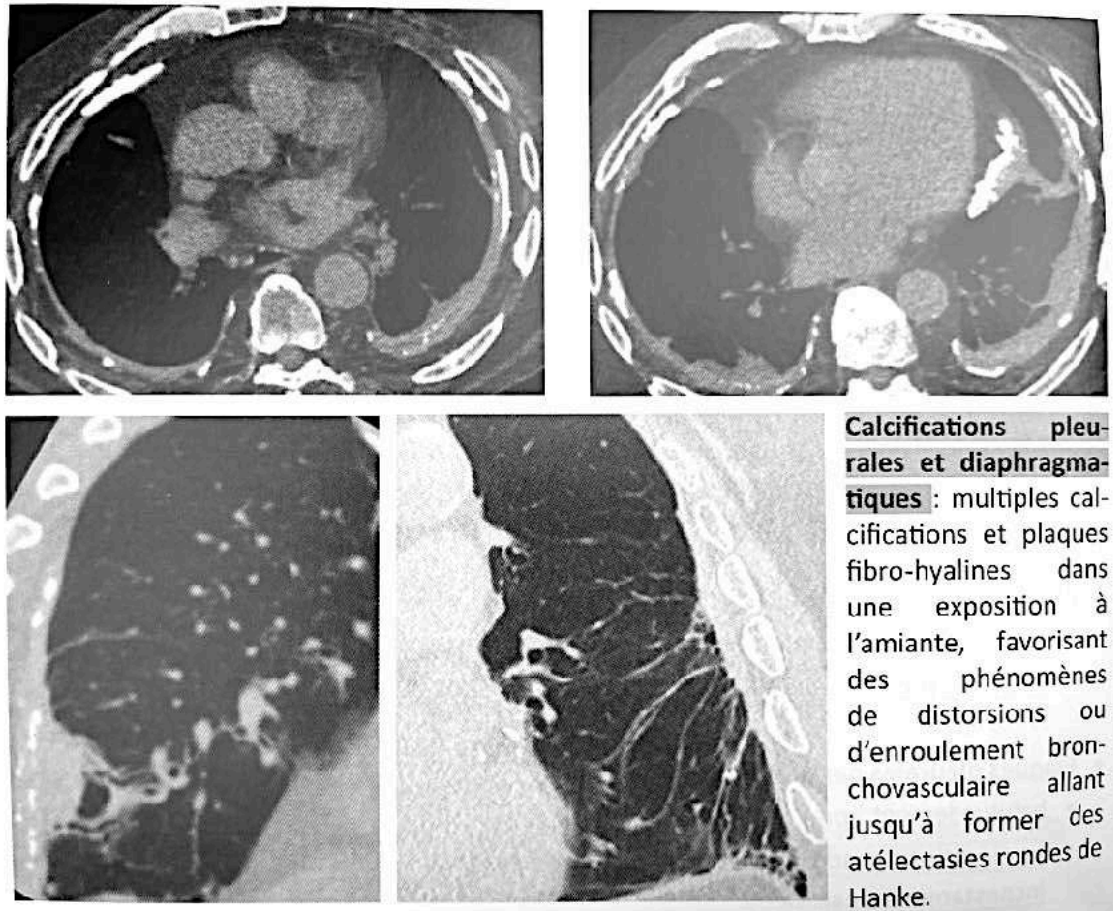
sous pleural - cortical sur 1 cm d'epaisseur
bilat

En 1er = PLAQUE PLEURALE =
le + frequent
=surelevation quadrangulaire en plateau+/-calcifié
=elevure non quadrangulaire et/ou à bord effilé
mais multiples et bilat

Risque = Mesotheliome et Kc brochopulm

Evolution vers Fibrose = proche PIC
fines reticulations intralobul et/ou septales
microkyste
rayon de miel

EVOCATEUR +++
bande sous pleurale curviligne
image en pied de corneille

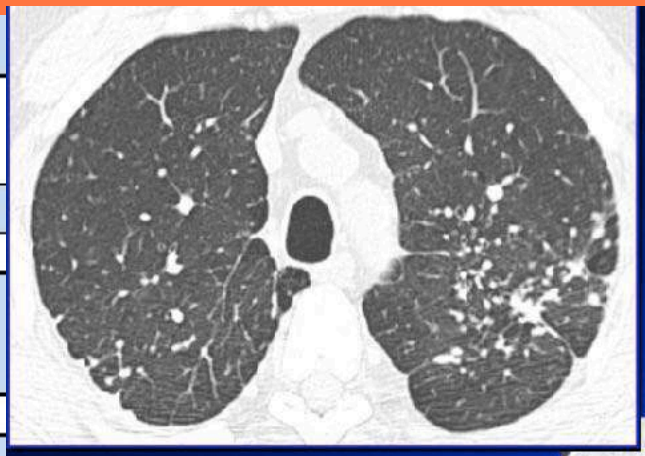


Calcifications pleurales et diaphragmatiques : multiples calcifications et plaques fibro-hyalines dans une exposition à l'amiante, favorisant des phénomènes de distorsions ou d'enroulement bronchovasculaire allant jusqu'à former des atélectasies rondes de Hanke.

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

SILICOSE
exposition silice
lobes supérieurs posterieur er périhilaire
multiples nodules nodules sous pleuraux parfois calcifiés denses ++
ADP parfois calcifiées en coquille d œuf
évolution vers PIC masse de fibrose apex



Distribution centrolobulaire et sous-pleurale dans les territoires postérieurs des lobes supérieurs

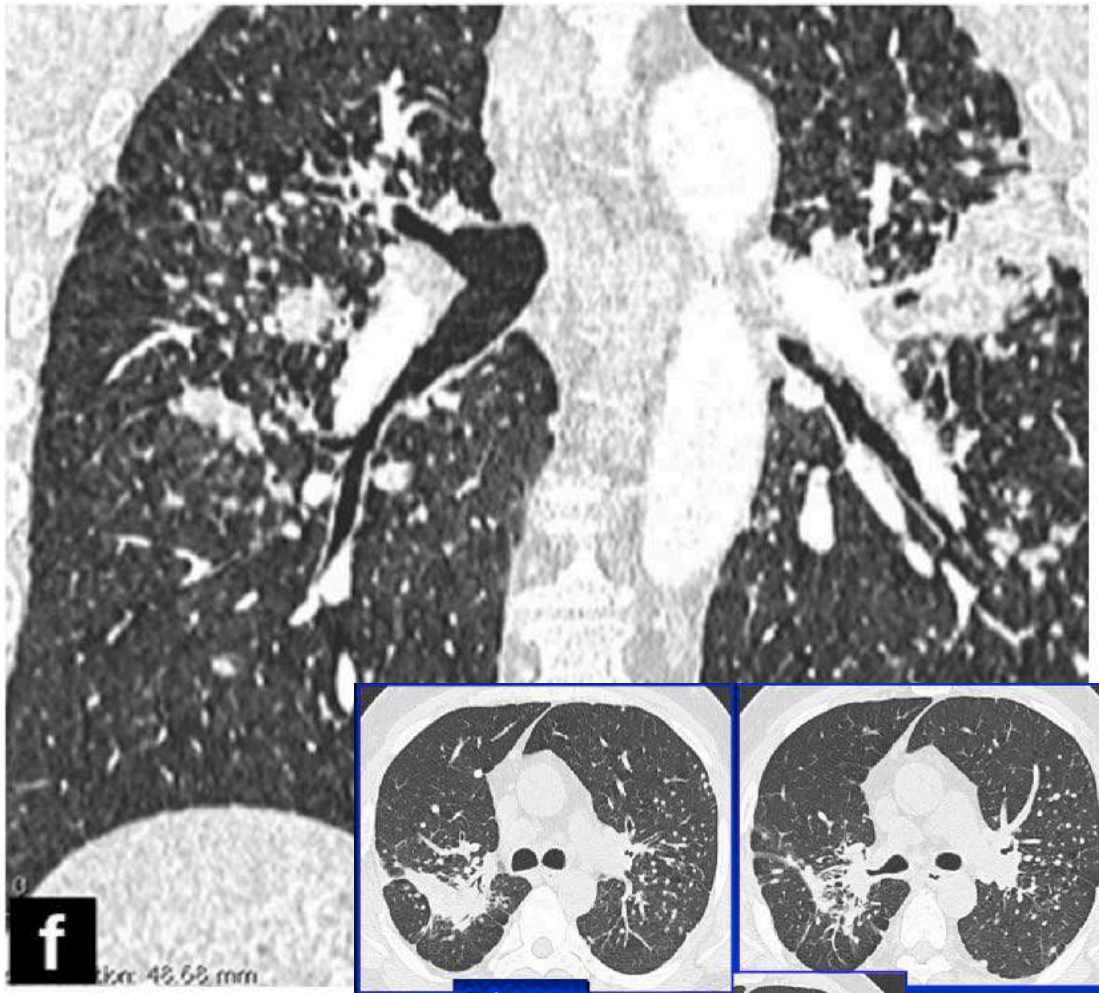
Silicose



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

SILICOSE
exposition silice
lobes supérieurs posterieur er périhilaire
multiples nodules nodules sous pleuraux parfois calcifiés denses ++
ADP parfois calcifiées en coquille d œuf
évolution vers PIC masse de fibrose apex

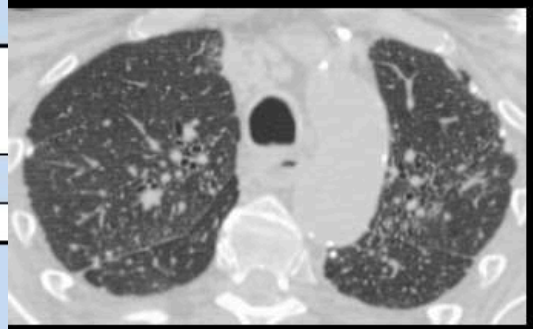




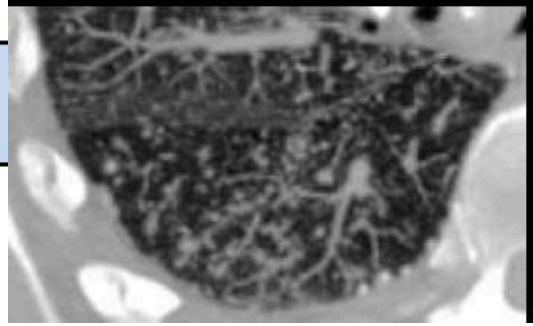
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

SILICOSE
exposition silice
lobes supérieurs posterieur er périhilaire
multiples nodules nodules sous pleuraux parfois calcifiés denses ++
ADP parfois calcifiées en coquille d œuf
évolution vers PIC masse de fibrose apex







Silicose

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- Atteinte apicale et postérieure +++
- **Micro-nodules de distribution lymphatique avec atteinte sous-pleurale, septale et péri-bronchovasculaire +++**
- Micro-nodules sous pleuraux souvent calcifiés +++
- Adénopathies médiastinales et hilaires avec calcification en coquille d'oeuf +++
- Masses pseudo-tumorale fibrosante hilaire symétriques avec extension aux lobes supérieurs et distortion de bronches proximales +++
- Nodules parenchymateux de 7 à 20 mm de distribution aléatoire pouvant être calcifiés.
- Emphysème centro-lobulaire fréquemment associé ++
- A terme, lésions de fibrose.

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

SILICOSE

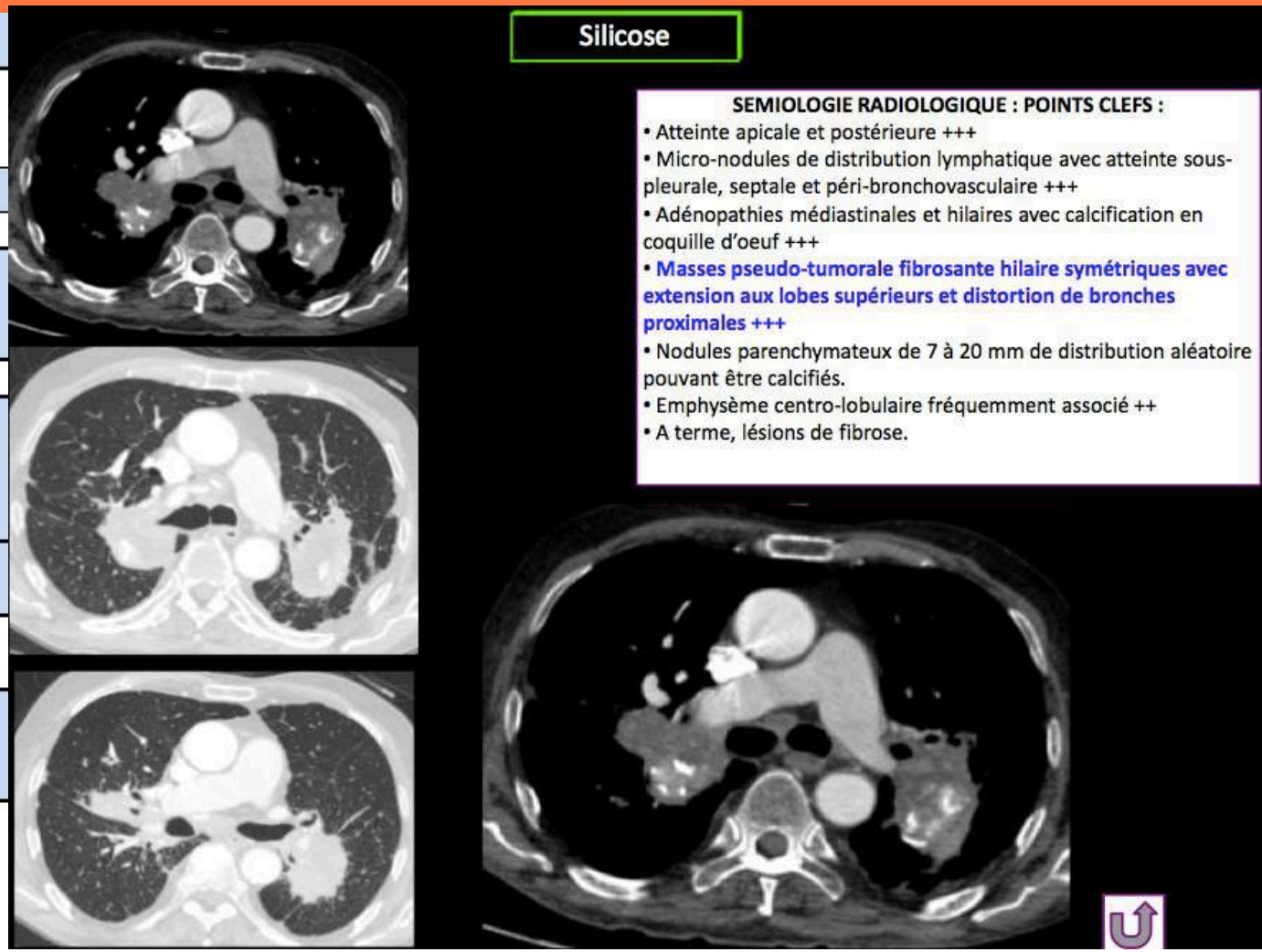
exposition silice

lobes supérieurs
posterieur
er périhilaire

multiples nodules
nodules sous pleuraux
parfois calcifiés
denses ++

ADP parfois calcifiées
en coquille d œuf

évolution vers PIC
masse de fibrose
apex



SOMMAIRE

ICONOGR

SILICOSE
exposition silice
lobes supérieurs posterieur er périhilaire
multiples nodules nodules sous pleuraux parfois calcifiés denses ++
ADP parfois calcifiées en coquille d œuf
évolution vers PIC masse de fibrose apex



Figure 8-61. Silicose.

Les nodules denses et relativement réguliers prédominent dans les lobes supérieurs.



Figure 8-62. Silicose.

Les masses de fibrose centrales sont entourées de [illegible]e paracicatricielles.

SOMMAIRE

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

HISTIOCYTOSE LANGERHANS

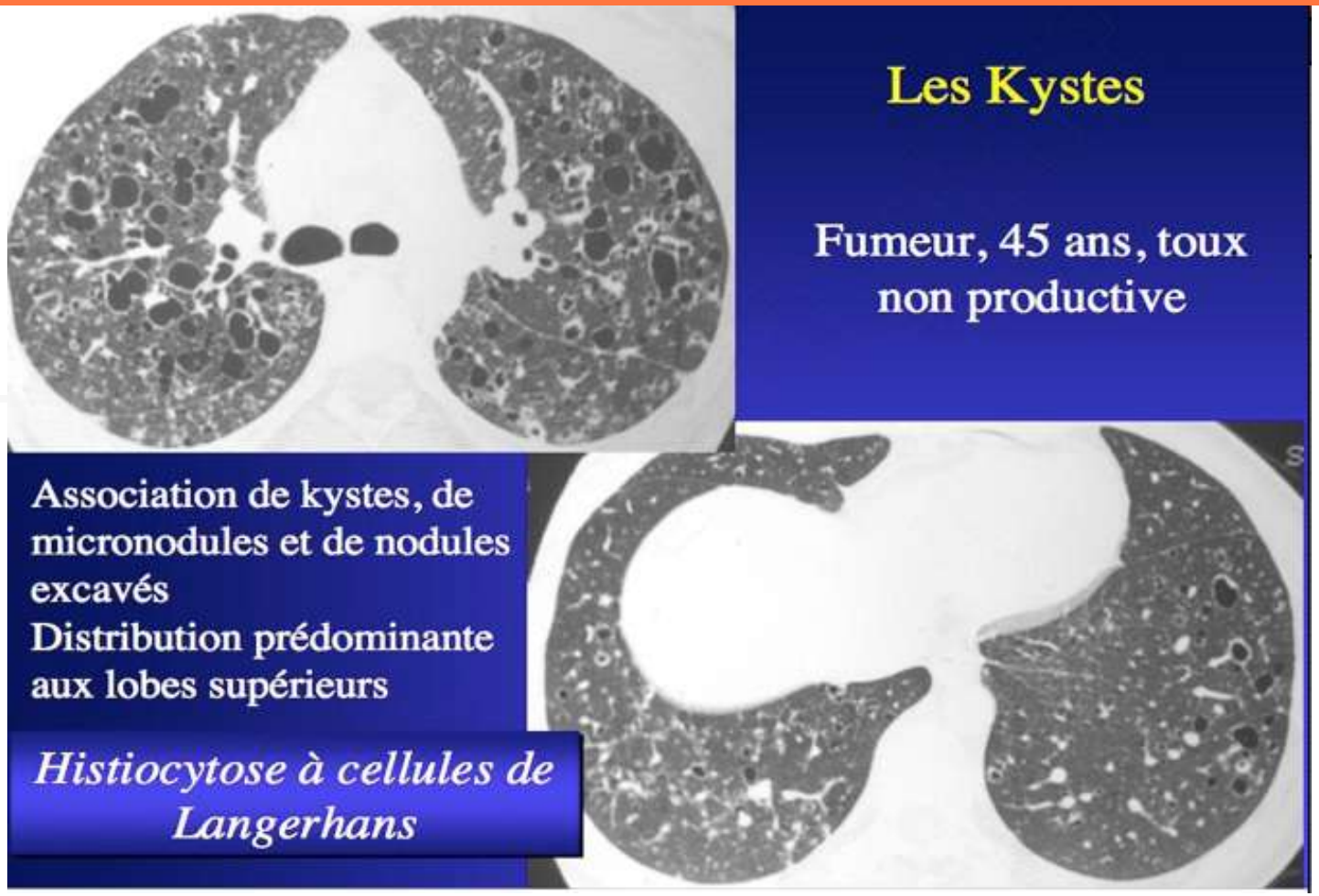
lobe sup +++

fumeurs++

kystes
micronodules
nodules excavés

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Atteinte pulmonaire :**
  - **Nodules excavés à paroi fine et/ou kystes à paroi fine ou épaisse +++**
  - Evolution vers une destruction parenchymateuse en « *rayon de miel* » réalisant l'aspect de poumon « dentelle ».
  - Les lésions prédominent dans les régions moyennes et supérieures et respectent typiquement les culs-de-sac costo-diaphragmatiques +++
  - A l'inverse de la lymphangiomyomatose, les kystes ont une taille variable et sont parfois confluents perdant leurs contours arrondis.
  - Possible pneumothorax.
- **Atteinte médiastinale :**
  - Adénomégalies, infiltrations thymiques avec parfois des calcifications punctiformes, hypertrophie thymique ou même masse kystique thymique.



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

HISTIOCYTOSE LANGERHANS

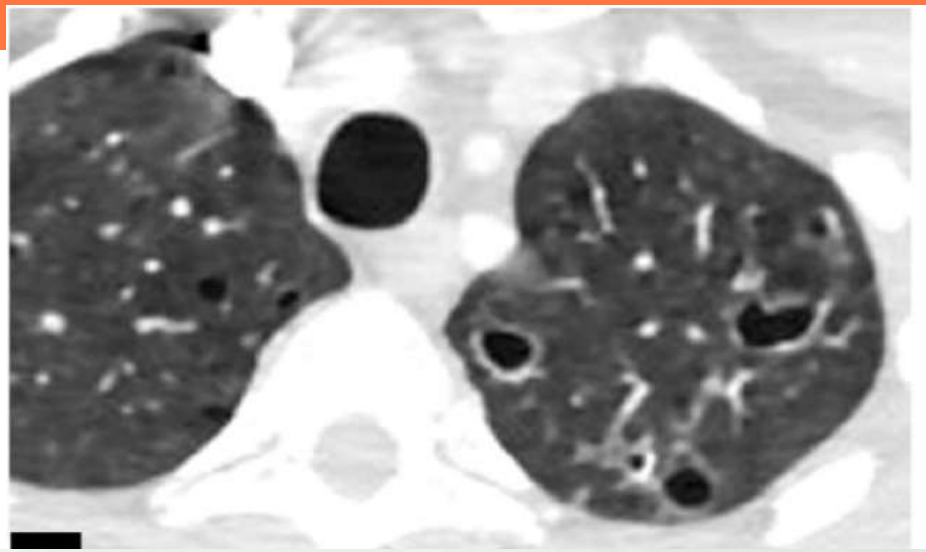
lobe sup +++

fumeurs++

kystes
micronodules
nodules excavés

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Atteinte pulmonaire :**
  - **Nodules excavés à paroi fine et/ou kystes à paroi fine ou épaisse +++**
  - Evolution vers une destruction parenchymateuse en « *rayon de miel* » réalisant l'aspect de poumon « dentelle ».
  - Les lésions prédominent dans les régions moyennes et supérieures et respectent typiquement les culs-de-sac costo-diaphragmatiques +++
  - A l'inverse de la lymphangiomyomatose, les kystes ont une taille variable et sont parfois confluents perdant leurs contours arrondis.
  - Possible pneumothorax.
- **Atteinte médiastinale :**
  - Adénomégalies, infiltrations thymiques avec parfois des



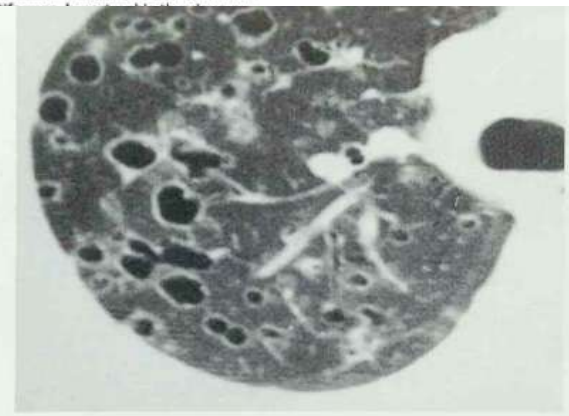


Figure 8-24. Histiocytose langerhansienne pulmonaire.
Il y a de multiples kystes bronchiolaires avec, au contact de chaque kyste, une petite opacité nodulaire vasculaire correspondant à une artériole.

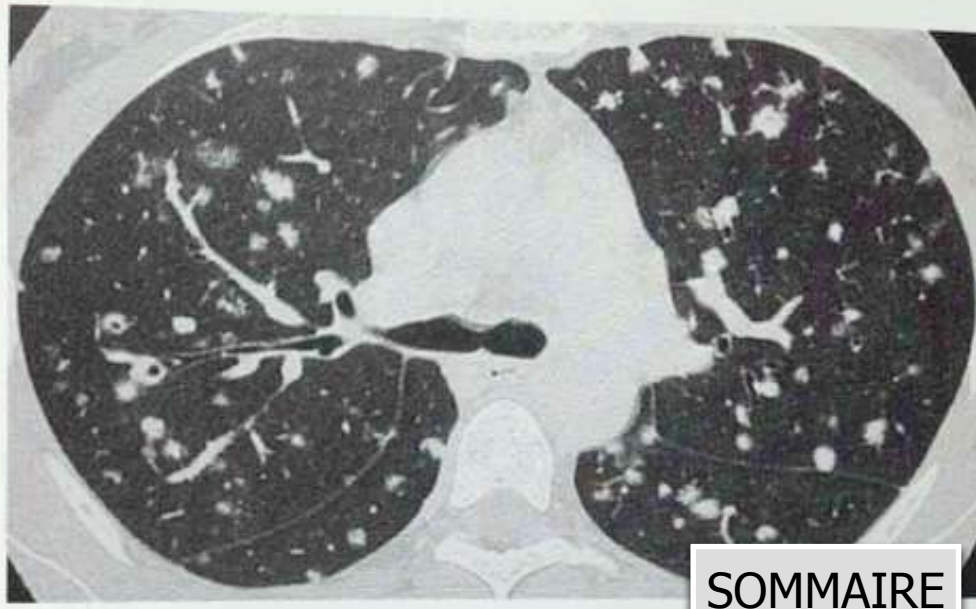


Figure 8-13. Histiocytose langerhansienne pulmonaire.
L'association de nodules pleins et de nodules troués est évocatrice.

SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

HISTIOCYTOSE LANGERHANS

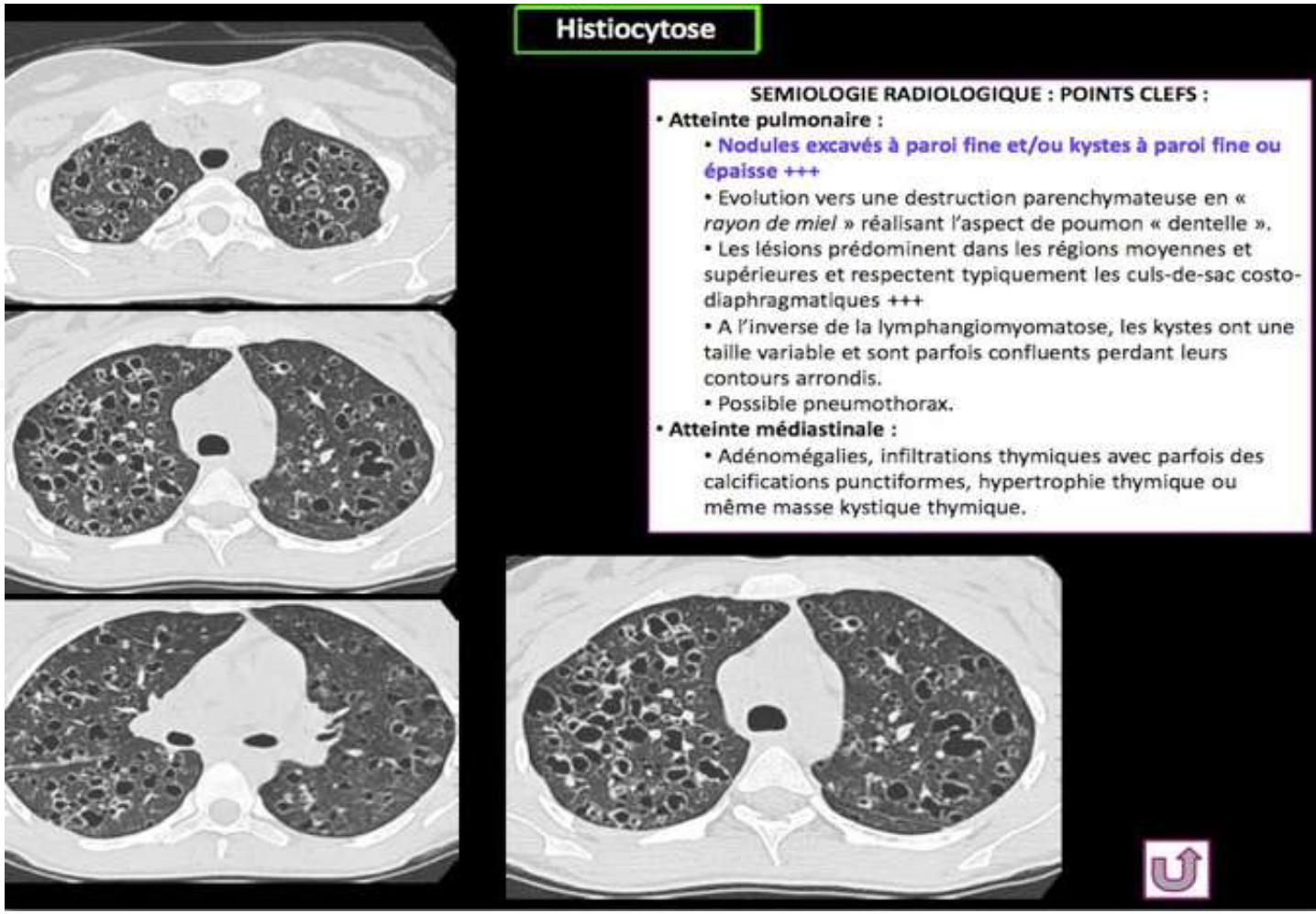
lobe sup +++

fumeurs++

kystes
micronodules
nodules excavés

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Atteinte pulmonaire :**
  - **Nodules excavés à paroi fine et/ou kystes à paroi fine ou épaisse +++**
  - Evolution vers une destruction parenchymateuse en « *rayon de miel* » réalisant l'aspect de poumon « dentelle ».
  - Les lésions prédominent dans les régions moyennes et supérieures et respectent typiquement les culs-de-sac costo-diaphragmatiques +++
  - A l'inverse de la lymphangiomyomatose, les kystes ont une taille variable et sont parfois confluents perdant leurs contours arrondis.
  - Possible pneumothorax.
- **Atteinte médiastinale :**
  - Adénomégalies, infiltrations thymiques avec parfois des calcifications punctiformes, hypertrophie thymique ou même masse kystique thymique.



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

LAM
LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE
femme jeune Bourneville
tout le poumon
kystes pas de nodule

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Kystes arrondis de 2 à 6 mm de forme régulière +++**
- Syndrome interstitiel très discret ou inexistant ++
- Les lésions sont distribuées de façon homogène dans les deux champs .
- Si présence de nodules aux contours bien limités : association avec sclérose tubereuse de Bourneville +++
- Adénomégalies médiastinales infra-centimétrique fréquentes.
- Complication classique : pneumothorax +++ Chylothorax +
- Classiquement, pas d'HTAP.

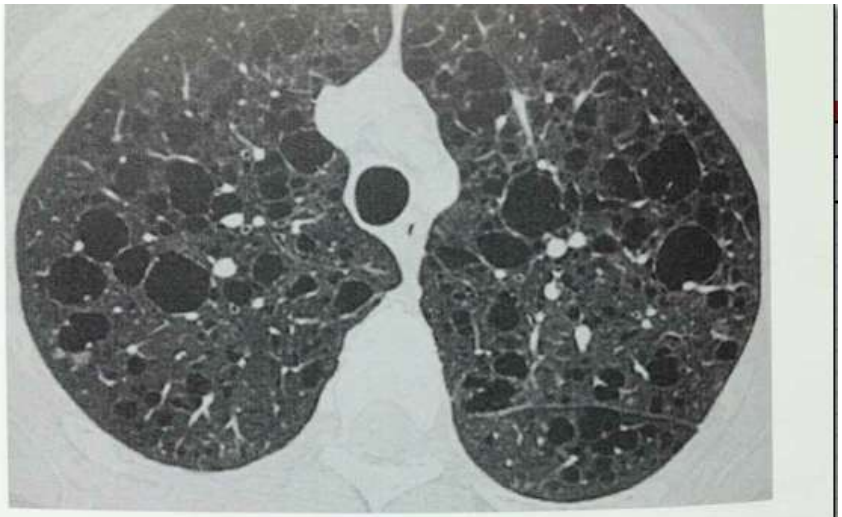
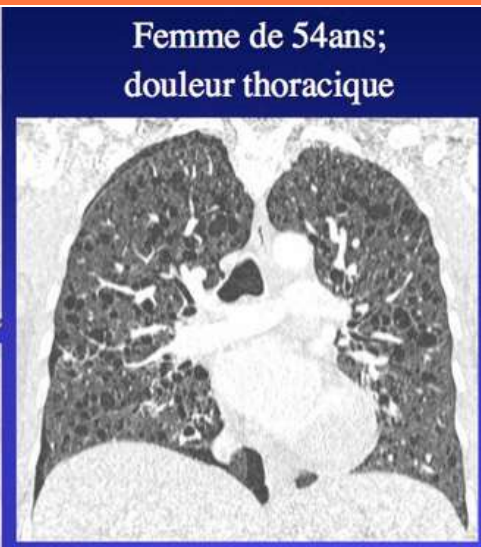


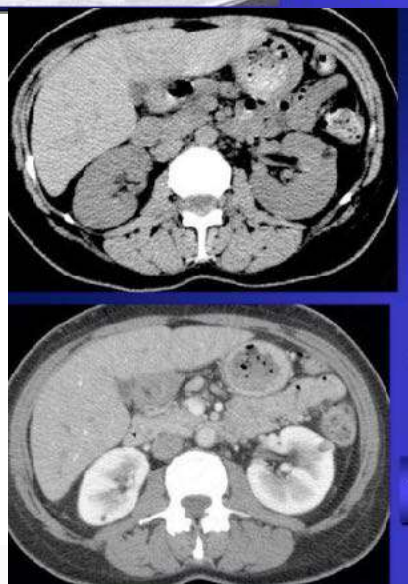
Figure 8-25. Lymphangio-léiomyomatose pulmonaire.
Comme dans le cas précédent, la présence de l'artériole au contact des kystes témoigne de leur nature bronchiolaire.

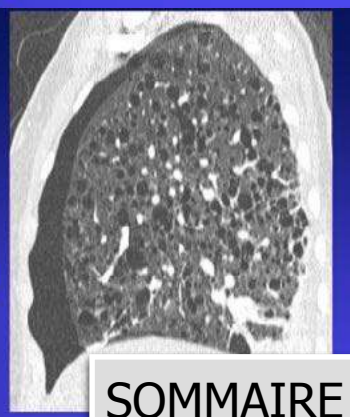




Femme de 54ans;
douleur thoracique

PNO et kystes pulmonaires à parois fines et de distribution aléatoire





SOMMAIRE

Lymphangioléiomyomatose pulmonaire

ICONOGRAPHIES SC

LAM

LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE

femme jeune
Bourneville

tout le poumon

kystes
pas de nodule

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :
- **Kystes arrondis de 2 à 6 mm de forme régulière +++**
- Syndrome interstitiel très discret ou inexistant ++
- Les lésions sont distribuées de façon homogène dans les deux champs .
- Si présence de nodules aux contours bien limités : association avec sclérose tubereuse de Bourneville +++
- Adénomégalies médiastinales infra-centimétrique fréquentes.
- Complication classique : pneumothorax +++ Chylothorax +
- Classiquement, pas d'HTAP.



Lymphangioléiomyomatose

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :
- **Kystes arrondis de 2 à 6 mm de forme régulière +++**
- Syndrome interstitiel très discret ou inexistant ++
- Les lésions sont distribuées de façon homogène dans les deux champs .
- Si présence de nodules aux contours bien limités : association avec sclérose tubereuse de Bourneville +++
- Adénomégalies médiastinales infra-centimétrique fréquentes.
- Complication classique : pneumothorax +++ Chylothorax +
- Classiquement, pas d'HTAP.



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

AMYLOSE

Amylose thoracique : il existe 3 formes radiologiques :

- Une forme trachéobronchique avec un épaississement nodulaire ou diffus dont les calcifications peuvent simuler une trachéopathie ostéoplastique.
- Une forme parenchymateuse diffuse avec un tableau de pneumopathie infiltrative diffuse.
- Une forme nodulaire ou multinodulaire, avec des condensations à contours lobulés, des calcifications centrales ou diffuses. Les nodules amyloïdes pulmonaires sont calcifiés dans 40 % des cas.
- *Le médiastin peut également être atteint avec des adénopathies calcifiées (calcifications diffuses ou en coquille d'œuf).*

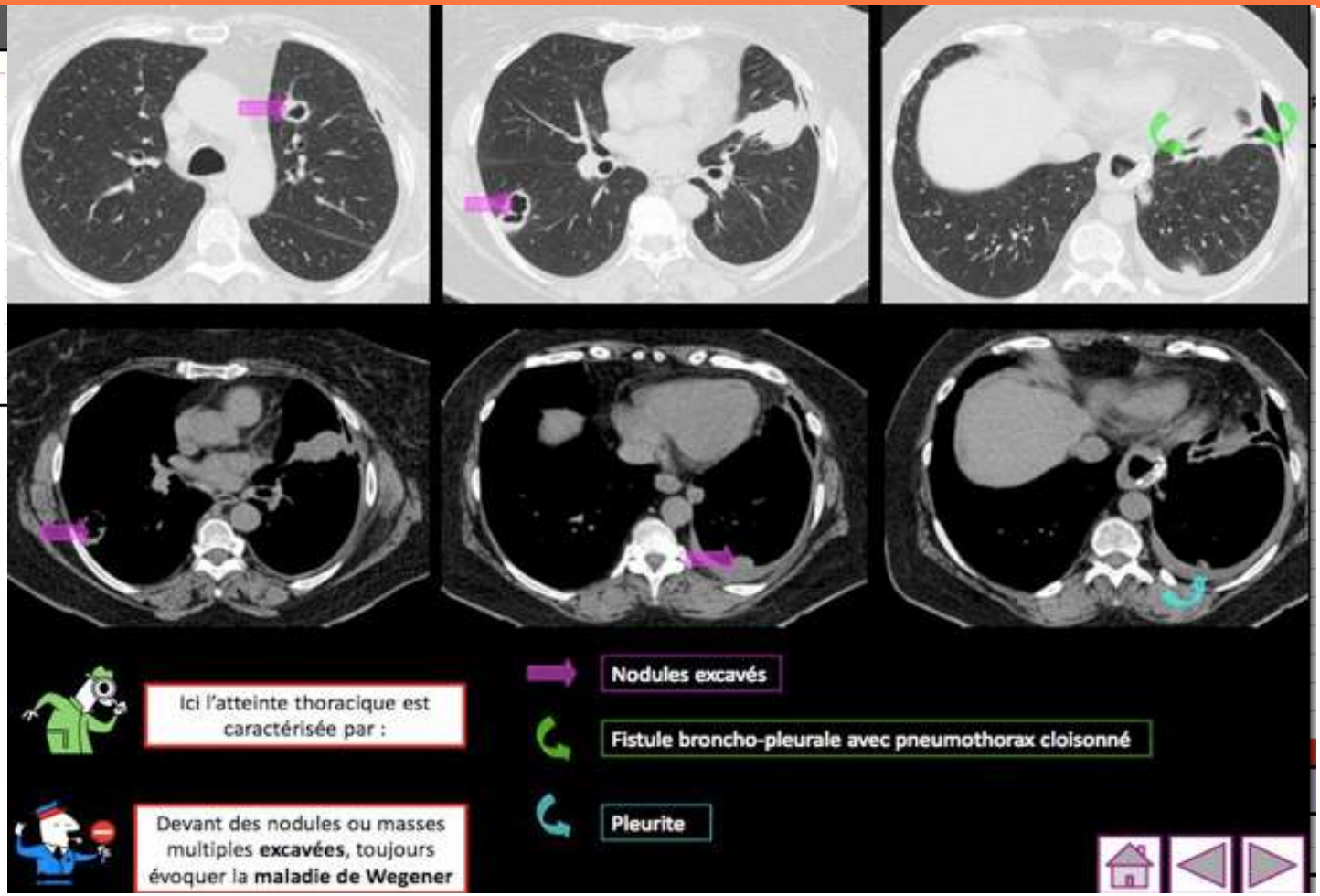
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

WEGENER

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - **Nodules multiples, plus ou moins excavés +++**
  - Epaississement laryngo-trachéal circonférentiel ++
  - Nodules en verre dépoli avec liseré dense autour (signe du halo inversé) +++
  - Complications : fistule bronchique, broncho-pleurale...
- **Autre forme :**
  - Plages en verre dépoli multi-focales = hémorragie alvéolaire diffuse (surtout quant atteinte rénale concomitante).
- **Atteinte ORL typique :**
  - Pan sinusite avec destruction nasosinusienne progressive pseudo-tumorale +++



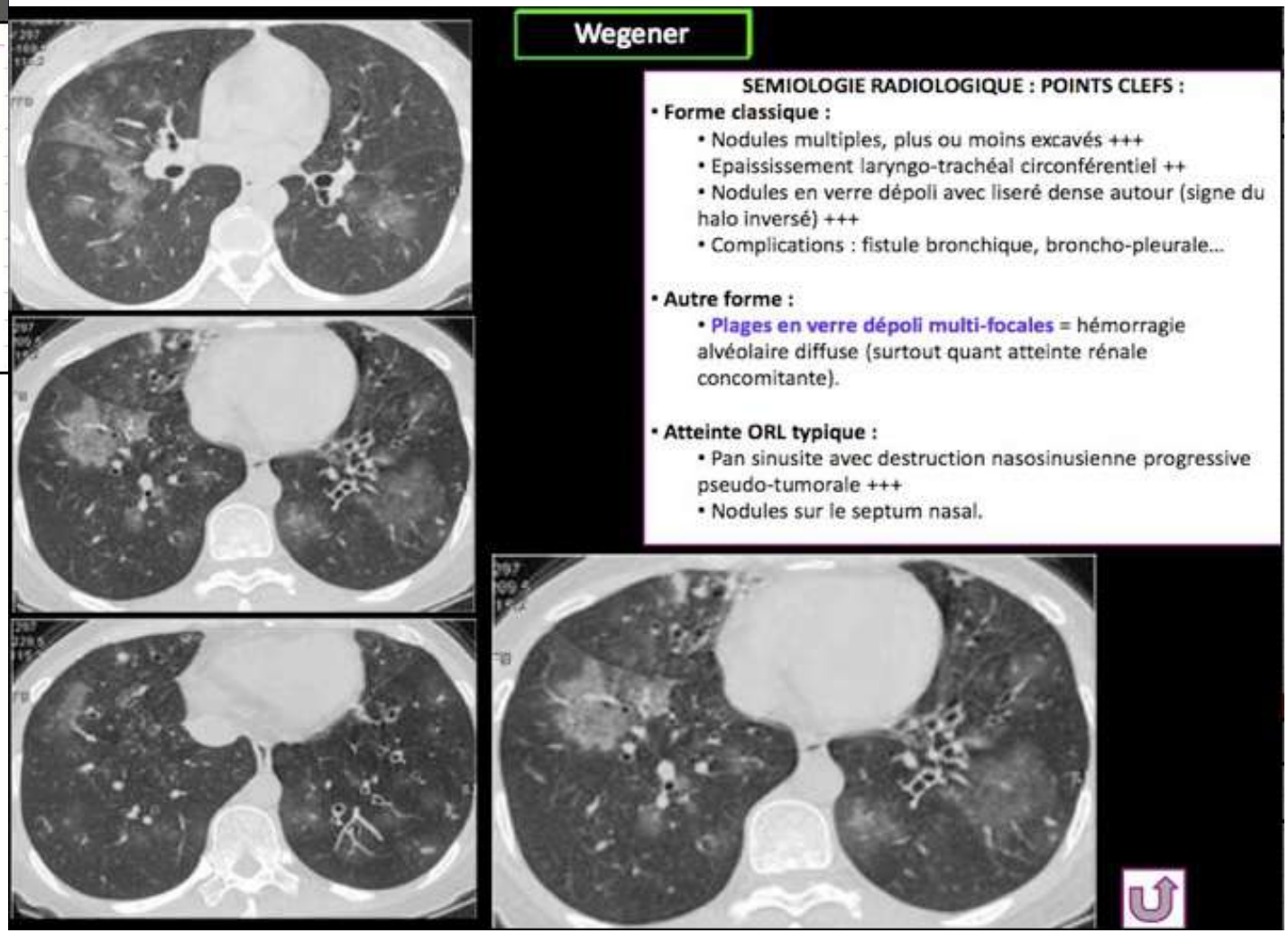
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

WEGENER

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - **Nodules multiples, plus ou moins excavés +++**
  - Epaississement laryngo-trachéal circonférentiel ++
  - Nodules en verre dépoli avec liseré dense autour (signe du halo inversé) +++
  - Complications : fistule bronchique, broncho-pleurale...
- **Autre forme :**
  - Plages en verre dépoli multi-focales = hémorragie alvéolaire diffuse (surtout quant atteinte rénale concomitante).
- **Atteinte ORL typique :**
  - Pan sinusite avec destruction nasosinusienne progressive pseudo-tumorale +++



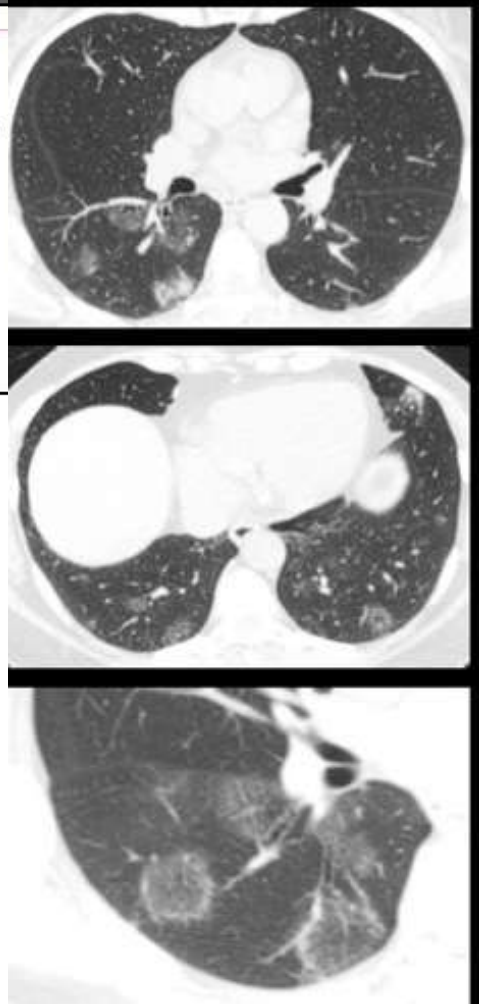
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

WEGENER

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - **Nodules multiples, plus ou moins excavés +++**
  - Epaississement laryngo-trachéal circonférentiel ++
  - Nodules en verre dépoli avec liseré dense autour (signe du halo inversé) +++
  - Complications : fistule bronchique, broncho-pleurale...
- **Autre forme :**
  - Plages en verre dépoli multi-focales = hémorragie alvéolaire diffuse (surtout quant atteinte rénale concomitante).
- **Atteinte ORL typique :**
  - Pan sinusite avec destruction nasosinusienne progressive pseudo-tumorale +++



Wegener

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - Nodules multiples, plus ou moins excavés +++
  - Epaississement laryngo-trachéal circonférentiel ++
  - **Nodules en verre dépoli avec liseré dense autour (signe du halo inversé) +++**
  - Complications : fistule bronchique, broncho-pleurale...
- **Autre forme :**
  - Plages en verre dépoli multi-focales = hémorragie alvéolaire diffuse (surtout quant atteinte rénale concomitante).
- **Atteinte ORL typique :**
  - Pan sinusite avec destruction nasosinusienne progressive pseudo-tumorale +++

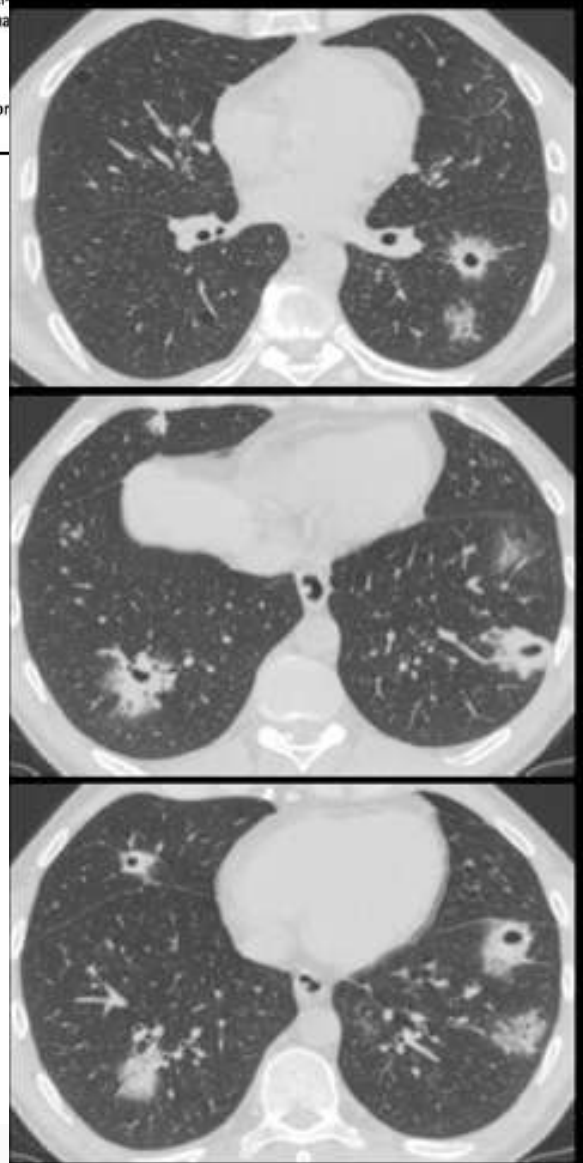
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

WEGENER

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

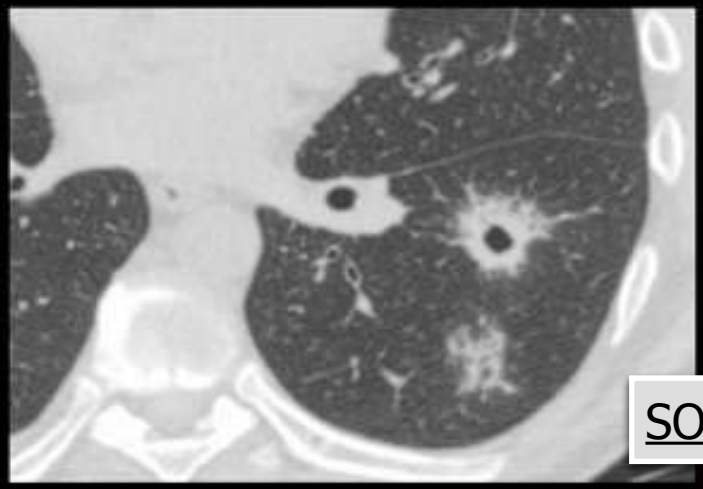
- Forme classique :
  - Nodules multiples, plus ou moins excavés +++
  - Epaississement laryngo-trachéal circonférentiel ++
  - Nodules en verre dépoli avec liseré dense autour (signe du halo inversé) +++
  - Complications : fistule bronchique, broncho-pleurale...
- Autre forme :
  - Plages en verre dépoli multi- alvéolaire diffuse (surtout qua concomitante).
- Atteinte ORL typique :
  - Pan sinusite avec destructior pseudo-tumorale +++



Wegener

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

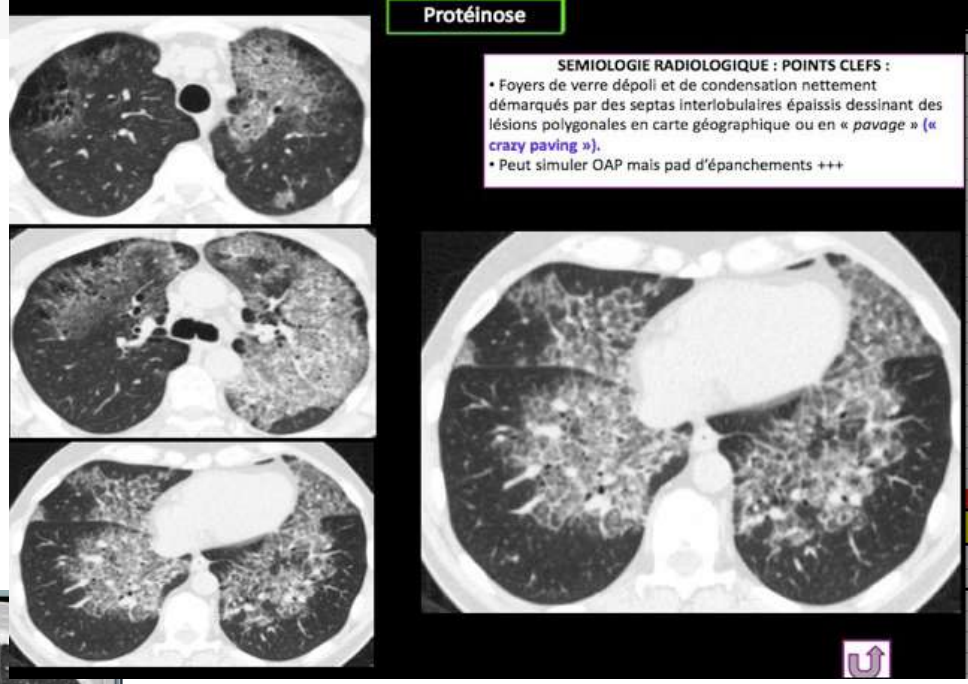
- Forme classique :
  - Nodules multiples, plus ou moins excavés +++
  - Epaississement laryngo-trachéal circonférentiel ++
  - Nodules en verre dépoli avec liseré dense autour (signe du halo inversé) +++
  - Complications : fistule bronchique, broncho-pleurale...
- Autre forme :
  - Plages en verre dépoli multi-focales = hémorragie alvéolaire diffuse (surtout quant atteinte rénale concomitante).
- Atteinte ORL typique :
  - Pan sinusite avec destruction nasosinusienne progressive pseudo-tumorale +++



SOMMAIRE

PROTEINOSE ALVEOL

verre dépoli péri hilaire
reticulations
crazy paving





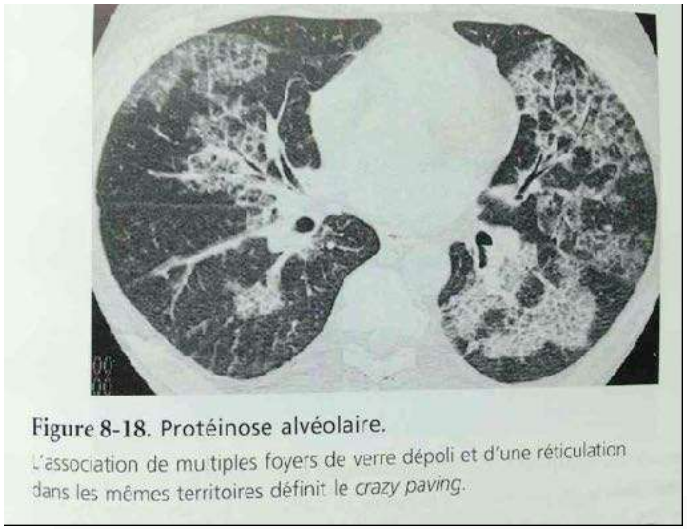


Figure 8-18. Protéinose alvéolaire.
L'association de multiples foyers de verre dépoli et d'une réticulation dans les mêmes territoires définit le *crazy paving*.

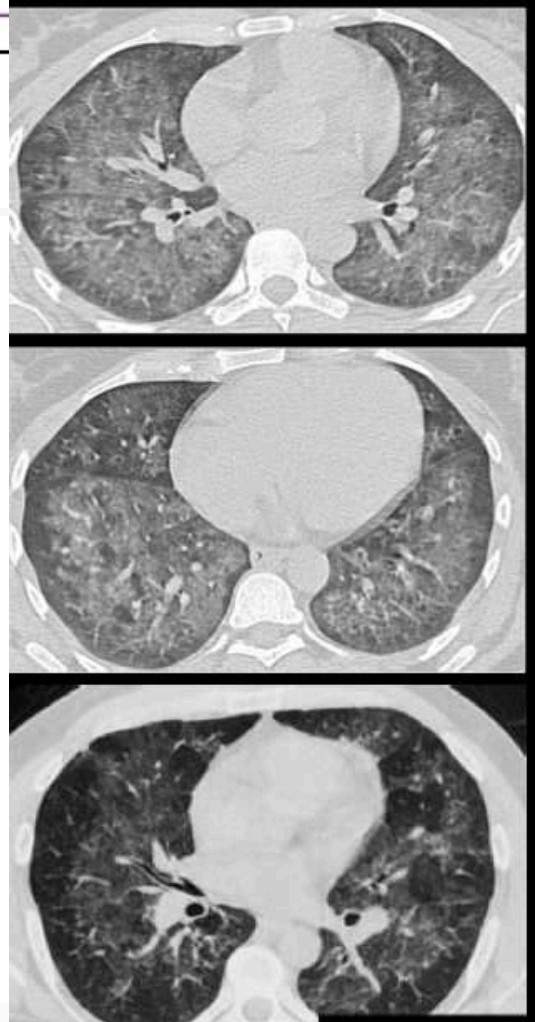


SOMMAIRE

PNEUMOCYSTOSE

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Plages en verre dépoli diffuse bilatérale prédominant aux apex avec souvent bande d'épargne sous pleurale +++**
- Plus tardivement : opacités alvéolaires dans les deux champs pulmonaires.
- Autre aspect radiologique : crazy paving +++
- **Lésions kystiques (10 % des cas)** dont les localisations sous-pleurales peuvent se compliquer de pneumothorax ++
- La présence d'adénopathies hilaires est inhabituelle et doit faire réviser le diagnostic.



Pneumocystose

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Plages en verre dépoli diffuse bilatérale prédominant aux apex avec souvent bande d'épargne sous pleurale +++**
- Plus tardivement : opacités alvéolaires dans les deux champs pulmonaires.
- Autre aspect radiologique : crazy paving +++
- Lésions kystiques (10 % des cas) dont les localisations sous-pleurales peuvent se compliquer de pneumothorax ++
- La présence d'adénopathies hilaires est inhabituelle et doit faire réviser le diagnostic.

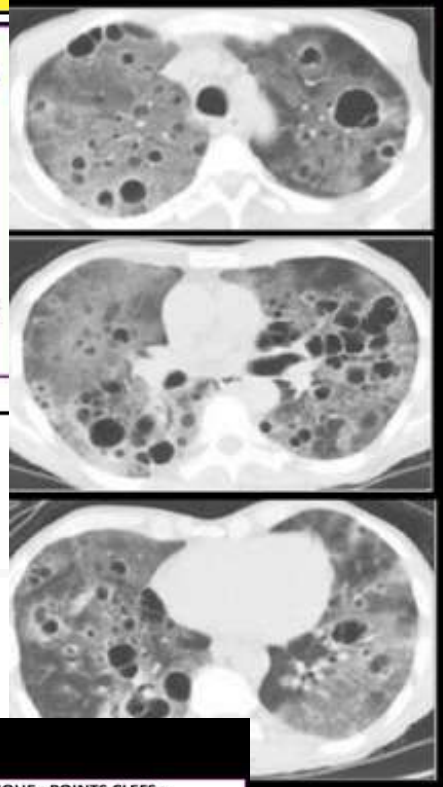


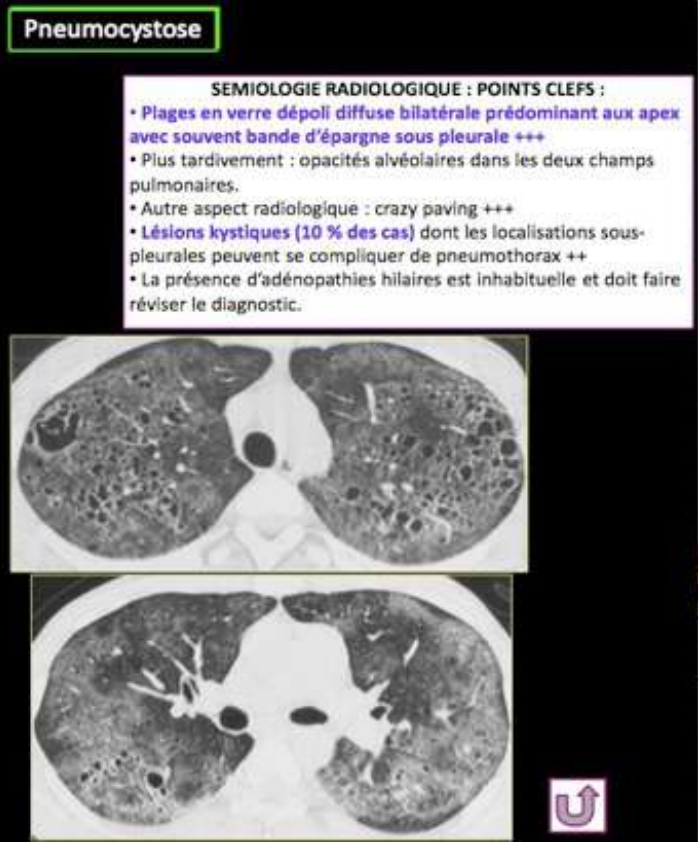
SOMMAIRE

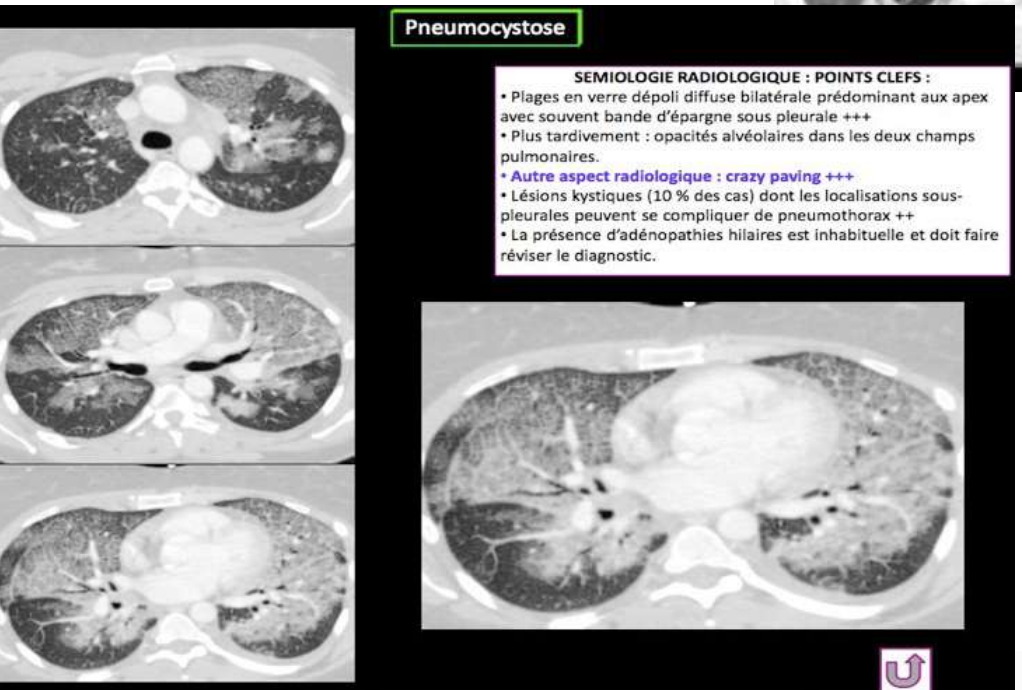
PNEUMOCYSTOSE

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Plages en verre dépoli diffuse bilatérale prédominant aux apex avec souvent bande d'épargne sous pleurale +++**
- Plus tardivement : opacités alvéolaires dans les deux champs pulmonaires.
- Autre aspect radiologique : crazy paving +++
- **Lésions kystiques (10 % des cas)** dont les localisations sous-pleurales peuvent se compliquer de pneumothorax ++
- La présence d'adénopathies hilaires est inhabituelle et doit faire réviser le diagnostic.

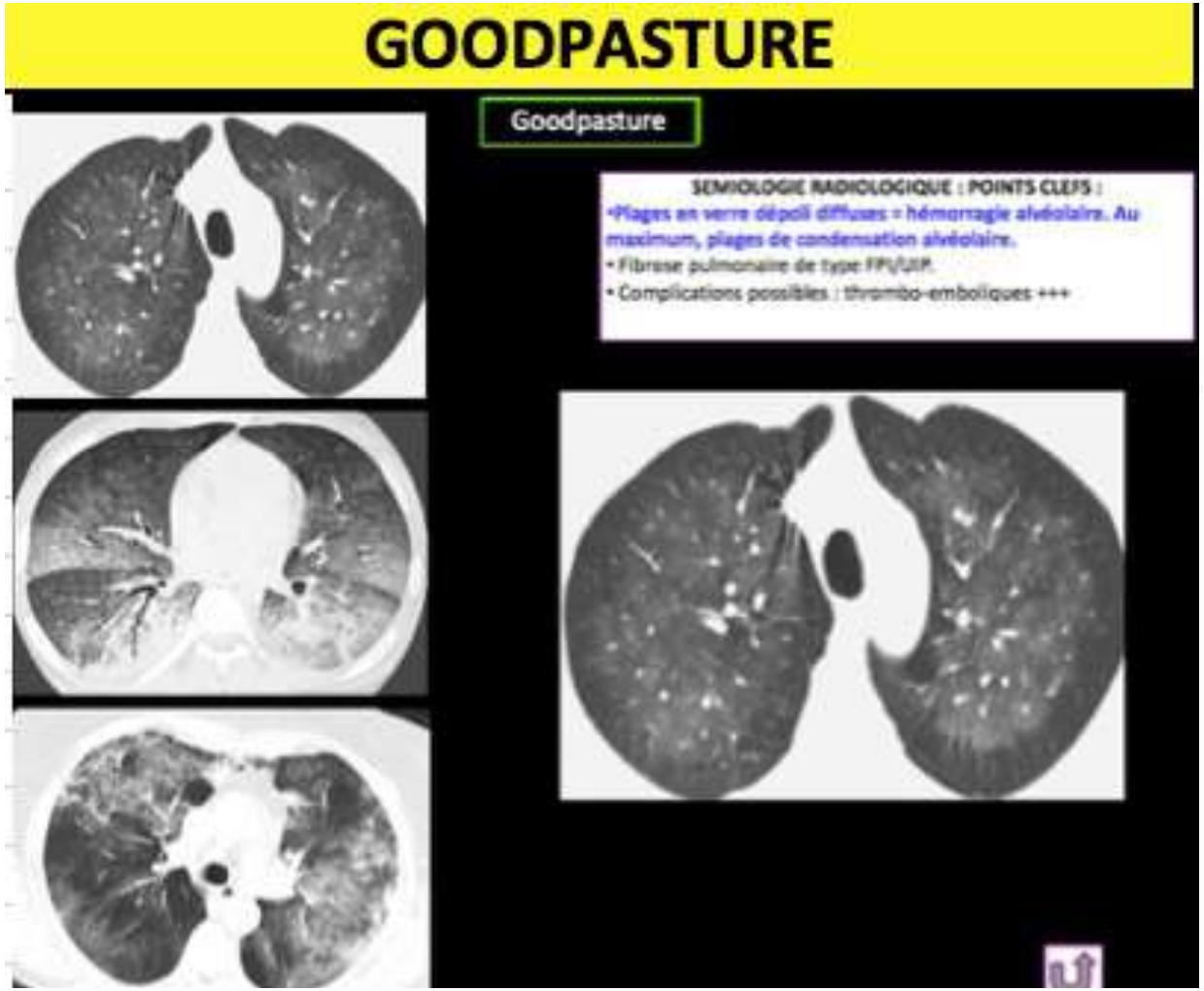






SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC



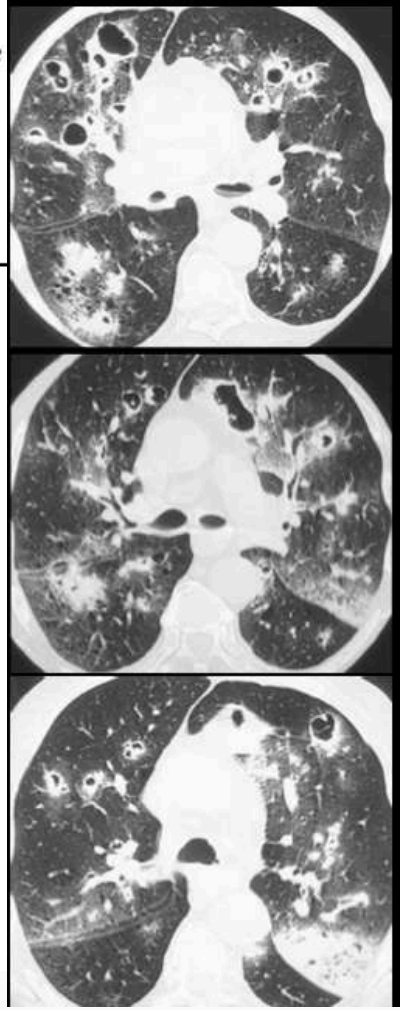
SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

ASPERGILLOSE

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

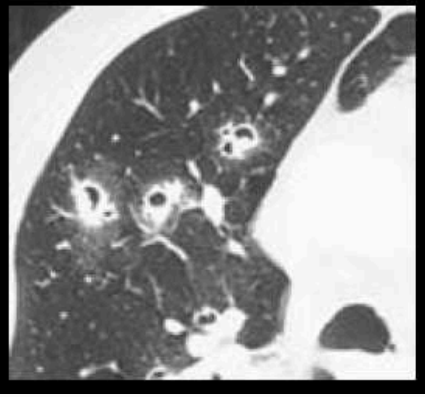
- **Forme classique :**
  - •Nodules uniques ou multiples, **à contours flous**, avec typiquement un verre dépoli périlésionnel ou **« signe du halo » +++** (surtout en phase d'aplasie profonde).
  - • Excavasation secondaire possible « signe du croissant aérique » +++ (surtout lors de la reprise de la fonction granulocytaire).
  - • Possible anévrisme de Rasmussen (*ectasie vasculaire intrapulmonaire développée au contact d'un foyer infectieux avec des hémoptysies plus ou moins cataclysmiques*), à rechercher systématiquement +++
- **Autre forme radiologique :**
  - • Plage en verre dépoli.
  - • Foyers de condensationalvéolaire avec composante nécrotique et excavasation secondaire.



Aspergillose

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme classique :**
  - •Nodules uniques ou multiples, **à contours flous**, avec typiquement un verre dépoli périlésionnel ou **« signe du halo » +++** (surtout en phase d'aplasie profonde).
  - • Excavasation secondaire possible « signe du croissant aérique » +++ (surtout lors de la reprise de la fonction granulocytaire).
  - • Possible anévrisme de Rasmussen (*ectasie vasculaire intrapulmonaire développée au contact d'un foyer infectieux avec des hémoptysies plus ou moins cataclysmiques*), à rechercher systématiquement +++
- **Autre forme radiologique :**
  - • Plage en verre dépoli.
  - • Foyers de condensationalvéolaire avec composante nécrotique et excavasation secondaire.



SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

BK

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **il existe trois types de lésions :**
  - des nodules.
  - des infiltrats.
  - des **cavernes** (40% des tuberculoses post-primaires au lieu de 10% des formes primaires) sous formes d'excavations isolées ou au sein des infiltrats pulmonaires.
- Des microcalcifications sont possibles au sein des adénopathies mais également au sein d'un foyer de condensation pulmonaire.
- **Autres formes radiologiques** : pleurésie tuberculeuse isolée , la lobite ou pneumonie tuberculeuse, la tuberculose bronchique avec une simple trouble ventilatoire (surtout dans le lobe moyen) et la miliaire tuberculeuse.
- *NB : Le scanner permet par les coupes fines d'appréhender les bronchiolites et l'aspect en « mimosa » de la dissémination bronchogène de la tuberculose ; le regroupement en grappe de ces nodules acinaires (« signe de la galaxie » comme dans sarcoïdose).*

Syndrome micronodulaire

Fièvre à 39°, dyspnée



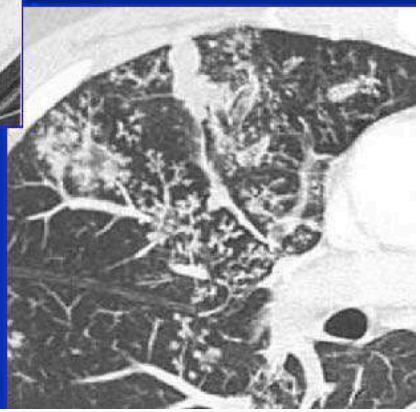


Aléatoire

Miliaire tuberculeuse



TB de réactivation avec dissémination bronchogène



Arbres en bourgeons denses et à contours nets
Gonflement des lumières bronchiolaires par du caseum

Variante du signe de l'arbre en bourgeons

Toux productive





Tuberculose bronchiolaire

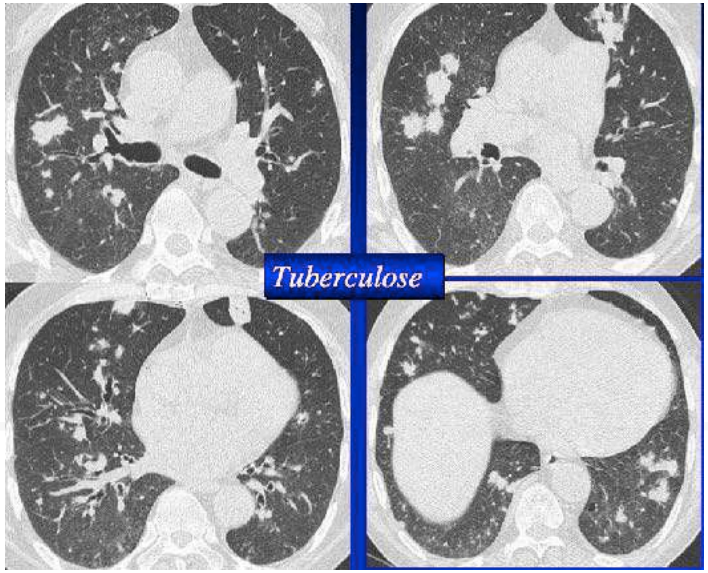
SOMMAIRE

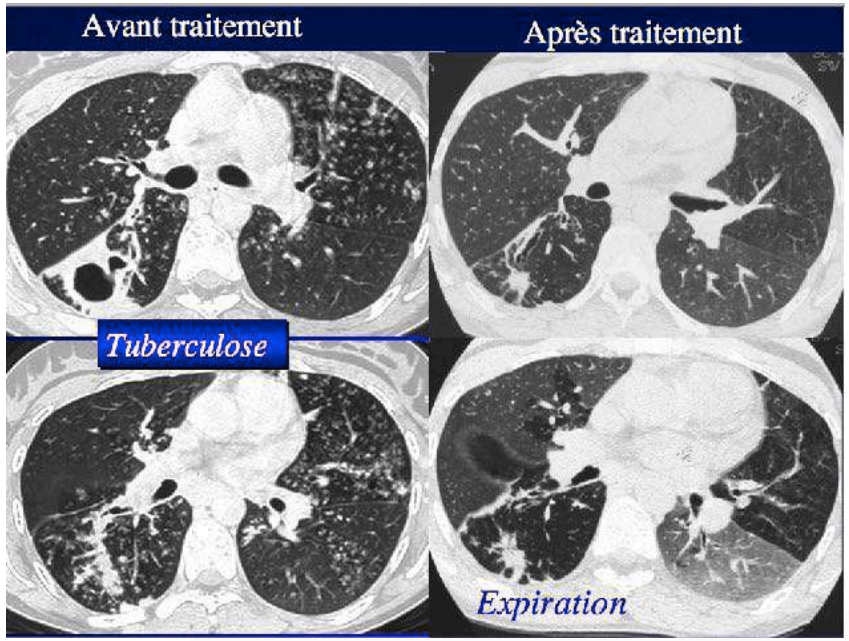
ICONOGRAPHIES SC

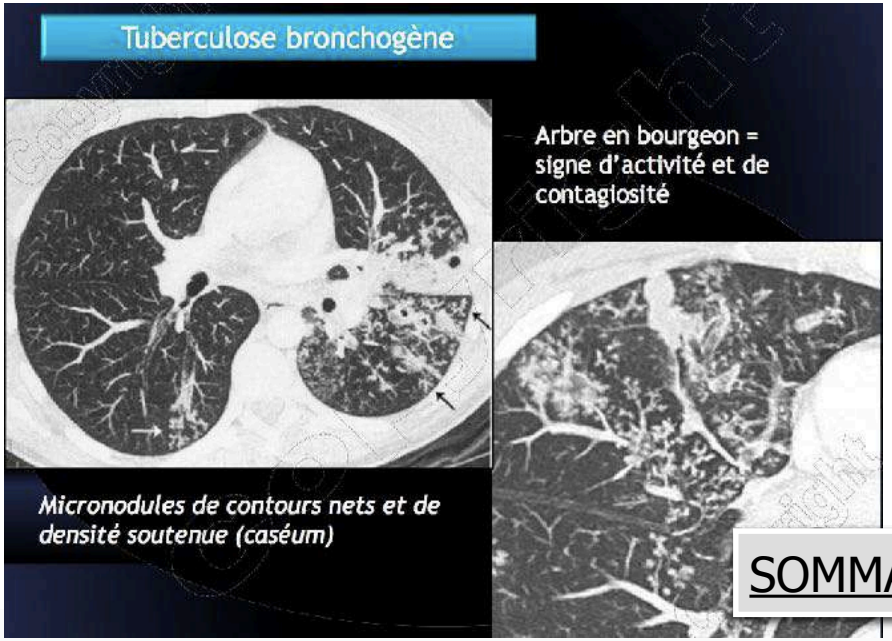
BK

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **il existe trois types de lésions :**
  - des nodules.
  - des infiltrats.
  - des **cavernes** (40% des tuberculoses post-primaires au lieu de 10% des formes primaires) sous formes d'excavations isolées ou au sein des infiltrats pulmonaires.
- Des microcalcifications sont possibles au sein des adénopathies mais également au sein d'un foyer de condensation pulmonaire.
- **Autres formes radiologiques** : pleurésie tuberculeuse isolée , la lobite ou pneumonie tuberculeuse, la tuberculose bronchique avec une simple trouble ventilatoire (surtout dans le lobe moyen) et la miliaire tuberculeuse.
- *NB : Le scanner permet par les coupes fines d'appréhender les bronchiolites et l'aspect en « mimosa » de la dissémination bronchogène de la tuberculose ; le regroupement en grappe de ces nodules acinaires (« signe de la galaxie » comme dans sarcoïdose).*







SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

BK

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

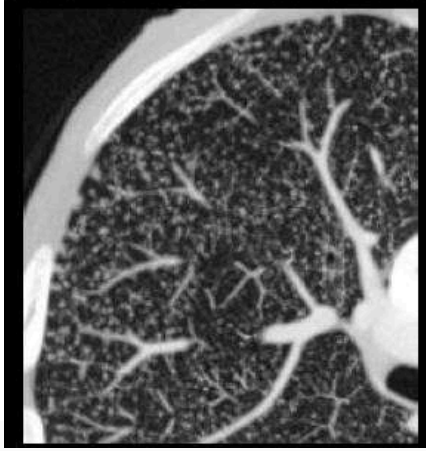
- **il existe trois types de lésions :**
  - des nodules.
  - des infiltrats.
  - des **cavernes** (40% des tuberculoses post-primaires au lieu de 10% des formes primaires) sous formes d'excavations isolées ou au sein des infiltrats pulmonaires.
- Des microcalcifications sont possibles au sein des adénopathies mais également au sein d'un foyer de condensation pulmonaire.
- **Autres formes radiologiques** : pleurésie tuberculeuse isolée , la lobite ou pneumonie tuberculeuse, la tuberculose bronchique avec une simple trouble ventilatoire (surtout dans le lobe moyen) et la miliaire tuberculeuse.
- *NB : Le scanner permet par les coupes fines d'appréhender les bronchiolites et l'aspect en « mimosa » de la dissémination bronchogène de la tuberculose ; le regroupement en grappe de ces nodules acinaires (« signe de la galaxie » comme dans sarcoïdose).*

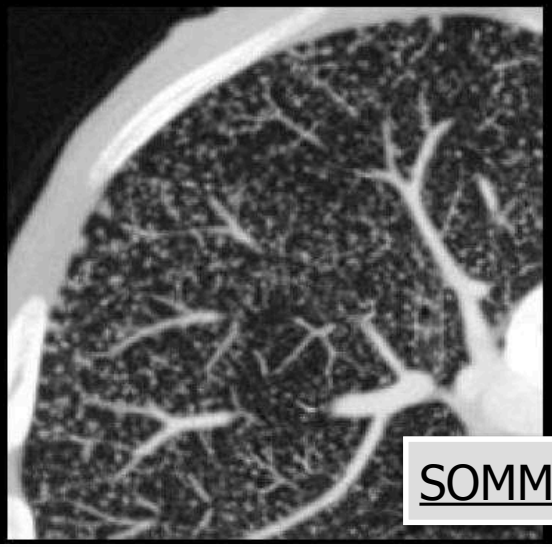
Miliaire BK

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- Micronodules interstitiels à contours nets, de densité soutenue, à limites régulières ou irrégulières.
- **Atteinte bilatérale, asymétrique avec localisation également sous pleurale +++**
- Dissémination hématogène.







SOMMAIRE

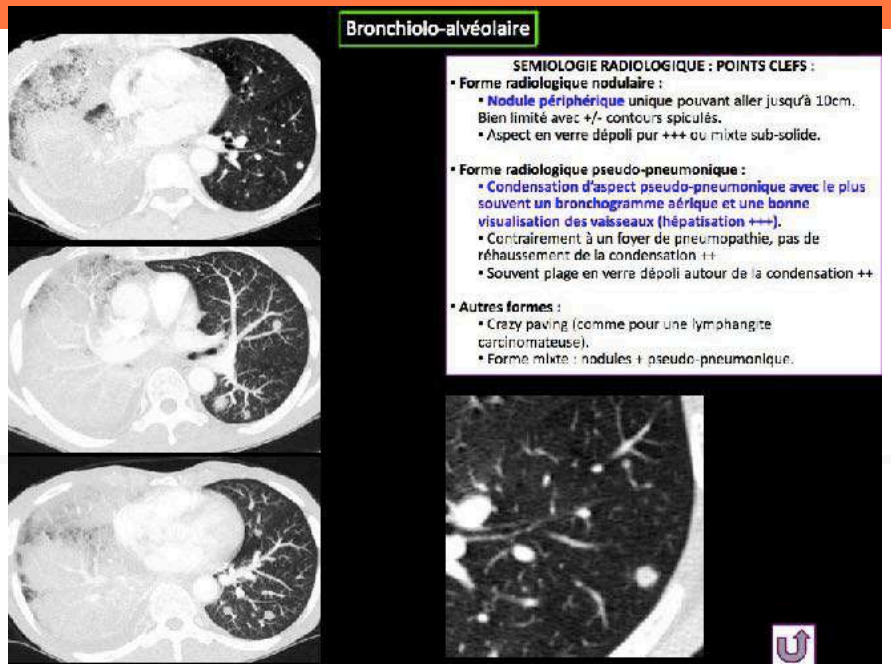
ICONOGRAPHIES SC

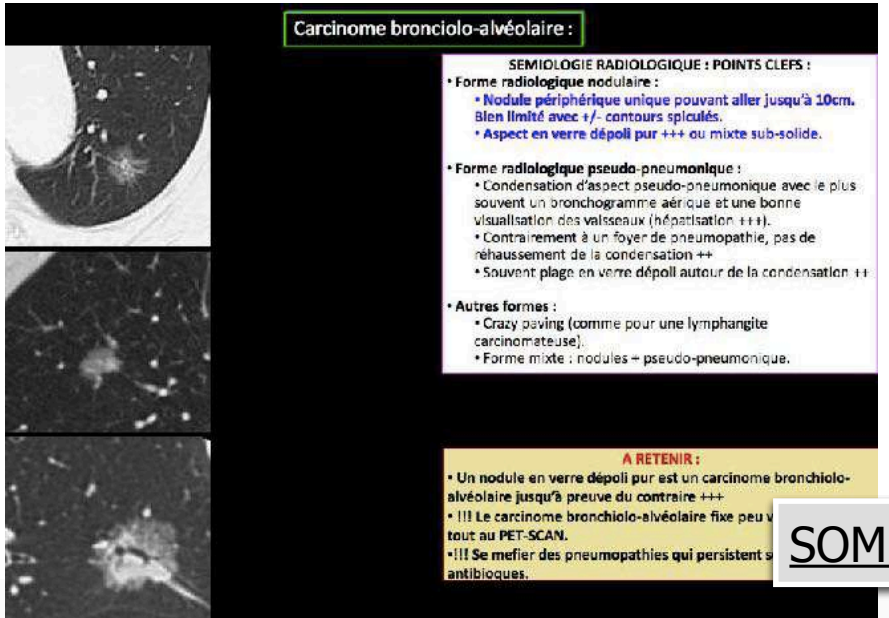
CARCINOME BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS

nodule de densité mixte avec verre dépoli / crazy paving
zone condensation unique ou multiples
bronchogramme avec bronche comprimé ou déformé
hyperclartés bulleuses dans condensation
excavation
pas d'amelioration sous ATB

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Forme radiologique nodulaire :**
  - **Nodule périphérique** unique pouvant aller jusqu'à 10cm. Bien limité avec +/- contours spiculés.
  - Aspect en verre dépoli pur +++ ou mixte sub-solide.
- **Forme radiologique pseudo-pneumonique :**
  - **Condensation d'aspect pseudo-pneumonique avec le plus souvent un bronchogramme aérique et une bonne visualisation des vaisseaux (hépatisation +++).**
  - Contrairement à un foyer de pneumopathie, pas de réhaussement de la condensation ++
  - Souvent plage en verre dépoli autour de la condensation ++
- **Autres formes :**
  - Crazy paving (comme pour une lymphangite carcinomateuse).
  - Forme mixte : nodules + pseudo-pneumonique.





SOMMAIRE

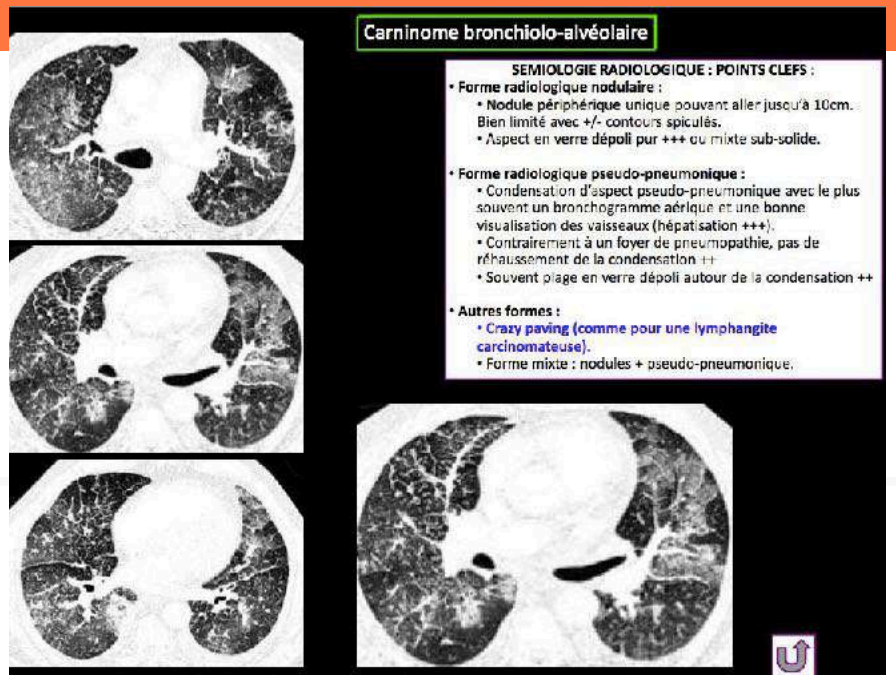
ICONOGRAPHIES SC

CARCINOME BRONCHIOLO-ALVEOLAIRE DIFFUS

nodule de densité mixte avec verre dépoli / crazy paving
zone condensation unique ou multiples
bronchogramme avec bronche comprimé ou déformé
hyperclartés bulleuses dans condensation
excavation
pas d'amelioration sous ATB



Figure 8-15. Cancer bronchiolo-alvéolaire.
Les condensations alvéolaires sont multiples. La condensation du lobe supérieur droit fait bomber la scissure.



Carcinome bronchiolo-alvéolaire diffus :

- *Physiopathologie : prolifération de cellules tumorales sur les parois alvéolaires respecte l'architecture pulmonaire*
- Signes : - Condensations alvéolaires avec bronchogramme aérien pouvant évoluer en kystes
  - Verre dépoli associé

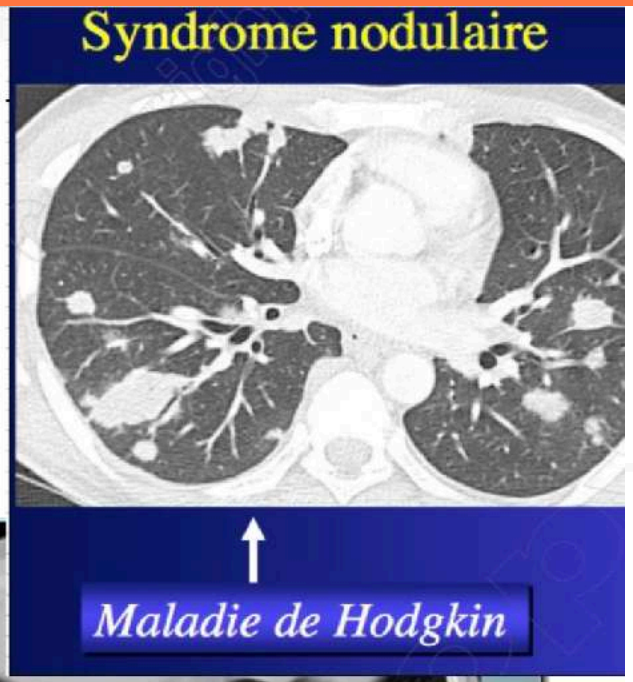


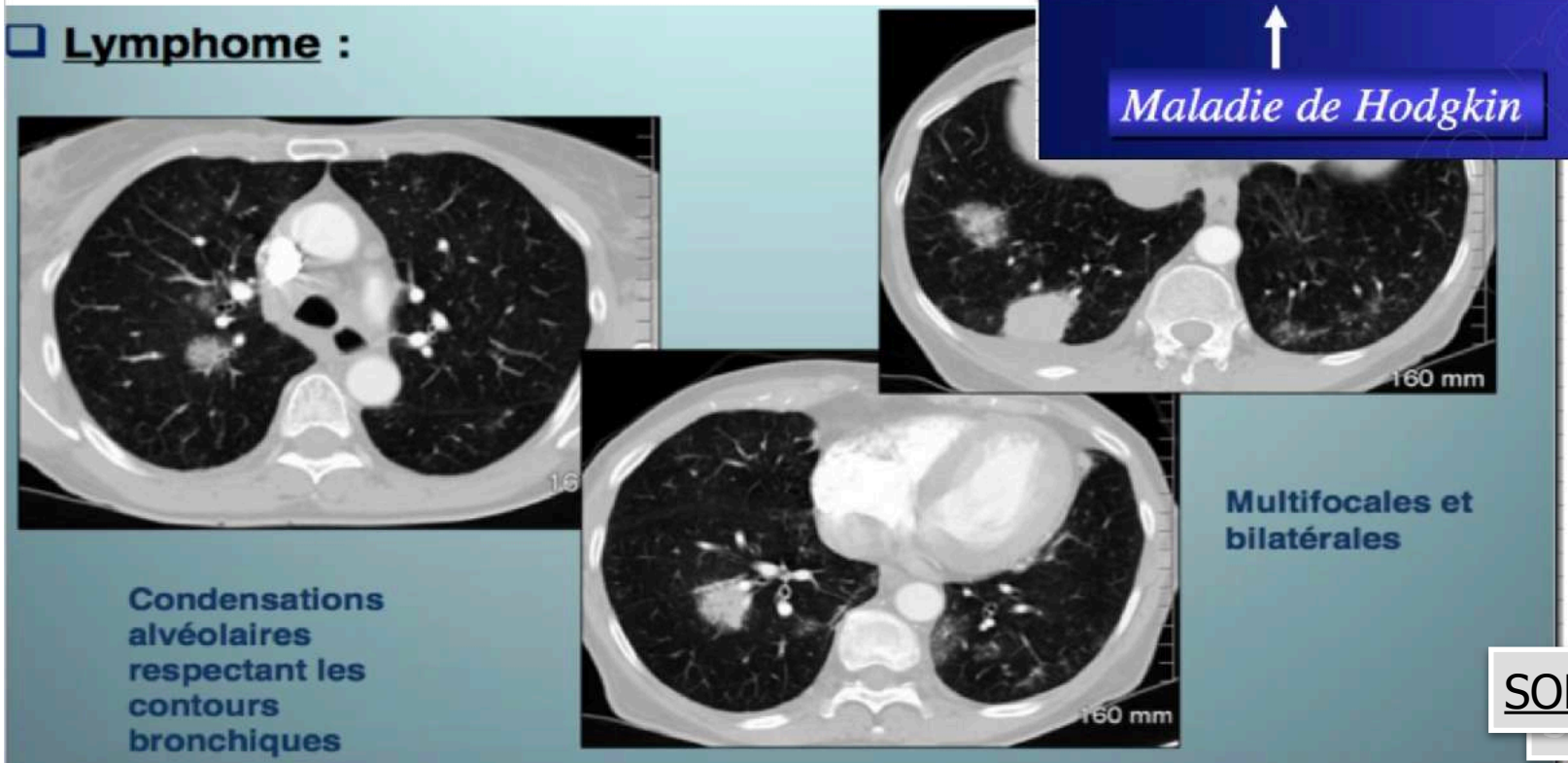


SOMMAIRE

ICONOGRAPHIES SC

LYMPHOME
condensation chroniques multifocales et bilat respectant les contours bronchiques
ADP mediastin/hiles





SOMMAIRE

POUMON ET CONNECTIVITE JFR 2020

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
Sclérodermie	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-
Lupus	+	++	+	++	++	+++	-	-	+++
Mixte	+	++	+	-	-	-	-	-	-

PR

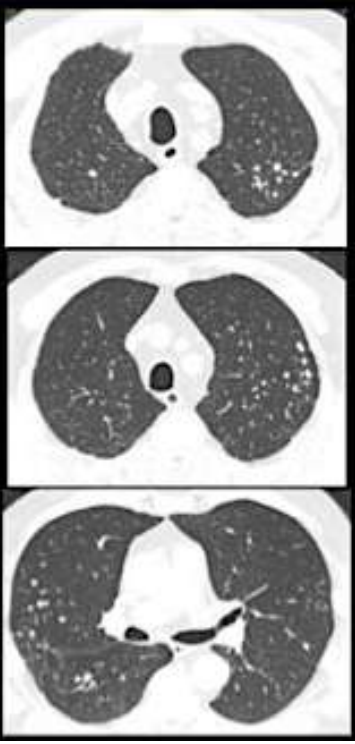
= la + fréquente = 1 PR /2 touche poumon

Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

SOMMAIRE

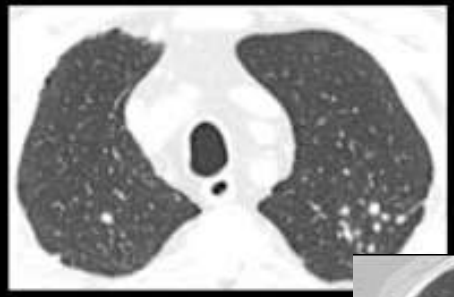
PR

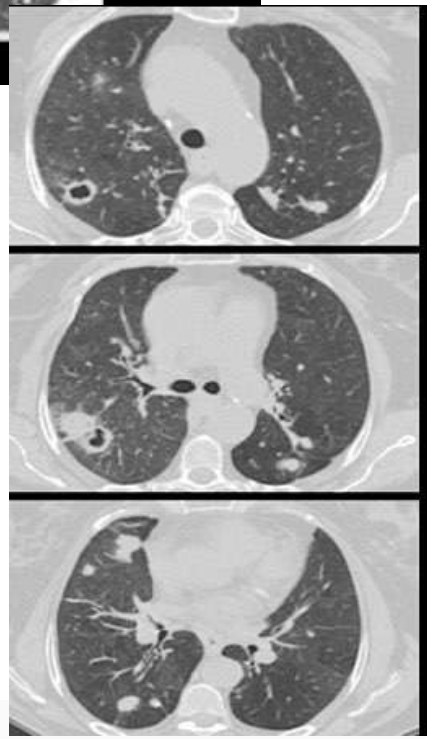
PR



SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Formes radiologiques :**
  - Atteinte interstitielle : PINS +++ ou UIP +
  - Nodules pulmonaires bien limités (surtout sous-pleuraux plus ou moins cavitaires réalisant l'aspect de « nodule nécrobiotique »).
  - Bronchopathies chroniques avec bronchectasies.
  - Bronchiolites oblitérantes (BO) +++
  - Atteinte mixte : BO + nodules...
- **Possible association :**
  - Syndrome Caplan-Colinet : association avec une silicose.
  - Tuberculose plus fréquente notamment au cours des traitements.

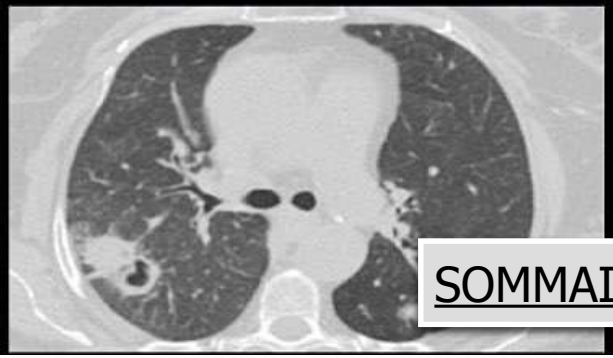




PR

SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE : POINTS CLEFS :

- **Formes radiologiques :**
  - Atteinte interstitielle : PINS +++ ou UIP +
  - Nodules pulmonaires bien limités (surtout sous-pleuraux plus **ou moins cavitaires** réalisant l'aspect de « nodule nécrobiotique »).
  - Bronchopathies chroniques avec bronchectasies.
  - Bronchiolites oblitérantes (BO) +++
  - Atteinte mixte : BO + nodules...
- **Possible association :**
  - Syndrome Caplan-Colinet : association avec une silicose.
  - Tuberculose plus fréquente notamment au cours des traitements.



SOMMAIRE

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

Polyarthrite rhumatoïde

- Maladies inflammatoires rhumatismales chroniques, avec une prévalence de 1% dans la population générale
- 50% atteinte broncho-pulmonaire
- 10-14% de PID « cliniquement significative »
- 30 à 50% anomalies TDM
- La PID peut précéder l'atteinte articulaire
- FDR identifiés: âge, le sexe masculin, la durée et la sévérité de la PR, ainsi que certains facteurs génétiques, tabagisme ?
- PIC>PINS; PIC plus mauvais pronostic que autres patterns

Score diagnostique

Polyarthrite rhumatoïde

A. Atteinte articulaire (0 à 5)
B. Sérologie, FR ou anti-CCP (0 à 3)
C. Synd. inflammatoire, CRP ou VS (0 à 1)
D. Durée des symptômes, ≥ 6 sem. (0 à 1)

- **Polyarthrite rhumatoïde**
  - pleurésie rhumatoïde (20% des cas).
  - pneumopathie interstitielle diffuse (20%), souvent de type PIC (« UIP pattern »), mais aussi PINS ou syndrome emphysème-fibrose.
  - nodules rhumatoïdes (nécrobiotiques) (20% des cas) : nodules inconstamment excavés, surtout chez l'homme ayant des nodules sous-cutanés.
  - bronchiolite oblitérante ou bronchiolite folliculaire.
  - fréquence des pneumopathies médicamenteuses ++ condensations alvéolaires ou opacités en verre dépoli sous méthotrexate, PID et/ou granulomatose sous anti-TNF.

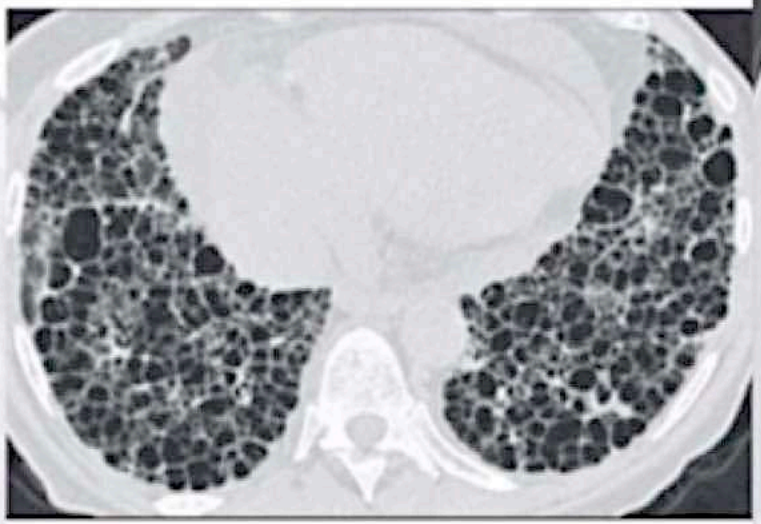
SOMMAIRE

Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

PID et Polyarthrite rhumatoïde: signes évocateurs



Limites nettes avec le parenchyme sain



Rayon de miel exubérant



Prédominance antérieure aux lobes supérieurs

- **Polyarthrite rhumatoïde**
  - pleurésie rhumatoïde (20% des cas).
  - pneumopathie interstitielle diffuse (20%), souvent de type PIC (« UIP pattern »), mais aussi PINS ou syndrome emphysème-fibrose.
  - nodules rhumatoïdes (nécrobiotiques) (20% des cas) : nodules inconstamment excavés, surtout chez l'homme ayant des nodules sous-cutanés.
  - bronchiolite oblitérante ou bronchiolite folliculaire.
  - fréquence des pneumopathies médicamenteuses ++ condensations alvéolaires ou opacités en verre dépoli sous méthotrexate, PID et/ou granulomatose sous anti-TNF.

SOMMAIRE

PR =

-> PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE dans **50 % des PR**

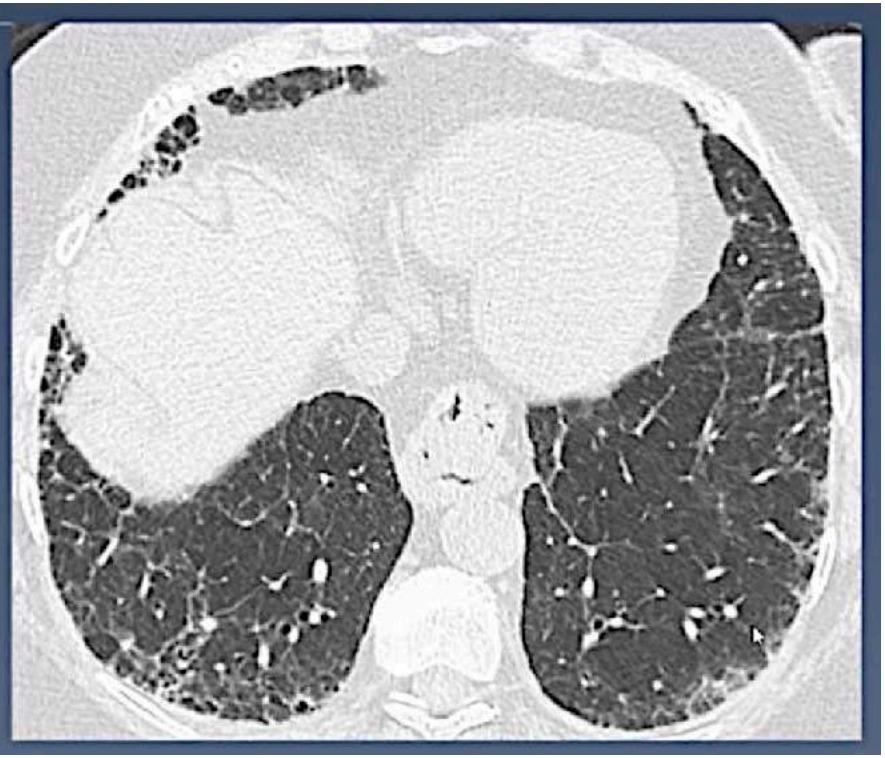
PIC (UIP) dans 50-60%
PINS dans 40-50%
COP dans 10%

- **Polyarthrite rhumatoïde**
  - pleurésie rhumatoïde (20% des cas).
  - pneumopathie interstitielle diffuse (20%), souvent de type PIC (« UIP pattern »), mais aussi PINS ou syndrome emphysème-fibrose.
  - nodules rhumatoïdes (nécrobiotiques) (20% des cas) : nodules inconstamment excavés, surtout chez l'homme ayant des nodules sous-cutanés.
  - bronchiolite oblitérante ou bronchiolite folliculaire.
  - fréquence des pneumopathies médicamenteuses ++ condensations alvéolaires ou opacités en verre dépoli sous méthotrexate, PID et/ou granulomatose sous anti-TNF.

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

- ILD en 10%:

UIP (50-60%), NSIP (40-50%), OP(10%)



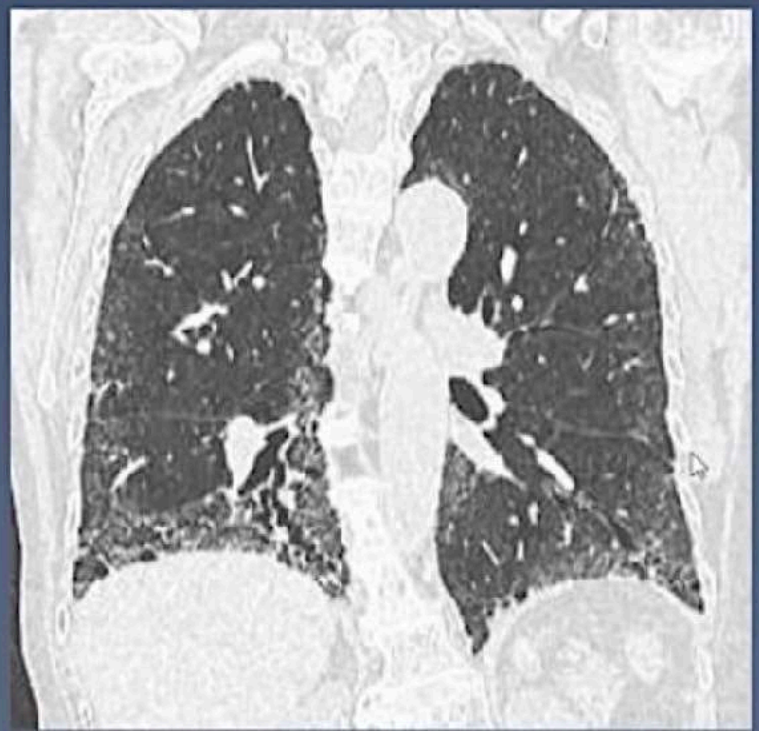
PR =

-> PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE dans 10 % des PR

PIC (UIP) dans 50-60%
PINS dans 40-50%
COP dans 10%



Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

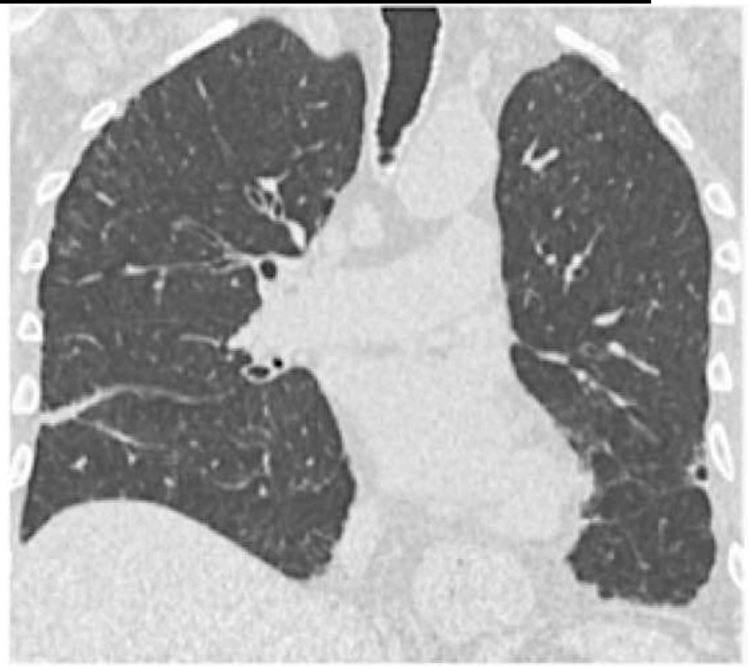


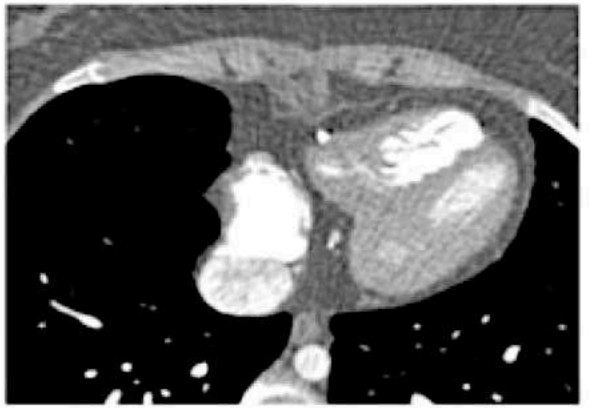
- **Polyarthrite rhumatoïde**
  - pleurésie rhumatoïde (20% des cas).
  - pneumopathie interstitielle diffuse (20%), souvent de type PIC (« UIP pattern »), mais aussi PINS ou syndrome emphysème-fibrose.
  - nodules rhumatoïdes (nécrobiotiques) (20% des cas) : nodules inconstamment excavés, surtout chez l'homme ayant des nodules sous-cutanés.
  - bronchiolite oblitérante ou bronchiolite folliculaire.
  - fréquence des pneumopathies médicamenteuses ++ condensations alvéolaires ou opacités en verre dépoli sous méthotrexate, PID et/ou granulomatose sous anti-TNF.

Polyarthrite rhumatoïde: séreuses

- **Polyarthrite rhumatoïde**
  - pleurésie rhumatoïde (20% des cas).

- Atteinte pleurale
  - 5% clinique / 40-70% autopsique
  - Asymptomatiques ou douleurs
  - Épanchement ou épaississement
  - Fibrothorax
- Péricardite
  - Aiguë
  - constrictive





Péricardite constrictive

Péricardite constrictive avec petites tailles des ventricules et des oreillettes

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

SOMMAIRE

Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

- ILD en 10%:

UIP (50-60%), NSIP (40-50%), OP(10%)

- Pleura

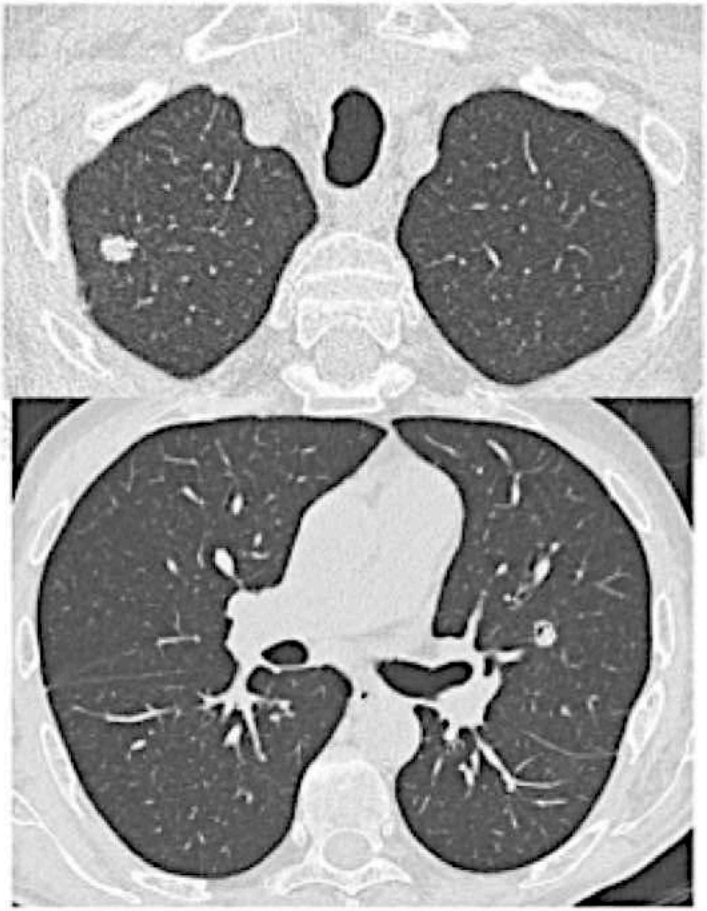


RadioGraphics 2012; 32:33–50

- **Polyarthrite rhumatoïde**
  - pleurésie rhumatoïde (20% des cas).

Polyarthrite rhumatoïdes: nodules macrobiotiques

- 0,5 à 5 cm
- Prévalence 22% en HRCT
- Parfois cavitaires et ou calcifiés
- Aspect TDM non spécifique
- Peu/non evolutifs
- Hypermétabolisme TEP



- nodules rhumatoïdes (nécrobiotiques) (20% des cas) : nodules inconstamment excavés, surtout chez l'homme ayant des nodules sous-cutanés.
- Bronchiolite oblitérante ou bronchiolite folliculaire

SOMMAIRE

- nodules rhumatoïdes (nécrobiotiques) (20% des cas) : nodules inconstamment excavés, surtout chez l'homme ayant des nodules sous-cutanés.
- bronchiolite oblitérante ou bronchiolite folliculaire

AR

- ILD en 10%:

UIP (50-60%), NSIP (40-50%), OP(10%)

- Pleura
- Vía aérea
- HTP
- Nódulos necrobióticos





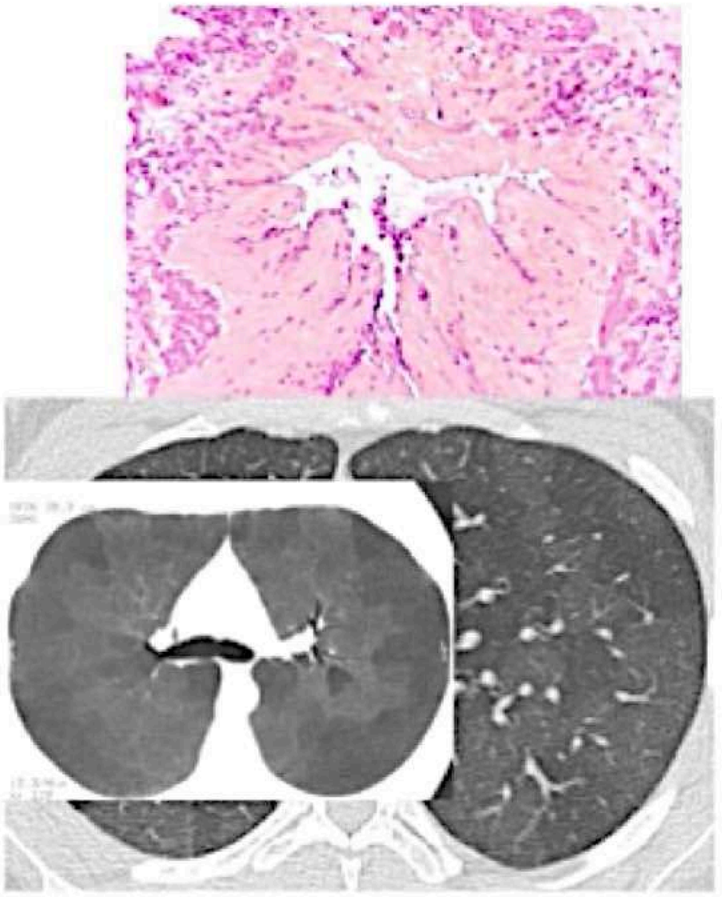
Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

Polyarthrite rhumatoïde: voies aériennes distales

Bronchiolite proliférative



Bronchiolite oblitérante



Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

SOMMAIRE

AR

- ILD en 10%:

UIP (50-60%), NSIP (40-50%), OP(10%)

- Pleura
- Vía aérea

  - bronchiolite oblitérante ou bronchiolite folliculaire.



INSP



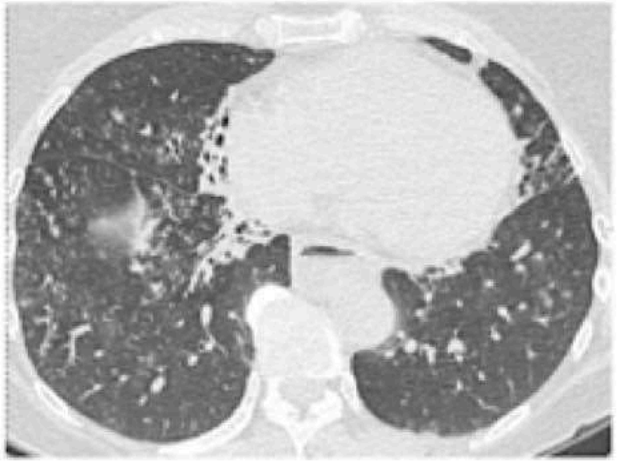
ESP

Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++

PR et voies aériennes/ PR et methotrexate

2010





2012







méthotrexate

Sous MTX pour traiter PR - > verre dépoli qui disparait ensuite

- fréquence des pneumopathies médicamenteuses ++ condensations alvéolaires ou opacités en verre dépoli sous méthotrexate, PID et/ou granulomatose sous anti-TNF.

SOMMAIRE

SCLERODERMIE

Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-

SOMMAIRE

Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-

Sclérodermie systémique

- Prévalence 1/5000 à 10000 personnes (6000 à 9000 p/France): 4 F/1H d'âge moyen : 45-64 ans
- Forme cutanée limitée/diffuse
- Phénomène de Raynaud
- Atteinte articulaire, rénale(crise rénale) oeso-gastrique : RGO
- Atteinte cardiaque (Myocardiopathie, Péricardite)



- Atteinte pulmonaire dans les 5 ans après dg, 75% à l'autopsie
- Anticorps anticentromères, anti-Scl-70, anti-ARN polymérase III
- PID: PINS (fibreuse / cellulaire) >> PIC
  - Dépistage au bilan initial puis tous les 4-6 mois pendant les 3 premières années
- Hypertension artérielle pulmonaire: 5-8%, grève le pronostic, dépistage annuel

- **Sclérodermie systémique**
  - pneumopathie interstitielle diffuse (responsable de 18 à 35% des décès), le plus souvent de type interstitielle non spécifique (PINS), parfois syndrome emphysème-fibrose.
  - hypertension artérielle pulmonaire, soit de mauvais pronostic secondaire à une atteinte interstitielle diffuse de l'homme jeune avec des anticorps anti-topo-isomérase 1, soit moins grave chez la femme plus âgée avec des anticorps anti-centromères avec une atteinte pulmonaire modérée sans syndrome restrictif. Un diamètre normal des artères pulmonaires centrales n'exclut pas le diagnostic d'HTAP dans la sclérodermie.
  - dilatation de l'œsophage intrathoracique (dyskinésie oesophagienne, surtout dans un CREST syndrome, en association avec la calcinose sous-cutanée, un syndrome de Raynaud, une sclérodactylie et des télangiectasies.
  - lésions emphysémateuses des bases pulmonaires pouvant précéder l'apparition de lésions fibrosantes.

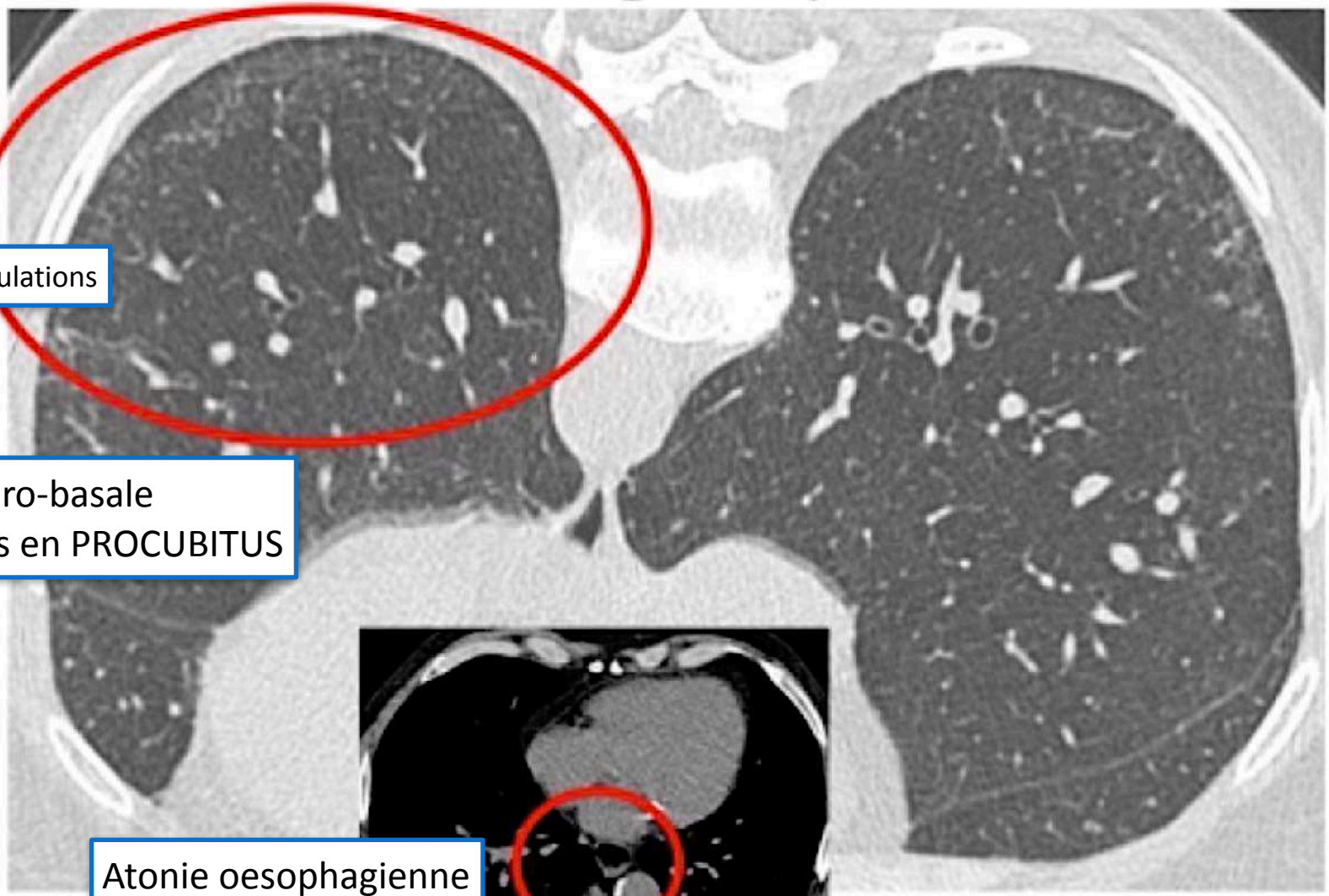
SOMMAIRE

Sclérodermie et PID: signes précoces

PINS 80-90%

Verre dépoli+réticulations

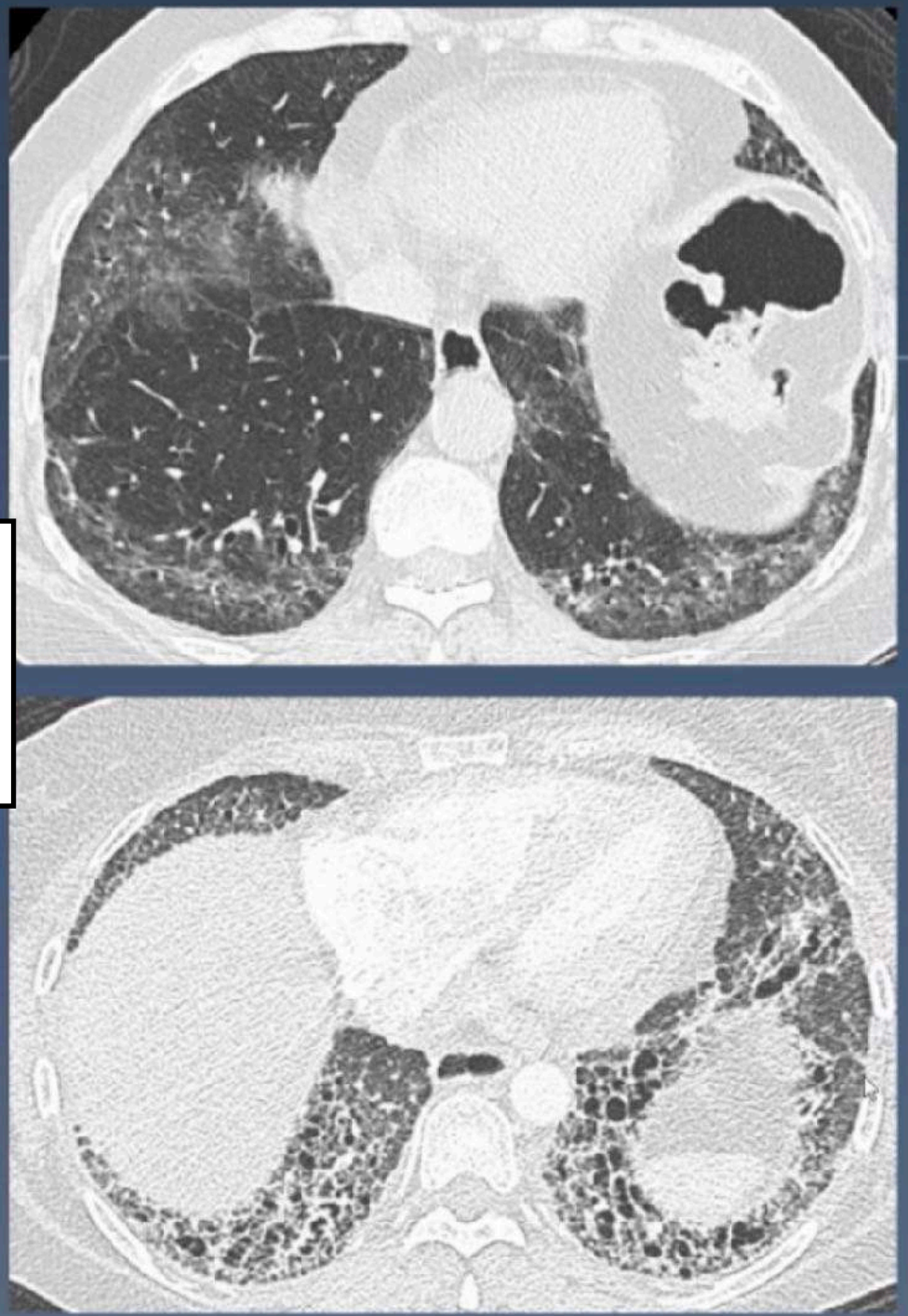
Atteinte postéro-basale
-> faire coupes en PROCUBITUS



Atonie oesophagienne

SOMMAIRE

- **Sclérodermie systémique**
  - pneumopathie interstitielle diffuse (responsable de 18 à 35% des décès), le plus souvent de type interstitielle non spécifique (PINS), parfois syndrome emphysème-fibrose.
  - hypertension artérielle pulmonaire, soit de mauvais pronostic secondaire à une atteinte interstitielle diffuse de l'homme jeune avec des anticorps anti-topo-isomérase 1, soit moins grave chez la femme plus âgée avec des anticorps anti-centromères avec une atteinte pulmonaire modérée sans syndrome restrictif. Un diamètre normal des artères pulmonaires centrales n'exclut pas le diagnostic d'HTAP dans la sclérodermie.
  - dilatation de l'œsophage intrathoracique (dyskinésie oesophagienne, surtout dans un CREST syndrome, en association avec la calcinose sous-cutanée, un syndrome de Raynaud, une sclérodactylie et des télangiectasies.
  - lésions emphysémateuses des bases pulmonaires pouvant précéder l'apparition de lésions fibrosantes.



PINS 80-90%

ESCLERODERMIA

- **Sclérodermie systémique**
  - pneumopathie interstitielle diffuse (responsable de 18 à 35% des décès), le plus souvent de type interstitielle non spécifique (PINS), parfois syndrome emphysème-fibrose.
  - hypertension artérielle pulmonaire, soit de mauvais pronostic secondaire à une atteinte interstitielle diffuse de l'homme jeune avec des anticorps anti-topo-isomérase 1, soit moins grave chez la femme plus âgée avec des anticorps anti-centromères avec une atteinte pulmonaire modérée sans syndrome restrictif. Un diamètre normal des artères pulmonaires centrales n'exclut pas le diagnostic d'HTAP dans la sclérodermie.
  - dilatation de l'œsophage intrathoracique (dyskinésie oesophagienne, surtout dans un CREST syndrome, en association avec la calcinose sous-cutanée, un syndrome de Raynaud, une sclérodactylie et des télangiectasies.
  - lésions emphysémateuses des bases pulmonaires pouvant précéder l'apparition de lésions fibrosantes.

- ILD en 75%:

NSIP (80-90%), UIP (10-20%)







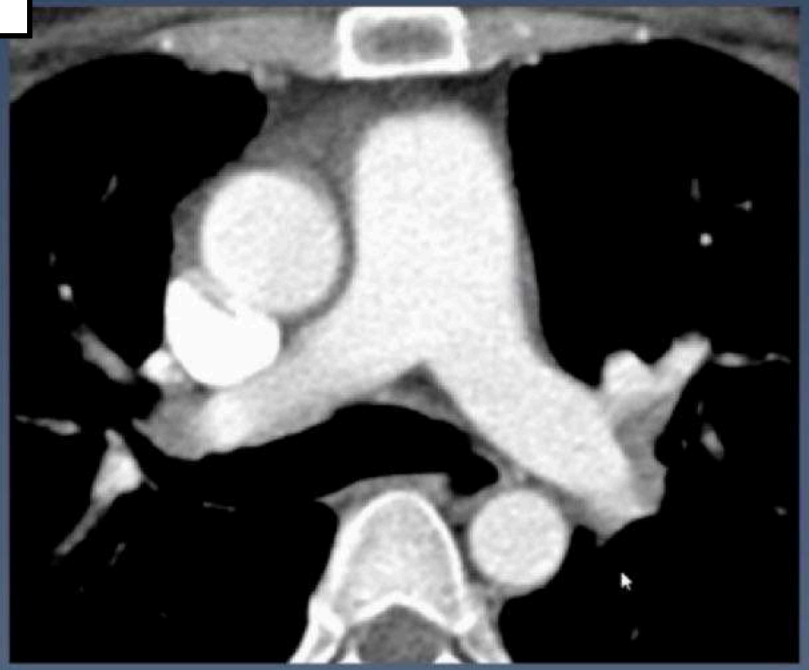
- **Sclérodermie systémique**
  - pneumopathie interstitielle diffuse (responsable de 18 à 35% des décès), le plus souvent de type interstitielle non spécifique (PINS), parfois syndrome emphysème-fibrose.
  - hypertension artérielle pulmonaire, soit de mauvais pronostic secondaire à une atteinte interstitielle diffuse de l'homme jeune avec des anticorps anti-topo-isomérase 1, soit moins grave chez la femme plus âgée avec des anticorps anti-centromères avec une atteinte pulmonaire modérée sans syndrome restrictif. Un diamètre normal des artères pulmonaires centrales n'exclut pas le diagnostic d'HTAP dans la sclérodermie.
  - dilatation de l'œsophage intrathoracique (dyskinésie oesophagienne, surtout dans un CREST syndrome, en association avec la calcinose sous-cutanée, un syndrome de Raynaud, une sclérodactylie et des télangiectasies.
  - lésions emphysémateuses des bases pulmonaires pouvant précéder l'apparition de lésions fibrosantes.

- ILD en 75%:

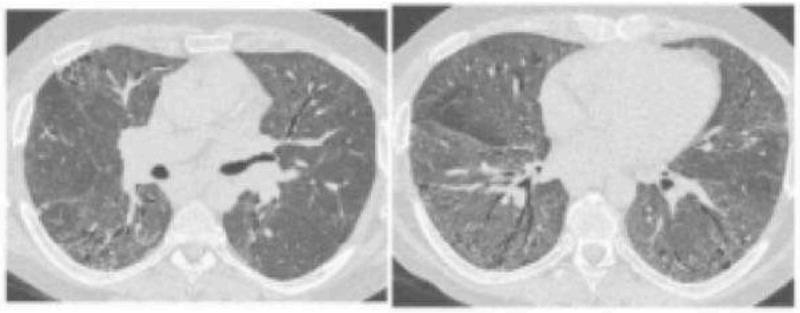
NSIP (80-90%), UIP (10-20%)

- HTP (8-14%)

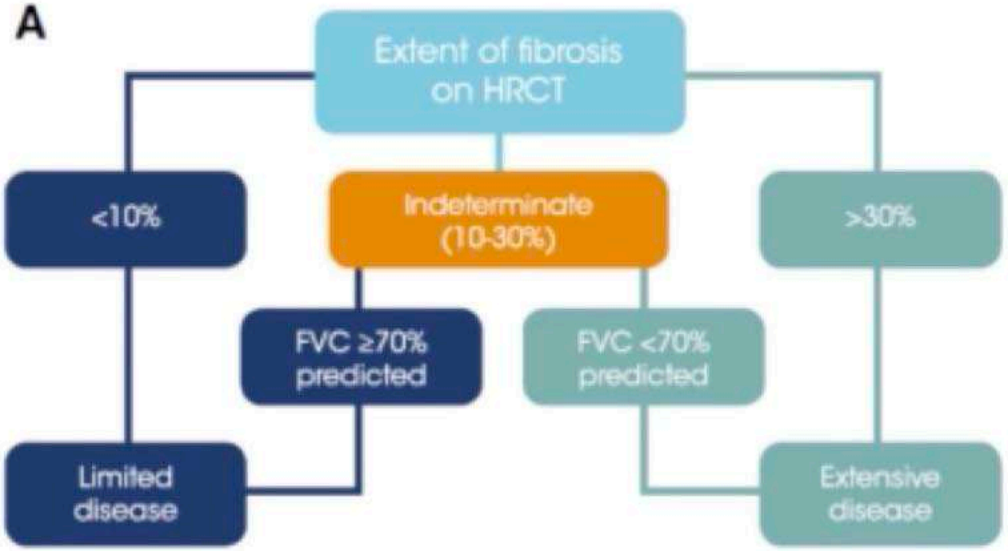
ET DILATATION OESOPHAGE



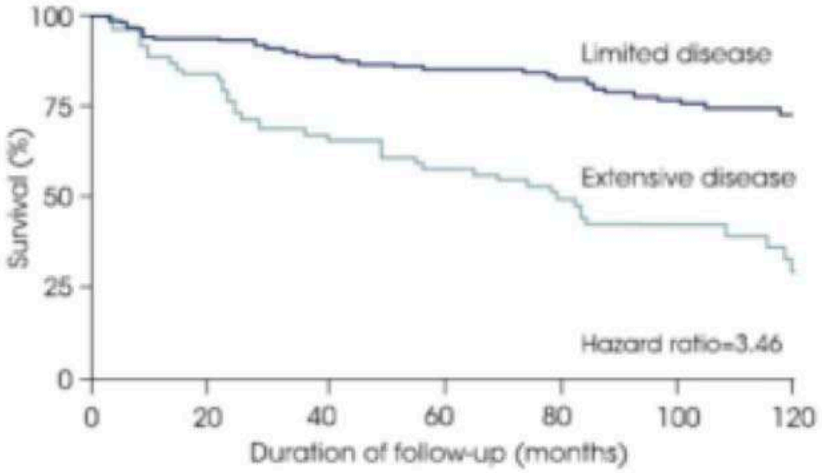
Sclérodermie et PID: étendue des lésions associée au pronostic



A



Goh, AJRCCM 2008, Goh Arthr Rheum 2017



SOMMAIRE

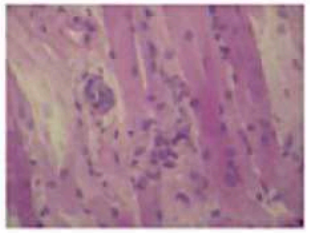
MYOPATHIES INFLAMMATOIRES Et DERMATOPOLYMYOSITES

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-

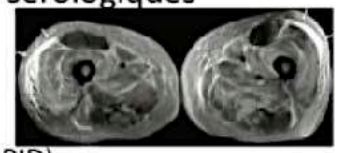
SOMMAIRE

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-

Myopathies inflammatoires



- Inflammation des muscles striés
- Classification basée sur données cliniques, histologiques et sérologiques (autoAC)
  - Polymyosites
  - Dermatomyosites (exanthème, déficit musculaire proximal, PID)
  - Myosites à inclusion (musculaire pure)
  - Syndrome des antisynthétases (main de mécaniciens, arthralgies, PID)



- Auto-Ac spécifiques des myosites (ASM) et associés aux myosites (AAM) nombreux
  - Ac anti-MI-2 (dermatomyosite)
  - Ac anti-Jo1 (sy antisynthétases) associés à PID dans 75% des cas
- Histologie, CPK, EMG et imagerie musculaire
- Fréquence des cancers 20-30% dans les 3 ans avant ou après le diagnostic

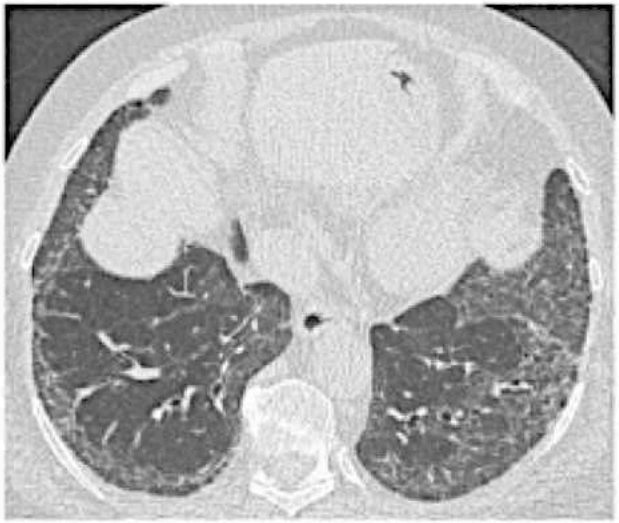
- **Polymyosite, dermatomyosite**
  - syndrome des anti-synthétases (avec des anti-Jo1, et surtout les anti-PL7 et PL12), avec souvent des opacités en verre dépoli, ou, une dermatomyosite (anti-MDA5).
  - pneumopathie interstitielle diffuse susceptible parfois de précéder les autres manifestations cliniques.

SOMMAIRE

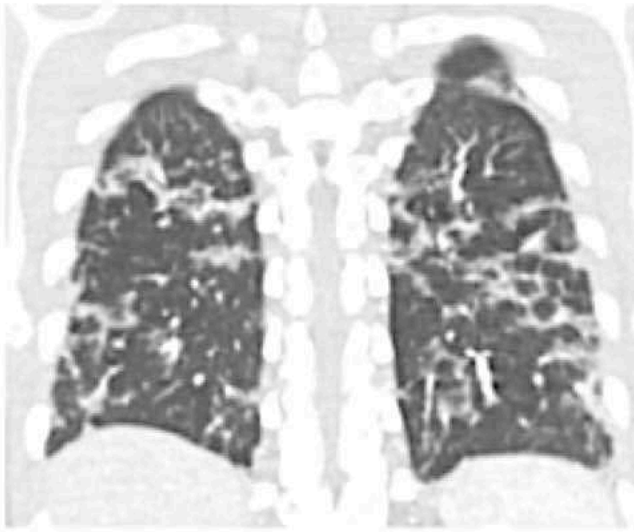
Les types de PID associées aux myosites



DAD



PINS



PO

- **Polymyosite, dermatomyosite**
  - syndrome des anti-synthétases (avec des anti-Jo1, et surtout les anti-PL7 et PL12), avec souvent des opacités en verre dépoli, ou, une dermatomyosite (anti-MDA5).
  - pneumopathie interstitielle diffuse susceptible parfois de précéder les autres manifestations cliniques.

SOMMAIRE

Dermatopolymyosite



- Incidence: 5-10/1000000 F:2/1
- Enfant 5-14a et adulte 50-60a
- 13-42% cancers associés
- Lésions cutanées caractéristiques
- PID 20%
- Infection pulmonaire 20%
- Pneumopathie d'aspiration





Dalakas New Engl J Med 2015

- **Polymyosite, dermatomyosite**
  - syndrome des anti-synthétases (avec des anti-Jo1, et surtout les anti-PL7 et PL12), avec souvent des opacités en verre dépoli, ou, une dermatomyosite (anti-MDA5).
  - pneumopathie interstitielle diffuse susceptible parfois de précéder les autres manifestations cliniques.

SOMMAIRE

PM/DM

- ILD: 10%

Sd anti-sintetasa: ILD 50-70%

NSIP, OP





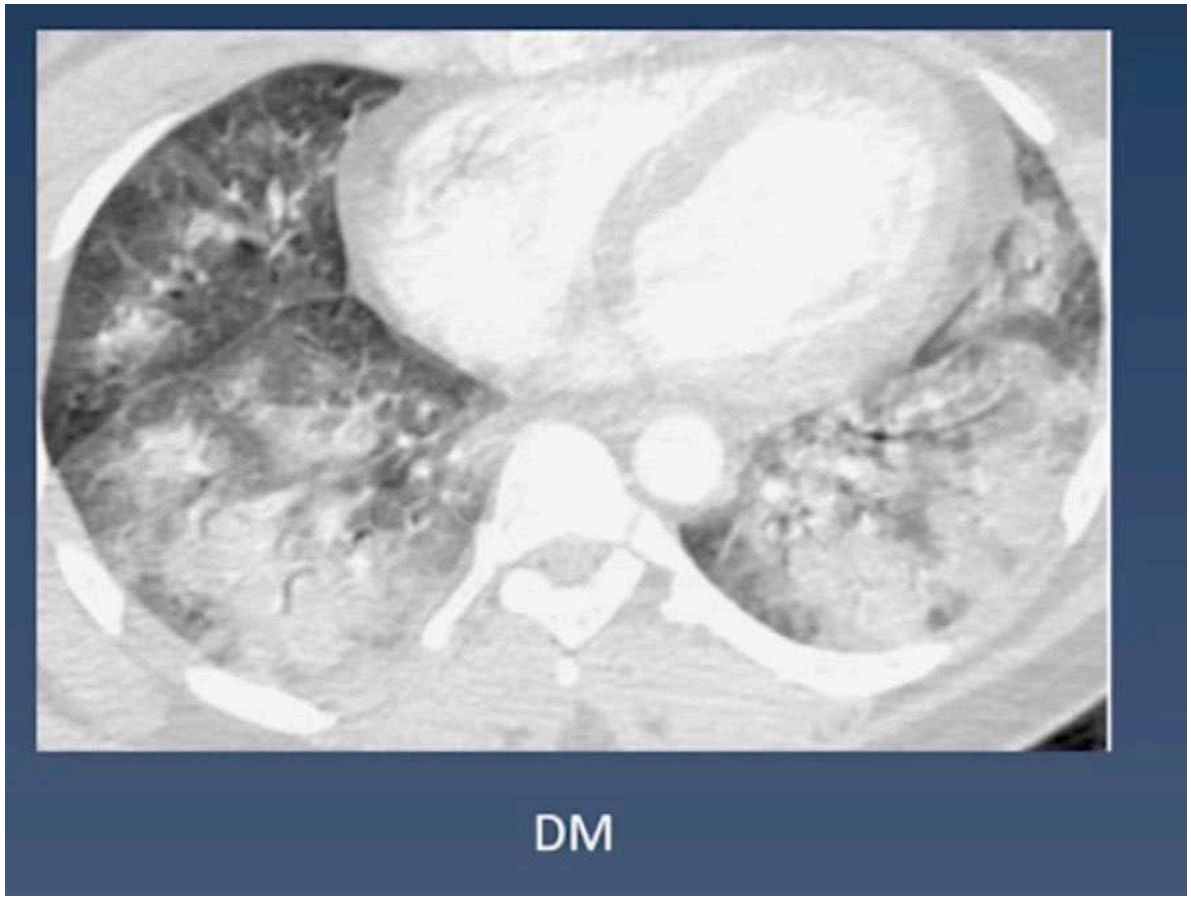
DM: NSIP-OP

DM: NSIP-OP



- **Polymyosite, dermatomyosite**
  - syndrome des anti-synthétases (avec des anti-Jo1, et surtout les anti-PL7 et PL12), avec souvent des opacités en verre dépoli, ou, une dermatomyosite (anti-MDA5).
  - pneumopathie interstitielle diffuse susceptible parfois de précéder les autres manifestations cliniques.

- **Polymyosite, dermatomyosite**
  - syndrome des anti-synthétases (avec des anti-Jo1, et surtout les anti-PL7 et PL12), avec souvent des opacités en verre dépoli, ou, une dermatomyosite (anti-MDA5).
  - pneumopathie interstitielle diffuse susceptible parfois de précéder les autres manifestations cliniques.



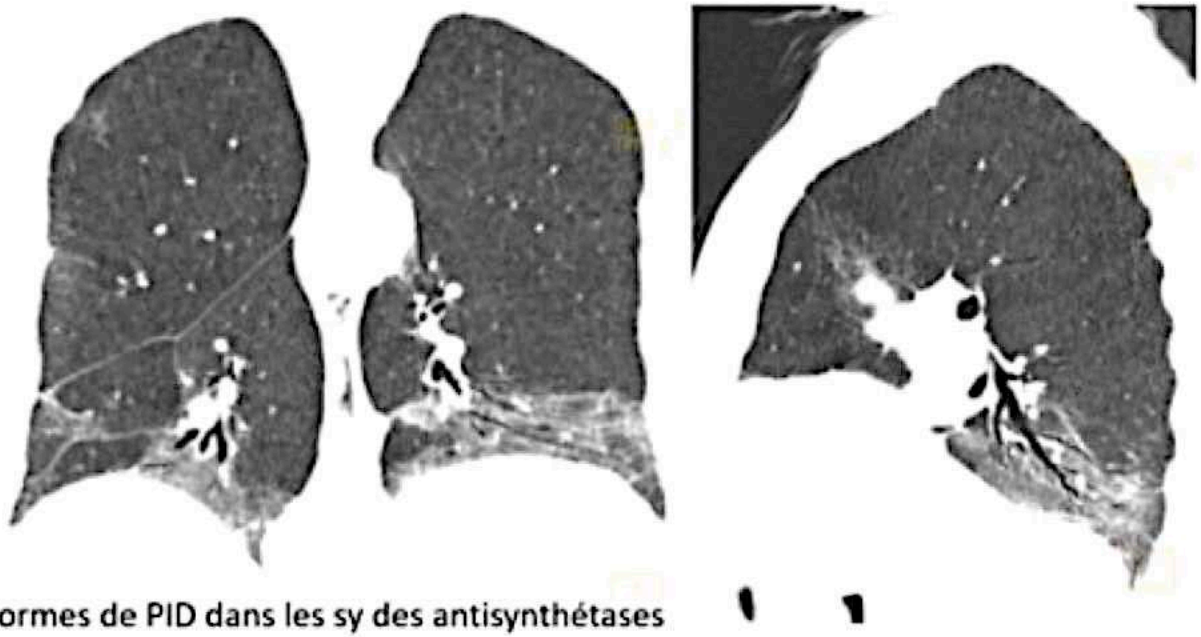
DM

SD ANTI-SYNTHETASES

- **Polymyosite, dermatomyosite**
  - syndrome des anti-synthétases (avec des anti-Jo1, et surtout les anti-PL7 et PL12), avec souvent des opacités en verre dépoli, ou, une dermatomyosite (anti-MDA5).
  - pneumopathie interstitielle diffuse susceptible parfois de précéder les autres manifestations cliniques.

SOMMAIRE

Syndrome des anti-synthétases



Formes de PID dans les sy des antisynthétases

- PINS 45%
- PO 20%
- PINS-PO 25%
- PIC 10%
- DAD 5%



Anticorps anti-Jo1

Main de mécanicien

Suivi en TDM

PO → PINS

PINS → PINS

Debray Eur Radiol 2015

- **Polymyosite, dermatomyosite**
  - syndrome des anti-synthétases (avec des anti-Jo1, et surtout les anti-PL7 et PL12), avec souvent des opacités en verre dépoli, ou, une dermatomyosite (anti-MDA5).
  - pneumopathie interstitielle diffuse susceptible parfois de précéder les autres manifestations cliniques.

SOMMAIRE

GOUGEROT SJOGREN

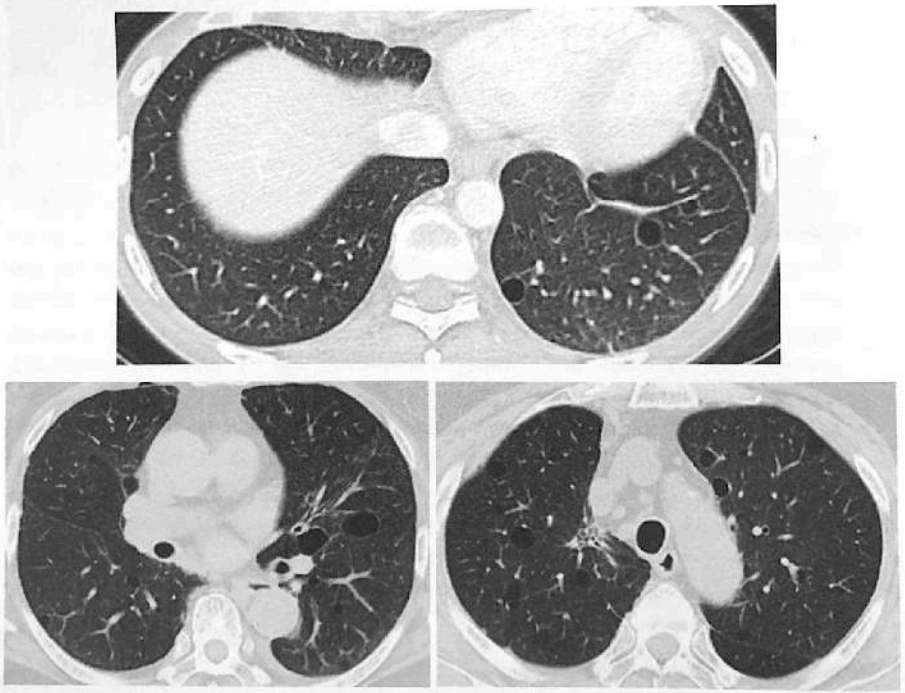
Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-

SOMMAIRE

Syndrome de Goujerot-Sjogren

- Sialadénite lymphocytaire glandes lacrymales et salivaires (biopsie des glandes salivaires accessoires)
- Syndrome sec (buccal et lacrymal)
- Ac anti SSA (Ro) et anti-SSB (La)
- Test de Shirmer +
- Toux d'étiologies multiples : xérotrachée/bronchiolaire/PID
- PID : LIP, NSIP
- lymphome (3-5%) B diffus, folliculaire, du MALT

- **Syndrome de Gougerot-Sjögren**
  - pneumopathie interstitielle non spécifique (NSIP ou PINS).
  - syndromes lympho-prolifératifs malins ou bénins : lymphome pulmonaire, bronchiolite folliculaire, pneumopathie interstitielle lymphocytaire (PIL).
  - dysfonctionnement diaphragmatique (« shrinking lung », avec un syndrome restrictif).
  - amylose pulmonaire nodulaire.



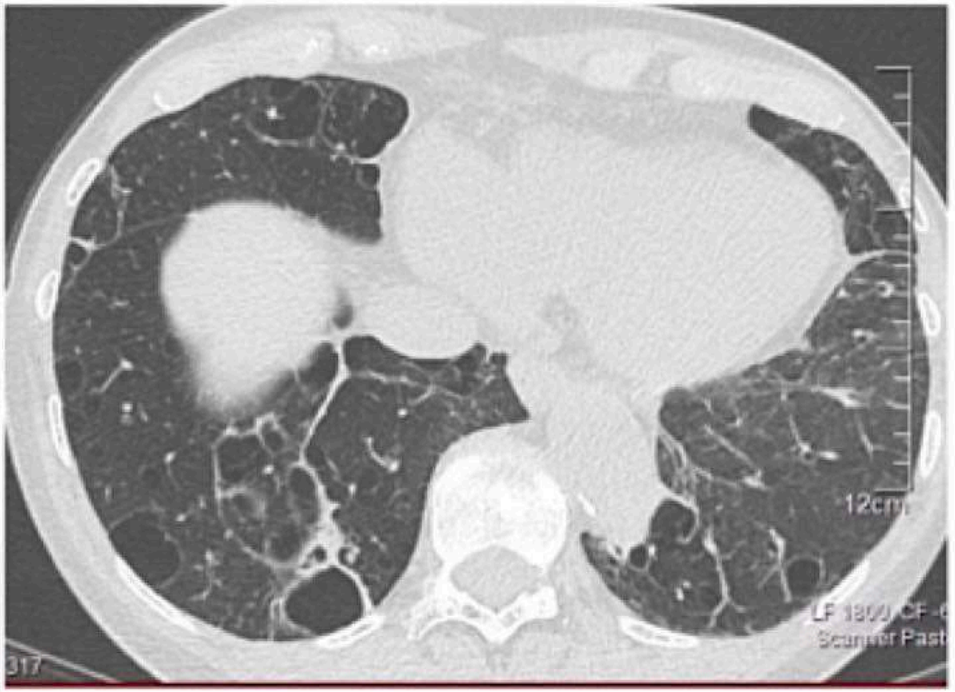
Pneumopathie interstitielle lymphocytique : patiente atteinte d'un lupus érythémateux disséminé et d'une maladie de Sjögren avec atteinte multikystique pulmonaire.

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-

SOMMAIRE

Syndrome de Goujerot-Sjogren





PINS

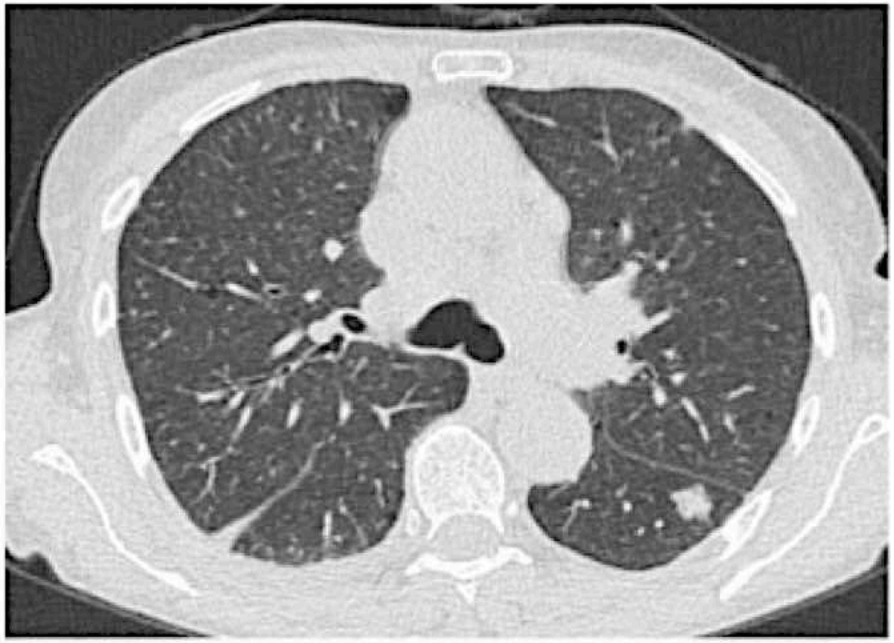
LIP

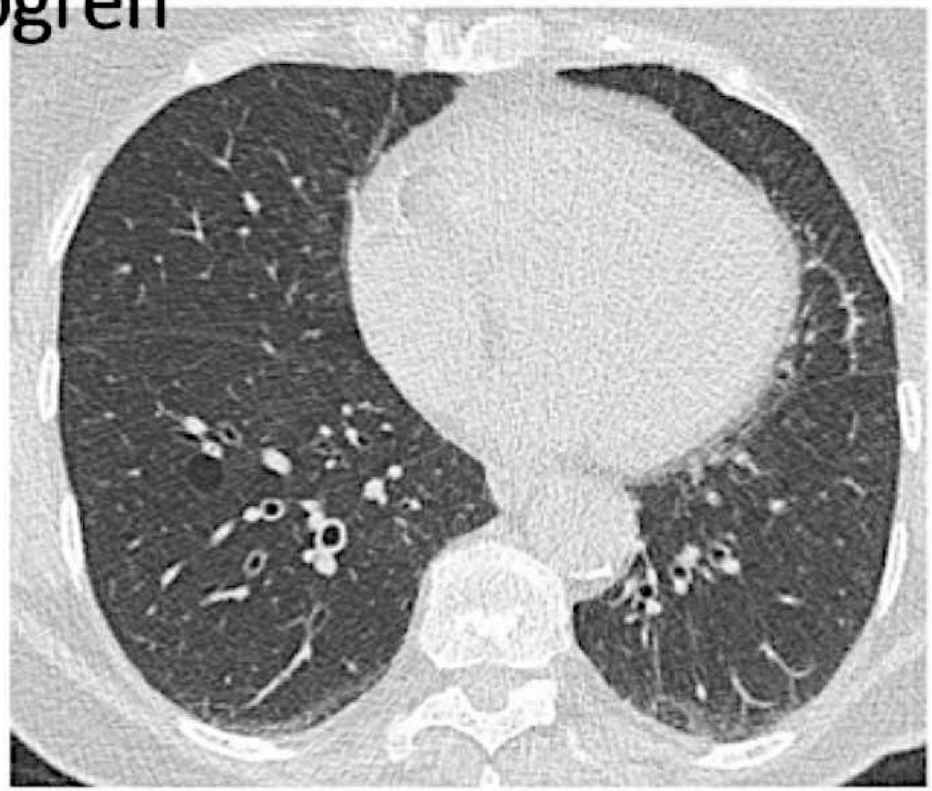
Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-

SOMMAIRE

Syndrome de Goujerot-Sjogren

PID/Voies aériennes/lymphome



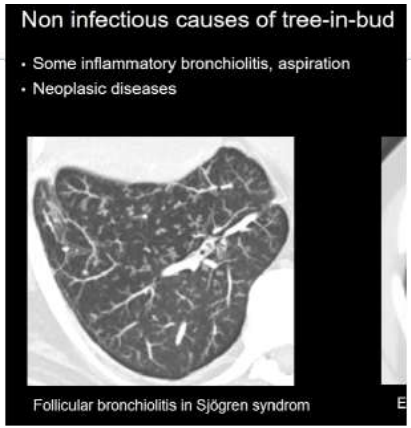


LYMPHOME

B diffus, folliculaire, du MALT

Intrication des atteintes
Succession des atteintes

BRONCHIOLITE FOLLICULAIRES
VOIES AERIENNES

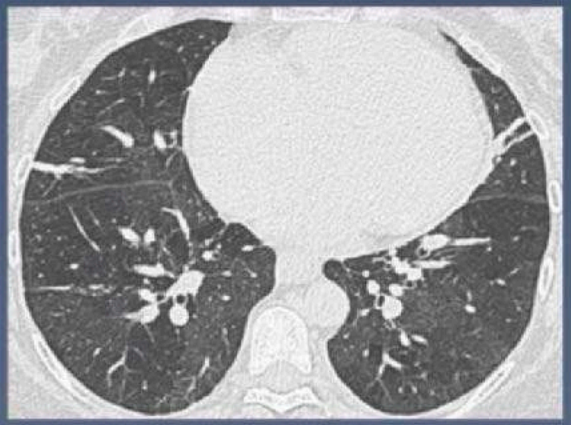


SOMMAIRE

SJÖGREN

- ILD: NSIP lo más frecuente. UIP, LIP, OP.
- Vía aérea





INSP



ESP

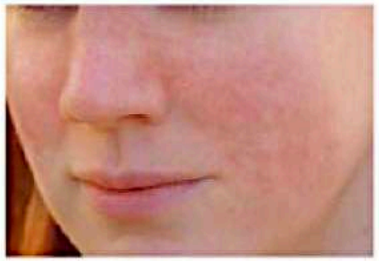


LED

Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-
Lupus	+	++	+	++	++	+++	-	-	+++

SOMMAIRE

Lupus érythémateux systémique



- Maladie rare auto-immune évoluant par poussées
- 1/1000 à 1/3000 habitants (30000-60000 patients France)
- Prépondérance féminine (9 femmes/1 homme)Age de début : 15-45 ans
- Présence d'anticorps anti-nucléaires en immunofluorescence (95%)
  - spécificité anti-ADNn (test de Farr) : 60 à 80%
  - spécificité anti-Sm (30%) : très spécifiques du lupus
  - autres spécificités d'AAN peuvent être retrouvées (anti-SSA, anti-RNP...)
- Consommation du complément sérique (CH50)
- Présence d'antiphospholipides (SAPL)

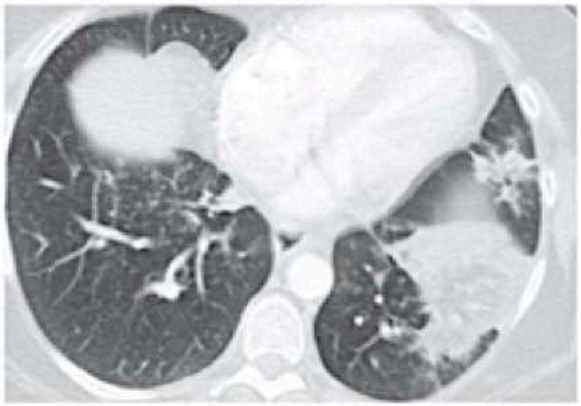
- **Lupus érythémateux disséminé**
  - pleurésie associée ou non à une péricardite ; parfois thymome et myocardite.
  - dysfonctionnement diaphragmatique (« shrinking lung » avec une hypoventilation alvéolaire et un syndrome restrictif, une élévation d'une ou des deux coupoles du diaphragme), décrit plus rarement dans d'autres maladies auto-immunes ou connectivites.
  - syndrome d'hémorragie alvéolaire (surtout dans le syndrome des anti-phospholipides).
  - pneumopathies infectieuses.

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-
Lupus	+	++	+	++	++	+++	-	-	+++

SOMMAIRE

LUPUS

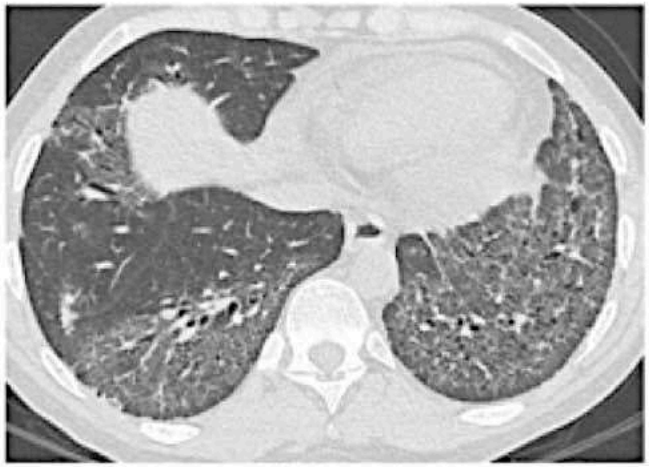
- Plèvre
- Pneumopathie lupique
- Hémorragie alvéolaire
- PINS
- Hypertension arterielle pulmonaire et EP AP
- Voies aériennes
- Diaphragme



Pneumopathie lupique



Hémorragie alvéolaire



PINS

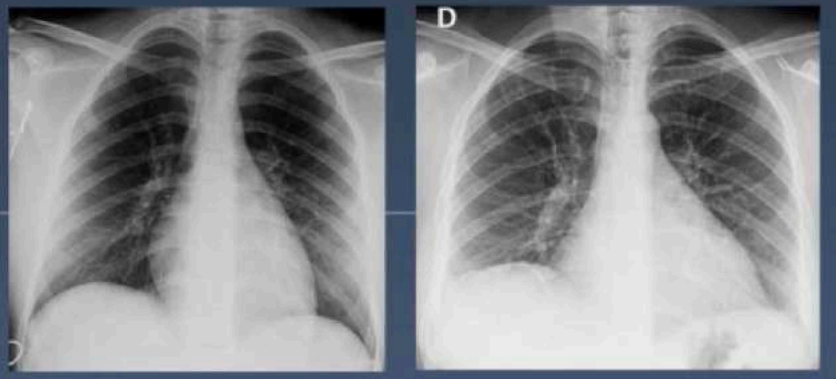


« Shrinking lung syndrome »

- **Lupus érythémateux disséminé**
  - pleurésie associée ou non à une péricardite ; parfois thymome et myocardite.
  - dysfonctionnement diaphragmatique (« shrinking lung » avec une hypoventilation alvéolaire et un syndrome restrictif, une élévation d'une ou des deux coupoles du diaphragme), décrit plus rarement dans d'autres maladies auto-immunes ou connectivites.
  - syndrome d'hémorragie alvéolaire (surtout dans le syndrome des anti-phospholipides).
  - pneumopathies infectieuses.

SOMMAIRE

- **Lupus érythémateux disséminé**
  - pleurésie associée ou non à une péricardite ; parfois thymome et myocardite.
  - dysfonctionnement diaphragmatique (« shrinking lung » avec une hypoventilation alvéolaire et un syndrome restrictif, une élévation d'une ou des deux coupoles du diaphragme), décrit plus rarement dans d'autres maladies auto-immunes ou connectivites.
  - syndrome d'hémorragie alvéolaire (surtout dans le syndrome des anti-phospholipides).
  - pneumopathies infectieuses.



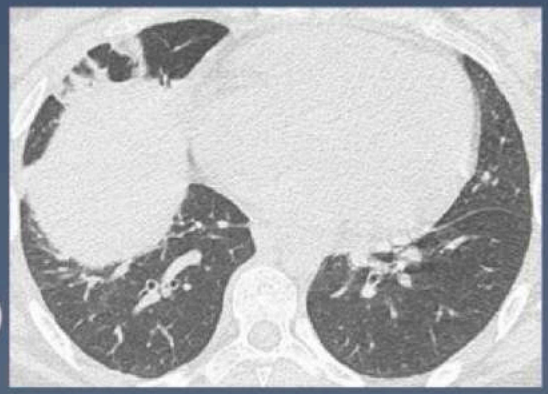
- ILD: 3 %. Lo más frecuente NSIP
- Pleura/Pericardio
- Consolidación/VE:

Neumonia infecciosa

Neumonitis lúpica

Hemorragia alveolar difusa

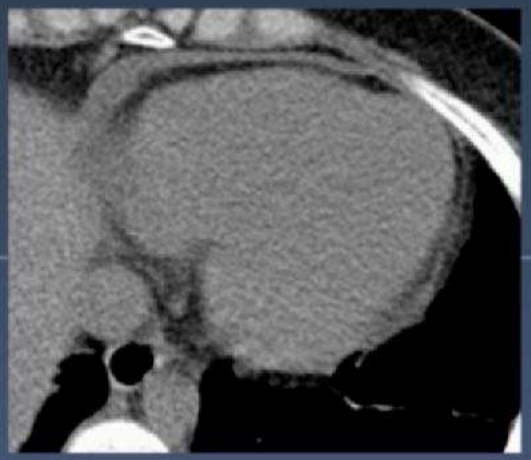
- Sindrome de pulmón encogido (Shrinking lung syndrome)



Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-
Lupus	+	++	+	++	++	+++	-	-	+++

- **Lupus érythémateux disséminé**
  - pleurésie associée ou non à une péricardite ; parfois thymome et myocardite.
  - dysfonctionnement diaphragmatique (« shrinking lung » avec une hypoventilation alvéolaire et un syndrome restrictif, une élévation d'une ou des deux coupoles du diaphragme), décrit plus rarement dans d'autres maladies auto-immunes ou connectivites.
  - syndrome d'hémorragie alvéolaire (surtout dans le syndrome des anti-phospholipides).
  - pneumopathies infectieuses.

- ILD: 3 %. Lo más frecuente NSIP
- Pleura/Pericardio





Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-
Lupus	+	++	+	++	++	+++	-	-	+++

- **Lupus érythémateux disséminé**
  - pleurésie associée ou non à une péricardite ; parfois thymome et myocardite.
  - dysfonctionnement diaphragmatique (« shrinking lung » avec une hypoventilation alvéolaire et un syndrome restrictif, une élévation d'une ou des deux coupoles du diaphragme), décrit plus rarement dans d'autres maladies auto-immunes ou connectivites.
  - syndrome d'hémorragie alvéolaire (surtout dans le syndrome des anti-phospholipides).
  - pneumopathies infectieuses.

- ILD: 3 %. Lo más frecuente NSIP
- Pleura/Pericardio
- Consolidación/VE:

Neumonia infecciosa

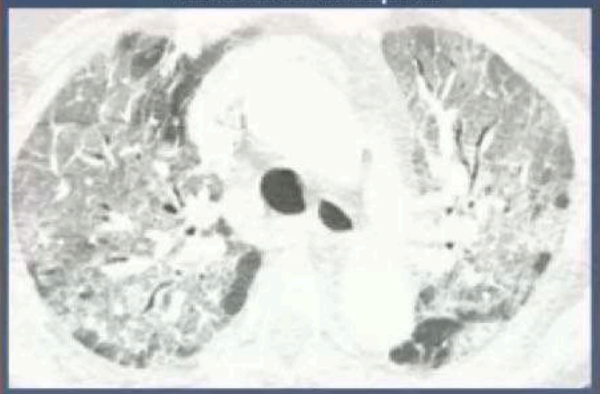
Neumonitis lúpica

Hemorragia alveolar difusa

Pn. Jiroveci



Neumonitis lúpica



Radiol Clin N Am 54 (2016) 1015–1031

HAD



RadioGraphics 2012; 32:33–50

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-
Lupus	+	++	+	++	++	+++	-	-	+++

CONNECTIVITES MIXTES

Pattern / Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-
Lupus	+	++	+	++	++	+++	-	-	+++
Mixte	+	++	+	-	-	-	-	-	-

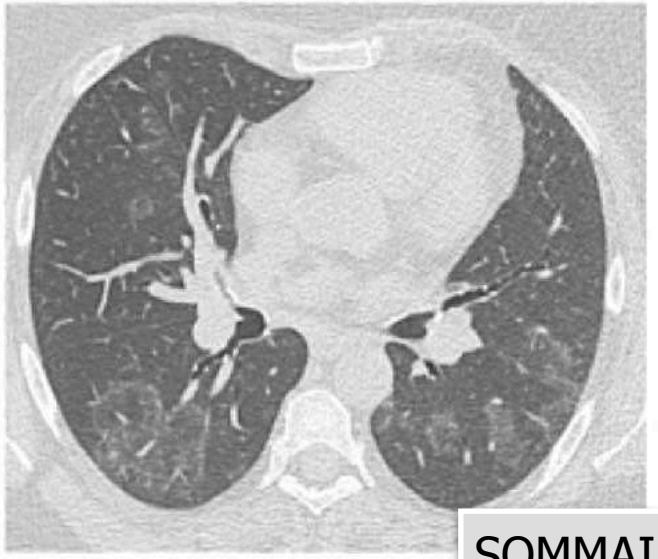
SOMMAIRE

Pattern Connectivite	PIC	PINS	PO	PIL	DAD	Hemorragie alv	Voies aeriennes	Nodules	Pleuresie Péricardite
PR	+++	++	++	+	+	-	+++	+++	+++
SS	+	+++	+	-	+	-	-	-	-
Myosites	+	+++	+++	-	++	-	-	-	-
Sjögren	+	++	-	++	+	-	+	+	-
Lupus	+	++	+	++	++	+++	-	-	+++
Mixte	+	++	+	-	-	-	-	-	-

Connectivites mixtes

- initialement décrit par Sharp en 1972
- Syndrome de chevauchement (Sclerodermie, Lupus, PR, Gougerot)
- Connectivites indifférenciées ou inclassifiables
- Atteinte pulmonaire:
  - PID 35-66%
  - Hypertension artérielle pulmonaire
  - Hémorragie alvéolaire
- AC anti URMP

Tani J autoimmun 2014



SOMMAIRE

IPAF

SOMMAIRE

Pneumopathie interstitielle avec manifestations d'auto-immunité (IPAF/PIMA)

1. Présence d'une PID (TDM ou anapath) et,
2. Exclusion de diagnostic différentiel et,
3. Ne remplissant pas les critères diagnostiques d'une connectivite et,
4. Au moins 1 aspect d'au moins 2 domaines parmi :

Toutes des PID sauf PIC.....

Clinique



Sérologie



Radiologie



Fischer Eur Respir J 2015

SOMMAIRE