

Fibrose pulmonaire idiopathique

Item 206 : Pneumopathies infiltrantes diffuses

Kenza EL AYEB – Dr Sebastian TAVOLARO

Item 206 : diagnostiquer une pneumopathie infiltrante diffuse (PID)

- Connaître la définition des PID
- Connaître les signes cliniques, caractéristiques EFR et radiologiques des PID
- Connaître les principales causes
- Connaître la stratégie diagnostique initiale devant une PID
- Connaître les principaux critères du diagnostic des PID principales (sarcoïdose, fibrose pulmonaire idiopathique, pneumopathie d'hypersensibilité, pneumopathie interstitielle non spécifique, pneumoconioses)

Pneumopathie infiltrante diffuse (PID): définition et démarche diagnostique

Maladies hétérogènes

Infiltration cellulaire / oedémateuse de la trame conjonctivo-élastique pulmonaire.

Histologie : inflammation / fibrose du tissu interstitiel +/- atteinte des espaces aériens distaux.

Orientation diagnostique clinique :

- PID subaiguës et chroniques ou de PID aiguës (< 3 semaines)
- Cause connue ou inconnue

Principales étiologies PID chronique

Causes connues

1. Proliférations malignes
2. Insuffisance cardiaque gauche
3. Pneumopathies médicamenteuses
4. Infection
 - tuberculose
 - pneumocystose
5. Pneumoconioses
 - silicose, asbestose, bérylliose, métaux durs
6. Pneumopathies d'hypersensibilité
 - poumon d'éleveur d'oiseaux
 - poumon de fermier
7. PID des connectivites

Causes inconnues

8. Granulomatose :Sarcoïdose
9. Entités bien définies
 - histiocytose pulmonaire à cellules de Langerhans
 - pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles
 - lymphangioliomyomatose
 - lipoprotéinose alvéolaire
10. PID idiopathiques
 - Chronique fibrosante
 - fibrose pulmonaire idiopathique (FPI-PIC)
 - pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)
 - Aigues subaigues
 - pneumopathie organisée cryptogénique (POC)
 - pneumopathie interstitielle aiguë (PIA)
 - Liées au tabac
 - pneumopathie interstitielle desquamante (DIP)
 - bronchiolite respiratoire avec PID

Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)

La FPI est la plus fréquente des PID de cause inconnue après la sarcoïdose.

Incidence : 10 cas/100 000 habitants.

Age moyen : 65 ans, prédominance masculine.

Médiane de survie : 3 ans

Diagnostic de FPI : radiologique si imagerie typique (VPP > 90%)

FPI : Clinique, biologie et EFR

Clinique

Dyspnée d'effort - aggravation progressive
Crépitant sec aux bases « velcro »
Pas d'atteinte extra-respiratoire

Biologie

Normale
Bilan auto-immun négatif

Pronostic

Exacerbations aiguës
HTAP
CVF / DLCO

EFR

Trouble ventilatoire restrictif
Diminution de la DLCO
Marche 6 min: hypoxémie et désaturation

Apport de l'imagerie

Radiographie thoracique:

Syndrome interstitiel, bilatéral, diffus

Élément d'orientation

Normal dans < 10% des cas

Lésion de petite taille ou de faible densité non visible

Sémiologie imprécise

Apport de l'imagerie

Scanner haute résolution (TDM-HR): GOLD STANDARD

Le diagnostic de FPI est radiologique si:

Sémiologie typique de pneumopathie interstitielle commune (PIC) = critères de Raghu

Absence d'autre étiologie connue ou inconnue de PID

Absence de documentation histologique ou, si elle existe, histologie concordante

Critères TDM-HR pour l'aspect de PIC – Critères de Raghu

PIC certaine

PIC possible

Prédominance sous-pleurale / basale
Réticulations
Rayon de miel +/- bronchectasies de traction

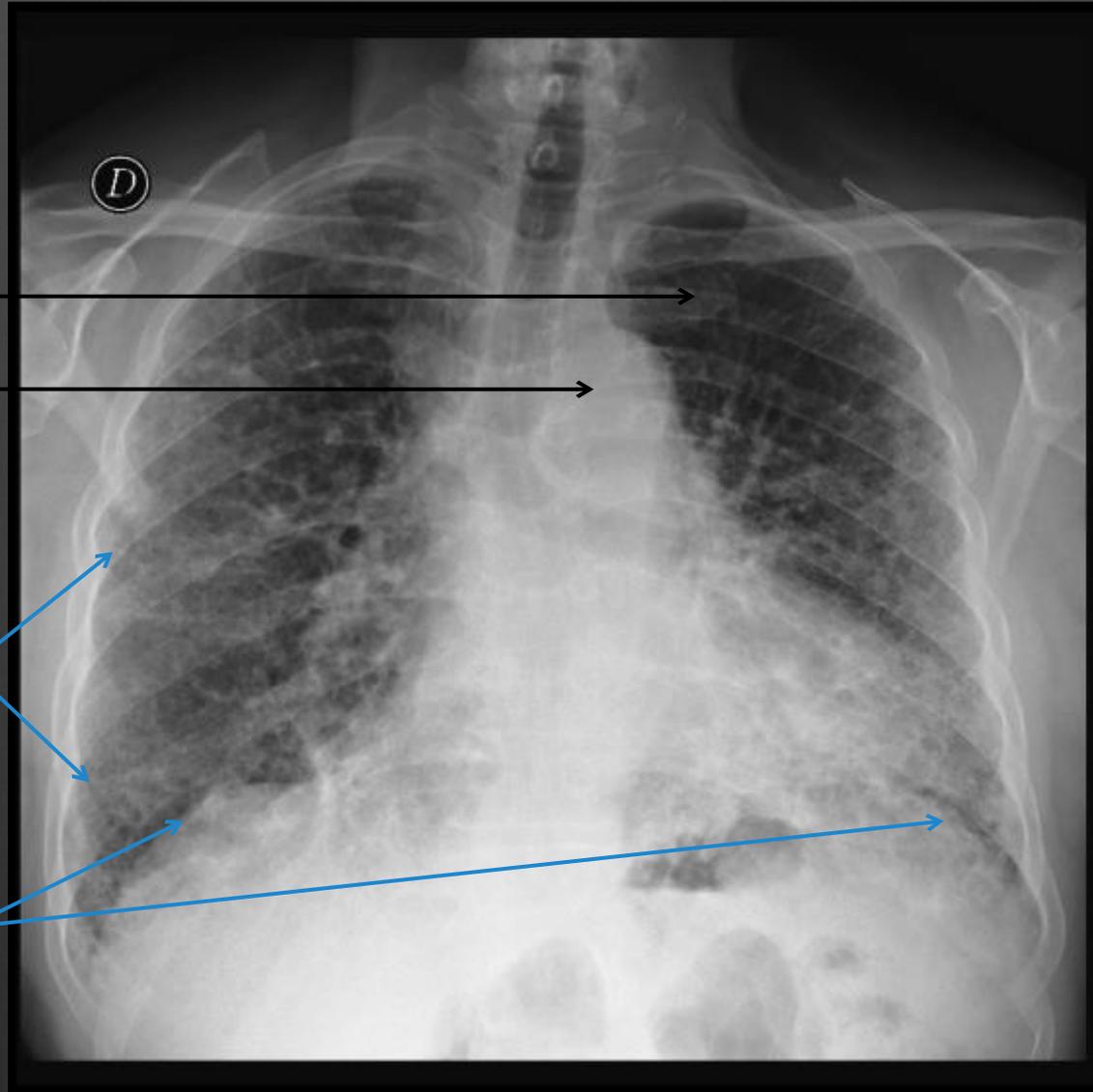
Prédominance sous-pleurale / basale
Réticulations

Absence de signes incompatibles avec un aspect de PIC (*)

- *Signes incompatibles avec un aspect de PIC (au moins un de ces signes) :*

Prédominance aux sommets ou à la partie moyenne des poumons
Prédominance péri-bronchovasculaire
Opacités en verre dépoli étendues
Micronodules profus
Kystes non contigus
Atténuation diffuse en mosaïque/trappage aérique
Condensation segmentaire ou lobaire

Sémiologie radiologique



Parenchyme sain

Bouton aortique

Opacité réticulée

Aspect rétractile
des coupes
diaphragmatiques

Gradient
apico-basal

Radiographie thoracique de face

Lésions élémentaires



D1

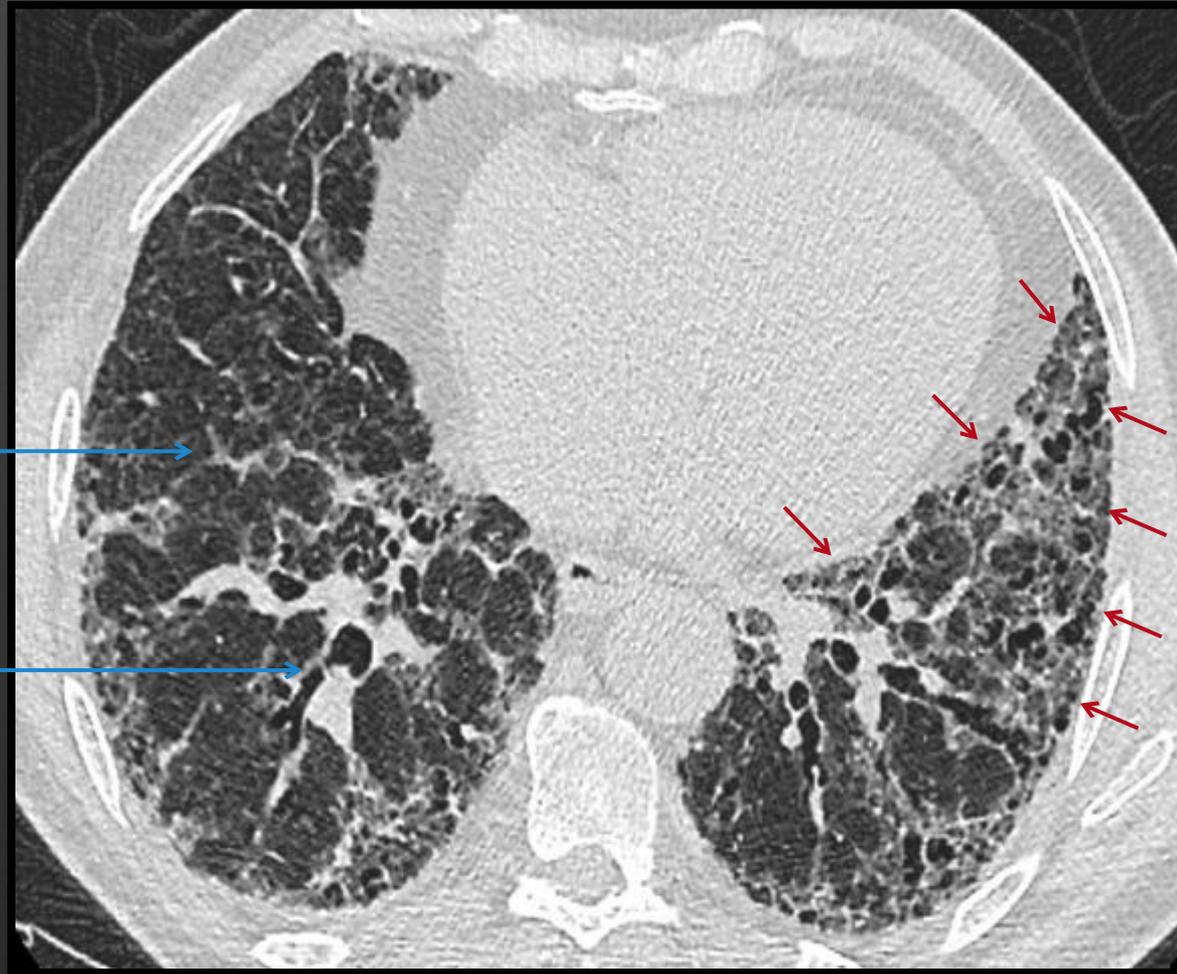
Distorsions
architecturales

Opacité en verre
dépoli

Réticulations

TDM-HR reconstruction coronale

Lésions élémentaires



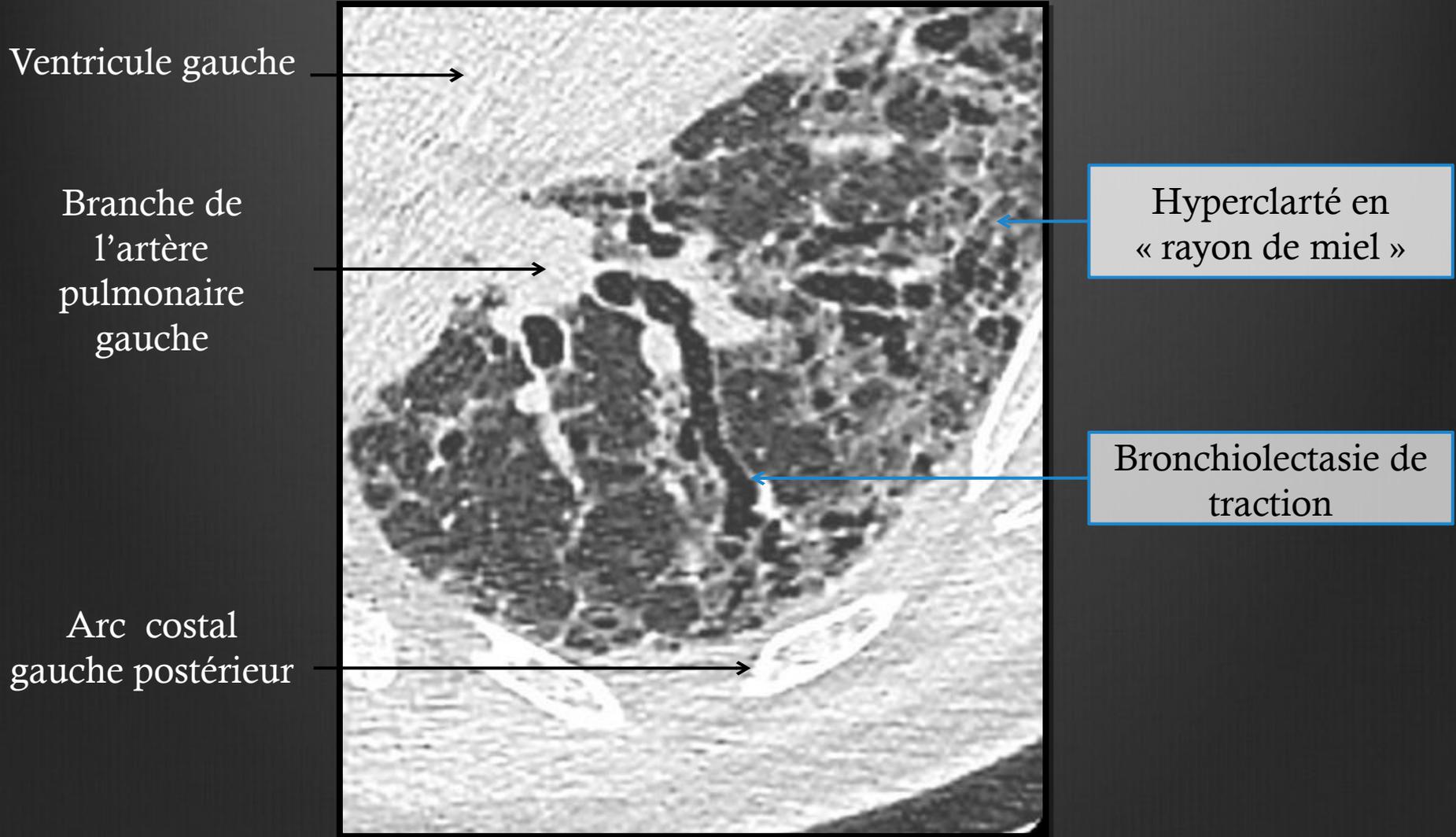
Réticulations
interlobulaires

Bronchectasie
de traction

Atteinte
basale et sous
pleurale
diffuse

TDM-HR reconstruction axiale

Lésions élémentaires



Ventricule gauche

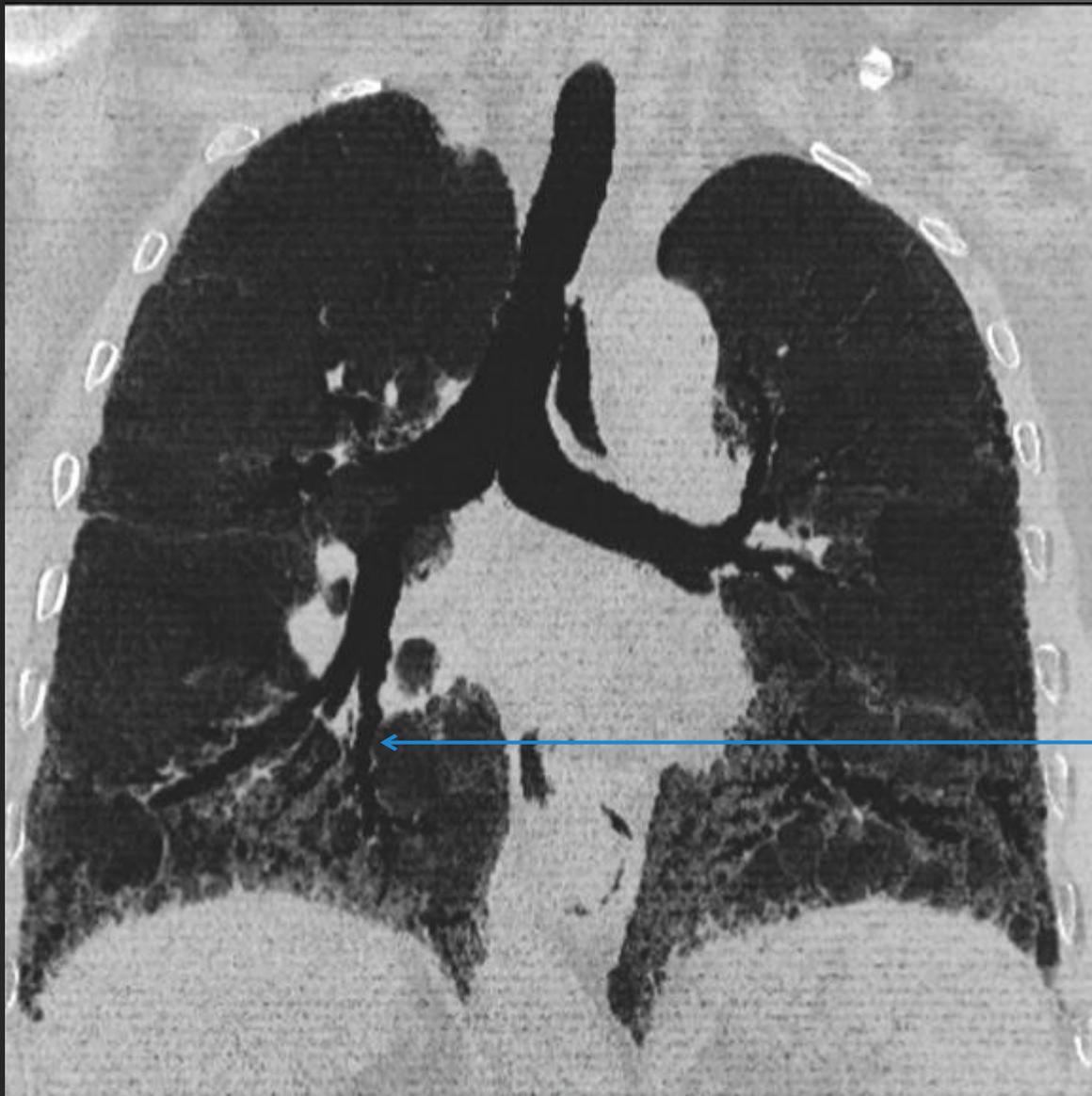
Branche de
l'artère
pulmonaire
gauche

Arc costal
gauche postérieur

Hyperclarté en
« rayon de miel »

Bronchiolectasie de
traction

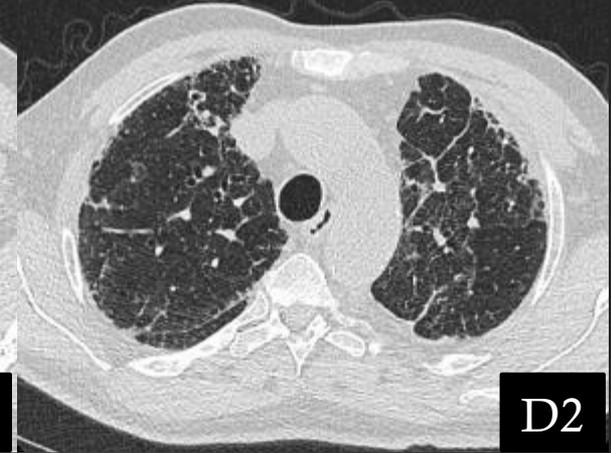
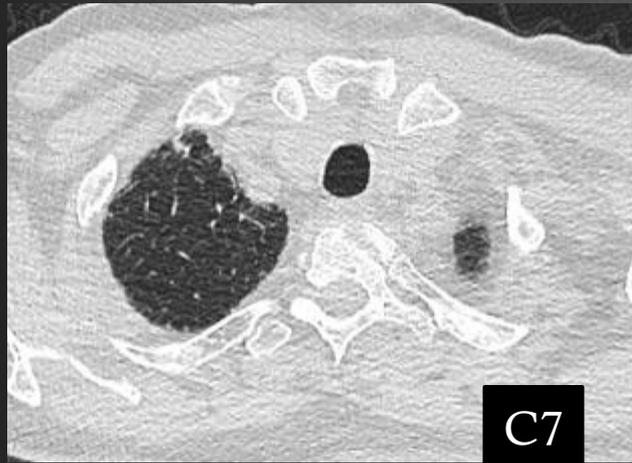
TDM-HR reconstruction axiale



Bronchectasies
de traction

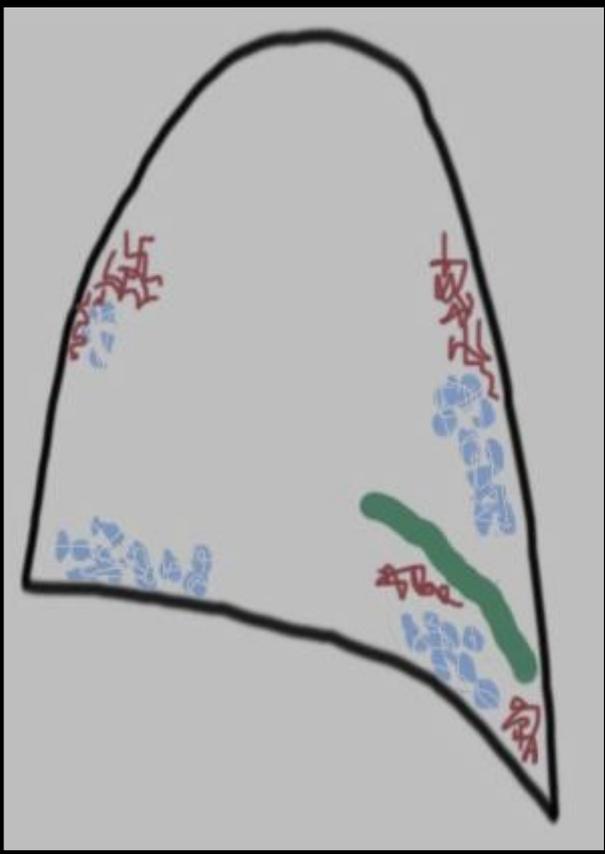
TDM-HR MiniMIP reconstruction coronale

Topographie lésionnelle

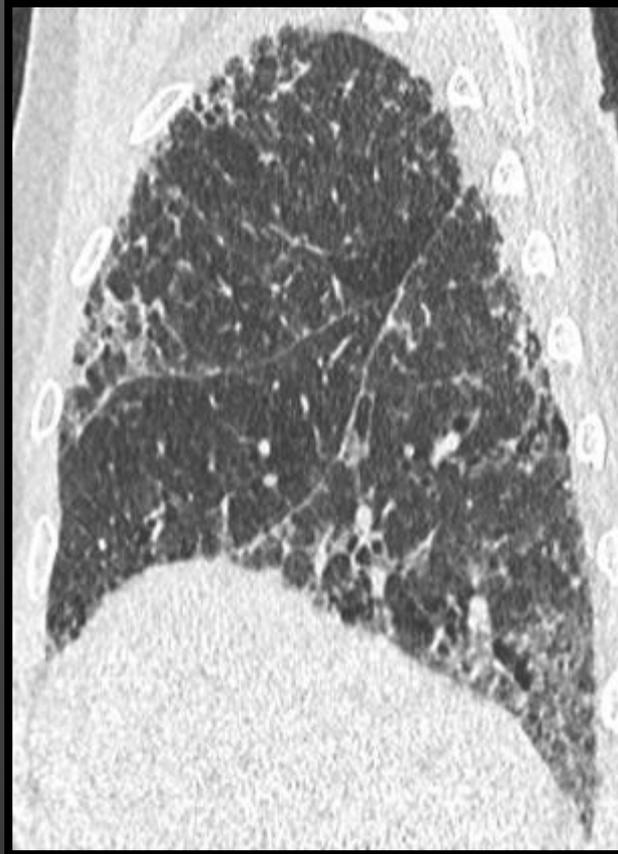


TDM-HR reconstruction axiale – coupes séries C7 à D12

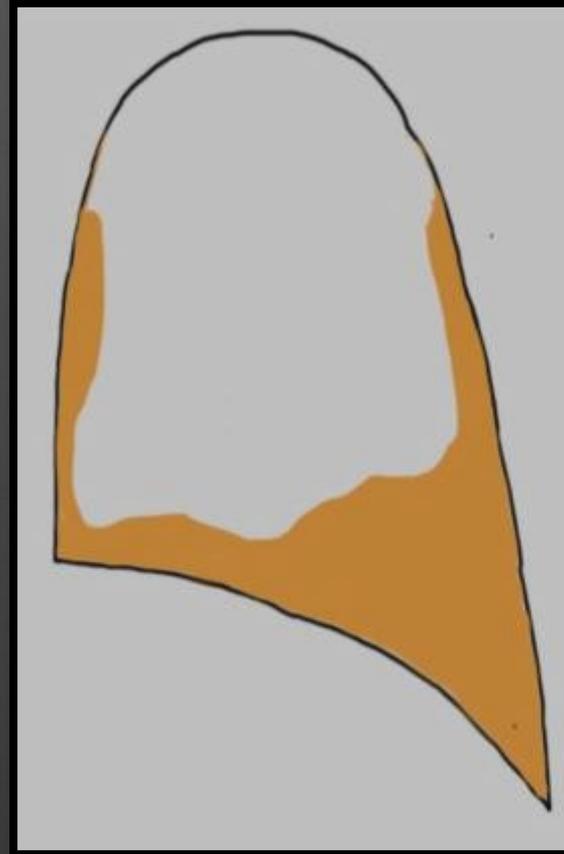
Répartition topographique



Réticulations
Rayons de miel
Bronchectasie



TDM-HR reconstruction
sagittale



Répartition sous
pleurale et basale

Critères sémiologiques et topographique



Réticulations

Bronchectasies de traction

« Rayons de miel »

TDM-HR reconstruction coronale

Algorithme diagnostique

