Avis des spécialistes

CLUB THORAX

Pathologie de l'interstitium liée au tabac

- Introduction
- Formes chroniques
- Formes aiguës
- Références

Avis des spécialistes

Introduction

RB	Bronchiolite Respiratoire
RB-ILD	Bronchiolite Respiratoire avec Pneumopathie Interstitielle Diffuse
DIP	Pneumopathie Interstitielle Desquamative
PIC	Pneumopathie Interstitielle Commune
PID	Pneumopathie Interstitielle Diffuse
BPCO	Broncho Pneumopathie Chronique Obstructive

Pathologie de l'interstitium liée au tabac

- **Maladies interstitielles** :
  - Groupe hétérogène : aux premiers rangs, on retrouve la sarcoïdose et la fibrose pulmonaire idiopathique (Raghu)[20].
  - Les formes liées au tabac étaient considérées comme peu fréquentes mais RB-ILD et DIP ont récemment rejoint le groupe des maladies interstitielles idiopathiques majeures (Travis) [21].

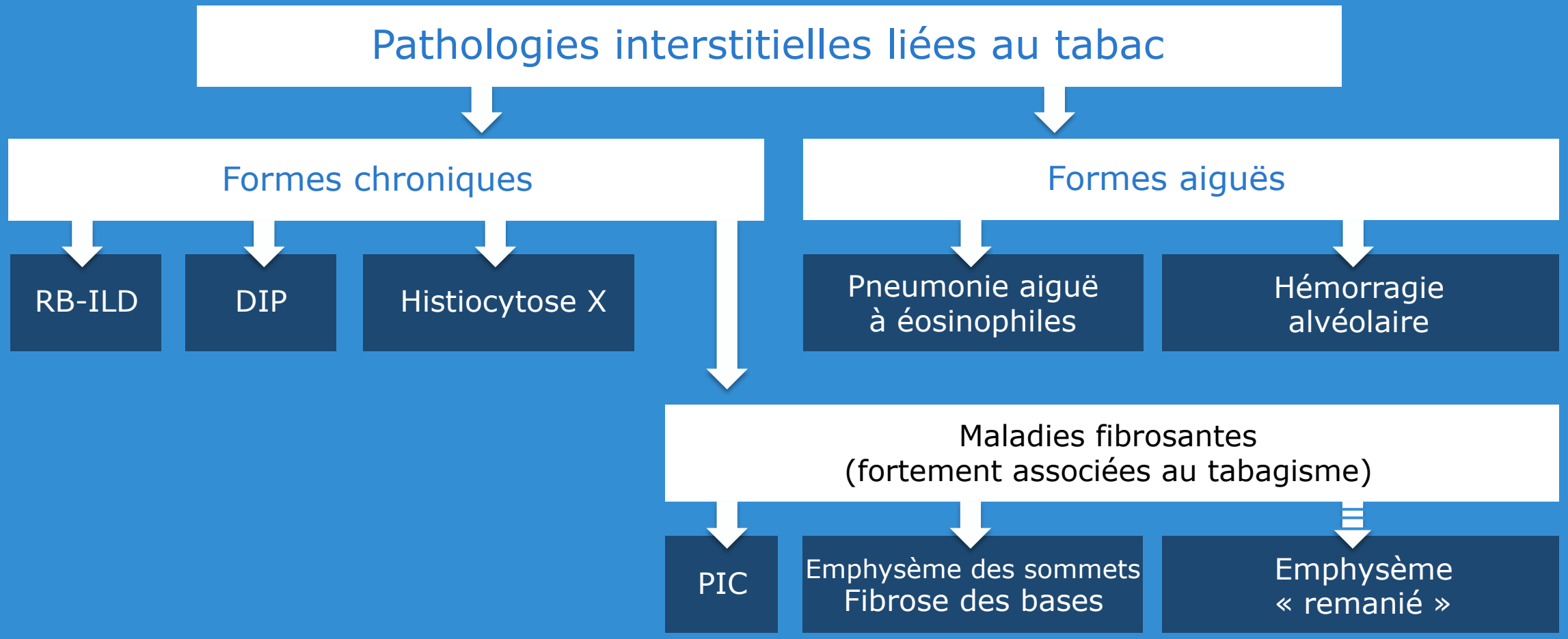
[20] Raghu G. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011.
[21] Travis WD. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013.

Pathologie de l'interstitium liée au tabac

- Le diagnostic repose sur la concertation radio-anatomo-clinique et la biopsie chirurgicale n’est que rarement indiquée.

- Des éléments tomodensitométriques peuvent être fortement évocateurs chez le sujet tabagique.

Pathologie de l'interstitium liée au tabac



Avis des spécialistes

Pathologie de l'interstitium liée au tabac

Formes chroniques

Pathologie de l'interstitium liée au tabac

- **RB, RB-ILD et DIP** correspondent probablement à l’expression plus ou moins sévère de l’agression pulmonaire par l’inhalation du tabac.

- Ces lésions peuvent coexister chez un même patient.

Pathologie de l'interstitium liée au tabac
Présentations cliniques

- Les symptômes sont inconstants:
  - Dyspnée
  - Toux sèche progressivement croissante,
  - Râles crépitants
  - Hippocratisme digital rare.

- Pneumothorax présent dans 10 à 25% des cas d’histiocytose Langerhansienne, aussi décrit dans RB-ILD et DIP.

Pathologie de l'interstitium liée au tabac
Évolution

- Traitement = Arrêt du tabac ± Traitement par corticostéroïdes.
- Pas d’argument pour une évolution vers la fibrose idiopathique.
- Evolution rare vers l’insuffisance respiratoire terminale.

Pathologie de l'interstitium liée au tabac
Présentations cliniques

- Régression des symptômes
  et des anomalies radiologiques
  à l’arrêt de l’intoxication tabagique,
  variable en fonction des individus.

Pathologie de l'interstitium liée au tabac

- Bronchiolite du fumeur (RB) :
  - Constatation très fréquente, voir systématique sur les pièces anatomiques chez le fumeur.

- Comblement bronchiolaire / macrophages pigmentés sans atteinte interstitielle.

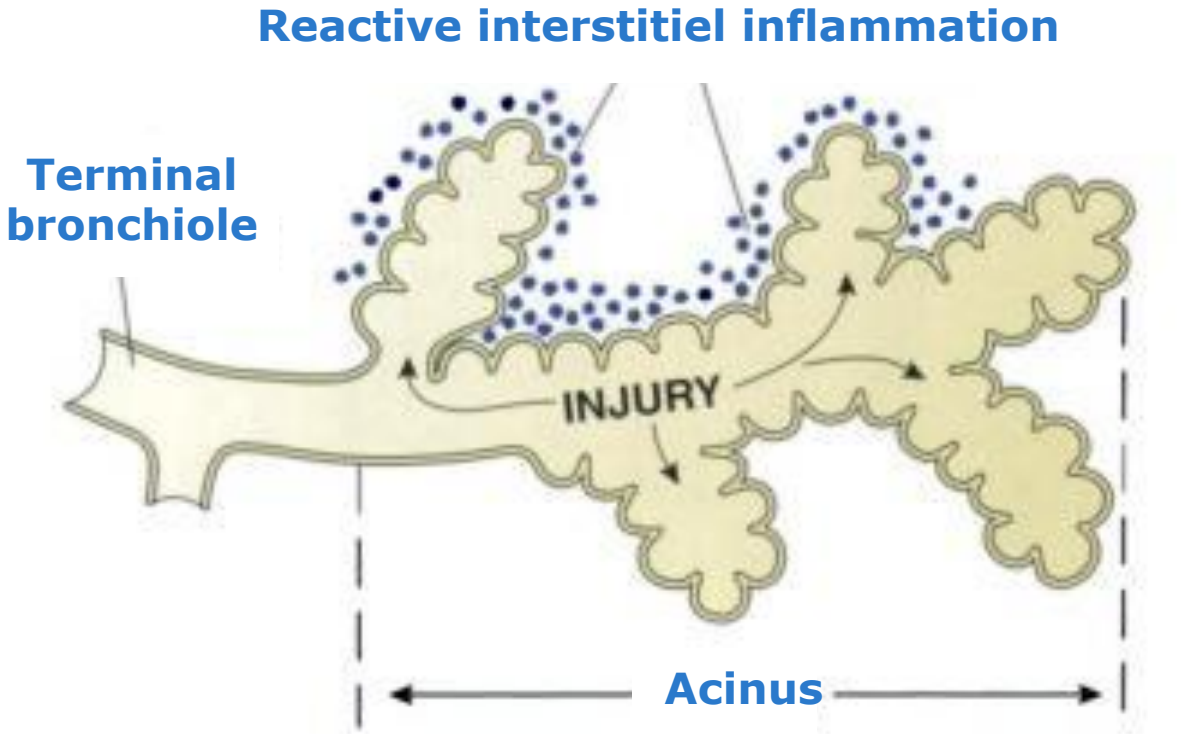
- La bronchiolite du fumeur est en général asymptomatique ce qui la distingue de la Bronchiolite associée à une atteinte interstitielle (RB-ILD).

Bronchiolite Respiratoire associée à une Pneumopathie Interstitielle Diffuse (RB-ILD)

- Très forte corrélation avec le tabagisme.
- Des cas rapportés en rapport avec le tabagisme passif ou l'exposition à d'autres toxiques.

Bronchiolite Respiratoire associée à une Pneumopathie Interstitielle Diffuse (RB-ILD)

- Accumulation de macrophages pigmentés avec inflammation et fibrose péri-bronchiolaire et alvéolaire.



Bronchiolite Respiratoire associée à une Pneumopathie Interstitielle Diffuse (RB-ILD)

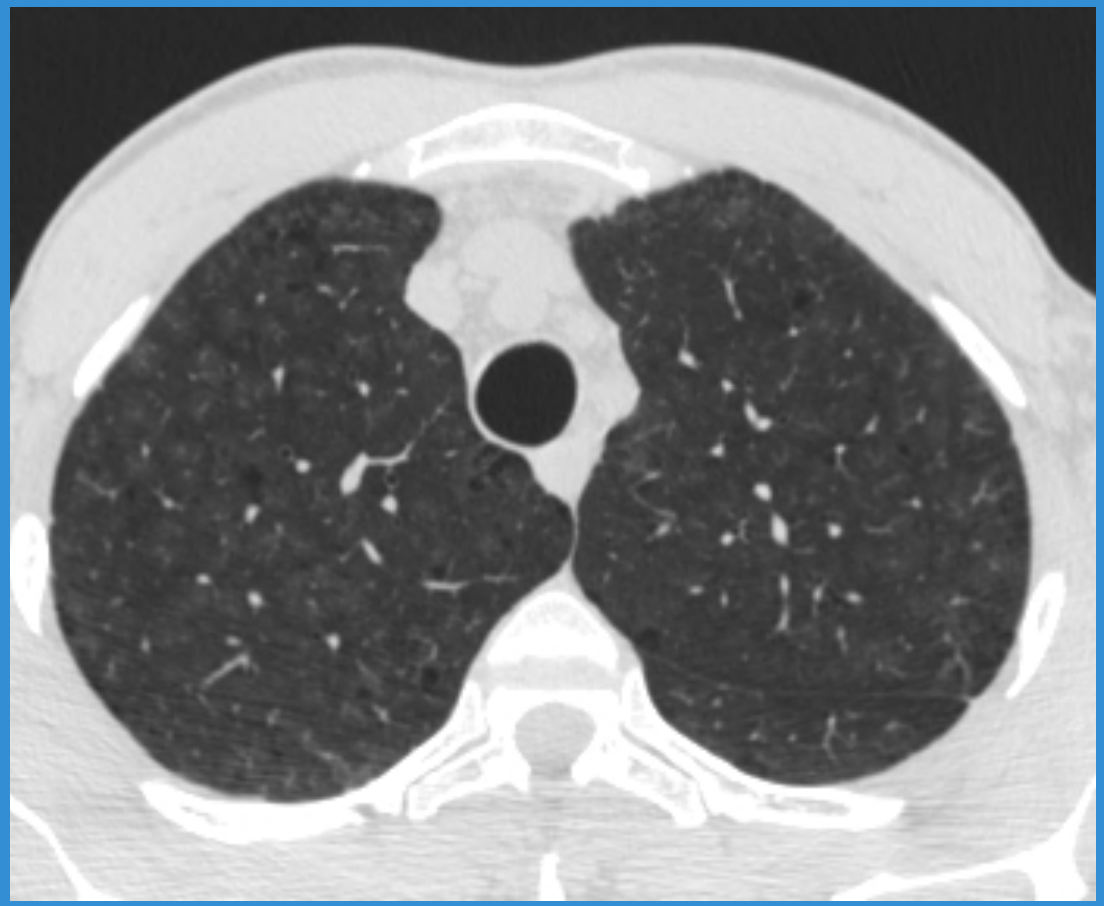
Scanner

- Plages focales de verre dépoli.
- Micronodules centrolobulaires peu denses, mal limités.
- Les lésions prédominent dans les lobes supérieurs.
- Souvent associés, dans le contexte, à de l'emphysème et des épaississements des parois bronchiques.

PID & Tabac

Bronchiolite Respiratoire associée à une Pneumopathie Interstitielle Diffuse (RB-ILD)

Illustration TDM: Coupes thoraciques hautes



Pneumopathie Interstitielle desquamative (DIP)

- Associée au tabagisme dans 90%.
- Parfois poussière ou drogue inhalée.
- Atteinte histologique étendue des alvéoles et des septa inter-alvéolaires.

Pneumopathie Interstitielle desquamative (DIP)

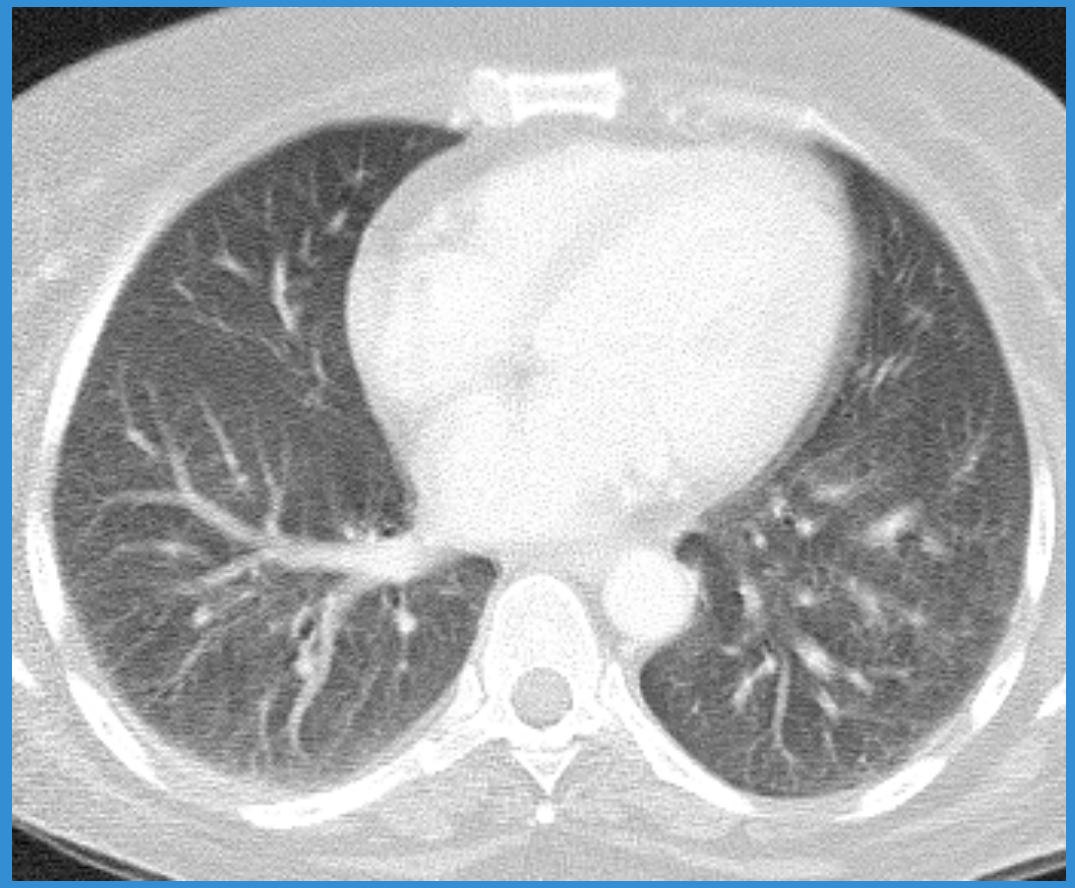
- Plages de verre dépoli bilatérales et symétriques prédominant dans les régions sous pleurales et basales, corrélées à l'accumulation macrophagique.
- Images kystiques parfois.
- Pas de caractère bronchiolocentré.
- Evolution fibrosante possible.

PID & Tabac

Pneumopathie Interstitielle desquamative (DIP)

PID & Tabac

DIP contrôle à 1 mois après sevrage tabagique et corticothérapie



Histiocytose Langerhansienne
Histiocytose X

- Prolifération de cellule de Langerhans.
- Mutation de BRAF V600e dans 50% des cas.
- Infiltration péri-bronchiolaire de cellules de Langerhans puis destruction et dilatation bronchiolaire évoluant vers la cavitation.

Histiocytose Langerhansienne

- Nodules mal limités de 1 à 10 mm bronchiolocentrés.
- Evoluent vers la formation de nodules troués souvent cerclés de fines images radiaires puis vers des kystes, souvent de forme irrégulière, parfois prenant un aspect branché *(« bizarre shaped »).*
- Zone préférentielle = Territoires supérieurs et moyens.
- Respect des languettes antérieures et des bases.

TDM sensible et spécifique.
La biopsie pulmonaire chirurgicale
n'est pas systématique et est réservée aux cas douteux.

Histiocytose Langerhansienne

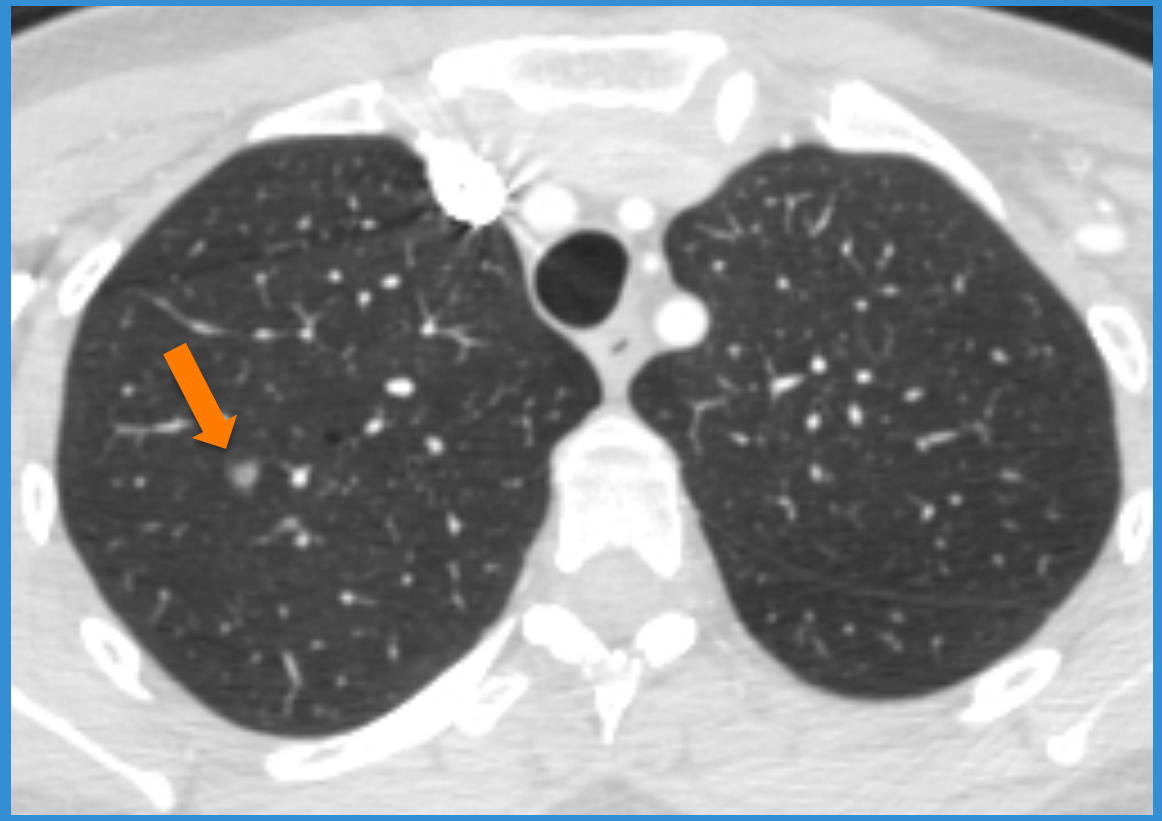
- Lésions kystiques osseuses associées dans 20% des cas (os, foie, cerveau, ganglion).

Forme subtile diagnostiquée par biopsie osseuse

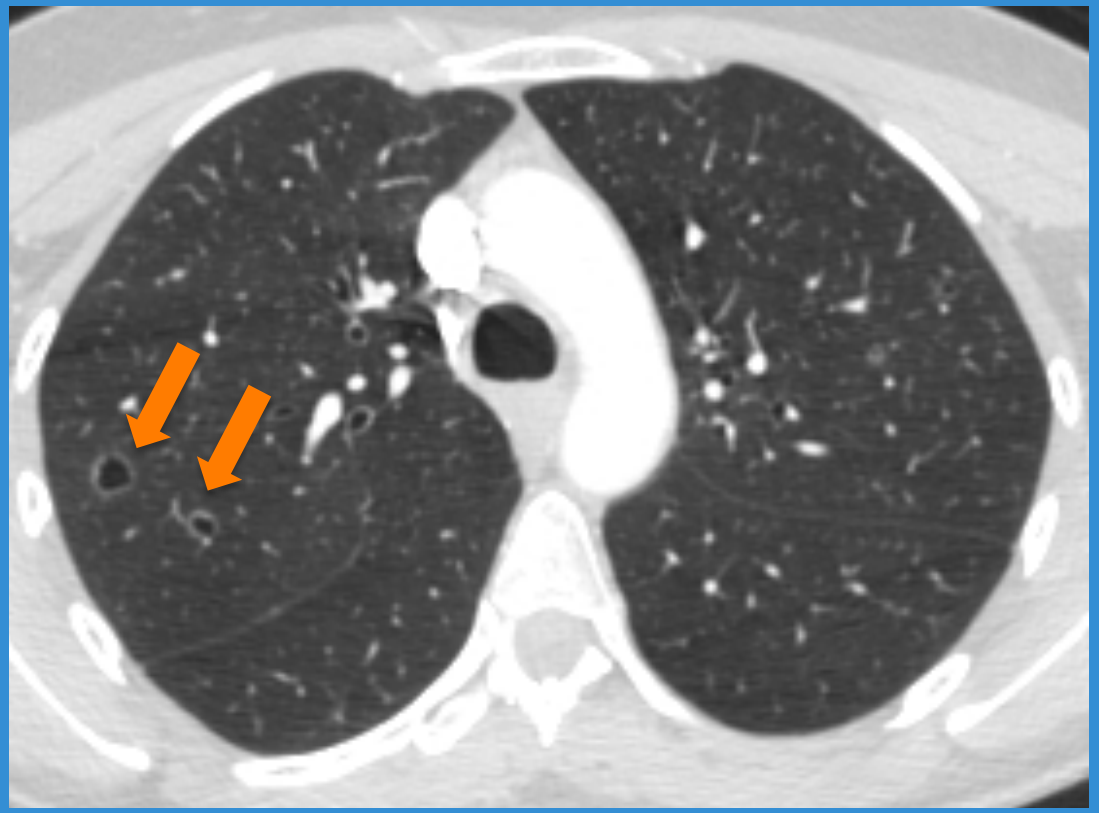
Nodule troué

Forme précoce d'histiocytose

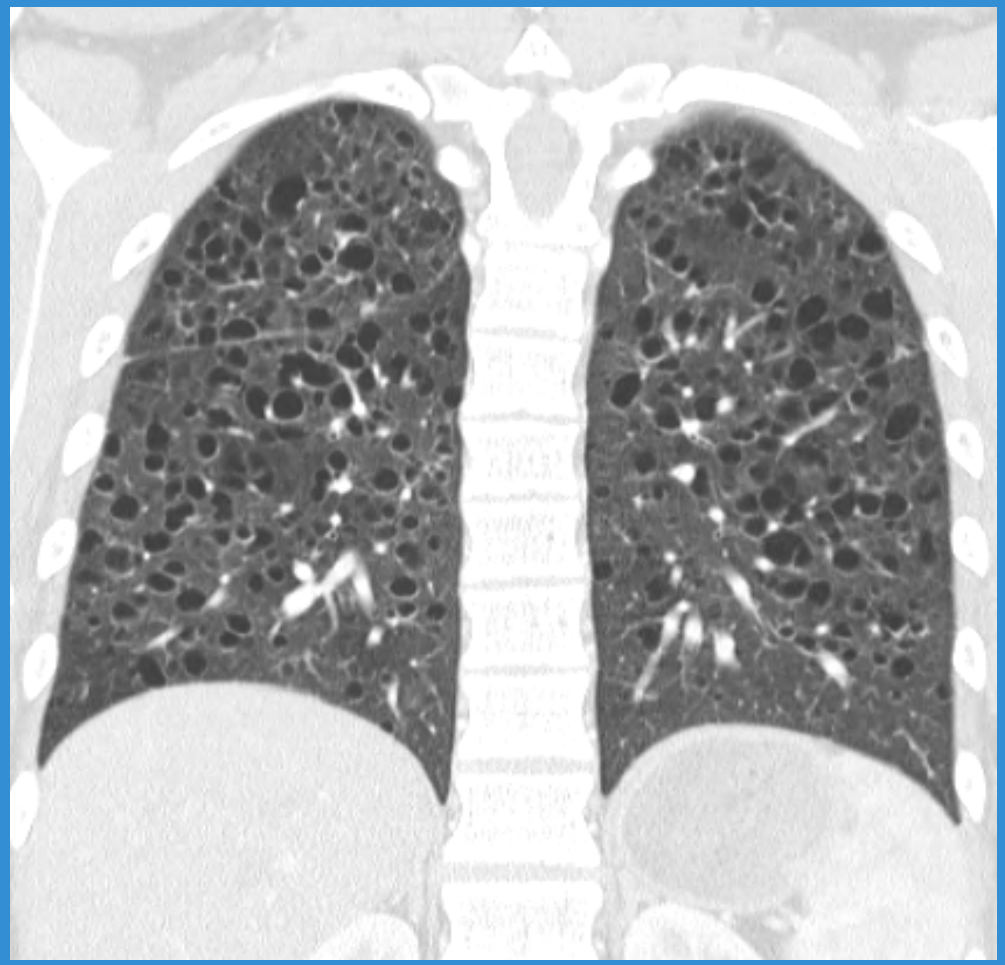
Nodule plein



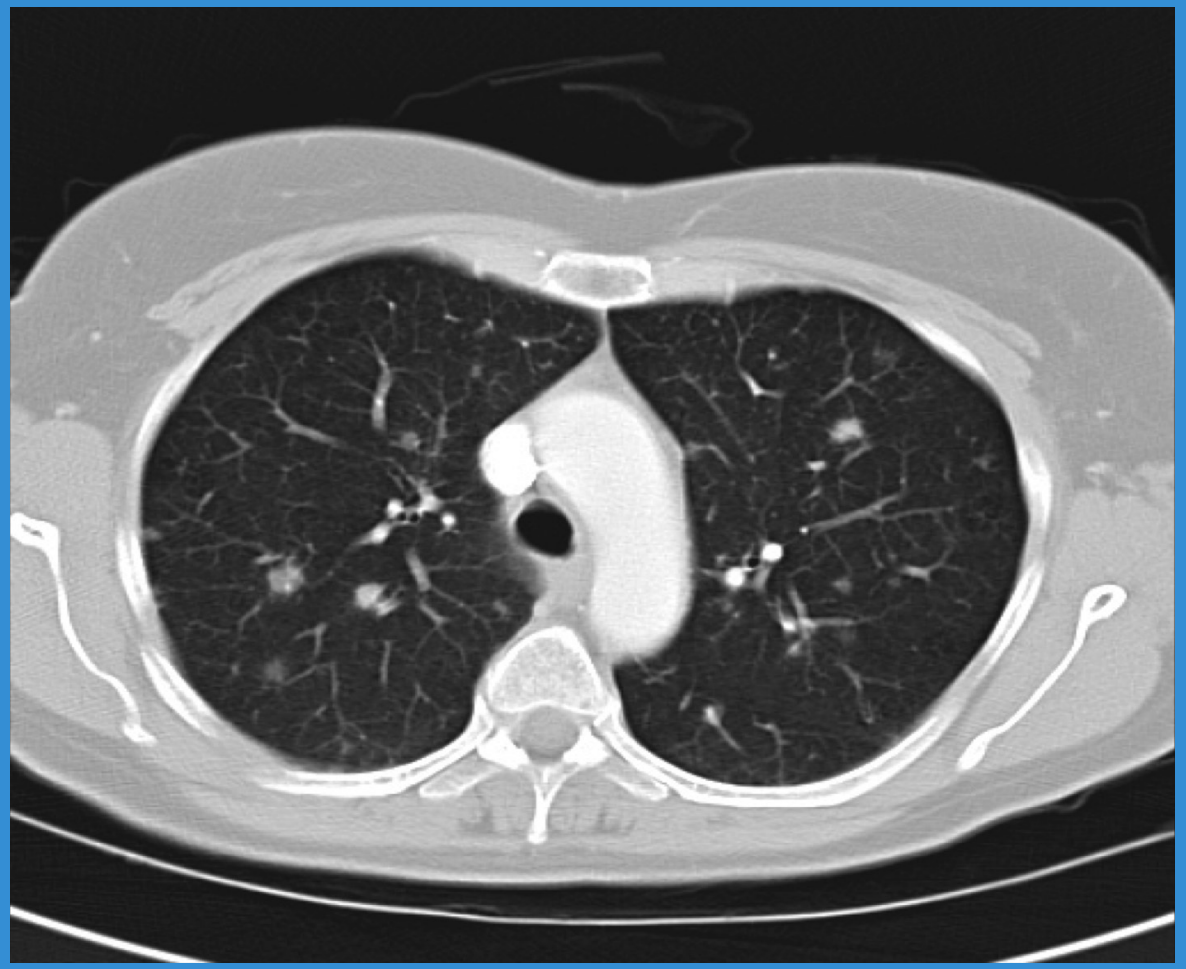
Nodules troués

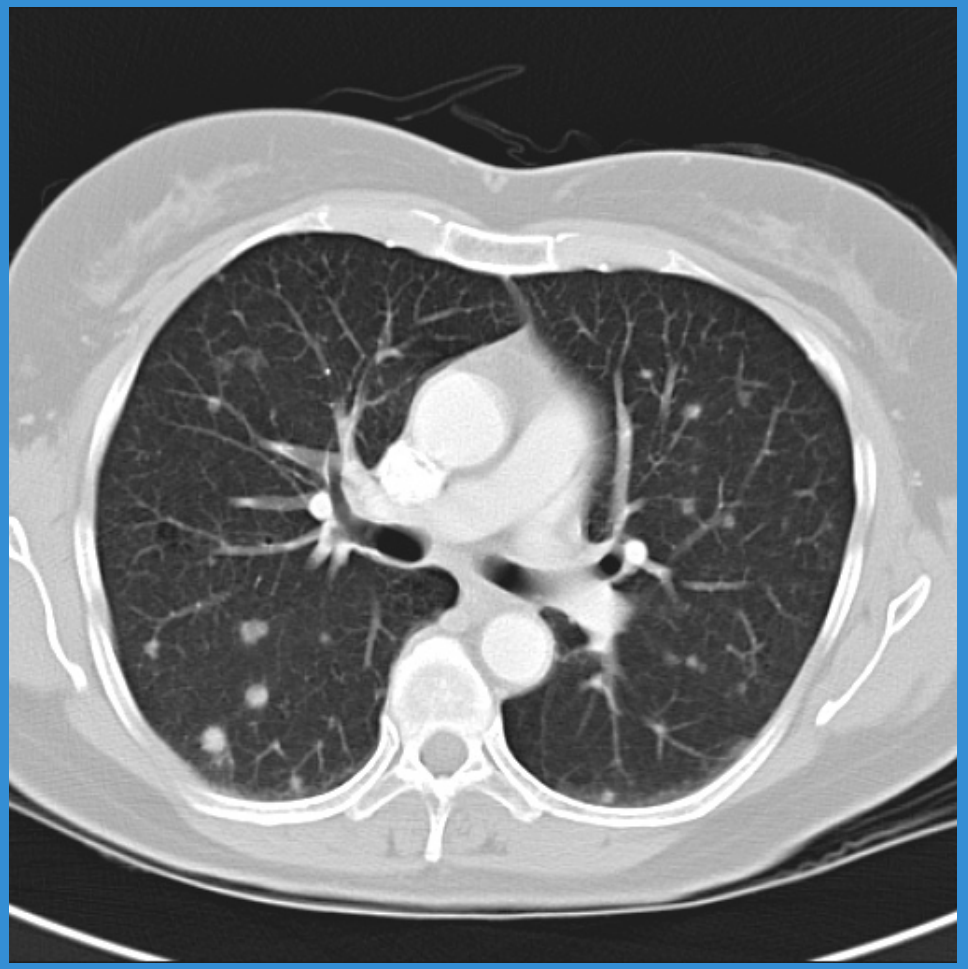


Forme kystique d’histiocytose



Forme nodulaire pure d’histiocytose

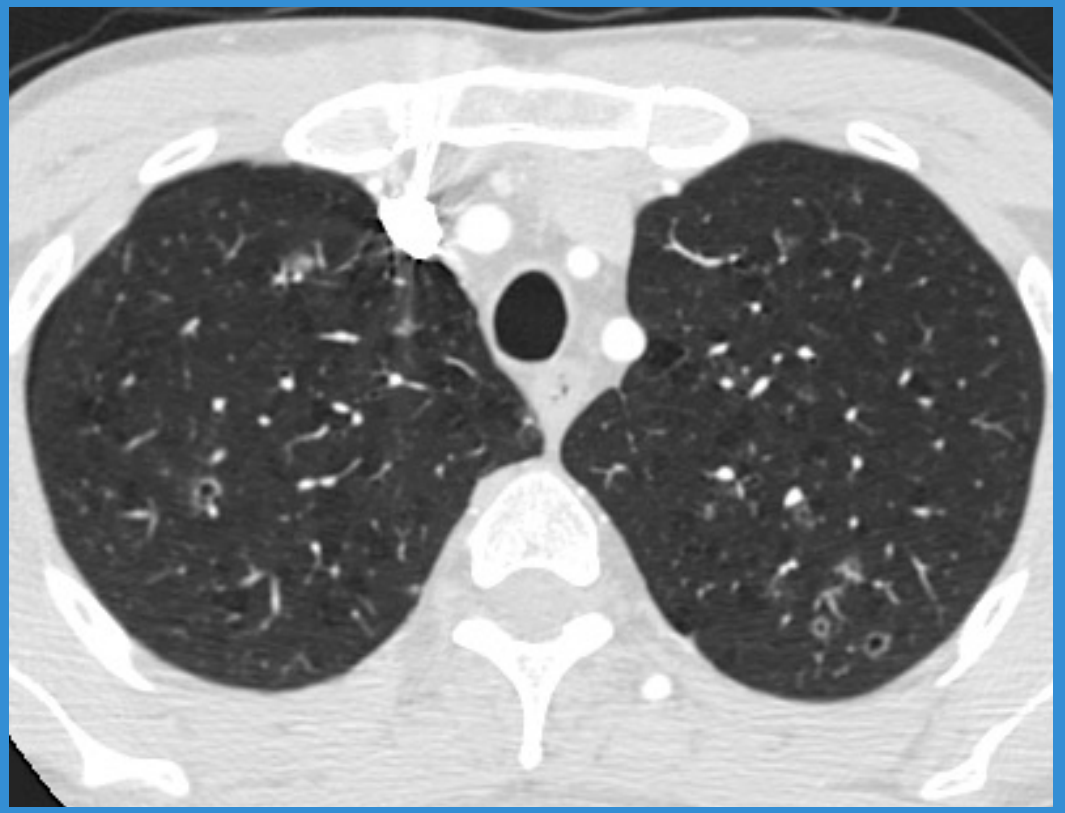


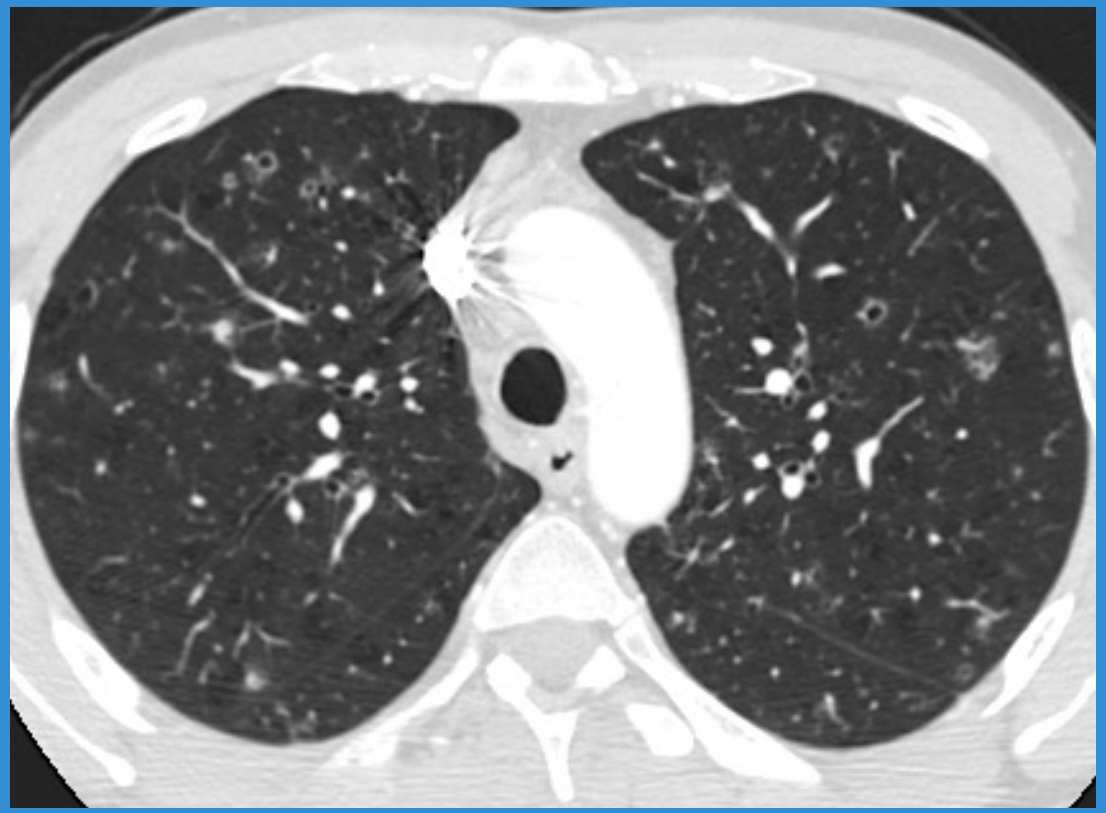


PID & Tabac

Patient de 32 ans tabagique

Consulte pour douleurs thoraciques, suspicion d'embolie pulmonaire



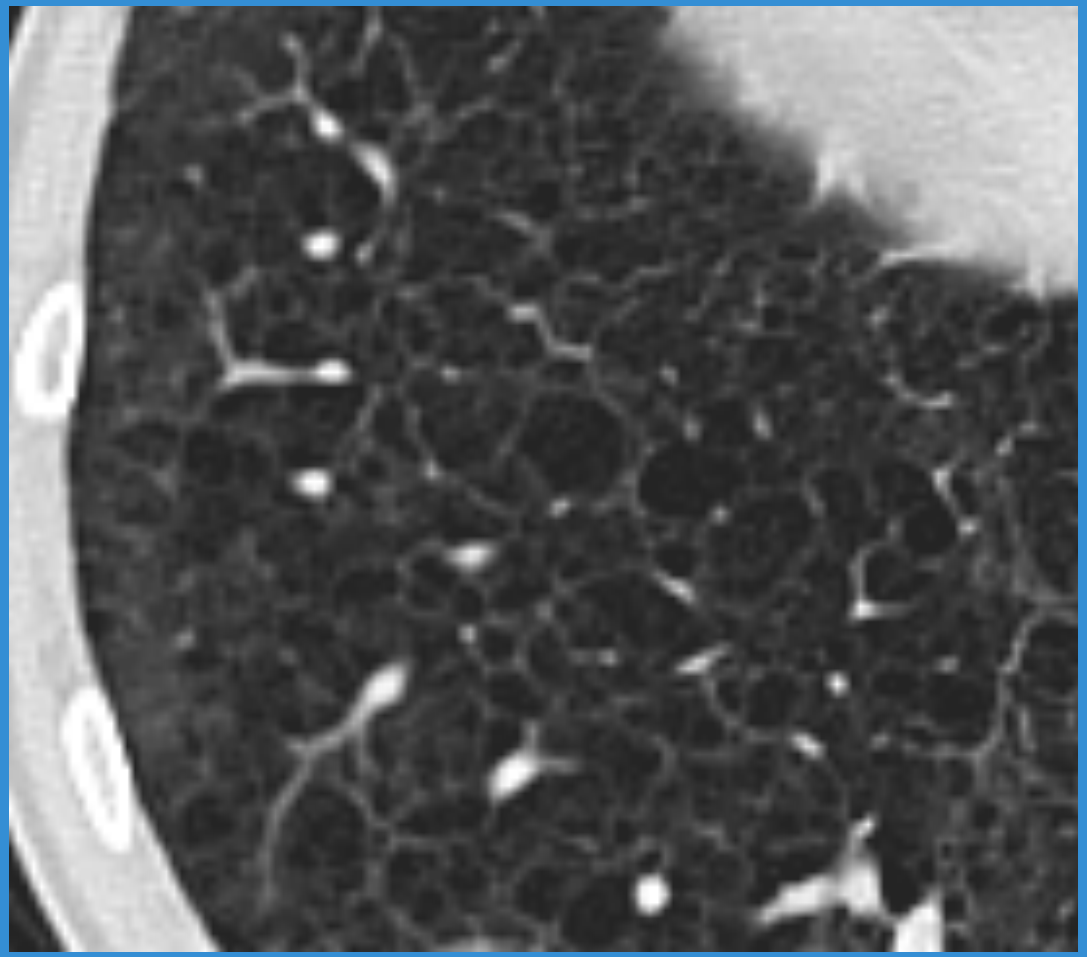


Nodules troués d'histiocytose

PID & Tabac | Evolution à 6 ans

PID & Tabac

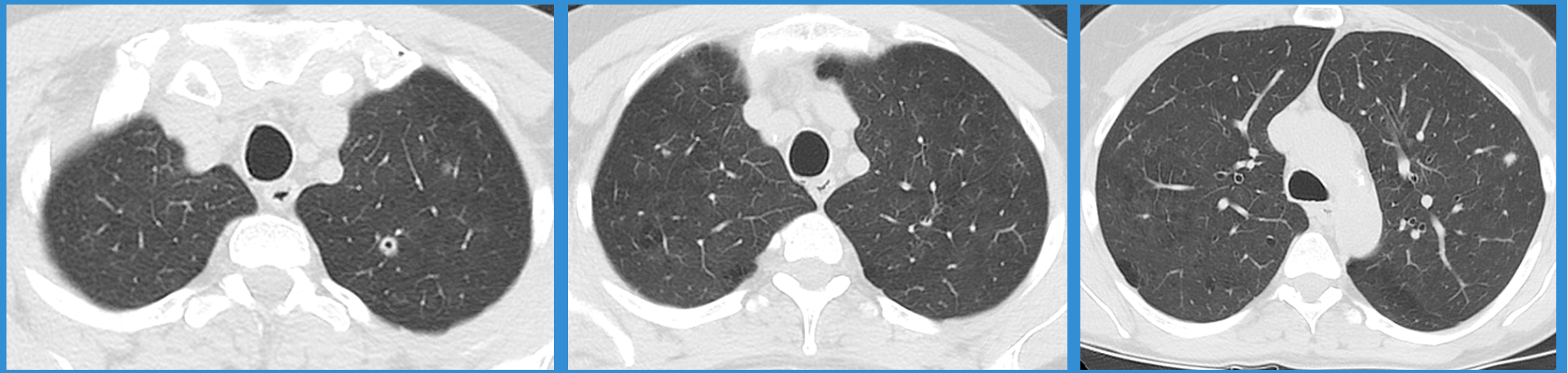
Evolution à 6 ans



PID & Tabac

Patiente de 46 ans tabagique

2 paquets par jour, toux



Association lésionnelle de nodules pleins et troués, d'emphysème et de verre dépoli de distribution centrolobulaire : Histiocytose, RB-ILD et stigmates de BPCO.

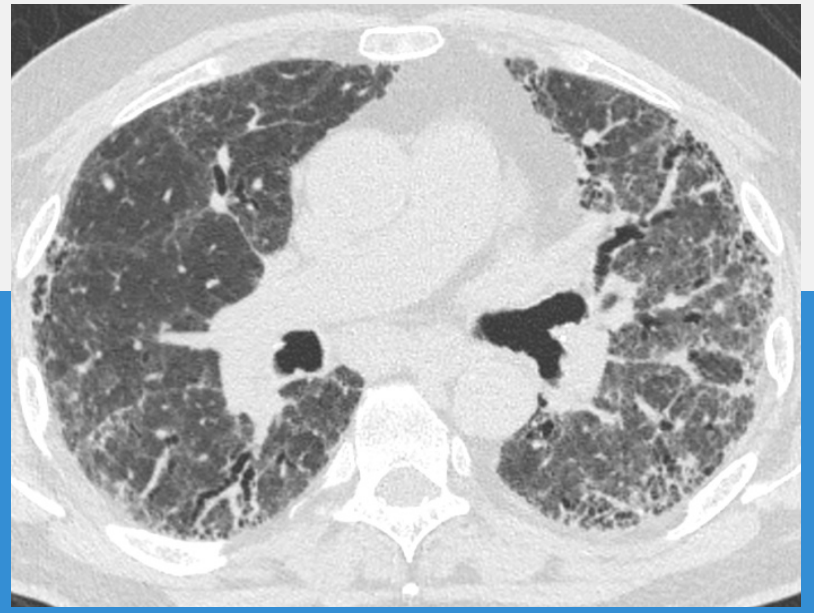
Pathologie de l'interstitium liée au tabac
Fibrose pulmonaire idiopathique (PIC)

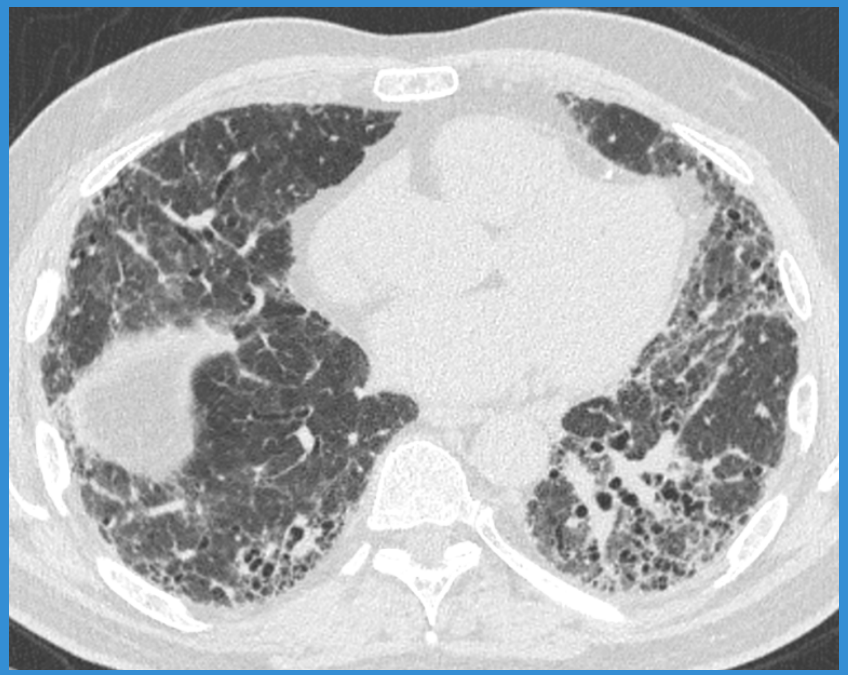
- 40 à 80% de fumeurs.
- Effet négatif du tabagisme sur la survie.

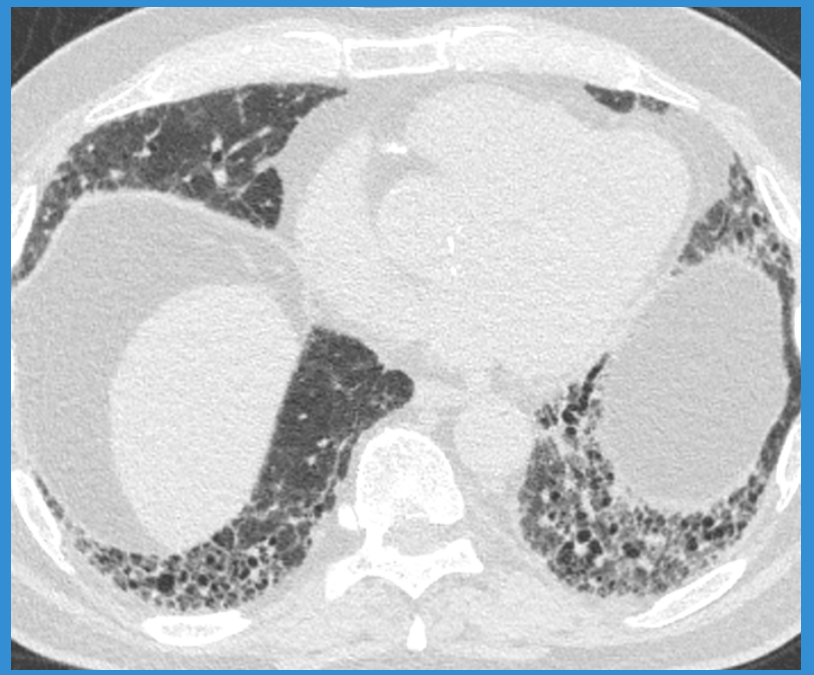
Fibrose pulmonaire idiopathique (PIC)

- Réticulations.
- Rayon de miel, bronchectasies de traction et distorsion architecturale.
- Prédominance basale et périphérique.
- Hétérogénéité temporelle et spatiale.

PID & Tabac | PIC





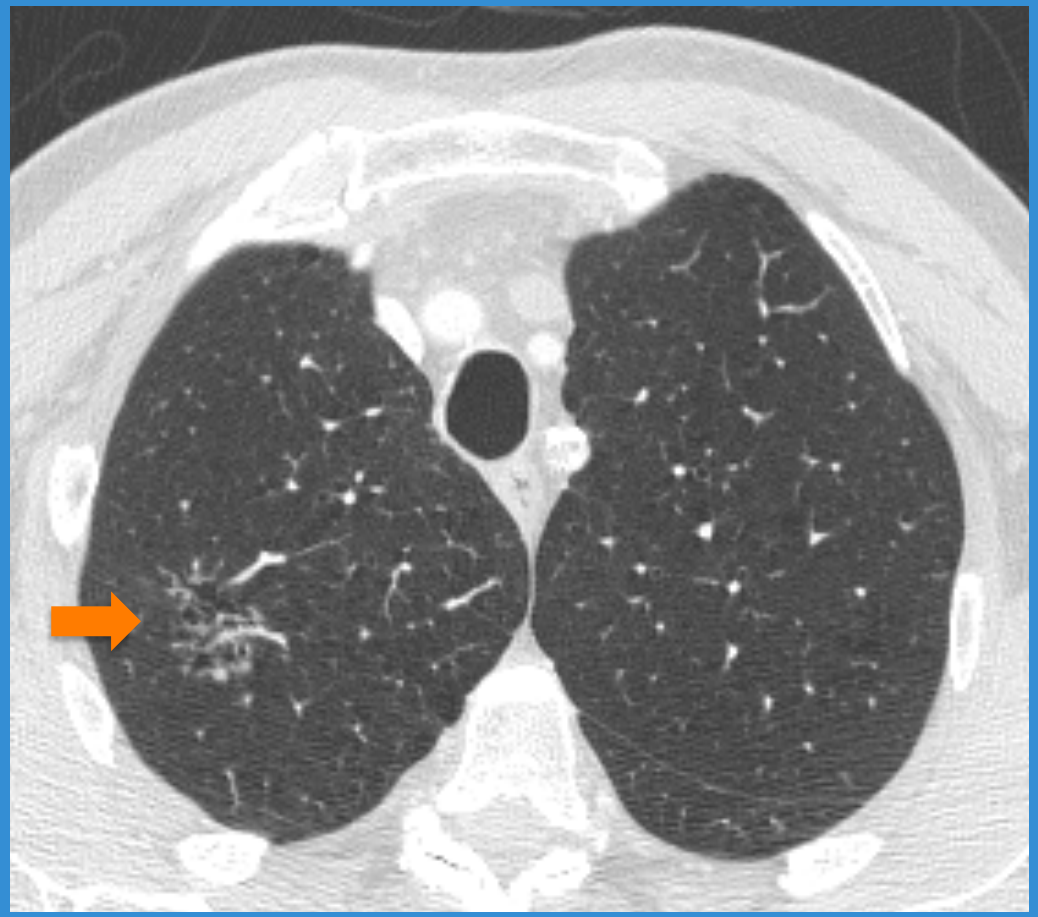


PIC versus emphysème

Il existe des formes d’emphysème remanié associées à de la fibrose (élargissement de l'espace aérien avec fibrose)

PIC versus emphysème

- Les lésions d'emphysème sont plutôt localisées dans les segments apicaux des lobes supérieurs et des lobes inférieurs.
- Elles se distinguent de la PIC par le caractère localisé.
- La distinction avec le rayon de miel peut être difficile.
- Certains cas localisés peuvent faire discuter un adénocarcinome.



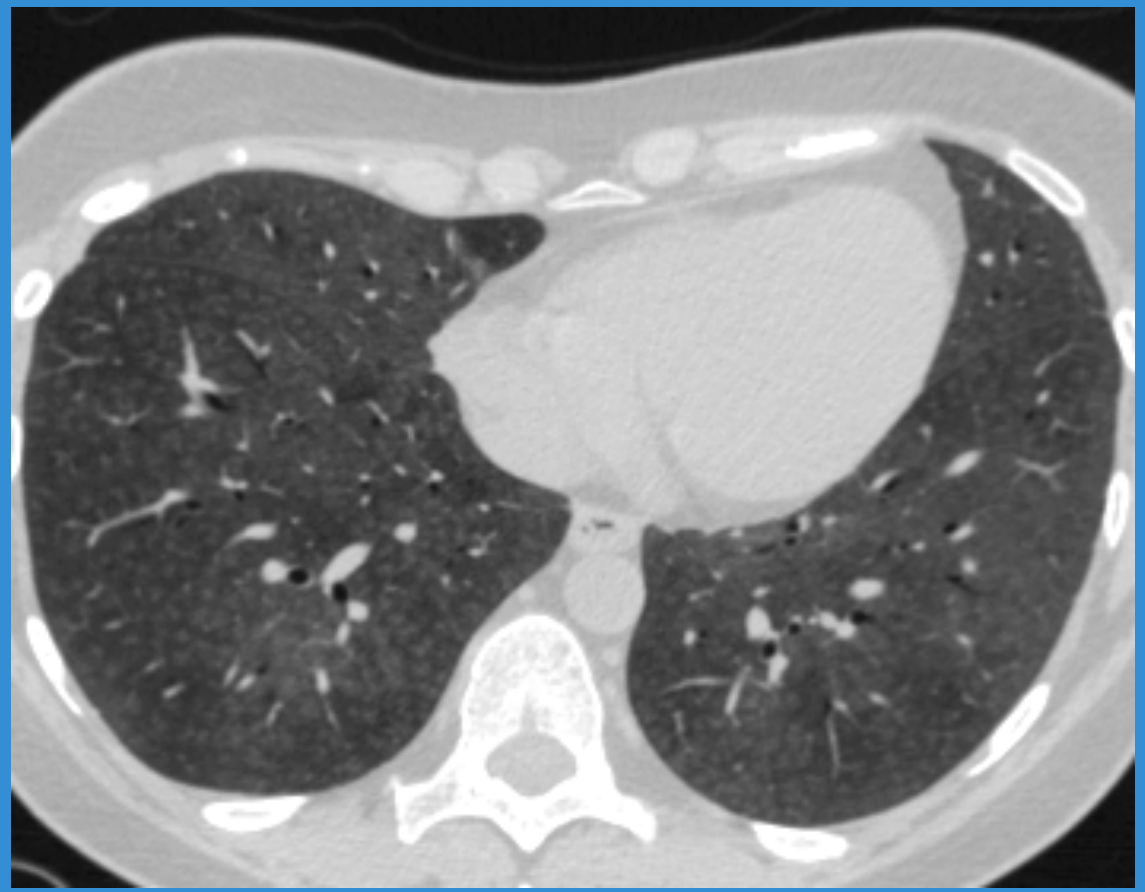
Adénocarcinome

PID & Tabac | Synthèse

RB-ILD	DIP	Histiocytose X	PIC
Micronodules centrolobulaires	Plages de verre dépoli bilatérales	Nodules centrolobulaires contours irréguliers de 1 à 5 mm	Rayon de miel, bronchectasies de traction et distorsion
Plages de verre dépoli	Basale et sous pleurale	Kystes à paroi fines, formes variées, parfois confluents	Prédominance basale et périphérique
Trappage expiratoire		Territoires supérieur et moyen	Hétérogénéité temporelle et spatiale

Diagnostic différentiel
Pneumopathie d'hypersensibilité (PHS)

- Rare chez le fumeur.
- Distribution plus homogène.
- Trappage expiratoire.
- Exceptionnellement la RB-ILD peut être étendue et simuler une PHS. Le tabagisme oriente.

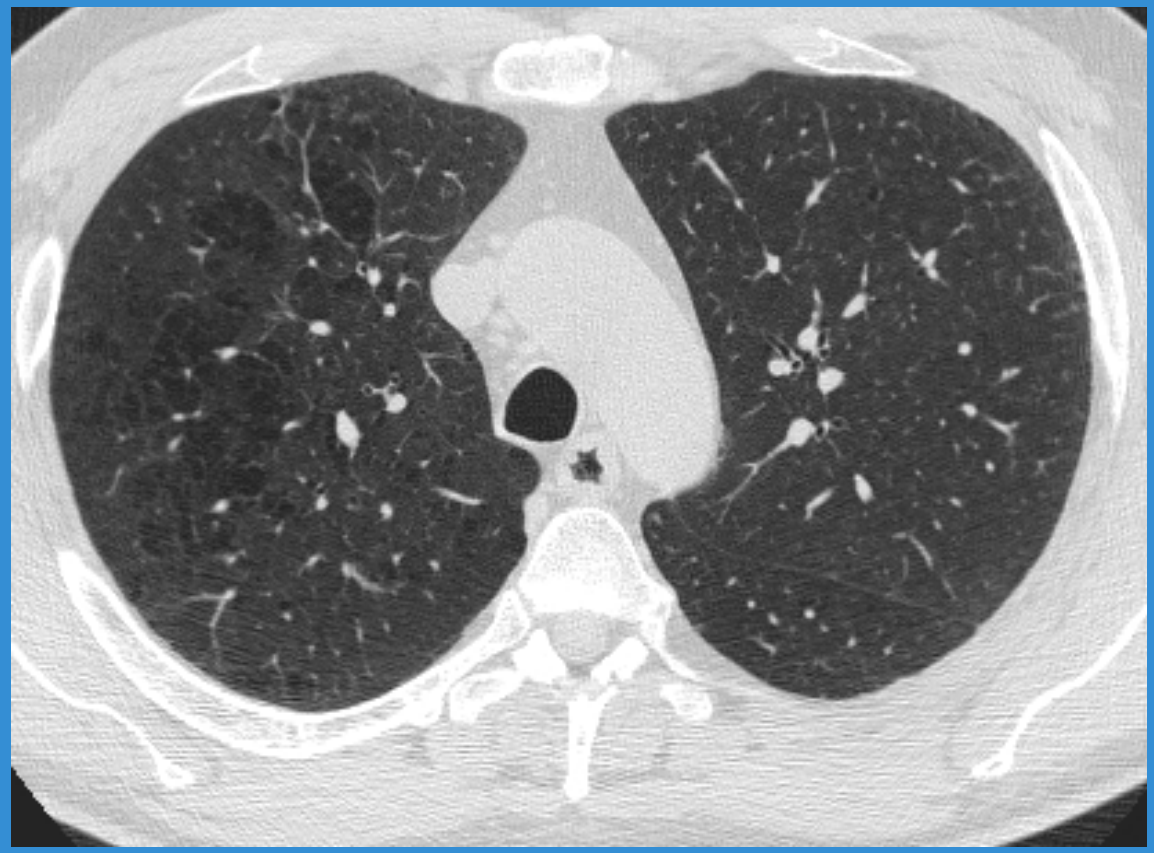


Diagnostic différentiel
Pneumocystose

- Verre dépoli isolé à la phase initiale.
- Contexte d’immunodépression.

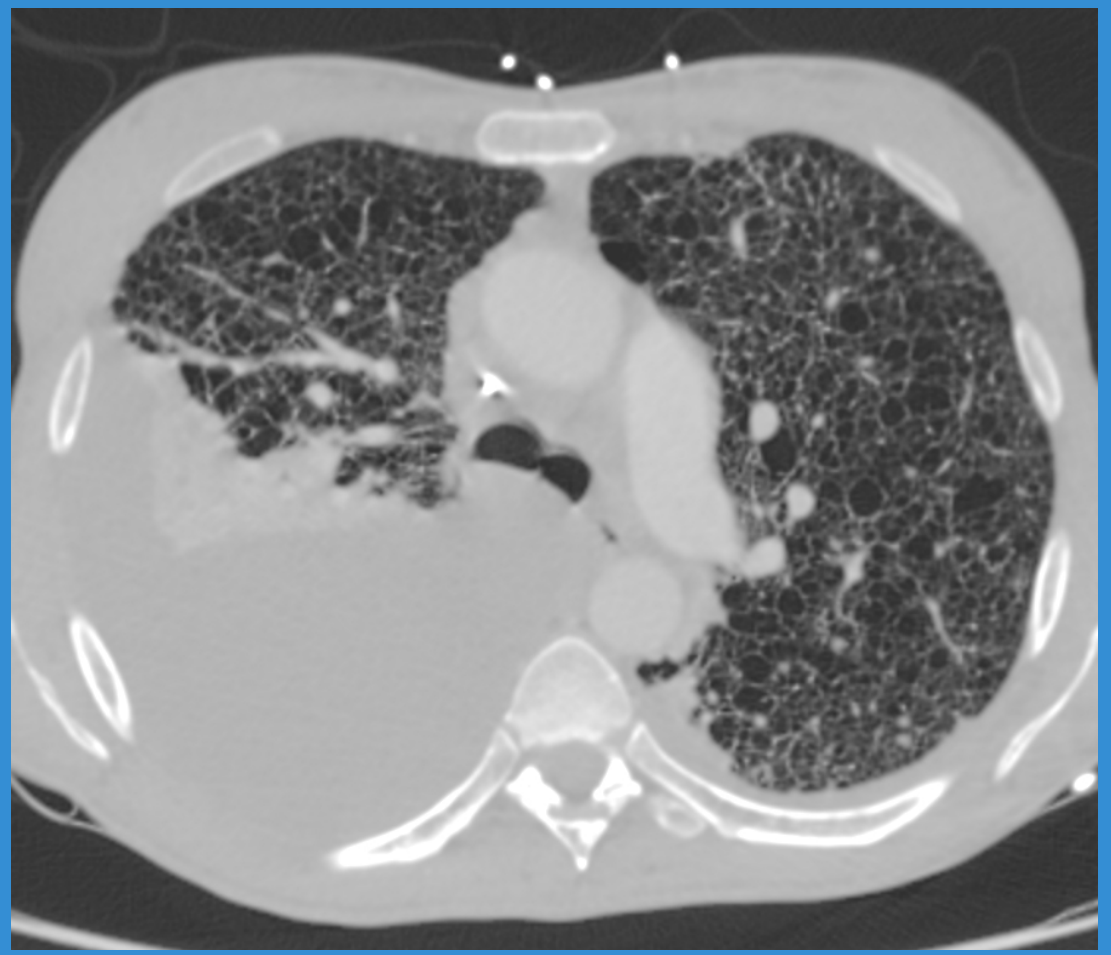
Diagnostic différentiel
Emphysème centrolobulaire

- Artère centrolobulaire visible au centre du lobule secondaire.
- Les 2 types de lésions peuvent coexister chez le même patient.



Diagnostic différentiel
Lymphangioleiomyomatose

- Kystes de taille variable, plus réguliers.
- Répartition diffuse.



Pneumopathie desquamative (DIP)
Pneumopathie Interstitielle Lymphoïde (LIP)

- **Contexte particulier** :
  Syndrome de Gougerot Sjogren, Infection VIH.

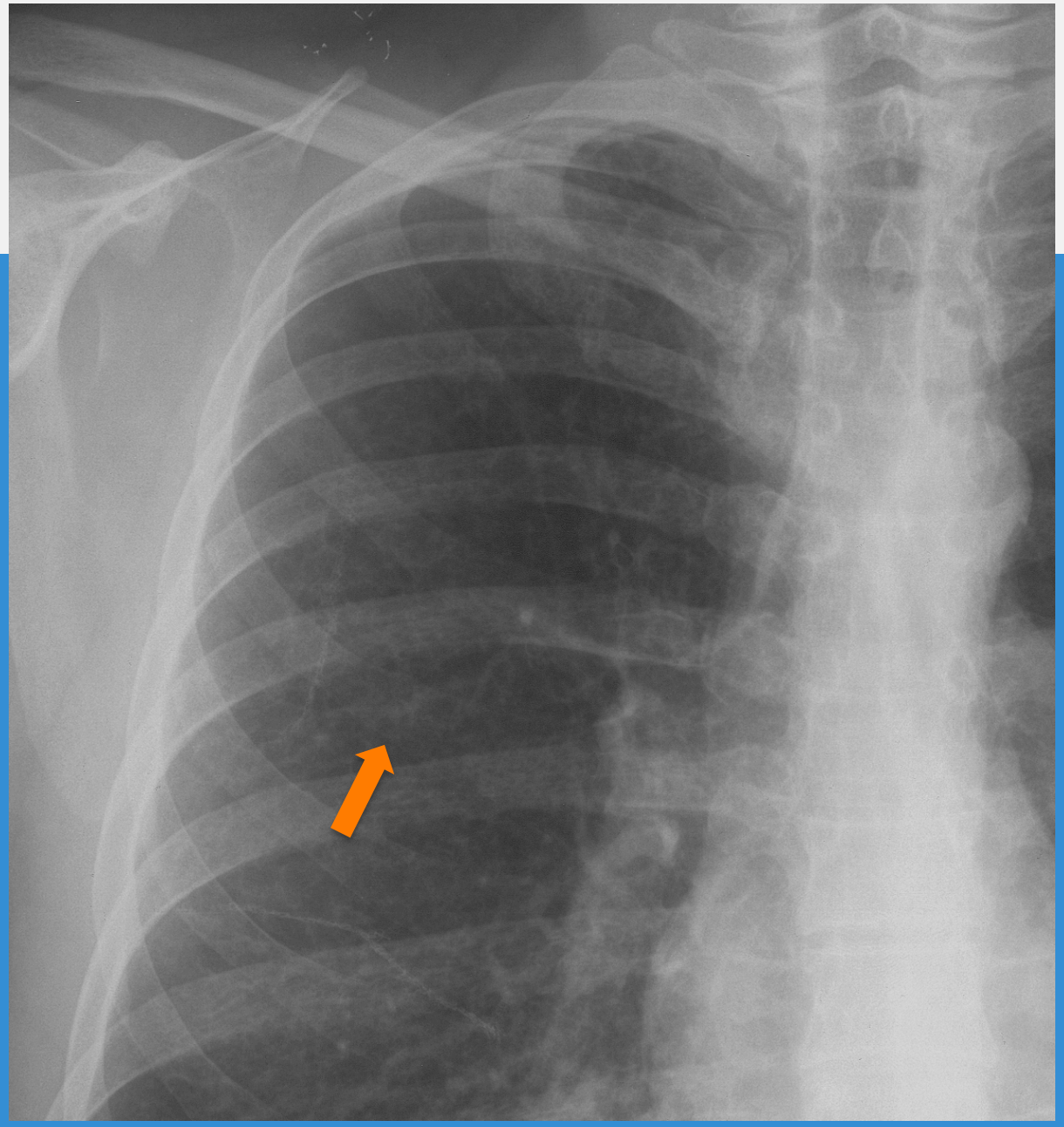
- **Au scanner** :
  Images kystiques et verre dépoli.

Maladie interstitielle et emphysème chez le tabagique

Diagnostic difficile ++

- Surimpression lésionnelle.
- Bulle d’emphysème versus kyste.
- Pas de bronchectasie de traction.

PID & Tabac

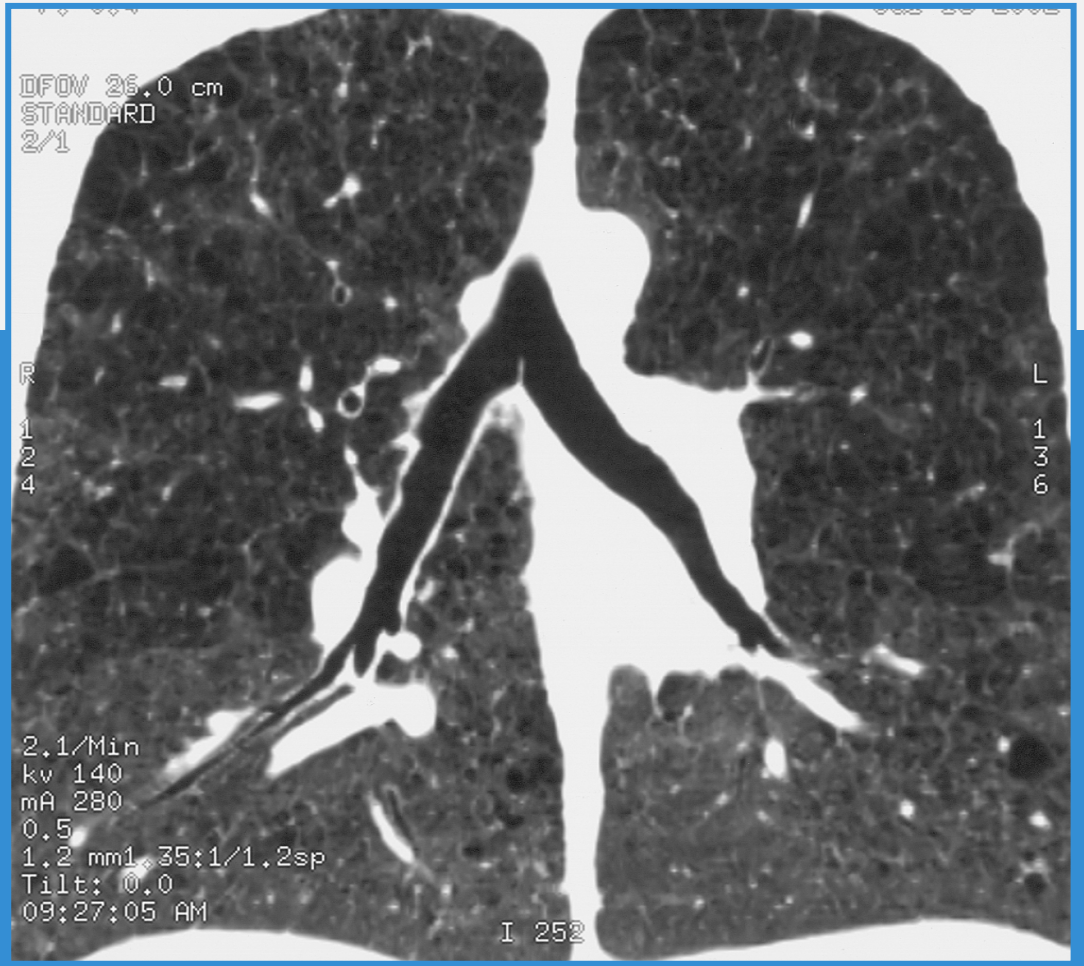


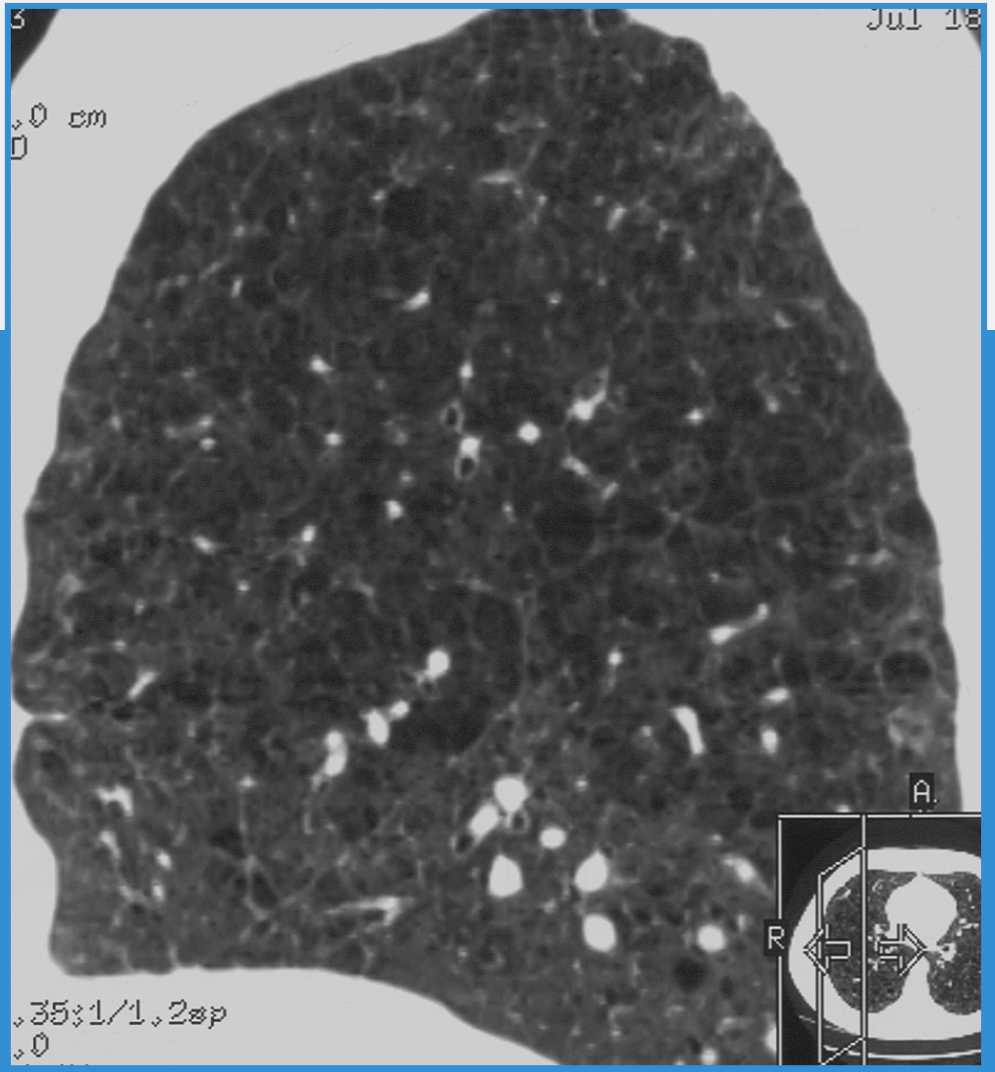
Tabagisme +++

Distension

Bulle ? Syndrome interstitiel ?

Micro-kystes ? ( )





Lésions micro-kystiques à parois épaisses, atteignant préférentiellement les sommets.
L'aspect serait compatible avec un emphysème centro-lobulaire évolué.

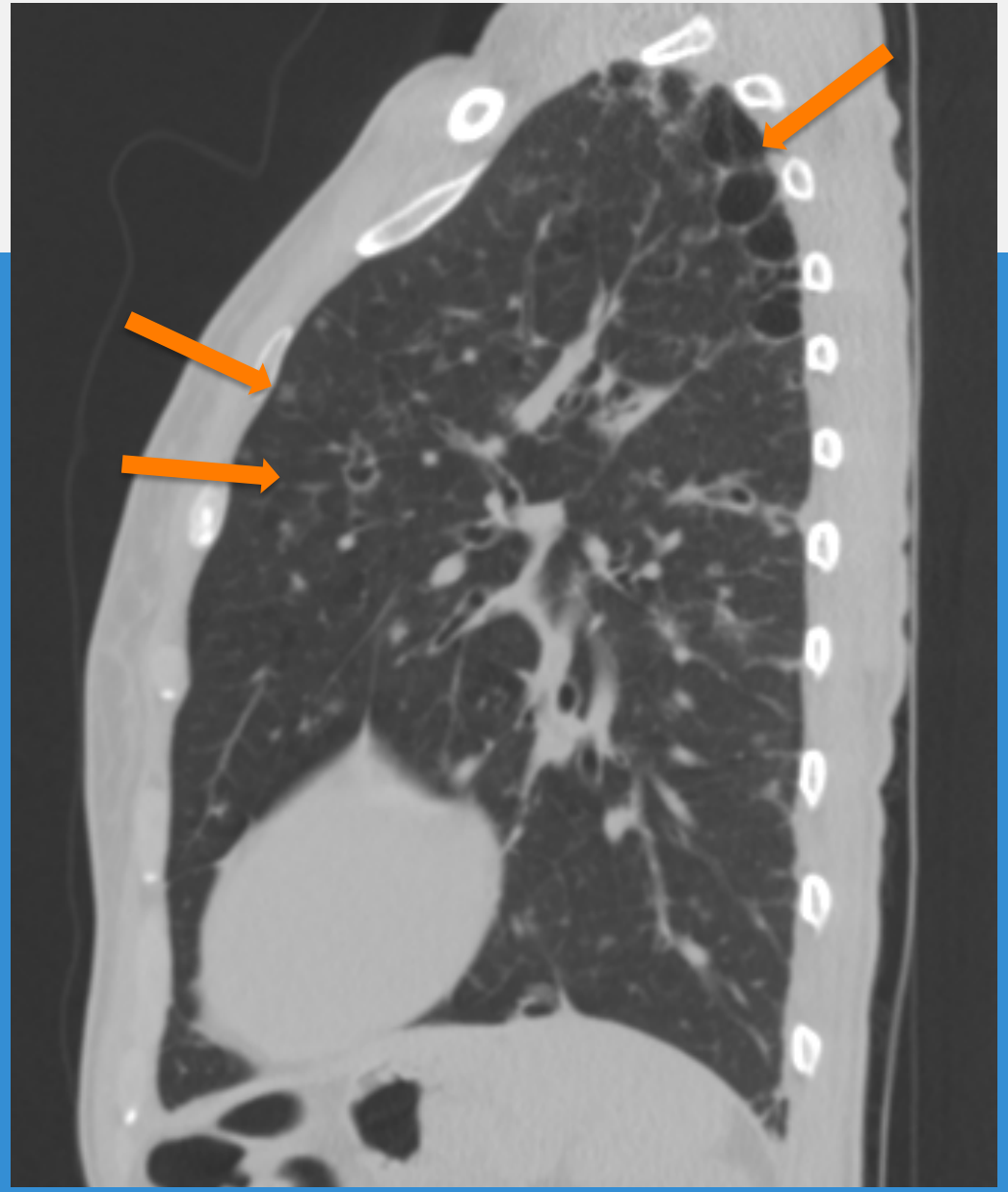
En fait, il s'agit de **lésions d'histiocytose évoluée, au stade de « dentelle ».**

PID & Tabac

Les 2 types de lésions coexistent chez ce patient étant donné qu'il s'agit de 2 **maladies en relation avec le tabagisme**.

Histiocytose X : Flèches antérieures

Emphysème : Flèches postérieures



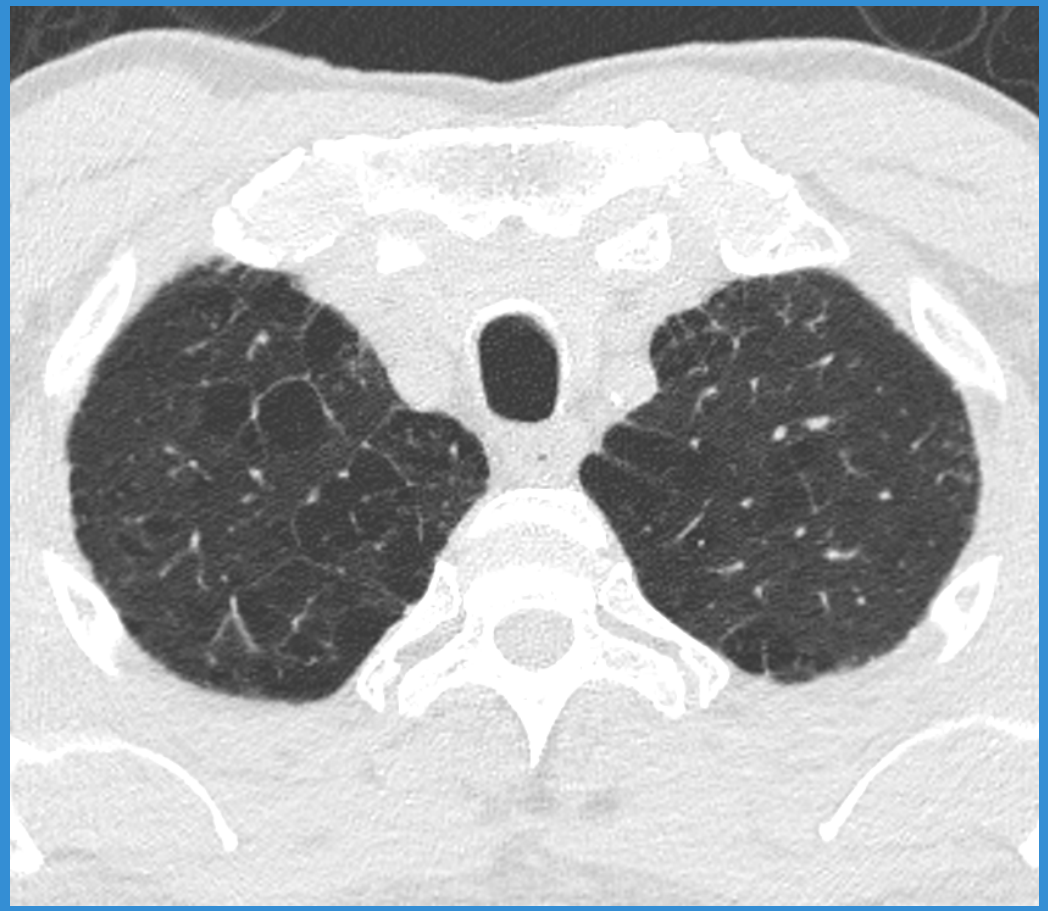
Maladie interstitielle et emphysème chez le tabagique

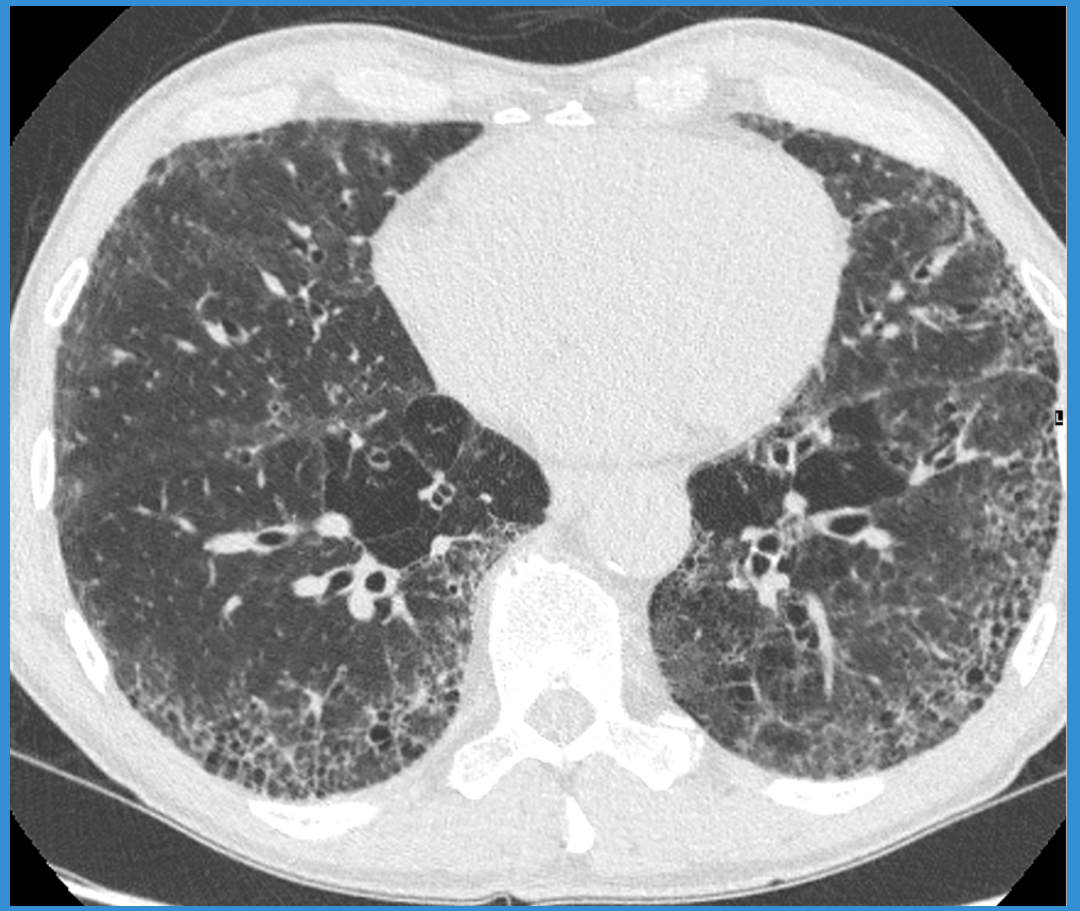
- **Distinction du syndrome** :
  - Emphysème des sommets et fibrose des bases (Cottin).
  - Mauvais pronostic : Hypertension Artérielle Pulmonaire (HTAP).

[22] Cottin V. *Eur Respir J*. 2005.

PID & Tabac

Le syndrome Emphysème des sommets Fibrose des bases

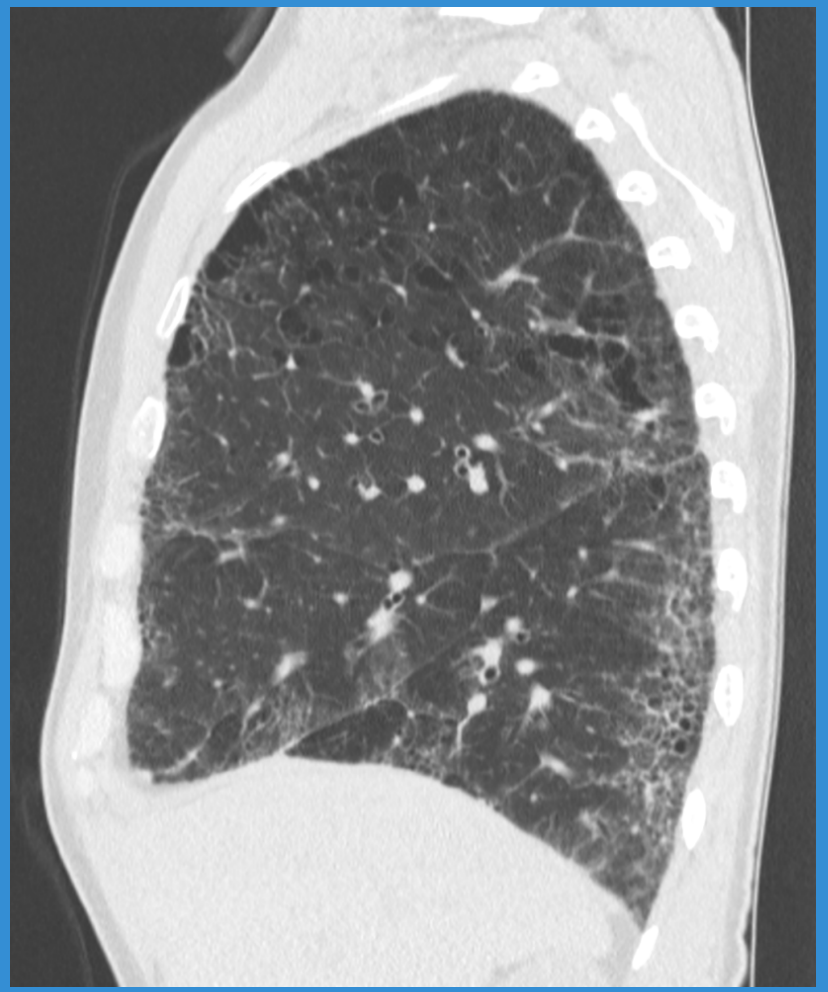




PID & Tabac

Le syndrome Emphysème des sommets Fibrose des bases

Intérêt des reconstructions sagittales



Avis des spécialistes

Pathologie de l'interstitium liée au tabac

Formes aiguës

Pneumonie aigue à éosinophiles et hémorragie alvéolaire

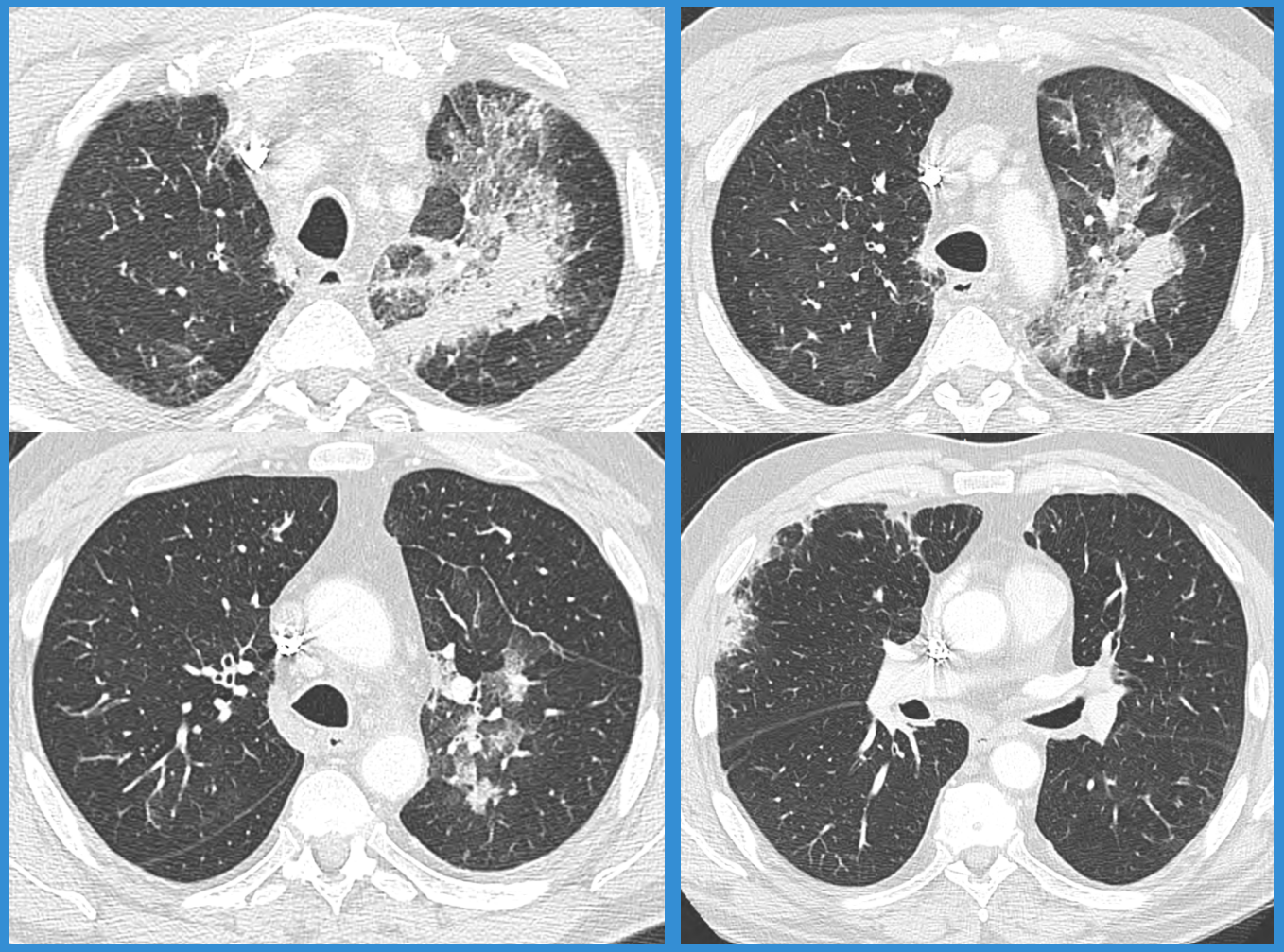
- De façon récente,
  la pneumonie aiguë à éosinophiles et l'hémorragie alvéolaire
  ont été rapprochées des pathologies infiltratives du tabagique.

- Le lien entre ces 2 pathologies et le tabac n'est pas systématique.

PID & Tabac

Pneumonie aiguë à éosinophiles

Patient de 64 ans traité par antibiothérapies successives pour tableau de pneumonie fébrile récidivante



Condensations alvéolaires et verre dépoli prédominant dans les espaces péri-broncho vasculaires associés à quelques réticulations péri-lobulaires.

Avis des spécialistes

Pathologie de l'interstitium liée au tabac

Références

Pathologie de l'interstitium liée au tabac

Références bibliographiques

[20] Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. **An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management**. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011;183(6):788-824.

[21] Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al. **An official American Thoracic Society/ European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias.** *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188(6):733-748.

[22] Cottin V, Nunes H, Brillet PY, et al. **Combined pulmonary fibrosis and emphysema: a distinct underrecognised entity**. *Eur Respir J.* 2005;26(4):586-593.

Contributeurs au programme :
Imagerie de la Pathologie Infiltrative Pulmonaire

www.clubthorax.com

Les auteurs, membres du Club Thorax

Sébastien BOMMARD, Marie-Pierre DEBRAY, Gérard DURAND, Mostafa EL HAJJAM,

Pierre FAJADET, Benoit GHAYE, Jacques GIRON, Antoine KHALIL,

Alexis LACOUT, Pierre-Yves MARCY, Liliane METGE, Grégoire PRÉVOT.

ASSOCIATION « CLUB THORAX » - Service de Radiologie – Hôpital Ambroise Paré

9, avenue Charles de Gaulle - 92100 Boulogne-Billancourt.

Réalisé avec le soutien de Roche

Réalisation