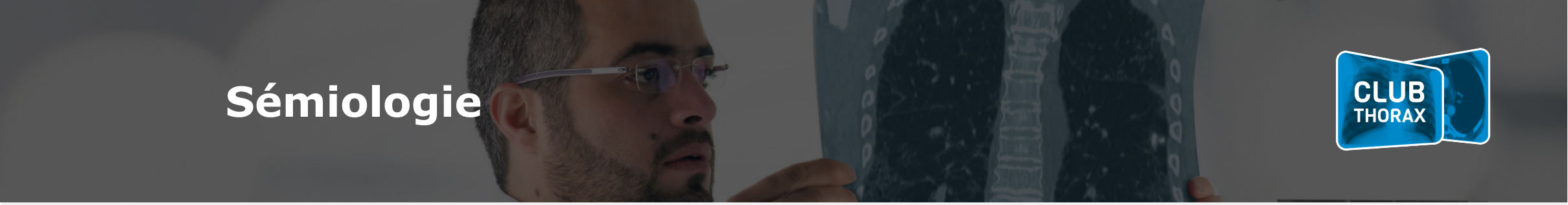


Condensations parenchymateuses pulmonaires

Définition anatomo-radiologique

- Définition
- Diagnostic différentiel
- Diagnostic positif
- Etiologies

Kystes pulmonaires multiples

- **Kyste aérien** = espace parenchymateux bien limité par un épithélium

  - ou une paroi fibreuse d'épaisseur variable < 2 mm.

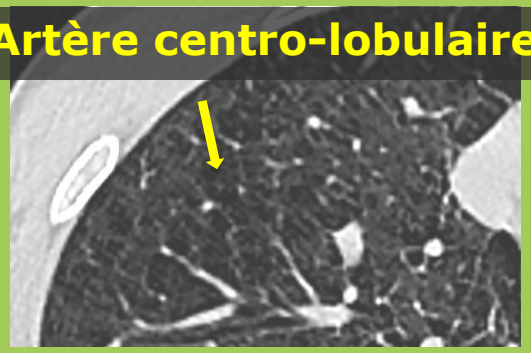
  - Parenchyme adjacent sain.

- **Cavité aérique** = Espace aérien au sein d'une condensation pulmonaire.

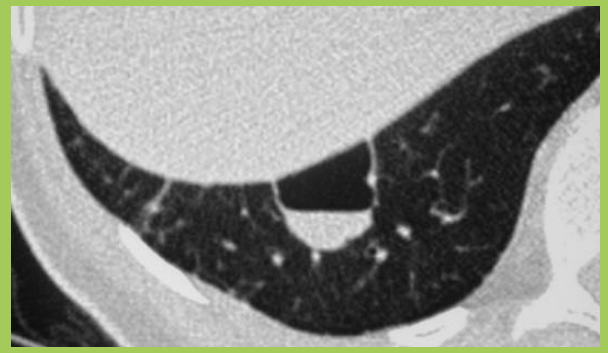
- **Nombreux**.

Kystes pulmonaires multiples

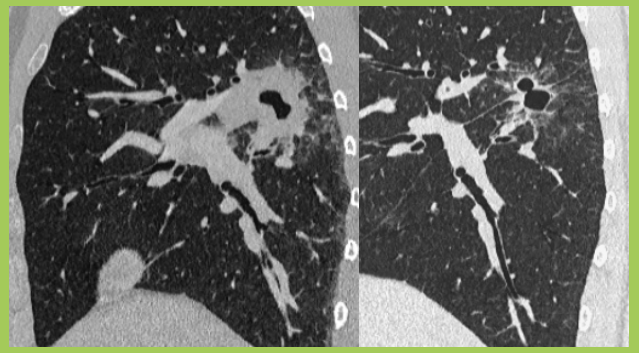
Diagnostic différentiel des kystes pulmonaires
(≠Paroi tapissée épithélium, < 2mm)



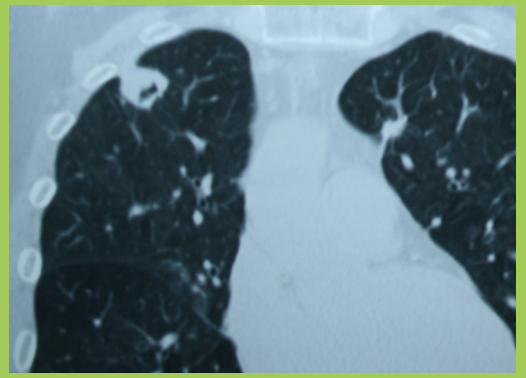
Emphysème



Pneumatocèle post-traumatique

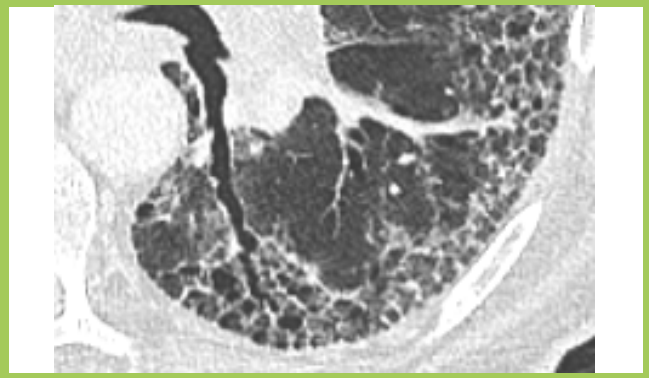


Cavité post-infectieuse



Cavité nécrobiotique

Dilatations des bronches



Rayon de miel

Diagnostic positif

- Moyens de diagnostic par approche multidisciplinaire :
  - signes et symptômes cliniques thoraciques,
  - signes et symptômes extra-thoraciques,
  - ± biologie.
- Evolution sur les symptômes, leur durée et des aspects radiologiques.

Diagnostic positif

- Tomodensitométrie (TDM) en haute résolution : **Fondamentale**.
- Elle permet :
  - la visualisation
  - la reconnaissance
  - la compréhension du développement
  - le suivi des kystes pulmonaires multiples notamment chez les patients asymptomatiques.

Principales étiologies des kystes pulmonaires multiples

- Histiocytose Langheransienne (HL)
- Lymphangiomyomatose et Sclérose Tubéreuse de Bourneville
- Pneumonie Interstitielle Lymphoïde (PIL)
- Mutation du gène de la folliculine (Birt - Hogg - Dubé)
- Vieillissement pulmonaire
- Amyloïdose pulmonaire
- Maladie par dépôt des chaînes légères
- Pneumopathie d’hypersensibilité
- Métastases kystiques
- Malformation adénomatoïde kystique (chez l’enfant)

Histiocytose Langheransienne

- Maladie de l'adulte jeune, tabagique
  mais possible chez l'enfant et l'adulte d'âge mûr.

- Présentation polymorphe :
  - asymptomatique (1/4 des cas)
  - toux sèche, dyspnée
  - douleur thoracique par pneumothorax, parfois révélateur
  - asthénie, diabète insipide, douleur osseuse.

Histiocytose Langheransienne : pathogénie

- Infiltration péribronchiolaire par cellules de Langherans :

  Formation de granulomes (nodules stellaires).

↓

- Cavitation : nodule troué.

↓

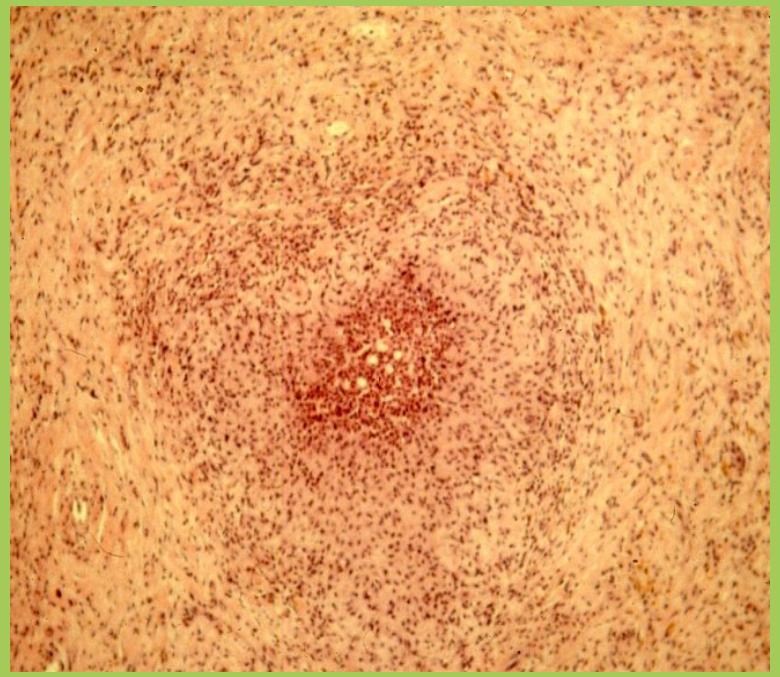
- Kyste pulmonaire.

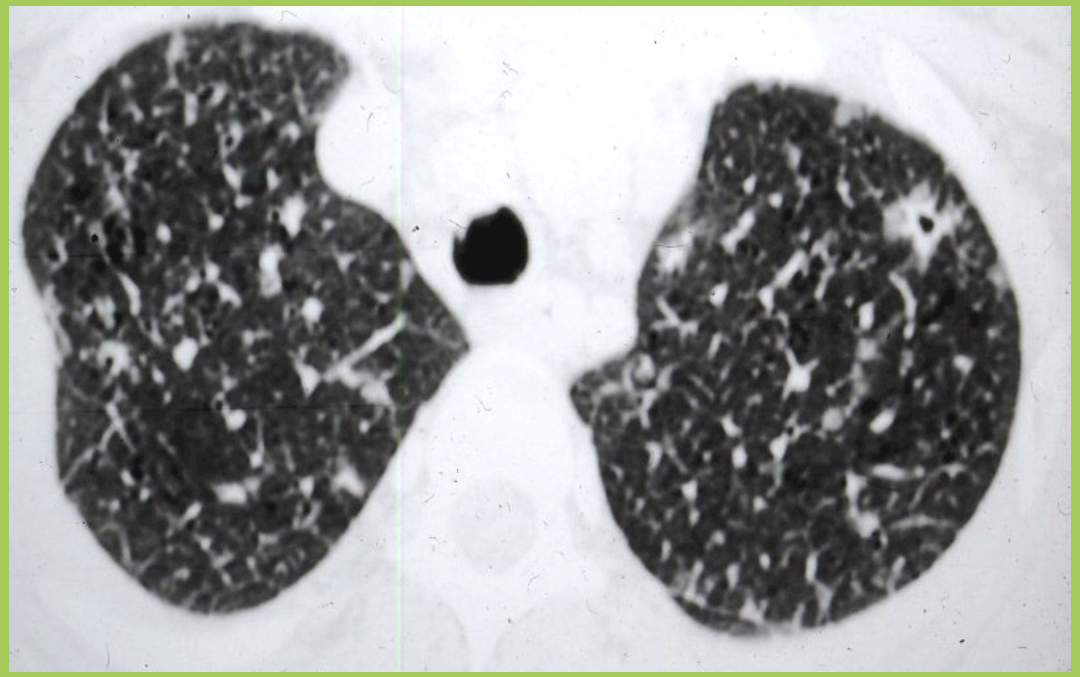
↓

- Coalescence de kystes : poumon en « dentelle ».

Kystes de l'Histiocytose Langheransienne

- Nombreux et de taille variable, de forme ronde ou ovalaire.
- Parfois associés à des nodules.
- Épargnant les récessus cardio-phréniques.



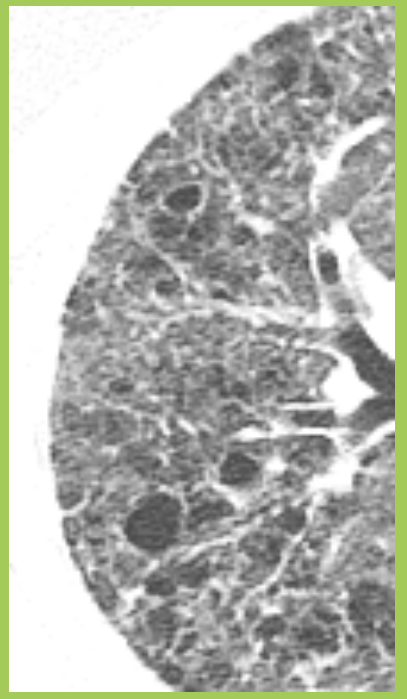


Kystes de l'Histiocytose Langheransienne

- Nombreux et de taille variable.
- Ici, pneumothorax gauche.

Kystes de l'Histiocytose Langheransienne

- Nombreux et de taille variable (souvent < 10mm et parfois > 20 mm) de forme ronde ou ovalaire.
- Parfois associés à des nodules.
- Épargnent les récessus cardio-phréniques.



Kystes de l'Histiocytose Langheransienne

- Coalescence de kystes après plusieurs années d'évolution, émaillée de pneumothorax récidivants, traités spécifiquement.

Kystes de l'Histiocytose Langheransienne

- Coalescence de kystes : Aspect « en dentelle »

Lymphangioléïomyomatose (LAM)

- Maladie rare, de la femme en âge de procréer, mais possible chez l'homme.
- Présentation non spécifique :
  - Dyspnée, toux
  - Pneumothorax récidivant
  - Chylothorax, ascite chyleuse.
- Forme associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville :
  - présentation non spécifique
  - ou autres manifestations de la sclérose tubéreuse
  - (tumeurs rénales, anomalies cardiaques, syndrome neurocutané).
- Forme sporadique (5 à 10 fois moins fréquente) :
  - Présentation non spécifique surtout thoracique.

Lymphangioléïomyomatose (LAM) : Pathogénie

- **Hypothèse 1 :**

  Obstruction autour des bronchioles terminales,
  des parois alvéolaires, des vaisseaux pulmonaires, des lymphatiques
  par des amas de cellules musculaires lisses (cellules LAM).

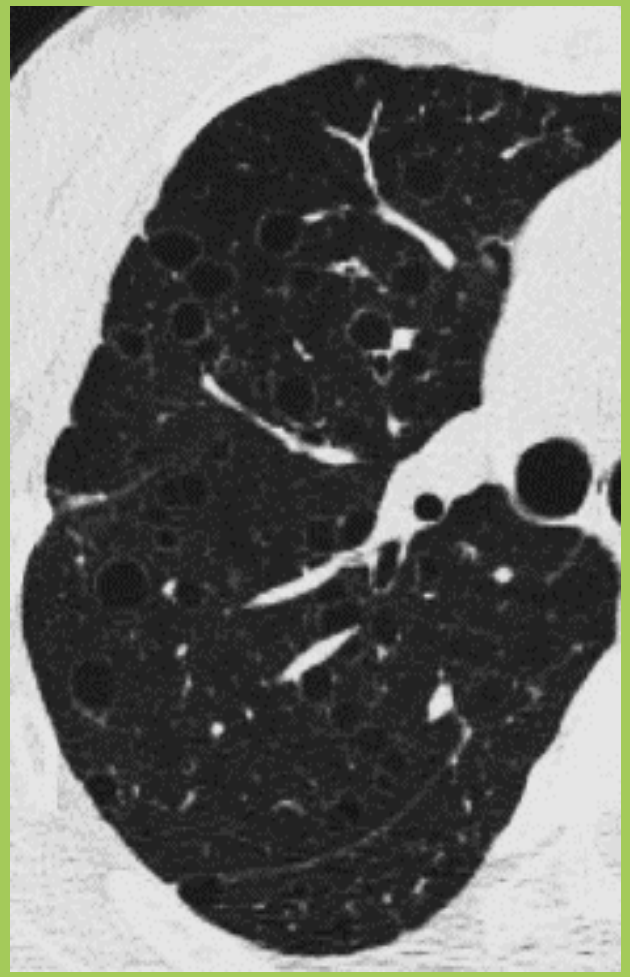
  ↓ Trappage aérien → ↓ Kystes

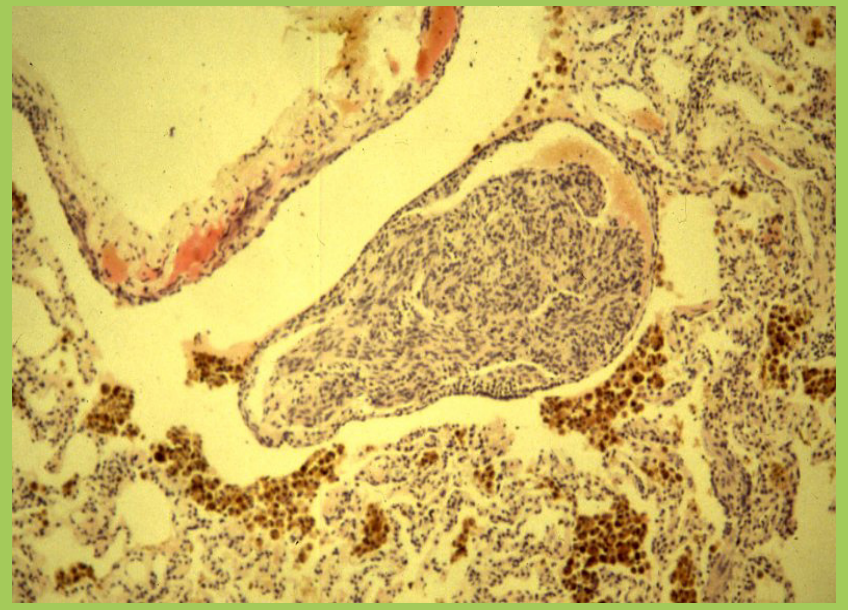
  ↓ Obstruction lymphatique → ↓ Chylothorax, ↓ épanchement péricardique

- **Hypothèse 2 :**

  Dégradation métabolique de l'interstitium par des métalloprotéinases produites par les cellules LAM.

Kystes de LAM

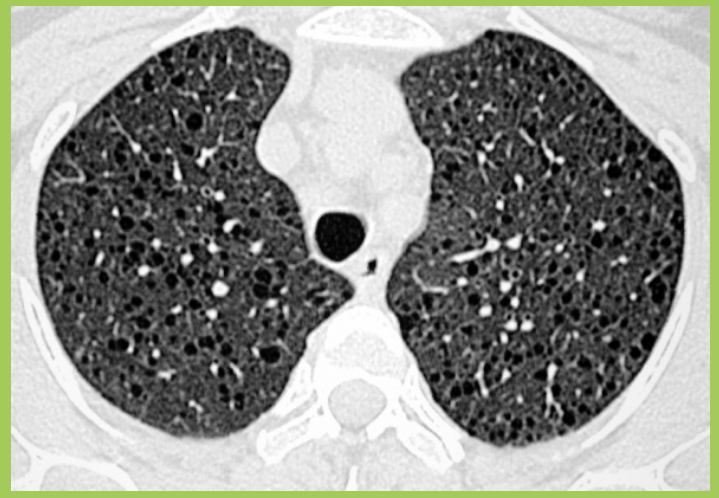


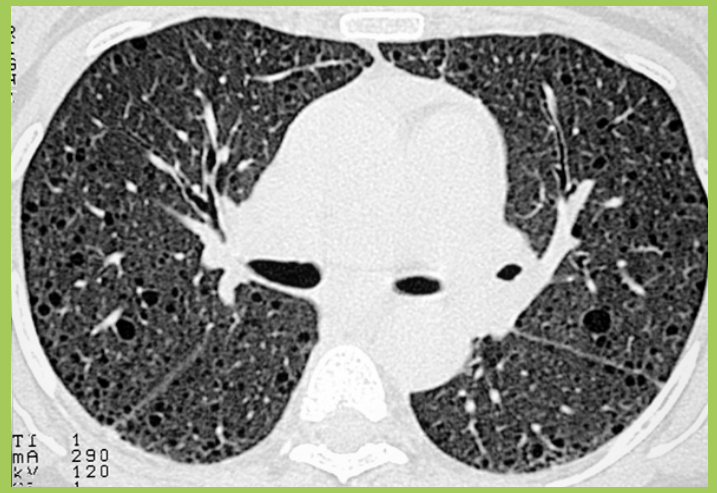


Nombreux bien limités,
diffus de 2 à 5 mm,
sans prédominance lobaire.

Poumon adjacent normal.

Kystes de LAM



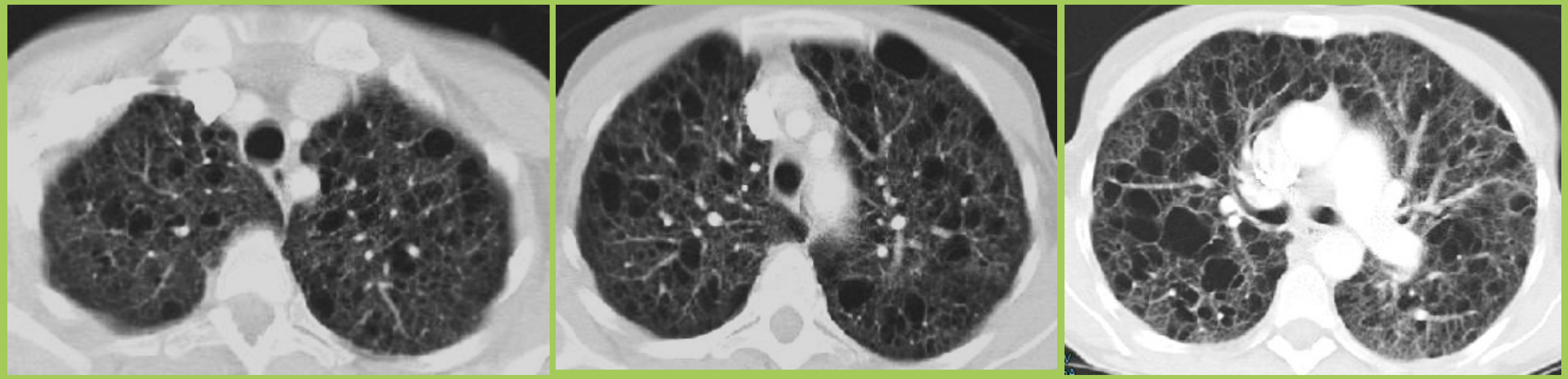


Nombreux bien limités,
diffus de 2 à 5 mm,
sans prédominance lobaire.

Poumon adjacent normal.

Ici associés à un lymphangiome rétropéritonéal (flèche)
de sclérose tubéreuse.

Kystes de Lymphangioléïomyomatose (LAM)



Nombreux bien limités, sans répartition préférentielle
2 à 5 mm, jusqu'à 30 mm.

Peuvent grossir et confluer jusqu'à ressembler
à un emphysème panlobulaire.

Pneumonie interstitielle lymphoïde

- **Affection lymphoproliférative bénigne** :

  Souvent associée à des pathologies sous jacentes :
  - syndrome de Gougerot-Sjögren, connectivites, infection au virus d'immunodéficience humaine (VIH),
  - thyroïdite auto-immune, maladie de Castelman,
  - lupus érythémateux systémique.

  Peut aussi être isolée.

- **Présentation clinique non spécifique** :
  - Toux
  - Dyspnée
  - Pneumothorax récidivant
  - Fièvre
  - Altération de l'état général.

Pneumonie interstitielle lymphoïde : Pathogénie

- **Infiltrat inflammatoire diffus**
  (lymphocytes, cellules plasmatiques, ±histiocytes)
  à proximité des canaux lymphatiqes,
  dans les 3 compartiments du secteur interstitiel
  (péri-bronchiolaire, paraseptal, sous pleural).

- **Infiltrat péribronchiolaire**

↓

Sténose ou occlusion bronchiolaire

↓

Trappage aérien

↓

Dilatation des bronchioles distales.

Kystes de Pneumonie interstitielle lymphoïde

Ici syndrome de Gougerot-Sjögren

- **Kystes épars**,
  < 3 cm sur les deux champs pulmonaires
  - verre dépoli
  - nodules centro-lobulaires
  - nodules sous pleuraux
  - épaississement septal interlobulaire.

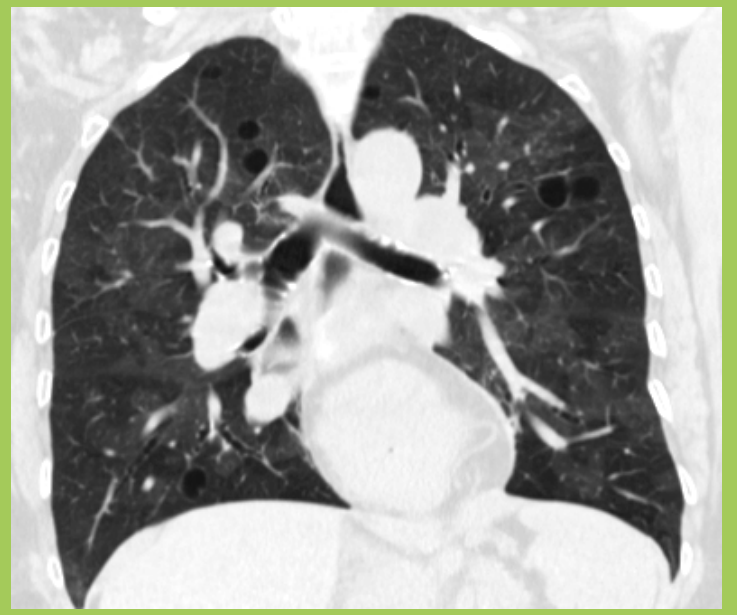
- Evolution non prévisible des kystes sous traitement.

Kystes pulmonaires multiples

Kystes de Pneumonie interstitielle lymphoïde

Ici Polyarthrite rhumatoïde

- **Kystes peu nombreux**
  < 3 cm répartis sur les deux champs pulmonaires.
- **Présents** chez
  ≈ 80% des patients.
- **En association fréquente** avec :
  - verre dépoli
  - nodules centro-lobulaires
  - nodules sous-pleuraux
  - épaississement septal interlobulaire.



Maladie par dépôt de chaînes légères

- Chez des patients d'âge moyen, ¾ des patients ont une pathologie sous-jacente : myélome multiple, maladie de Waldenström, lymphome B.
- Atteinte multi-systémique préférentielle : reins, cœur, foie.
  Atteinte pulmonaire moins fréquente,
  pouvant se traduire par une détresse respiratoire.
- Pas de fixation au rouge Congo, car pas de matériel amyloïde dans ce dépôt de chaînes légères (diagnostic différentiel).
- Les chaînes légères sécrétées par un clone plasmatique se déposent dans les parois alvéolaires, les petites voies aériennes et les vaisseaux.

Syndrome de Birt - Hogg - Dubé

Syndrome lié à une mutation du gène codant la folliculine

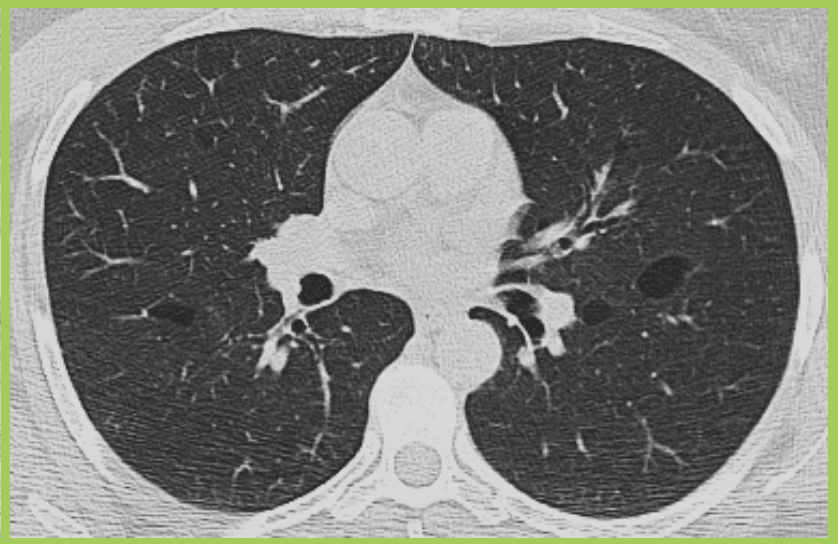
- **Survenue à 30-40 ans** (20-85 ans) sans prédominance masculine ou féminine.
- **Désordre multi-systémique** prédominant sur la peau (fibrofolliculomes), le poumon, le rein.
- **Découverte** :
  - Asymptomatique
  - Papules de fibrofolliculomes cutanés
  - Kystes rénaux
  - Tumeurs rénales malignes (50,7 ans en moyenne) avec ou sans pathologie cutanée.

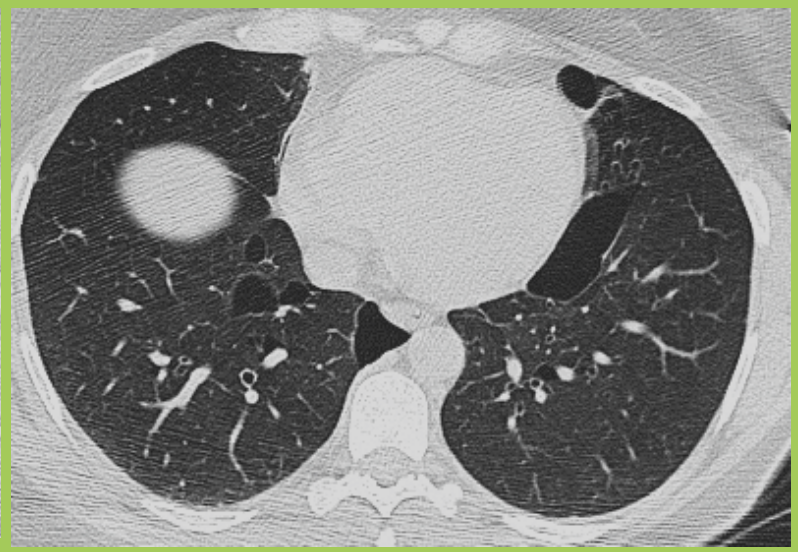
Syndrome de Birt - Hogg - Dubé : Pathogénie

- Syndrome lié à une mutation du gène codant la folliculine : 17p11.2
- Pathologie génétique par défaut de codage de la folliculine.
- Développement mésodermique anormal.
- Pas de prolifération néoplasique, pas d'inflammation.
- Pas de fibrose, pas d'atypie.
- Expression normale de la protéine codeuse dans stroma pneumocytes I, peau, reins.

Kystes du syndrome de Birt - Hogg - Dubé

- Kystes « classiques »
- Ou pouvant contenir des septa (paroi alvéolaire).
- Pneumothorax.





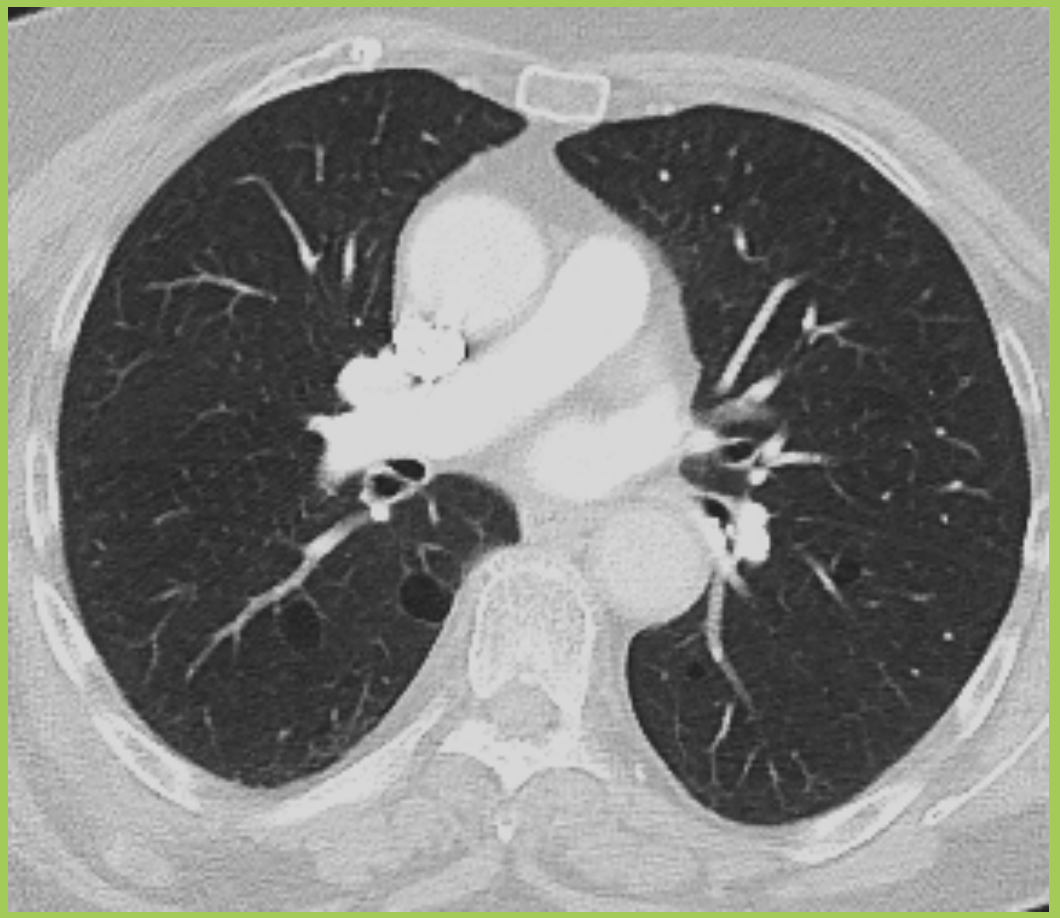
Pneumonie à pneumocystis Jiroveci

- Infection fungique presque exclusivement chez les patients immunosupprimés **avec un taux de CD4 < 200-µl**. Réduction drastique avec thérapie anti-rétro-virale du VIH.
- Signes d'appel non spécifiques :
  - Toux
  - Fébricule
  - Dyspnée
  - Pneumothorax spontané.
- Progression insidieuse ou fulminante des symptômes jusqu'à une détresse respiratoire.
- Kystes au sein de zones en verre dépoli.

Vieillissement pulmonaire

- 25% > 75 ans, pas avant 50 ans.
- De découverte fortuite, asymptomatique.
- Sans corrélation avec l'emphysème ou le tabagisme.
- Pas de corrélation avec les EFR, sauf la diffusion libre du monoxyde de carbone (DLCO) qui est abaissée.
- Indice de masse corporelle (BMI) < 25 kg/m².

Kystes du vieillissement pulmonaire



Peu nombreux.
Situés dans les lobes inférieurs.
Taille < 3 cm.

Pneumopathie d'hypersensibilité

- Diagnostic sur des critères Cliniques et Radiologiques.
- Exposition aux allergènes
  - poumon des éleveurs d'oiseaux
  - poumon de fermier.
- Verre dépoli avec aspect en mosaïque et trappage expiratoire.
- Valeur en dehors des phases aiguës de la présence de kystes isolés.

Pneumopathie d'hypersensibilité : Pathogénie

Bronchiolite cellulaire

↓

Obstruction des petites voies aériennes

↓

Dilatation « kystique » des bronchioles terminales.

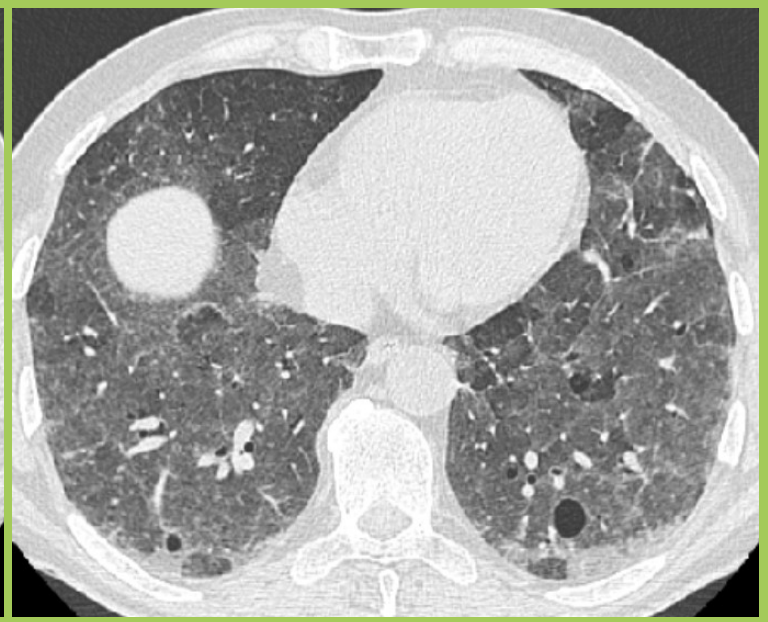
Kystes pulmonaires multiples

Kystes de pneumopathie d'hypersensibilité

- Peu nombreux

- En phase aiguë
- Associés au verre dépoli
- Mosaïque
- Trappage

- Peuvent être isolés en dehors de la phase aiguë

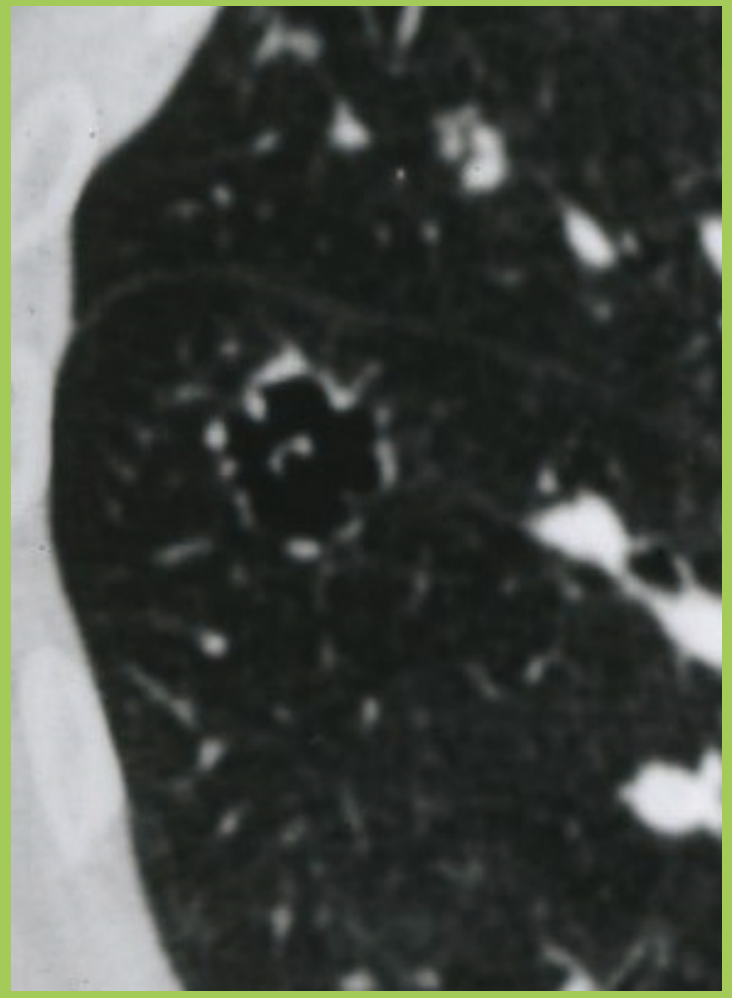


Métastases kystiques

- **Rares**.

- **Rapportées dans**
  - Métastases de tumeur pancréatique
  - Métastases de cancer colique
  - Métastases de sarcomes (angiosarcome du cuir chevelu, sarcome utérin)
  - Métastases ORL.

- **Rapportées**
  - avant ou après chimiothérapie.



Métastases Tumeur pancréatique

Enfant

- Malformation adénomatoïde kystique.
- *Forme kystique de séquestration pulmonaire, très rare.*

Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire

- **Malformation congénitale** :
  - arrêt localisé du développement d'un bourgeon bronchique
  - découvert en échographie anténatale
  - ou sur une décompensation respiratoire
  - ou infections à répétition.

- **Toujours rechercher une séquestration pulmonaire associée**.

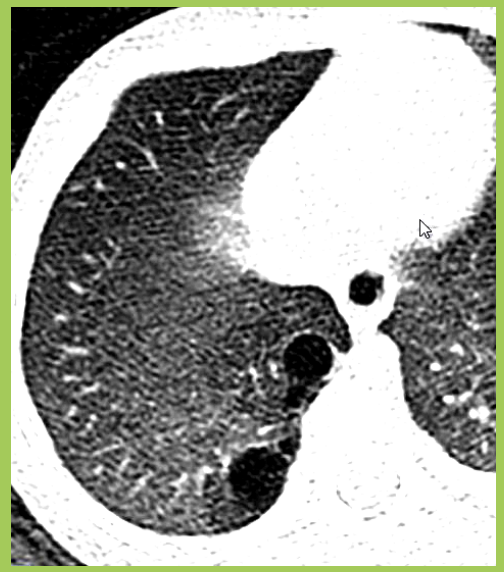
Kystes pulmonaires multiples

Kystes de Malformation adénomatoïde kystique

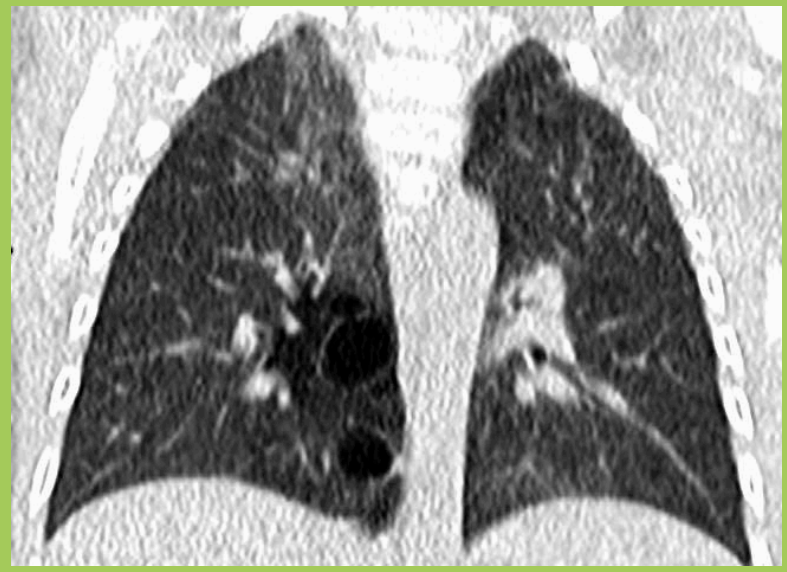
Classification de Stocker

Type I :
Petit nombre de grands kystes (alvéoles ~ normaux).

Type II :
Petits kystes (<1 cm)
Très nombreux (alvéoles larges).



Type III :
Masse non kystique de grande taille (structures régulières).



Ici type I de Stocker.

Conclusion :
Kystes pulmonaires multiples (1/2)

- Mode de révélation clinique varié et non spécifique
  pneumothorax fréquent dans :
  - Histiocytose Langheransienne
  - LAM
  - Birt – Hogg – Dubé.

- Maladies génétiques :
  - Sclérose tubéreuse de Bourneville
  - Birt – Hogg – Dubé.

Conclusion :
Kystes pulmonaires multiples (2/2)

- Cohabitation avec les maladies de système :
  - Histiocytose Langheransienne
  - Pneumonie interstitielle lymphoïde
  - Amyloïdose
  - Maladie avec dépôt de chaînes légères.

- Pneumopathie d'hypersensibilité :
  - Avec infection sous immunodépression sévère
  - Vieillissement pulmonaire.

- Enfant :
  - Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire.

En pratique clinique...

Contrôler le rein

devant toute maladie kystique pulmonaire.

Maladie kystique pulmonaire et lésion rénale

- Lymphangioleiomyomatose
- Sclérose tubéreuse de Bourneville
- Métastases kystisées d'une néoplasie rénale
- Syndrome de Birt - Hogg - Dubé
- Syndrome de Protée.

Références bibliographiques

F.A. Ferreira Francisco, A.S. Soares Souza, G. Zanetti, E. Marchiori.
Multiple cystic lung disease.
Eur Respir. Rev. 2015;24:552-64.

D.M. Seaman, C.A. Meyer, M.D. Gilman, F.X. McCormack.
Cystic lung disease at High-Resolution CT.
AJR 2011;196:1305–1311.

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