

# **LES PNEUMOPATHIES INFILTRATIVES DIFFUSES (PID)**

**DR TOUATI Z.  
FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE BEJAIA**

## OBJECTIFS

01. Définir une PID
02. Connaitre les signes cliniques et radiologiques des PID
03. Décrire les aspects histopathologiques de la pathologie interstitielle
04. Orienter le diagnostic étiologique de PID en fonction des données cliniques, radiologiques, fonctionnelles et de l'état immunitaire du patient.
05. Citer les étiologies des PID



# PLAN

- I. Définition
- II. Intérêt de la question
- III. Epidémiologie
- IV. Rappel anatomique
- V. Anatomopathologie
- VI. Approche diagnostique
  - 1. Interrogatoire
  - 2. Signes fonctionnels
  - 3. Examen clinique
  - 4. Radiographie thoracique
  - 5. TDM thoracique
  - 6. Exploration fonctionnelle respiratoire
  - 7. Biologie
  - 8. Lavage bronchiolo alvéolaire
  - 9. Prélèvements histologiques
- VII. Etiologies des PID
  - 1. PID de causes connues
  - 2. PID de causes inconnues
- VIII. Références bibliographiques



## I. DÉFINITION

Groupe hétérogène de maladies caractérisées par une infiltration diffuse de l'interstitium pulmonaire, des espaces aériens distaux alvéolaires et bronchiolaires et des petits vaisseaux par des lésions cellulaires et/ou non cellulaires, dont le point commun est de donner des opacités infiltratives diffuses sur la radiographie thoracique.

Le terme de pneumopathies infiltratives diffuses est actuellement préféré



## II. INTÉRÊT DE LA QUESTION

- Fréquence: 15% des maladies broncho pulmonaires
- Etiologie: plus de 200 entités différentes
- Intérêt de la TDM-HR dans l'approche diagnostique
- La prise en charge des PID chroniques est pluridisciplinaire



### III. EPIDÉMIOLOGIE

- incidence: 26 à 32/ 100000 hab/ an
- Prévalence: 67 à 81/ 100000 hab/ an
- Les PID aiguës sont dominées par les causes infectieuses et hémodynamiques
- Les PID chroniques sont dominées par la sarcoidose, la fibrose pulmonaire idiopatique, les fibroses associées aux connectivites, et la lymphangite carcinomateuse.



## IV. RAPPEL ANATOMIQUE

- Le lobule secondaire de Miller:

C'est la plus petite unité du poumon (5000 unités) de 1 à 2,5 cm de diamètre, polyédrique, limité par le tissu conjonctif et contient plusieurs acini

- Les voies aériennes périphériques: le lobule est traversé par un axe broncho vasculaire

- L'interstitium pulmonaire:

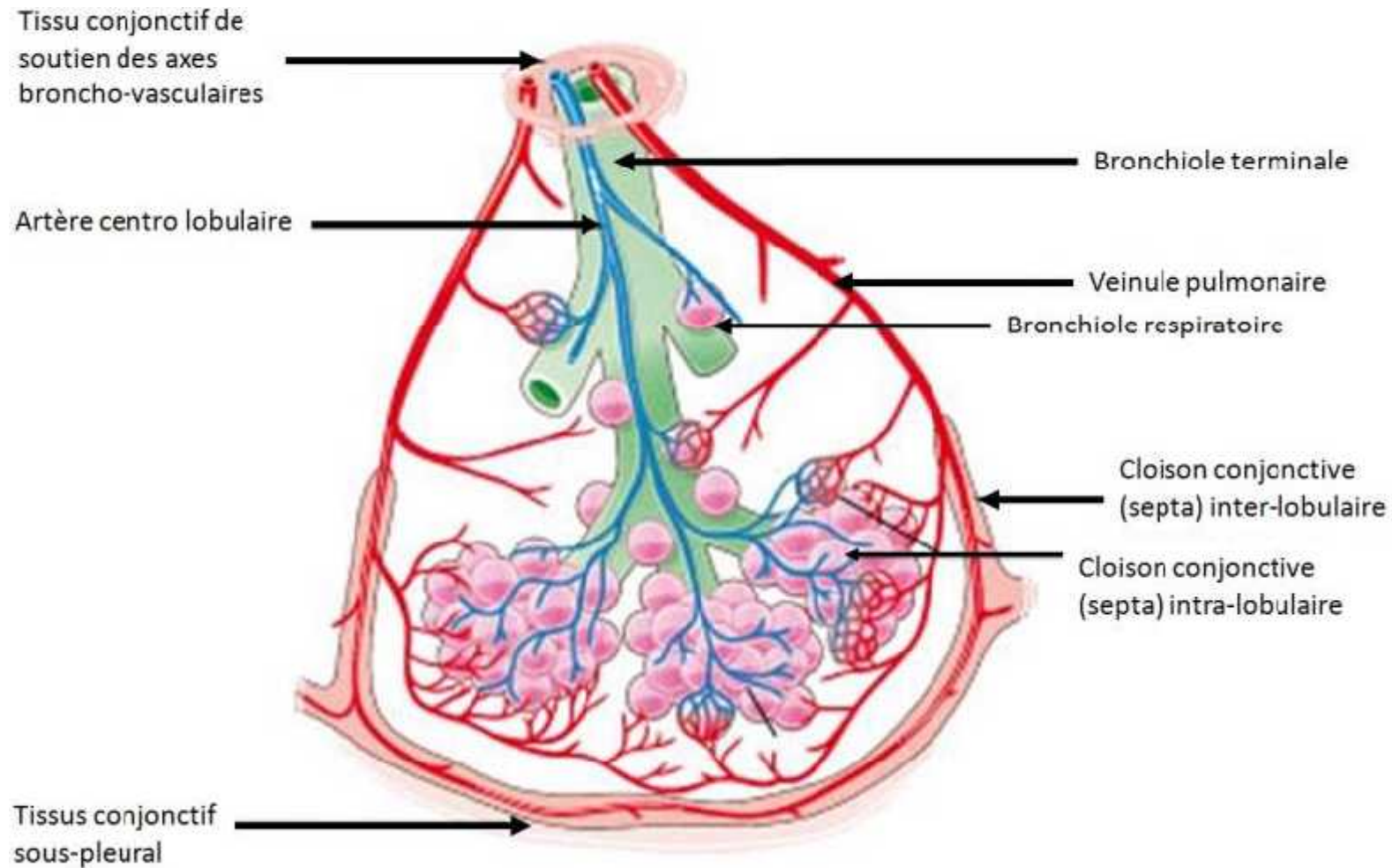
- axial: centrolobulaire

- périphérique: sous pleural et interlobulaire

- pariétoalvéolaire: intralobulaire



# FIGURE 1: REPRÉSENTATION SCHÉMATIQUE DU LOBULE PULMONAIRE






## V. ANATOMOPATHOLOGIE

- **L'oedeme:** phase d'agression initiale avec réaction inflammatoire aigue oedemato-hemorragique.
- **L'alvéolite:** phase de pneumonie interstitielle avec infiltrat cellulaire polymorphe, foyers de fibroblastes et dépôt de collagène.
- **La fibrose:** stade cicatriciel irréversible



## VI. APPROCHE DIAGNOSTIQUE

### 1. Interrogatoire:

- Age: sarcoïdose fréquente avant 40 ans, la FPI après 50ans
  - Antécédents: cardiopathie, néoplasie, hémopathie, HIV
  - Mode de début: aigu ou chronique
  - Exposition professionnelle: minérale (pneumoconiose) ou organique(pneumopathie d'hypersensibilité PHS)
  - Habitudes de vie et loisirs( exposition aux Ag aviaires ou Ag du poumon de fermier)
  - Prise médicamenteuse pneumo toxique ou notion de radiothérapie
  - Tabagisme: histiocytose et FPI
- 

## **2. Signes fonctionnels:**

- Dyspnée d'effort puis de repos: signe capital, reflet de la sévérité de la maladie
- Toux: fréquente, souvent déclenchée par l'inspiration profonde
- Signes extra respiratoires: importants pour la recherche étiologique

## **3. Examen clinique:**

- Râles crépitants
- Hippocratisme digital
- Localisations extra respiratoires: cutanées, Ganglionnaires ,  
oculaires....



## 4. Radiographie thoracique:

### ○ lésions élémentaires:

#### ➤ Opacités linéaires:

- Lignes de Kerley A (Apex) ou B (Bases): opacités linéaires périphériques
- Autres opacités linéaires: trabeculaires et réticulaires quand elles s'entrecroisent

#### ➤ opacités nodulaires: punctiformes, micronodulaires, nodulaires, macronodulaires

### ○ Images d'accompagnement:

Adénopathies, épanchements pleuraux, cardiomégalie, plaques calcifiées



## 5. TDM thoracique:

### ○ **micronodules, nodules et masses:**

-Taille : Moins de 3 mm: punctiforme

3 à 5 mm: micronodule

6 à 10 mm: nodule

10 à 30 mm: macronodule

Plus de 3 cm : masse ( de fibrose)

-Distribution:

Lymphatique: centro et perilobulaire

Hématogène: unifome , aspect de miliaire

Centrolobulaire: arbre en bourgeon ou verre dépoli

### ○ **lignes et réticulations:**

Septales interlobulaires, intralobulaires ou non septales



- **Hyperdensités:**

- Condensations alvéolaires
- Verre dépoli

- **kystes et cavités:**

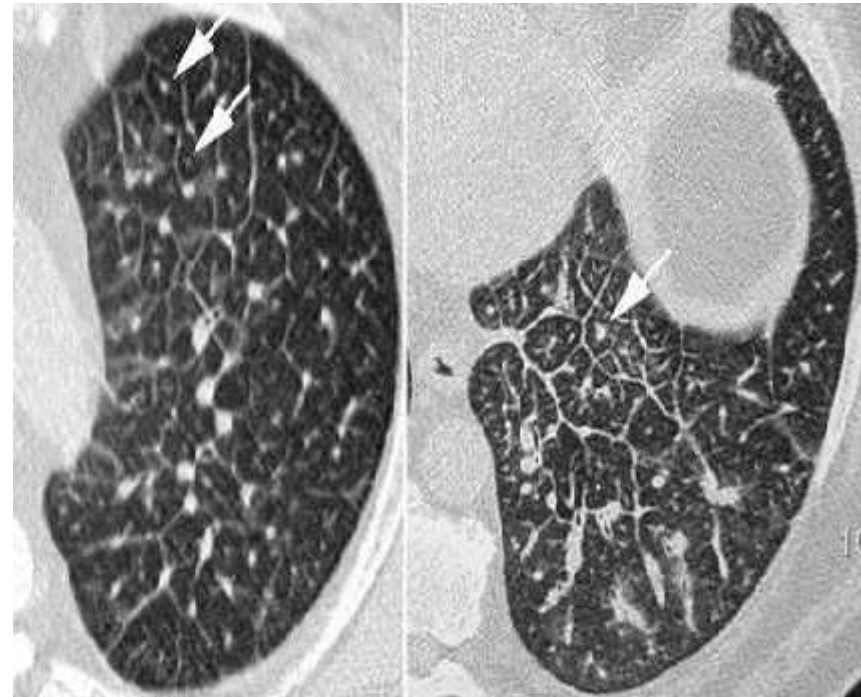
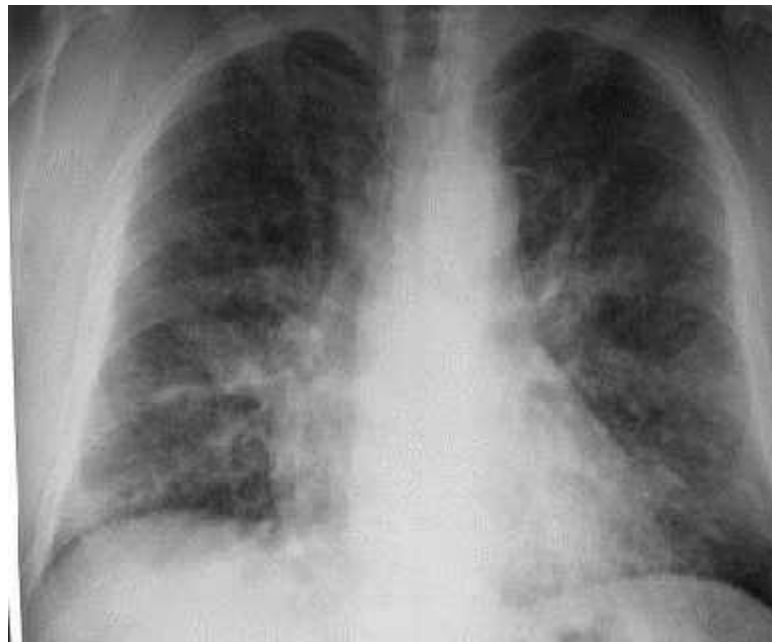
- Kystes pulmonaires
- Kystes en rayon de miel
- DDB par traction

- **Signes associés:**

- ADP médiastinales : sarcoïdose, silicose ,lymphangite carcinomateuse
- Epanchement et plaques pleurales: LED, asbestose
- Dilatation de l'œsophage: sclérodermie



**FIGURE 2** : RADIOGRAPHIE THORACIQUE MONTRANT UN SYNDROME RÉTICULO-NODULAIRE. TDM-HR MONTRANT UN ÉPAISSISSEMENT DES SEPTAS INTER-LOBULAIRES (SIL) DESSINANT LA PÉRIPHÉRIE DES LOBULES PULMONAIRES (LES FLÈCHES DÉSIGNENT DES ARTÈRES CENTRO-LOBULAIRES).( LYMPHANGITE CARCINOMATEUSE).

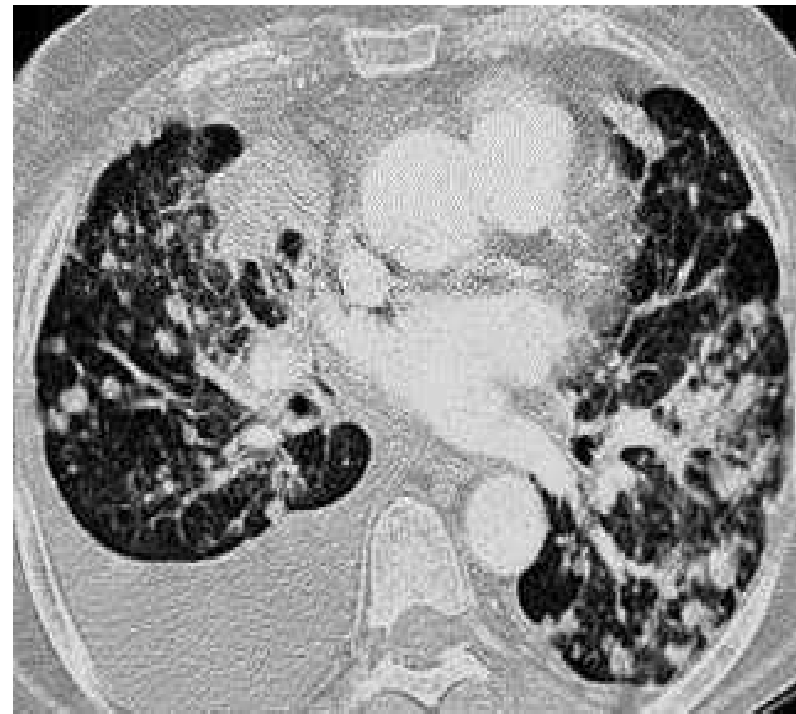
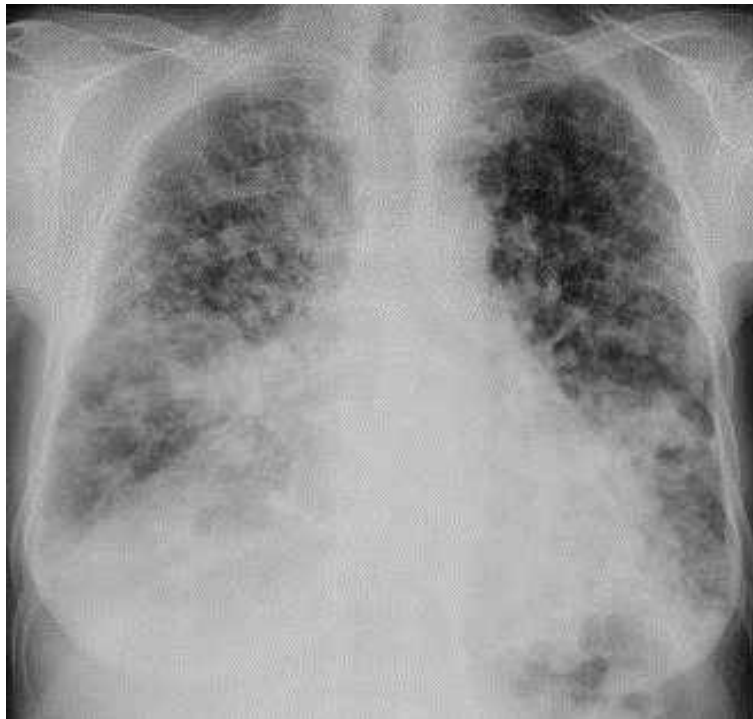


**FIGURE 3:** A GAUCHE, ASPECT NORMAL. A DROITE, PNEUMOPATHIE D'HYPERSENSIBILITÉ (PHS) AVEC PRÉSENCE DE NODULES DE FAIBLE DENSITÉ À CONTOURS FLOUS À DISTRIBUTION CENTRO-LOBULAIRE BRONCHIOLAIRE (DROITE).

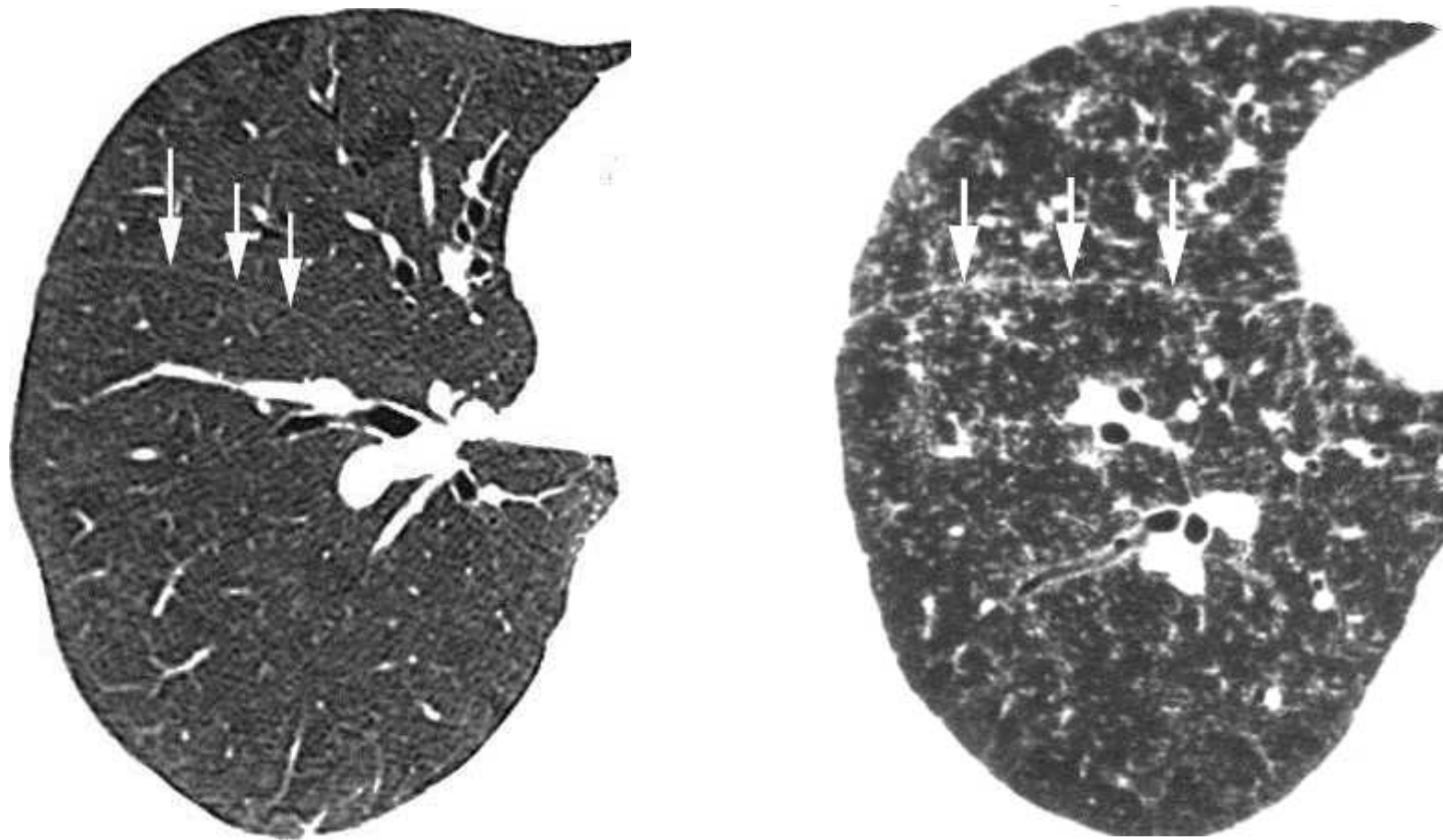




**FIGURE 4:** MÉTASTASES PULMONAIRES D'UN CANCER THYROÏDIEN : NODULES À CONTOURS NETS (ON NOTE AUSSI L'EXISTENCE D'UN ÉPANCHEMENT PLEURAL DROIT).



**FIGURE 5:** A GAUCHE, ASPECT NORMAL. A DROITE, SARCOÏDOSE AVEC MICRONODULES À DISTRIBUTION SOUS-PLÉURALE (PLÈVRE PARIÉTALE ET LE LONG DES SCISSURES) ET PÉRIBRONCHOVASCULAIRE. IL RÉSULTE DE CETTE DISTRIBUTION UNE IRRÉGULARITÉ ET UN ÉPAISSISSEMENT DES PAROIS BRONCHIQUES. LA GRANDE SCISSURE EST MARQUÉE PAR LES FLÈCHES.



**FIGURE 6:** FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE AVEC UN ASPECT EN « RAYON DE MIEL »  
À LA TDM THORACIQUE



## 6. Explorations fonctionnelles respiratoires :

- Trouble ventilatoire restrictif
- Diminution de la DLCO
- Hypoxémie d'abord à l'effort puis au repos

## 7. Biologie:

- FNS ( éosinophilie)
- Bilan inflammatoire: VS,CRP
- Bilan rénal ( hématurie, protéinurie) : (collagénoses)
- Bilan hépatique
- Calcémie , calciurie
- Enzyme de conversion de l'angiotensine ( sarcoidose)
- IDR à la tuberculine
- BK+ sérologie HIV
- Dosage des auto anticorps (connectivites, vascularites)
- Précipitines sériques spécifiques d'un Ag ( PHS)
- Electrophorèse des protéines: pic monoclonal ( lymphoprolifération)
- Marqueurs tumoraux: contexte de surveillance d'une néoplasie connue



## 8. Lavage bronchiolo alvéolaire (LBA):

LBA du sujet sain:

- macrophages: 80-90% (fumeur >90%)
- lymphocytes: 10-12%
- PNN: <2%
- PNE:<1%

Permet la mise en évidence:

- étiologie infectieuse( pneumocystose, BK, Aspergillus, inclusions du CMV)
- Pathologie maligne( présence de cellules malignes)
- Corps asbestosiques ou autres particules minérales ( témoin d'une exposition professionnelle ou environnementales)
- Hémorragie intra alvéolaire( siderophages).....

Orientation diagnostique:

- Alvéolite lymphocytaire: sarcoidose,....
- Alvéolite à PNN: FPI, connectivites,..
- Alvéolite à éosinophiles : poumon éosinophile



## 9. Prélèvements histologiques:

- Biopsies bronchiques et pulmonaires transbronchiques
- Biopsies périphériques: cutanée, ganglionnaire, glandes salivaires .
- Biopsies sous mediastinoscopie: adénopathies peritrachéales.
- Biopsie pulmonaire sous vidéo thoracoscopie ou chirurgicale.



## VII. ETIOLOGIES DES PID

### 1. PID de causes connues :

- Causes infectieuses: pneumocystose, tuberculose miliaire, mycoplasme, virales.
- Causes hémodynamiques: insuffisance cardiaque gauche, insuffisance rénale.
- Prolifération néoplasique: lymphangite carcinomateuse, syndromes lympho prolifératifs
- Pneumoconioses: silicose, asbestose
- Pneumopathie d'hypersensibilité: maladie du poumon de fermier ou d'éleveur d'oiseaux
- Pneumopathies médicamenteuses
- Pneumopathies radiques



## 2. PID de causes inconnues:

- Granulomatoses: sarcoidose, histiocytose
- Connectivites :sclérodermie, polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé
- Vascularites: wegener, syndrome de shurg et strauss
- PID chronique à éosinophiles
- PID idiopathiques:
  - Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) +++
  - Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)
  - Pneumopathie organisée crypto génique (POC)
  - Pneumopathie interstitielle aiguë (PIA)
  - Pneumopathie interstitielle desquamative( PID)
  - Bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle(BR-PID)





## VIII. RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- P. Dacosta. A.Parot. Stratégie diagnostique devant une pneumopathie infiltrante diffuse (PID) aiguë non infectieuse non cardiogénique. Revue des maladies respiratoires actualités 2016;08:102-104.
- 2- M.Turpin. P.Y.Brillet. Pneumopathies infiltrantes diffuses : quels aspects radiologiques pour quelles étiologies ?. Revue des maladies respiratoires actualités 2016;08:76-79.
- 3- Les pneumopathies interstitielles diffuses. Collège des enseignants de pneumologie 2017.
- 4-M.Turpin. M.Rémy-Jardin. Pneumopathie infiltrante diffuse : analyse des différents compartiments radiologiques. Revue des maladies respiratoires actualités 2016;08:80-82.
- 5- E.Blin. V.Cottin. Traitement de la fibrose pulmonaire idiopathique : approche médicamenteuse. Revue des maladies respiratoires actualités 2016;08:83-85.
- 6- E.Blin. B.Bondue. Prelevements des pneumopathies interstitielles diffuses: du LBA à la cryobiopsie. Revue des maladies respiratoires actualités 2016;08:118-121.
- 7-. M.Wagner. K.C.Chang et al. Imagerie des pneumopathies infiltratives diffuses chroniques en tomodensitométrie : du diagnostic à la quantification automatisée. Revue des maladies respiratoires 2011; 28: 1207-1215.
- 8- M. Rabeyrin. S. Lantuéjoul. Histopathologie des pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques. La presse medicale 2010; 39 :61-72.
- 9- M. brauner. P.Y.Brillet.Approche pathogénique de la sémiologie tomodensitométrique des pneumopathies infiltratives diffuses. Journal de radiologie 2009; 90: 1841-1853.
- 10- F. Duperron et al. Physiopathologie des pneumopathies interstitielles diffuses. Revue de pneumologie clinique 2005; 61 :159-163.

