

Imagerie des pneumopathies kystiques

O.Marsafi, A.Merzem, H.Belgadir, O.Amriss,
N.Moussali, N.Elbenna

Service de radiologie ,Hôpital 20Aout 1953, CHU IBN Rochd
Casablanca

Introduction:

- Groupe hétérogène de pathologies pulmonaires rares.
- Origine variée: génétique, tumorale, infectieuse, inflammatoire
- Imagerie occupe une place centrale, au sein d'une PEC multi-disciplinaire.
- Démarche diagnostique:
 - Affirmer le diagnostic de pneumopathie kystique # diagnostic différentiel
 - Analyse sémiologique: **kystes isolés, kystes et nodules, kystes au second plan, anomalies extra-pulmonaires**
 - Intégration multidisciplinaire des caractéristiques TDM, des données cliniques et biologiques

Définition:

- Histologie:

- Kyste pulmonaire : espace rond circonscrit
- Et limité par un épithélium ou une paroi fibreuse d'épaisseur variable

- TDM:

- lésion hypodense avec une interface nettement définie avec le parenchyme pulmonaire normal
- paroi fine d'épaisseur variable, habituellement < à 2 mm
- Contenu souvent aérique, rarement liquide

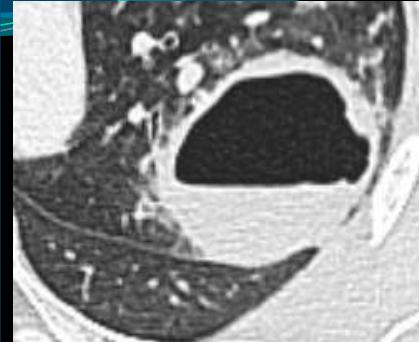
Pneumopathie kystique ou non?

Lésion cavitaire:

- Espace aérique au sein d'un nodule, d'une masse ou d'une condensation, à paroi d'épaisseur variable, habituellement > 4mm
- Conséquence de l'expulsion de la nécrose centrale d'une lésion primitive

Infectieuse:

- Embols septiques
- Pneumonies Nécrosantes
- Mycobactéries
- Fongiques invasives



Inflammatoire:

- PR



Tumorales:

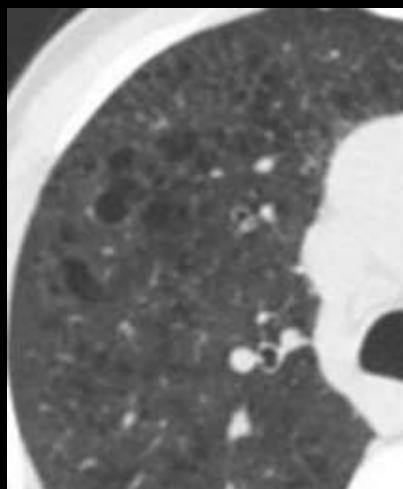
- Primitives
- Secondaires
- Spontané
- Après TTT



Emphysème:

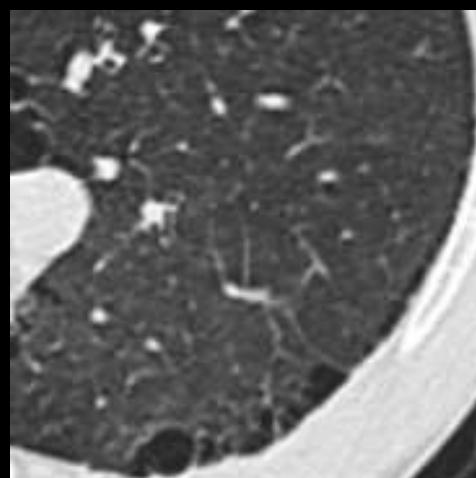
Centro-lobulaire:

- Pas de paroi
- Visibilité de l'artère centro-lobulaire
- Forme régulière ou polygonale
- Prédomine aux LS



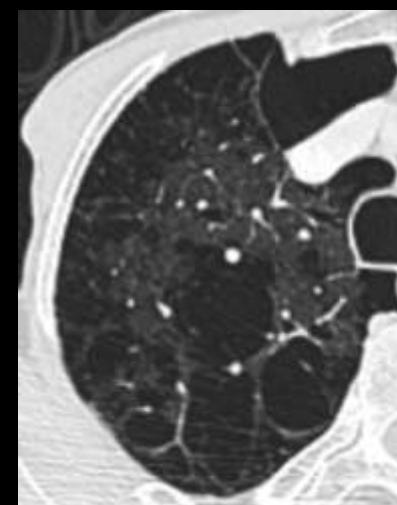
Para-septal:

- Régions sous pleurales
- Limités par la plèvre et septa inter-lobulaires



Pan-lobulaire:

- Espaces emphysémateux de grande taille
- Disparition des artères centro-lobulaires
- Pas de limites précises



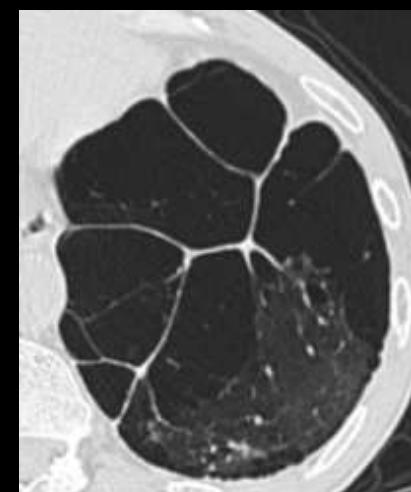
Bulle:

kyste aérée

- bien délimité
- > 1 cm

Paroi:

- lisse
- Paroi régulière
- Épaisseur de Paroi < 1 mm



Bronchectasies kystiques:

- Dilatation progressive de la paroi bronchique, plus importante en périphérie
- Terminaison des bronches en doigts de gants
- Connexion avec la lumière bronchique
- Sécrétions déclives +++
- Intérêt des MIP++ et MPR dans les cas douteux



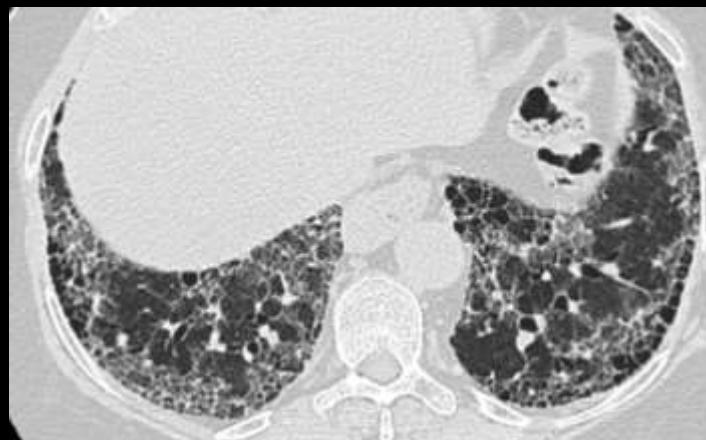
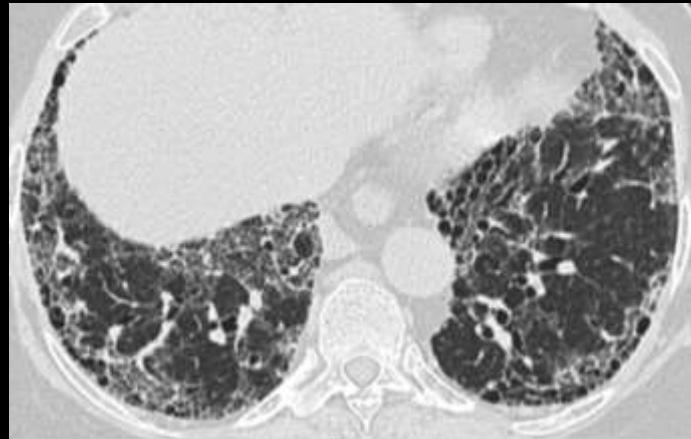
Pneumatocèle:

- Espace pulmonaire kystique aéré, limité par une paroi fine
- Lacérations ou nécrose du parenchyme pulmonaire
- Origine traumatique ou infectieuse.



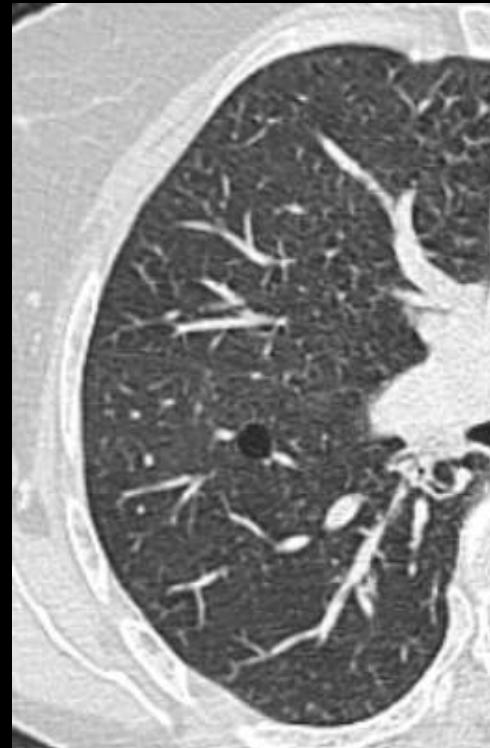
Rayon de miel:

- Destruction fibreuse multi-kystique du poumon
- Formations Micro ou macro-kystique surtout infra-centimétriques
- Accolées les unes aux autres
- Mono ou multi-couches
- Périphériques en sous pleural
- Association à d'autres signes de fibrose: distorsion avec bronchectasies et bronchiolectasies



Kyste pulmonaire et vieillissement pulmonaire non pathologique

- Prévalence augmente avec l'âge
- Au delà de 40ans
- Prédominance périphérique et aux LI
- Moins de 5 kystes



Principales étiologies des pneumopathies kystiques

- Histiocytose à cellules de Langerhans (HLP)
- Lymphangioleiomyomatose (LAM)
- Autres:
 - Pneumopathie interstitielle lymphoïde (LIP)
 - Pneumocystose
 - Birt-Hogg-Dubé (BHD)
 - Métastases kystiques
 - Amylose pulmonaire
 - Maladies à dépôts des chaines légères d'immunoglobulines (MDCL)
 - Autres

Histiocytose langerhansienne pulmonaire HLP



- Granulomatose à cellules de Langerhans, d'étiologie inconnue
- 3% des PID et atteint typiquement des adultes jeunes entre 20 et 40 ans.
- Sujet fumeur des deux sexe (90 %)
- Prolifération d'histiocytes CD1+: s'organisant en granulome constituant l'unité histologique de la maladie
- Atteinte pulmonaire isolée (75%) ou Associé à une atteinte multi systémique (25%).

- Clinique:

- Asymptomatique
- Toux non productive, douleur pleurale
- Dyspnée d'effort,
- Fièvre, perte de poids,
- Pneumothorax chez 25 %

- Mécanisme de formation des kystes:

Granulome développé
dans la paroi des
bronchioles

**nodules et
micronodules**



destruction des parois
bronchiolaire par le
granulome histiocytaire

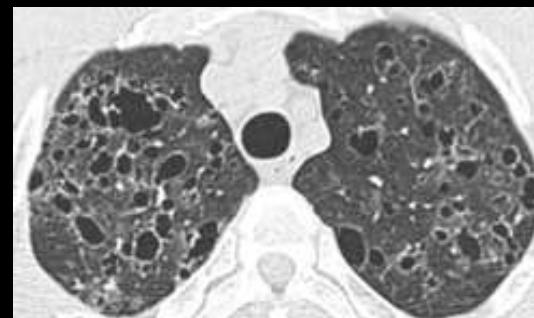
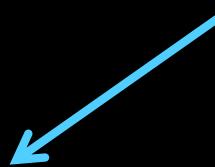
Nodule excavé



Dilatation progressive
de la lumière
bronchiolaire centrale

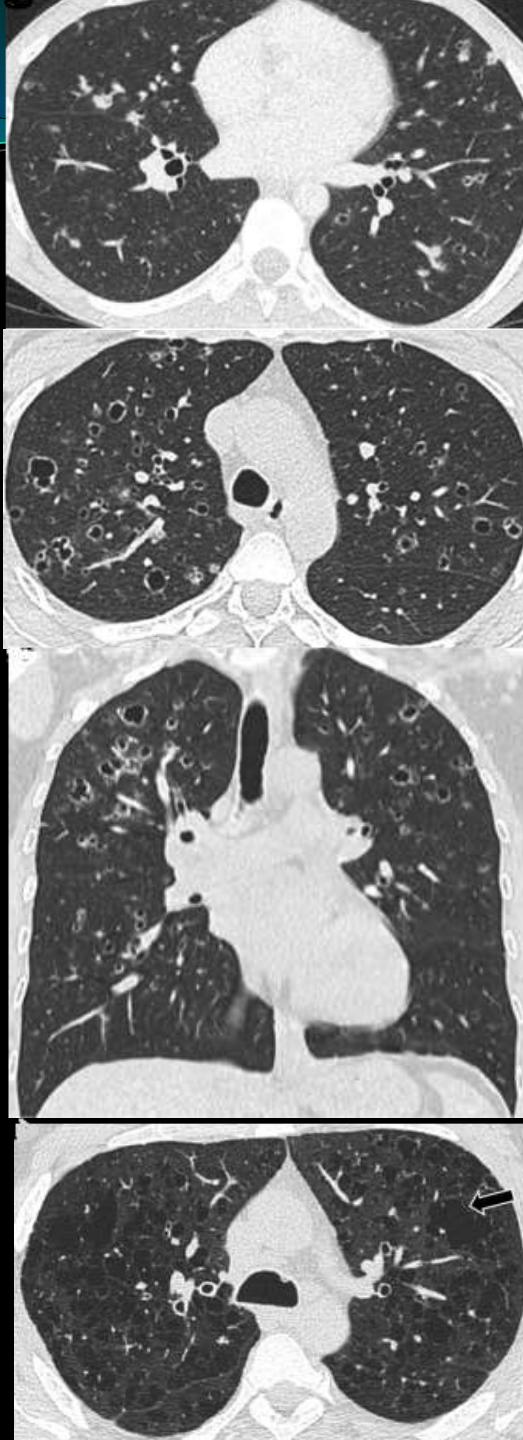
Formation de kystes

Imagerie



TDM

- Association variable de nodules; nodules troués, kystes à paroi épaisse et kystes à paroi fine
- Kystes habituellement <10 mm, ou > 20 mm quand ils confluent.
- Stade évolué: bi ou multi-loculés, « bizarre cyst ».
- Prédominance dans les régions supérieures et moyennes.
- Épargne du recessus costo-phréniques et les extrêmes bases



Diagnostic de certitude

Biopsie pulmonaire chirurgicale
Biopsie trans-bronchique

Diagnostic de présomption

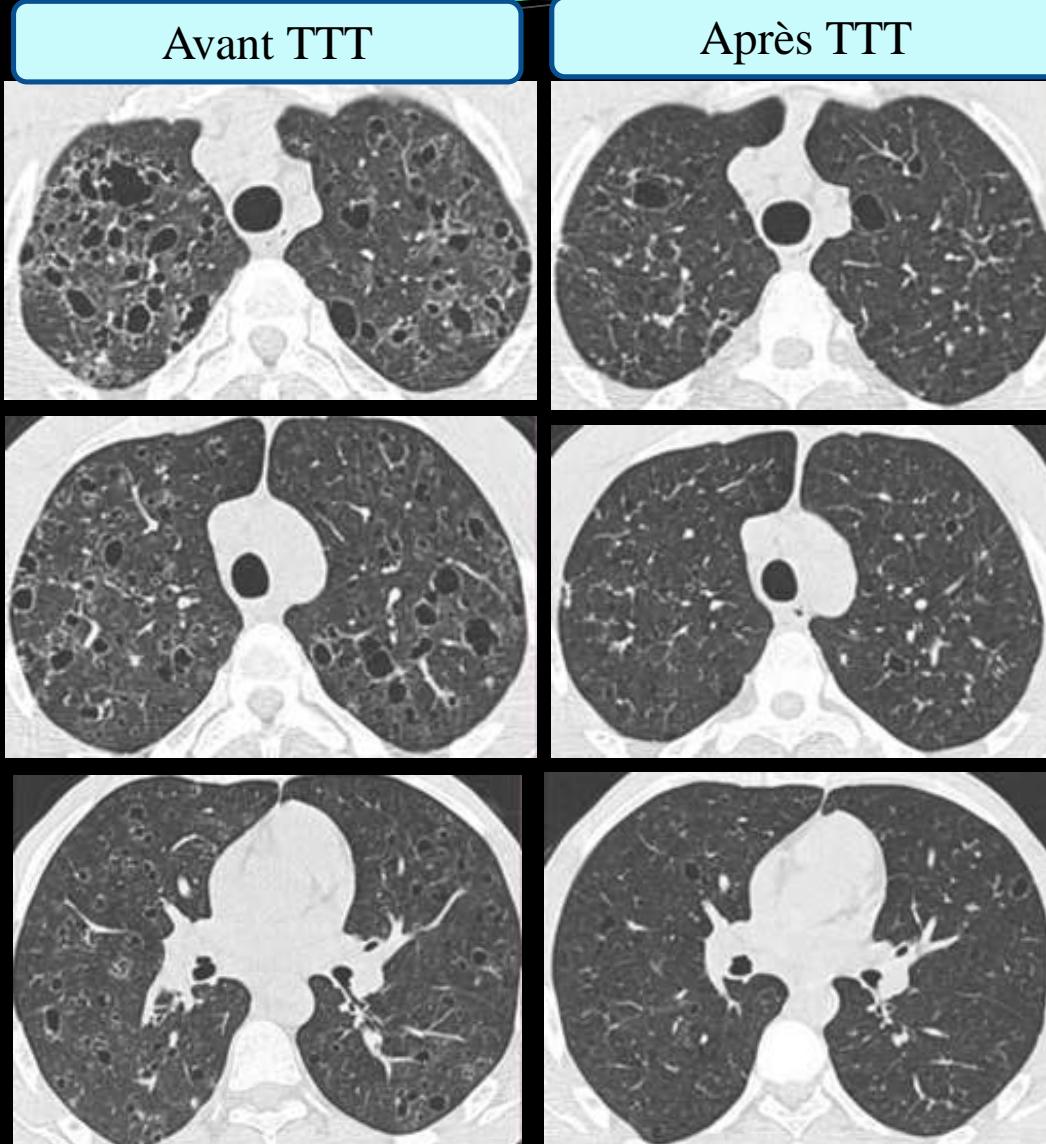
Caractéristiques TDM

LBA conforte le diagnostic:
alvéolite macrophagique

contexte clinique + tabac

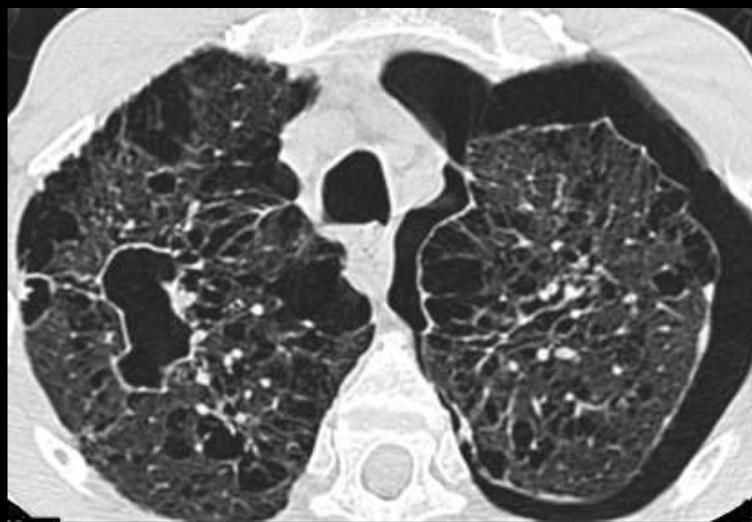
Évolution

- Imprévisible
- Stabilisation (50%)
- Régression
- Aggravation avec évolution vers une insuffisance respiratoire obstructive(20%)
- Le sevrage tabagique: pierre angulaire du TTT



Complications:

- Pneumothorax



Lymphangioleiomyomatose LAM



- Maladie systémique et néoplasique rare
- anomalie du gène TSC: Prolifération de cellules musculaires lisses immatures dans le parenchyme pulmonaire et le long des vaisseaux lymphatiques thoraciques et abdominaux.
- Sporadique ou associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (30 à 40 % des STB).
- Sporadique:
 - Femme presque exclusivement
 - Majoritairement en période d'activité génitale,
 - Exacerbation possible pendant la grossesse
- Les symptômes les plus fréquents sont la dyspnée d'effort, la toux et les pneumothorax récidivants.

TDM

TDM caractéristique:

Kystes:

- Arrondi et régulier
- Taille très variable: de quelques mm à plusieurs cm, entourés de parenchyme normal
- Au moins 10 kystes
- à paroi fine, à contours bien définis
- Répartition diffuse

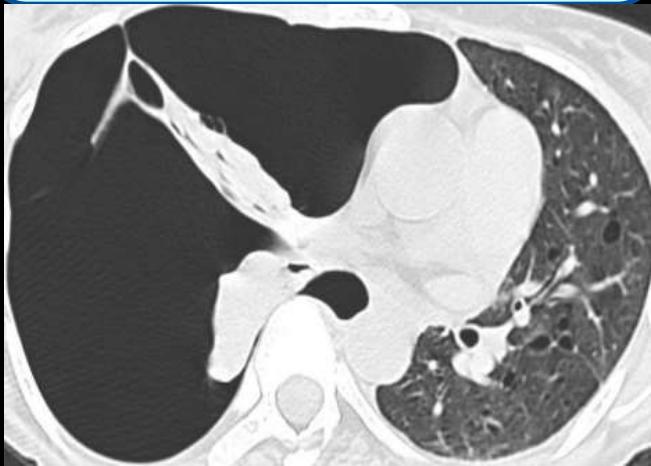
TDM compatible:

- 2-10 kystes



Atteinte pleurale

- Épanchement
- Pneumothorax



Onclepaul 2011

Plus rarement

- Micronodules
- ADP



C.de Margerie Mellon, JIDI 2022; 5:28-42

Atteinte lymphatique

- chylothorax
- Dilatation du canal thoracique



Grant clin radiol 2009

Signes associés

Signes extra-thoraciques:

- AML rénaux (STB)
- Lymphangioleiomyomes utérins
- ADP



Cas du service

- Diagnostic positif

1- LAM certaine

1. TDM pulmonaire caractéristique ou compatible et biopsie pulmonaire remplissant les critères histo-pathologiques

OU

2. TDM pulmonaire caractéristique et l'un des éléments suivants:
 - Angiomyolipome rénal
 - Épanchement chyleux thoracique ou abdominal
 - Lymphangioléiomome
 - Adénopathie atteinte par la LAM
 - STB certaine ou probable

2- LAM probable

1. TDM thoracique caractéristique ou compatible et tableau clinique compatible (pneumothorax et/ou syndrome obstructif aux EFR)

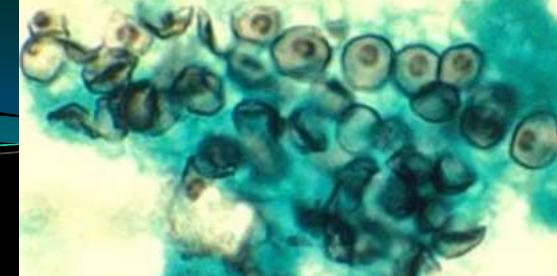
2. TDM thoracique compatible et l'un des éléments suivants:

- Angiomyolipome rénal
- Épanchement chyleux thoracique ou abdominal

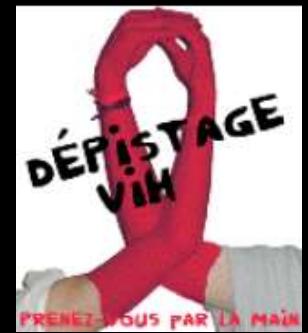
3- LAM possible

1. TDM thoracique caractéristique ou compatible

Pneumocystose



- Pneumopathie infectieuse: *Pneumocystis Jirovecii* = champignon ubiquitaire.
- L'origine infectieuse la plus fréquente dans les atteintes pulmonaires multi-kystiques.
- Responsable d'une pneumonie opportuniste chez l'immunodéprimé:
 - SIDA
 - Maladies lympho-prolifératives
 - TTT immunosupresseur



- Clinique:

- insidieux
- progressif: dyspnée, toux,
- Aigu: douleur thoracique (PNO)

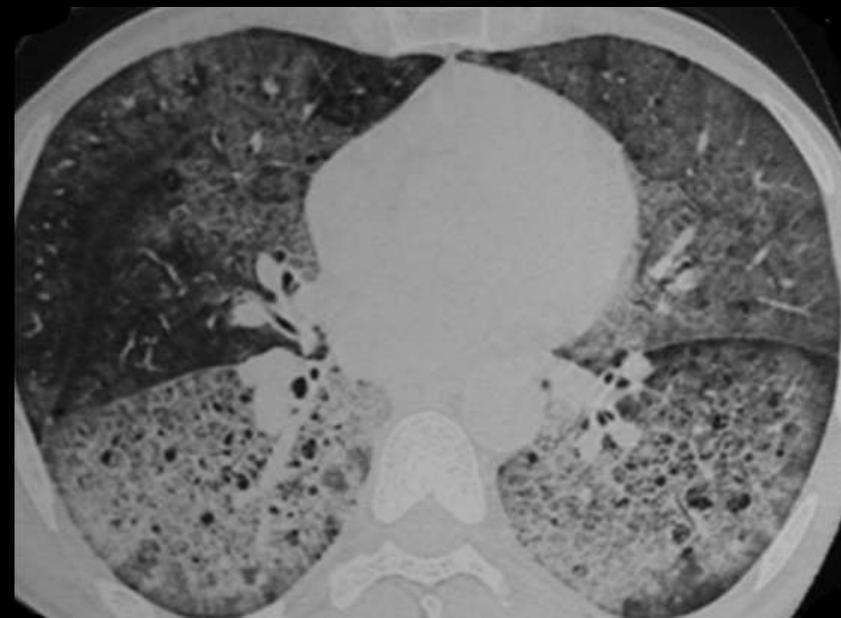
- Kystes (30%):

- Généralement multiples
- À paroi fine, régulière
- Ovalaires+/- accolés sans confluencer
- prédominance supérieure
- Plus fréquemment retrouvés dans HIV



TDM

- Plages d'hyperdensité en « verre dépoli »:
 - Bilatérales
 - aléatoires
 - diffuses
 - Epargnant inconstamment la périphérie
 - Associé +/- à des épaississements septaux= « crazy paving »



H.Neji et al JFR 2017

Diagnostic positif

- Mise en évidence de *P. jirovecii* dans le LBA

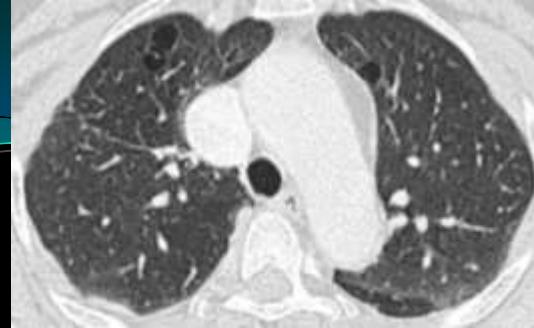
Pneumopathie interstitielle lymphoïde LIP



- Rare, Fait partie du groupe des PID
- Idiopathique ou secondaire +++: connectivites (Sjögren++) , HIV...
- Femme ++ ; 40-50 ans
- Clinique: toux, Dyspnée , fièvre, sueurs nocturnes, perte de poids, Manifestations de la pathologie sous jacente
- Médiane de survie 11 ans, avec évolution imprévisible: résolution spontanée ou mort prématurée

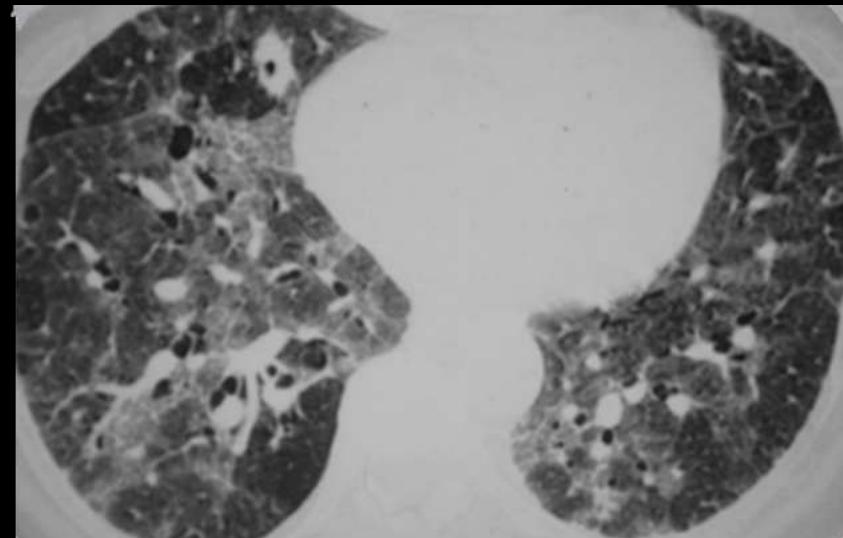
Les kystes:

- Distribution péri-vasculaire (régions sous-pleurales épargnées)
- De 1 à 30 mm
- Paroi fine
- Peu nombreux (touchent moins de 10 % du parenchyme pulmonaire)
- Prédominance inférieure (pas toujours)
- Parenchyme pulmonaire adjacent pathologique



Signes parenchymateux associés

- Larges plages d'hyperdensités en « verre dépoli » ++
- Nodules et micronodules centro-lobulaires
- Réticulations intra-lobulaires
- Fibrose dans les formes évoluées
- Adénomégalias médiastinales
- Penser à :
 - Lymphome associé: Gros nodules; condensations ou épanchements pleuraux



H.Neji et al JFR 2017

Diagnostic positif

- Orienté par le contexte clinique et radiologique
- Conforté par le LBA: hypercellularité composé de Lymphocyte T
- Diagnostic de certitude: histologique
- Dg différentiel entre LIP et lymphome de bas grade:
Immunohistochimie

Maladie de Birt-Hogg-Dubé

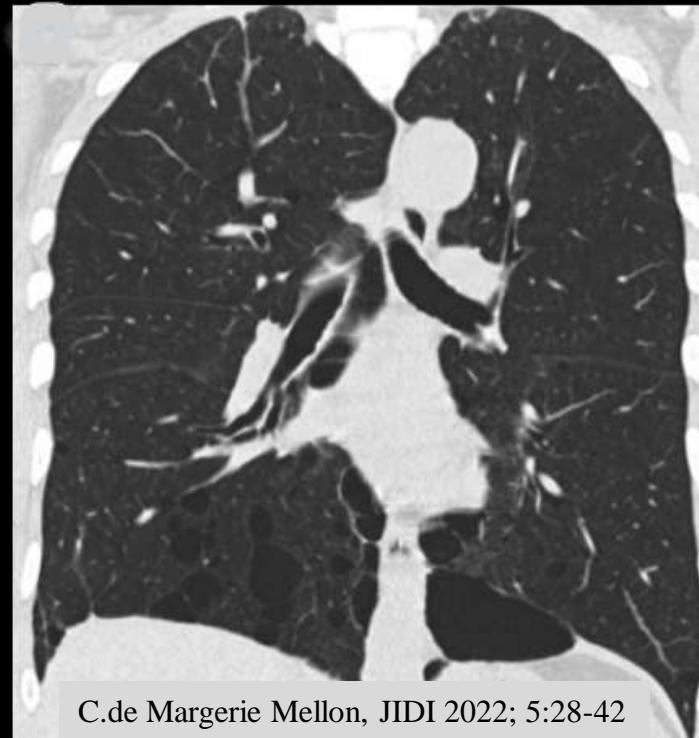


- Géno-dermatose héréditaire à transmission autosomique dominante
- Mutation du gène de la folliculine
- 30-40 ans, des deux sexes
- Atteinte cutanée : fibro-folliculomes facio-cervico-tronculaires
- Atteinte rénale (14-34%): oncocytomes, carcinomes à cellules claires
- Atteinte pulmonaire :
 - Kystes (vers 40-50ans), présents dans 80%
 - Pneumothorax : fréquent, récidivant

Mécanisme de formations des kystes:

Défaut d'adhésion cellulaire \rightarrow Expansion des espaces aériens (le long de la plèvre+)

TDM:

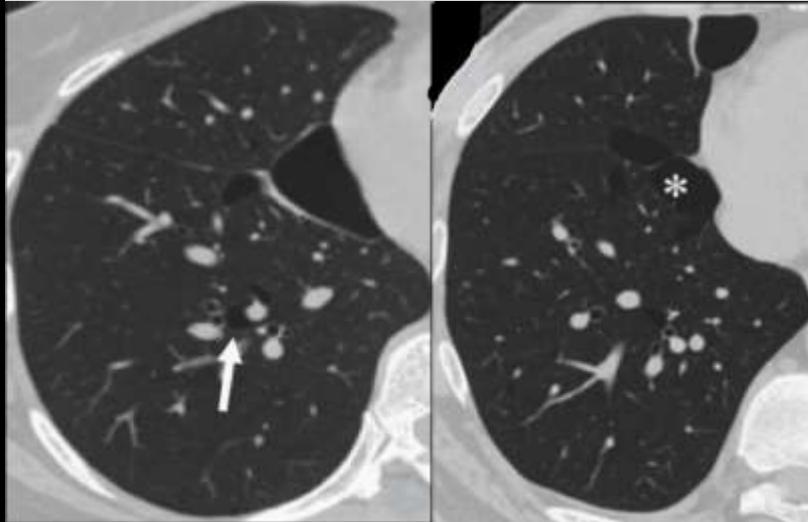


TDM

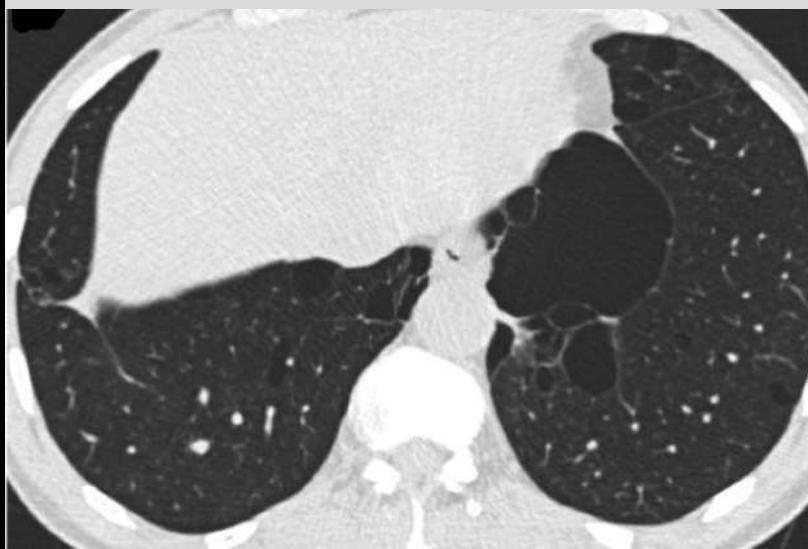
Les kystes

- Multiples, bilatéraux, peu nombreux
- Forme variable (elliptique+)
- Diamètre très variable
- Prédominance sous pleurale et inférieure
- Topographie péri-vasculaire (art+V)
- parenchyme adjacent normal

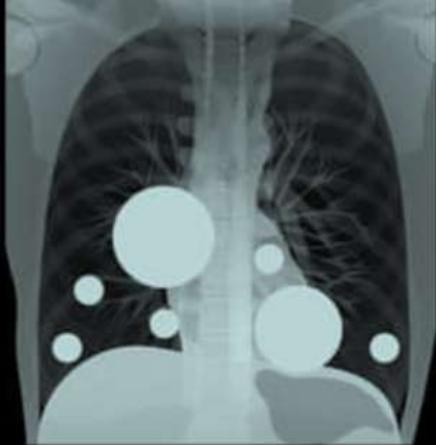
P. Gupta et al. Clinical Imaging 31 (2007) 40– 43



C.de Margerie Mellon, JIDI 2022; 5:28-42



Diagnostic



TDM évocatrice

- Paroi fine
- Forme elliptique
- Prédominance inférieure
- Localisation sous pleurale ou para-médiastinale

— Biopsie cutanée des fibro-folliculomes

— Tests génétiques.

— Biopsie chirurgicale

Amylose pulmonaire

- Rare, secondaire au dépôt tissulaire d'une protéine fibrillaire insoluble.
- Peut être associé à une atteinte systémique
- Primitive (génétique) ou secondaire (tumeur, inflammation /infection chronique)
- Rarement symptomatique
- Trois formes:

Trachéo-bronchique

Nodules avec parfois
des kystes associés

Alvéolaire septale
(symptomatique)

Amylose localisée

Amylose systémique



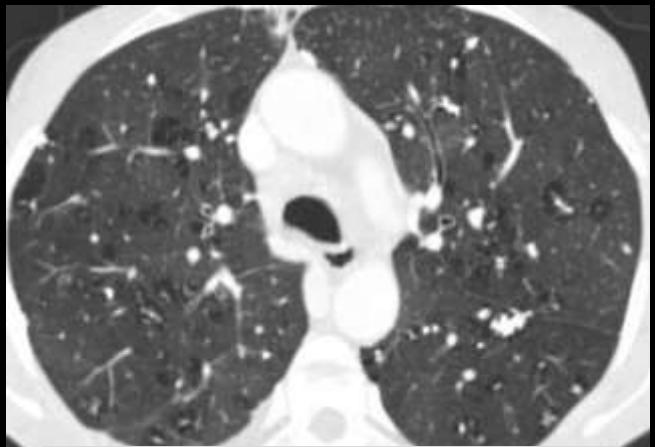
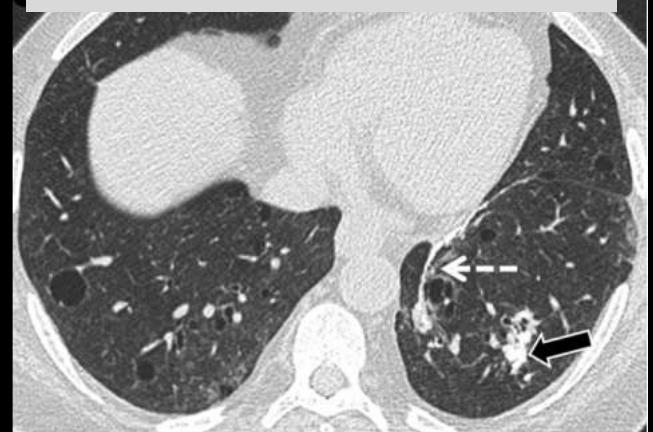
TDM

Nodules avec parfois des kystes associés

- Nodules
- Condensations nodulaires
- Partiellement calcifiés
- Prédominance sous pleurale et basale
- Kystes pulmonaires (SGS++) :
 - à paroi fine
 - Taille et nombre variable
 - Prédominance inférieure

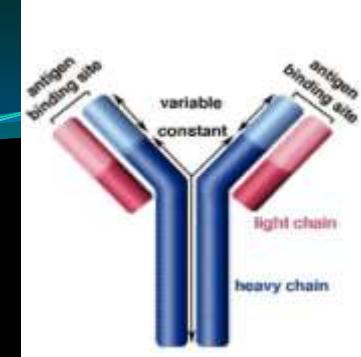


C.de Margerie Mellon, JIDI 2022; 5:28-42



Diagnostic de certitude: histologique

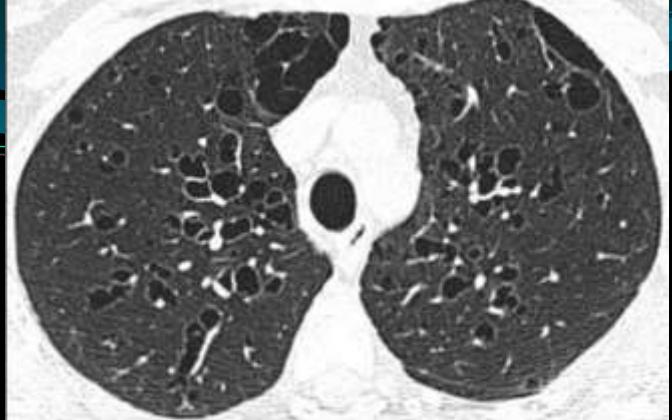
Maladies à dépôts de chaînes légères d'Immunoglobulines

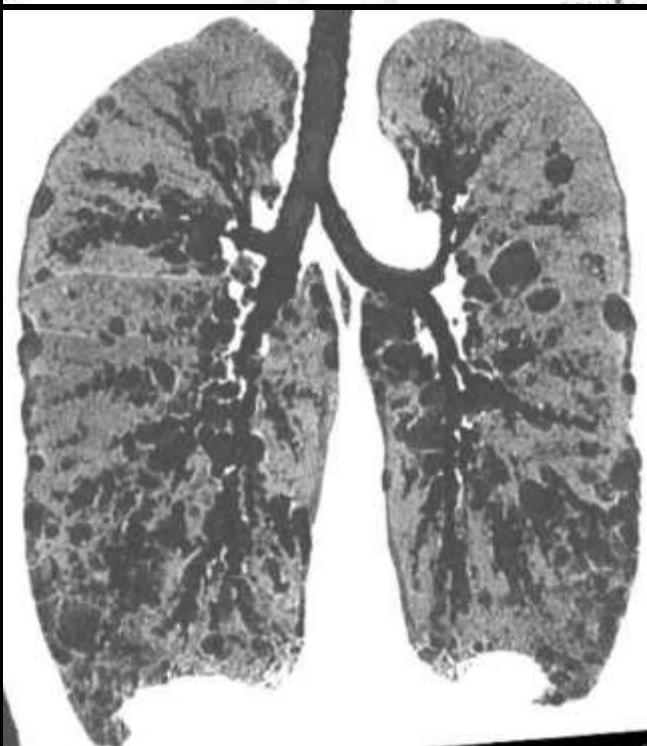
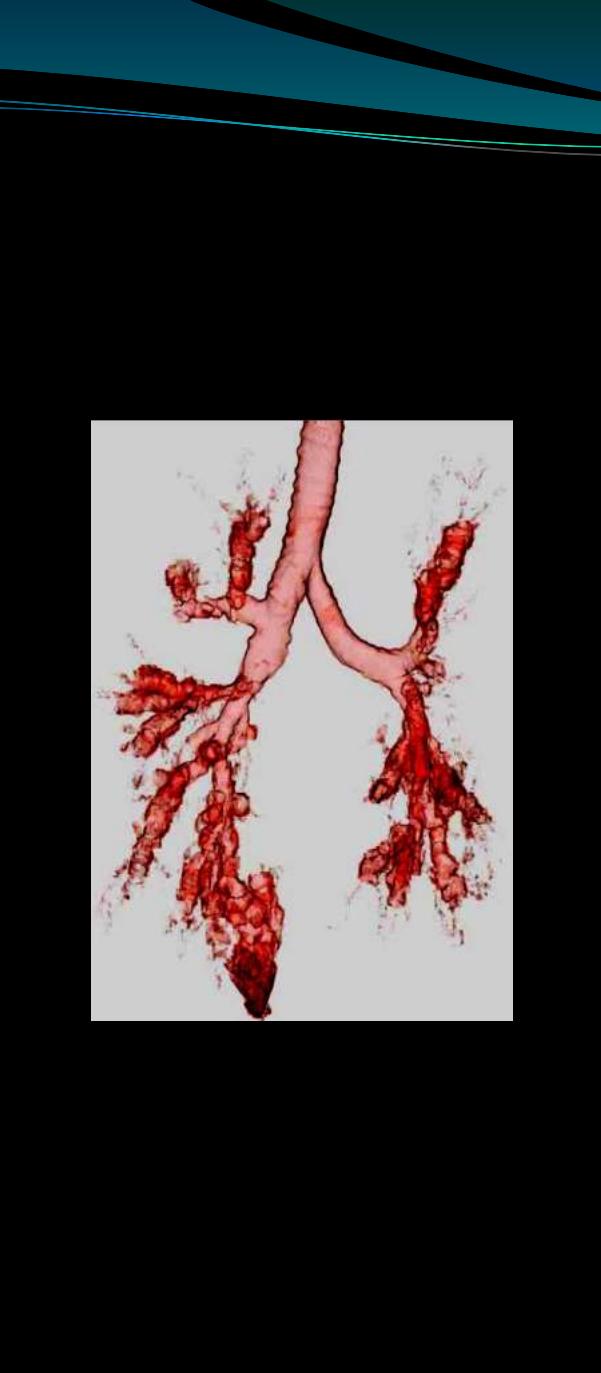
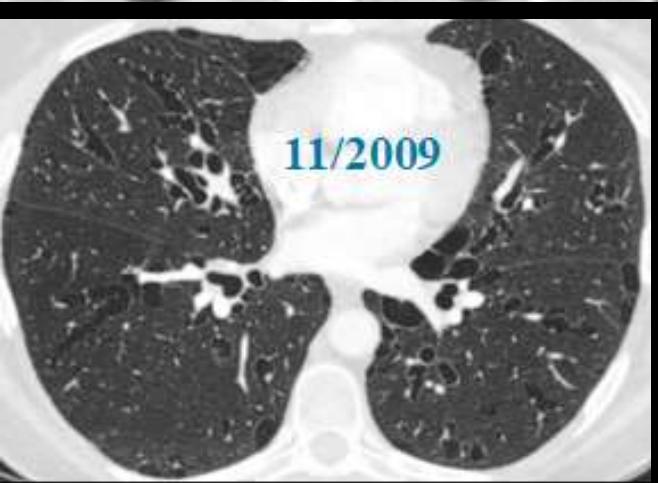
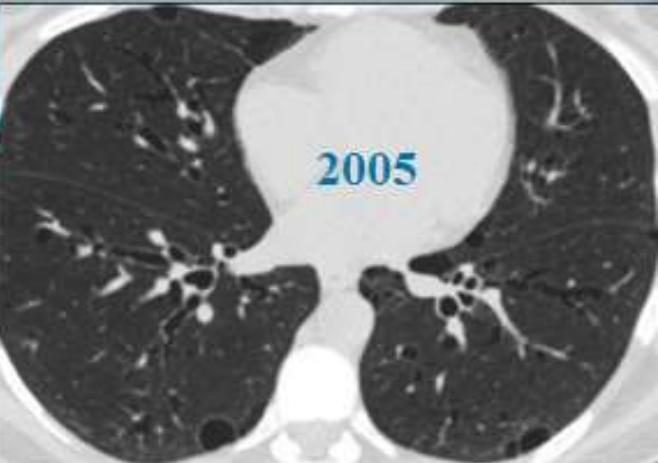


- Dépôts de chaîne légère Kappa monoclonales (MDCL non amyloïde)
- Rare, s'associe à :
 - Dysglobulinémies monoclonales (myélome, sd lympho-prolifératif)
 - Syndrome de Sjögren
- Sujets d'âge moyen sans prédominance de sexe
- Atteinte rénale++, hépatique+, cardiaque+, pulmonaire peu fréquente
- Atteinte pulmonaire rarement isolée (associée à SGS)
- Diagnostic de certitude histologique, sur biopsie : dépôts de chaînes légères ne prenant pas la coloration Rouge Congo

TDM

- Lésions kystiques multiples
- paroi fine majoritairement
- Arrondis, Centimétriques
- Présentant parfois un vaisseaux mural ou intra-kystique
- Peuvent grossir ou confluir au cours du suivi
- Bronchectasies kystiques
- Nodules fréquents , < 2cm, solides ou en verre dépoli, non calcifiés



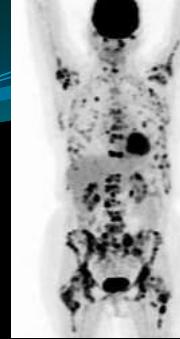


Métastases kystiques

- Métastases purement kystiques sont rares
- Principalement décrites dans:
 - Sarcomes: ostéosarcome, angiosarcome, sarcome des parties molles)
 - Adénocarcinomes notamment pulmonaires
 - Méningiomes
 - utérus +++ (notamment les léiomyomes métastatiques bénins)

Mécanisme

- Pseudo kystisation par nécrose
- Greffe de cellules dans une bulle
- Distension des petites voies aériennes par la tumeur

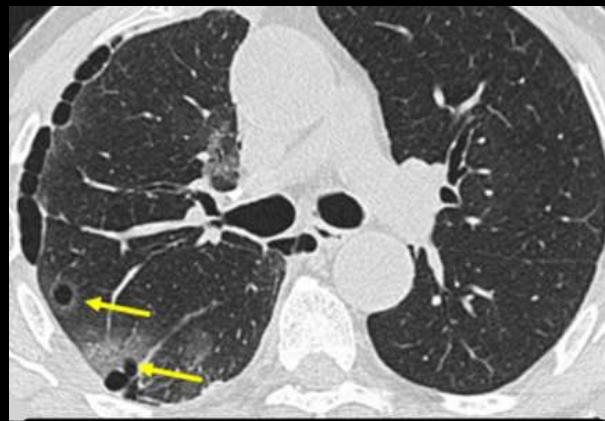


Métastase d'un Kc thyroïdien



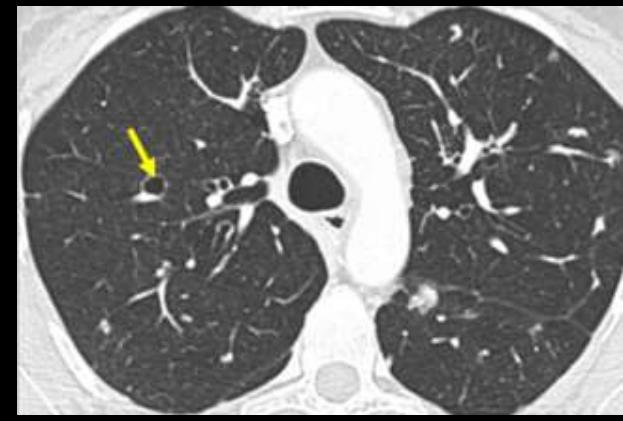
JIM 2016

Métastase d'un angiosarcome du CC



H.Neji et al JFR 2017

Métastase d'un CCI du sein



H.Neji et al JFR 2017

Et la liste est longue

- Neurofibromatose de type 1:
 - Kystes à prédominance supérieure et périphériques
- Maladie de Niemann-Pick
 - Type B: VD +/- kystes
- Syndrome des hyper-IgE autosomique dominant
 - Triade: abcès cutané à staphylocoque, taux d' IgE élevé et kystes pulmonaires
- Syndrome de Down 22%
 - Augmentation de la maladie kystique pulmonaire avec l'âge
 - Régression après intervention cardiaque (levée du schunt gauche-droit)

ET comment s'en sortir

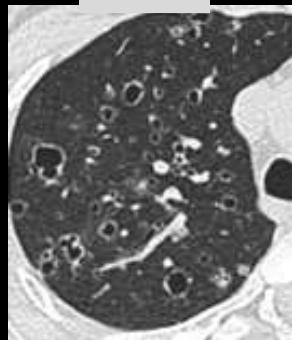
- Forme/ paroi
- Distribution
- État du parenchyme adjacent
- Signes associés
- Contexte clinique et terrain

Forme:

Paroi:

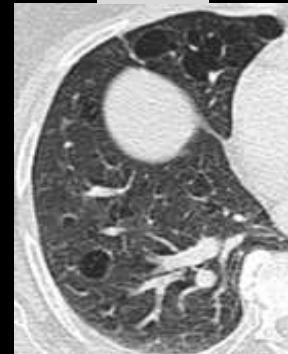
Bizarre irrégulière

HLP

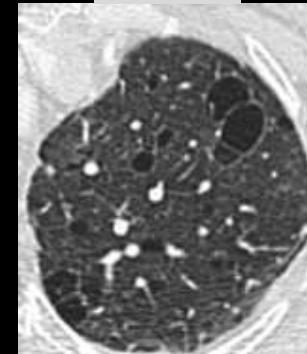


Multiples à paroi fine

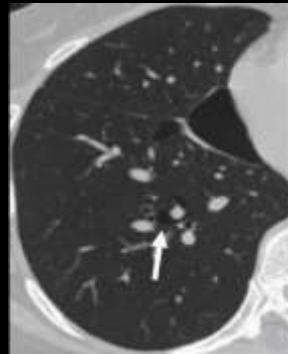
LIP



LAM



BHD

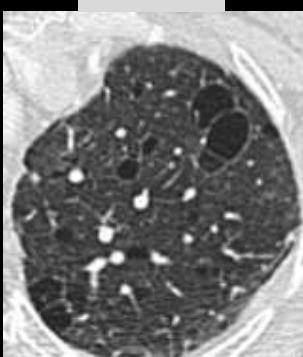


Ronde régulière

LIP



LAM

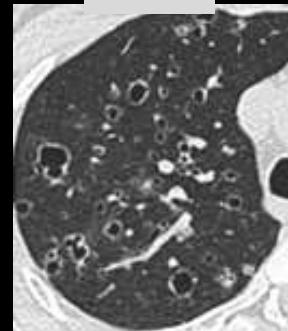


Métastases

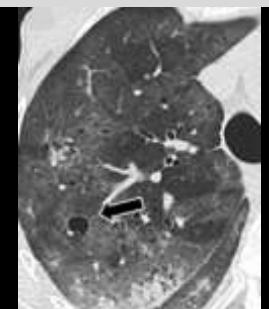


Multiples à paroi fine et/ou épaisse

HLP



Pneumocystose



Distribution:

Prédominance aux parties supérieures et moyennes

HLP

Pneumocystose

Prédominance aux lobes inférieurs

BHD

LIP

Prédominance sous pleurale

BHD

Diffuse

LAM

Prédominance péri-vasculaire

BHD

Signes pulmonaires associés

**Parenchyme pulmonaire
apparemment sain**

LAM

**Nodules et micronodules
excavés**

HLP

Verre dépoli en plage

Pneumocystose
LIP

Épanchement pleural

LAM

Signes extra-pulmonaires associés

Atteinte cutanée :

ST Bourneville → LLM

BHD

LIP

Granulomatose à c de Langerhans

Atteinte rénale :

Angiomyolipomes : LLM → STB

Autres : BHD



Et la clinique...

Terrain:

20 – 40 ans

Granulomatose à cellules de Langerhans

Birt-Hogg-Dubé

LLM

Age moyen 50 ans

LIP (Tous âges)

Femme

LLM (38 ans)

LIP (association MAI)

Fumeur

Granulomatose à C de Langerhans

(fumeur, ex-fumeur... diagnostic exclu si non fumeur)

Non fumeur

Les autres...

ATCD pneumothorax

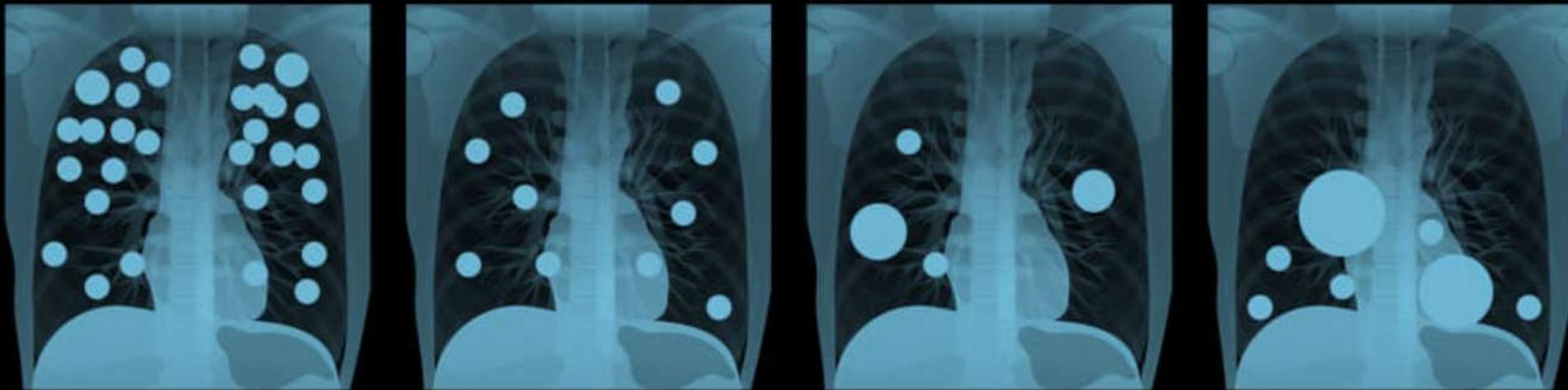
Histoire familiale : BHD

Pas d'histoire familiale : LLM



Pour conclure

- Pneumopathies kystiques d'étiologie variée
- Les plus fréquentes: HLP et LAM
- Place centrale de la TDM dans leur PEC
- Contexte clinique++++, et DMD



Je vous remercie

Sources

- Cystic lung disease in Birt-Hogg-Dubée syndrome. A case series: <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2020.101081>
- Machine learning to distinguish lymphangioleiomyomatosis from other diffuse cystic lung diseases <https://doi.org/10.1016/j.resinv.2022.01.001>
- Cystic lung diseases: radiological aspects <https://doi.org/10.1016/j.crad.2022.01.044>
- Cystic lung disease: Achieving a radiologic diagnosis <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2013.11.027>
- CT findings of pulmonary cysts <https://doi.org/10.1016/j.crad.2021.02.015>
- Role of thoracic imaging in the management of lymphangioleiomyomatosis <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2019.08.013>
- Imaging of the rare cystic lung diseases <https://doi.org/10.1067/j.cpradiol.2021.02.003>
- Pneumopathies kystiques : approche diagnostique en tomodensitométrie <https://doi.org/10.1016/j.jidi.2021.04.004>
- Oncle Paul.