

Poumon et Peau

Samia BOUSSOUAR

Imagerie Cardiovasculaire et Thoracique - ICT

Pitié Salpêtrière, Paris

Raphael LHOTE

Service de médecine interne 2

Pitié Salpêtrière, Paris

Gentiane MONSEL

Service de maladies infectieuses

Pitié Salpêtrière, Paris



Généralités

Interaction poumon-peau fréquente

Savoir répondre à la question posée par le dermatologue

Savoir demander un avis dermato / interniste

La gamme est large :

- 1) Auto-immunité et pathologies inflammatoires
- 2) Infections
- 3) Génétique
- 4) Cancer
- 5) Médicaments

Auto-immunité et Pathologies inflammatoires

QUAND LE DERMATOLOGUE DEMANDE UNE IMAGERIE



QUAND LE DERMATOLOGUE DEMANDE UNE IMAGERIE



Bilan d'un érythème nouveau

Hypodermite nodulaire aigue sans nécrose évoluant souvent sans séquelles

QUE RECHERCHE T ON SUR UN SCANNER THORACIQUE ?

1. Rien (scanner normal)
2. Tuberculose
3. Sarcoïdose
4. Embolie pulmonaire
5. Maladie de Behçet



QUE RECHERCHE T ON SUR UN SCANNER THORACIQUE ?

- 1. Rien (scanner normal)**
- 2. Tuberculose**
- 3. Sarcoïdose**
- 4. Embolie pulmonaire**
- 5. Maladie de Behçet**



BILAN D'UN ÉRYTHÈME NOUVEAU



Pas de cause retrouvée (15-55%)

3 causes les plus fréquentes en France :

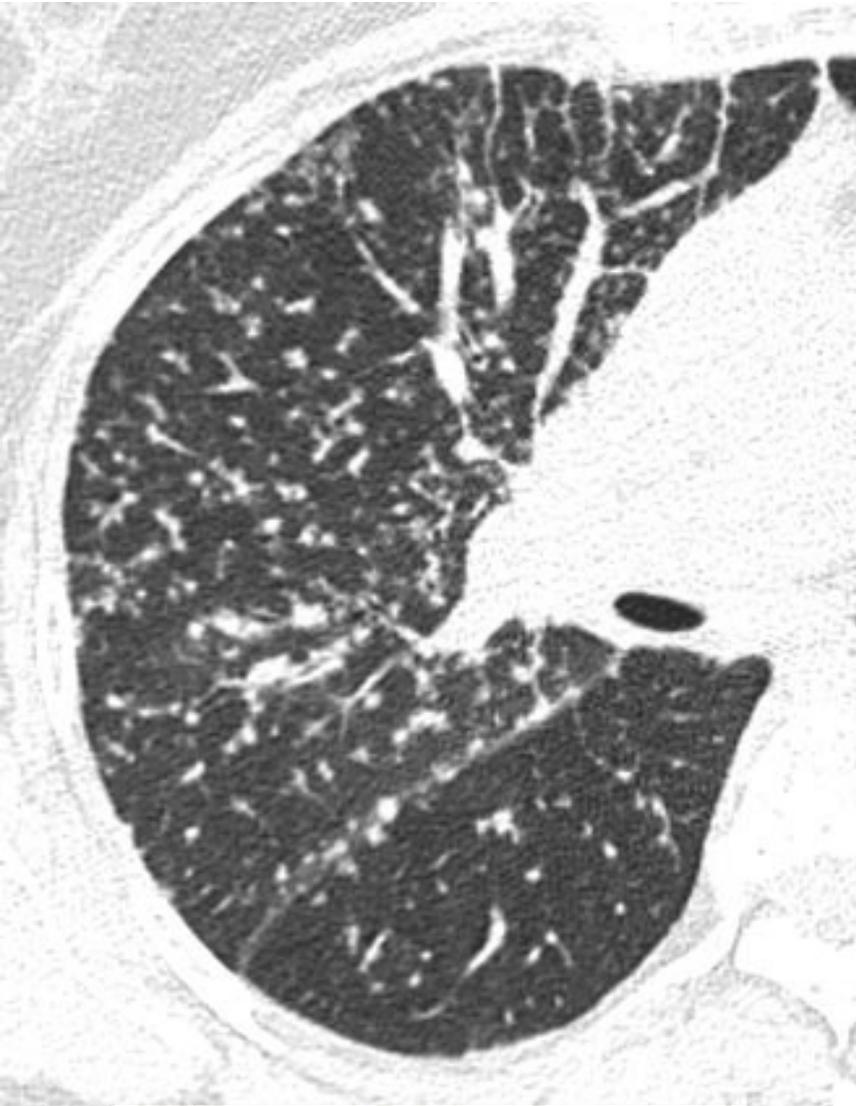
- Sarcoidose
- Streptocoque
- Entéropathies infectieuses (Yersiniose) ou inflammatoires

- Mais aussi : d'autres infections, hémopathies, maladie de Behçet, lupus....

SARCOÏDOSE

- Granulomatose systémique d'origine inconnue
- Tropisme lymphatique et pulmonaire
- Atteinte thoracique fréquente :
 - Micronodules péri-lymphatique/nodules
 - Atteinte périfonchovasculaire
 - Fibrose (<20%)
 - Adénomégalies médiastinales/hilaires (*souvent non nécrotiques, non compressives*)

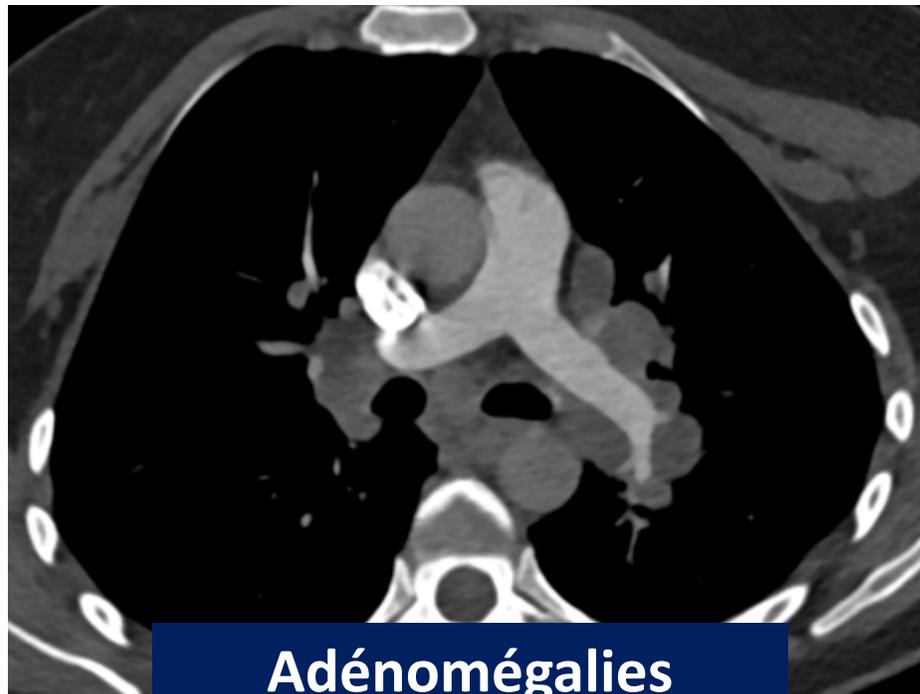




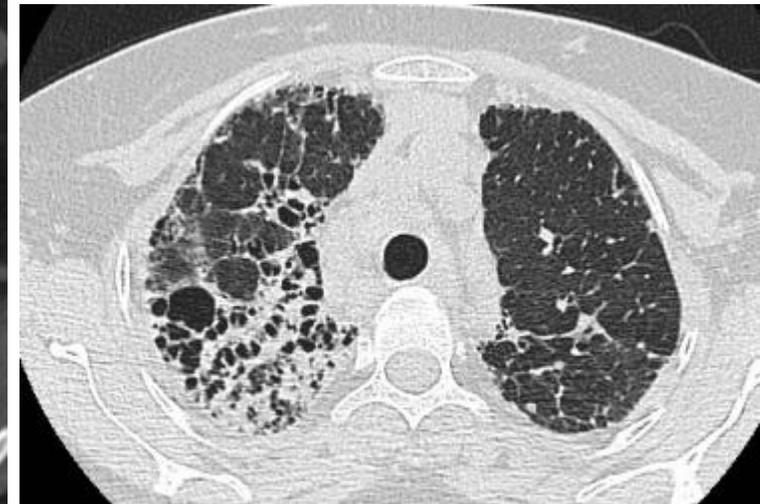
**Micronodules
périlymphatiques**



Masses de fibrose



Adénomégalies



MALADIE DE BEHÇET

- Vascularite des vaisseaux de tous calibres artériels et atteinte veineuse évoluant par poussées.
- Diagnostic purement clinique
- Atteinte pulmonaire rare (<1%) :
 - Infarctus pulmonaire
 - Hémorragie intra-alvéolaire
- Pronostic variable mais potentiellement sévère

Neurological

- Paralysis Strokes (CVA)
- Seizures
- Transient Ischemic Attacks (TIA)
- Memory Loss
- Strange Sensations

Central Nervous System

- Meningoencephalitis
- Cerebral Venous Sinus Thrombosis (CVST)

Eyes

- Uveitis
- Hypopynon
- Vision Loss
- Optic Nerve Inflammation
- Sensitivity to Bright Lights

Psychological

- Depression
- Loss or Limiting Ambitions and Employment

Mouth

- Aphthous Ulcers

Cardiovascular System

- Aneurysms
- Stenosis
- Thrombosis
- Heart Valve Damage
- Inflammation of the Heart

Gastro-intestinal

- Mimics Inflammatory Bowel Disease
- Ulcers in Gullet
- Stomach Ulcers
- Abdominal Pain
- Digestive Problems

Chronic Fatigue

Genital Area

- Aphthous Ulcers

Joints

- Inflamed
- Pain
- Arthritis

Extremities

- Deep Venous Thrombosis

Skin

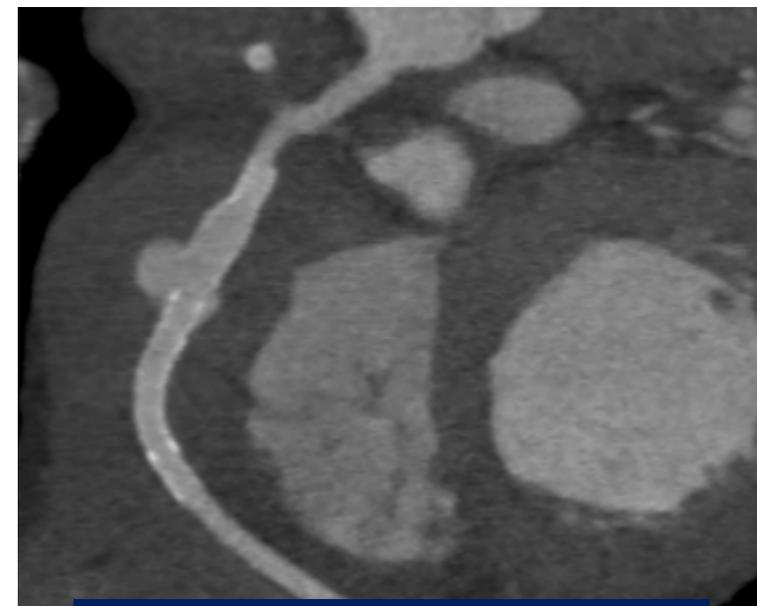
- Erythema
- Rashes
- Patheria

Behcet'sUK

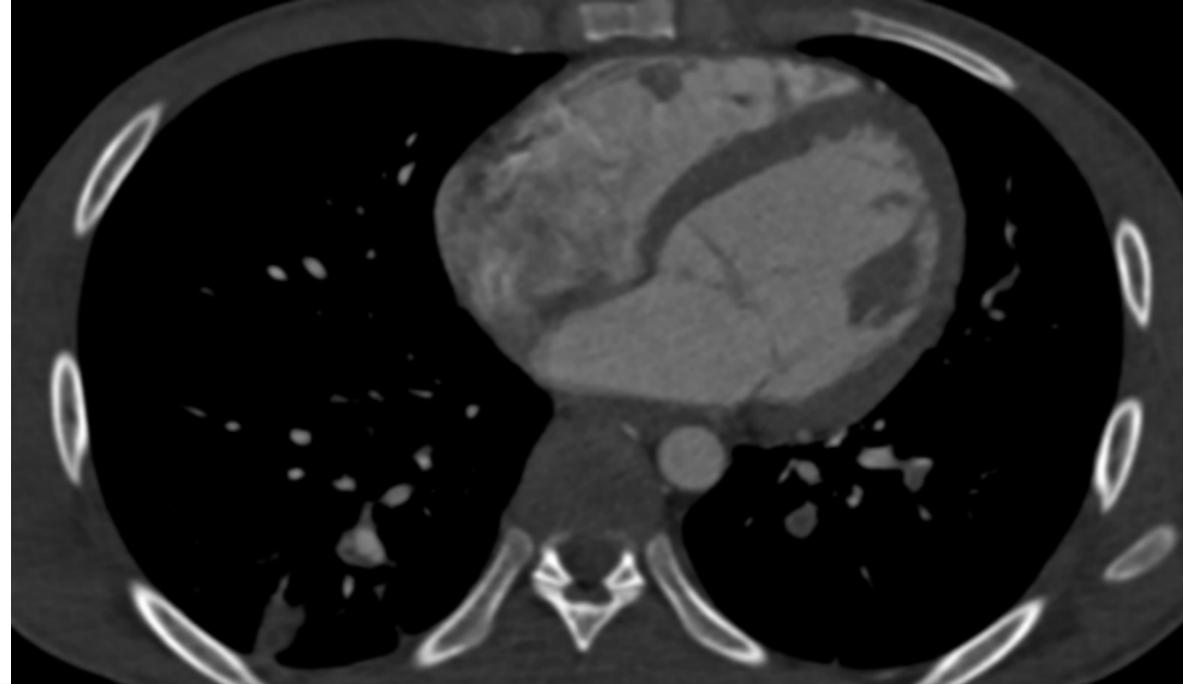
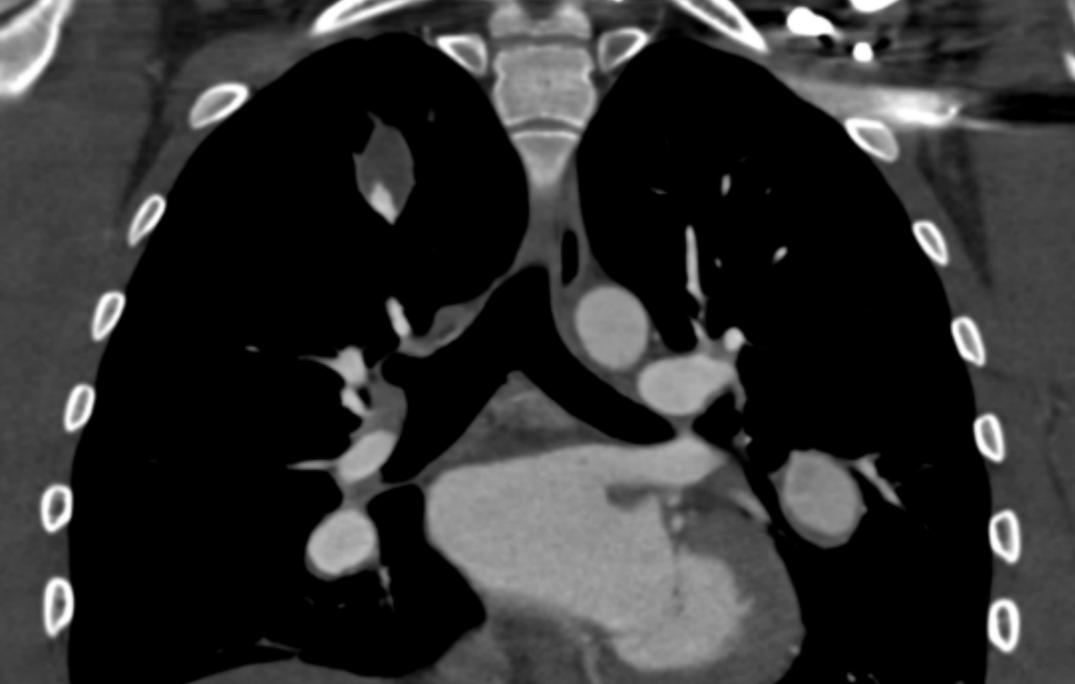
© 2020 Beh



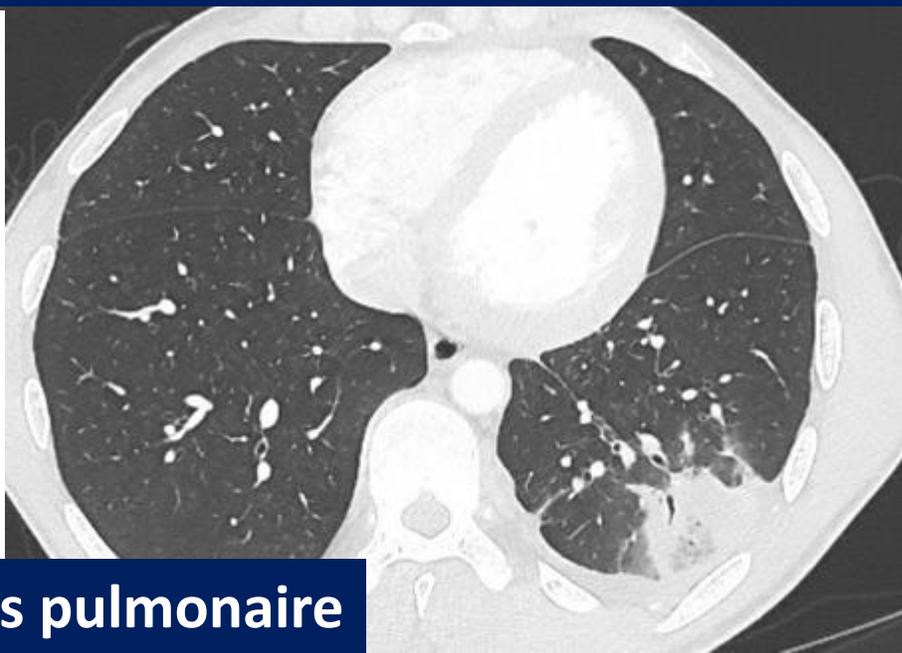
L,Vaillant et al EMC 2016



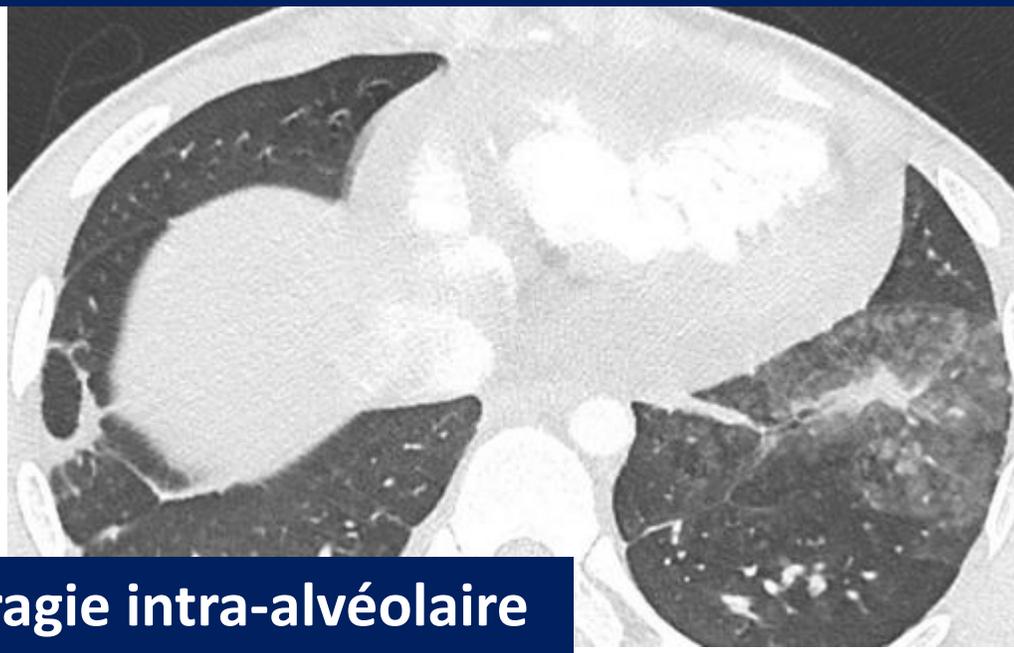
Anévrisme coronarien



Anévrisme et embolie des artères pulmonaires et thrombus intracardiaque



Infarctus pulmonaire



Hémorragie intra-alvéolaire

QUAND LE DERMATOLOGUE DEMANDE UNE IMAGERIE



QUAND LE DERMATOLOGUE DEMANDE UNE IMAGERIE



Bilan d'un syndrome de Raynaud

CONNECTIVITES

Maladies auto-immunes (anticorps)

Manifestations systémiques

Atteinte fréquente du poumon +/- spécifique

Atteinte thoracique peut conditionner le pronostic

Atteinte interstitielles +++ et des voies aériennes

1. Sclérodermie
2. Myosite
3. Lupus
4. Syndrome de Gougerot Sjogren
5. Connectivite mixte
6. Polyarthrite Rhumatoïde

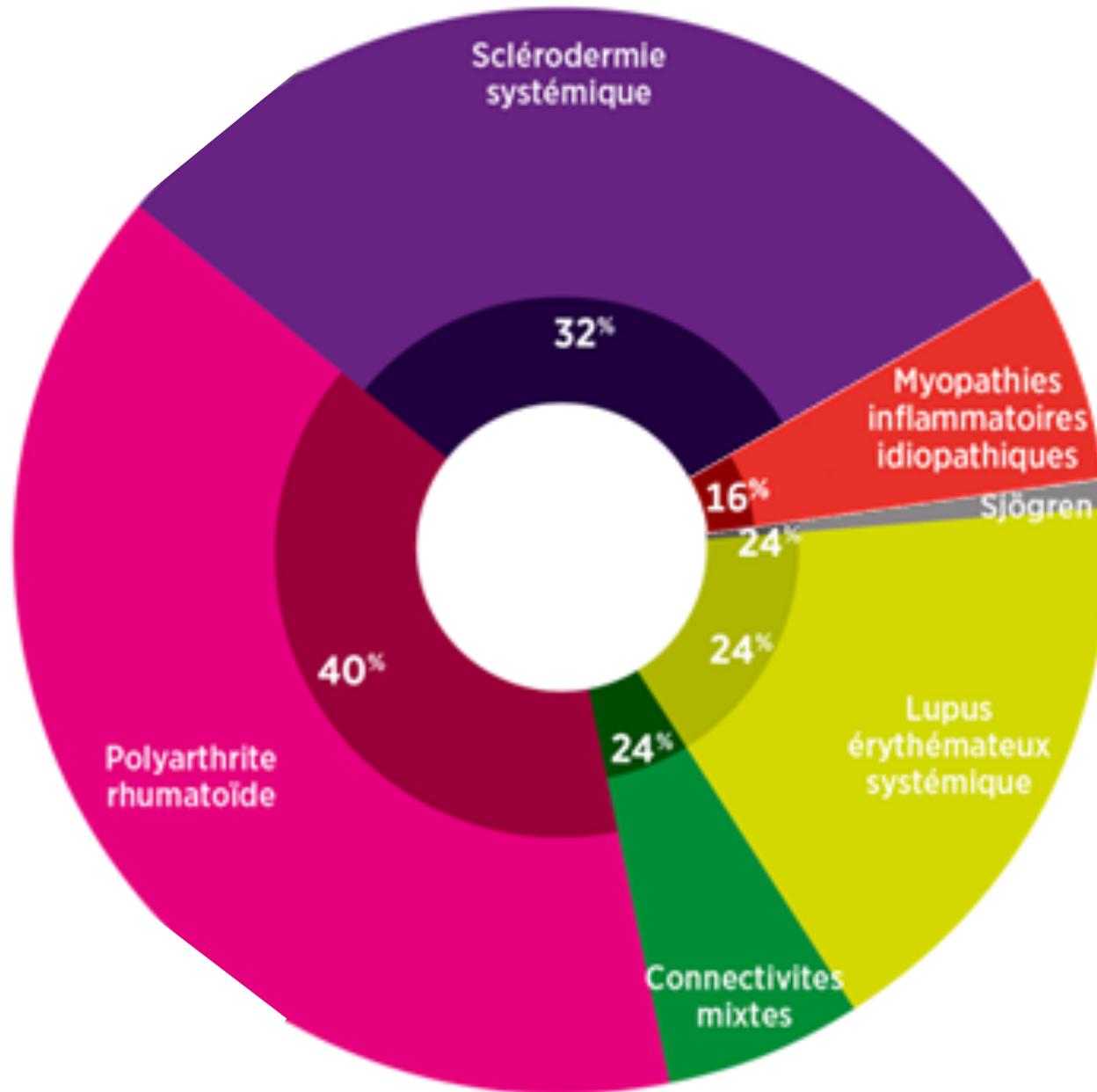
Tableau 2. Types de pneumopathies interstitielles rencontrées dans les connectivites d'après [1].

	SSc	PM/DM	SGS	PR	LED	MCTD
Pneumonie interstitielle commune	++	++	+	++	+	+
Pneumonie interstitielle non spécifique	++++	++++	+	+	++	++
Pneumonie organisée cryptogénique	+	++	+	+	+	+
Damage alvéolaire diffus	+	++	+	+	++	-
Pneumonie interstitielle lymphocytaire	-	-	+++	-	-	-

SSc = Sclerodermie systemique, PD/DM = Dermato-polymyosite, SGS = Syndrome de Gougerot Sjögren, PR = Polyarthrite rumatoïde, LED = mupus erythemateux disséminé, MCTD = Connectivites mixtes

*S. Clerc
d'après la communication de J. Cadranel,
Revue des Maladies Respiratoires Actualités, 2015*

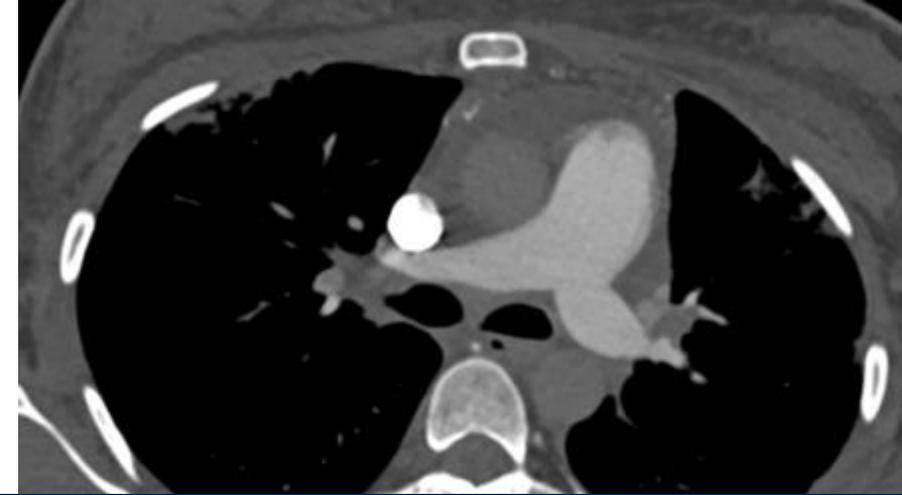
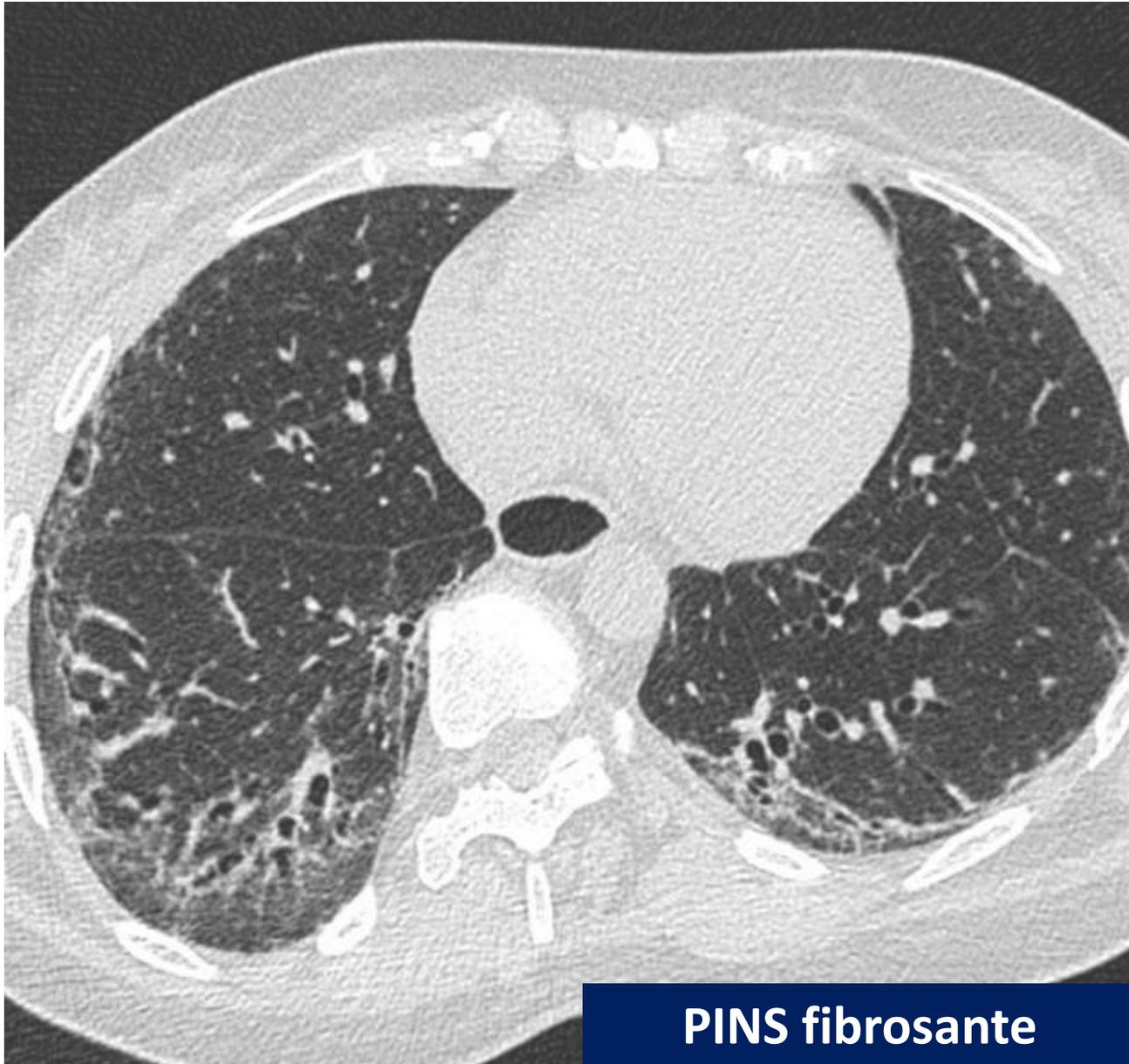
Evolution potentiellement fibrosante



SCLÉRODERMIE

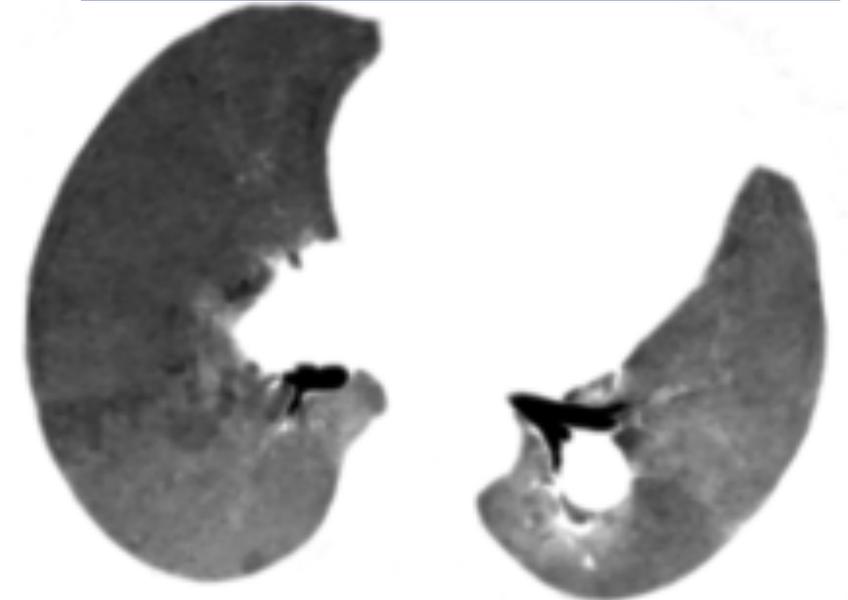
- Femmes +++ / Age moyen
- Anticorps antinucléaires (*Ac anti-centromères, Ac anti-nucléolaires, Ac anti-DNA topo-isomérases*)
- Atteinte vasculaire, articulaire, digestive, cardiaque.
- Atteinte pulmonaire fréquente (50%)
 - Pneumopathie interstitielle fréquente (50%):
 - Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique > 75% +++++
 - PIC, PIA, FFPE....
 - Perfusion en mosaïque secondaire à l'hypertension pulmonaire
- Réduction significative de la survie (*atteinte pulmonaire et HTP*)





Dilatation du tronc de l'artère pulmonaire

Perfusion en mosaïque

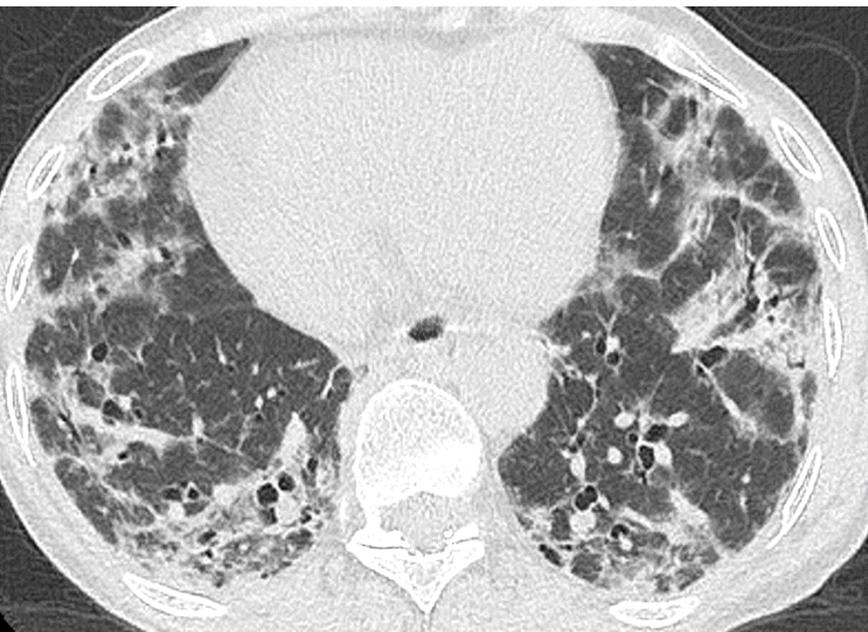


QUAND L'INTERNISTE DEMANDE UNE

IMAGERIE
Papule sclérodermique
Erythème en bande/lilacé/en V
Signe de la manucure
Mains de mécanicien
Lésions cutanées nacrées
Doigts boudinés
Calcinose cutanée....



Remerciements Yves Allenbach, interniste, Pitié Salpêtrière



PINS / PO

MYOSITE

- Myopathies auto-immunes= Myopathies inflammatoires
- Rares. Début aigu dans 30-50% des cas
- Classification complexe
 - Syndrome des anti synthétase
 - Dermatomyosite (anti-MDA5)
 - PID plus grave avec une mortalité autour de 50%
 - Evolution possible vers une PID rapidement progressive
- Atteinte générale, vasculaire, articulaire, musculaire.
- Atteinte pulmonaire fréquente :
 - Pneumopathie Interstitielle Diffuse +++ :
 - Pattern de PID : PINS > PO >> PIC

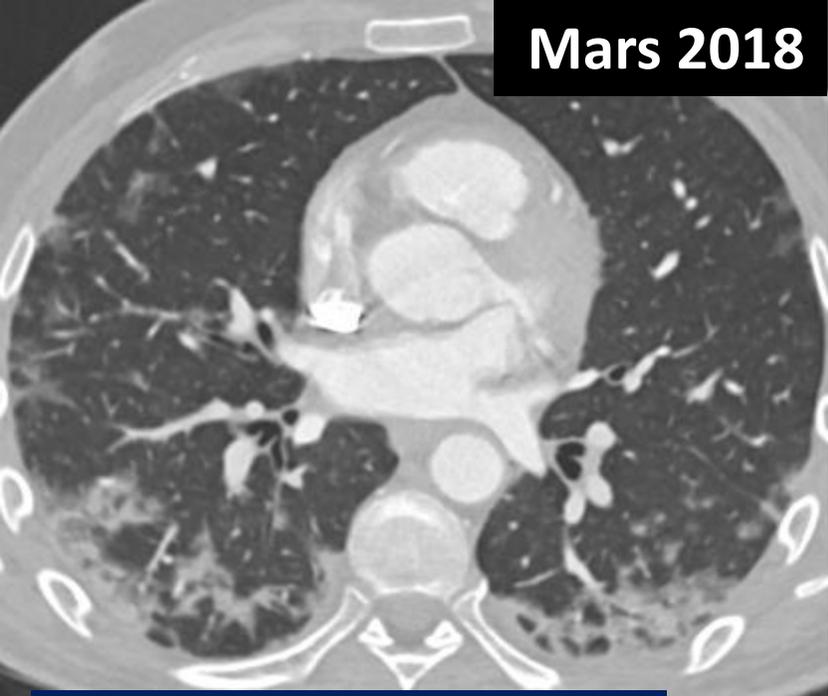


Courtesy Baptiste Hervier, interniste, Saint Louis



Courtesy Baptiste Hervier, interniste, Saint Louis

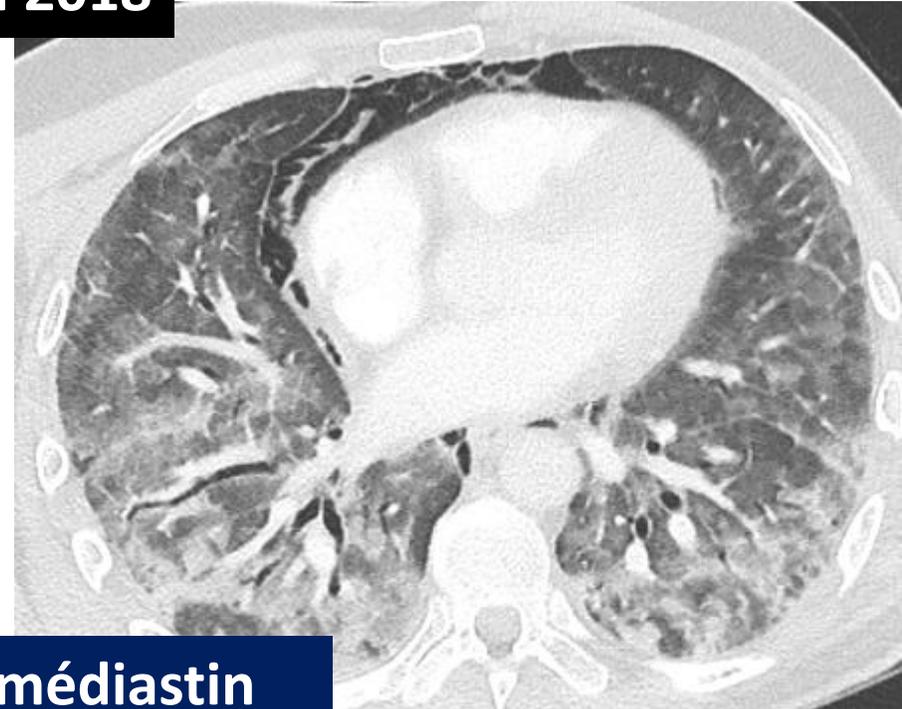
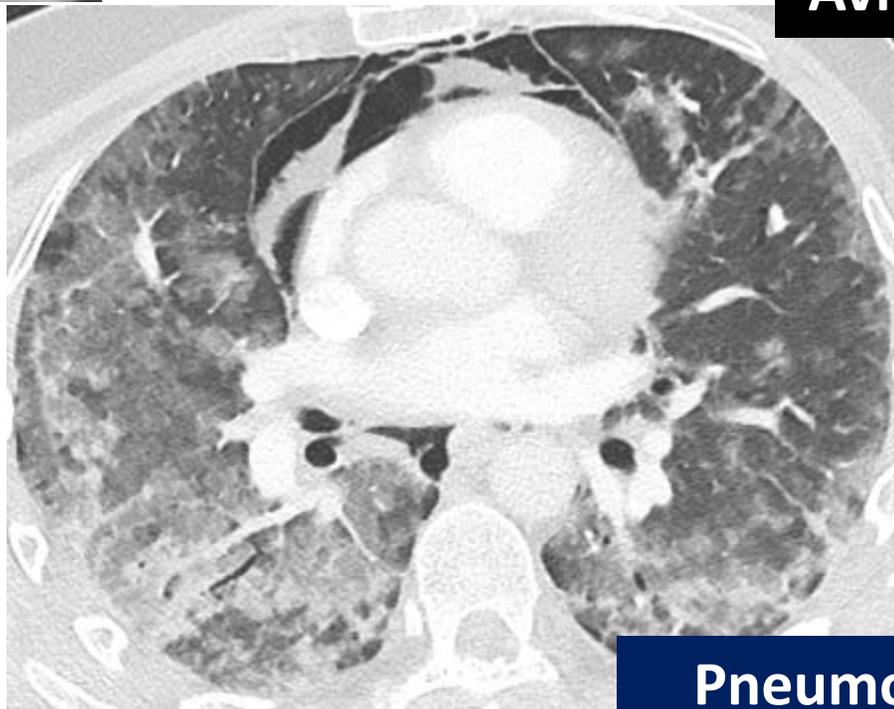
Mars 2018



44 ans – Connectivite- Myosite - Ac anti-MDA5 +

PINS / PO

Avril 2018

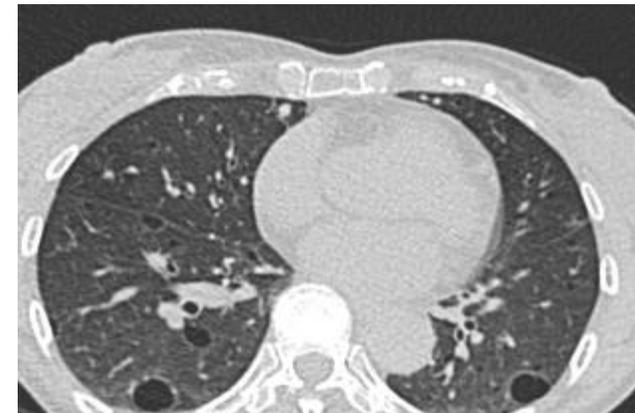


Pneumomédiastin

LUPUS

- Atteinte pulmonaire peu fréquente dans le lupus
- Associée à la présence :
 - Une maladie de Gougerot Sjogren
 - La présence d'un anti RNP
- Atteinte générale, vasculaire, articulaire, diaphragmatique, pleurale, péricardique
- Atteinte pulmonaire :
 - Hémorragie intra pulmonaire
 - Infarctus pulmonaire (si SAPL associé)
 - PID : PIA > PINS/PO > LIP

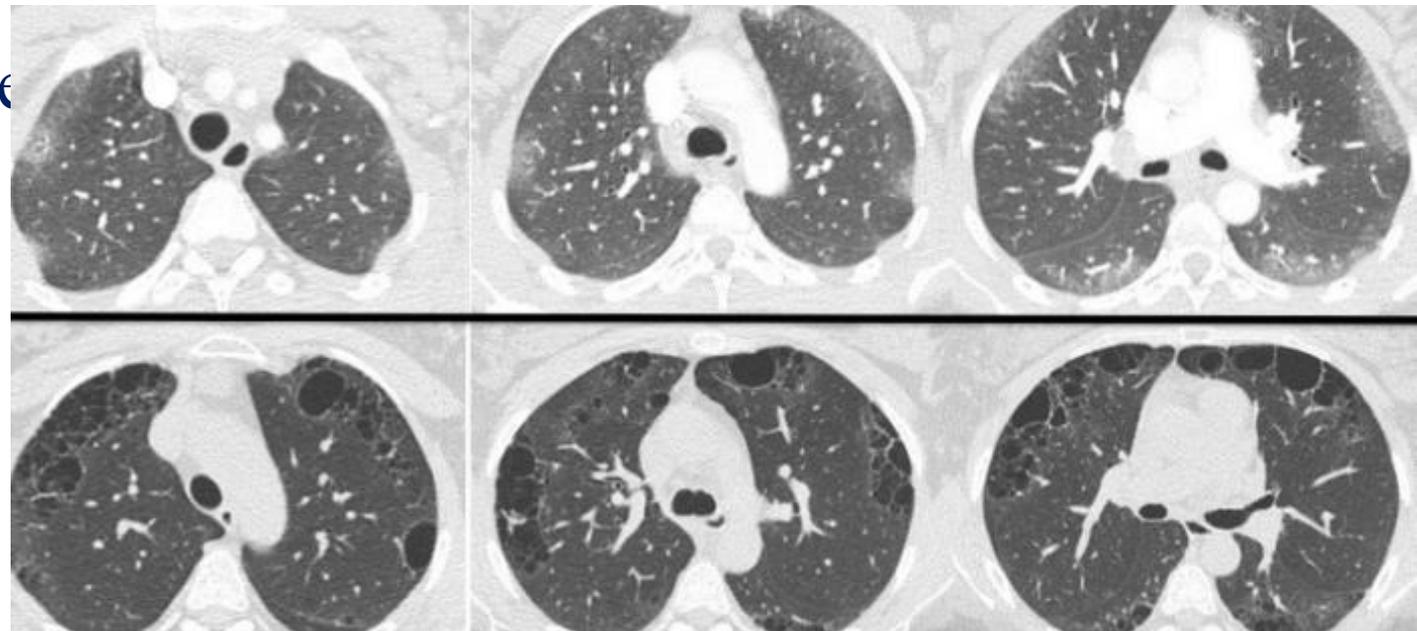
Infarctus pulmonaire



Pneumonie interstitielle lymphoïde

CONNECTIVITES MIXTES

- Symptômes à l'interface du lupus, des dermatomyosite et de la sclérodermie
- Présence anticorps anti RNP
- Pneumopathie Interstitielle Diffuse +++
 - Pattern de PID : PINS kystique

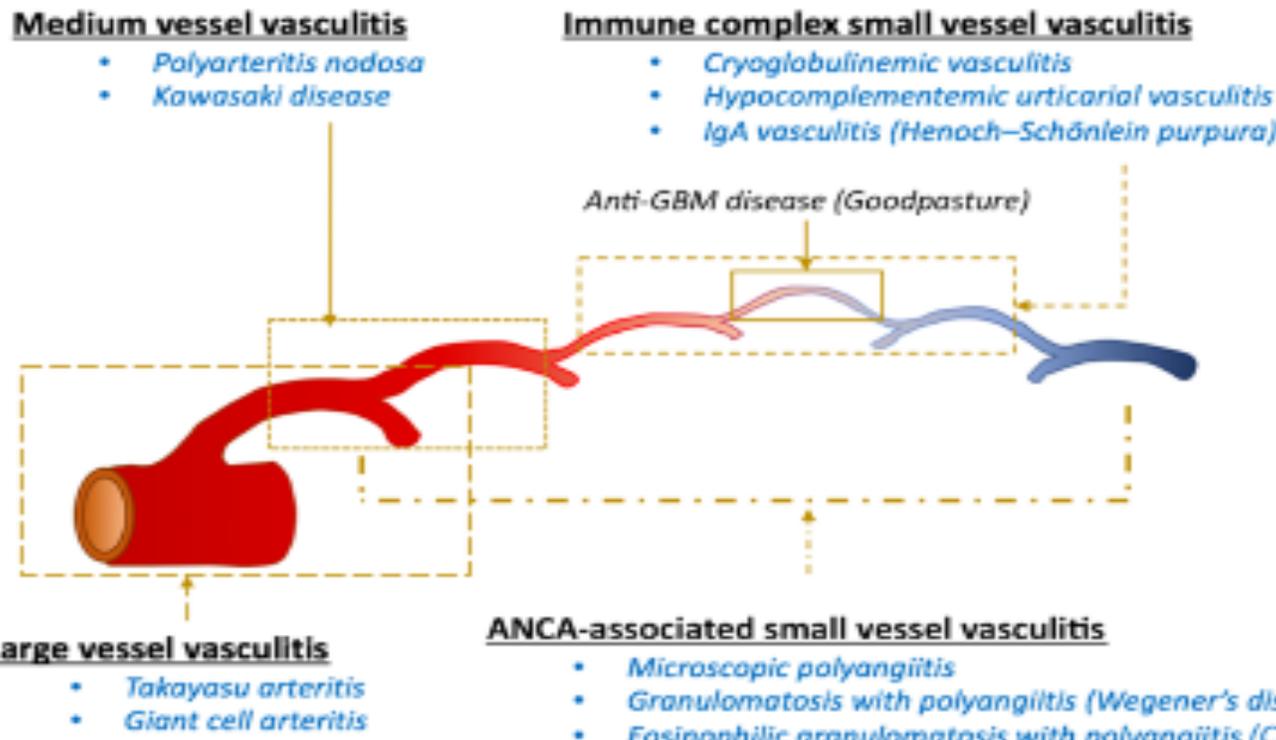


VASCULARITES

- Maladies rares inflammatoire des vaisseaux notamment artériels
- Classification complexe
 - Dépend du type de vaisseaux
 - Des anticorps : ANCA, anti MBG



Cofer



Variable vessel vasculitis

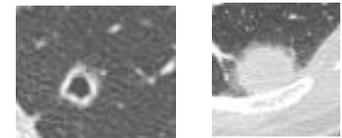
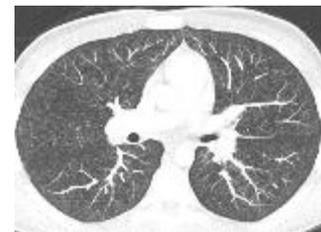
- *Behçet disease*
- *Cogan syndrome*

Single-organ vasculitis

- *Cutaneous leukocytoclastic angiitis*
- *Cutaneous arteritis*
- *Primary central nervous system vasculitis*
- *Isolated aortitis*

Vasculitis associated with systemic diseases

- *Lupus vasculitis*
- *Rheumatoid vasculitis*
- *Sarcoid vasculitis*
- *IgG4-related disease*



Auto-immunité et Pathologies inflammatoires

- Dans le cadre des maladies systémiques, l'atteinte thoracique pulmonaire est souvent un élément déterminant du diagnostic comme du pronostic.
- L'atteinte cutanée est de façon très fréquente un mode d'entrée dans la maladie, permettant un diagnostic précoce des atteintes sévères comme l'atteinte thoracique.

INFECTIONS





Maladie de Kaposi

QUE POUVEZ VOUS VOIR SUR LE SCANNER THORACIQUE ?

1. Rien (scanner normal)
2. Adénomégalies
3. Nodules solides
4. Lignes septales
5. Micronodules de distribution péri-lymphatique

QUE POUVEZ VOUS VOIR SUR LE SCANNER THORACIQUE ?

- 1. Rien (scanner normal)**
- 2. Adénomégalies**
- 3. Nodules solides**
- 4. Lignes septales**
- 5. Micronodules de distribution péri-lymphatique**

MALADIE DE KAPOSI

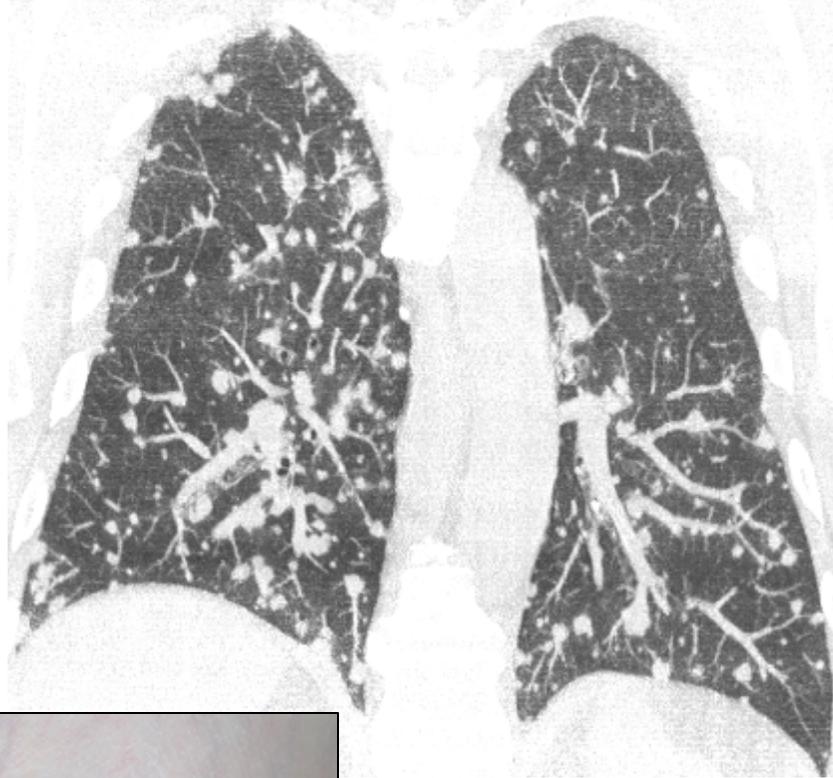
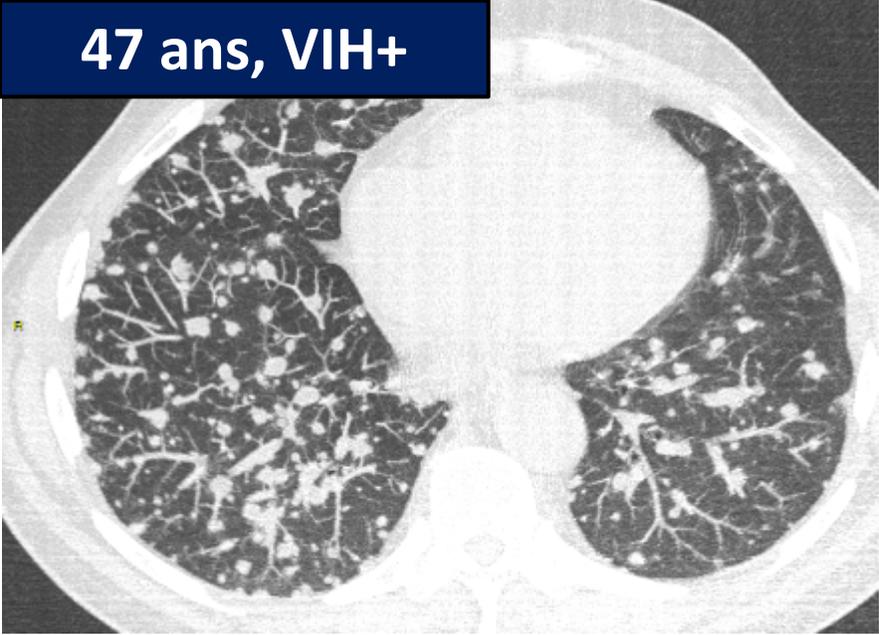
Atteinte maligne « opportuniste » liée à HHV8



- 1. Forme nodulaire** nodules (>1 cm) bilatéraux, contours irréguliers, spiculés, +/- signe du halo, condensations alvéolaires focales avec bronchogramme aérien.
 - 2. Forme infiltrante** avec un épaissement péri-bronchovasculaire, épaissements septaux nodulaires.
 - Prédominance territoires moyens et inférieurs.
 - Distribution centrale et péri-bronchovasculaire
- +/- Adénomégalies dans 30-50% des patients
 - Epanchement pleural exsudatif lymphocytaire, séro-hématique, chyleux

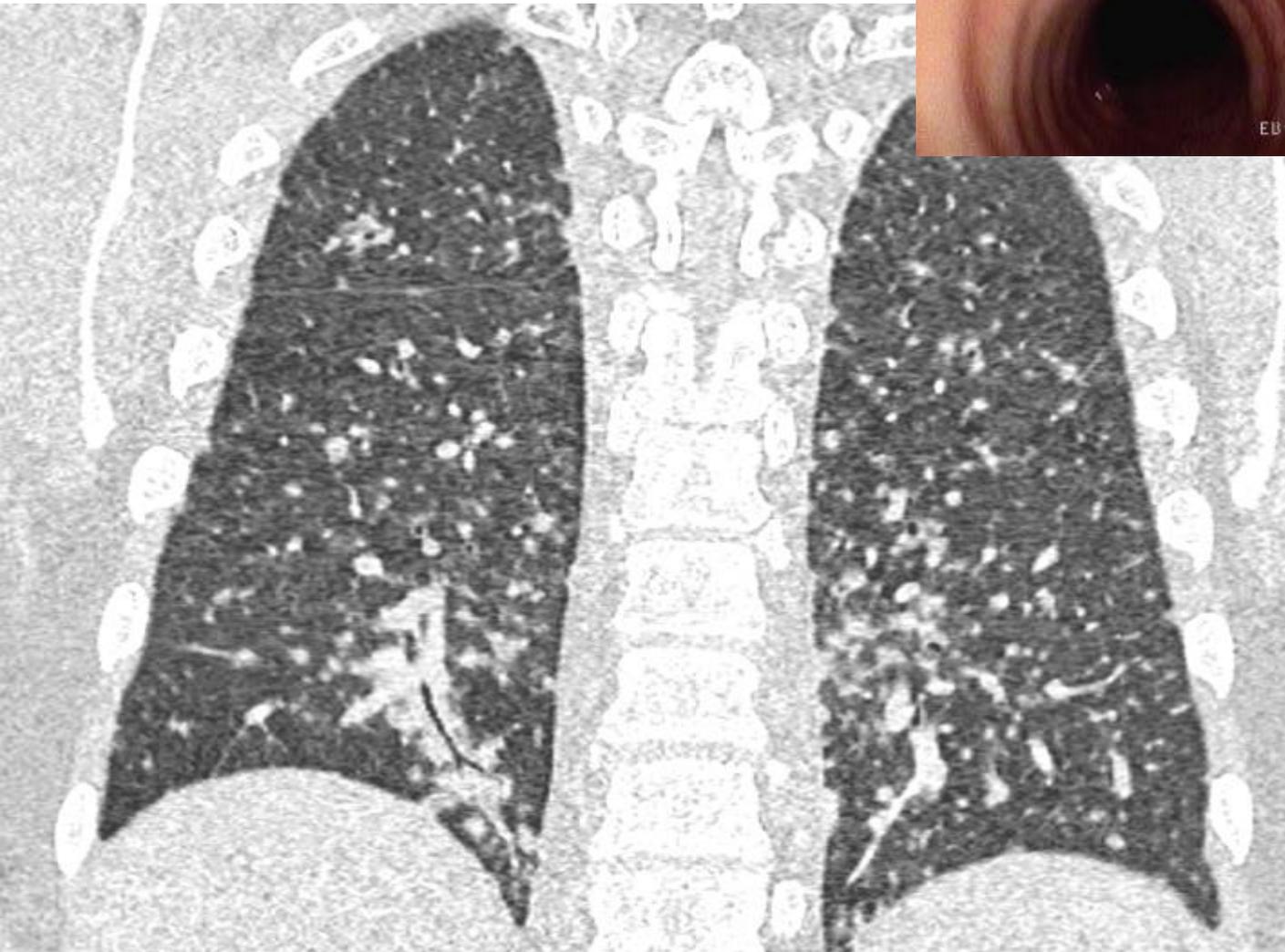


47 ans, VIH+



23 ans, VIH+

Fibroscopie bronchique
Remerciements Dr Trosini-Desert



28 ans, VIH+



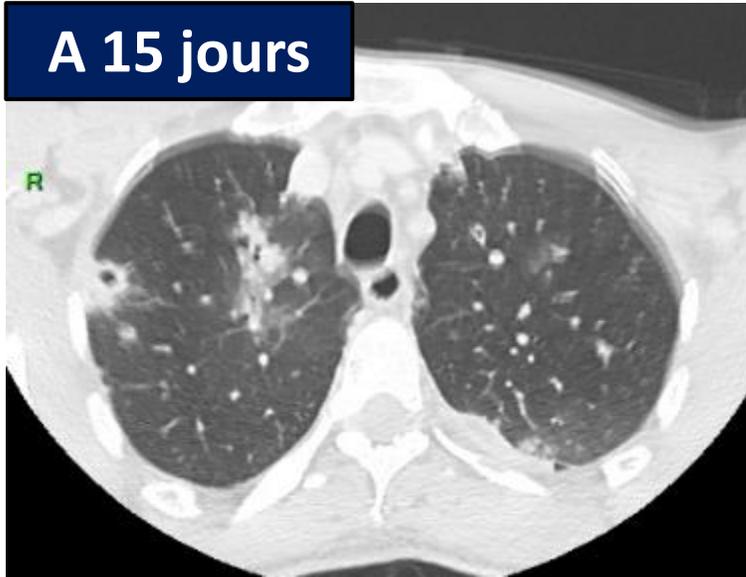
36 ans



Courtoisie Dr Monsel, Infectiologie, PSL



EMBOLS SEPTIQUES A STAPHYLOCOQUE



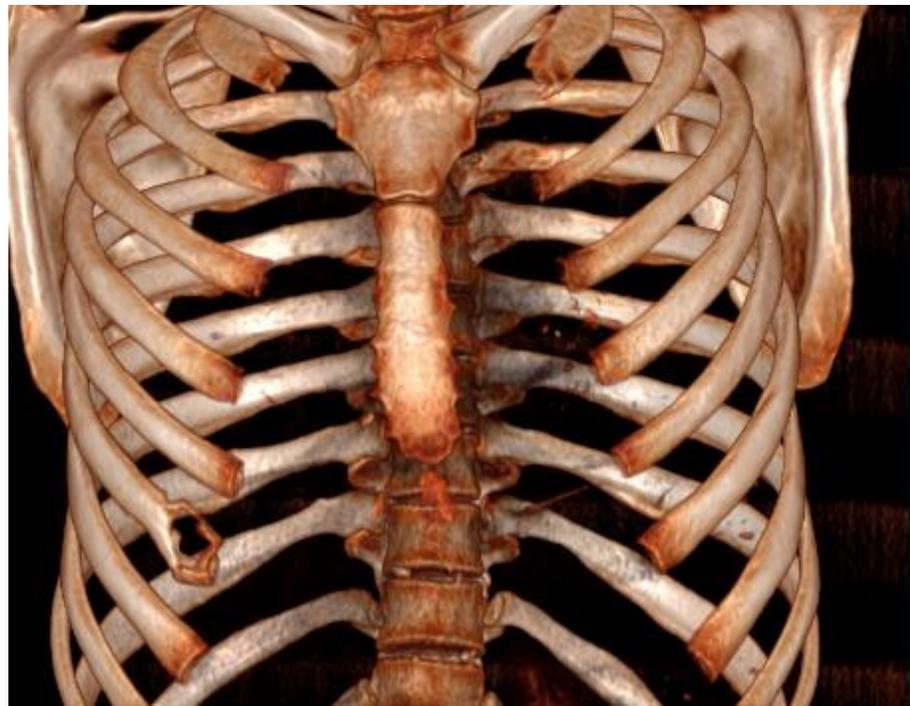
28 ans



Courtoisie Dr Monsel, Infectiologie, PSL



28 ans



Scrofuloderme



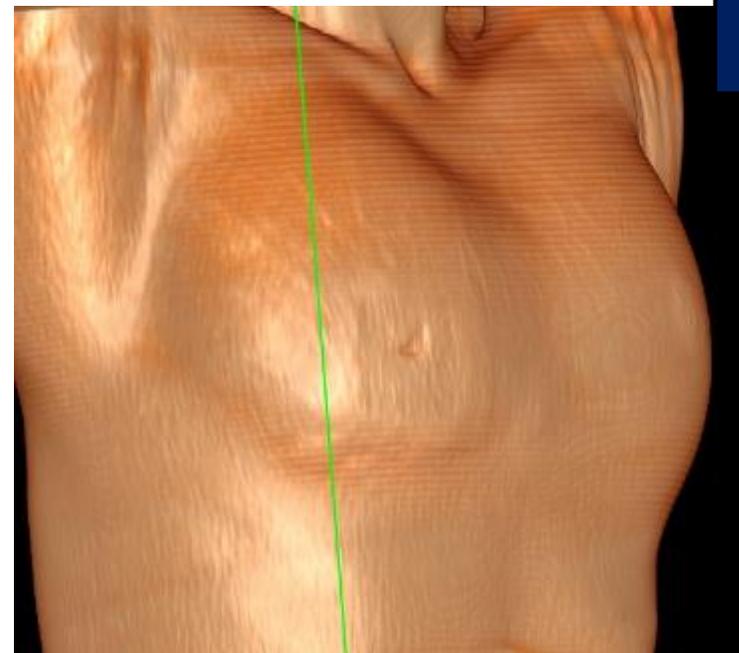
TUBERCULOSE

- Fréquente (10 millions de cas /an)
- Terrain faible immunité
- Atteinte cutanée souvent secondaire
 - Atteinte généralisée (miliaire)
 - Localisation de voisinage (ganglion/os/articulation) qui fistulisent à la peau (= scrofuloderme)
 - Dissémination à distance (gommages tuberculeuses)
 - Traitement par quadrithérapie (< 5%)



R. Lhote et al, annales de dermato 2016

Fekih L, revue maladie resp 2010



20 ans

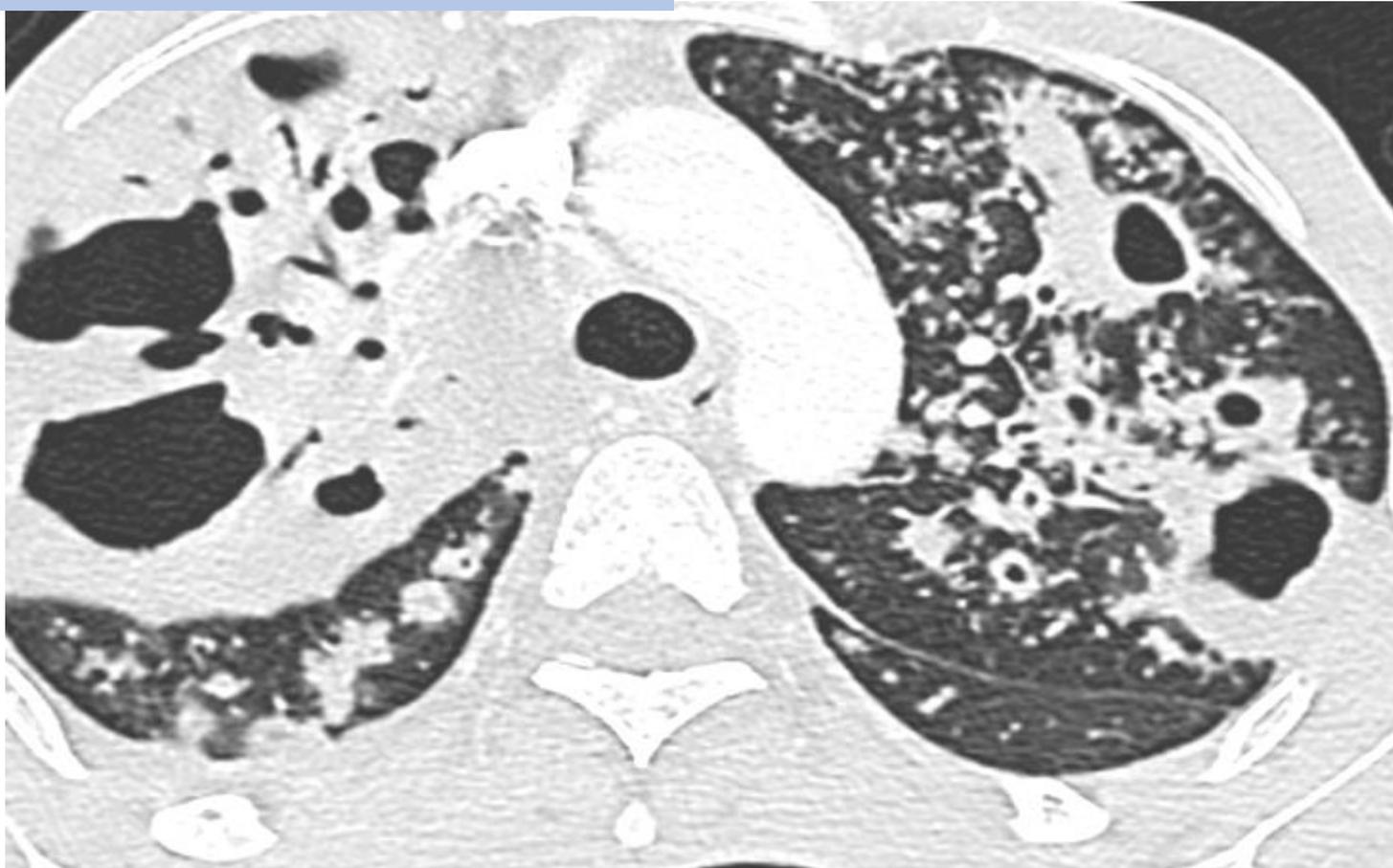
Gommages



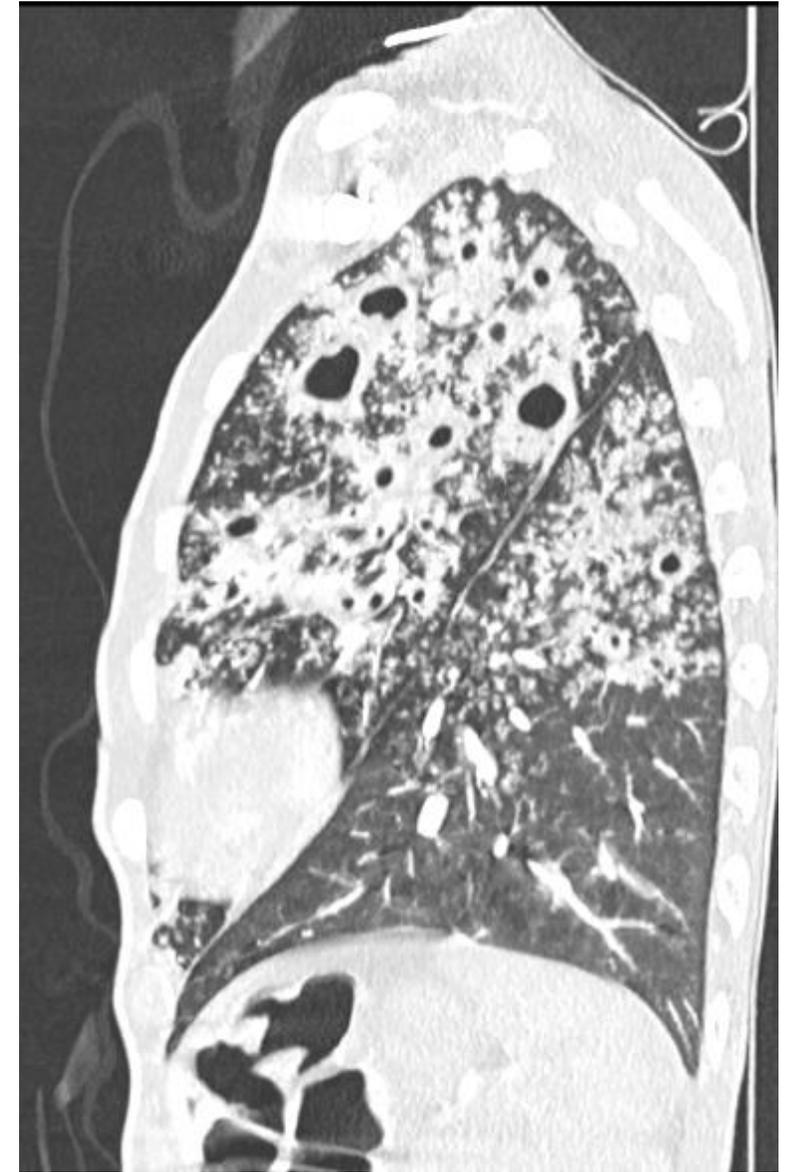
Scrofuloderme

Tableau 1 Synthèse des différentes atteintes cutanées au cours de la tuberculose.

Type	Inoculation endogène					Inoculation exogène		Réaction immune		
	Scrofuloderme	Tuberculose orificielle	Miliaire tuberculeuse	Gomme tuberculeuse	Lupus vulgaire	Tuberculosis verrucosa cutis	Chancre primaire d'inoculation	Érythème induré de Bazin	Érythème noueux	Tuberculides papulo-nécrotiques
Clinique	Abcès froid	Nodule puis ulcérations douloureuses, abcès, fistules	Papules, vésicules et croûtes	Nodule sous-cutané ferme érythémato-violacé	Placard jaune violacé squameux et atrophique	Plaques kératosiques à bords irréguliers	Ulcération indolore	Nodules sous-cutanés froids, bleu rouge, ± ulcérés	Noueurs douloureux	Papules dermiques puis pustules nécrotiques avec cicatrices atrophiques varioliformes
Topographie	Satellite d'une localisation ganglionnaire ou ostéoarticulaire	Péribuccale, nasale, vulvaire	Disséminée, prédominant au tronc	Tronc et extrémités	Tête et cou	Mains	Site d'inoculation	Membres inférieurs	Membres inférieurs, avant-bras	Face externe des membres, doigts, visage, oreilles
Microbiologie	Multi-bacillaire	Multi-bacillaire	Multi-bacillaire	Multi-bacillaire	Paucibacillaire	Bacillaire	Bacillaire	Non bacillaire	Non bacillaire	Non bacillaire
Direct	Positif	Positif	Positif	Positif	Négatif	Positif	Positif	Négatif	Négatif	Négatif
Culture	Positif	Positive	Positive	Positive	Positive	Positive	Positive	Négative	Négative	Négative
Histologie	Granulome avec nécrose caséuse dermique profonde	Inflammation non spécifique, rares granulomes	Destruction vasculaire, infiltrat inflammatoire	Abcès avec caséum, fibrose granulomateuse	Hyperplasie épidermique granulomes dermiques	Hyperkératose, acanthose, granulome dermique	Inflammation puis granulome avec nécrose caséuse	Vasculite des vaisseaux hypodermiques	Hypodermite septale	Vasculite leucocyto-clasique, nécrose dermo-hypodermique
Contexte	Extension d'un foyer profond		Forte immunosuppression	Miliaire tuberculeuse Enfant mal-nourri	Atteinte pulmonaire	Auto-inoculation	Inoculation locale Nourrisson Enfant Non immun	Tuberculose chronique	Primo-infection	



**Nodules excavées, micronodules bronchiolaires,
territoires supérieurs**



QUAND LE DERMATOLOGUE DEMANDE UNE IMAGERIE

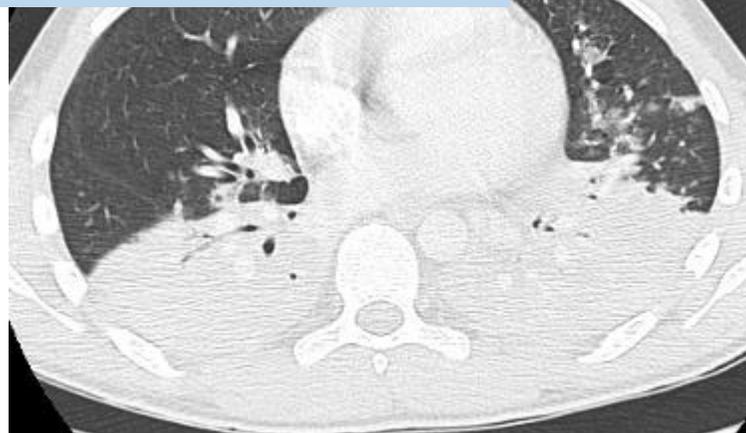


QUAND LE DERMATOLOGUE DEMANDE UNE IMAGERIE



Erythème polymorphe

16 ans. Primo-infection à mycoplasma pneumoniae



AUTRES INFECTIONS....



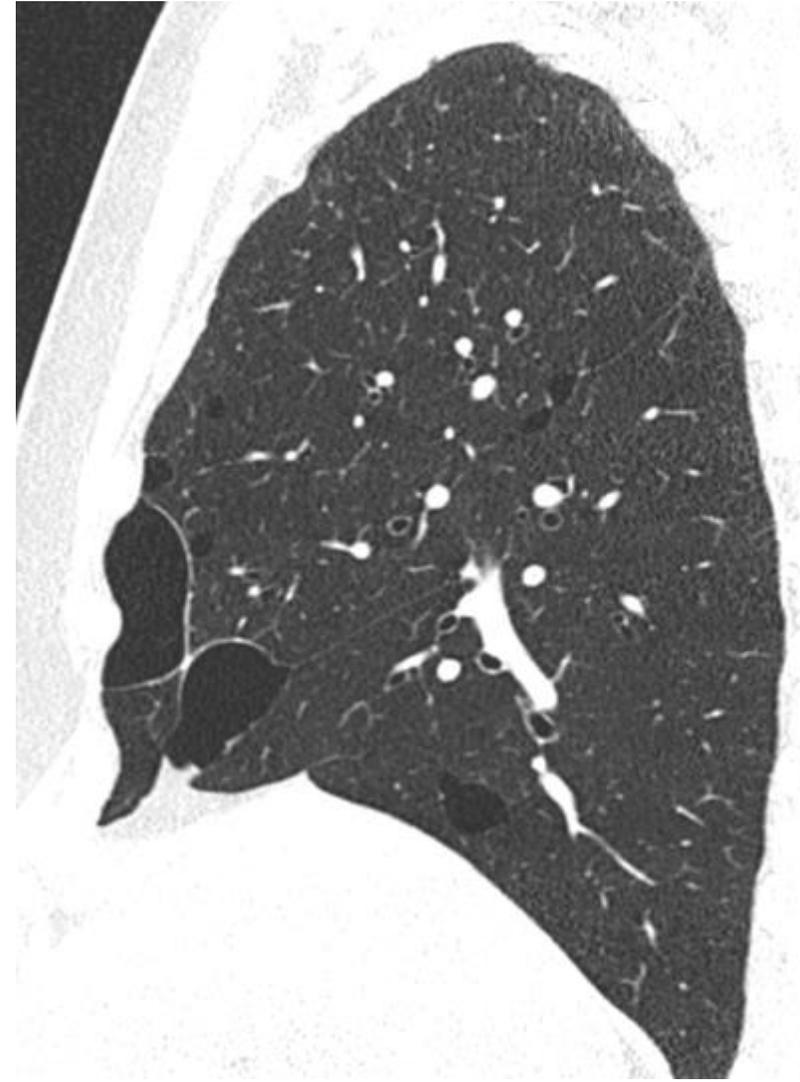
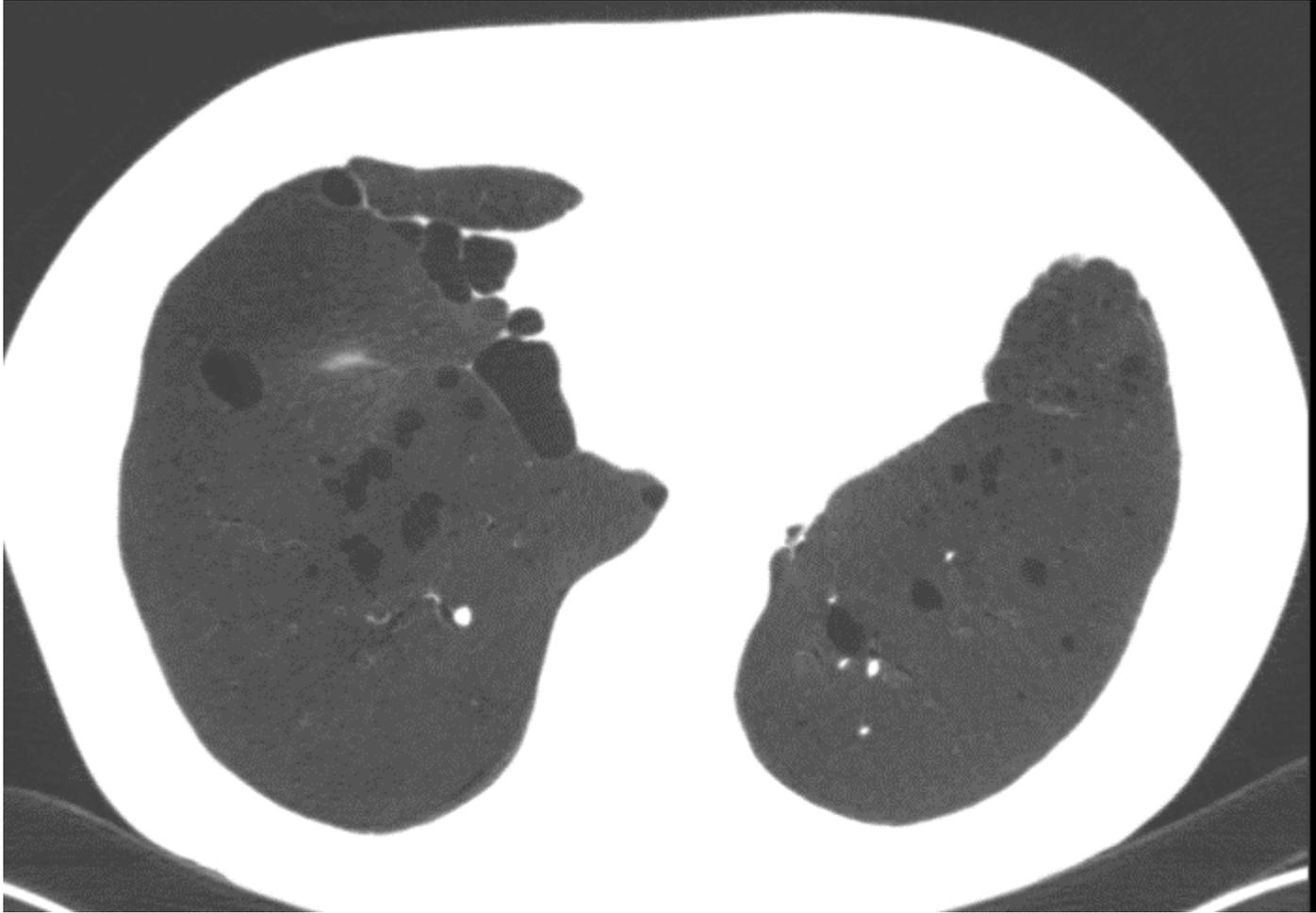
32 ans- VIH+- stade SIDA- Cryptococcose

Remerciements Pr Pourcher

GÉNÉTIQUE

53 ans, bilan de pneumothorax





BILAN D'UNE PNEUMOPATHIE KYSTIQUE

QUEL DIAGNOSTIC EVOQUEZ VOUS?

1. Pneumopathie interstitielle lymphoïde
2. Histiocytose langerhansienne
3. Pneumocystose
4. Syndrome de Birt Hogg Dubé
5. Lymphangiomeimomatose

QUEL DIAGNOSTIC EVOQUEZ VOUS?

1. Pneumopathie interstitielle lymphoïde
2. Histiocytose langerhansienne
3. Pneumocystose
4. **Syndrome de Birt Hogg Dubé**
5. Lymphangiomeimomatose



SYNDROME DE BIRT HOGG DUBE

- Maladie génétique rare autosomique dominante (*délétion du gène codant pour la folliculine*)
- Atteinte pulmonaires
 - Kystes
 - Parois fines, forme lenticulaire
 - Prédominance inférieure, sous pleurale et péribronchovasculaire
- Atteinte rénales (tumeurs rénales), cutanées





SCLÉROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE



Figure 2 Macule hypopigmentée.



Figure 5 Angiofibromes faciaux, forme sévère.



Figure 3 Angiofibromes faciaux.

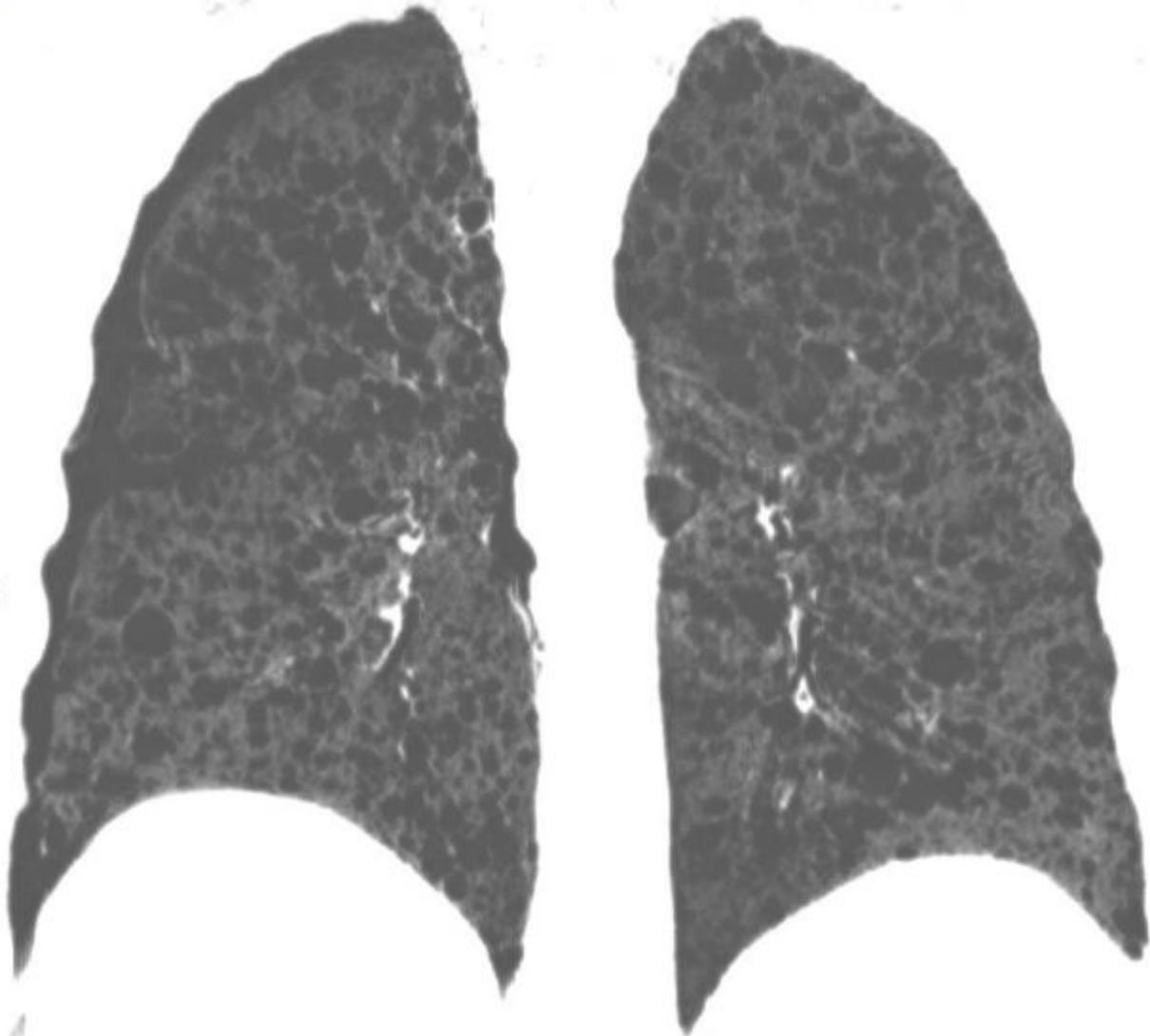


Figure 6 Plaque « peau de chagrin » lombosacrée.

SCLÉROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE

- Atteinte autosomique dominante – 70% de mutation de novo
- Atteinte neurologique, osseuse, pancréatique, rénale, cardiaque, lymphatique, utérus, plèvre ...
- Atteinte pulmonaire rare (*scanner thoracique si symptôme*):
 - Lymphangioliomyomatose (LAM)
 - Kystes ronds éparses, à parois fines
 - +/- Epanchement pleural
 - +/- Lignes septales
 - Hyperplasie alvéolaire multifocale
 - Nodule(s) en verre dépoli

4.37



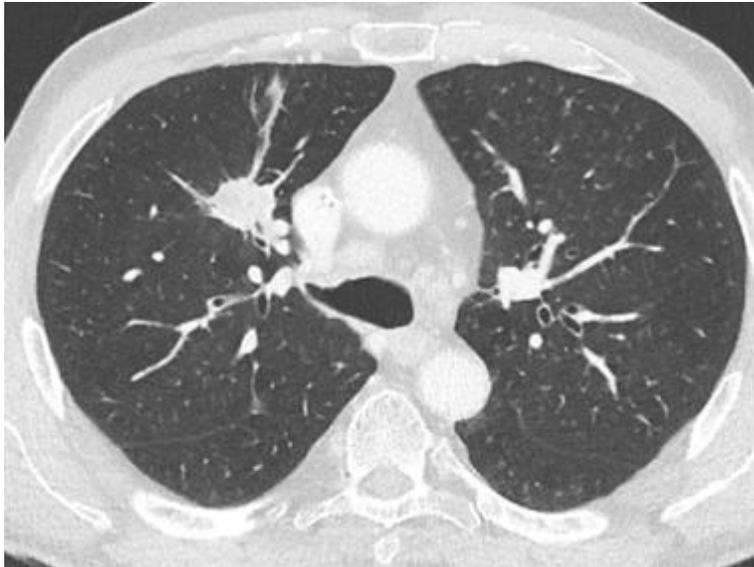
R



CANCERS

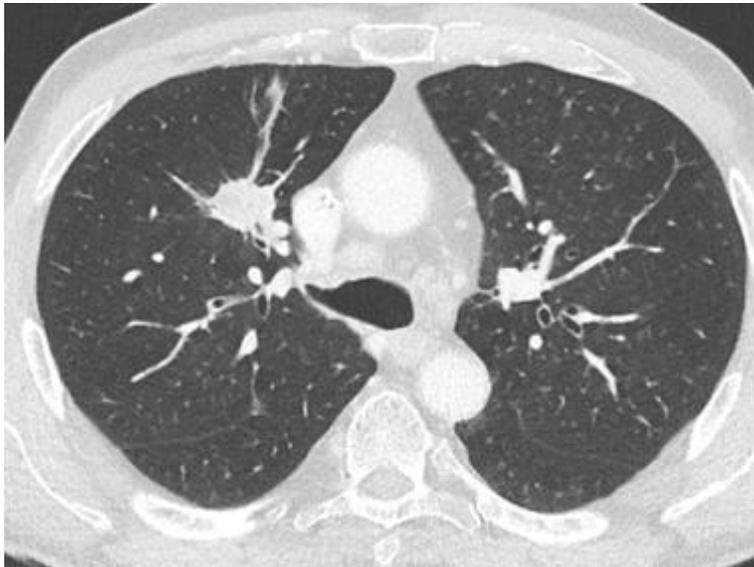
CANCERS PULMONAIRES

■ Mode de révélation



CANCERS PULMONAIRES

■ Mode de révélation



■ Effets indésirables cutanés des thérapies ciblées

- Fréquent avec Anti-EGFR (40-80%)



MÉDICAMENTS

EFFETS INDÉSIRABLES PULMONAIRES DES TRAITEMENTS INDIQUÉS EN DERMATOLOGIE

- Mélanome, psoriasis....



PNEUMOPATHIE D'HYPERSENSIBILITÉ

- Réponse immunitaire exagérée
- Forme aiguë /chronique
- PHS typique, compatible, indéterminé
- Formes fibrosantes et non-fibrosantes
- Atteinte pulmonaire :
 - Micro-nodules centro-lobulaires
 - Verre dépoli
 - Aspect en mosaïque, piégeage aérique
 - Distribution cranio-caudale au hasard ou avec possible prédominance supérieure
 - Distribution axiale diffuse ou sous-pleurale ou péri-bronchovasculaire



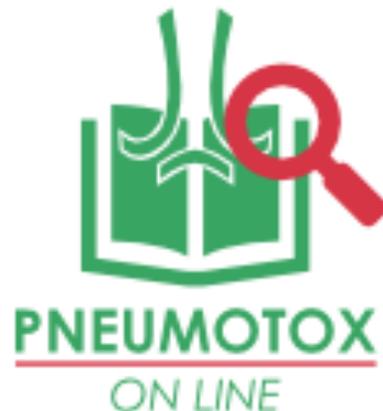
EFFETS INDÉSIRABLES PULMONAIRES DES TRAITEMENTS INDIQUÉS EN DERMATOLOGIE

■ Thérapies anti-PDL1 et PD1

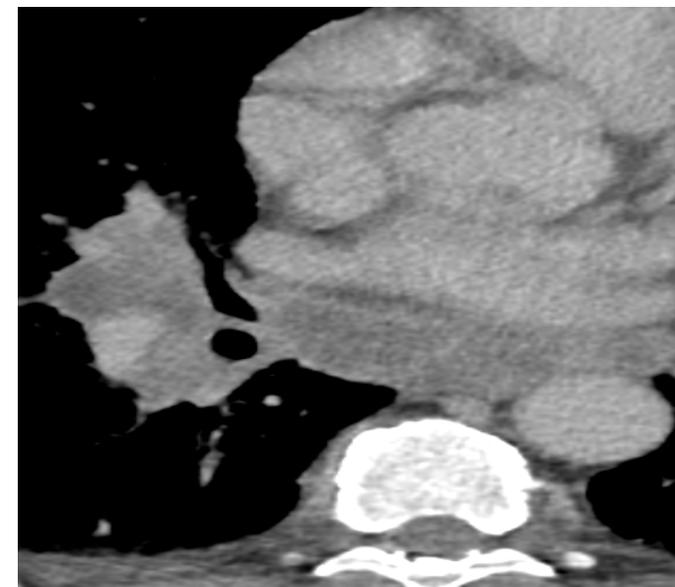
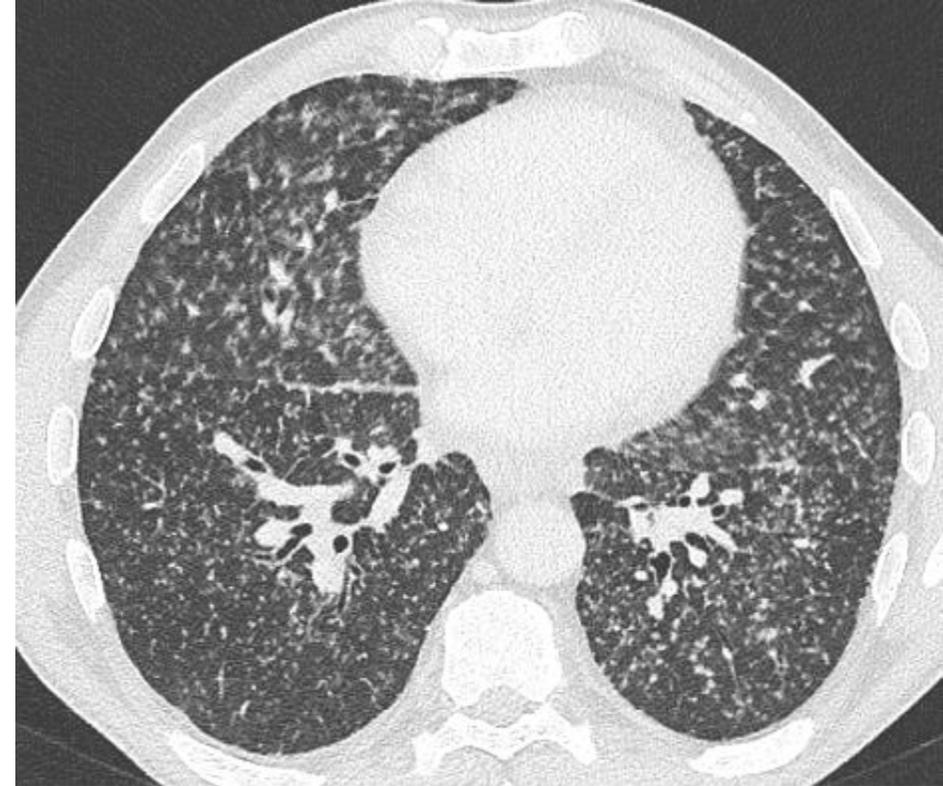
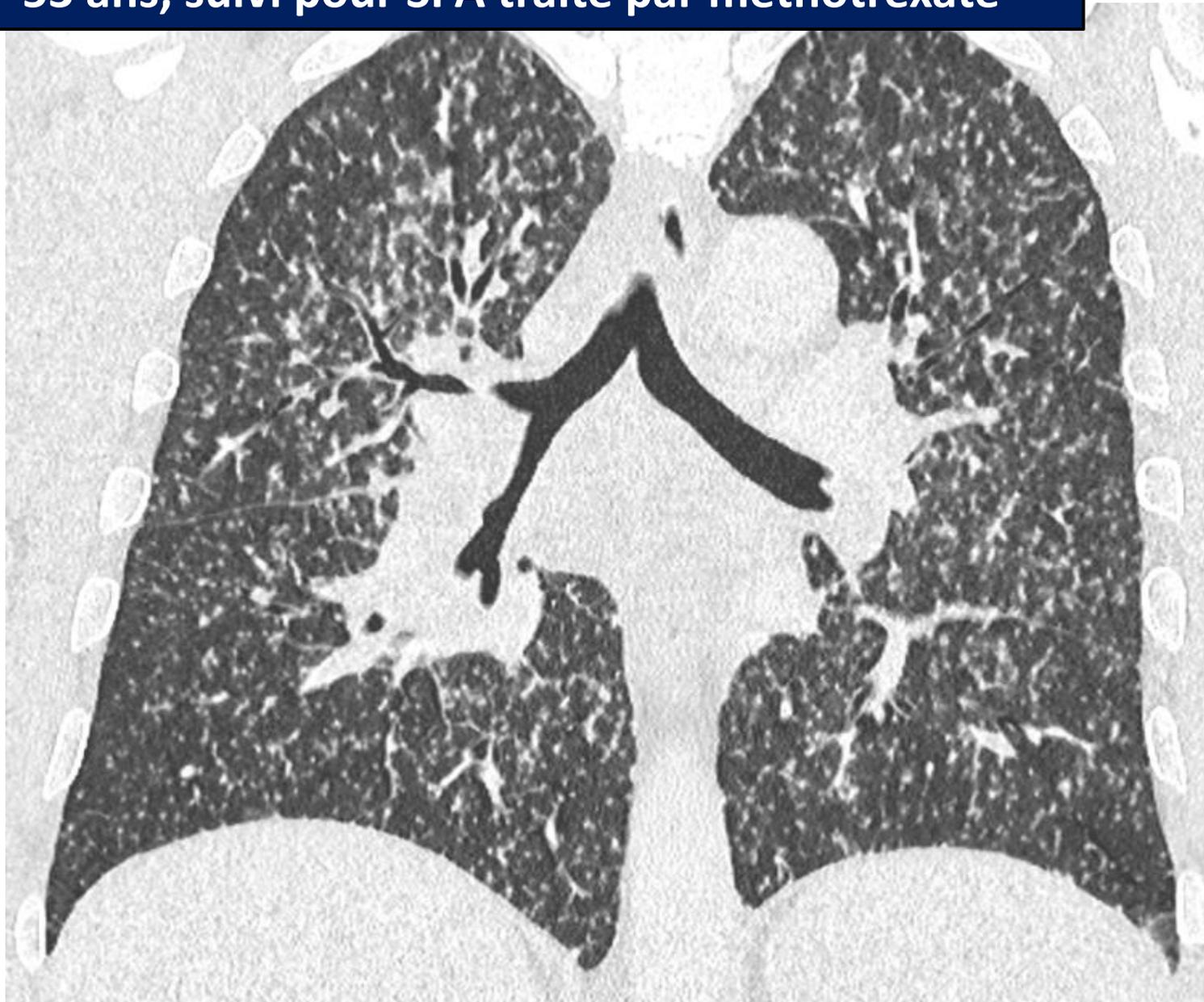
- Pneumopathie d'hypersensibilité +++

■ Méthotrexate

- Pneumopathie d'hypersensibilité
- Infections opportunistes
 - Manifestations anaphylactiques avec bronchospasme
 - Œdème pulmonaire lésionnel
 - Pneumonie organisée
 - Hémorragies
 - Anti-TNF
 - Pneumopathie d'hypersensibilité
 - Infections
 - Auto-immunité (lupus...)



53 ans, suivi pour SPA traité par méthotrexate



CONCLUSION

ETIOLOGIES PRINCIPALES

ATTEINTES PULMONAIRES PRINCIPALES

ETIOLOGIES PRINCIPALES		ATTEINTES PULMONAIRES PRINCIPALES	
AUTO-IMMUNITE			
Connectivite	Pneumopathie interstitielle (PINS/PO/LIP/PFFE/PIC) Atteinte bronchique (DDB, piégeage)		
Vascularite	Hémorragie intra-alvéolaire, nodule, masse +/- excavé, +/- halo		
INFLAMMATION			
Sarcoïdose	Atteinte périlymphatique, fibrose, territoires supérieurs		
Maladie de Behçet	Infarctus pulmonaire		
INFECTION			
Tuberculose	Miliaire, Micronodule bronchiolaire, nodule excavé		
Maladie de Kaposi	Nodule en halo, atteinte périlymphatique, ligne septale		
Infection à Staphylocoque	Abcès pulmonaire +/- thrombophlébite		
Infection mycoplasme, herpès, mycoses....			
GÉNÉTIQUE			
Birt Hogg Dubé	Kystes		
LAM avec sclérose tubéreuse de Bourneville	Kystes, nodules en verre dépoli		
CANCERS			
MÉDICAMENTS			
	Pneumopathie d'hypersensibilité +++, pneumopathie éosinophile, PO...		