



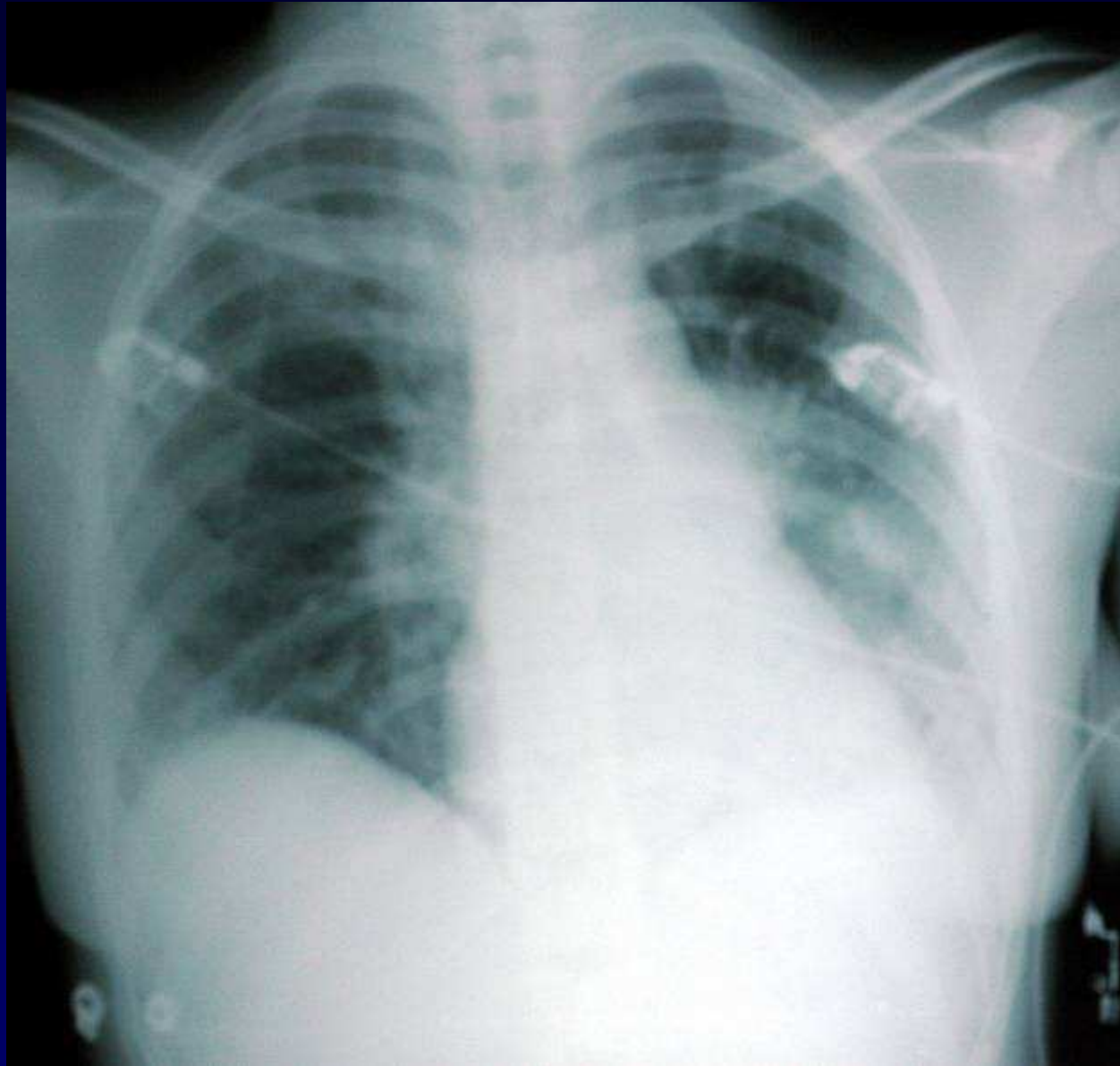
## **Dossier 5**

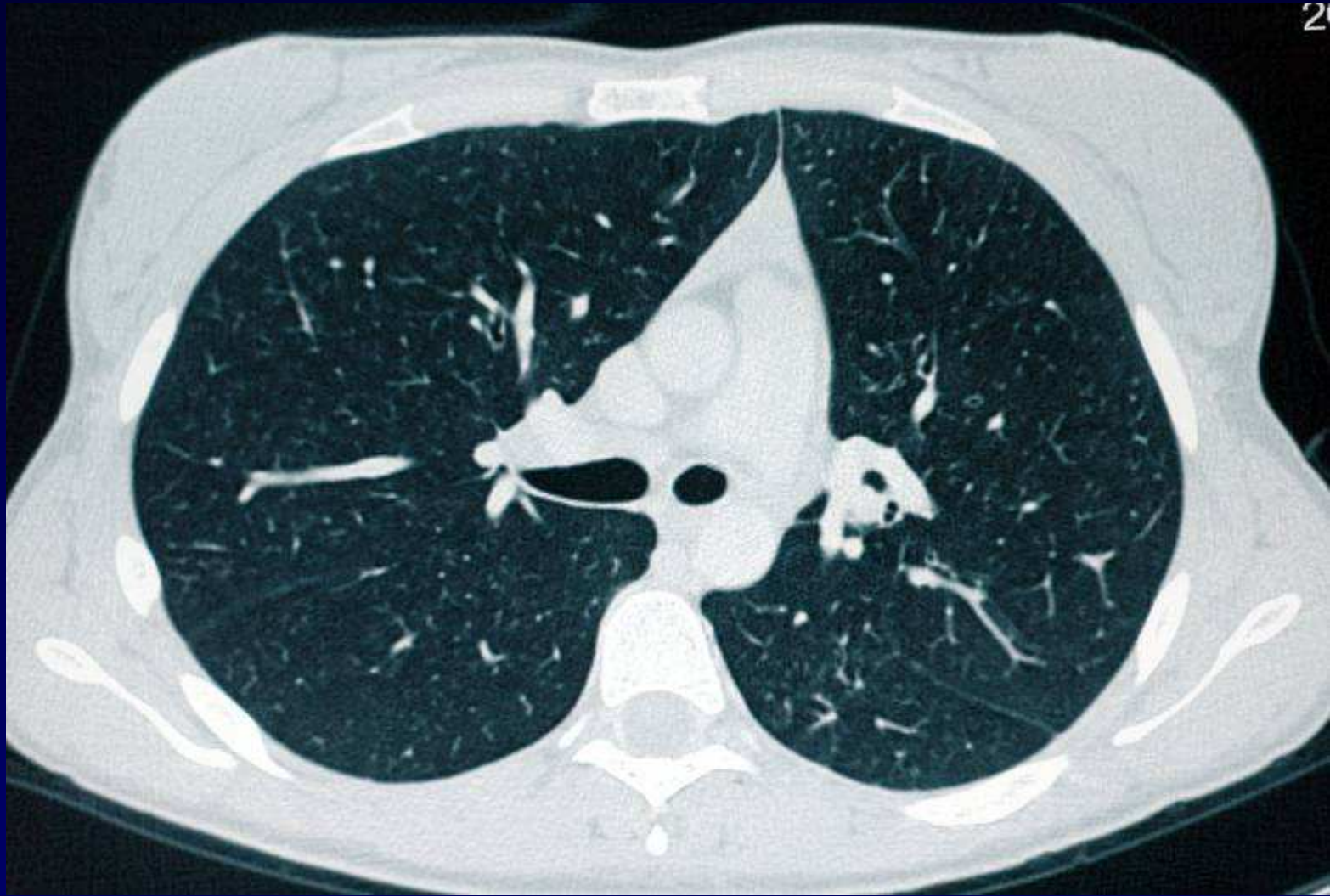
**J GIRON  
P FAJADET**

**Femme de 25 ans**

**Hémoptysies « périodiques »**

**Fibroskopie bronchique : LIG pseudo-tumorale**

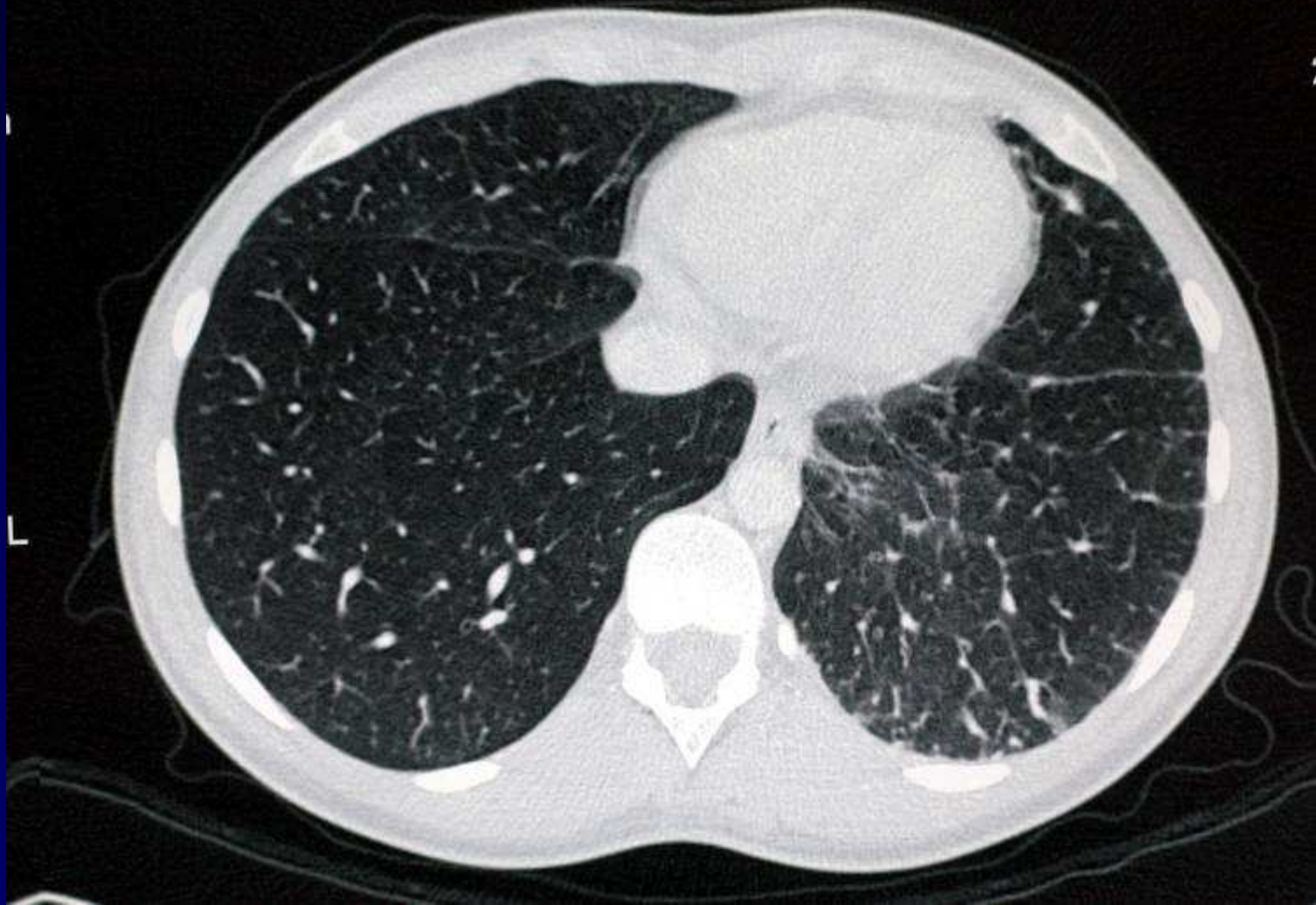




21

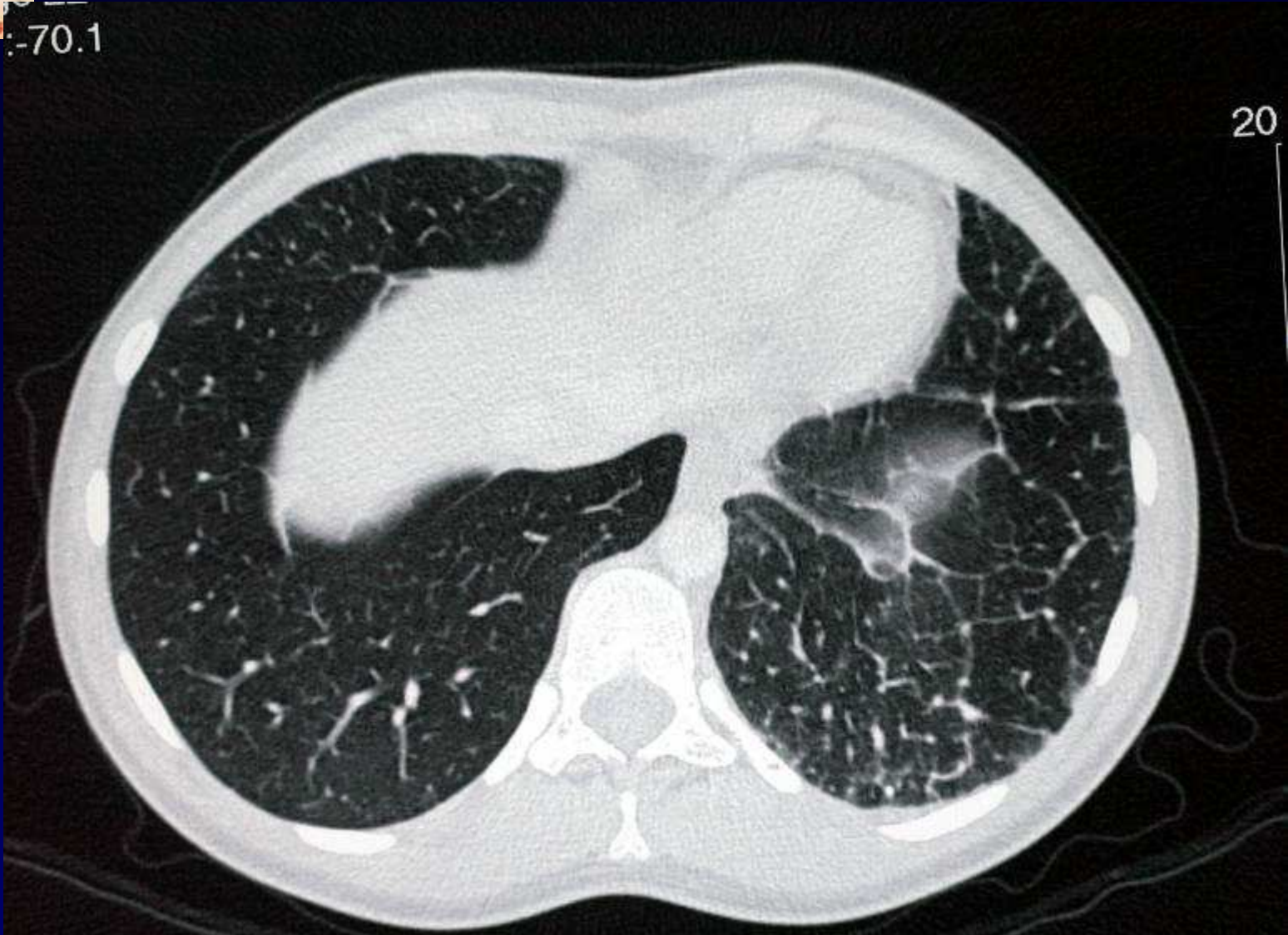


Loc:-60.1

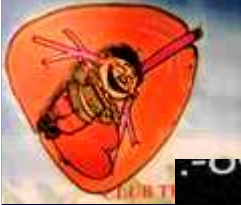


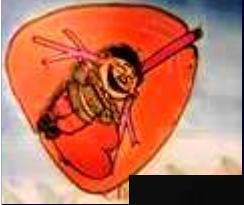


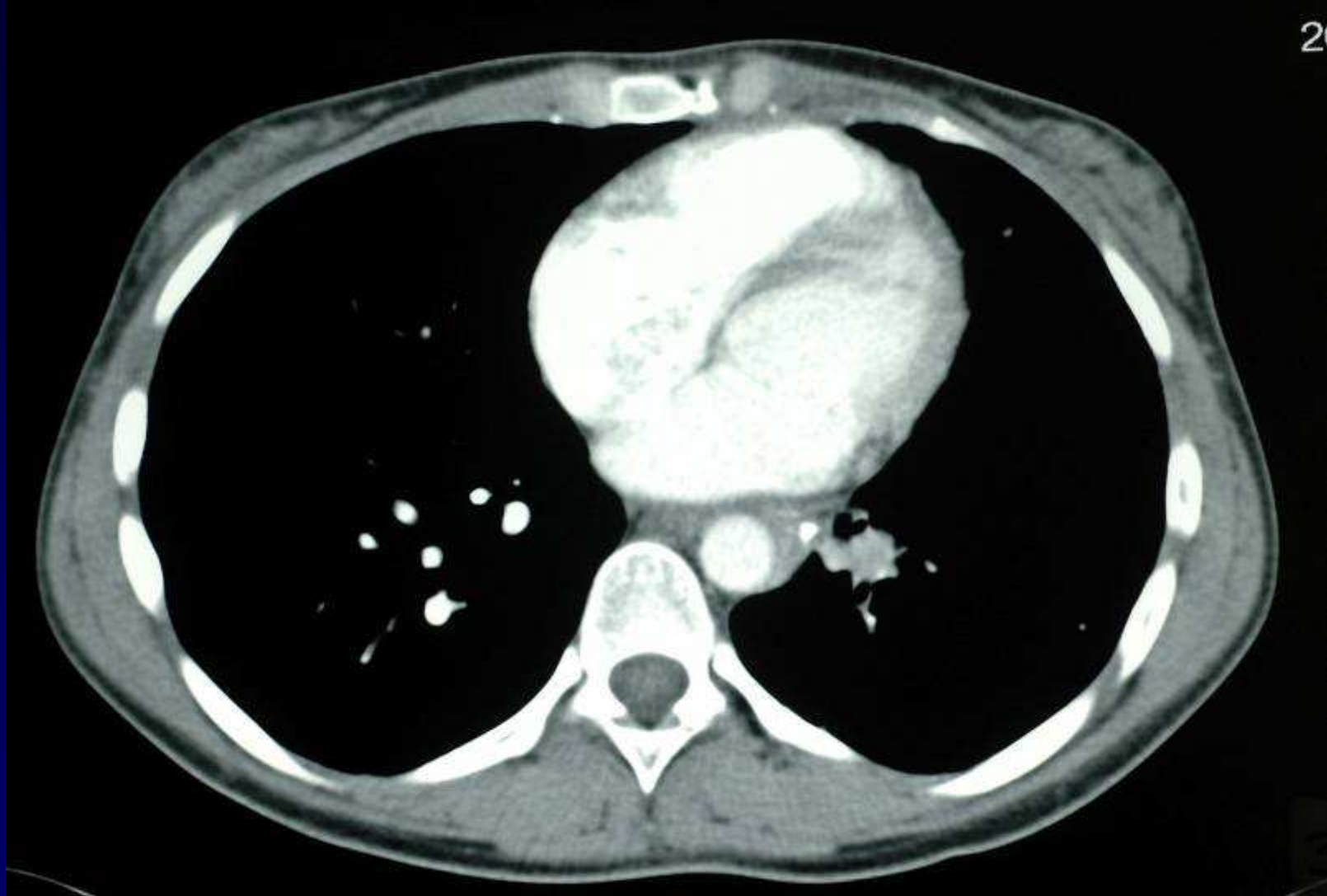
-70.1



20

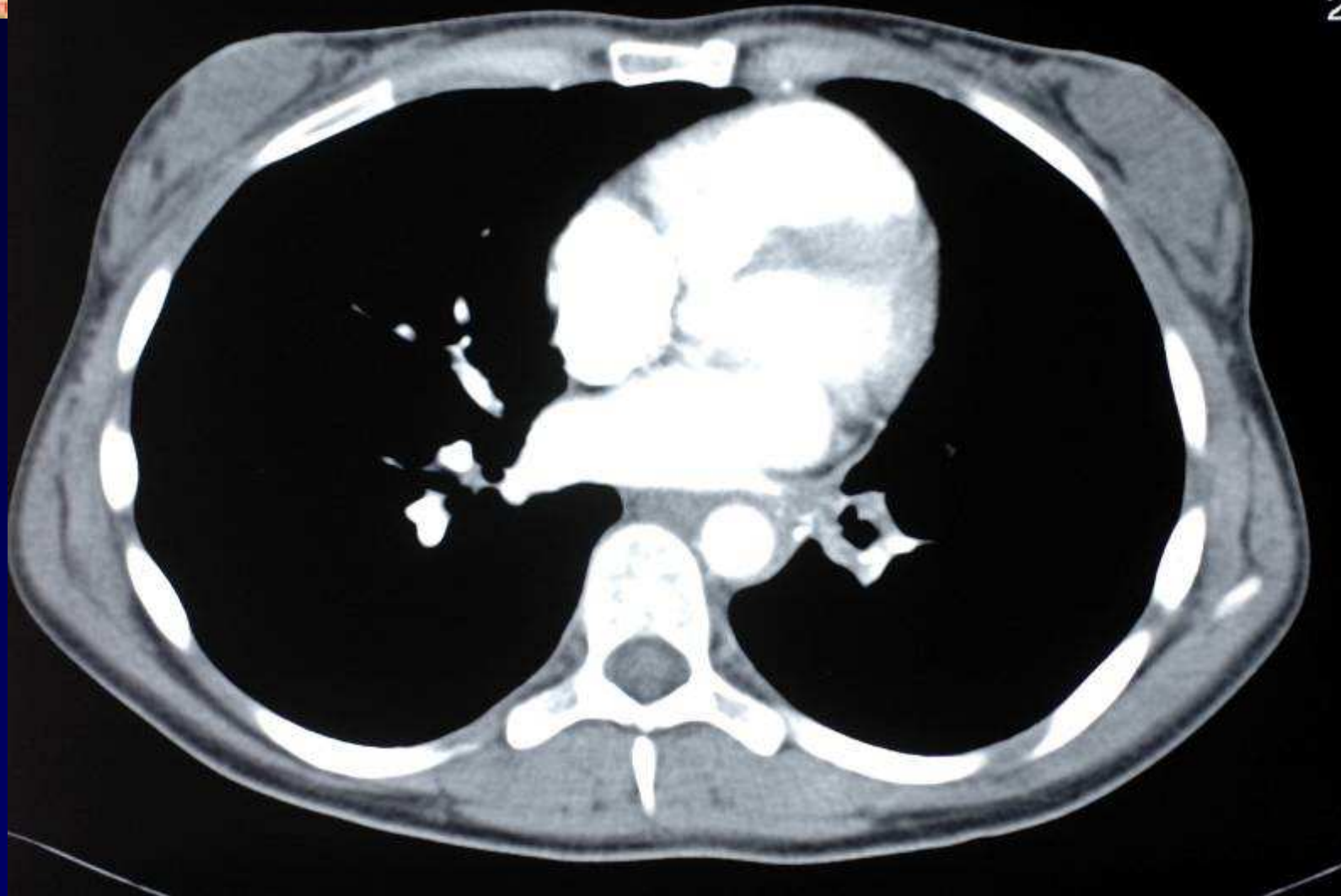


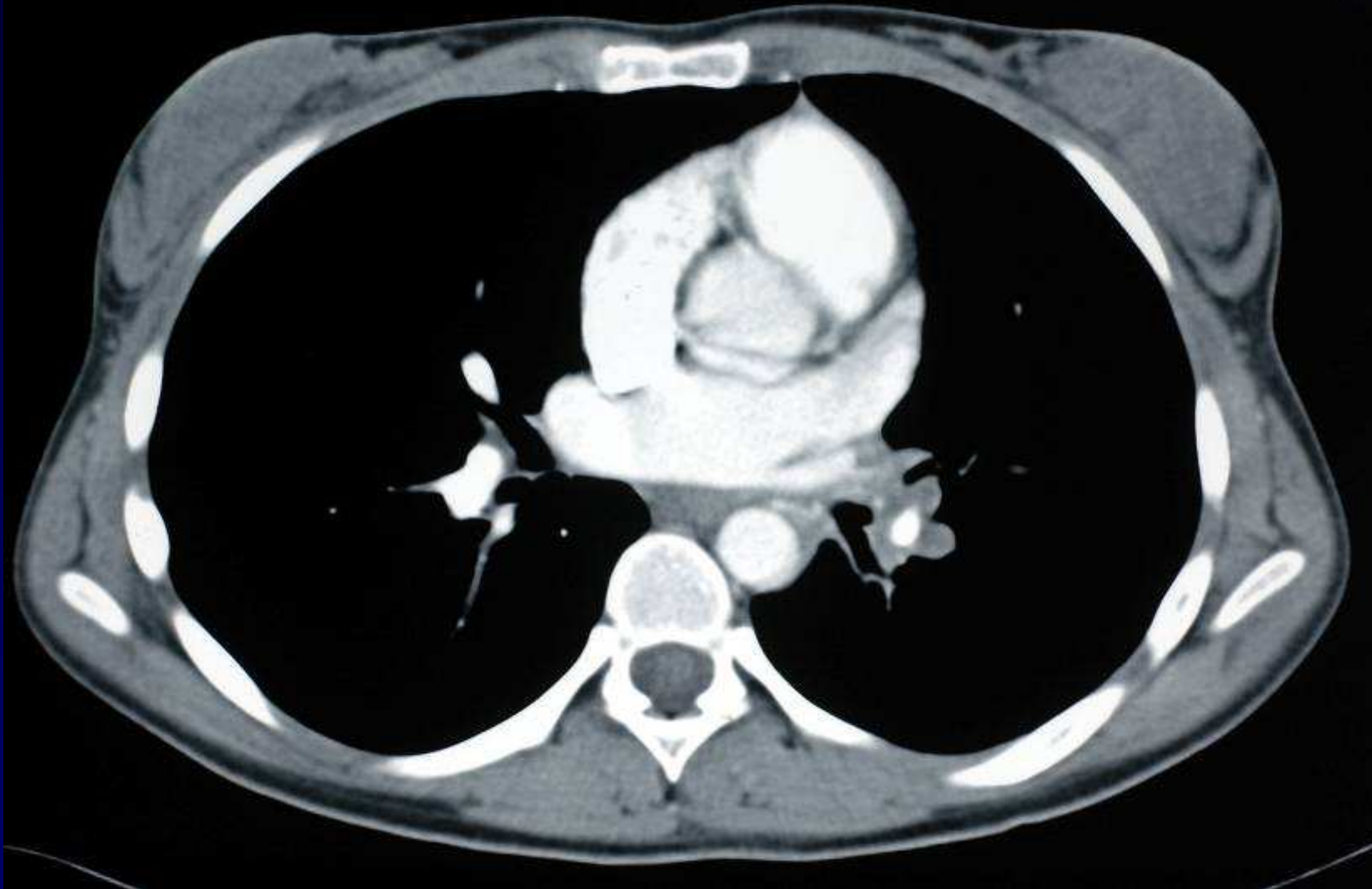






2







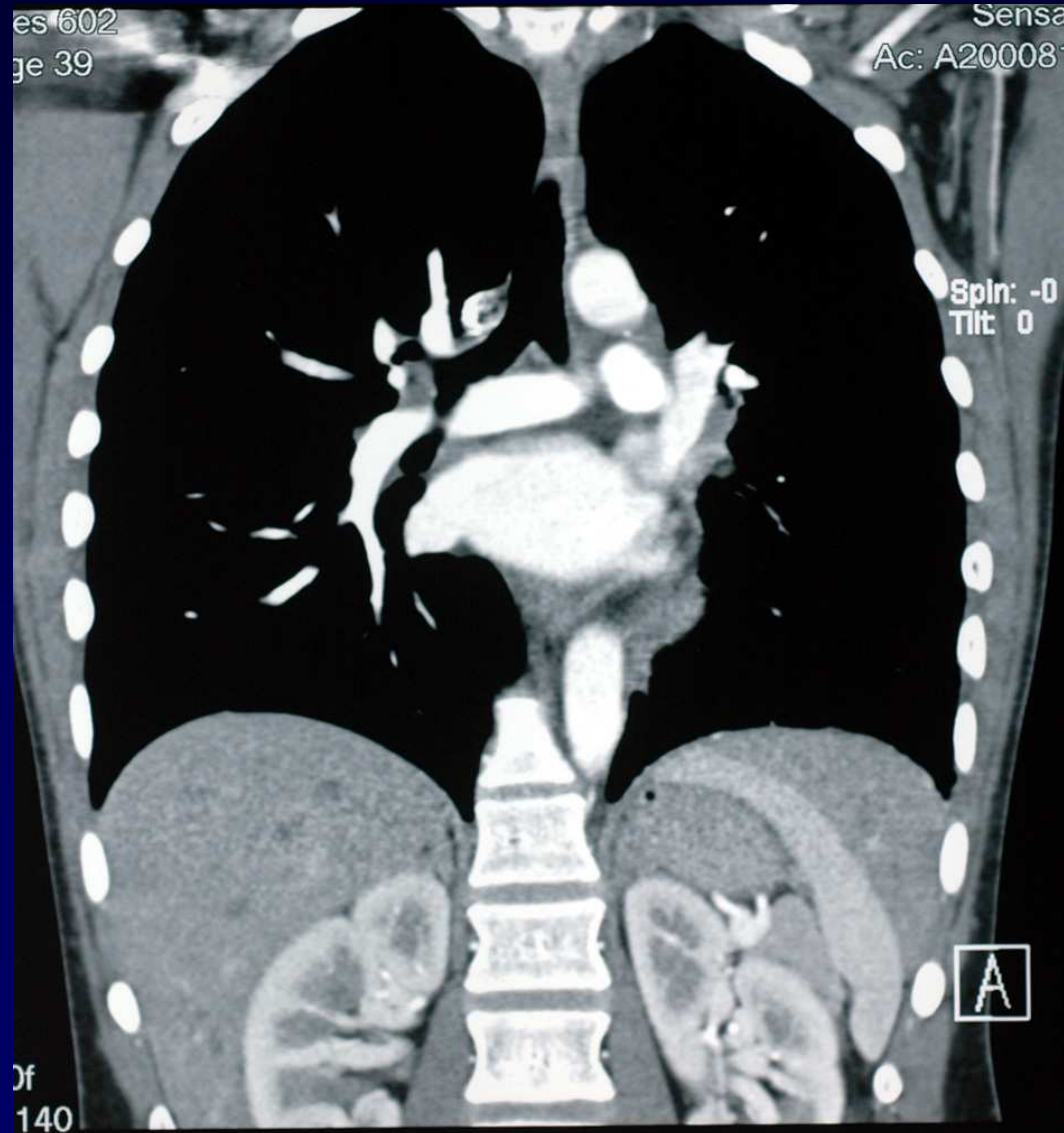
es 602  
ge 39

Sensat  
Ac: A200081

Spln: -0  
Tilt: 0

Of  
140

A





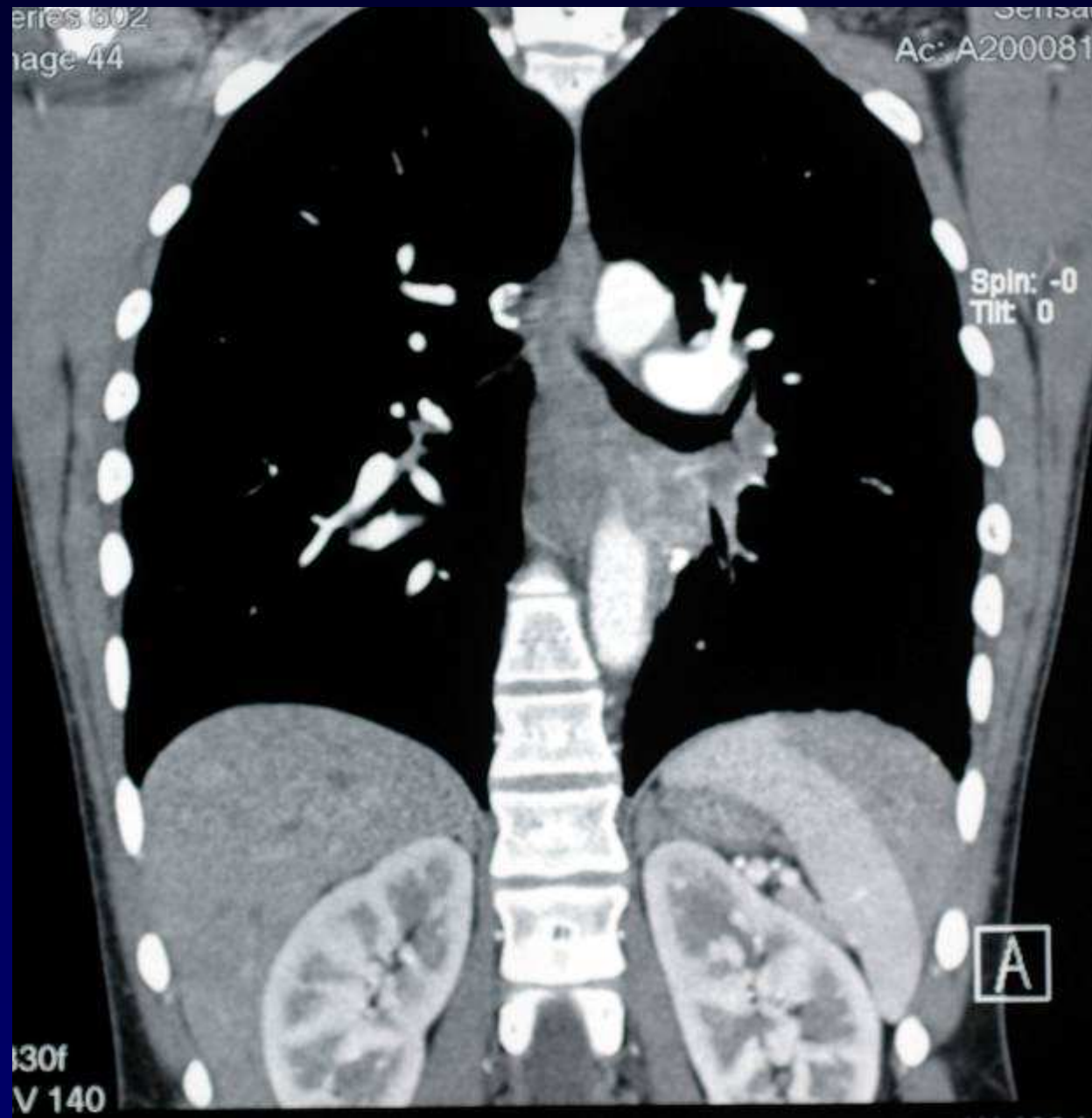
Series 002  
Page 44

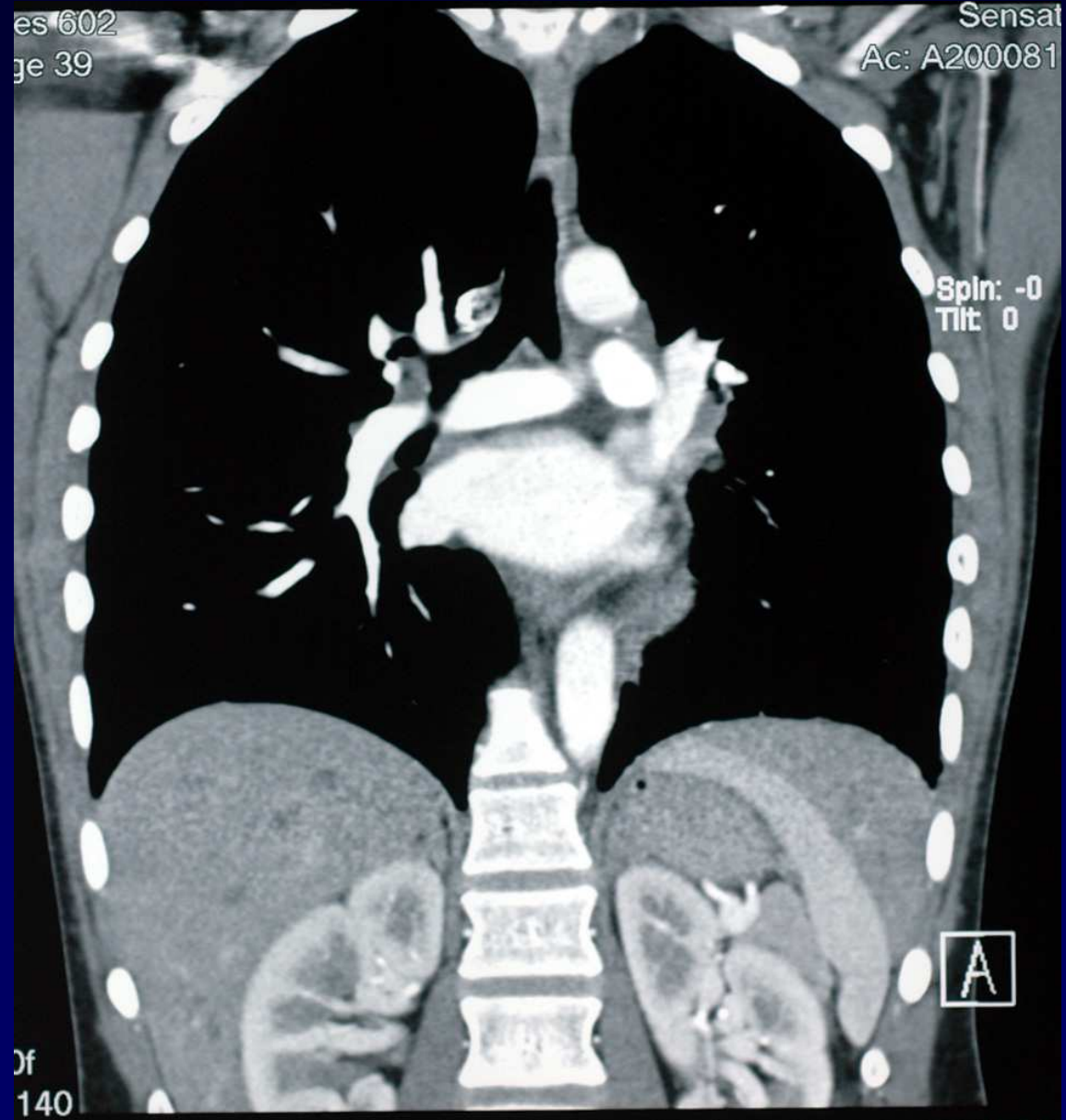
Sensar  
Ac: A200081

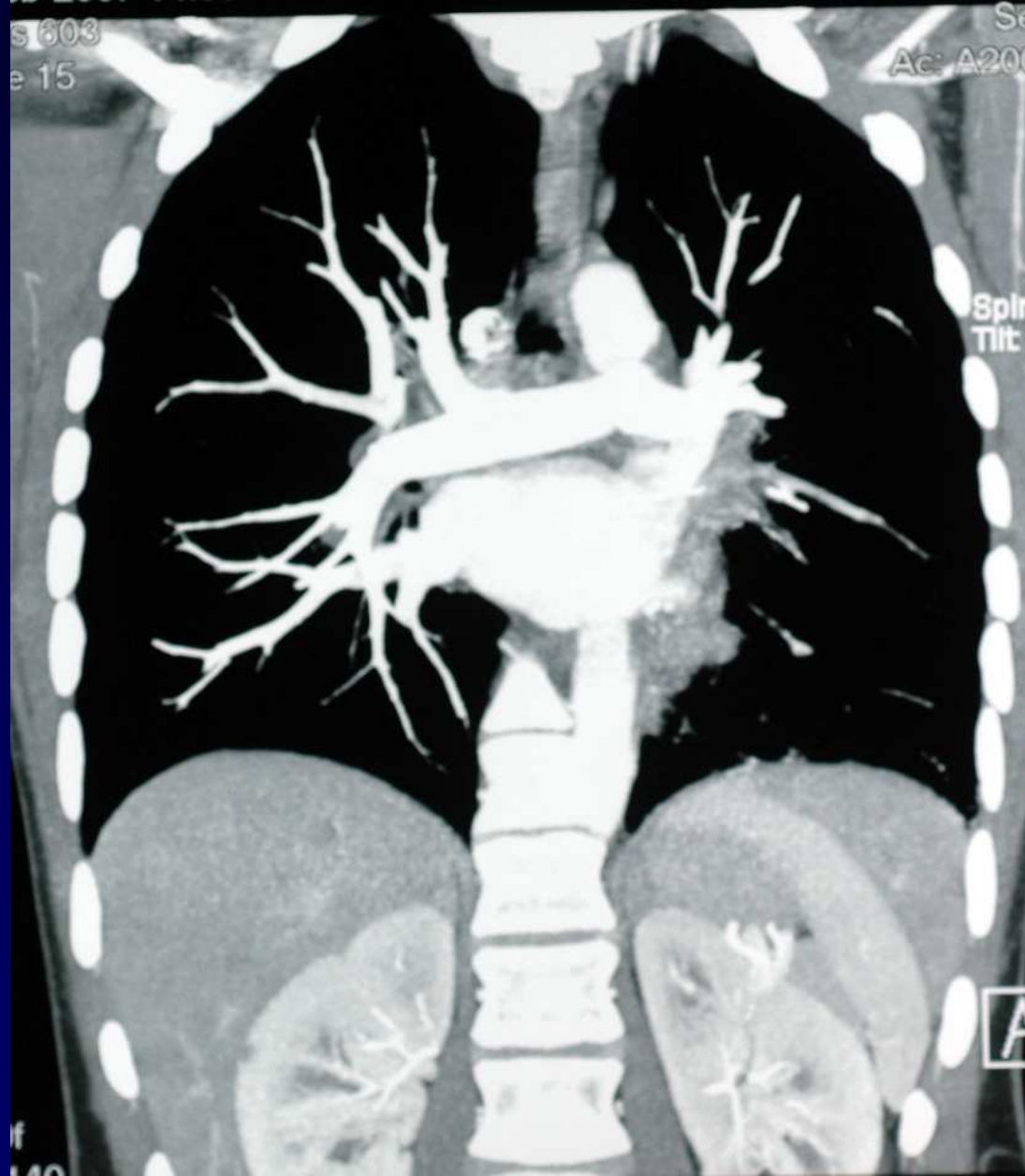
Spin: -0  
Tilt: 0

A

130f  
V 140

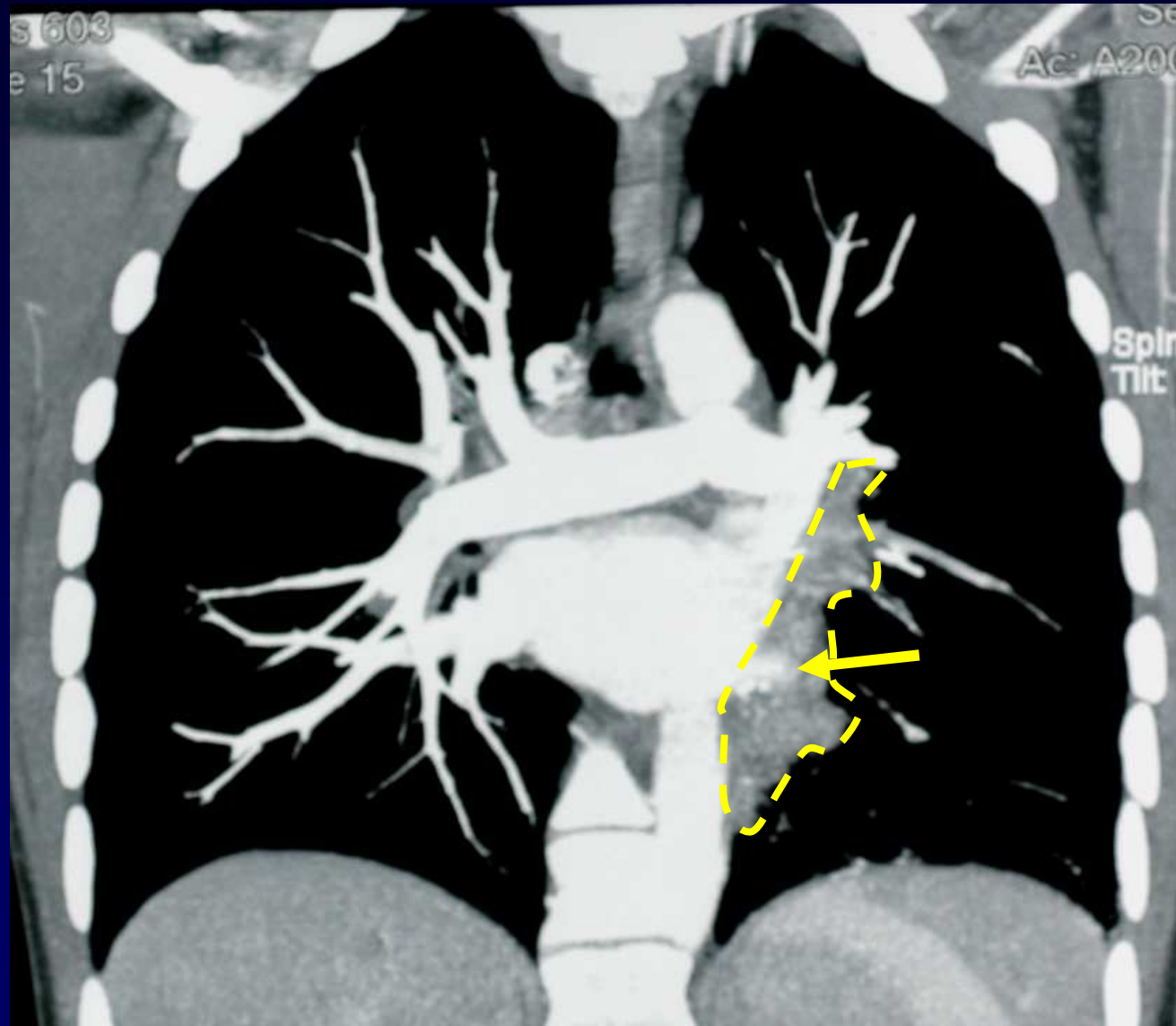








**Diagnostic ?**





## Diagnostic

**Veine pulmonaire inférieure gauche occluse**

**Fibrose médiastinale** para-auriculaire gauche **calcifiée**

**Losanges septaux** du lobe inférieur gauche.

**Manchons péri-bronchiques** du lobe inférieur gauche

**Sténose veine pulmonaire .... « Maladie veino-occlusive »  
médiastinale**

**Codage : Médiastin – Cardiovasculaire – Infectieux - Inflammatoire**



# Discussion

## Epidémiologie / étiologie

- Rare
- Congénitale:
  - Incidence : 31/100000 cathétérisme
  - isolée ou associée à d'autres malformations cardiaques (70%)
- Acquise :
  - RFA : 1 à 8% → 42% (définition, technique, suivi)
  - chirurgie RVPA (7 à 11%)
  - médiastinite fibreuse



# Médiastinite fibreuse

- 8% des syndromes caves supérieurs
- 2 types:
  - Diffuse: idiopathique
  - Localisée: réponse immunitaire anormale à l'antigène histoplasmine (tuberculose, aspergillose, auto-immune, Behcet)  
→ obstruction VCS > voies aériennes > veines pulmonaires
- Imagerie: masse médiastinale (médiastin moyen), calcifiée (localisée) avec obstruction VCS
- Diagnostic différentiel: lymphome (anapath difficile)



# Physiopathologie

- Hémoptysie par rupture de varices bronchiques (ou infarctus veineux)
- HTAP post capillaire
- drainage systémique des veines pulmonaires vers veines bronchiques
- Autres maladies affectant les veines pulmonaires:
  - rétrécissement mitral
  - MVO
  - Histologie : hypertrophie adventice similaire



# Clinique

- Tableau insidieux +++
- **Triade non spécifique: HTAP post capillaire**
  - Toux
  - Dyspnée
  - Hémoptysie



# Examens complémentaires

- Fibroskopie: épaississement sous muqueux étendu, hyperhémie, lacis vasculaire
- Cathétérisme cardiaque: HTAP post capillaire
- TDM: - sténose / thrombose veine pulmonaire  
- indirect: œdème veineux, collatéralité  
- étiologie (médiastinite fibreuse)



# Traitement / pronostic

- **Congénital : pronostic sombre.**
  - mauvais pronostic: <18 mois, HTAP (33mmHg), malformations cardiaques associées, +/- bilatérale: « 80% mort pulmonaire »
  - plastie-stent: 85% mortalité / marsupialisation : 40% mortalité
- **Acquise: cause**
  - RFA: peu de cas. Chirurgie / endovasculaire (resténose)
  - RVPA : chirurgical 90% survie (marsupialisation)
  - médiastinite fibreuse: 30% régression spontanée
    - . Inefficacité antifongique/ corticoïde – traitement chirurgical
    - . Palliatif : stenting (expérience ?)
    - . lobectomie