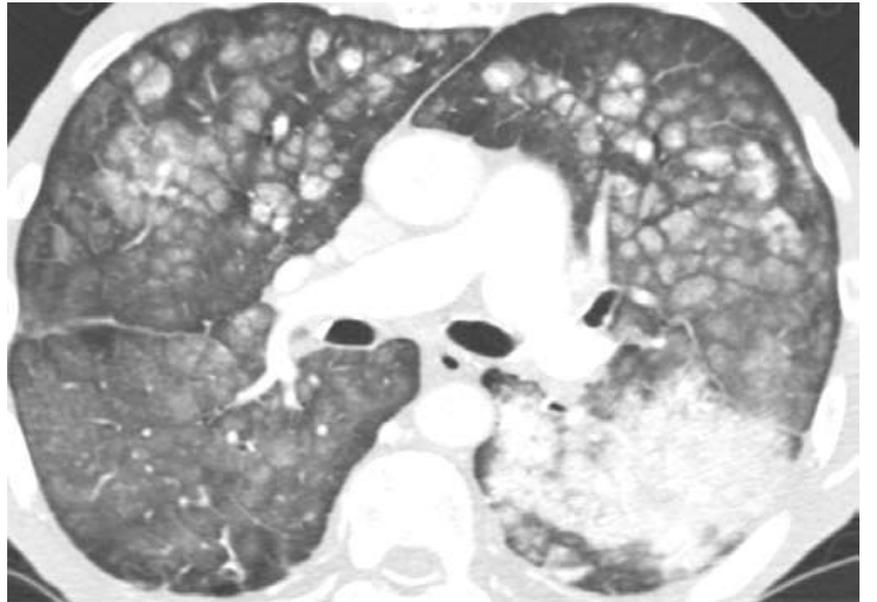
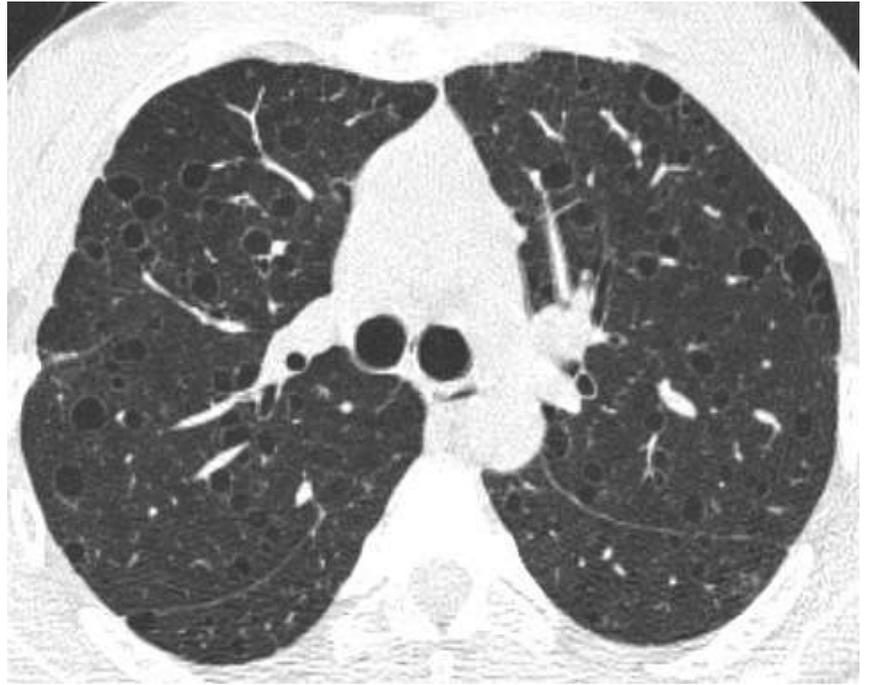
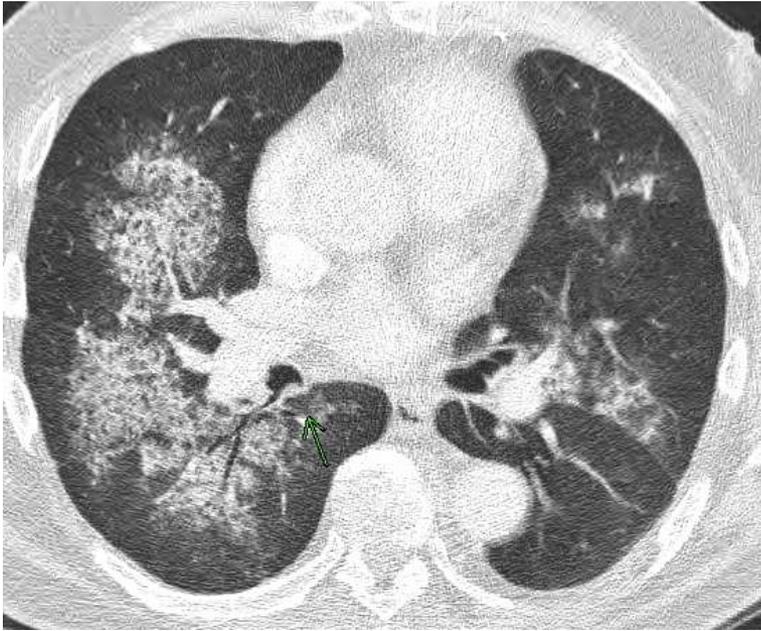
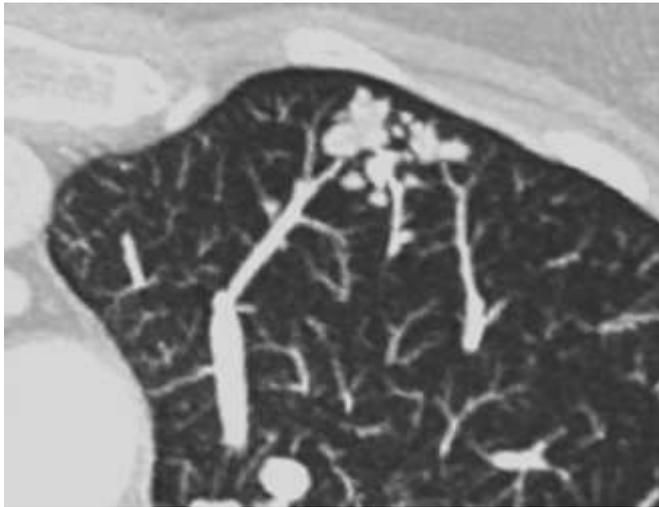
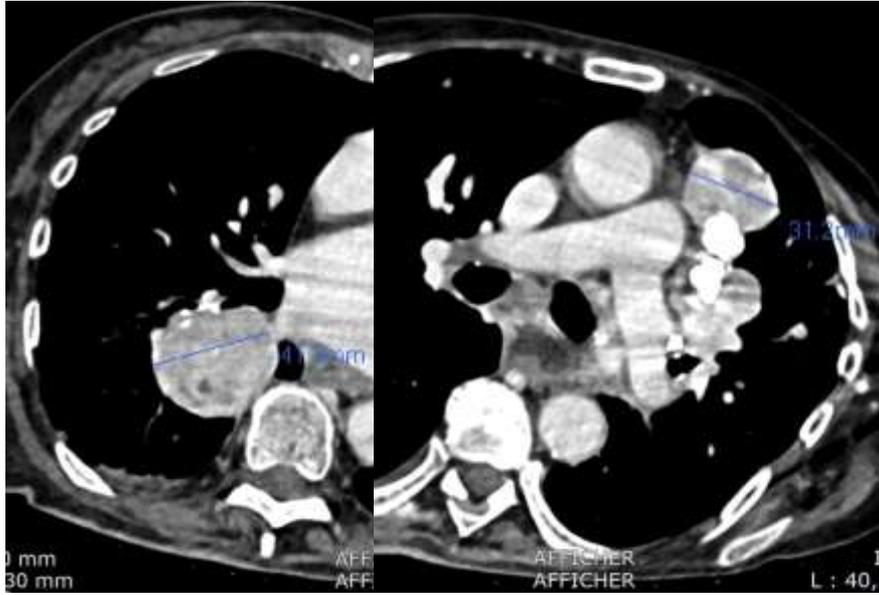


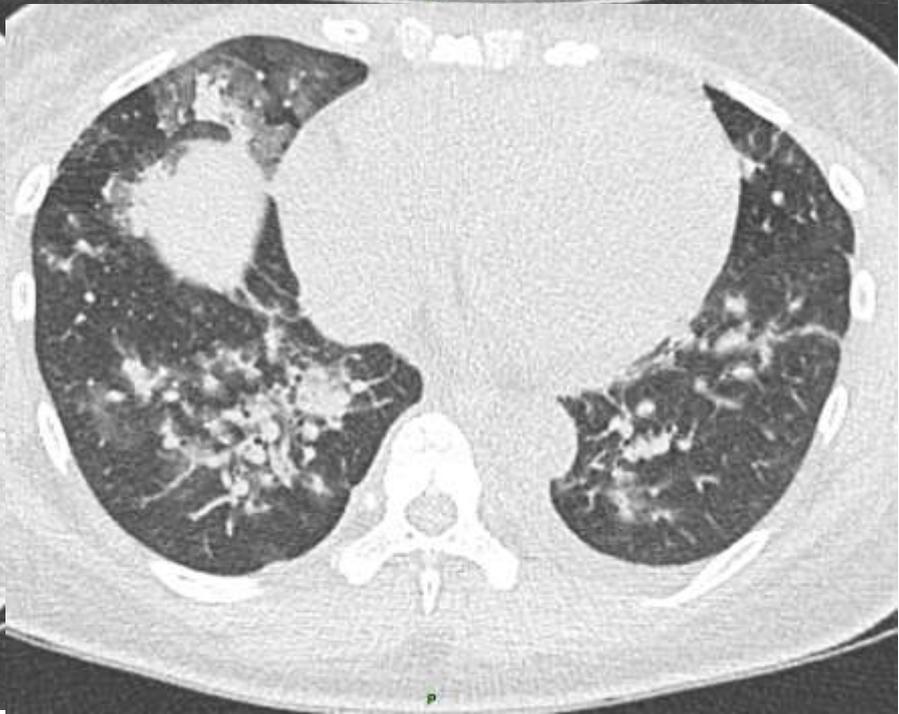
POUMON et REIN

Intérêt de l'imagerie dans ces associations physio-pathologiques.

Pierre FAJADET, Benoit GHAYE, Marie Pierre DEBRAY,
et le Club Thorax







Verre dépoli « aigu »

- Œdème pulmonaire
- Hémorragie Intra Alvéolaire
- Pneumopathie médicamenteuse
- Infection à mycoplasme
- PHS A ou subA
- AIP
- Immuno-déprimé
 - PCP,
 - virus (herpès, CMV),
 - BOOP,
 - aspergillose (nodule et halo), candida, herpès, Kaposi

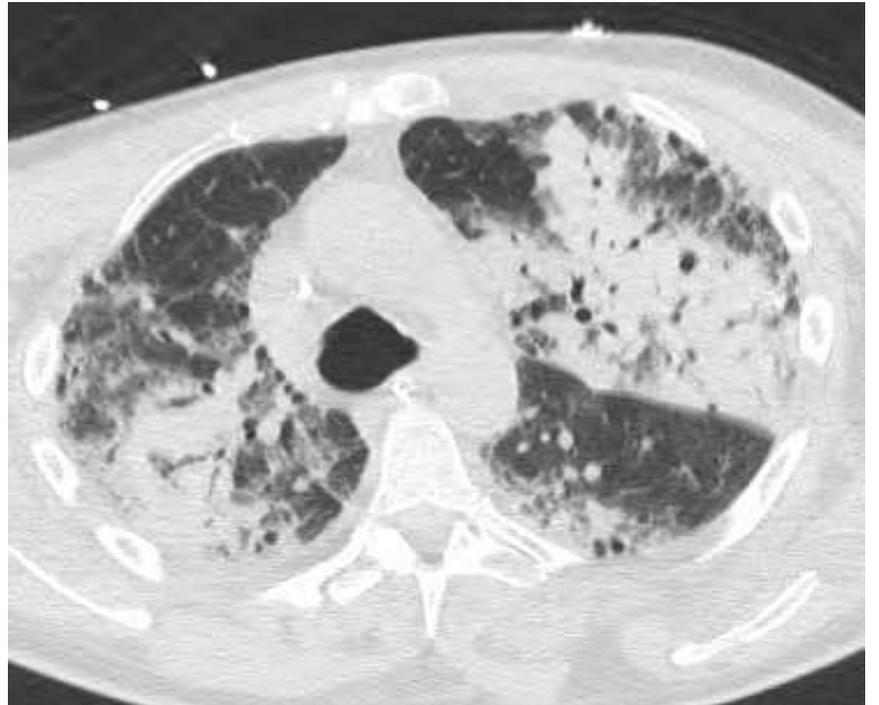
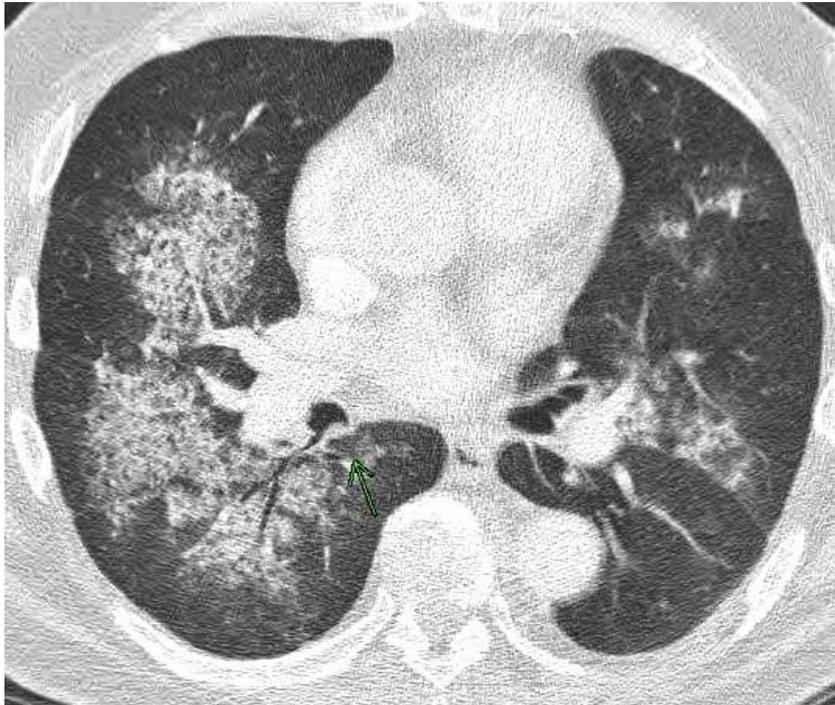
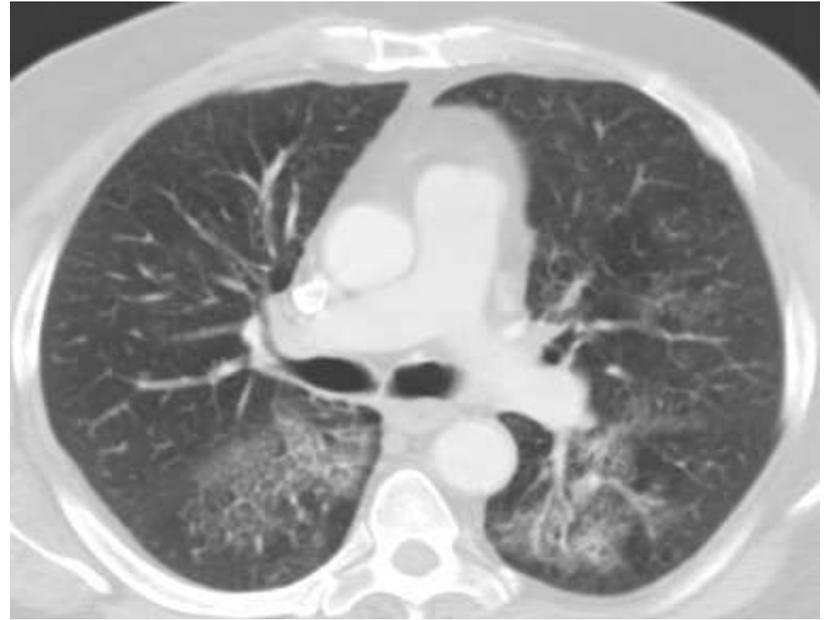
1. Hémorragie intra-alvéolaire

- Aiguë – subaiguë ou occulte
- Etiologies nombreuses
 - Médicament et Toxiques (cocaïne, héroïne,...)
 - ***Infection (leptospirose)***
 - ***Vascularite à ANCA ++, S de Goodpasture***
 - ***Lupus >> PR, Scl, SAPL***
- Urgence : DRA par comblement alvéolaire
- Diagnostic:
 - Hémoptysies - Anémie - Syndrôme alvéolaire (pfs dyspnée)
 - LBA +++

TABLE 1 Aetiology of diffuse alveolar haemorrhage (DAH) syndromes

	Subjects n
DAH of immune cause	35
Vasculitis [#]	25
AGBMAD	4
Connective tissue disease [†]	6
DAH of nonimmune cause	62
Increased pulmonary capillary pressure	26
Systolic dysfunction of the left ventricle ⁺	15
Diastolic dysfunction of the left ventricle	6
Valvular heart disease [§]	5
Miscellaneous	22
Infection ^f	6
Toxic- or drug-induced DAH	6
Clotting disorder	4
Barotrauma	4
Cancer	2
Idiopathic DAH	14

AGBMAD: anti-glomerular basement membrane antibody disease. [#]: microscopic polyangiitis (n=13), Wegener disease (n=11), Churg and Strauss disease (n=1); [†]: systemic lupus erythematosus (n=4), rheumatoid polyarthritis (n=1), Sharp syndrome (n=1); ⁺: median (interquartile range) left ventricle ejection fraction was 40% (30.0–47.5); [§]: mitral stenosis (n=4), aortic stenosis (n=1); ^f: Pantón–Valentine producing (n=3) and nonproducing (n=1) *Staphylococcus aureus*, unidentified anaerobic bacteria (n=1) and filariasis (n=1).



2. Kystes Pulmonaires

- Histiocytose à cellules de Langerhans
- **LAM**
 - Sporadique
 - Associée à STB
- Amylose, Maladie des Chaines Légères
- **Birt- Hogg- Dubbe**
- Métastases Kystiques

Seamann et coll. AJR 2011

LAM - STB

LAM

Femme Jeune +++

Mutation somatique des gènes TSC 1 et 2, avec prolifération excessive de Cellules Musculaires lisses (Cell. LAM)

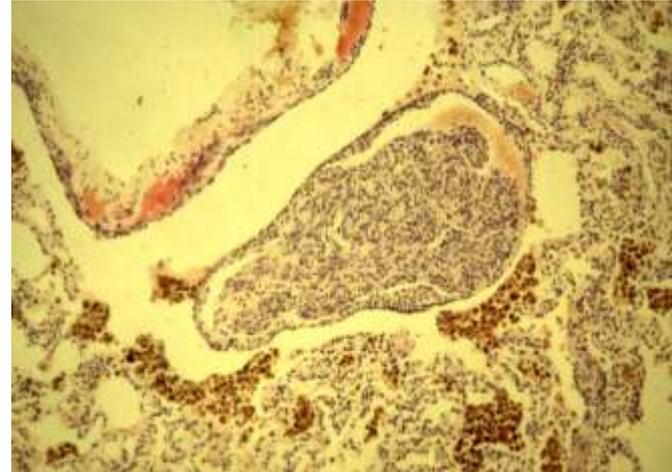
péri bronchiolaire: kystes
(trappage, métalloprotéinases par Cell. LAM)

périlymphatique: Chylothorax

STB

Mutation germinale TSC 1 et 2

LAM dans 30 % des STB



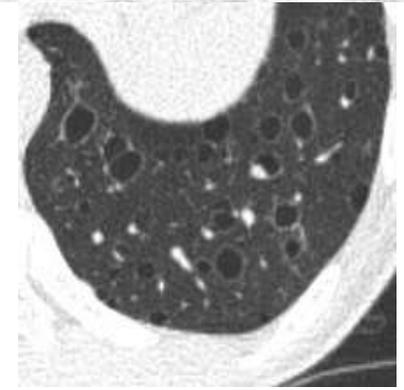
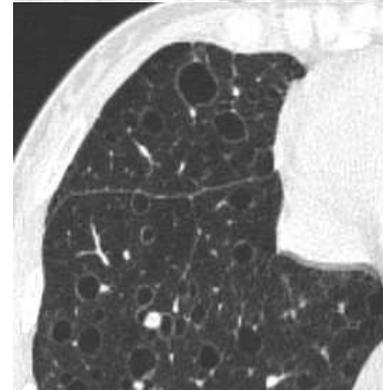
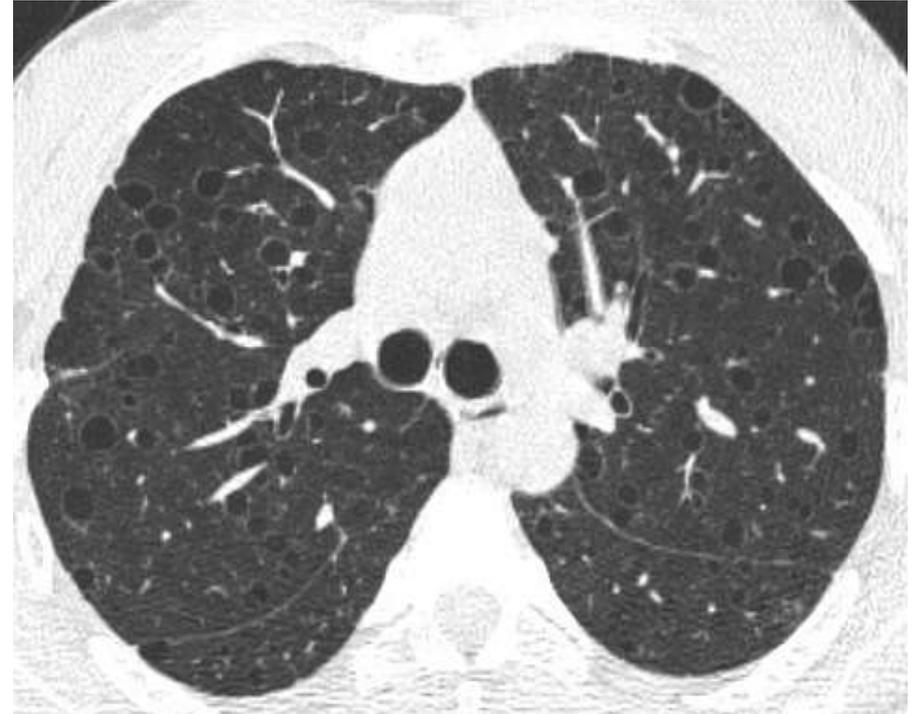
LAM – STB +/-: Atteinte Pulmonaire

LAM

Atteinte kystique diffuse, BL
Kystes de 2-5 mm (< 30 mm)
Entourés de parenchyme NI

PNO

Chylothorax



CRITERES DIAGNOSTIQUES DE LAM

- LAM certaine:
 - TDM caractéristique (>10 kystes) ou compatible (3 à 10 kystes) + BP
 - TDM caractéristique + ≥ 1 des éléments suivants:
 - AML rénal
 - Epanchement thoracique ou abdominal chyleux
 - Biopsie d'un lymphangiome ou d'une adénopathie
 - STB certaine ou probable
- LAM probable:
 - TDM caractéristique + histoire clinique compatible
 - TDM compatible et + ≥ 1 des éléments suivants:
 - AML rénal
 - Epanchement thoracique ou abdominal chyleux
- LAM possible :
 - TDM caractéristique ou compatible

Et VEGF-D

STB: Atteinte Pulmonaire

Hyperplasie micronodulaire multifocale des pneumocytes:

H.P. II + Ep. Septa Alv. + Collapsus Espaces Alv.

F=H

Rare , < LAM

Asymptomatique

Pb ++ de DD: HAA

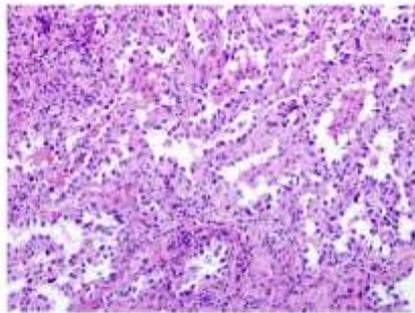
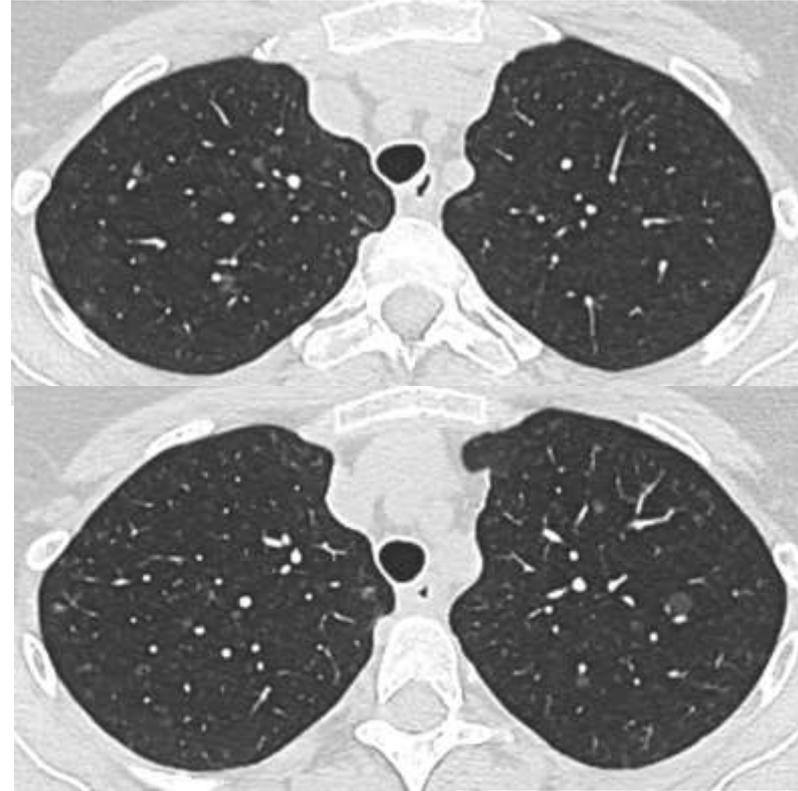


Fig. 3. Hyperplastic type 2 pneumocytes (H&E, 200x). Cytologically, the hyperplastic type 2 pneumocytes are enlarged but have preserved nuclear to cytoplasmic ratios, and show bland ovoid nuclei with occasional intranuclear vacuoles. There is an associated increase in alveolar macrophages and mild fibrotic interstitial thickening.



LAM – STB: Atteinte Rénale

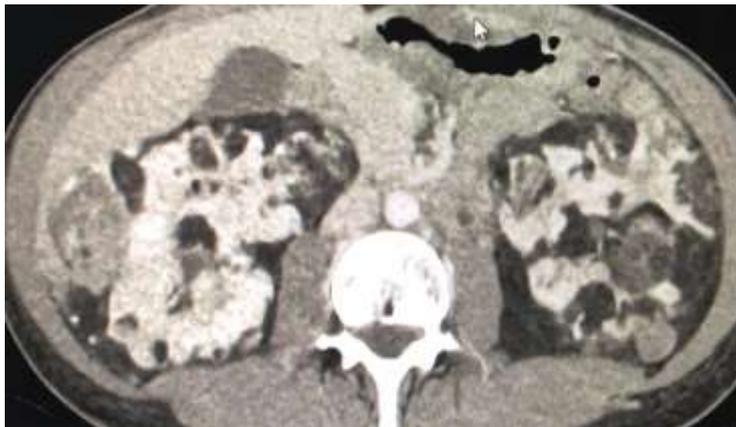
LAM Sporadique

- AML: 50 %

> 4 cm + MA > 5 mm = Risque

Hémorragique:

Embolisation, RF ou chirurgie,
In.mTOR (Everolimus)



LAM – STB +

- AML: 85 %, BL et X

Pb des F. Epithélioïdes(graisse-, K+?)
PBR

- Kystes: 40 %
- Adénocarcinome: 4 %
(ADK à Cellules claires,)

Consensus Washington 2016: IRM
Tous les 2-3 ans

- Rakowski SK, Kidney Int 2006

Birt-Hogg-Dubé

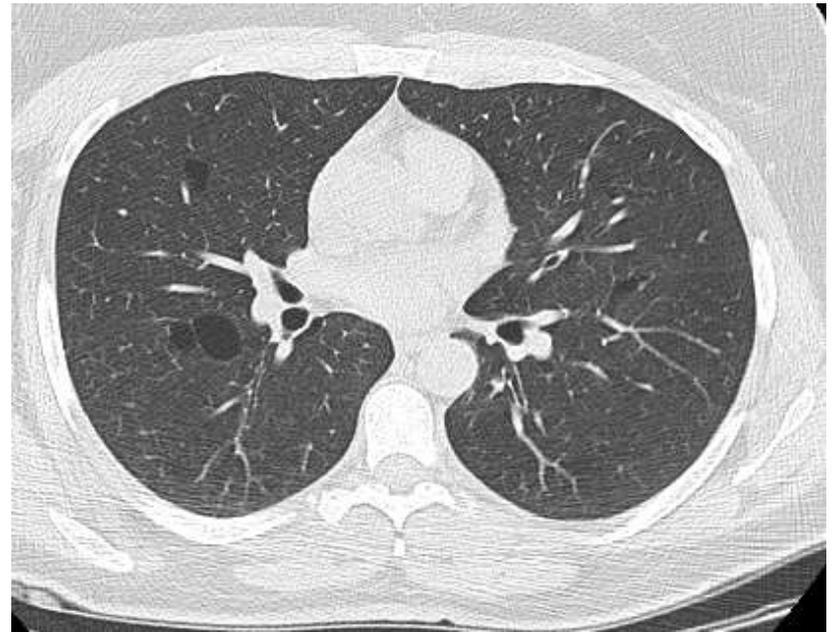
- **Génodermatose**

Autosomique dominante

Mutation du gène de la
folliculine

- Lésion cutanée:
fibrofolliculome

Cervico facial et tronculaire



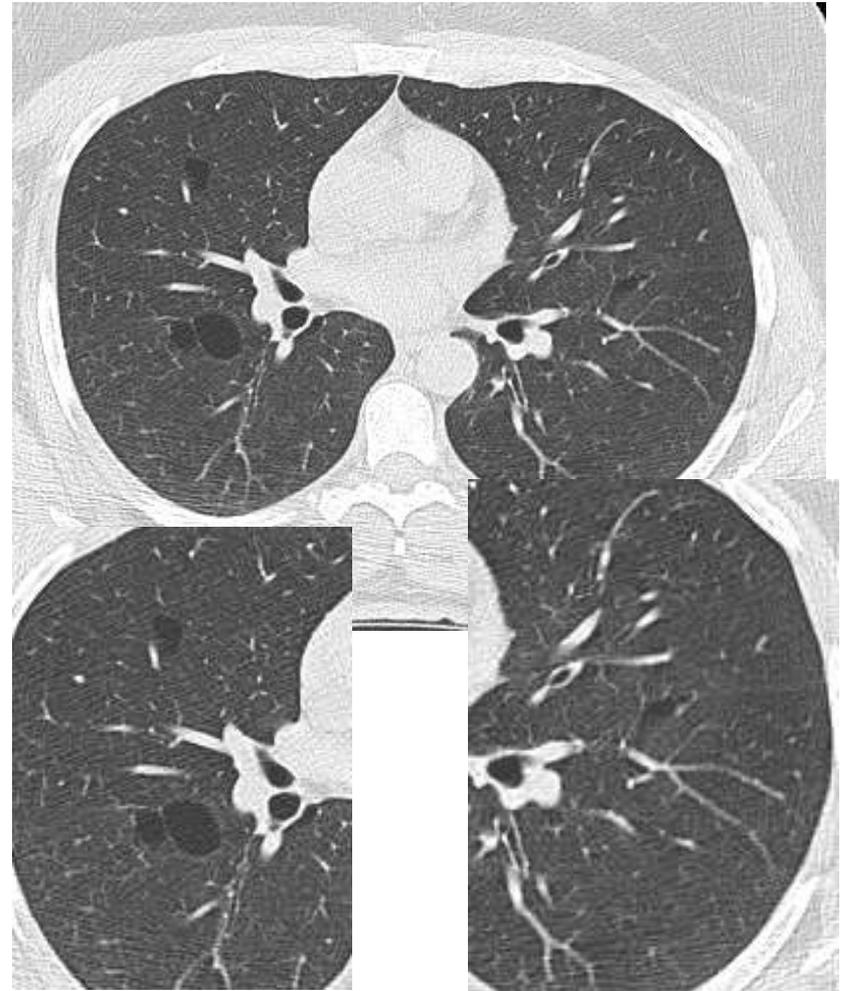
Birt-Hogg-Dubé: Atteinte pulmonaire

- Kystes ronds ou ovalaires

Topographie: basale, para septale et péri BV

Peu ou pas de retentissement EFR

- PNO: 25-40%



Birt-Hogg-Dubé : Atteinte rénale

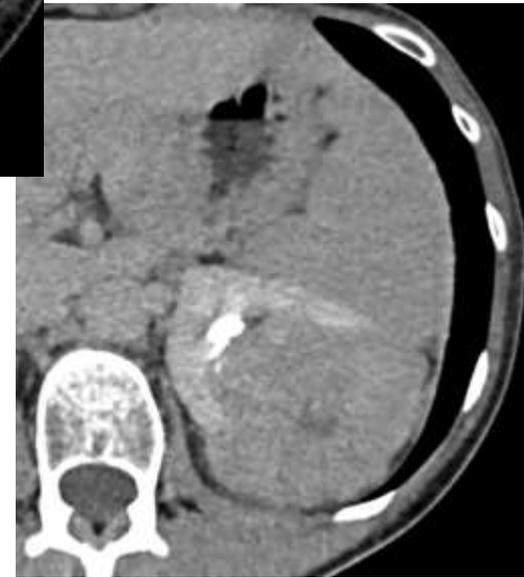
25 % des BHD, 50 ans
Multifocal et Bilatéral
dans 50%

Oncocytome

Adénome chromophile

+ rare T. papillaire, Carcinome à
cellules claires

**IRM TOUS LES 3 ANS à partir de
20 ans**



3. Atteinte septale inter lobulaire (et sous pleurale): Etiologies

- Œdème interstitiel (y compris MVO) (lisse)
- Lymphangite carcinomateuse (lisse ou nodulaire)
- ***Sarcoïdose*** (nodulaire)

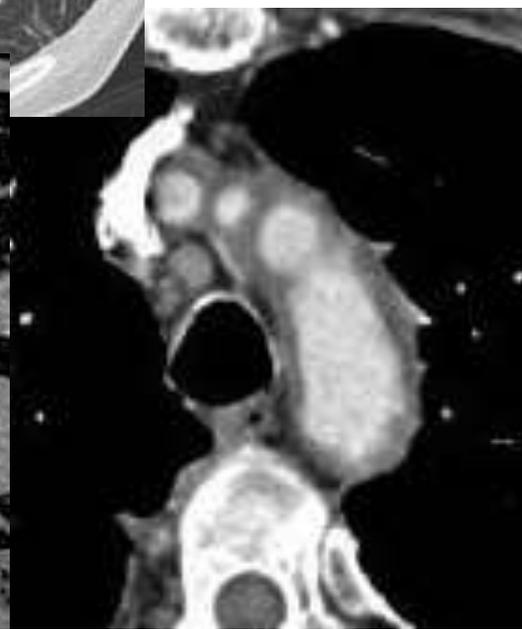
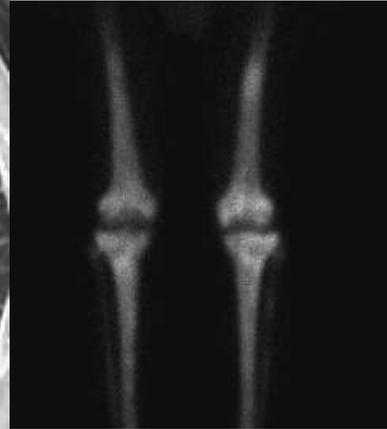
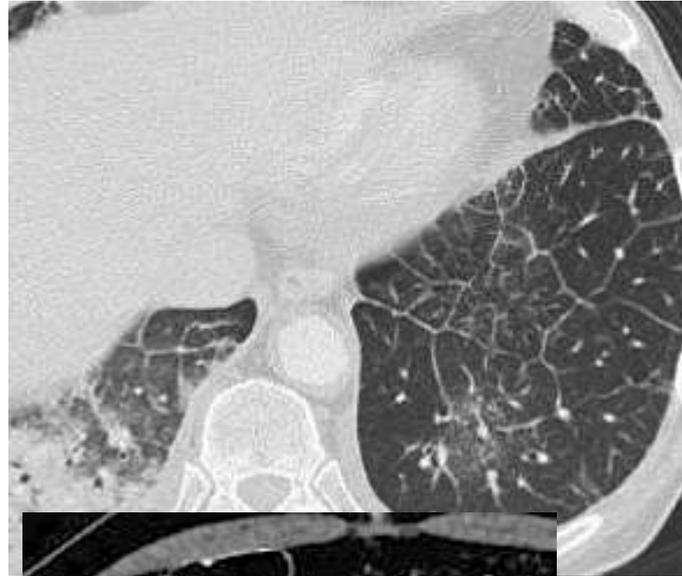
- Plus rarement:
 - amylose, Niemann- Pick, lymphome,
 - H1N1, paracoccidiomycose
 - pneumopathie éosinophilique (Churg, AEP)
 - Erdheim- Chester***

Erdheim-Chester

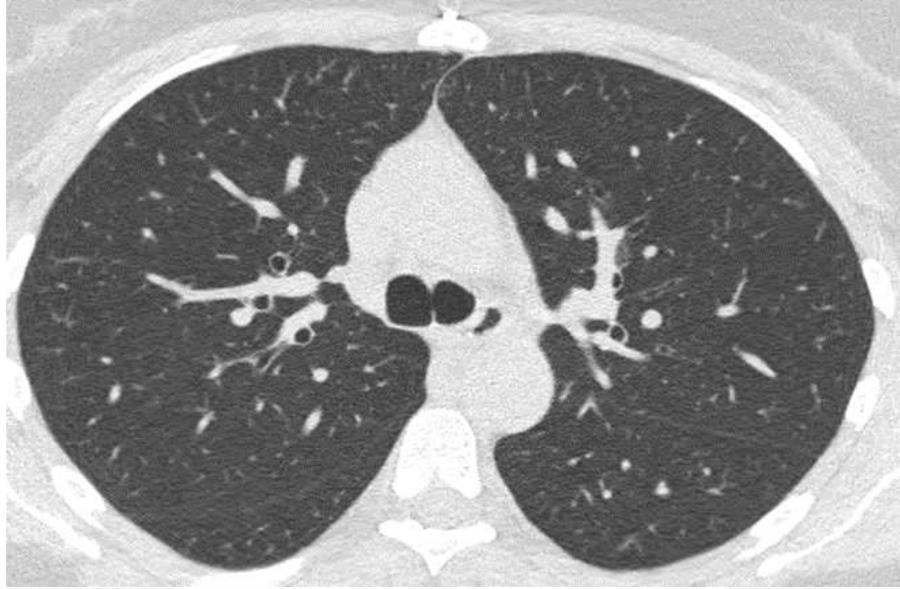
Granulomatose non Langerhansienne

Histiocytes CD 68 + et CD 1a - (à la différence de la GCL)

- Atteinte Septale Inter lobulaire
à prédominance apicale, antérieure et périphérique.
- Nodules centrolobulaires
- Epanchement pleural
- Infiltration périaortique
- Reins « chevelus »
- Atteinte osseuse métaphysaire
- SNC, Surrénales



4. « Calcifications pulmonaires métastatiques »



Calcifications pulmonaires métastatiques »

- Dépôts calciques (mb basale alvéolaire et capillaire pulm)
- Le plus souvent asymptomatique (rarement : Sd Restrictif, I Respi)
- Généralement stable, parfois résolution après parathyroïdectomie, transplt rénale, dialyse

« Calcifications pulmonaires métastatiques »

Causes bénignes

- ***Insuffisance Rénale Chronique* +++**
- hyperparathyroïdie
- Excès d'apport de calcium ou vitamine D
- syndrome des buveurs de lait
- sarcoïdose
- Ostéoporose

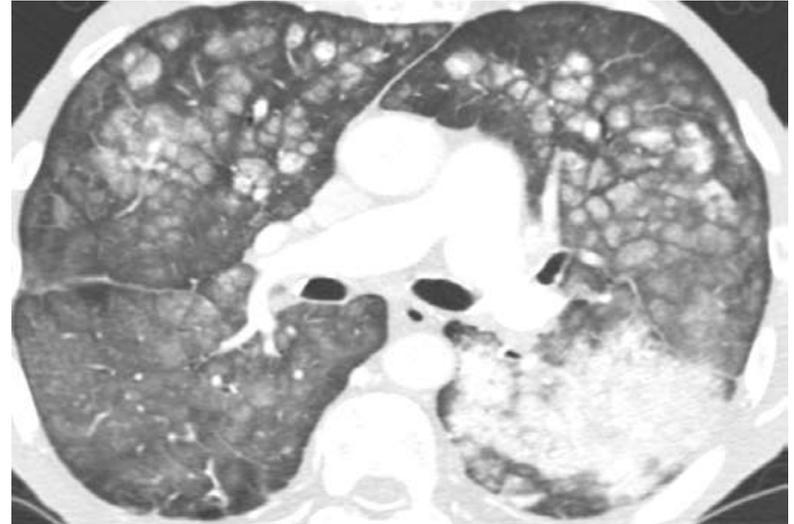
Causes malignes

- Ostéolyse massive par métastases ou myélome+++ ,
- Carcinome parathyroïdien,
- leucémie, lymphome,
- cancer du sein, choriocarcinome,
- Mélanome, carcinome hypopharynx

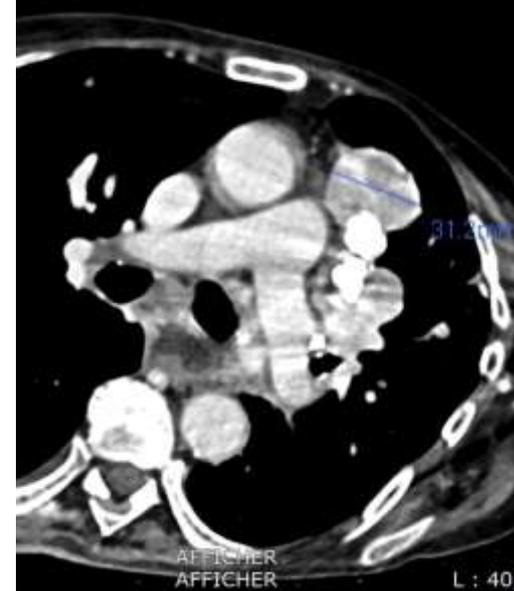
« Calcifications pulmonaires métastatiques »

Aspects TDM

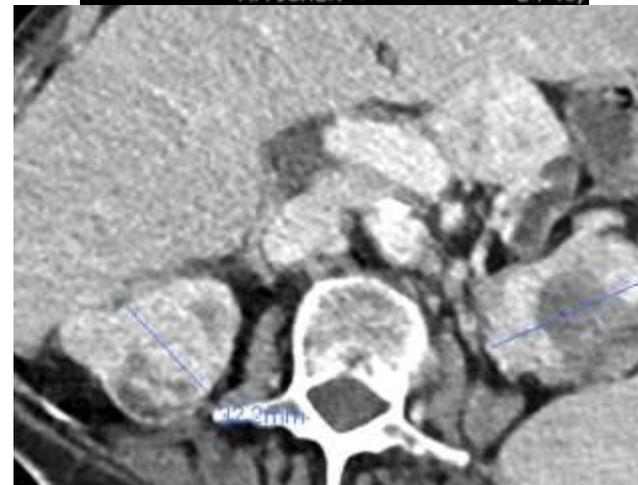
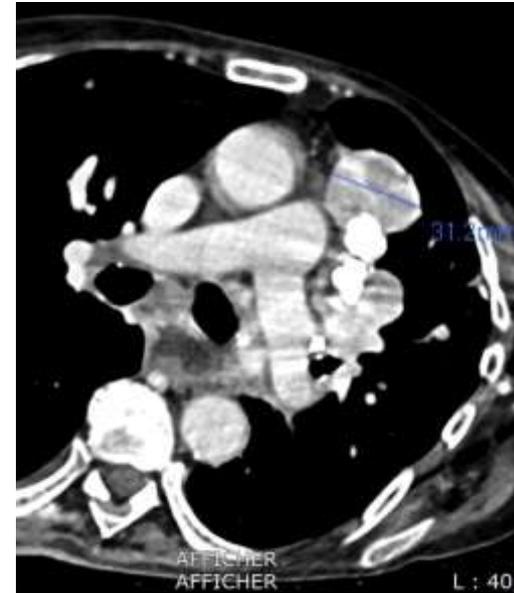
- (Micro)nodules calcifiés centrolobulaires mal limités +/-diffus
- Plages de verre dépoli dense ou condensations mal définies
- Condensations confluentes



5. Adénopathies et métastases pulmonaires Hypervascularisées



Adénopathies et métastases pulmonaires Hypervascularisées



Adénopathies et métastases pulmonaires Hypervascularisées

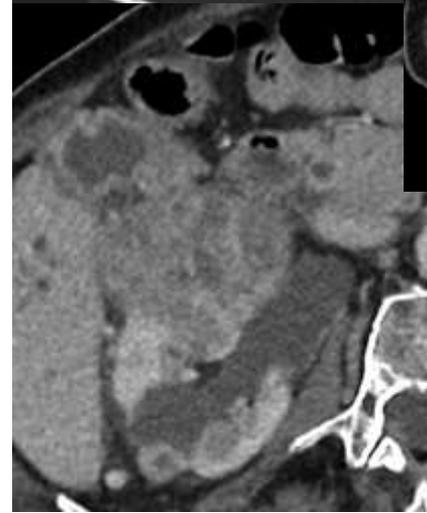
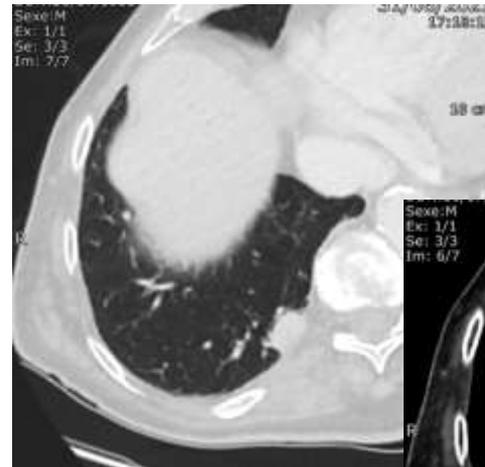
Diagnostic Différentiel

Métastases

T. Rein

Mélanome

Hémangioendothéliome
épithélioïde



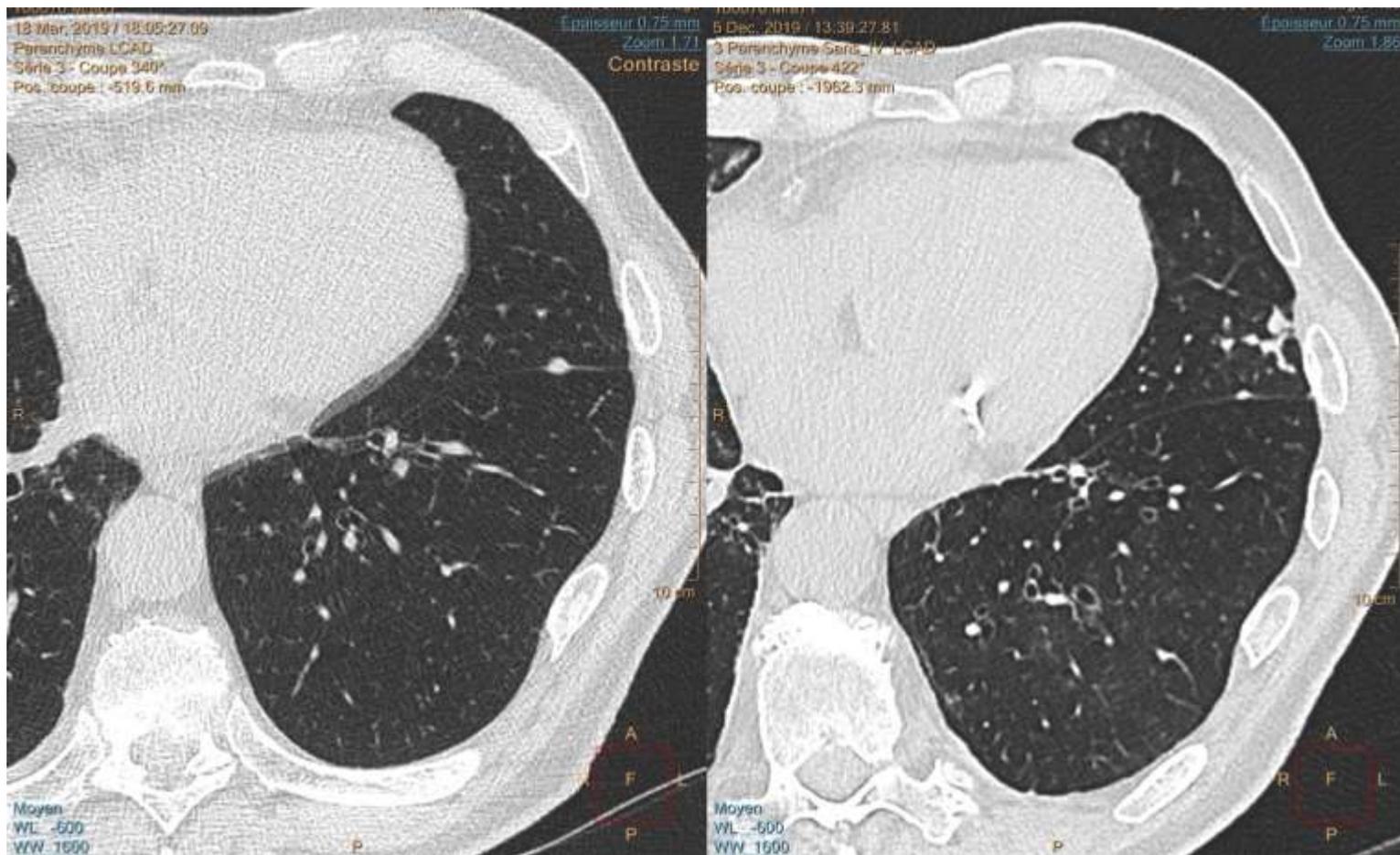
6. Embolie Tumorale

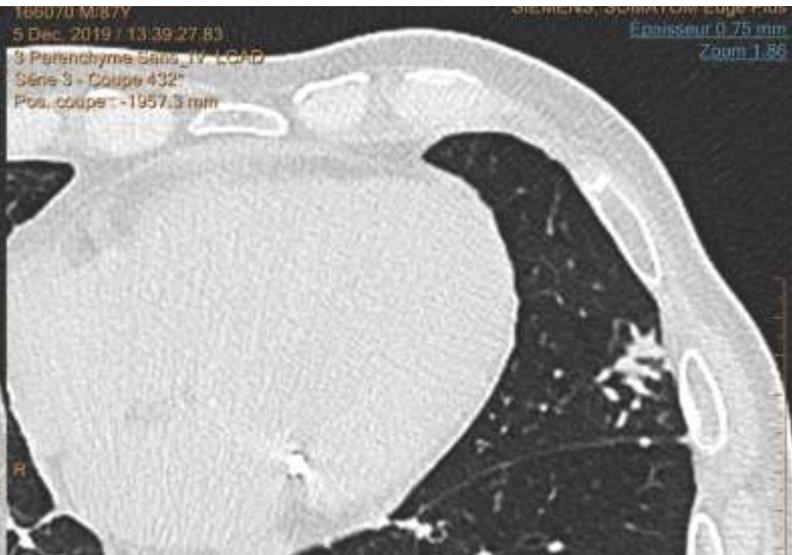
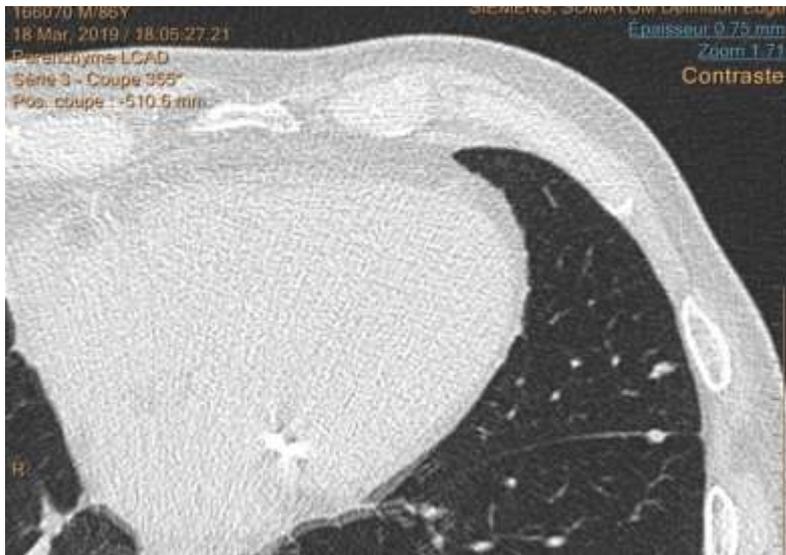
Homme 86 ans

**Nephrectomie partielle polaire supérieure droite pour AdénoK à cellules claires
Octobre 2018**

TDM Décembre 2019

TDM Mars- Décembre 2019



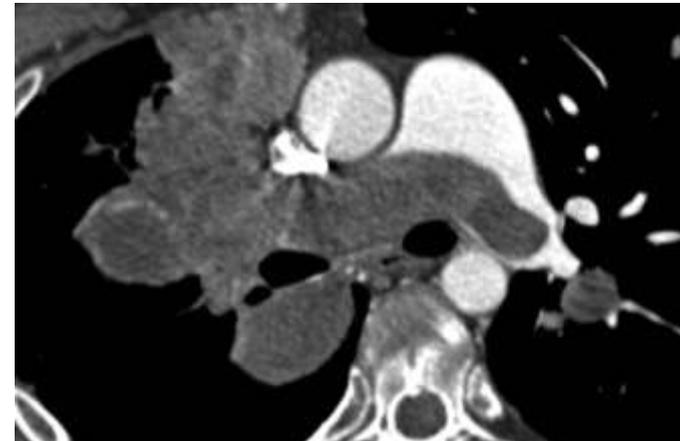
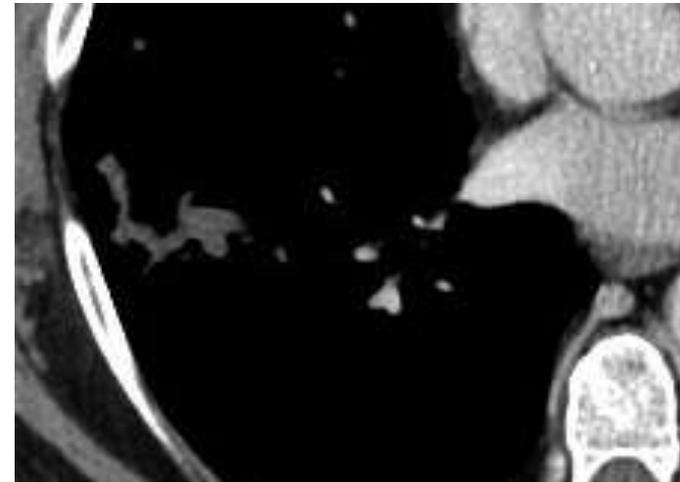




Embolie tumorale

- Fréquente à l'autopsie: 3-26%
- Surtout tumeurs solides qui ont tendance à envahir les veines systémiques
- Microscopique : sein, foie, poumon, colon
- Macrosopique : rein, myxome OD
- Clinique: - dyspnée progressive
 - HTAP
 - EP aigue
- V/Q : nombreux défauts de perfusion, symétrique et distaux
- CT : Macro: = EP

Roberts et al. Am J Med 2003;115:228-232



7. (Micro)-nodules - signe de l'interface :

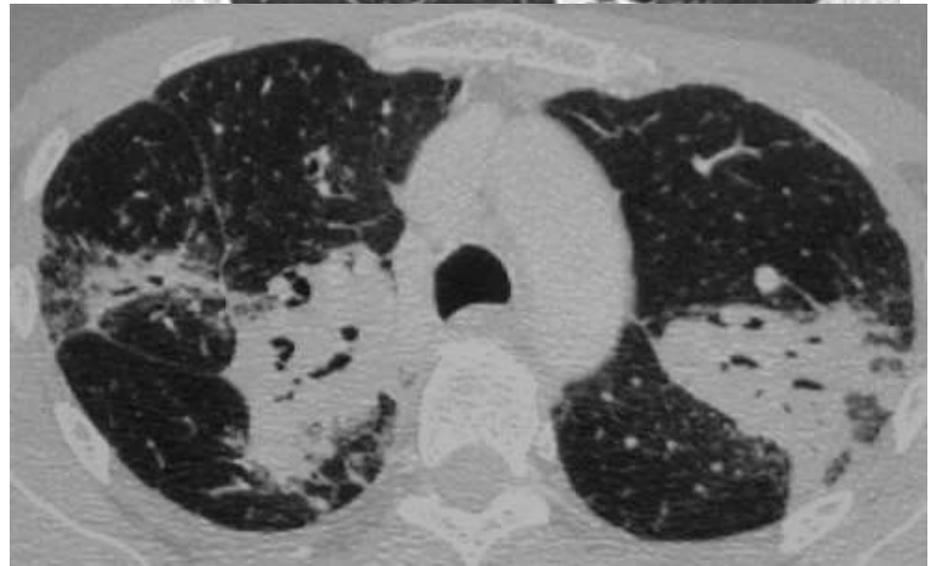
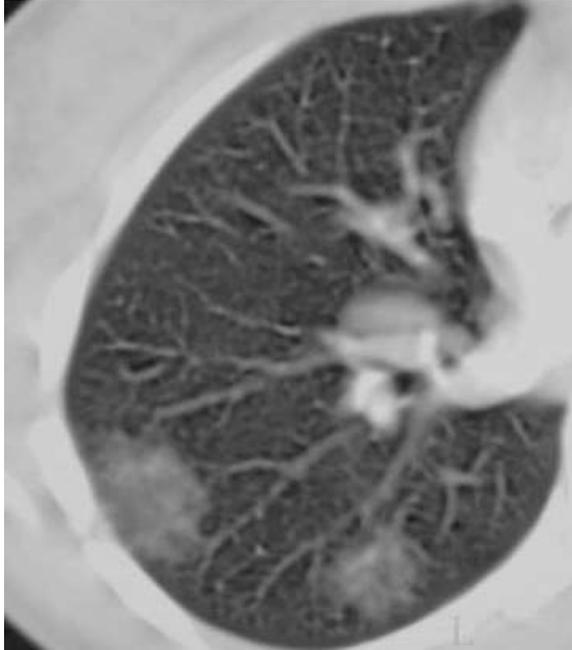
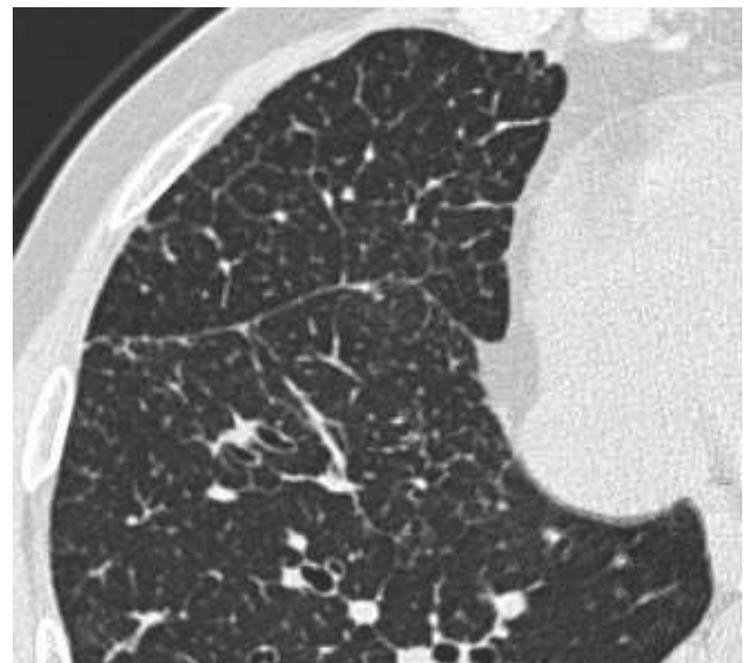
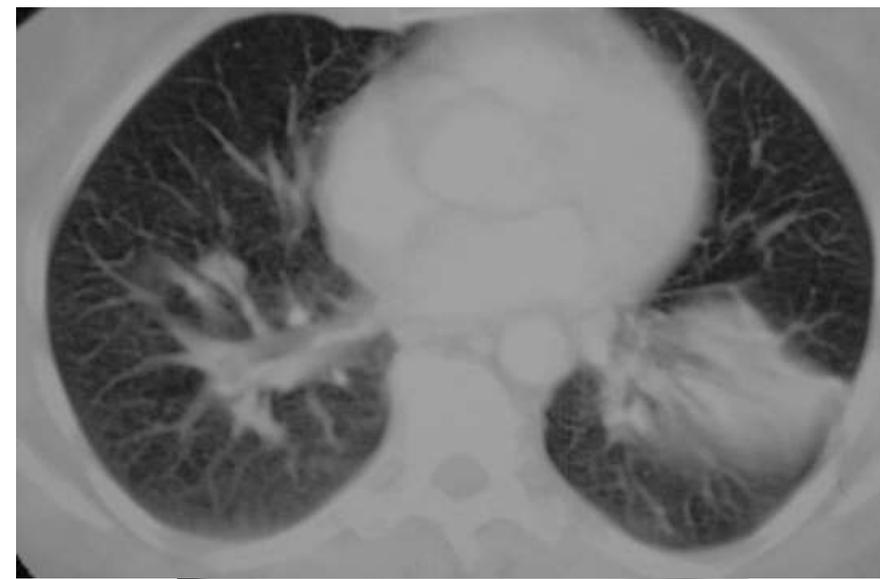


BBS

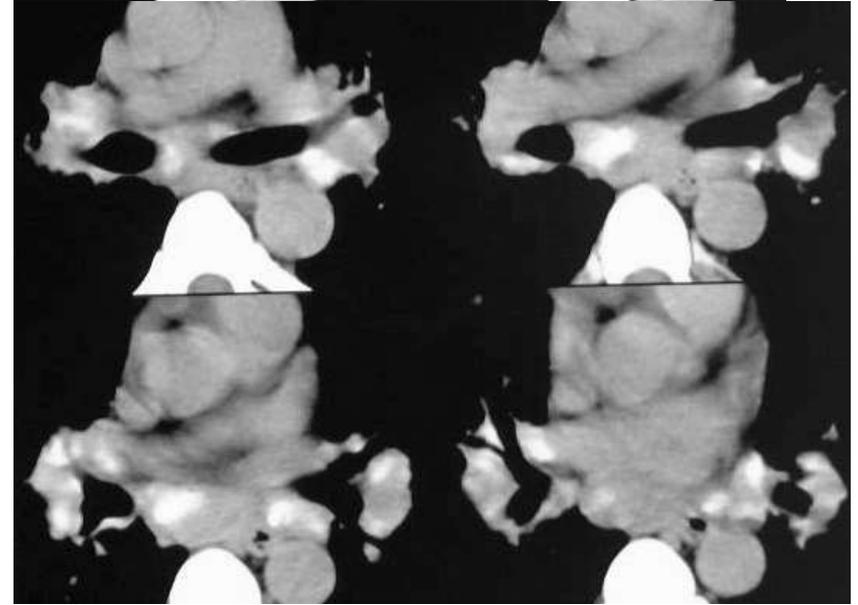
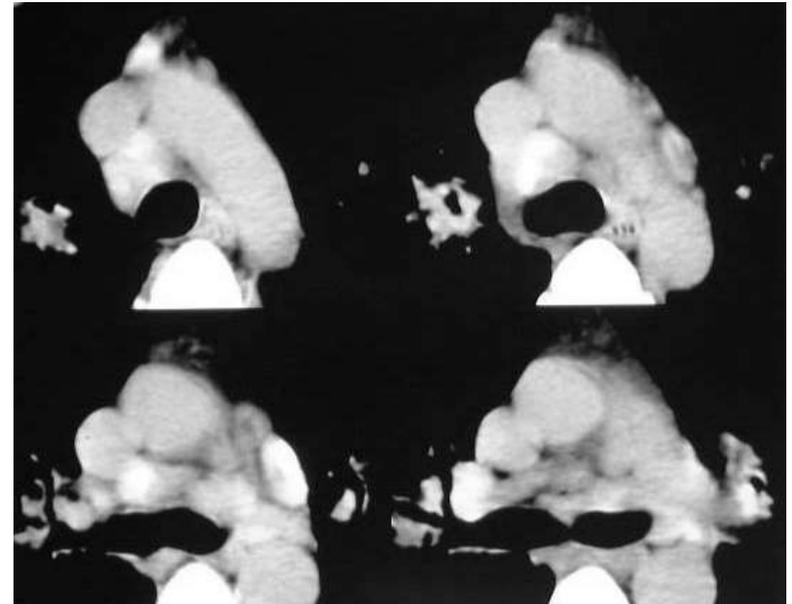
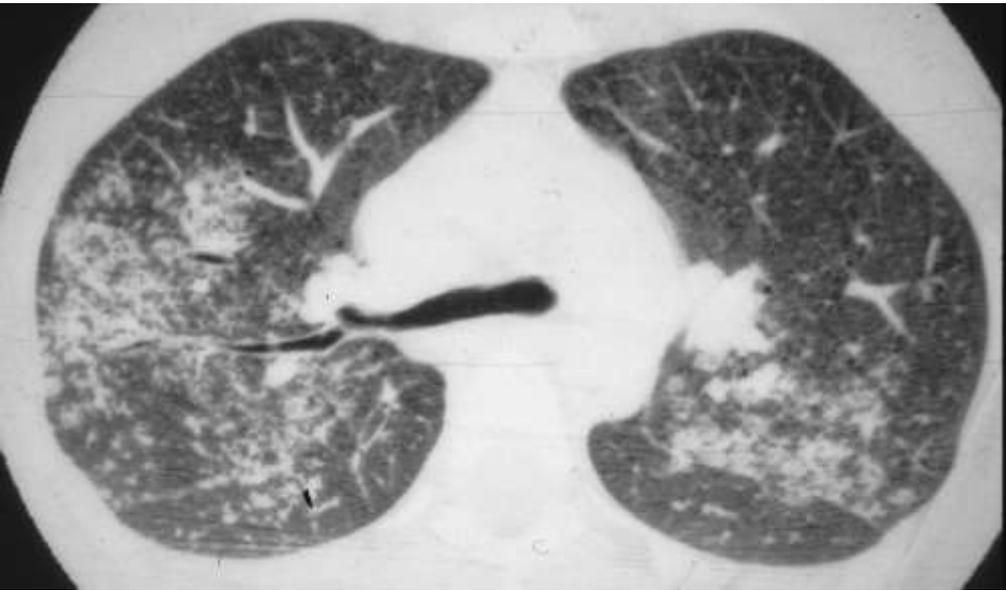


IgG4

BBS: c'est parfois



BBS: c'est surtout



Sarcoidose: Atteinte Rénale

Perturbation du métabolisme Calcique:

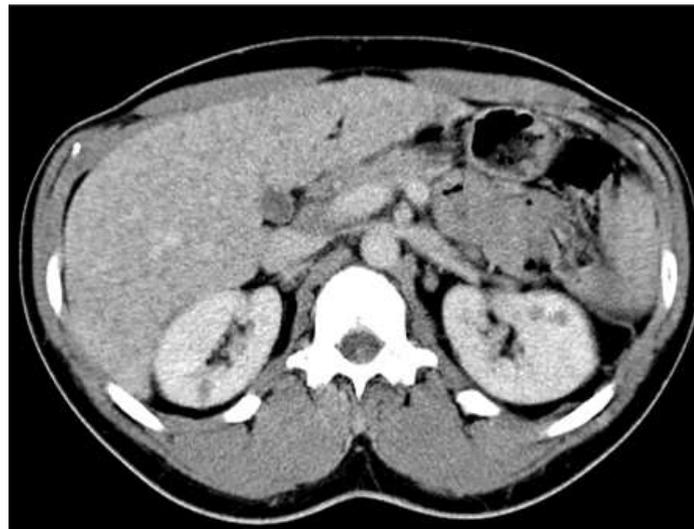
Hypercalcémie-Urie

Lithiase rénale

Néphrocalcinose + rare

Néphropathie tubulo-Interstitielle

Atteinte nodulaire



Maladie à IgG4: Atteinte Pulmonaire

- Dans 13 % des PAI

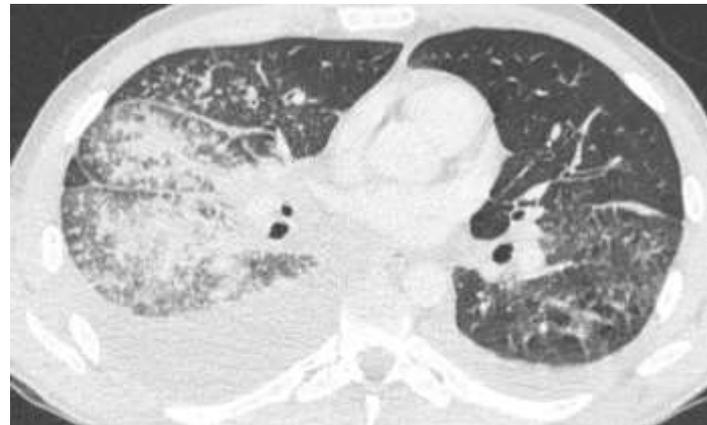
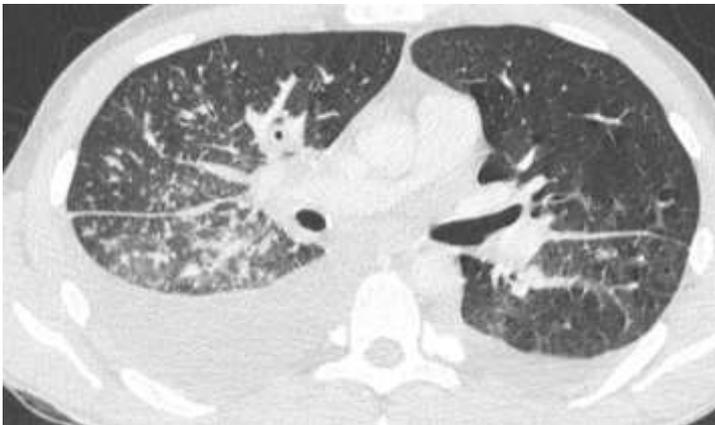
- 4 Formes:

Masse - Nodule: DD: K , PB: pfs Pseudo T Inflammatoire

Verre dépoli: KBA?

VD et Rayon de miel: NSIP?

Att. Broncho-Vasculaire (et ADP): BBS?



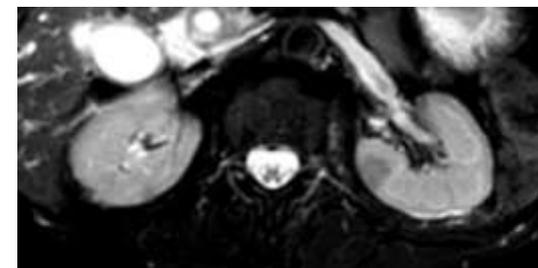
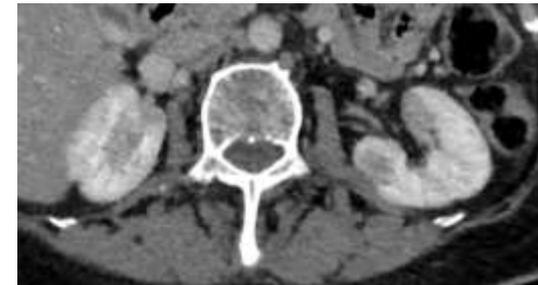
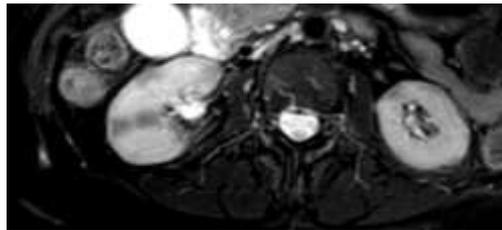
Maladie à IgG4: Atteinte rénale

- Dans 1/3 des PAI
- Néphropathie Tubulo-Interstitielle
- Atteinte Nodulaire:

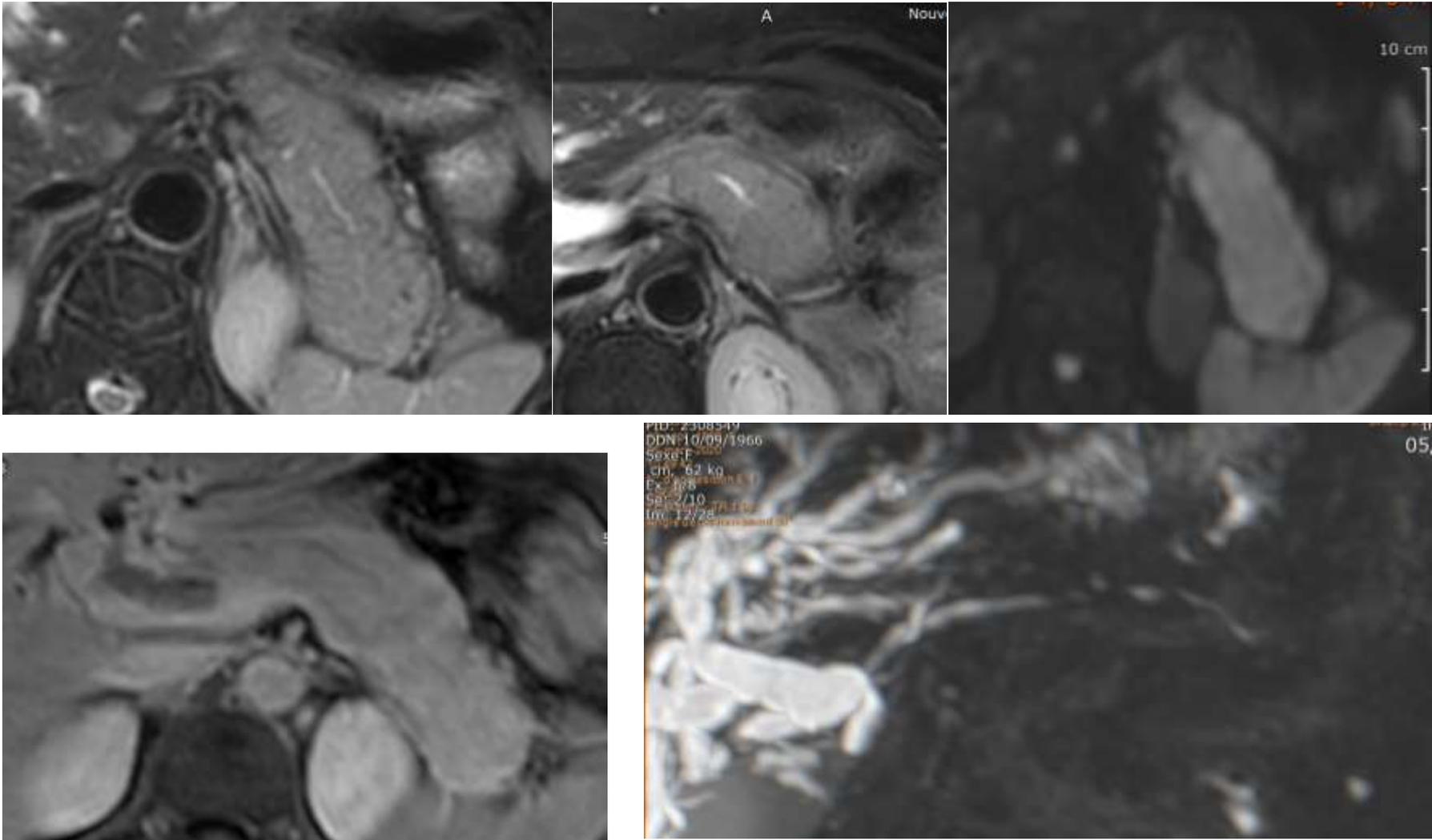
Multiple ++: DD: Lymphome, Métastase: PBR ++

+ rare Unique: DD: Carcinome Rénal

Parfois Anneau Péri Rénal



IgG4: Le PANCREAS: PAI ++



8. Syndrome Pneumo-Rénal

- Vascularites à ANCA: GPA, EGPA, MPA
- Syndrome de Goodpasture
- Lupus

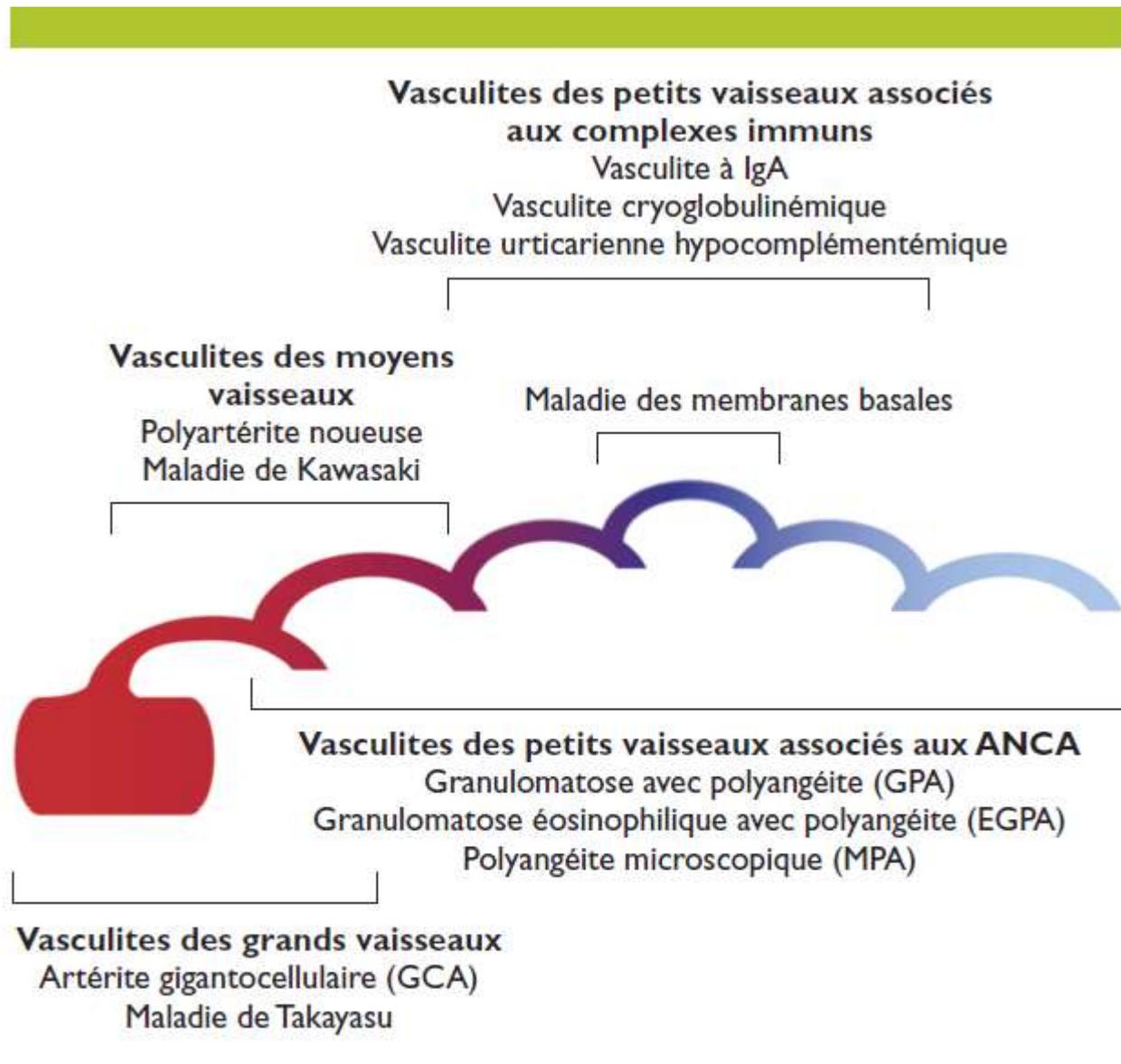


Figure 1. Classification des vascularites basée sur la taille des vaisseaux touchés¹

Vascularites à ANCA

- Atteinte rénale COMMUNE
- Glomérulonéphrite Extra-Capillaire avec nécrose fibrinoïde des anses capillaires
- Sévère, rapidement progressive vers l'IR

Vascularites à ANCA

- GNEC
- 4 Formes: (% = Survie rénale à 1an)
Focale (> 50 glomérules normaux): 93 %
A croissants (> 50 %): 84 %
Mixte: 69%
Scléreuse: 50%

Croissant: accumulation de macrophages dans la capsule de Bowman

Vascularites à ANCA

Atteinte Pulmonaire COMMUNE:
Hémorragie Intra Alvéolaire

MPA: +++

GPA: +

EGPA: Rare, 5%



HIA Anti MPO +

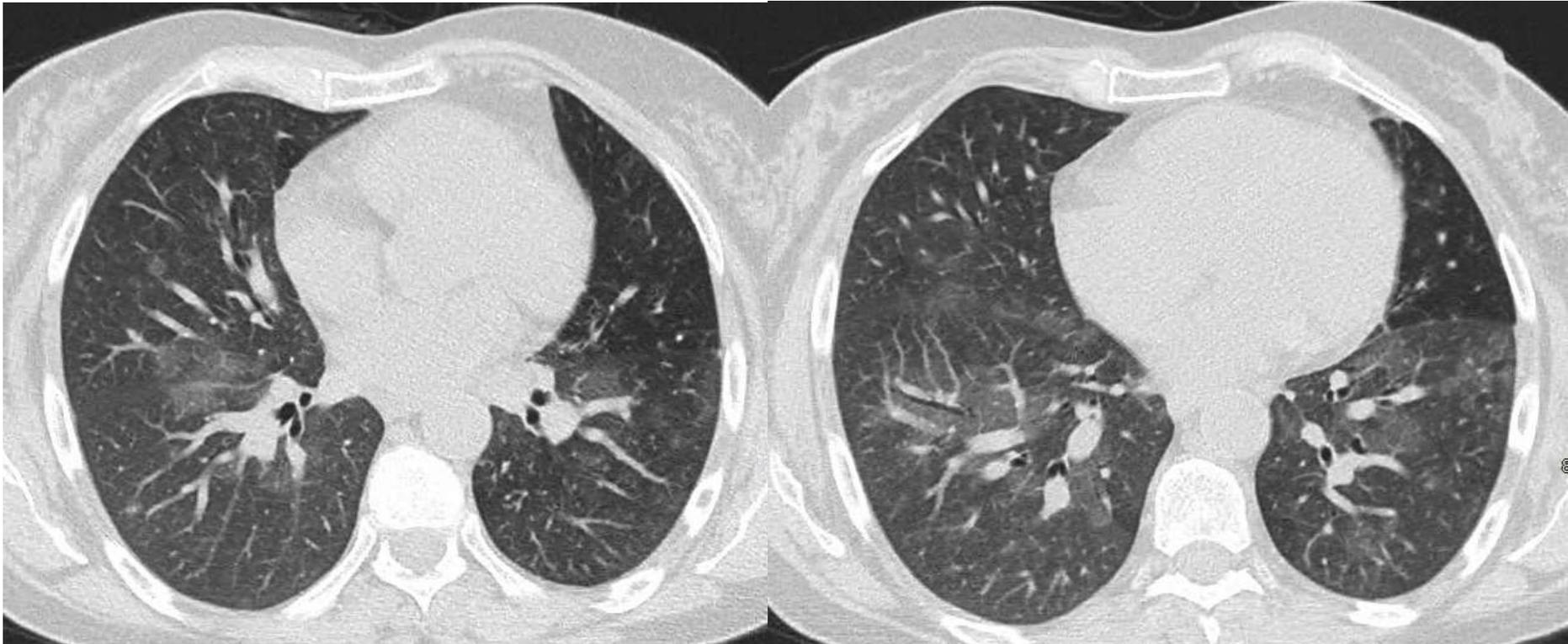
Tableau 1. Manifestations systémiques principales des trois types de vasculites pauci-immunes associées aux ANCA (anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles)

	Polyangéite microscopique (MPA)	Granulomatose avec polyangéite (GPA)	Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (EGPA)
Symptômes généraux	Fièvre, asthénie, perte de poids		
Atteinte ORL	<ul style="list-style-type: none"> • 35% des cas • Lésions nécrosantes rares 	<ul style="list-style-type: none"> • 90% des cas • Destruction cartilagineuse, «saddle nose» (nez en pied de marmite), masses orbitaires, sténoses subglottiques 	<ul style="list-style-type: none"> • 48% des cas • Lésions nécrosantes rares • Rhinite allergique, polypose nasale
Atteinte pulmonaire	Hémorragie alvéolaire	<ul style="list-style-type: none"> • Hémorragie alvéolaire • Nodules parenchymateux 	<ul style="list-style-type: none"> • Asthme résistant • Infiltrats parenchymateux • Masses pleurales • Hémorragies alvéolaires
Atteinte cutanée	<ul style="list-style-type: none"> • Purpura sur vasculite leucocytoclastique • Livedo, urticaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Purpura sur vasculite leucocytoclastique • Livedo, urticaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Polymorphe • Nodules sous-cutanés douloureux, en particulier sur les coudes, mains et jambes
Atteinte neurologique	Mononévrite multiple	<ul style="list-style-type: none"> • Mononévrite multiple • Inflammation granulomateuse du système nerveux central 	Mononévrite multiple
Atteinte oculaire	Sclérite/épisclérite	Sclérite/épisclérite	
Atteinte rhumatologique	Arthrites/arthralgies fréquentes	Arthrites/arthralgies fréquentes	
Autres			<ul style="list-style-type: none"> • Eosinophilie sanguine • Atteinte gastro-intestinale avec infiltration éosinophilique • Atteinte cardiaque (péricardite, insuffisance cardiaque, troubles du rythme)

Vascularites à ANCA

- MPA

HIA +++



Vascularites à ANCA

- **GPA**

Nodules- masses nécrotiques et/ou excavées

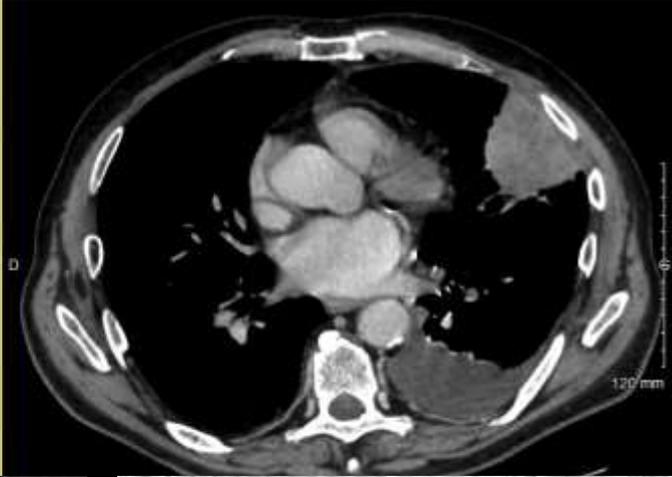
Condensations (HIA, PO, Granulomatose
nécrosante)

GPA - Wegener





GPA



Vascularites à ANCA

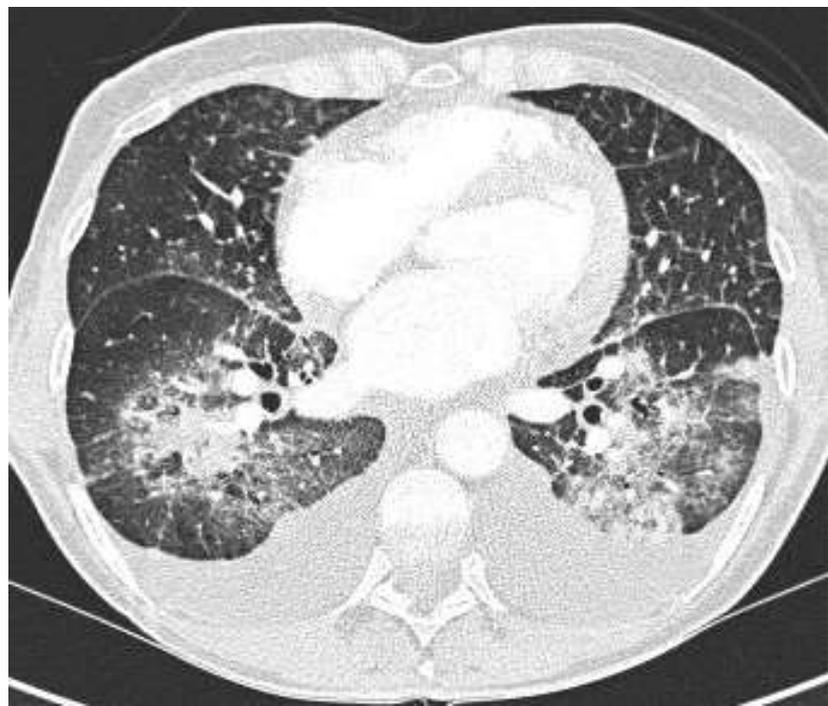
- EGPA

American College of Rheumatology: EGPA (Churg et Strauss): 4 des 6 critères suivants sont présents :

- asthme (Souvent révélation tardive)
- hyperéosinophilie sanguine >10%,
- mono ou multinévrite (SPE +++)
- infiltrat pulmonaire,
- sinusite,
- éosinophilie extravasculaire.



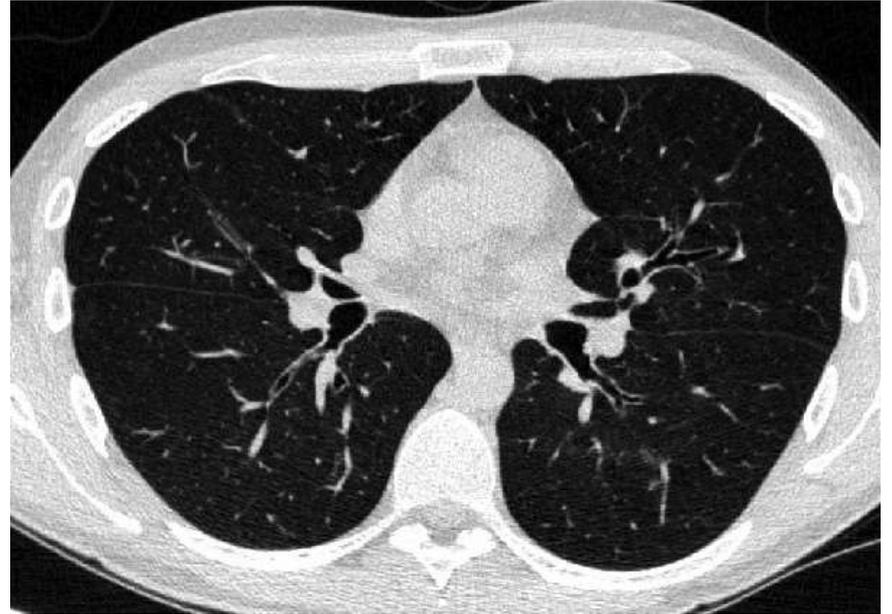
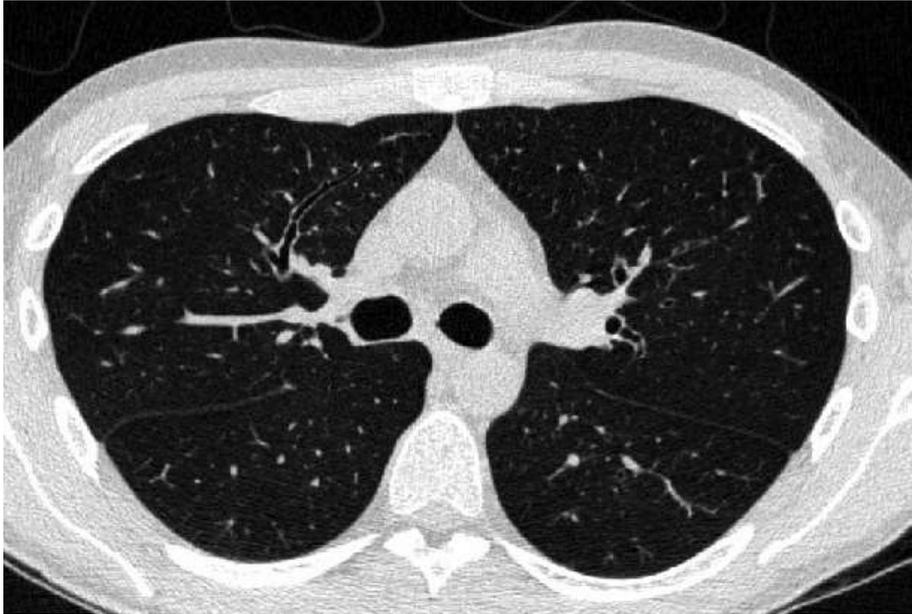




EGPA: TDM

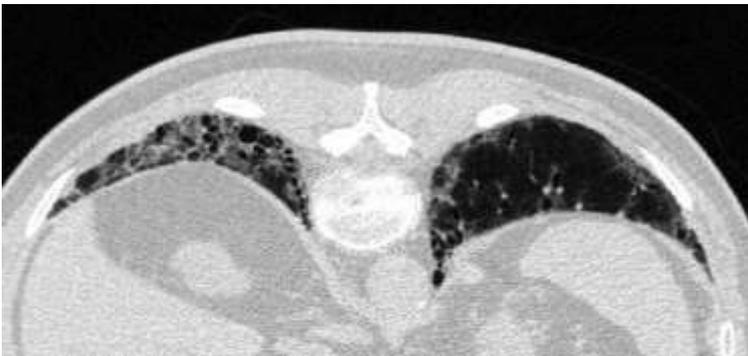
- VD: 88%
- Nodules: 56 %
- Epaississement Septal Interlobulaire: 56 %
- Condensations : 44%
- Epaississement Paroi Bronchique: 50 %
- Epanchement Pleural:13 %
- Mais **MYOCARDITE**

EGPA - asthme



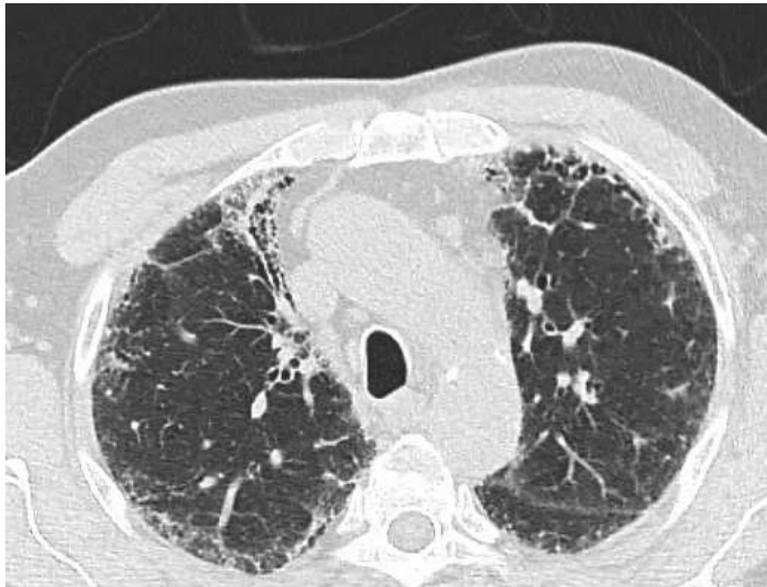
Fibrose pulmonaire et VAA

- Le + souvent à Anti MPO (88%)
- MPA >> GPA
- Fibrose avant vascularite dans 45% des cas
- Plus mauvais pronostic que VAA sans fibrose
- Atteinte rénale moins fréquente?
- Tt: Corticostéroïdes et Immunosuppresseurs (Endoxan, RTX)
>> corticostéroïdes seule



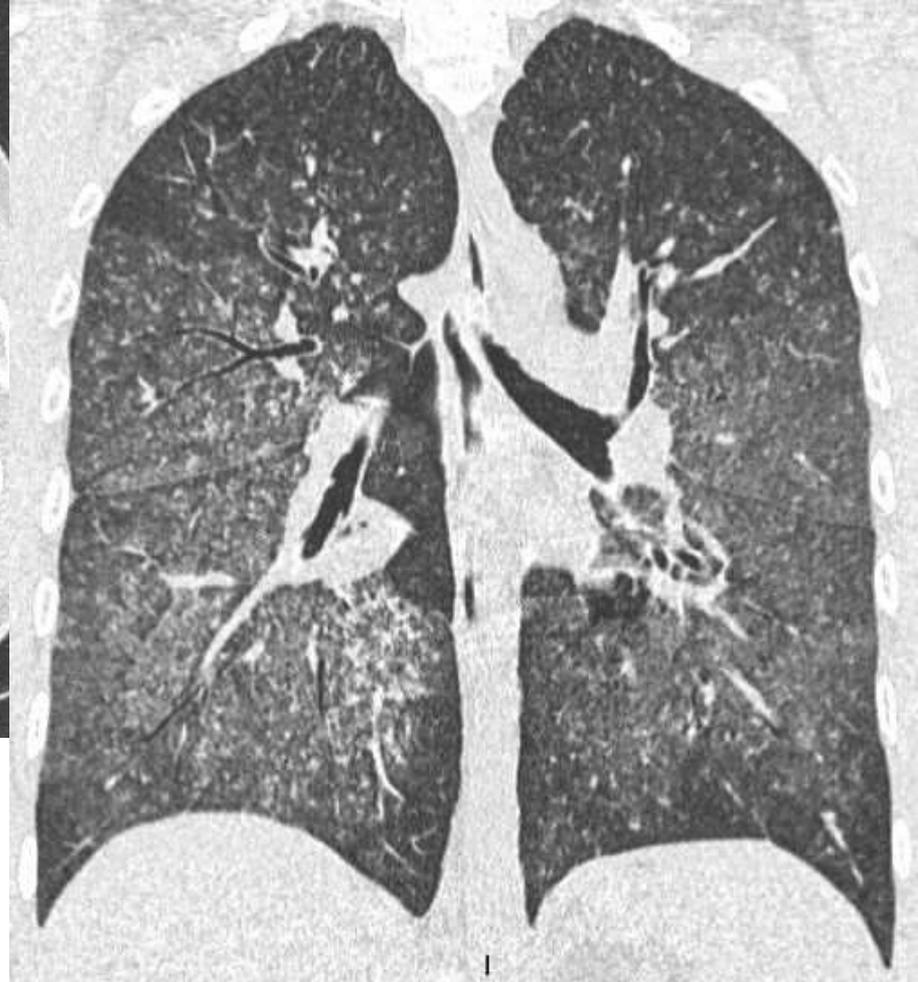
Comarmond Medicine 2014
Maillet T, Rev Med Int 2018

PIC sur vascularite anti-MPO +



Syndrome de Goodpasture

- Vascularite des petits vaisseaux
- Ac Anti Mb basale glomérulaire et alvéolaire
(ELISA sang, MBG PBR)
- GN Rapidement progressive: croissants extra capillaires à la PBR
- HIA, surtout forme de l'adulte jeune
- Tt: Echanges plasmatiques, corticoTt, Endoxan



Syndrome de Goodpasture avec ANCA +

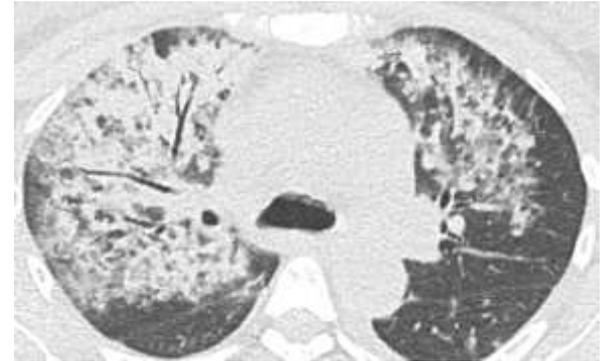
- 21- 60 % des SG
- Anti MPO ++
- + Agés, - fumeurs
- Atteinte rénale + sévère
- Hémoptysies – fréquentes
- Evolution: Rechutes comme les VAA

PID et Connectivites

Atteinte pulmonaire	LEAD	PR	SS	PM DPM	SGS	Con. Mixtes
PIC	+	++	++	++	+	++
PINS	+	+	++++	++++	+	+++
PIA	++	+	+	+
PO	+	...	+	++	+	...
PIL	+++	+
HIA	+++
APVA	...	++	++	...

Lupus: Atteinte Pleuro-Pulmonaire

- Epanchement pleural +++
- Pneumonie lupique
- HIA (atteinte rénale associée)
- SAPL, Att. Pulm. ds 1/3 cas (HIA, EP, SDRA)
- PIC-PINS = RARE (Anti SSA +)
- Shrinking lung

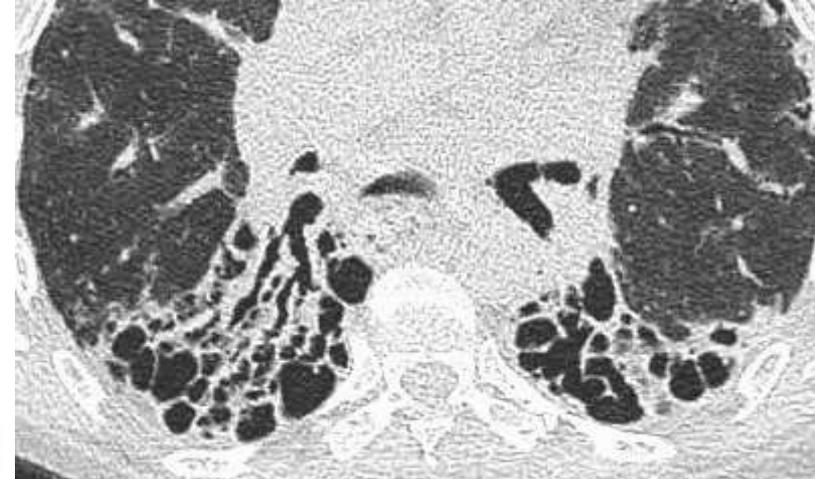
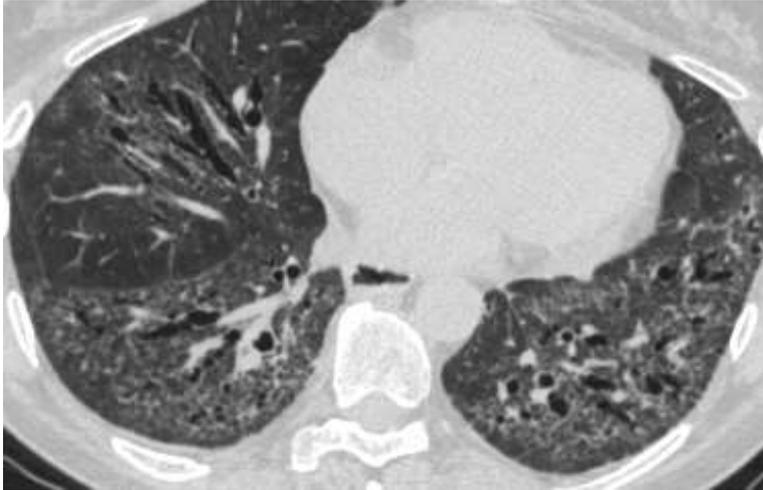


Lupus: Atteinte Rénale

- 20 % des patients
- Parfois inaugurale, souvent associée à une poussée extra-rénale
- Syndrome Néphrotique Impur
- PBR: GN de pronostic réservé si Proliférative ou Extra Membranneuse
- Rôle préventif du Plaquénil

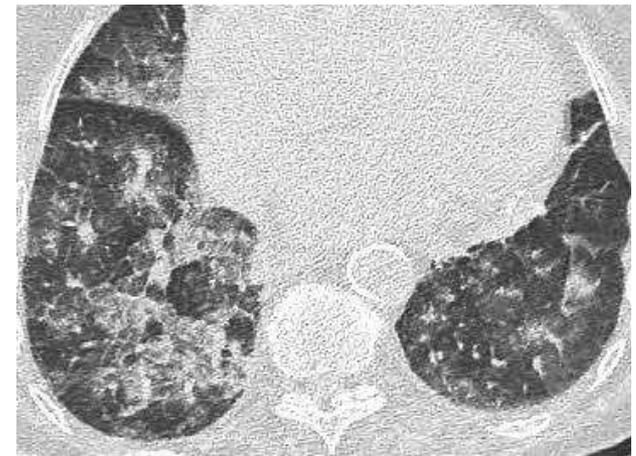
Sclérodermie

- PINS
- 77%
- PIC: 8%



- HTAP

- Dilatation œsophage –
- Ppt d'inhalation



Sclérodermie: crise rénale

- HTA et Oligoanurie
- Plus souvent chez patients sous CorticoTT
- Pronostic sévère malgré IEC et dialyse

Poumon et Rein: Conclusion

Syndrome pneumo-rénal

Lupus

Goodpasture

Vascularites à ANCA: GPA, EGPA, MPA

Kystes pulmonaires et atteinte rénale

LAM

BHD

Atteinte septale et rénale

Erdheim Chester

BBS

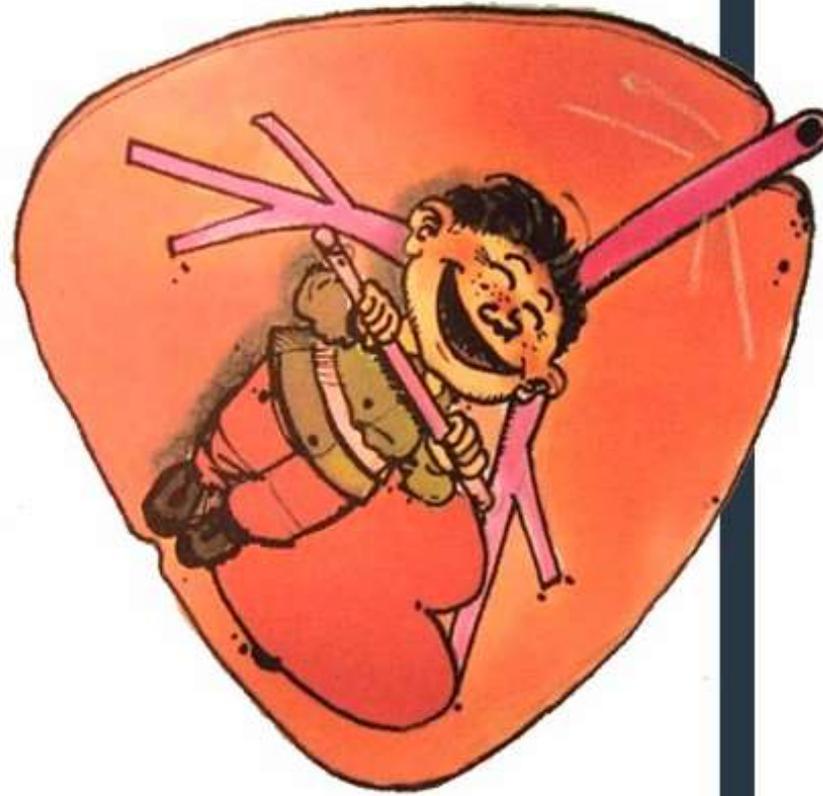
Micronodules – S de l'interface et atteinte rénale

BBS

IgG4

Métastases hypervascularisées, EP Tumorale et T. Rénale

Poumon et IRC



CLUB THORAX



fibrofolliculome périfolliculaire cervical

Syndrome de Birt-Hogg Dubé

- mode autosomique dominant; chromosome 17p11.2. gène codant pour la folliculine
- lésions cutanées
fibrofolliculome périfolliculaire
- tumeurs rénales:
oncocytome, adénocarcinome
- kystes pulmonaires

Syndrome de Birt-Hogg Dubé

- mode autosomique dominant: chromosome 17p11.2. gène codant pour la folliculine
- Lésions cutanées : fibrofolliculome périfolliculaire
- Tumeurs rénales: oncocytome, adénocarcinome
- Kystes pulmonaires

Vascularites à ANCA

- Atteinte Rénale COMMUNE.
- Glomérulonéphrite Extra Capillaire avec nécrose fibrinoïde des anses capillaires
- Sévère, rapidement progressive vers l'IR

Vascularites à ANCA

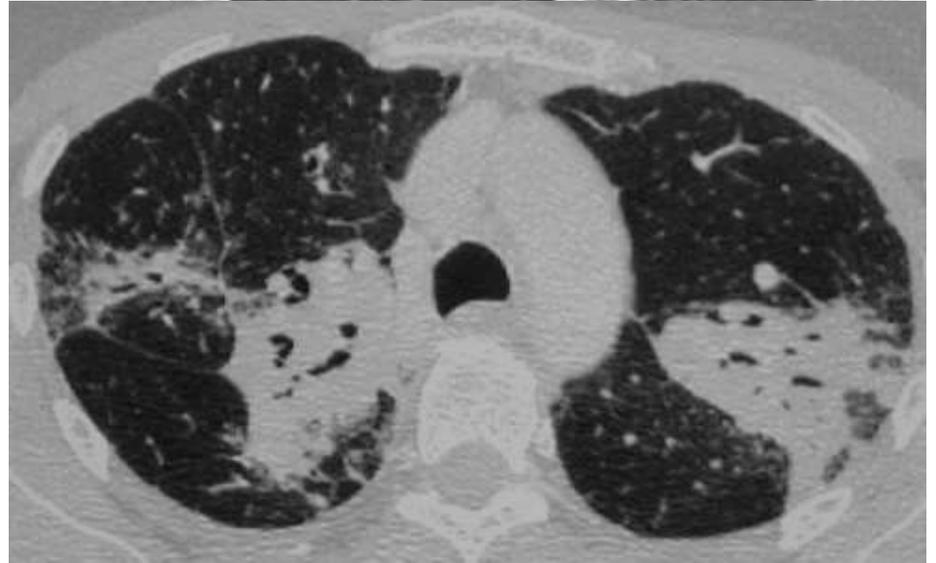
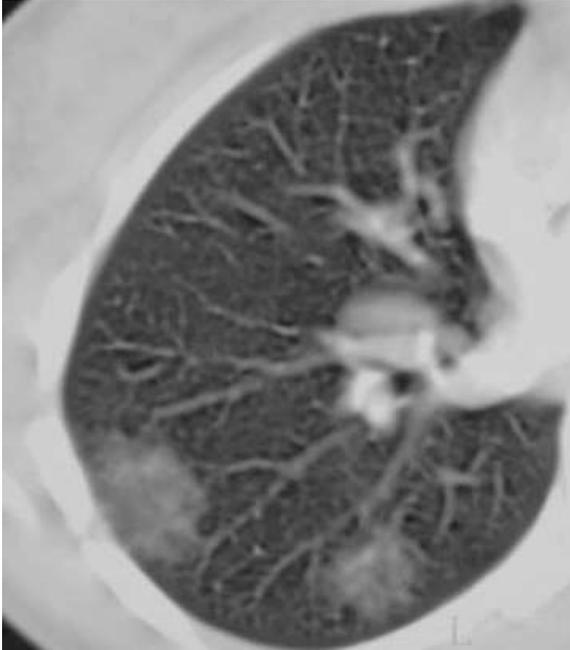
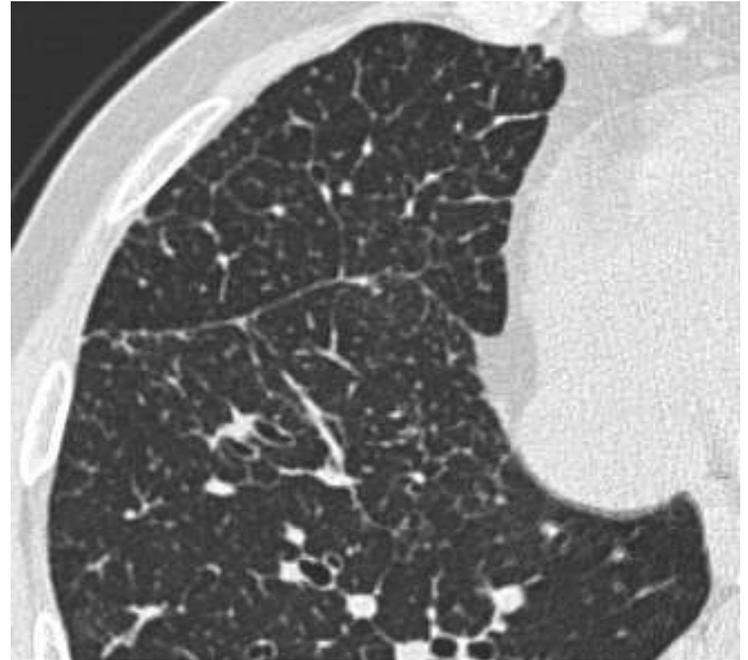
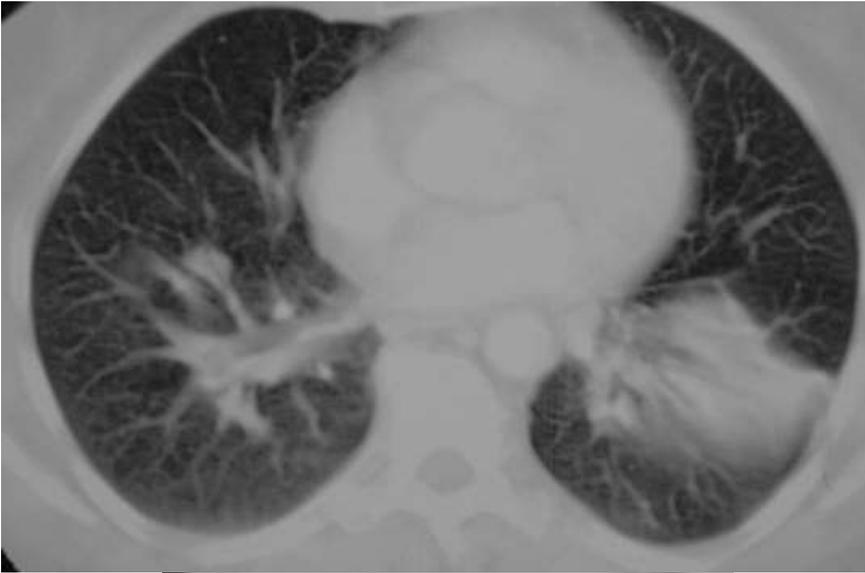
- Atteinte Pulmonaire COMMUNE:
Hémorragie Intra Alvéolaire

MPA +++

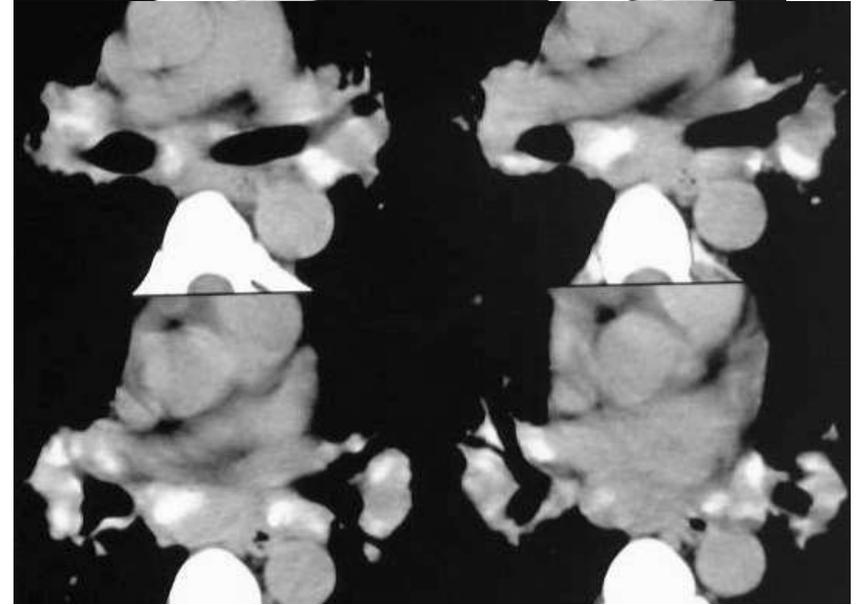
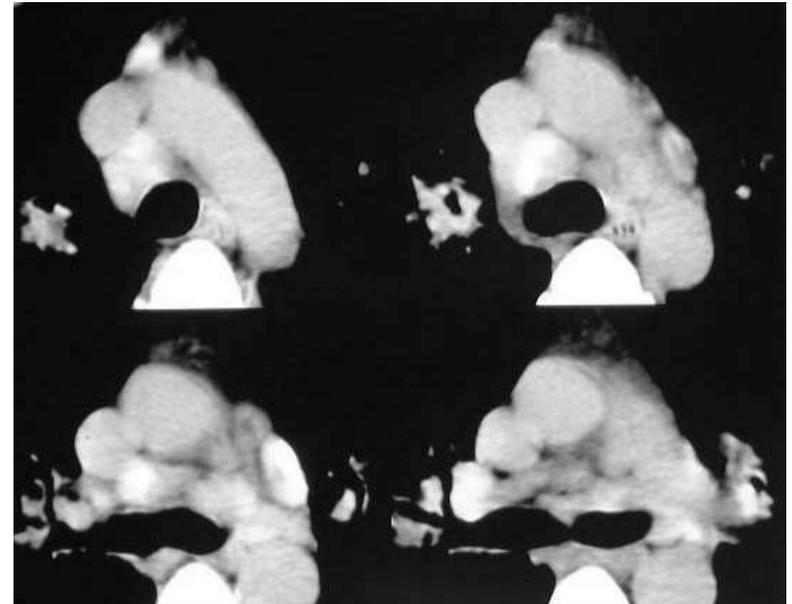
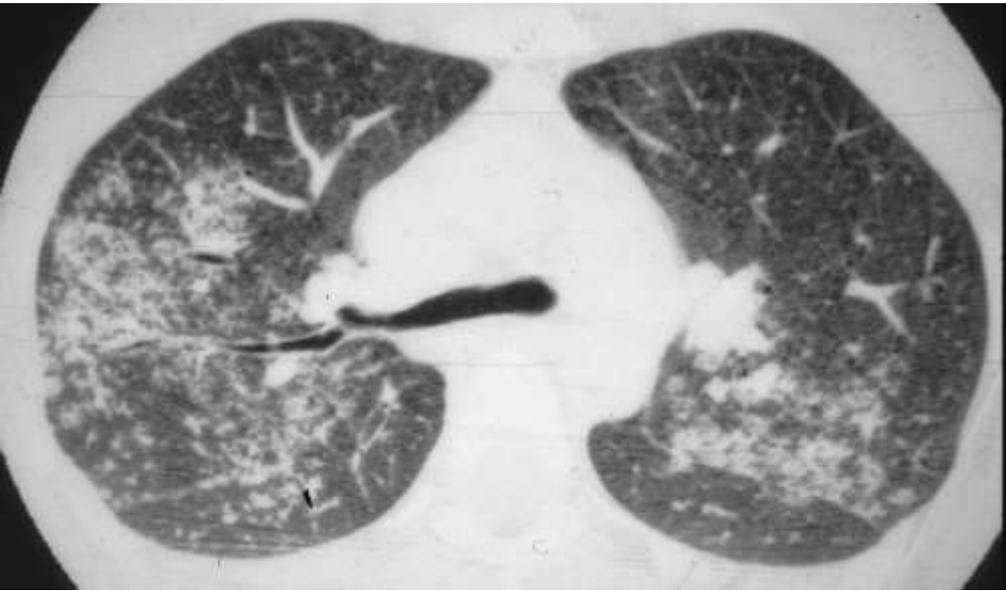
GPA: +

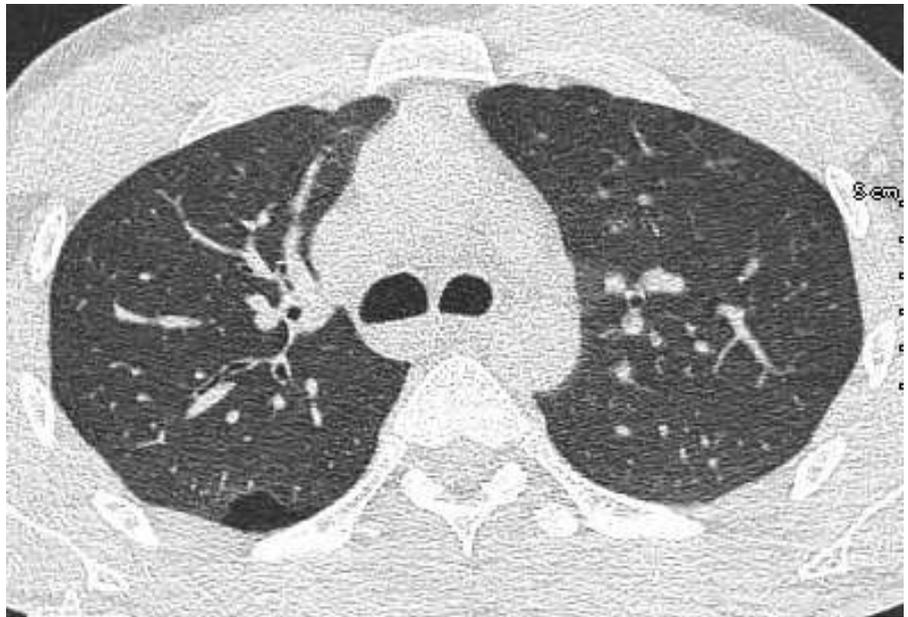
EGPA: Rare, 5%

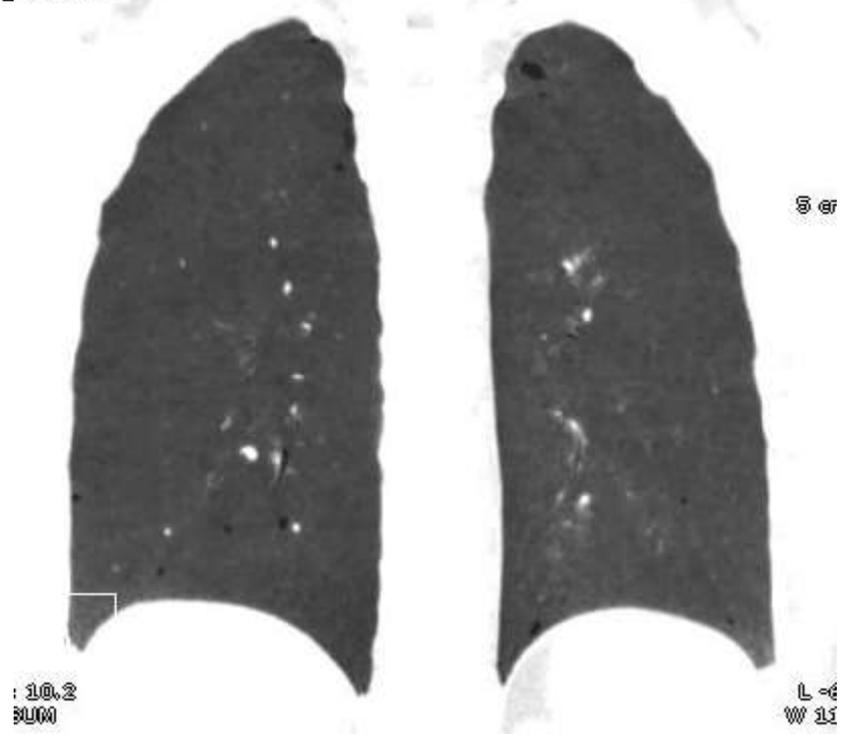
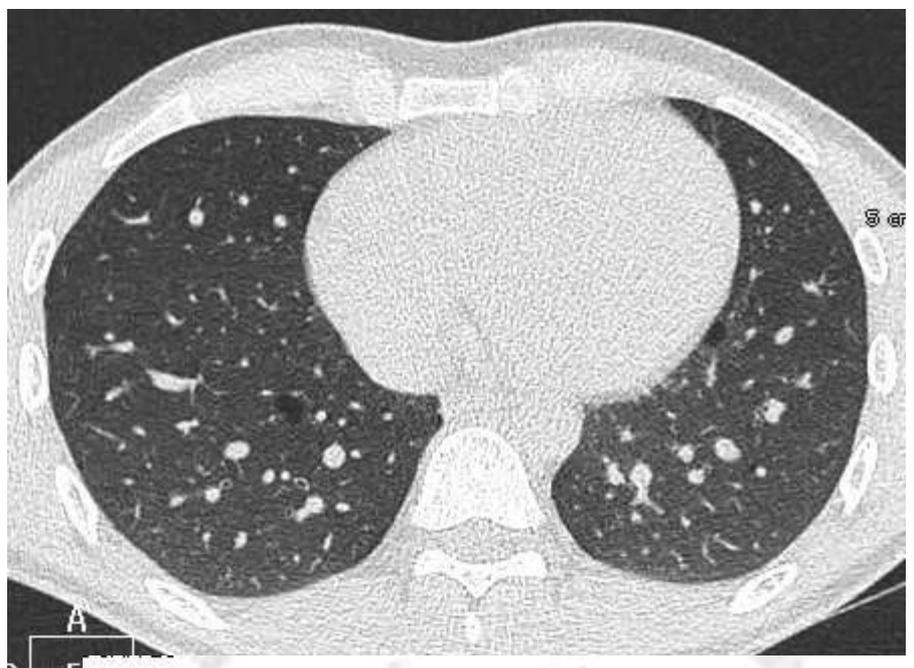
BBS: c' est parfois

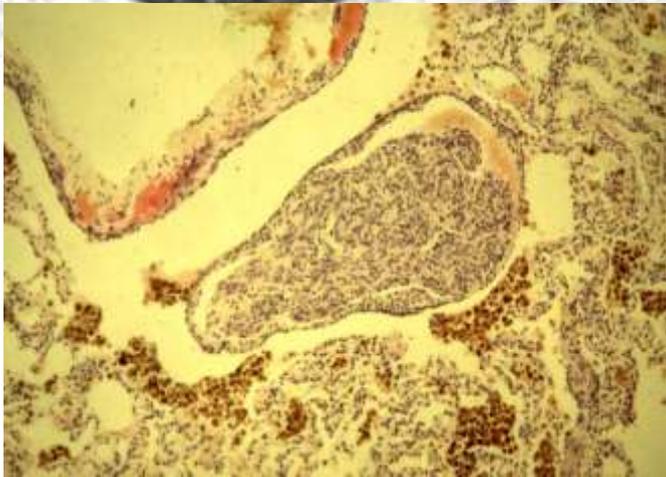


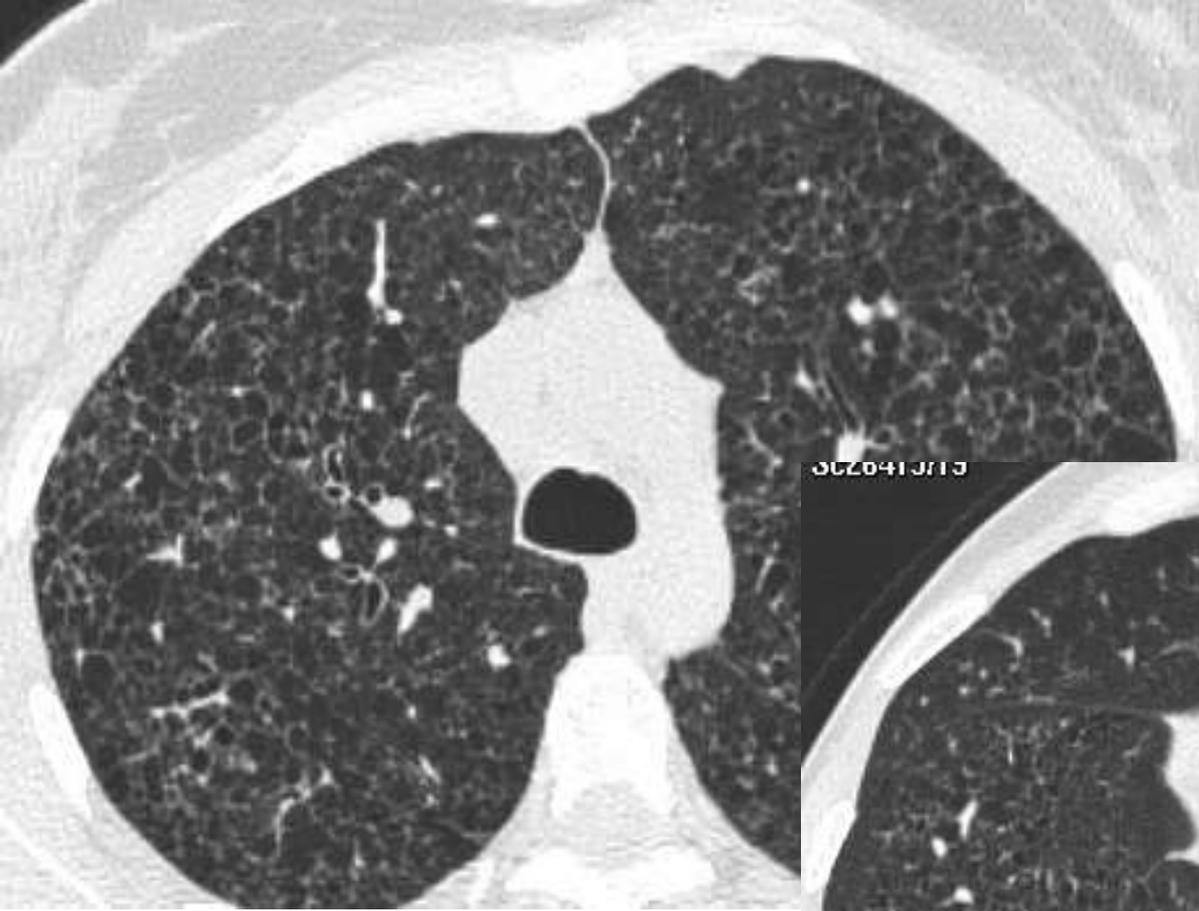
BBS: c' est surtout





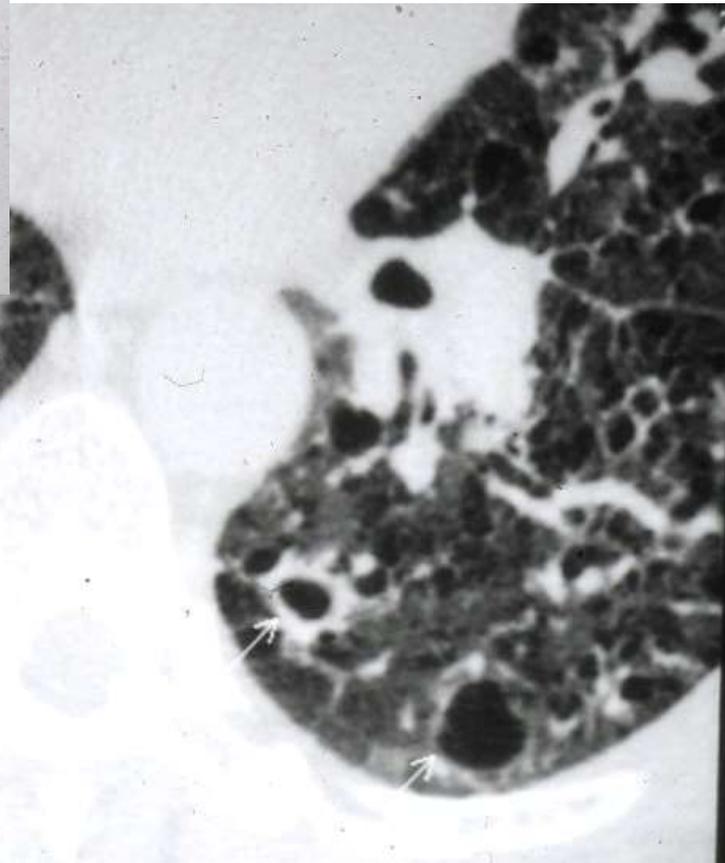
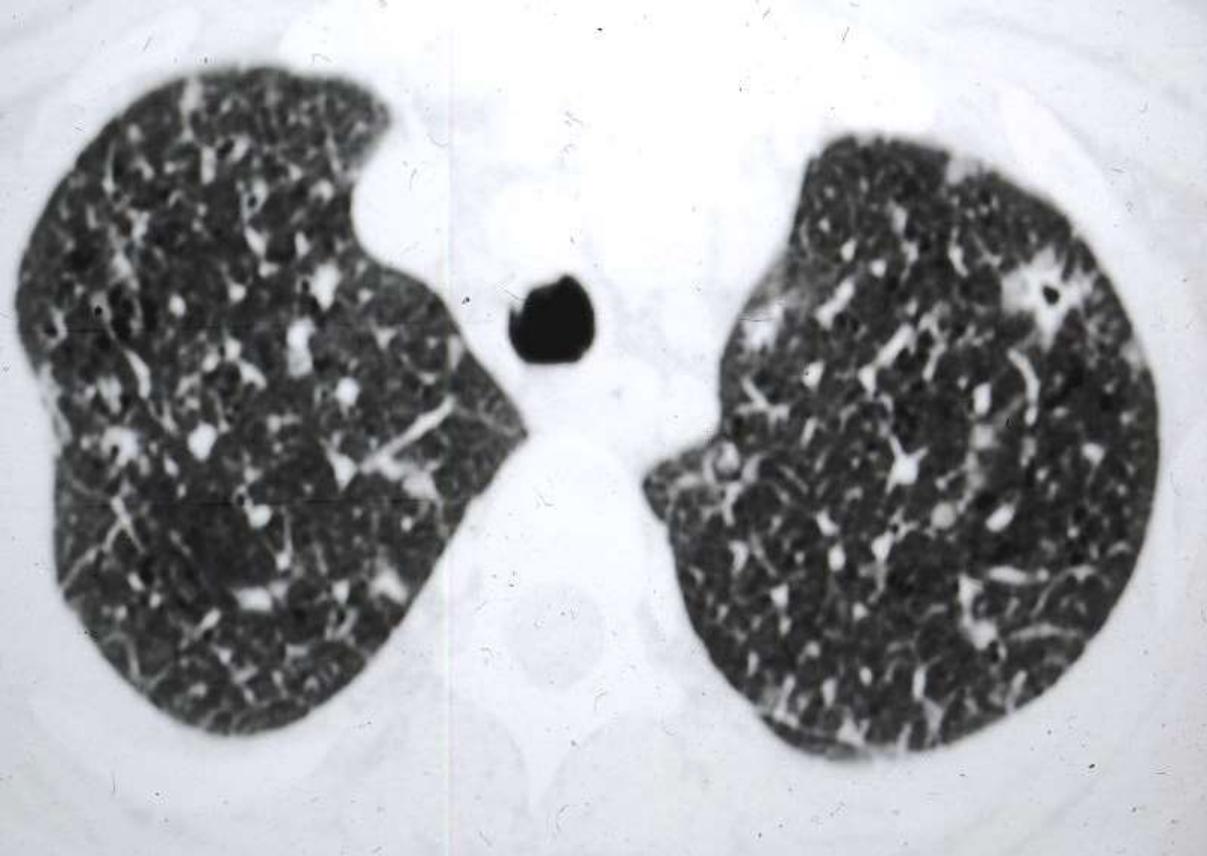


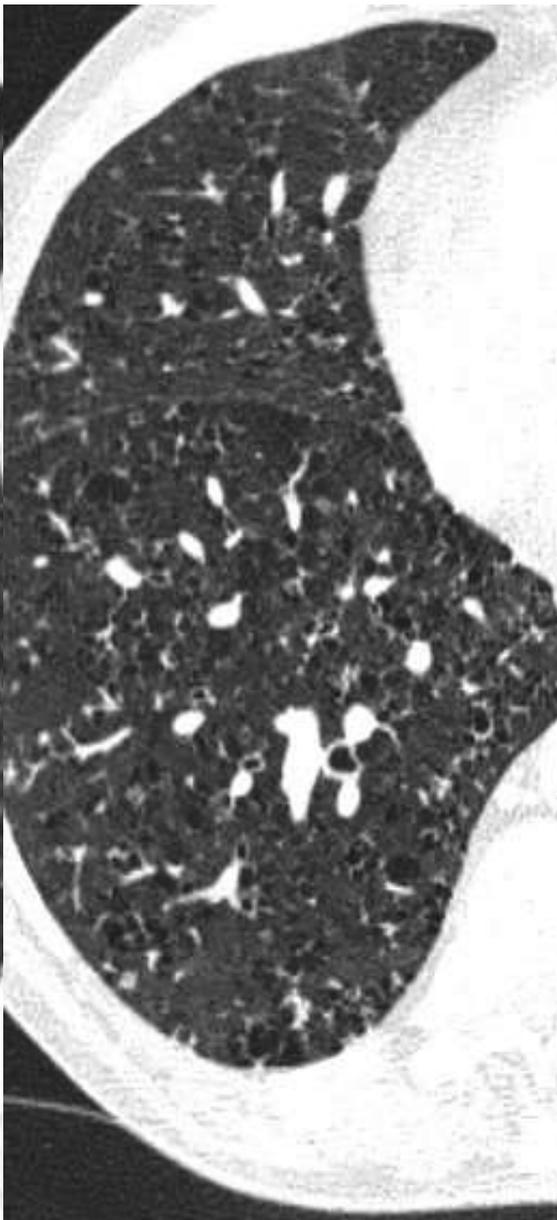
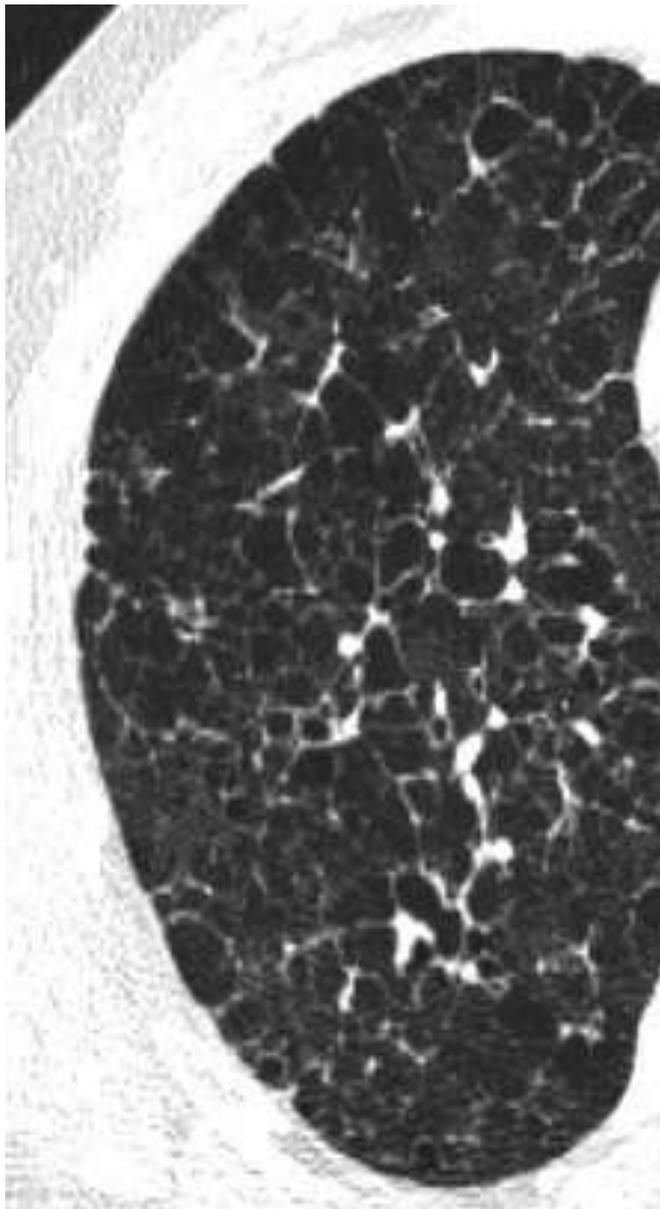




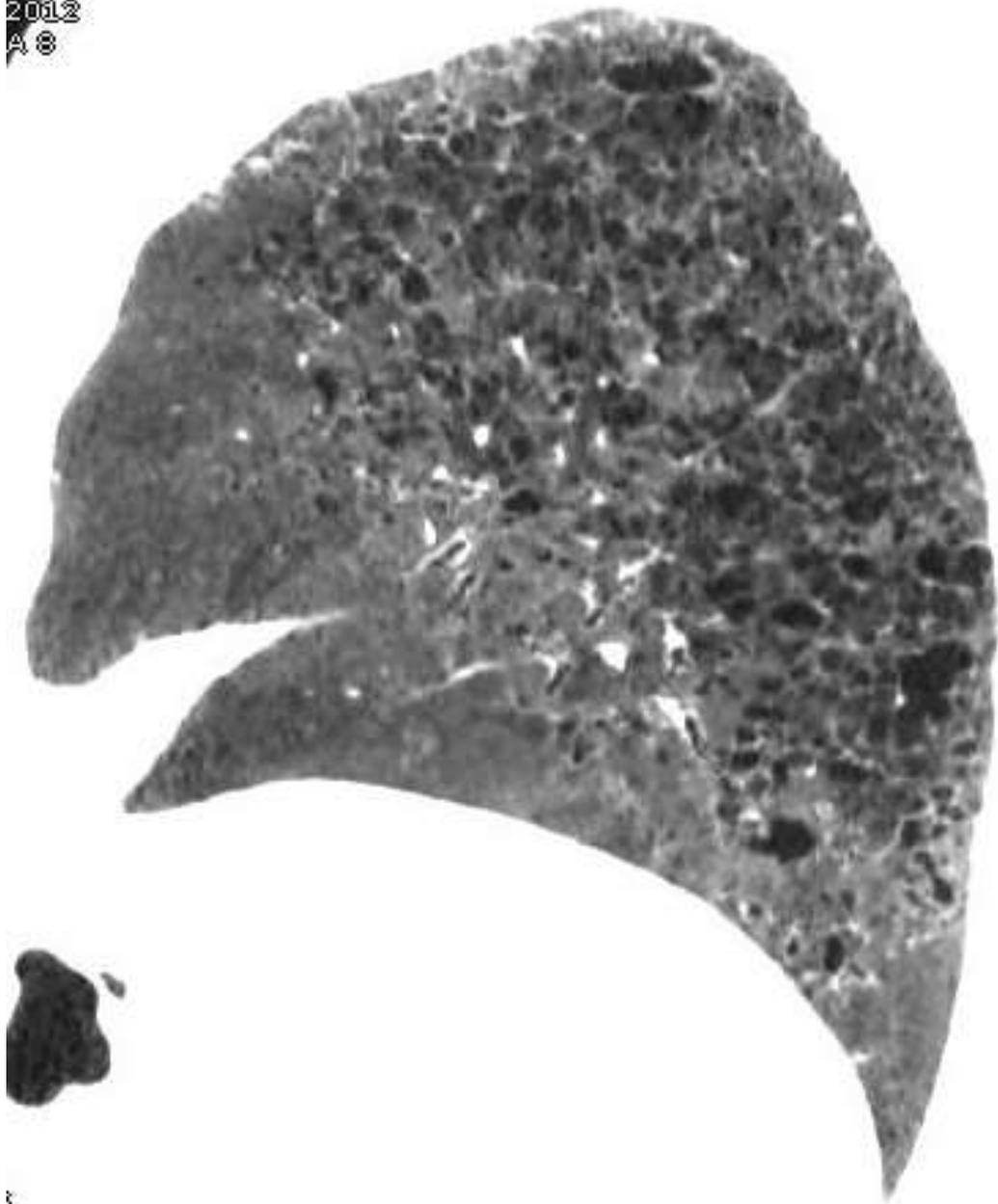
HLP VS LAM

- NODULE
- KYSTES IRREGULIERS , «BIZARRES»
- RESPECT LI, POINTE LM + LINGULA

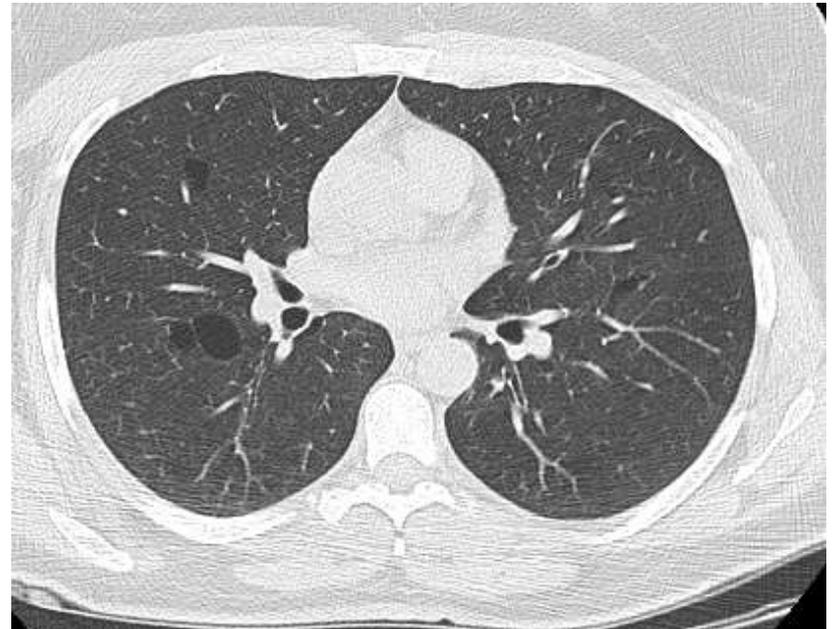
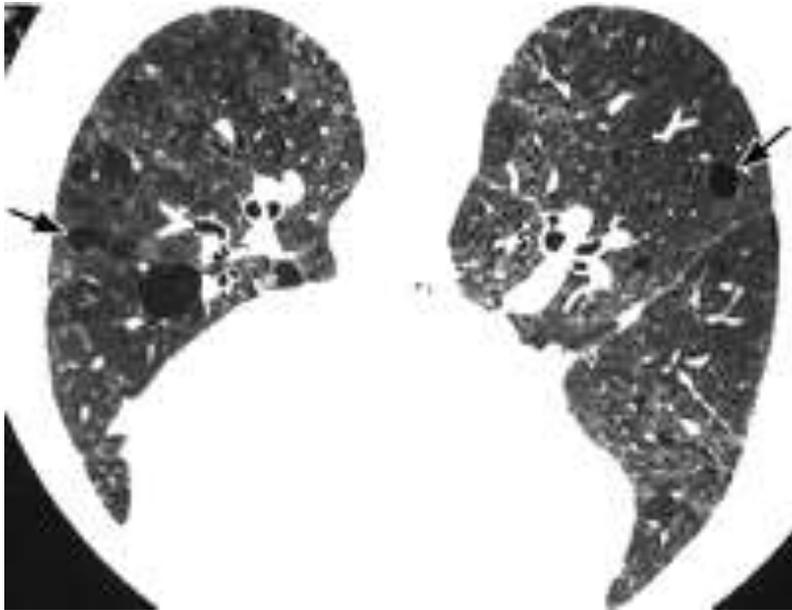








Affections multikystiques + rares: LIP (SGS) - Birt-Hogg Dubé





LIP

Désordre lympho prolifératif (lymphome précoce)

Associations:

SGS +++

SIDA

+ rare: CBP, Thyroidite AI, LEAD, Castleman...

TDM:

Kystes à prédominance basale

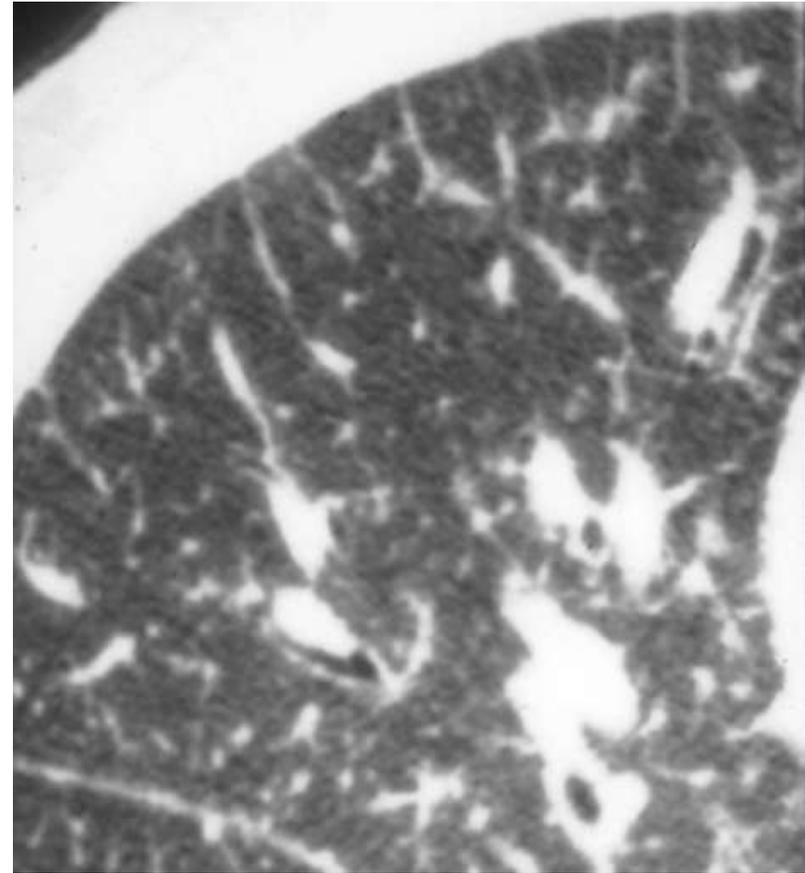
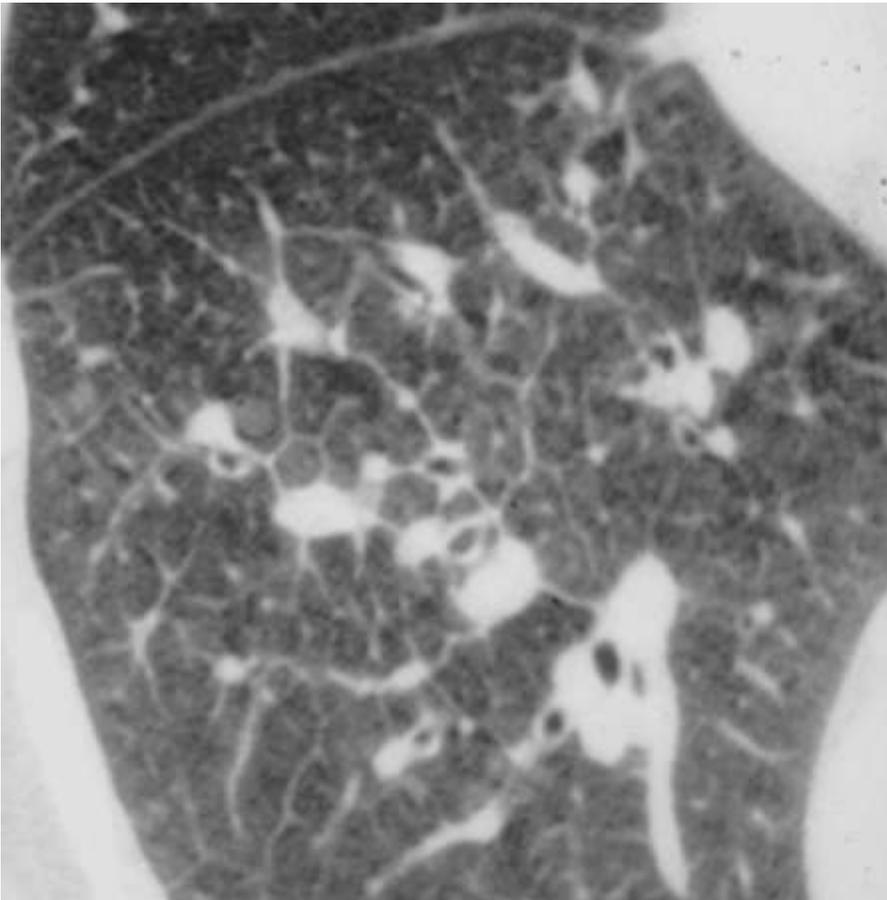
Verre dépoli en phase aigue (cortico sensible)

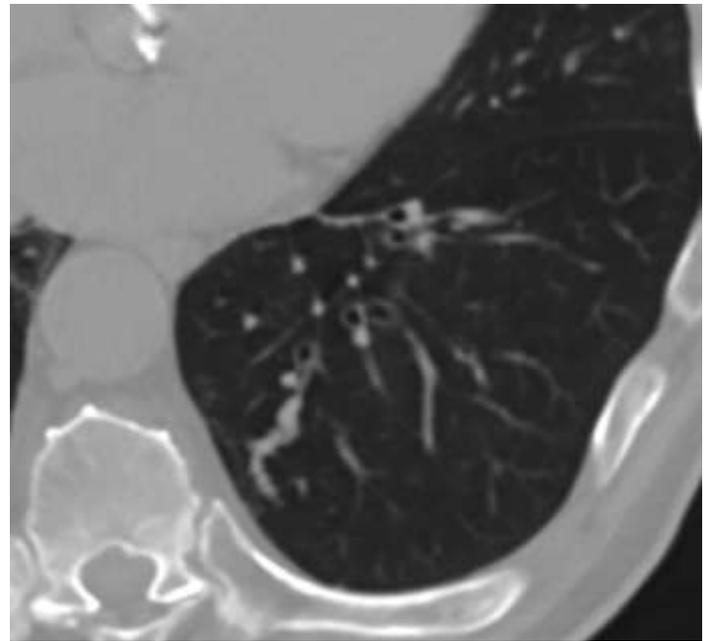
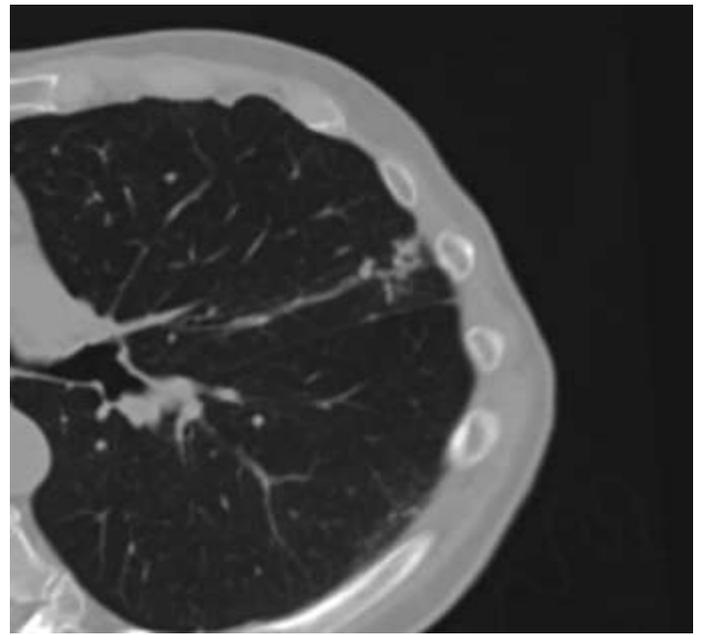
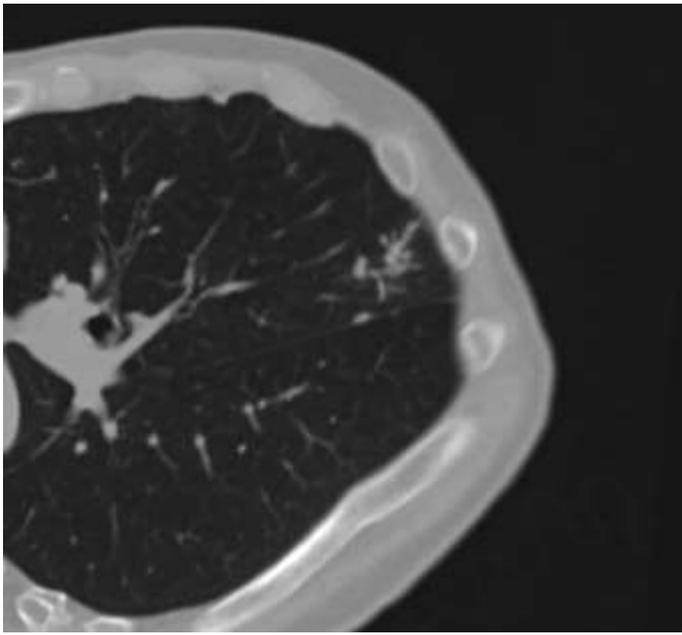
+ rare: nodule, épaissement périBV ou septal IL

Cantin L AJR janvier 2010

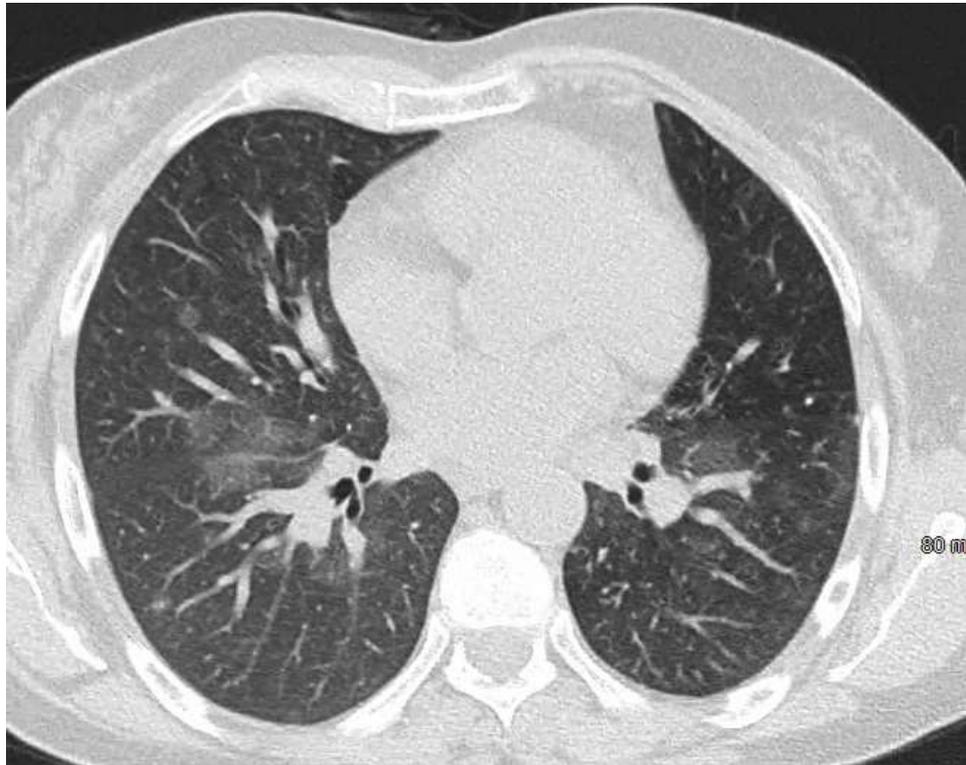
Seaman DM AJR Juin 2011

Atteinte septale interlobulaire et sous pleurale





HIA anti-MPO+



GPA – wegener-17 ans



PIC + vascularite



Mr R – HIA sur GPA + PIDf

1 de 10

Reffre, Francois
A21568740802 49A M A22353...

Protocole d'affichage :
Général CT Protocole ...
étape : 1 de 3
Analyse - Général

Examens Trouver Annoter F/N Zoom Panoramique

Prevot, Grégoire

R2(CT2): 08-avril-2014 18:02, CT, SCAN THORAX, A23018375450

13-mars-2020 14:12 POST ANCRAGE R1:1 Thorax SPC R1:2 PARENCH... R1:3 SCOUT R1:4 SCOUT Rapport d... 08-avril-2014 18:02 POST ANCRAGE R2:1 Mediastin... R2:2 PARENCH... R2:3 Protocole... R2:4 Topogram... 11-avril-2013 09:36 7 mois antérieurement R3:1 R3:2 R3:3 R3:4

R2(CT2):2

Reffre, Francois
#77 08-avril-2014 18:04
Parenchyme 2.0 B60f

A

D

G

120 mm

Non prévue pour interprétation diagnostic
CHU RANGUEIL TOULOUSE
Thorax*1_THORAX_STANDARD (Adulte)



