

Patient de 75 ans hospitalisé en pneumologie dans les suites d'une détresse respiratoire aigue.

Notion de **dyspnée d'effort** depuis qq années: pas de suivi pneumologique.

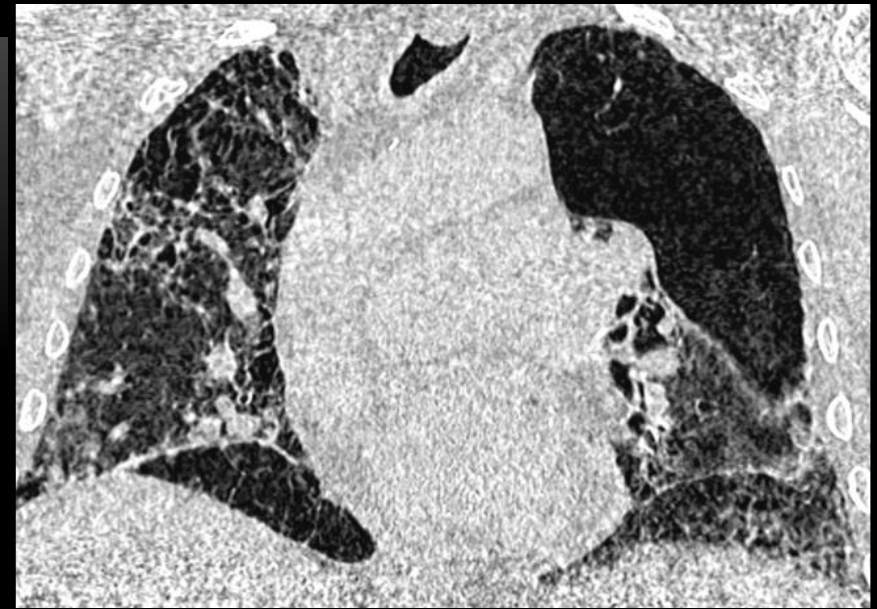
Tabagisme sévère 25 PA . Ancien postier
Crépitanx bi-basaux et diminution globale du MV.

GDS: hypoxémie et hypercapnie.

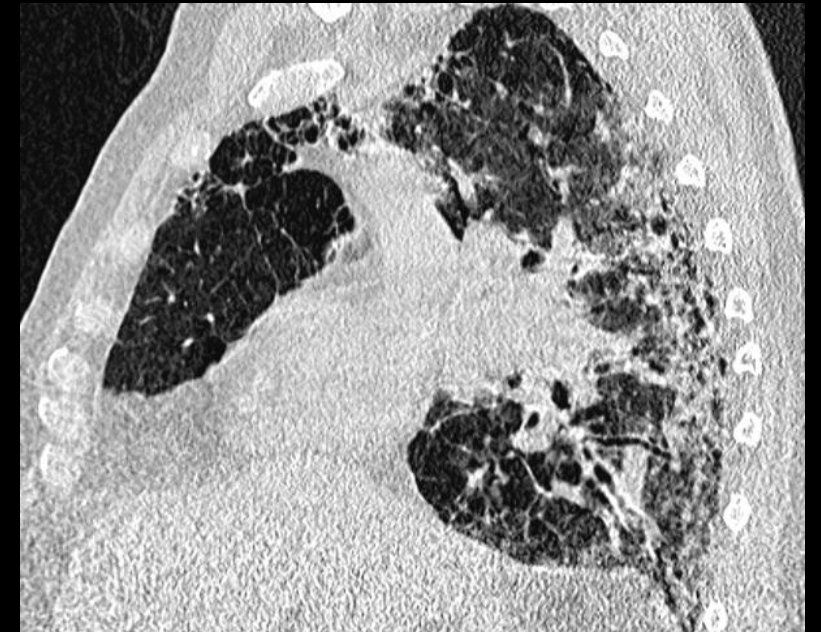
Biologie: CRP normal.

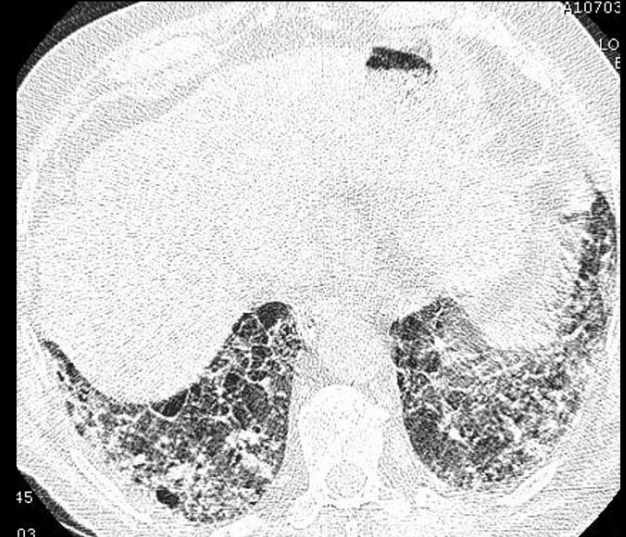
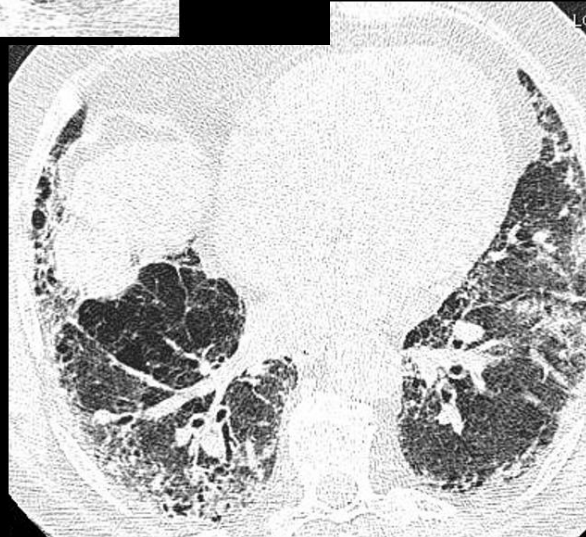
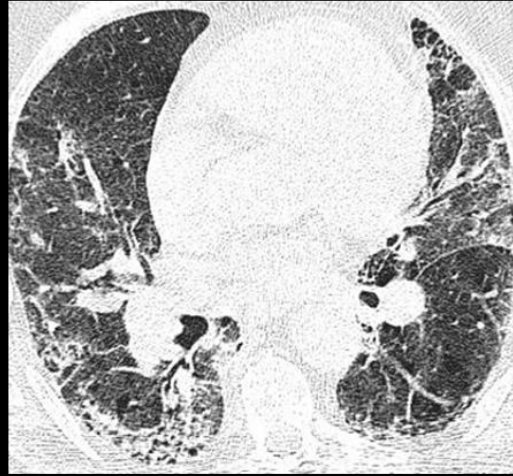
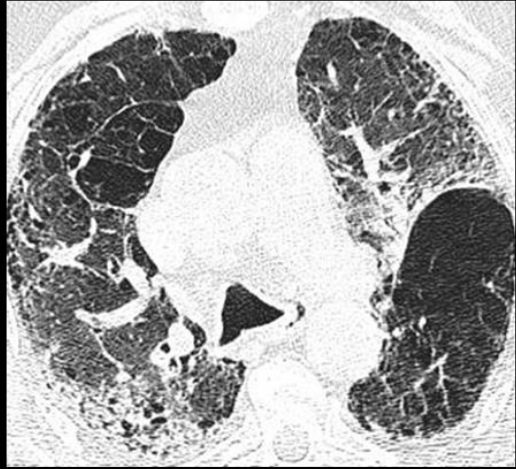
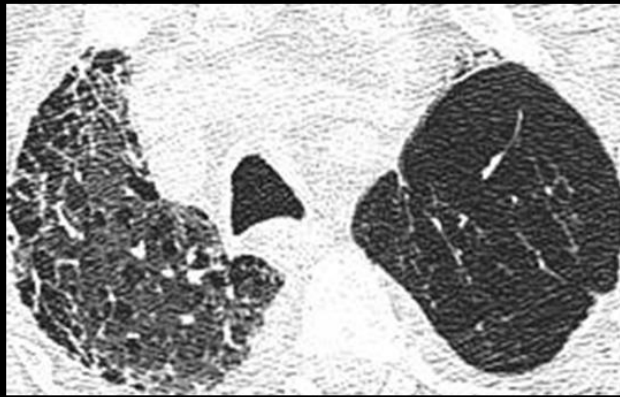
ETT: PAPs 60 mmHg

Fibrosopie sans particularité mais **LBA** non réalisé.



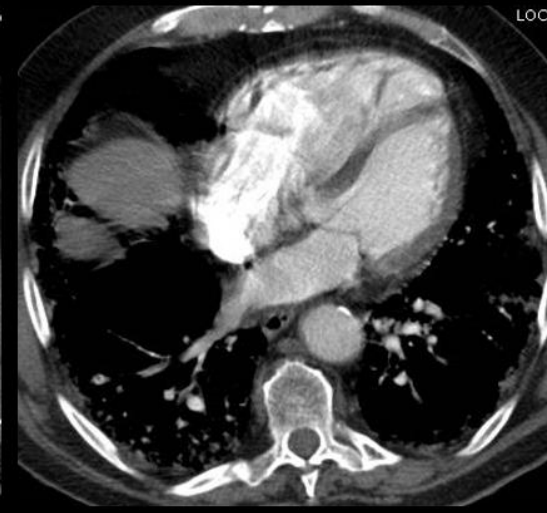
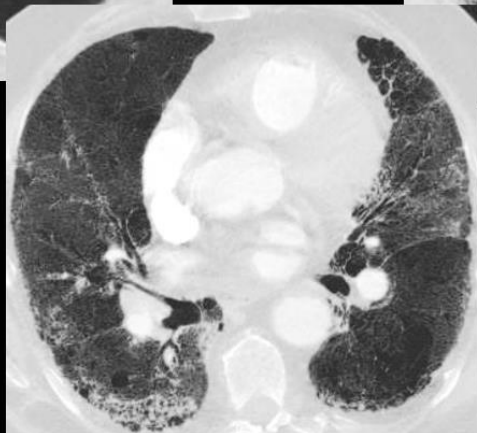
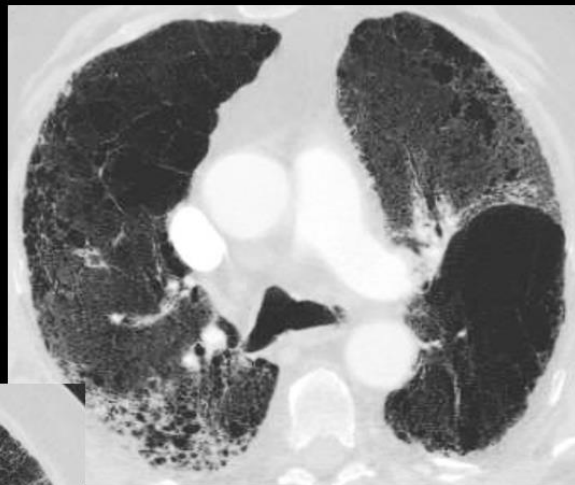
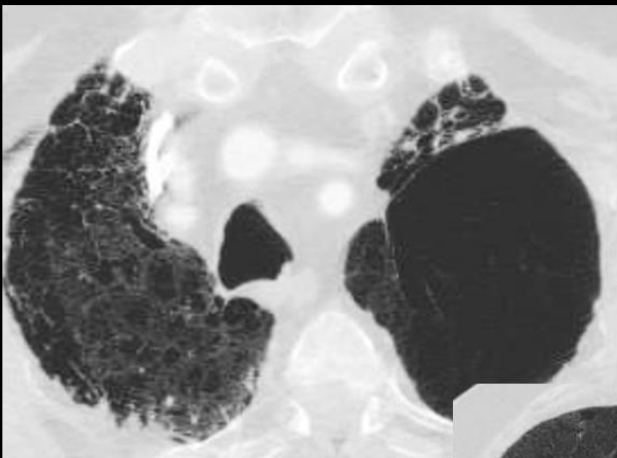
Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur
les images scanographiques suivantes, pour orienter le
diagnostic

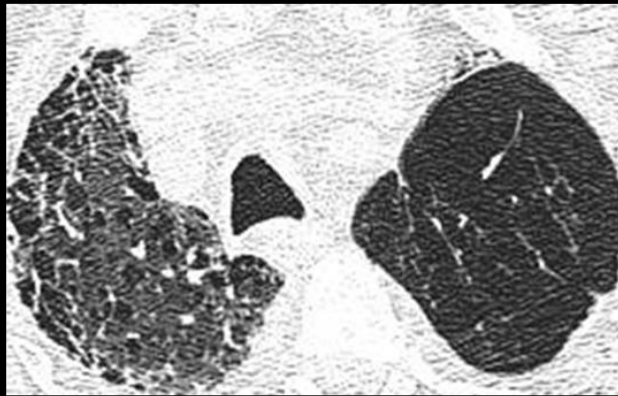




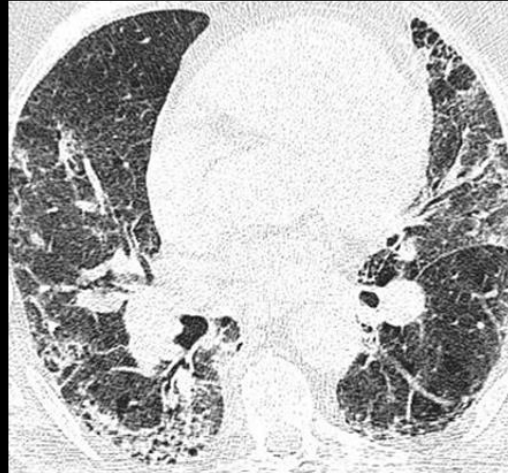
A10703
LO
E

45
n3





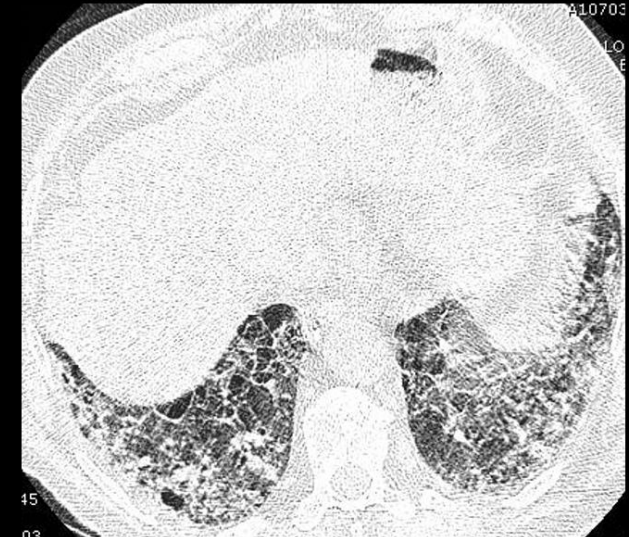
emphysème centro-lobulaire du
lobe supérieur droit

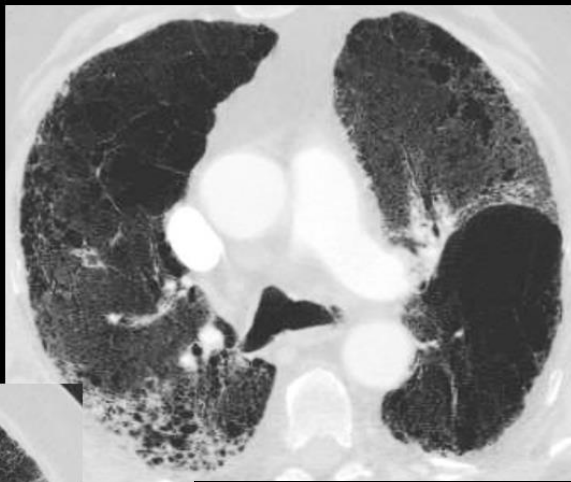
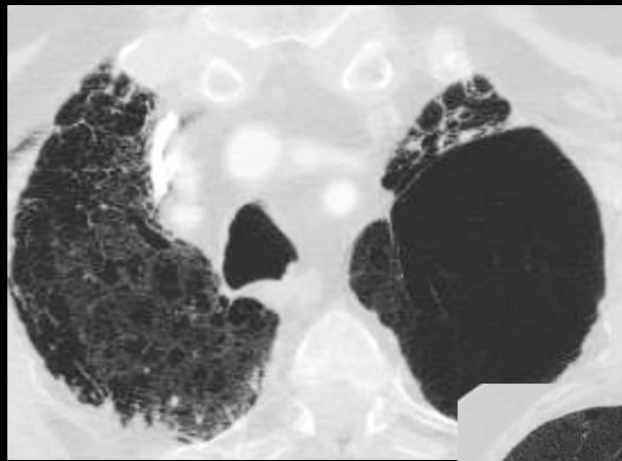
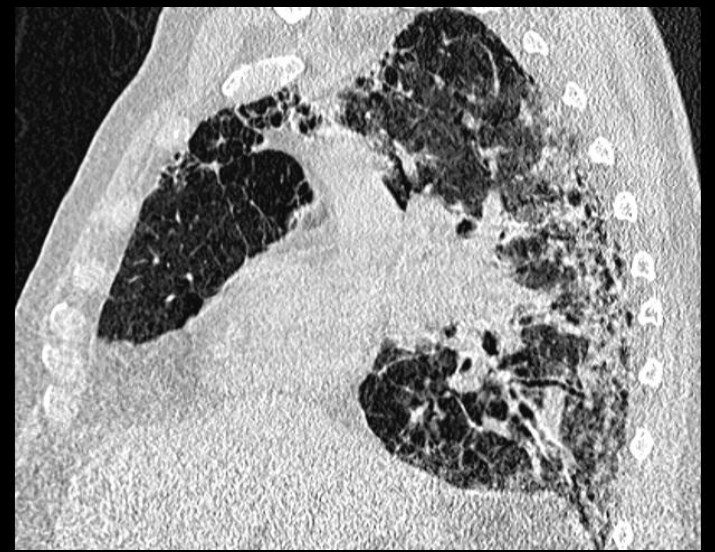
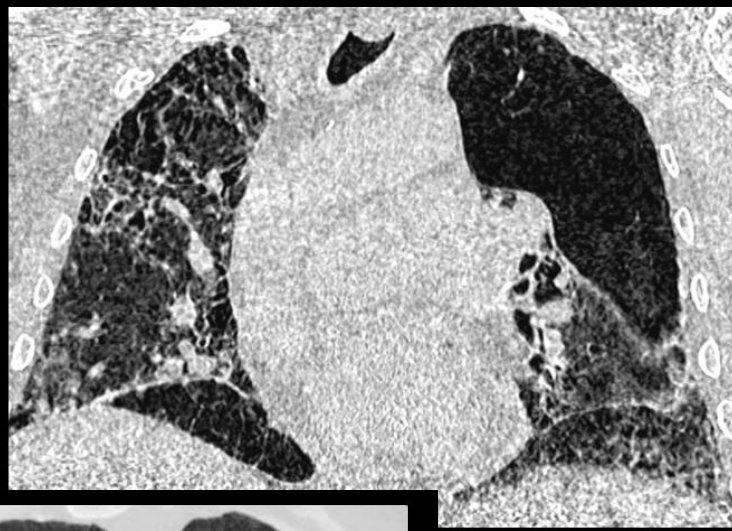


emphysème pan-lobulaire du
lobe supérieur gauche

réticulation **en rayon de miel** à **petite**
maille des deux bases, asymétrique

bronchioectasies et bronchectasies de traction





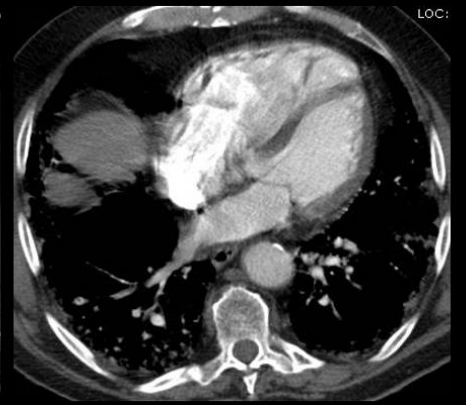
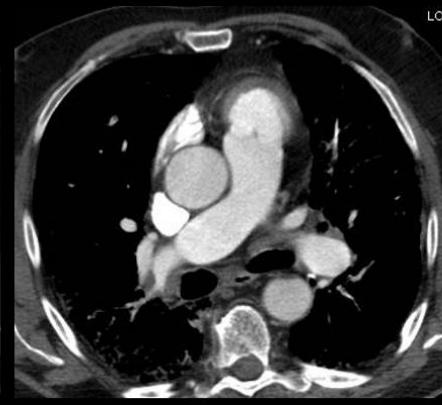
hypertension artérielle pulmonaire

-dilatation du tronc et des branches de l'AP

-hypertrophie et dilatation du VD avec septum paradoxal

cœur pulmonaire chronique

minIP



SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES



Revue des Maladies Respiratoires
Volume 30, numéro 3
pages 173-175 (mars 2013)

Doi : 10.1016/j.rmr.2013.02.013

ÉDITORIAUX

Syndrome d'emphysème et fibrose pulmonaires combinés : comprendre le profil fonctionnel

Syndrome of combined pulmonary fibrosis and emphysema: Understanding the functional profile

V. Cottin ^{a, b}, 

^a Service de pneumologie, centre national de référence des maladies pulmonaires rares, centre de compétences de l'hypertension pulmonaire, hôpital Louis-Pradel, hospices civils de Lyon, Lyon, France

^b Inra, UMR754, IFR 128, université de Lyon, université Claude-Bernard Lyon 1, 28, avenue Doyen-Lepine, Lyon, France

*Inra, UMR754, IFR 128, 28, université de Lyon, université Claude-Bernard Lyon 1, avenue Doyen-Lepine, Lyon, France.

La première description d'un emphysème associé à une fibrose pulmonaire, et de ses conséquences sur la fonction respiratoire, date déjà d'une vingtaine d'années [1]. Mais c'est plus récemment, en 2005, que l'association d'un emphysème et d'une fibrose pulmonaire a été individualisée comme entité radioclinique par le groupe d'études et de recherche sur les maladies « orphelines » pulmonaires (GERM« O »P) [2], dans une étude réunissant 61 observations et mettant d'emblée en évidence les principales caractéristiques de cette association, peu après identifiée comme un syndrome [3].

PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES ASSOCIEES AU TABAGISME

Granulomatose à
cellules de Langerhans
(HCL)

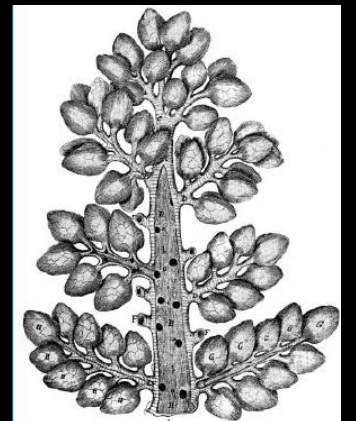
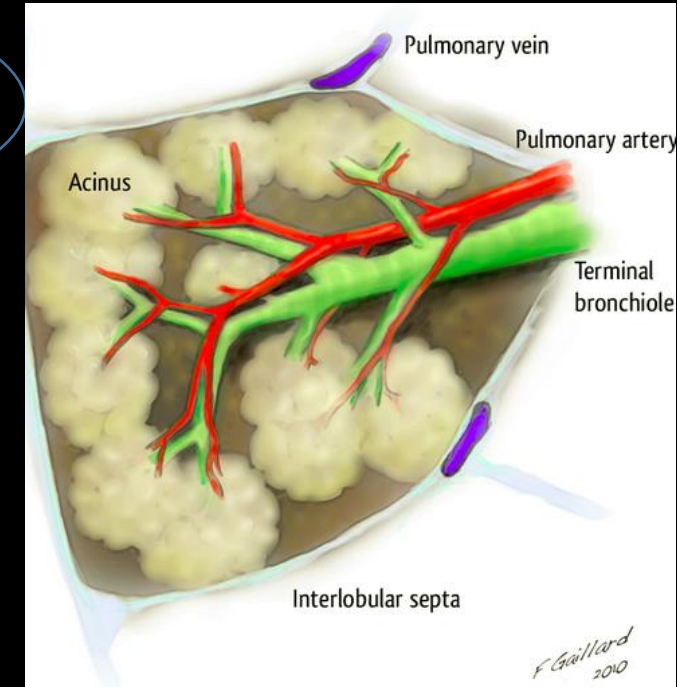
Bronchiolite respiratoire
atteinte interstitielle
associée (RB-ILD)

Groupe des pneumopathies interstitielles
diffuses associées au tabagisme

Fibrose pulmonaire
idiopathique (FPI)

Pneumopathie interstitielle
desquamative(DIP)

Emphysème et fibrose
combinés



SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES

Syndrome de description assez récente (V. Cottin; J-F Cordier, 2005) avec des caractéristiques cliniques, fonctionnelles et scanographiques propres.

Clinique:

Sexe masculin, 60-70 ans *

Tabagisme ++++

Dyspnée sévère et invalidante



EFR:

Altération sévère de la DLCO contrastant avec des volumes pulmonaires conservés, voire augmentés.



Imagerie:

Combinaison de lésions d'emphysème des sommets et de fibrose dans les bases pulmonaires.

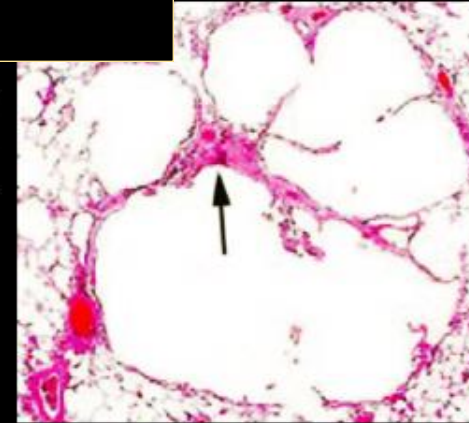
Survie moyenne: 6,1 ans

Coïncidence de leur association?

Emphysème et fibrose engendrés par une cause identique

SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES sémiologie scanographique

Emphysème des sommets: Destruction et élargissement des espaces aériens distaux.



Thin-Section CT of the Secondary Pulmonary Lobule: Anatomy and the Image-The 2004 Fleischner Lecture1. W. Richard Webb, MD. Radiology: Volume 239: Number 2—May 2006.

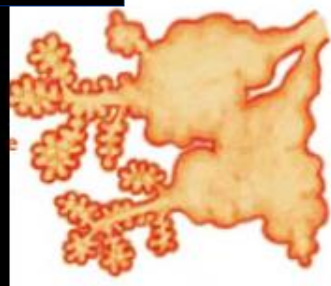
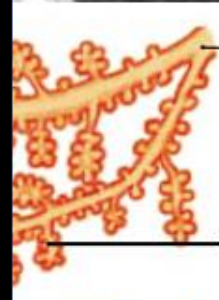
emphysème centro-lobulaire

zone hypodense sans paroi visible, occupant le centre du lobule secondaire, centrée par un vaisseau

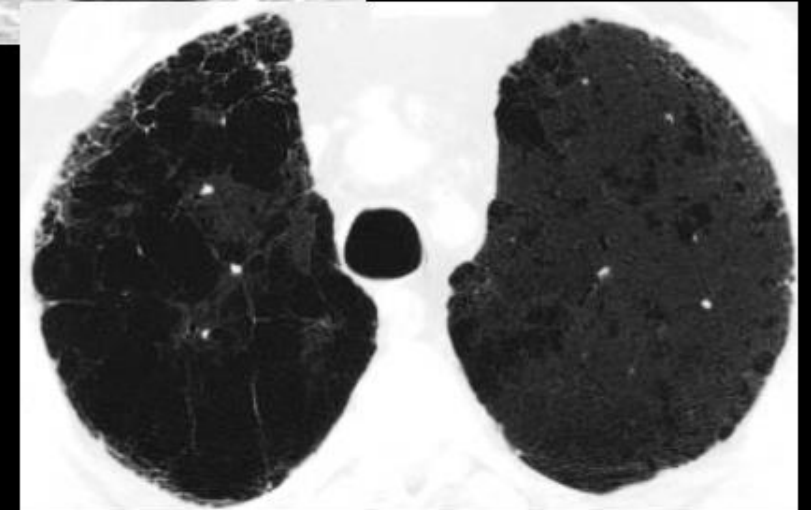


emphysème para-septal

lobules secondaires distendus hypodenses, séparés par des septas interlobulaires,, localisés dans les régions sous-pleurales.



Siège= Apical



SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES sémiologie scanographique

Fibrose des bases

réparation anormale du poumon.

Réticulations intralobulaires fines.

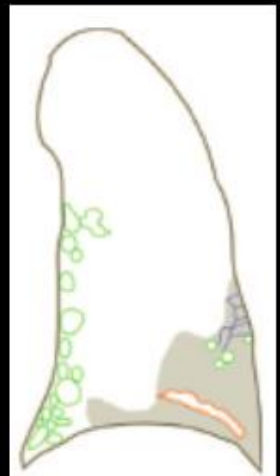
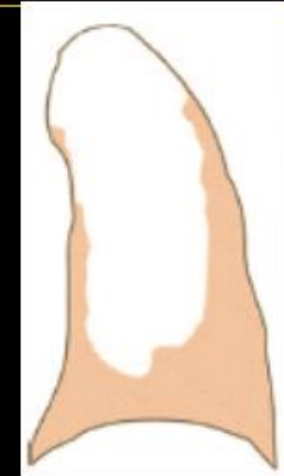
Cavités en rayon de miel.

Bronchectasies par traction.

+/-

Opacités en verre dépoli

Condensation alvéolaire

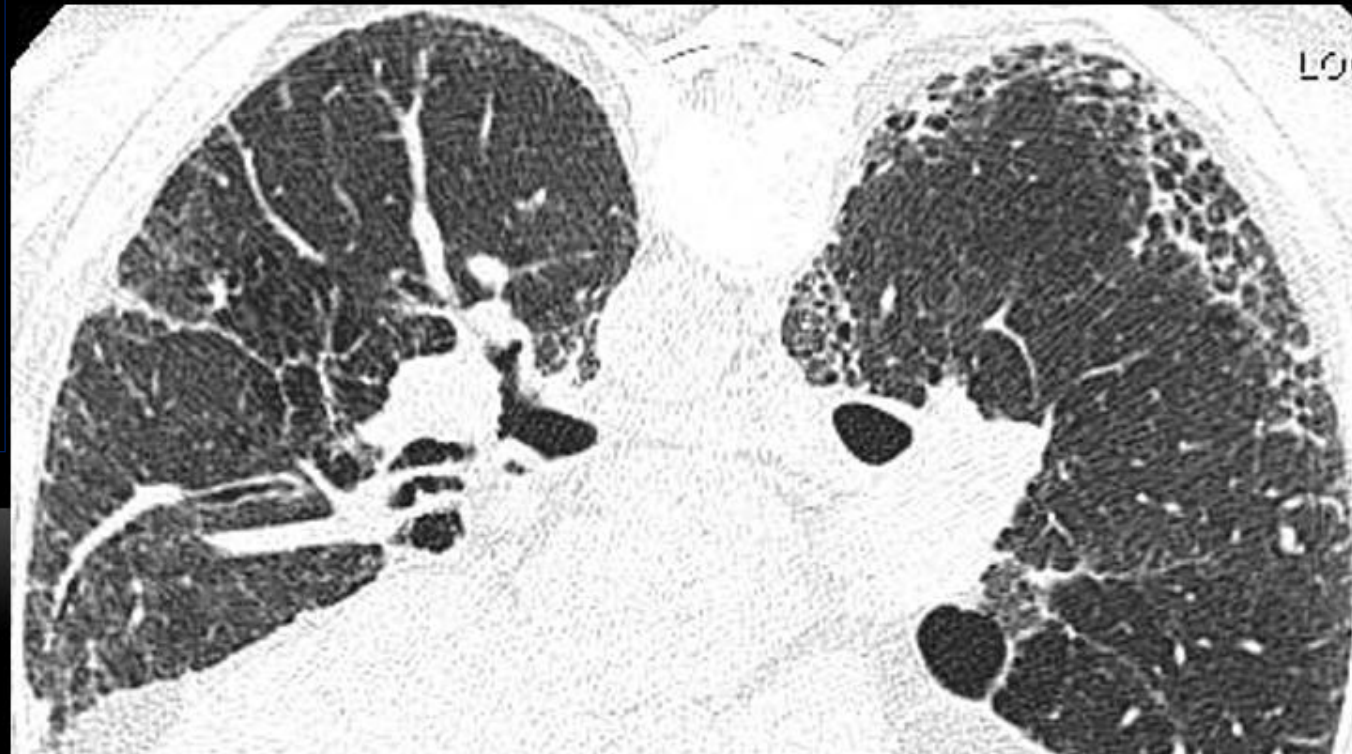


trois catégories de fibrose des bases

-aspect typique de FPI (PIC)

-aspect compatible avec une PIC mais ne permettant pas d'éliminer une PINS fibrosante s'il n'y a pas de rayon de miel

-fibrose indéterminée



LO

Autres pneumopathies interstitielles
visibles:

PINS

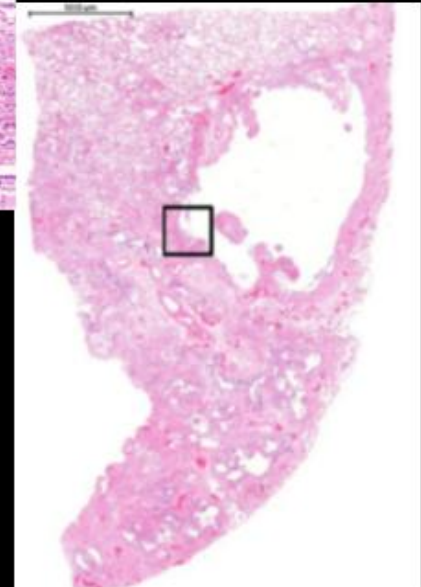
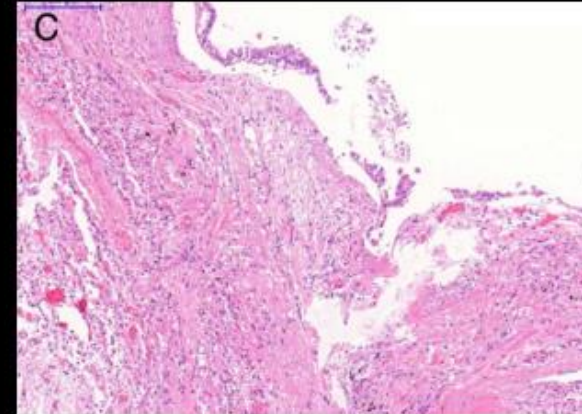
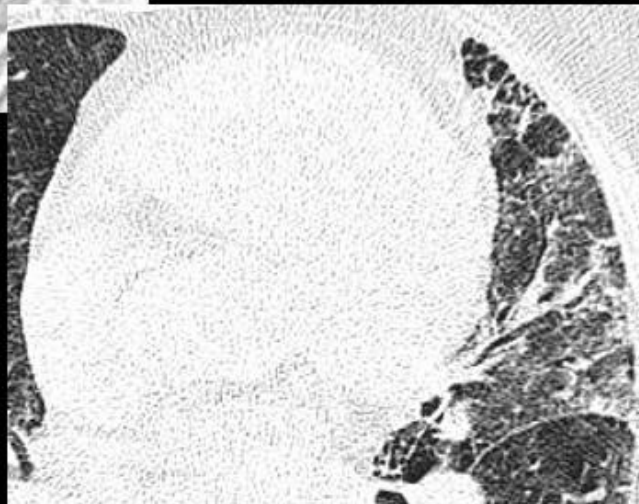
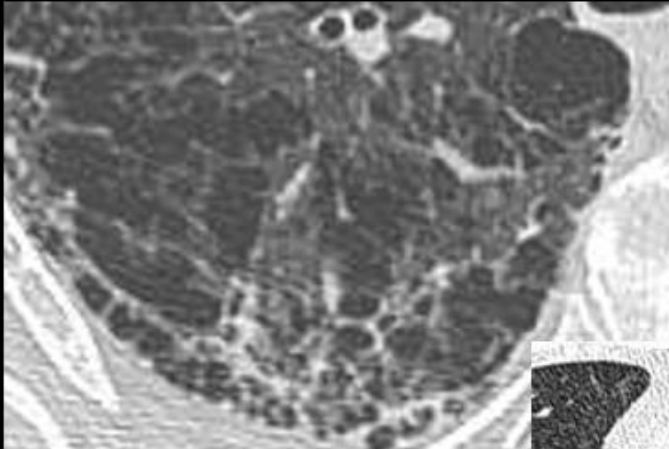
PID

RBILD

SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES sémiologie scanographique

kystes à parois relativement épaisses fibrose des septas alvéolaires le long des parois
des lésions d'emphysème et des bronchioles respiratoires chez les fumeurs.

Anatomo-pathologie: élargissement des espaces aériens distaux avec fibrose.



Imaging Diagnosis of Interstitial
Pneumonia with Emphysema
(Combined Pulmonary Fibrosis and
Emphysema), Fumikazu Sakai et Al,
Pulmonary Medicine, Volume 2012,
Article ID 816541, 9 pages.

SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES sémiologie scanographique

3 3 types de présentation

Transition progressive:

Emphysème généralisé avec diminution progressive de la taille des bulles des sommets vers les bases pulmonaires
→ Zone de transition où l'emphysème et le rayon de miel à large maille ne sont plus différenciables.

Emphysème para-septal:

Prédominance d'emphysème para-septal avec bulles sous pleurales.
Confluence des bulles aux bases avec parois visibles et fibrose associée.

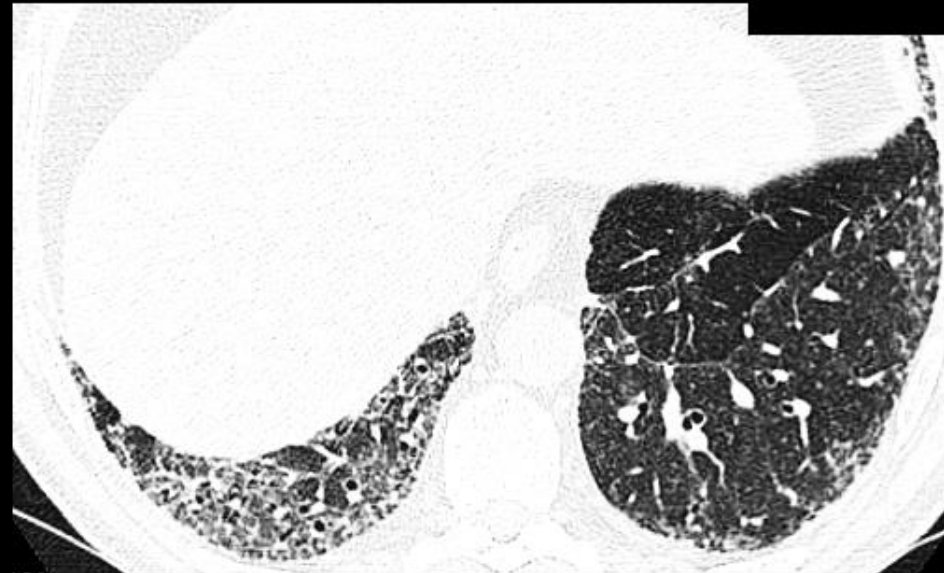
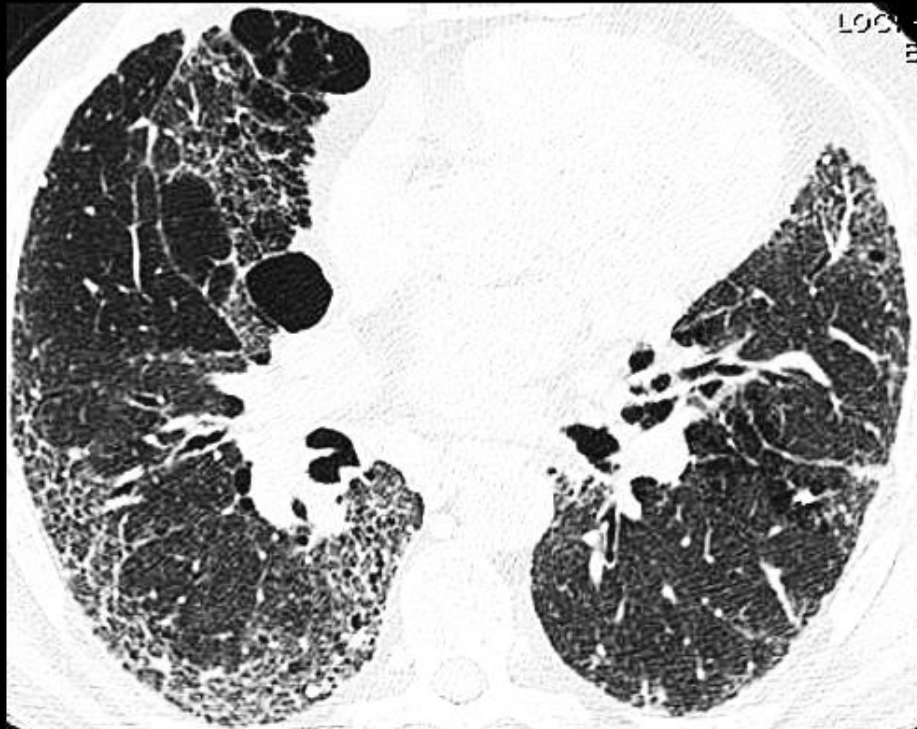
Entités séparées: pourrait être le tableau le plus précoce.

Fibrose et emphysème semblent 2 entités distinctes sans relation topographique.

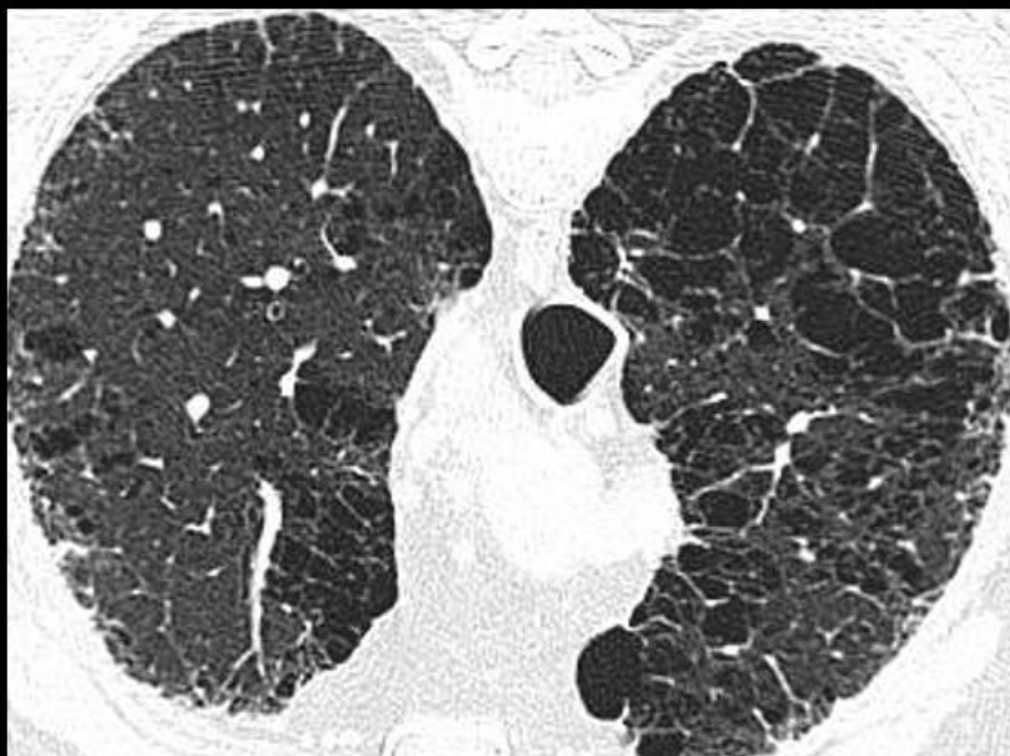
Syndrome emphysème des sommets et fibrose pulmonaire des bases combinés (syndrome emphysème/fibrose) : aspects tomodensitométriques et fonctionnels. PY Brillet et al. J Radiol 2009;90:43-51



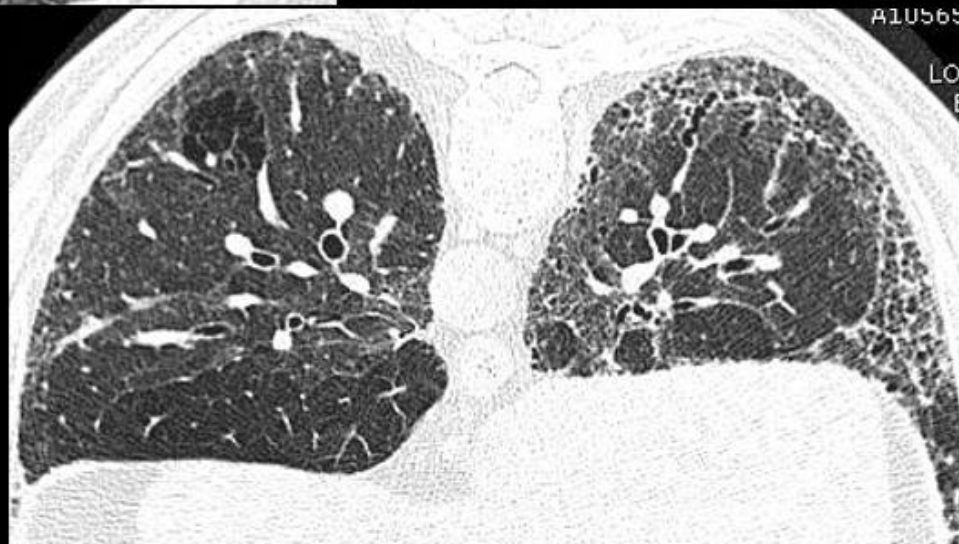
Cas compagnon 1

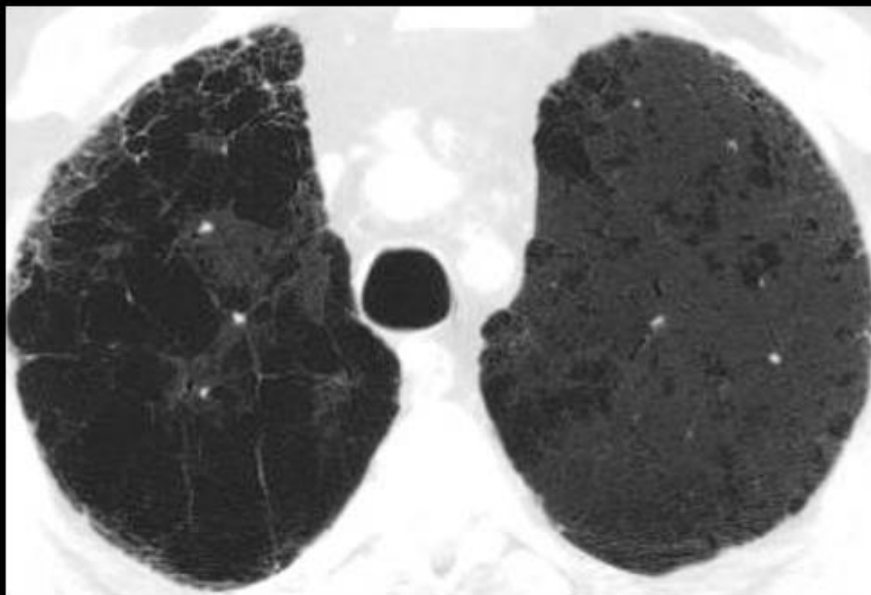


Transition progressive



Cas compagnon 1
Coupes en procubitus





Cas compagnon 1
MinIP

SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES sémiologie scanographique

3 types de présentation

Transition progressive:

Emphysème généralisé avec diminution progressive de la taille
des bulles des sommets vers les bases pulmonaires
→ Zone de transition où l'emphysème et le rayon de miel à large maille
ne sont plus différenciables.

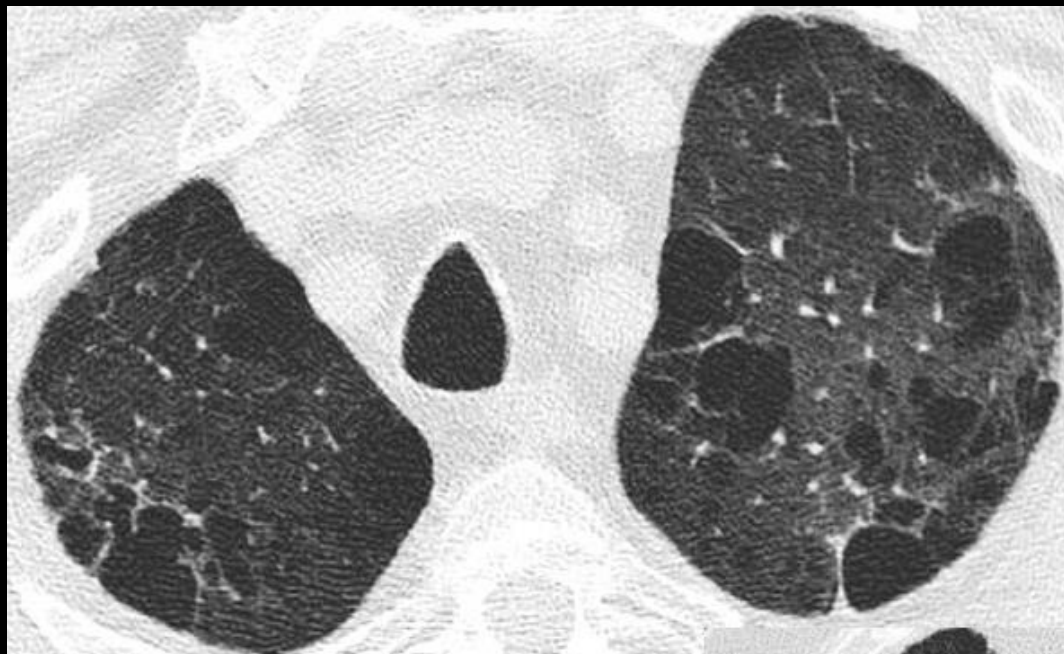
Emphysème para-septal:

Prédominance d'emphysème para-septal avec bulles sous pleurales.
Confluence des bulles aux bases avec parois visibles et fibrose associée.

*Syndrome emphysème des sommets et fibrose pulmonaire des bases
combinés(syndrome emphysème/fibrose) :aspects tomodensitométriques et
fonctionnels. PY Brillet et al. J Radiol 2009;90:43-51*

Entités séparées:

pourrait être le tableau le plus précoce.
Fibrose et emphysème semblent 2 entités distinctes sans relation topographique.

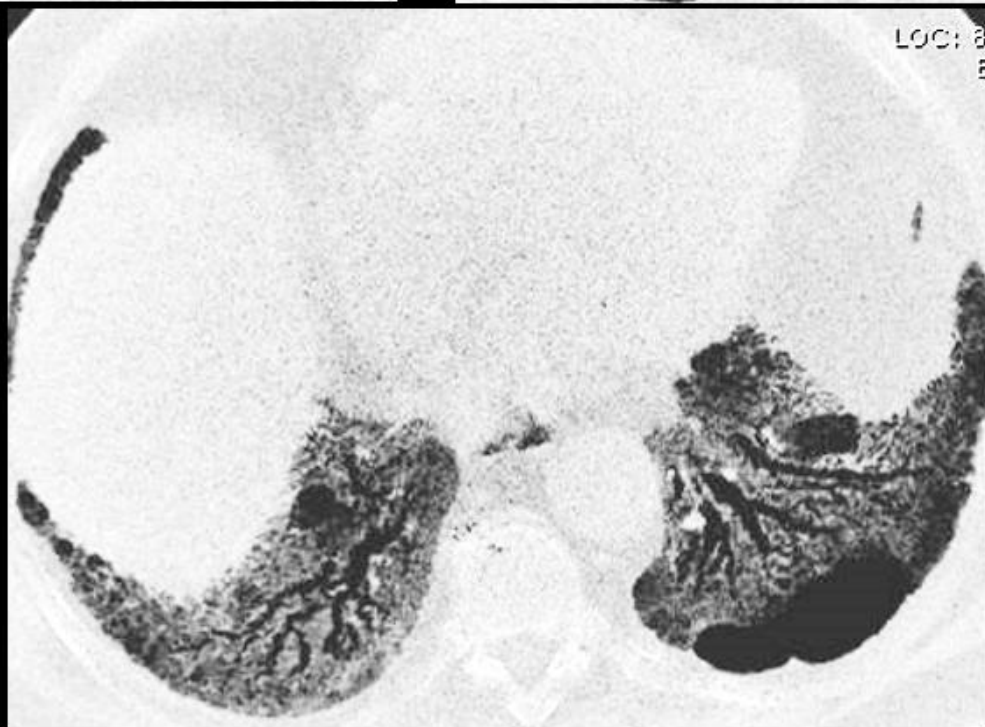
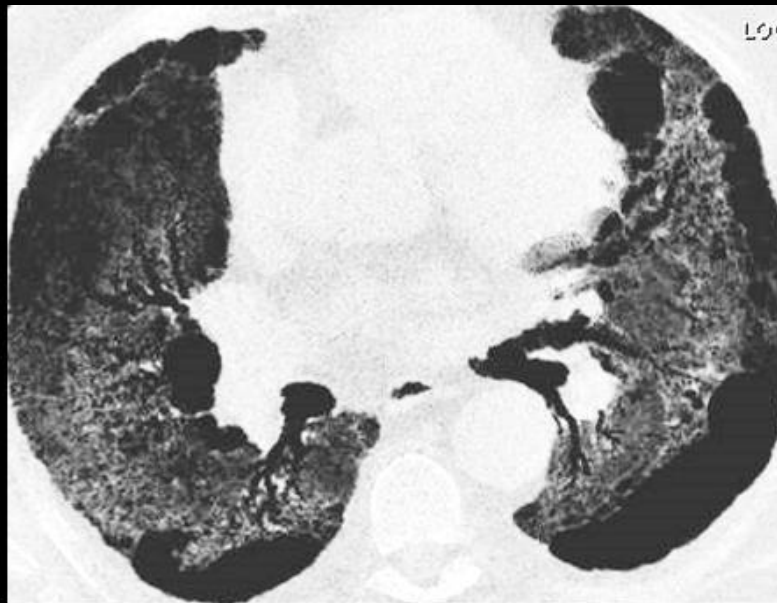


Emphysème para-septal:

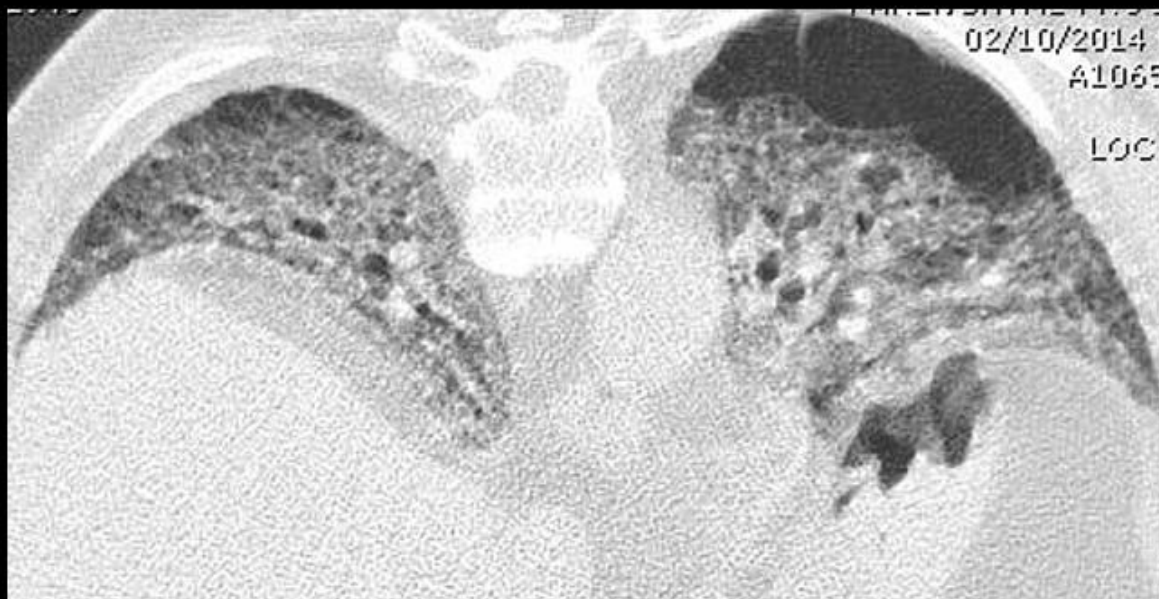


Cas compagnon 2

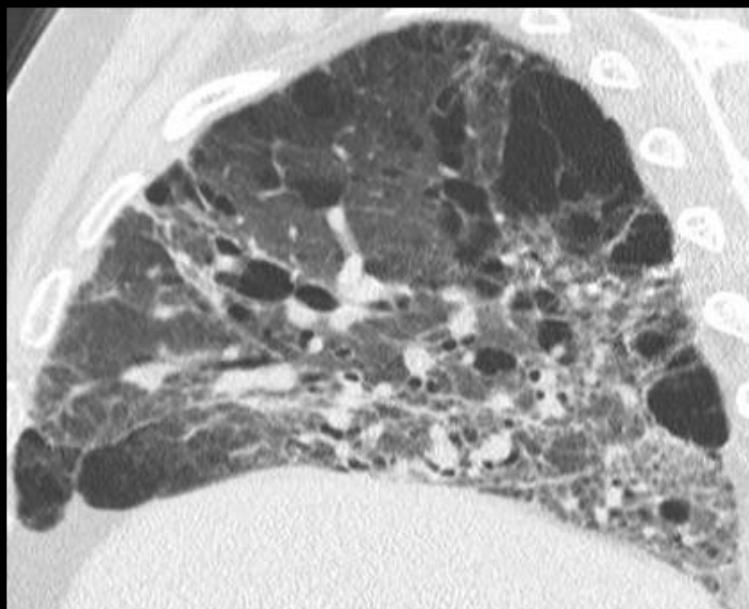
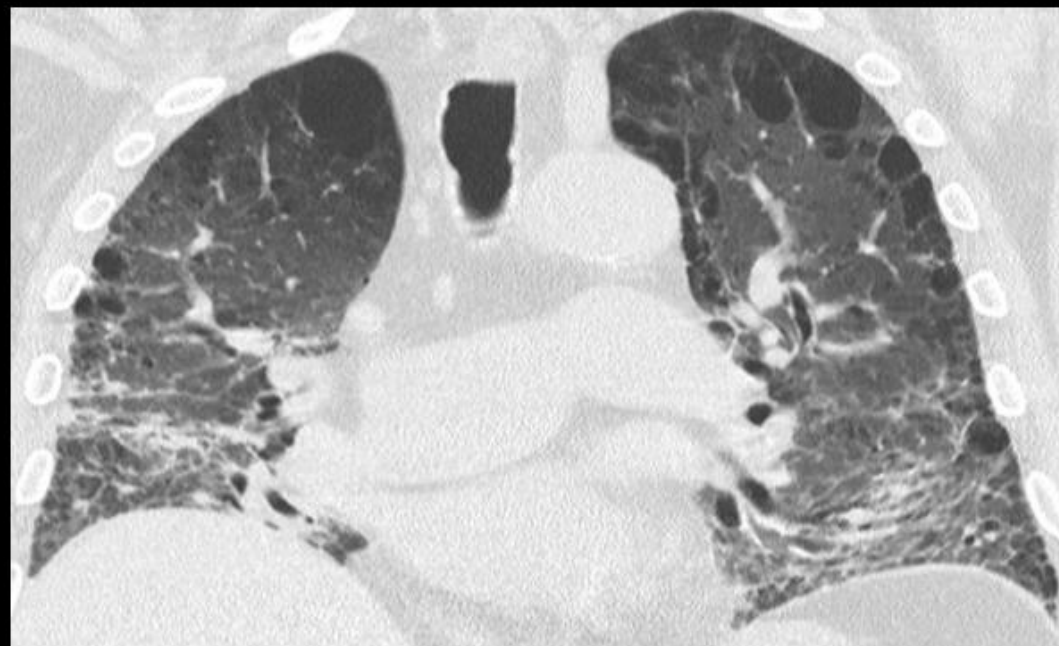
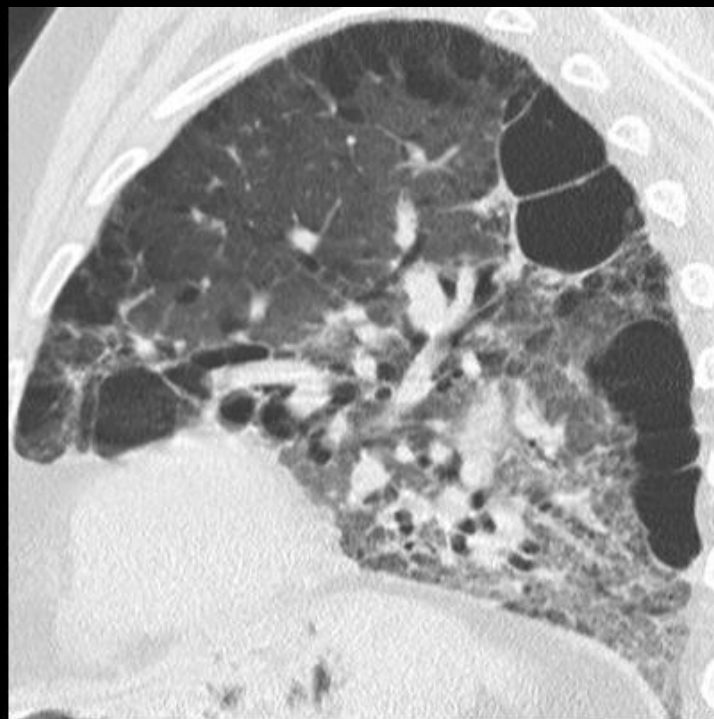




Cas compagneon 2
MinIP

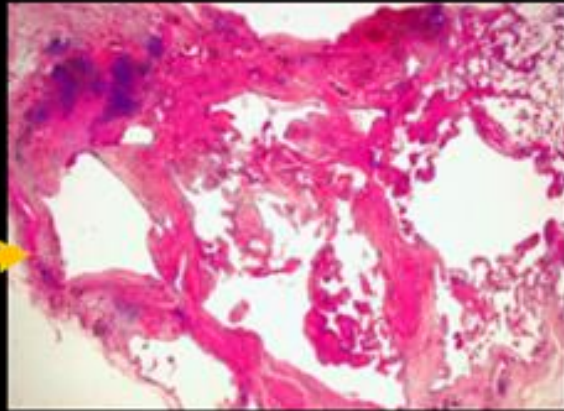
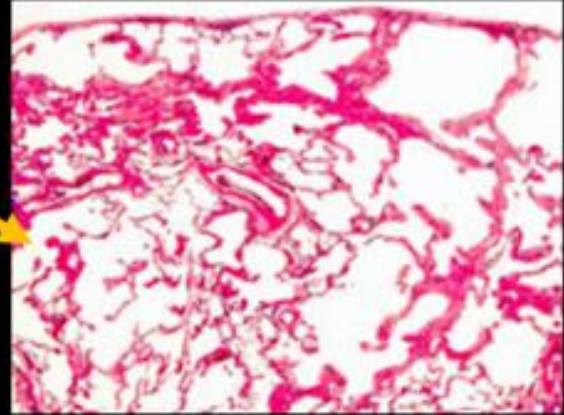
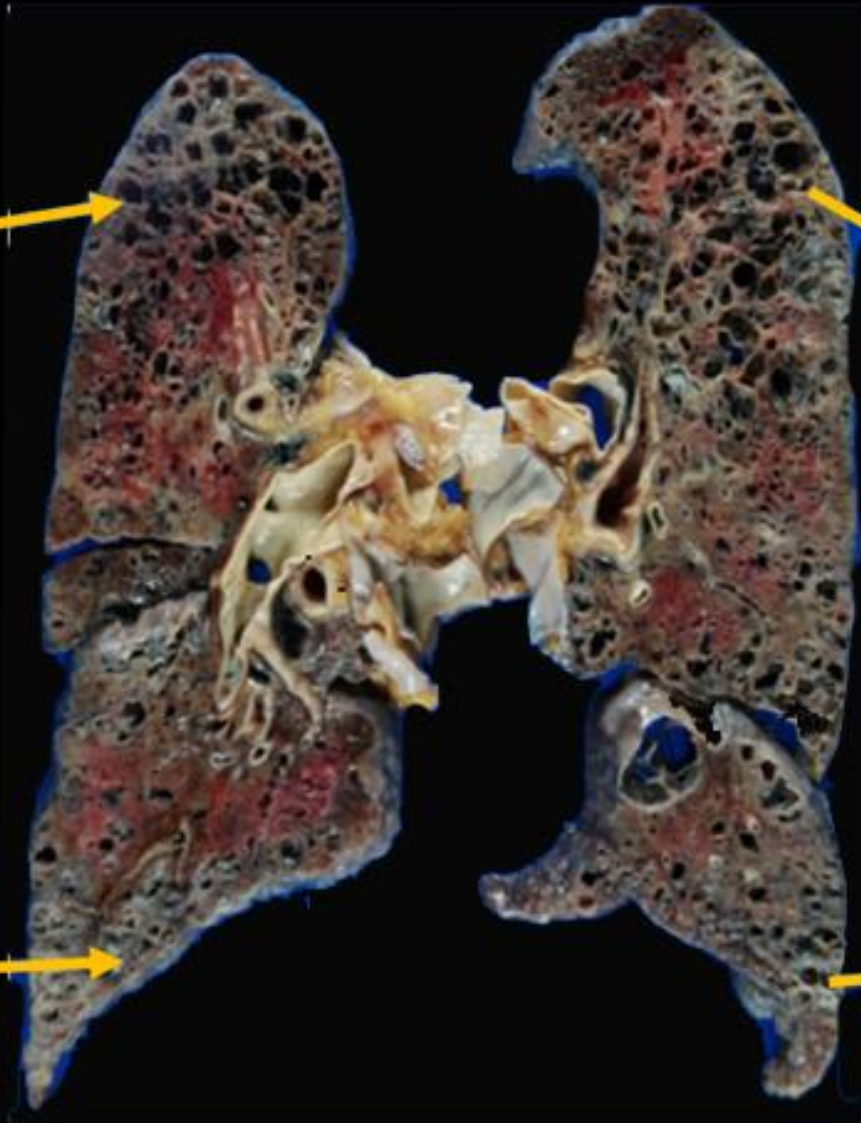
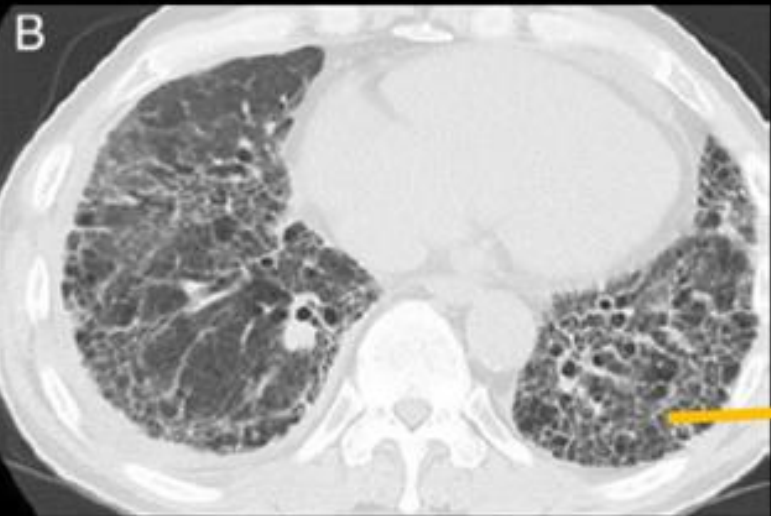


Cas compagnon 2
PROCUBITUS



Cas
compagnon 2

SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES



An autopsy study of combined pulmonary fibrosis and emphysema: correlations among clinical, radiological, and pathological features; Inomata et al. BMC Pulmonary Medicine 2014, 14:104.

SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES exploration fonctionnelle respiratoire

Les profils fonctionnels communément associés à la FPI ou l'emphysème ne sont pas retrouvés

Tableau 1 Données comparatives de l'hématose et des épreuves fonctionnelles respiratoires (valeur et courbe débit volume) en 2006 et de 2011.

Date	2006	2011
PaO ₂ (mmHg)	43	28
PaCO ₂ (mmHg)	39	37
PaO ₂ (mmHg) sous FiO ₂ 100 %	66	59
CVF (L) (% théorique)	4,9 (119)	4,52 (113)
VEMS (L) (% théorique)	2,9 (88)	3,26 (106)
VEMS/CVF	52	72
CPT (L) (%théorique)	7,95 (114)	6,56 (94)
VR/CPT (% théorique)	32	31
DLCO (% théorique)	42	25
DLCO/VA (% théorique)	46	33

Emphysème seul

**Syndrome
emphysème des
sommets et fibrose
des bases**

TVO

Emphysème:

distension et augmentation
de la compliance pulmonaire

Fibrose:

perte de volume
pulmonaire des lobes
inférieurs

**Effets antagonistes de chaque
lésion sur les volumes et débits
pulmonaires**

Syndrome emphysème-fibrose: histoire naturelle de la maladie. Evolution chronologique clinique, fonctionnelle respiratoire et scanographique. R. poncot-Mongars. Revue des maladies respiratoires (2013) 30, 222-226.

SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES corrélation CT/ EFR

Le scanner permet de quantifier:

- l'extension des lésions et leur sévérité
- de déterminer la part respective d'emphysème et de fibrose.

Corrélation entre les scores de sévérité TDM-HR de la fibrose, de l'emphysème et du score combiné avec les paramètres fonctionnels respiratoires.

P (r)	CPT (% pred)	CVF (% pred)	VEMS (% pred)	VEMS/CVF (%)	VR (% pred)	DLCO (% pred)	K _{CO} (% pred)	PAP _s (mm Hg)
Fibrose	0,007* {-0,37}	0,12 {-0,22}	0,86 {0,02}	0,01* {0,35}	0,008* {-0,36}	0,48 {-0,1}	0,55 {-0,08}	0,73 {-0,05}
Emphysème	0,006* {0,36}	0,1 {0,23}	0,18 {-0,17}	0,002* {-0,42}	0,02* {0,3}	0,17 {-0,18}	0,001* {-0,42}	0,06 {0,32}
Score combiné	0,38 {0,12}	0,53 {0,09}	0,24 {-0,16}	0,12 {-0,22}	0,87 {0,02}	0,007* {-0,36}	0,001* {-0,44}	0,02* {0,38}

Score de sévérité :

-de la fibrose

-de l'emphysème

-combiné

CPT et VR
VEMS/CVF =

CPT et VR =
VEMS/CVF

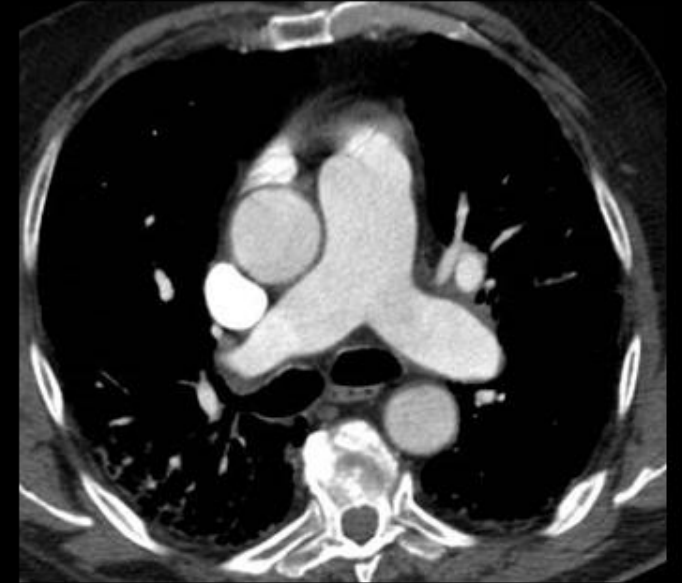
DLCO/KCO
HTAP

SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES

Facteurs d'aggravation:

Tabagisme : inflammation persistante à prédominance macrophagique pouvant être responsable de verre dépoli

Facteurs mécaniques : la fibrose génère des forces de tractions susceptibles d'augmenter les lésions emphysémateuses.



Pronostic défavorable.

Complications:

HTAP: dilatation de l'AP, des cavités droites et aspect de poumon en mosaïque.

Cancer bronchique

Insuffisance respiratoire chronique avec effondrement de la DLCO mais VEMS conservé.

Exacerbations aiguës.



Epidémiologie:

Homme jeune de 30-40 ans

Tabagisme actif 30 PA

Clinique:

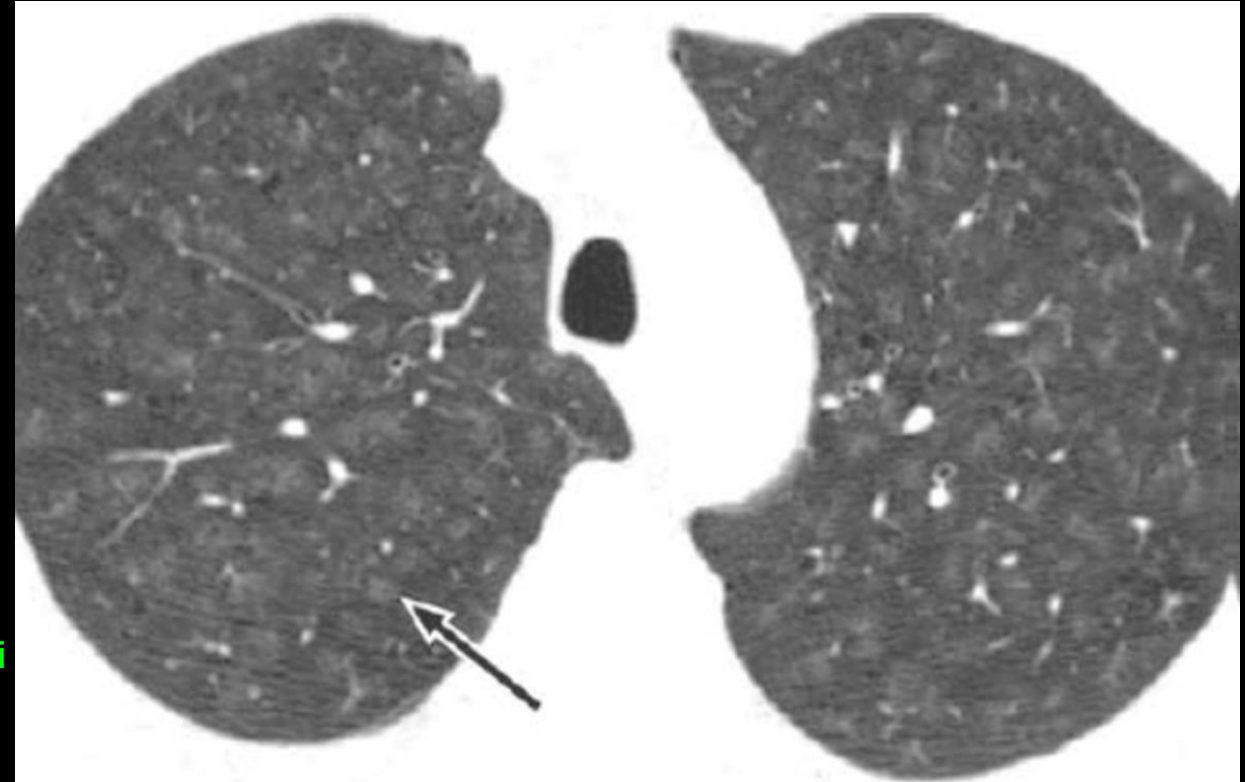
Toux + dyspnée progressive

Histologie:

Macrophages pigmentés dans les bronchioles respiratoires.

Epaississement inflammatoire de la paroi des bronchioles .

Bronchiolite respiratoire-atteinte interstitielle (RB-ILD)



TDM:

Atteinte lobaire supérieure

Micro-nodules centro-lobulaires à contours flous

Verre dépoli

Trappage expiratoire

Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation. Anil K. Attali, Radiographics, 2008 ; 28 :1383-96:

PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE DESQUAMATIVE(DIP)

Epidémiologie:

Homme 40-50 ans

Tabagisme

Clinique:

Toux + dyspnée progressive

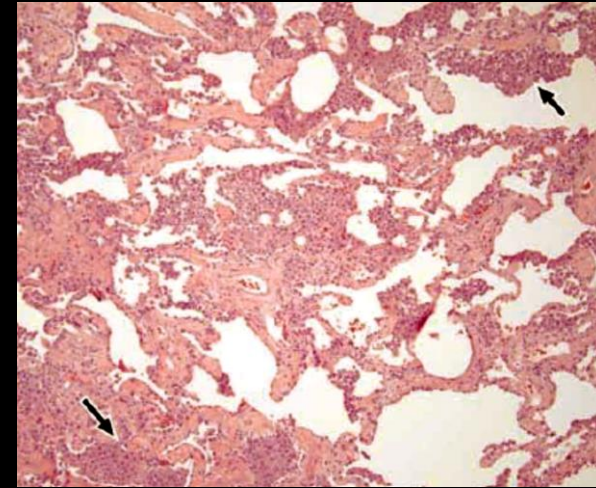
Histologie:

Macrophages pigmentés dans les alvéoles.

Epaississement des septas alvéolaires.

+/- fibrose modérée

Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation. Anil K. Attili, Radiographics, 2008 ; 28 :1383-96:



TDM:

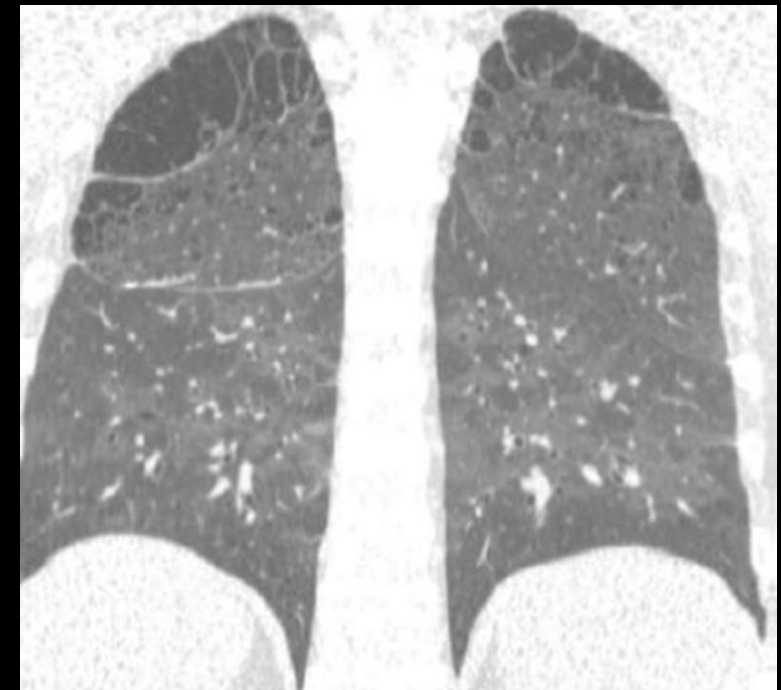
Atteinte basale et sous pleurale

Verre dépoli diffus, patchy

Opacités réticulaires

Rayon de miel rare

Association fréquente à l'emphysème



PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE DESQUAMATIVE(DIP)

Epidémiologie:

Homme 40-50 ans

Tabagisme

Clinique:

Toux + dyspnée progressive

Histologie:

Macrophages pigmentés dans les alvéoles.

Epaississement des septas alvéolaires.

+/- fibrose modérée

TDM:

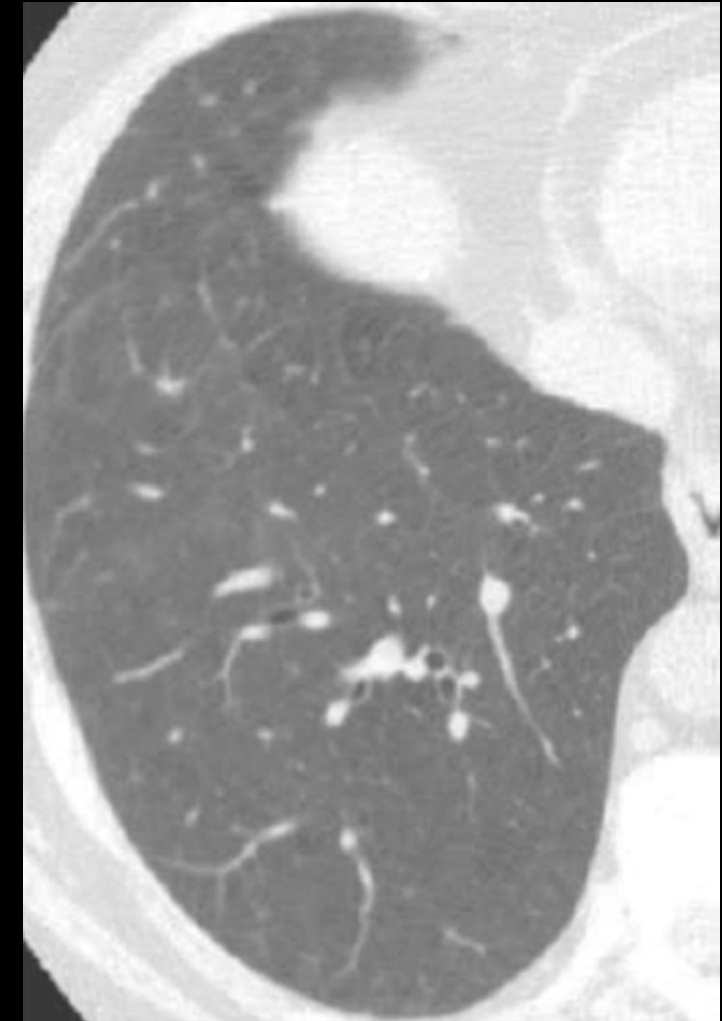
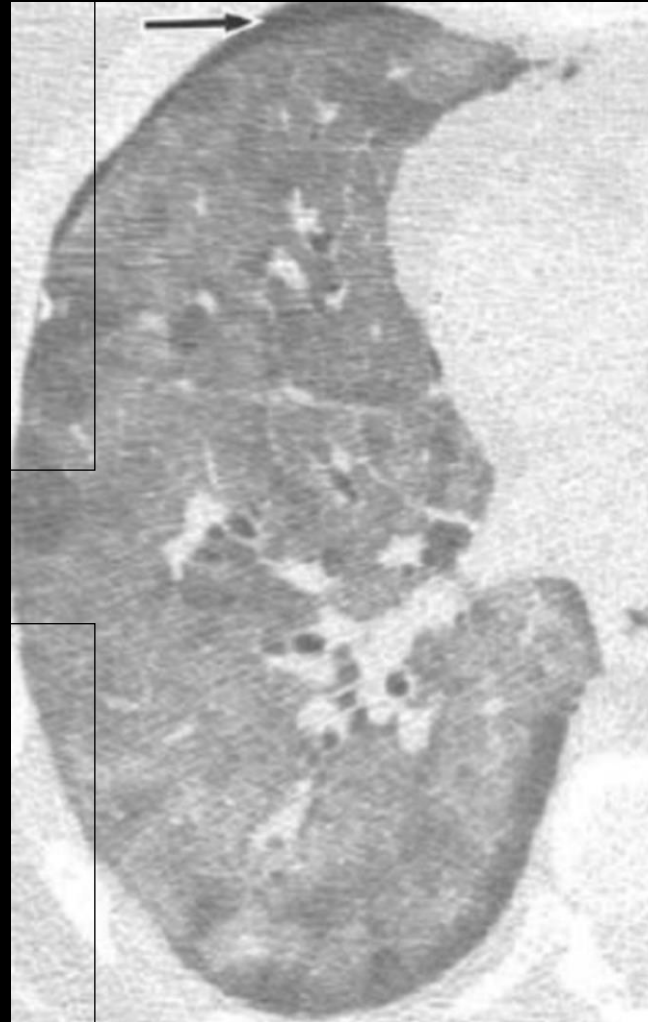
Atteinte basale et sous pleurale

Verre dépoli diffus, patchy

Opacités réticulaires

Rayon de miel rare

Association fréquente à l'emphysème



Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation. Anil K. Attili, Radiographics, 2008 ; 28 :1383-96:

PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE DESQUAMATIVE(DIP)

Epidémiologie:

Homme 40-50 ans

Tabagisme

Clinique:

Toux + dyspnée progressive

Histologie:

Macrophages pigmentés dans les alvéoles.

Epaississement des septas alvéolaires.

+/- fibrose modérée

TDM:

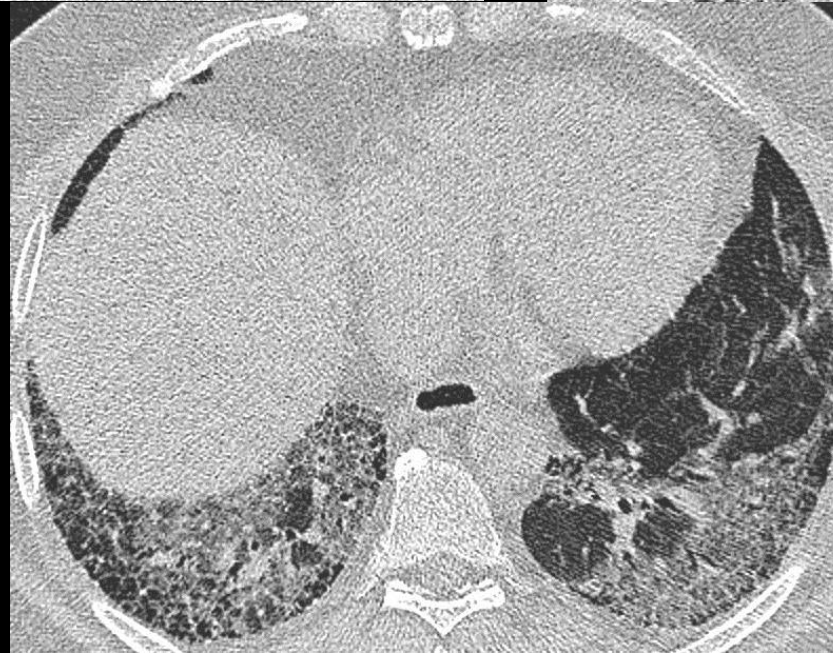
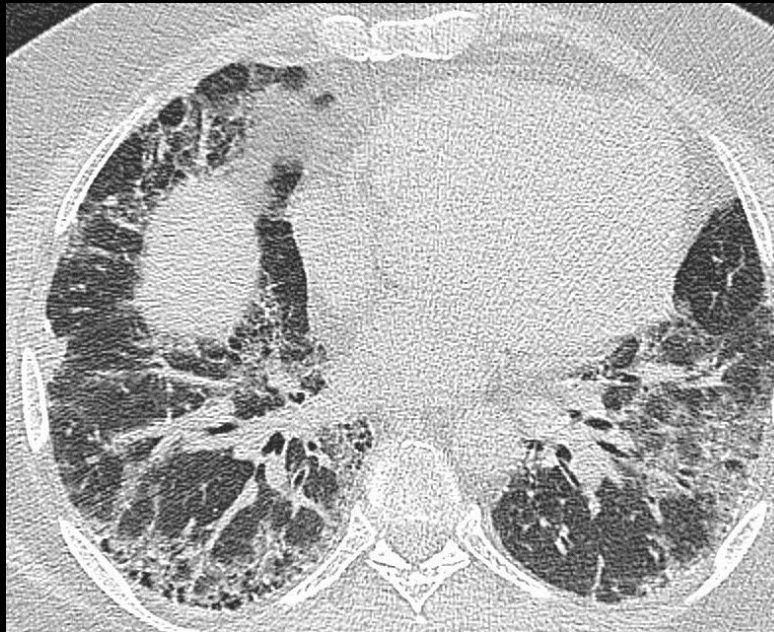
Atteinte basale et sous pleurale

Verre dépoli diffus, patchy

Opacités réticulaires

Rayon de miel rare

Association fréquente à l'emphysème



Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation. Anil K. Attili, Radiographics, 2008 ; 28 :1383-96:

Epidémiologie:

Rare et sporadique

Sujet jeune 20-30 ans

Tabagisme chez 90 % des malades

Clinique:

Toux + dyspnée + pneumothorax spontané

Histologie:

Granulomes dans les parois
bronchiolaires

LBA : Cellules de Langerhans

TDM:

Atteinte lobaire supérieure

Kystes de morphologie variable (parois fines ou épaisses)

Micronodules et nodules centrolobulaires ou péri-bronchiques

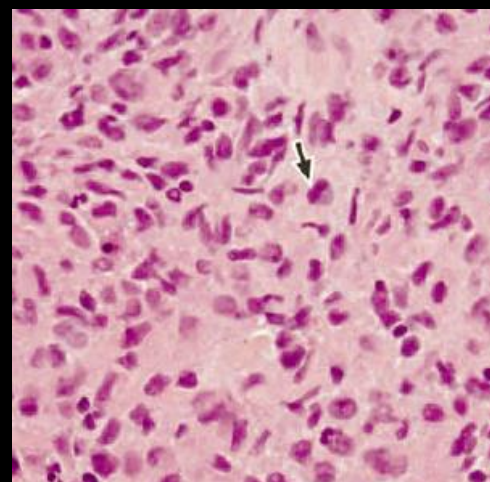
Nodules troués ++++

Verre dépoli

HISTIOCYTOSE (GRANULOMATOSE) A CELLULES DE LANGERHANS (HCL)



Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation. Anil K. Attili, Radiographics, 2008 ; 28 :1383-96:



TAKE HOME MESSAGE

SYNDROME EMPHYSEME DES SOMMETS ET FIBROSE DES BASES COMBINES

Syndrome de description assez récente (V. Cottin; J-F Cordier, 2005) avec des caractéristiques cliniques, fonctionnelles et scanographiques propres.

Clinique:

Sexe masculin, 60-70 ans *

Tabagisme ++++

Dyspnée sévère et invalidante

EFR:

Altération sévère de la DLCO contrastant avec des **volumes pulmonaires conservés**, voire augmentés.

Imagerie:

Combinaison de lésions d'emphysème des sommets et de fibrose dans les bases pulmonaires.



Survie moyenne: 6,1 ans

Coïncidence de leur association?

Emphysème et fibrose engendrés par une cause identique