

Vascularites pulmonaires

vascularites pulmonaires = atteintes inflammatoires des parois des vaisseaux pulmonaires , d'origine immunologique prouvée ou supposée

NB : on ne retient pas dans ce cadre les vascularites associées à des atteintes du collagène ,comme le lupus érythémateux aigu disséminé (systemic lupus erythematosus SLE)

principales vascularites pulmonaires

- maladie de Wegener**
- syndrome de Churg-Strauss**
- polyangéite microscopique**
- artérite de Takayasu**
- maladie de Behcet**
- syndrome de Goodpasture et hémorragie pulmonaire idiopathique**

granulomatose de Wegener

maladie systémique d'expression clinique variable , caractérisée par l'association d':

- une inflammation granulomateuse nécrosante des tractus respiratoires supérieur et inférieur

- une glomérulonéphrite

- une vascularite nécrosante des poumons et d'une grande variété d'organes et de tissus

chez quelques patients , l'atteinte est essentiellement ou exclusivement limitée au tractus respiratoire ; on parle alors de **granulomatose de Wegener limitée** (non rénale)

la **prévalence** est estimée (aux USA) à environ **3/100 000 habitants**

la maladie atteint typiquement les **adultes entre 30 et 50 ans**

caractéristiques anatomo-pathologiques

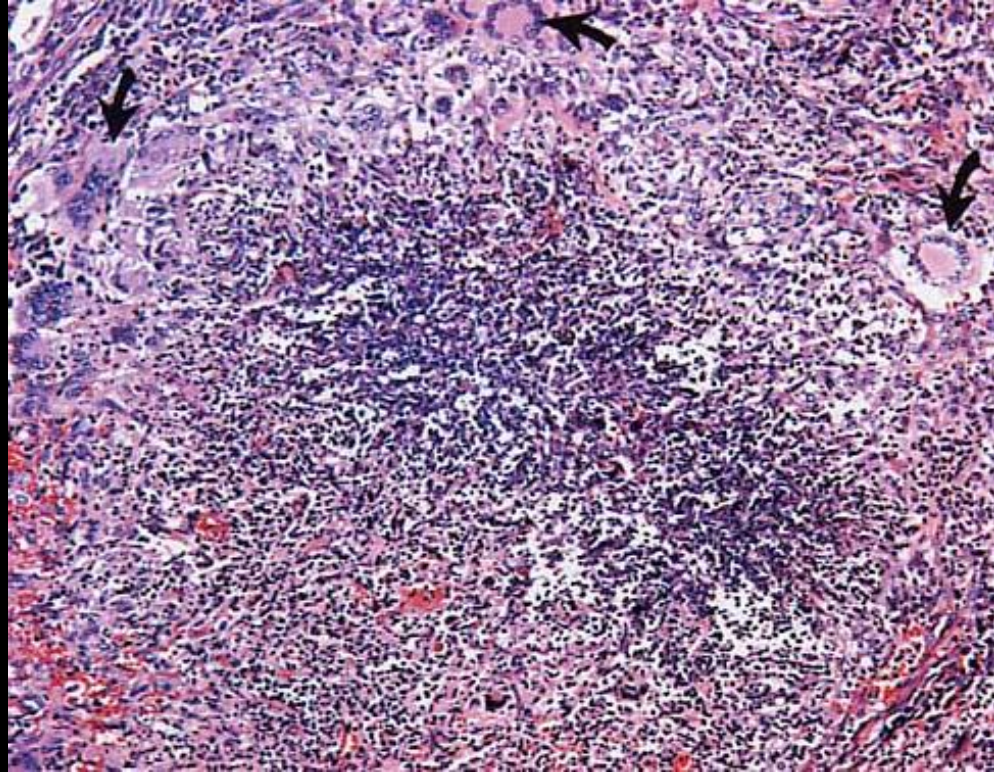
Macroscopiquement : nodules ou masses de consolidation parenchymateuse de taille variant **entre 1 et 4 cm** , avec nécrose et excavation fréquentes .

Plus rarement ,l'aspect est celui d'une **condensation parenchymateuse hémorragique** focale ou diffuse pouvant s'excaver de siège généralement apical (diagnostic différentiel BK, sarcoïdose)



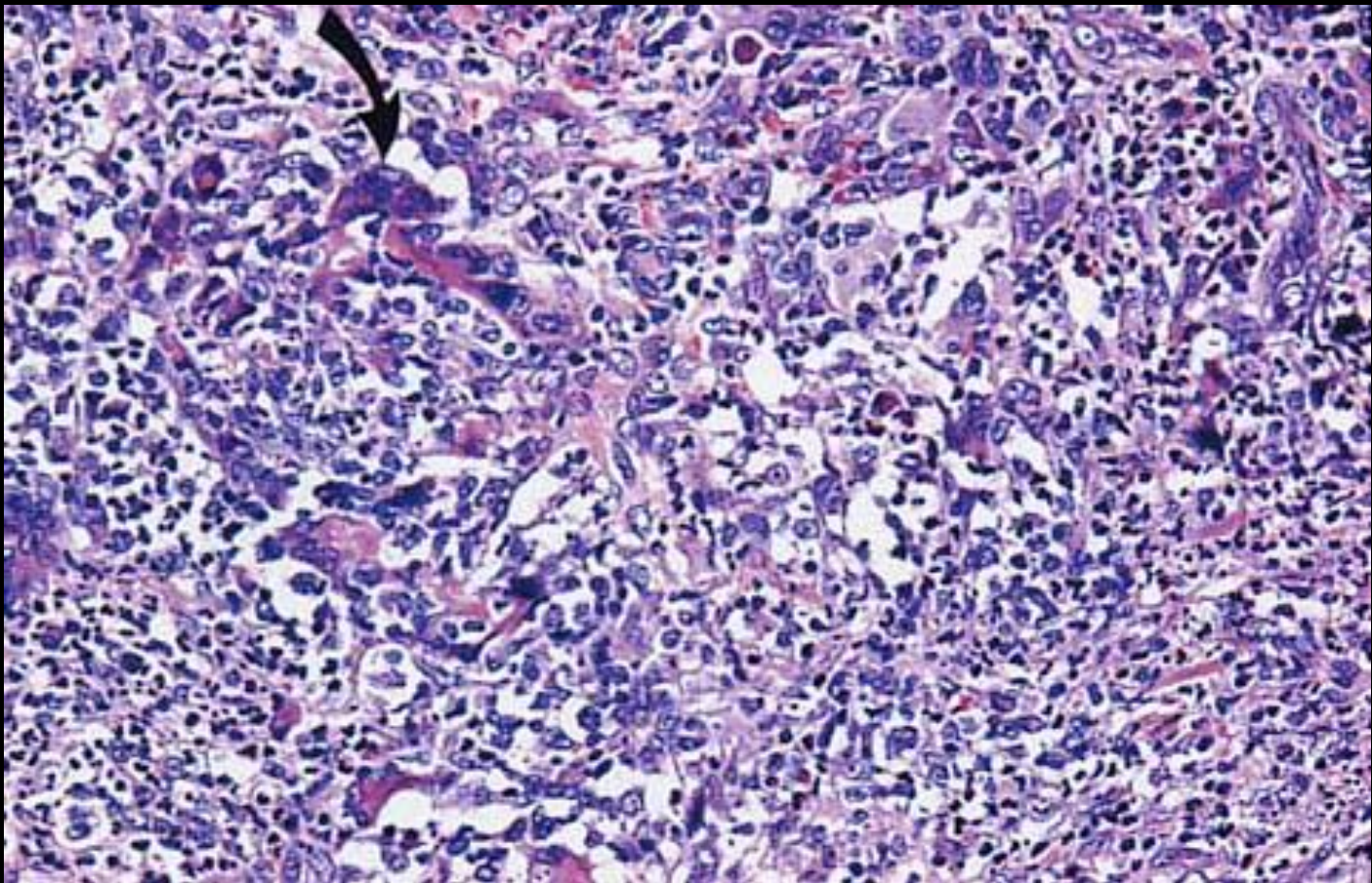
Microscopiquement l'atteinte initiale est une **infiltration parenchymateuse** par des cellules inflammatoires à prédominance lympho-plasmocytaires et histiocytaires .

des éosinophiles en petit nombre , des cellules géantes multinucléées et des leucocytes polymorphonucléés viennent s'y adjoindre



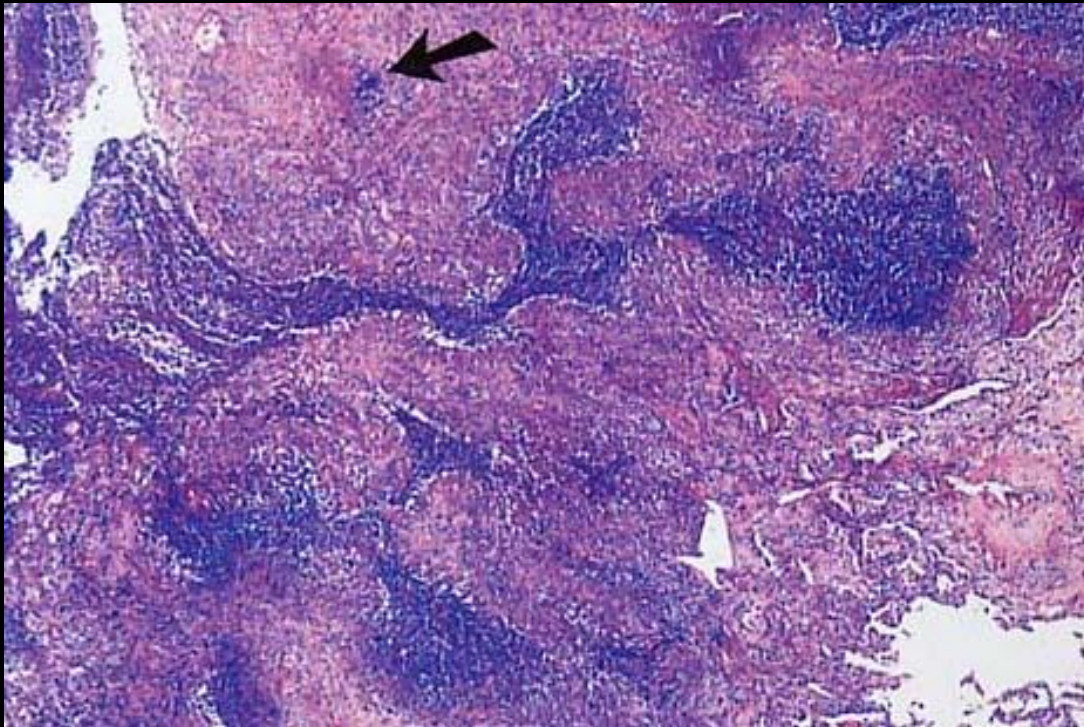
, foyer de nécrose entouré d'un
infiltrat cellulaire granulomateux

infiltrat lympho plasmocytaire avec neutrophiles , histiocytes et rares
cellules géantes du parenchyme pulmonaire



les neutrophiles tendent à s'agréger en petits agglomérats ("pseudo-abcès") qui deviennent nécrotiques et s'entourent d'un anneau de macrophages et d'histiocytes épithélioïdes.

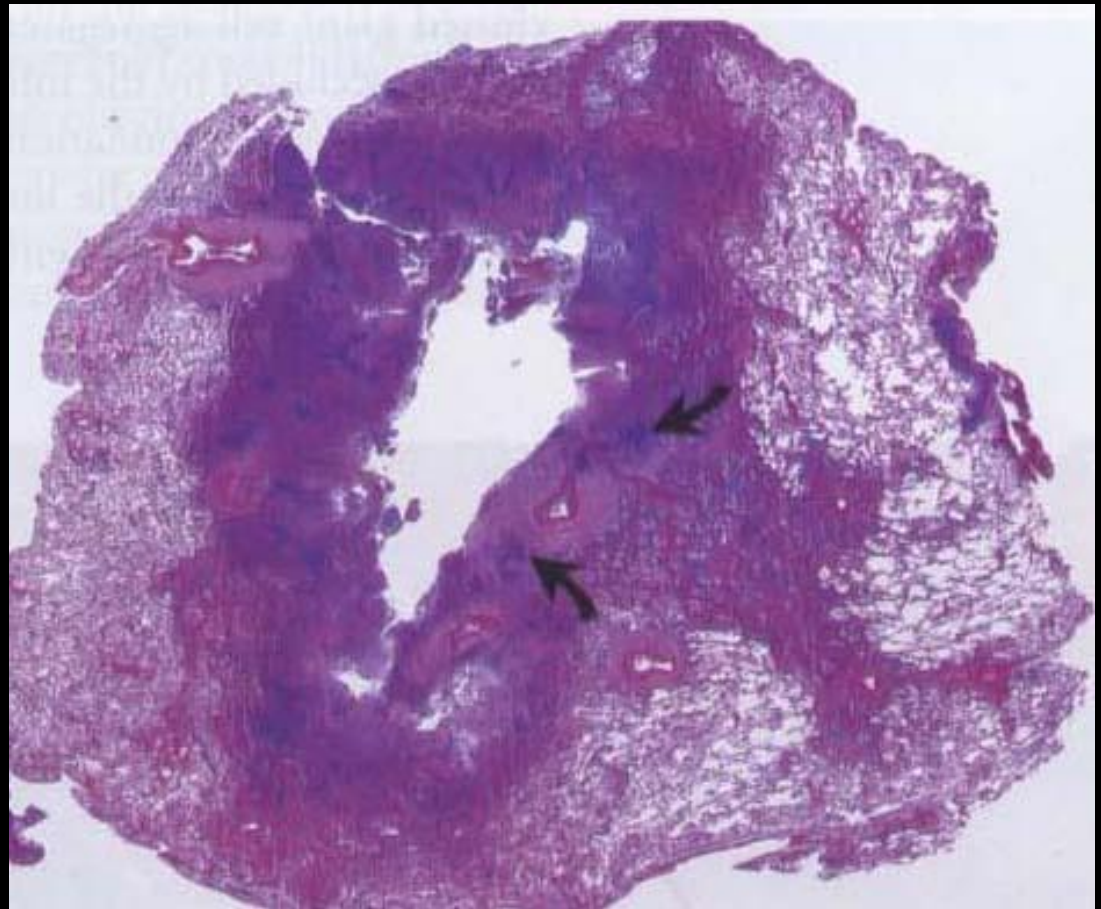
On observe ensuite une coalescence des foyers qui leur donne un **aspect typiquement serpigneux**



aspect serpigneux des
foyers de nécrose
coalecents

lorsque ces foyers érodent les parois bronchiques et se drainent dans les bronches apparait la cavitation

le parenchyme peut être envahi par du sang , du tissu fibroblastique (parfois id pneumonie organisée ou par une pneumonie obstructive ;l'atteinte étant généralement limitée .

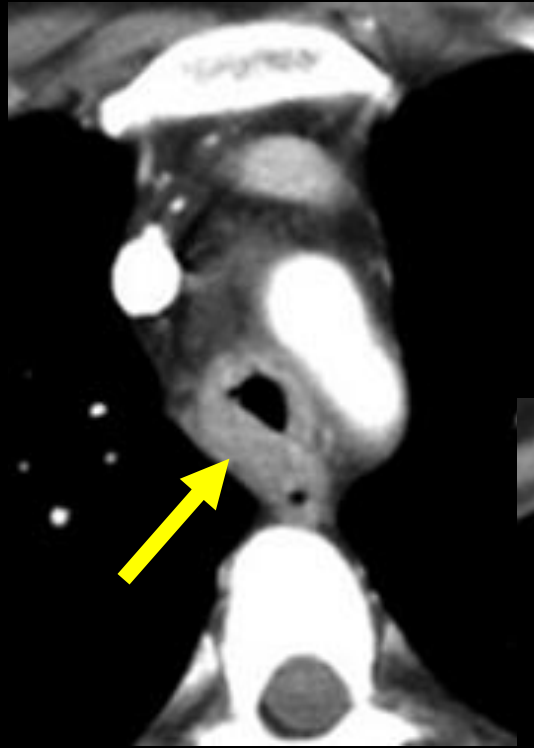


cavitation d'un nodule après ulcération et érosion d'une paroi bronchique ;extension du granulome au parenchyme

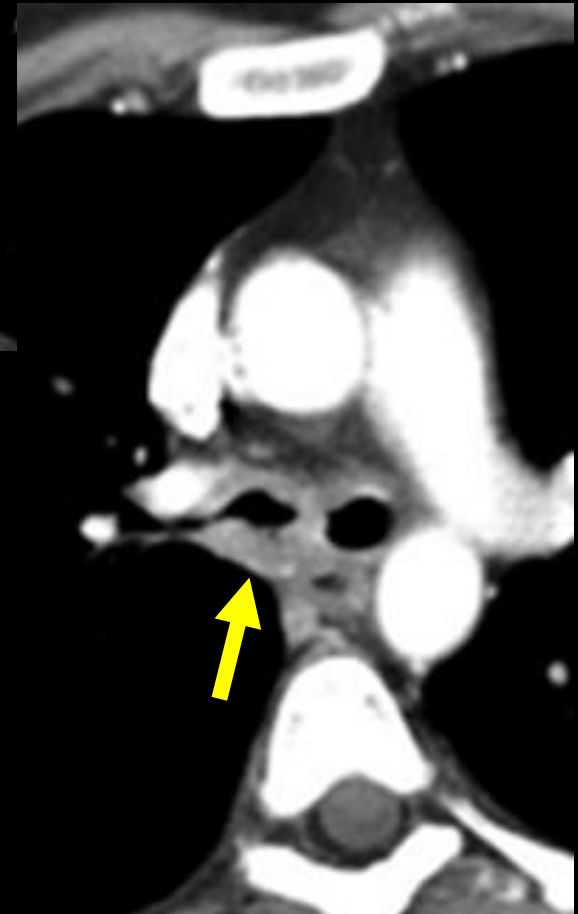
L'atteinte des voies aériennes est commune , par extension directe à partir d'un foyer parenchymateux ou de façon indépendante. Généralement il s'agit d'une inflammation muqueuse ou sous muqueuse identique à l'atteinte parenchymateuse ..



L'épithélium peut être respecté
ou ulcéré et , dans ce cas un
polype inflammatoire
endobronchique peut se
développer et obstruer la
bronche.



L'atteinte de la **trachée sous**
glottique est relativement
commune .



L'atteinte des **artères et des veines**

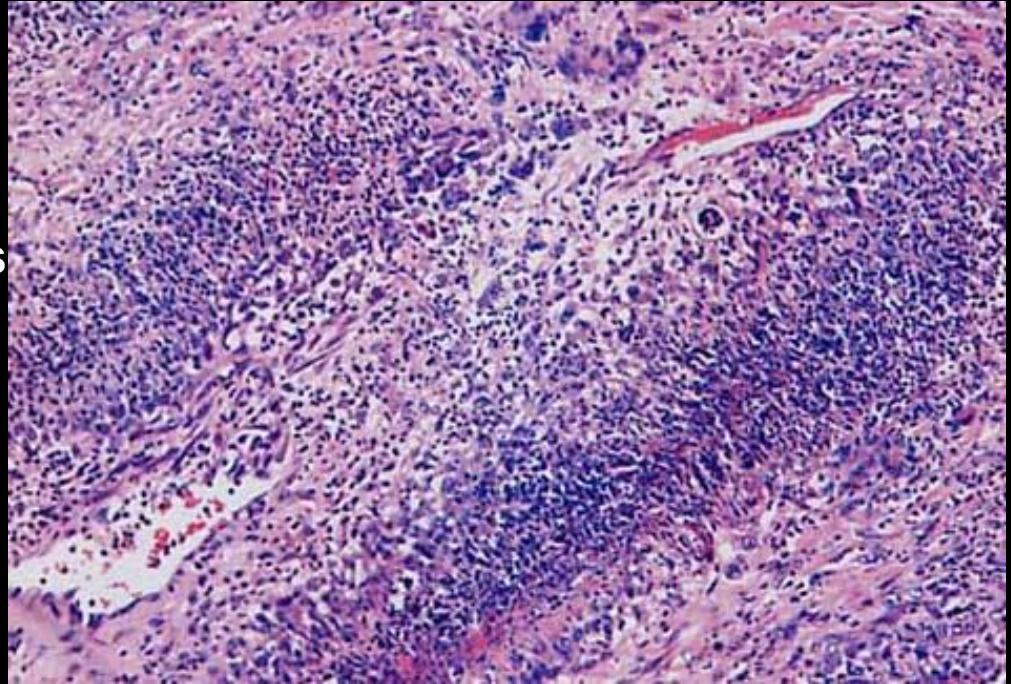
pulmonaires de petit et moyen

calibre montre des foyers

inflammatoires localisée ou étendus

,siégeant le plus souvent dans la

media .



Les lumières vasculaires sont

souvent respectées mais **les**

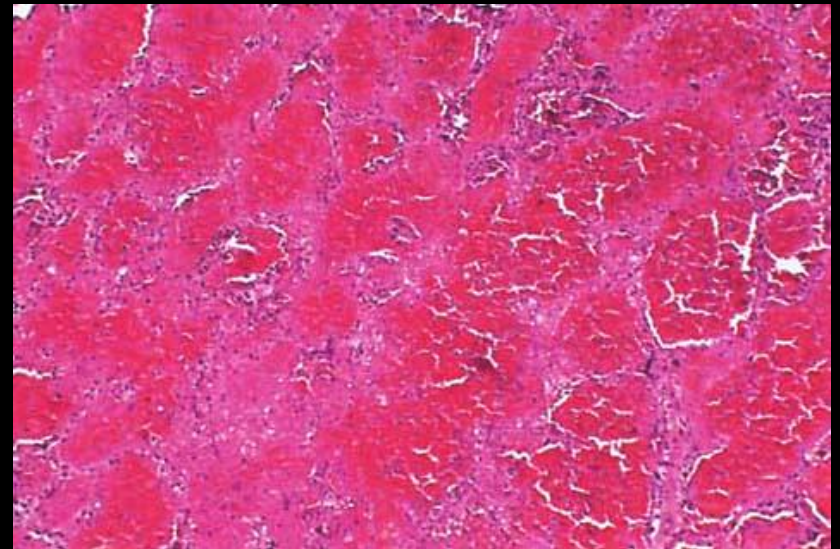
vaisseaux peuvent être obstrués par

l'infiltrat inflammatoire ou par des

thrombus

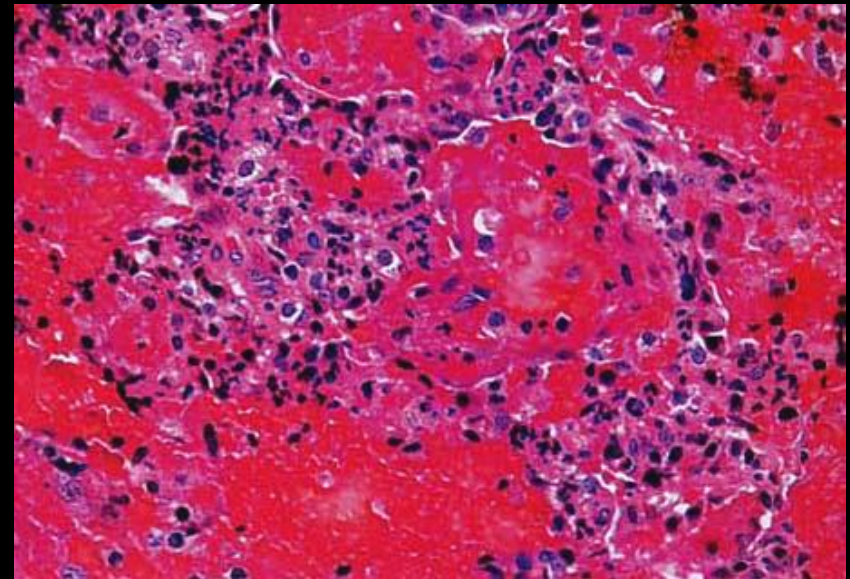
granulome de Wegener dans la paroi
d'une petite branche artérielle pulmonaire

des **comblements alvéolaires**
hémorragiques diffus ou localisés
traduisent l'atteinte microcapillaire.



comblement hémorragique des
alvéoles

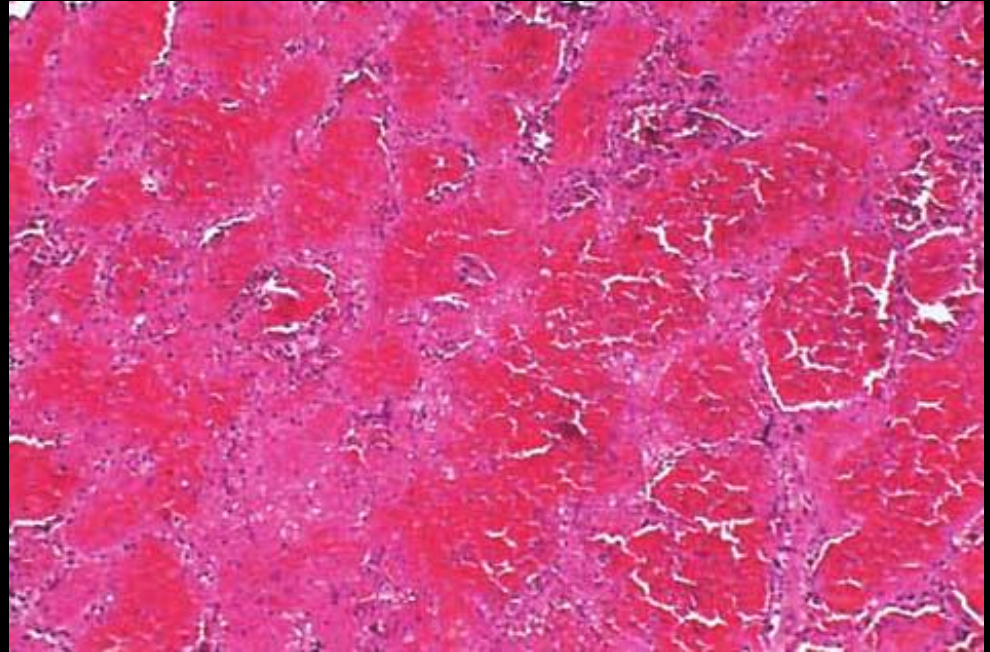
les macrophages chargés
d'hémosidérine et des foyers
d'exsudat fibrineux organisés
correspondant à la guérison des
lésions des parois alvéolaires sont
observés



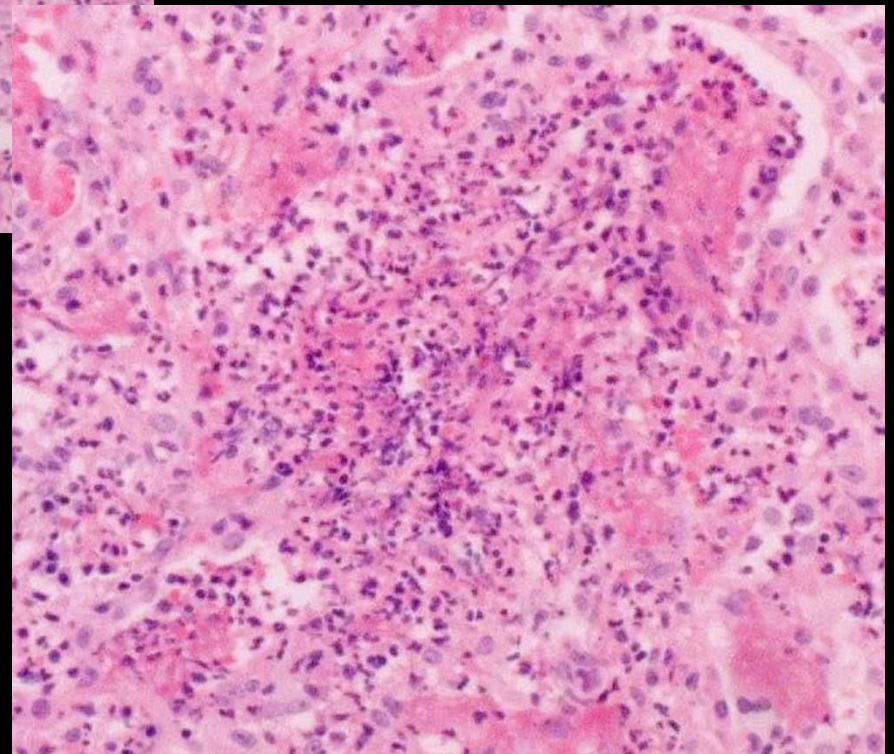
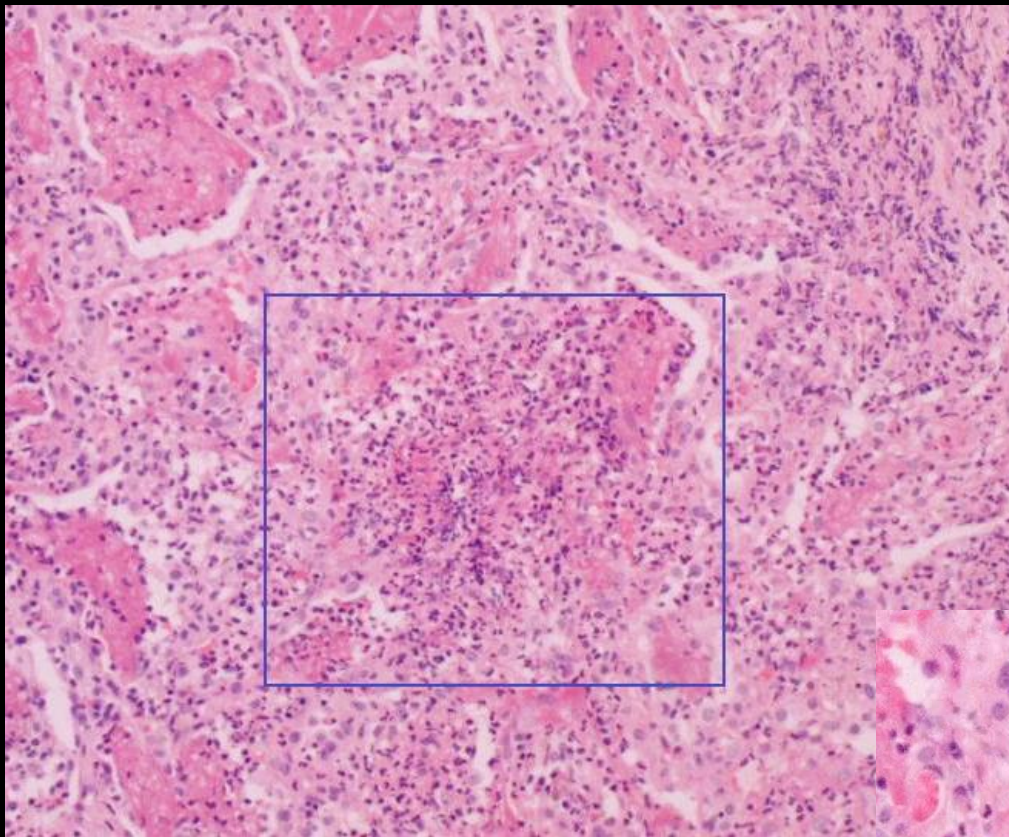
épaississement des septas
interlobulaires par un infiltrat de
leucocytes polymorphonucléaires

les thrombus fibrineux des
lumières capillaires (capillarite)
ainsi que des **artérioles et veinules**
(microangiite) coexistent

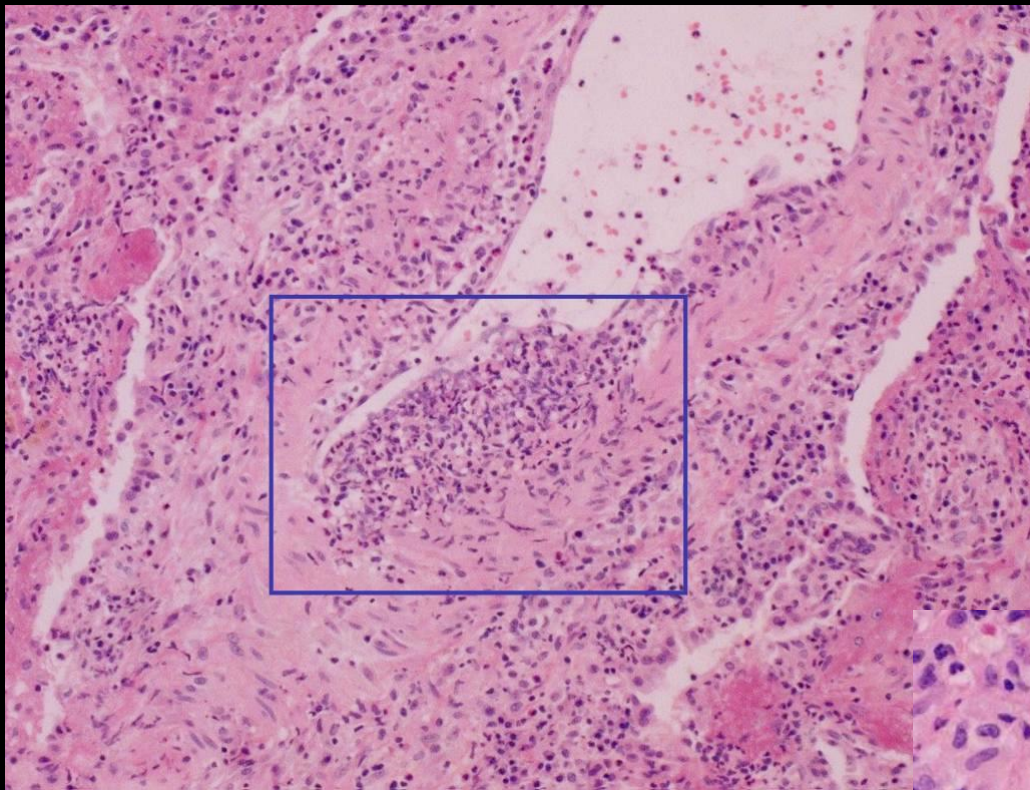
ces lésions peuvent être isolées ou
associées aux atteintes
granulomateuses nécrosantes du
parenchyme



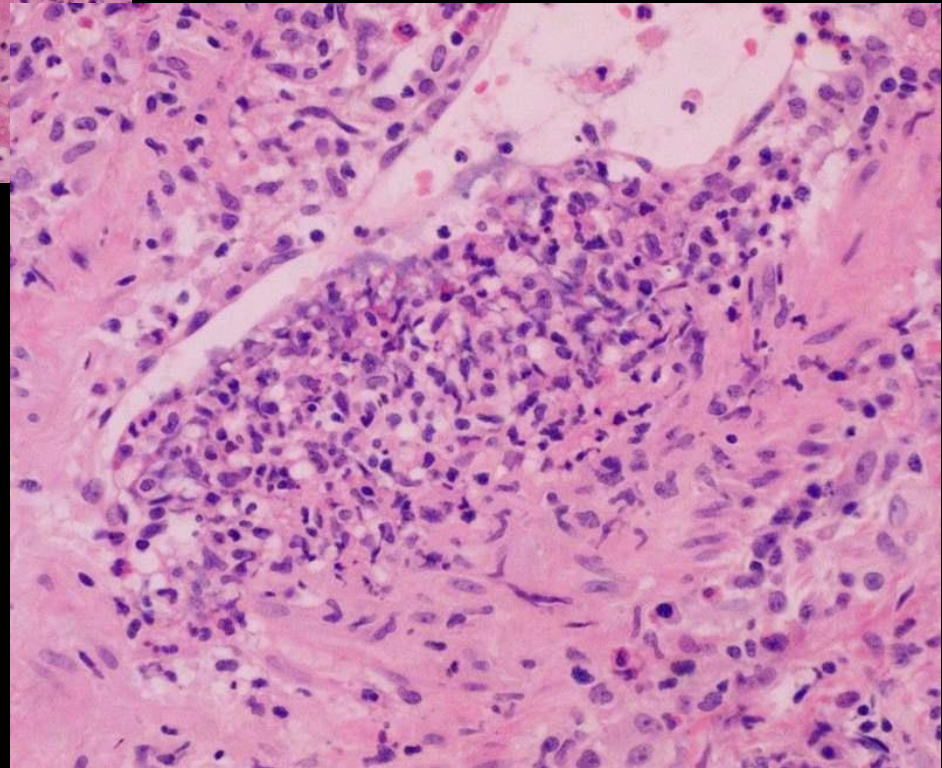
épaississement des septas
interlobulaires par un infiltrat de
leucocytes polymorphonucléaires

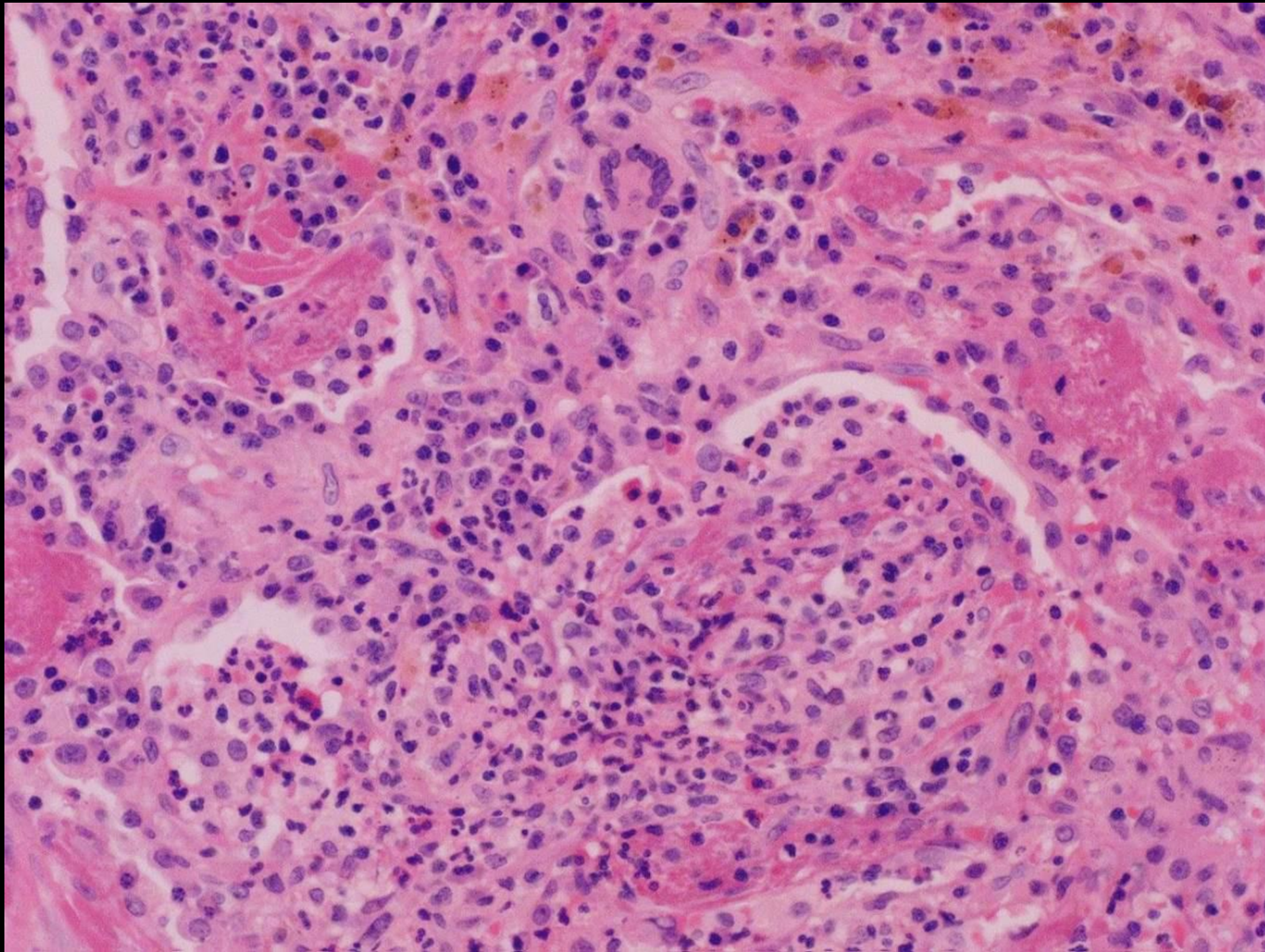


microabcés

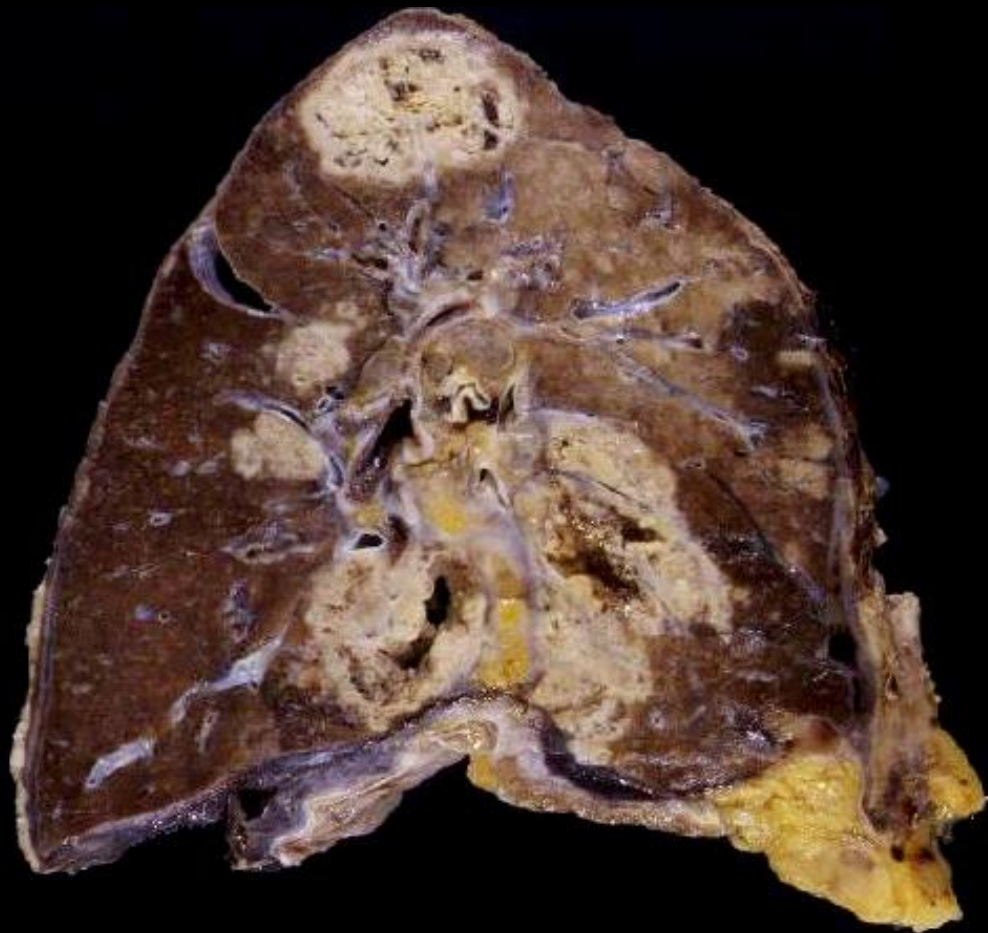
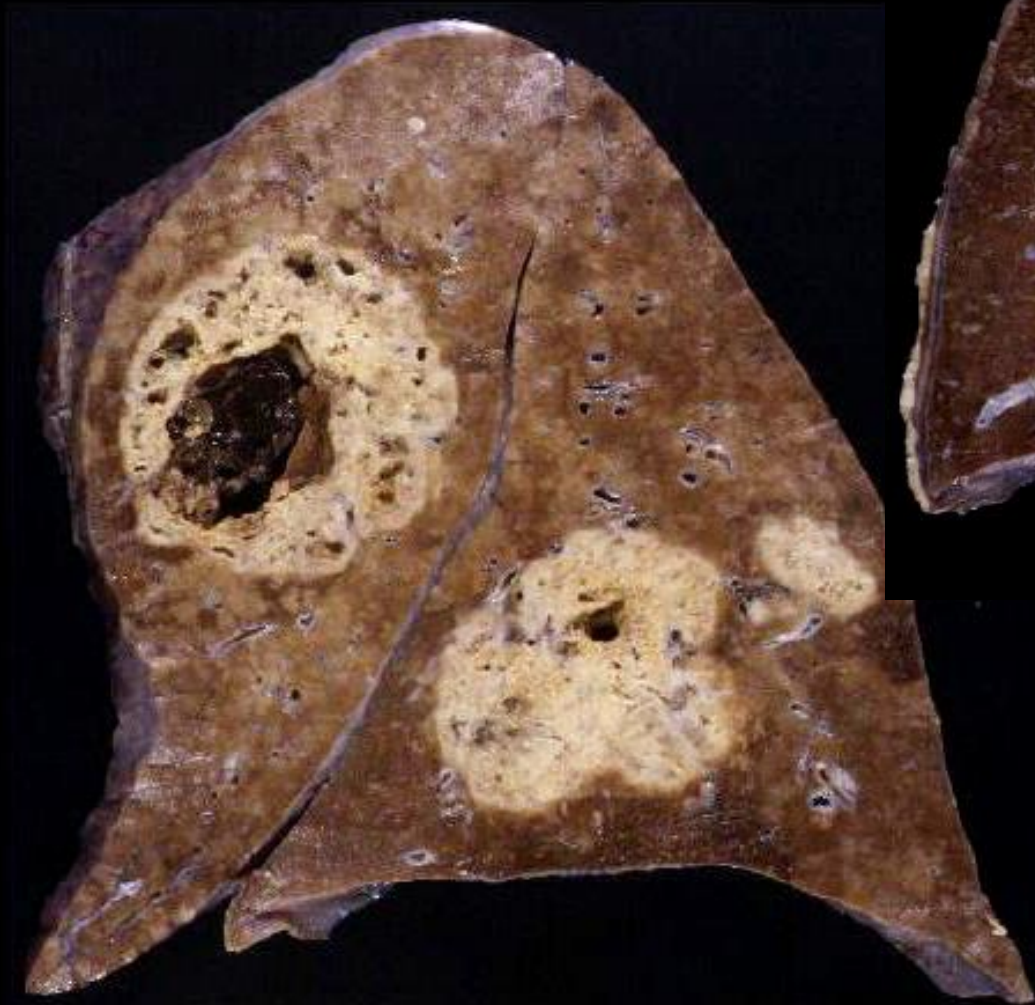


vascularite





granulome



Wegener aspects macroscopiques



The American College of Rheumatology 1990 criteria

- 1.abnormal urinary sediment**
- 2. abnormal findings on chest radiograph**
- 3. oral ulcers or nasal discharge**
- 4. granulomatous inflammation on biopsy**

sensitivity of 88.2%

specificity of 92.0%

(Leavitt et al. *Arthritis Rheum* 1990)

Chapel Hill Consensus (CHC) Definition

1. respiratory tract involvement with necrotizing vasculitis

affecting small to medium sized vessels

2. necrotizing glomerulonephritis: common

3. cytoplasmic-pattern ANCA (c-ANCA):

very sensitive marker (>90%)

(Jennette et al., *Arthritis Rheum* 1994)

Clinical manifestations

1. Commonly insidious, sometimes, acute and fulminating course
2. Nonspecific symptoms: fever, malaise, weight loss, and fatigue
3. Frequency of organ involvement:

lung (94%)

paranasal sinuses (91%)

kidney (85%)

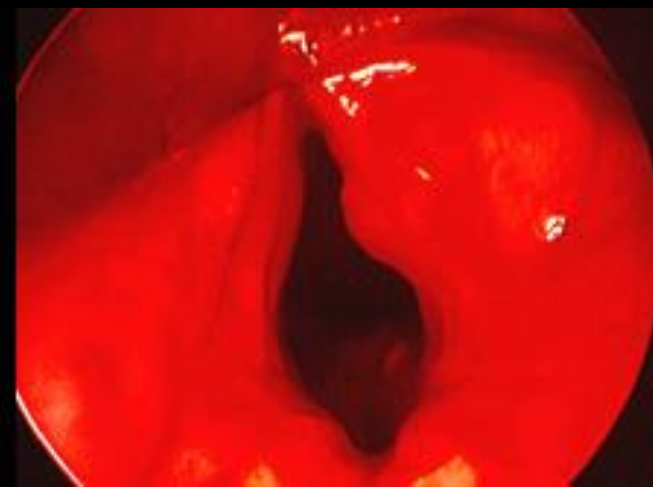
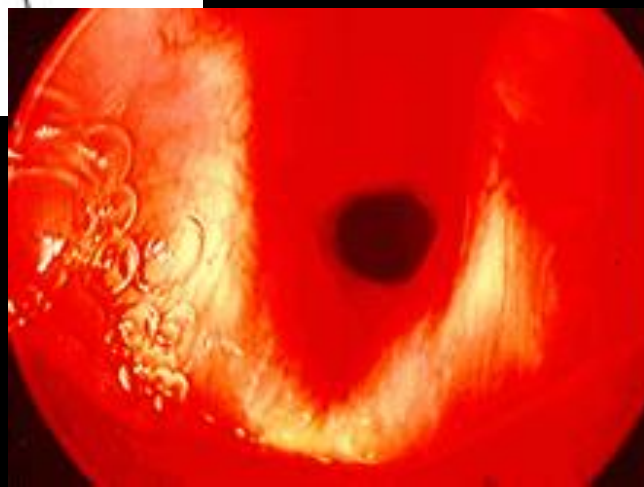
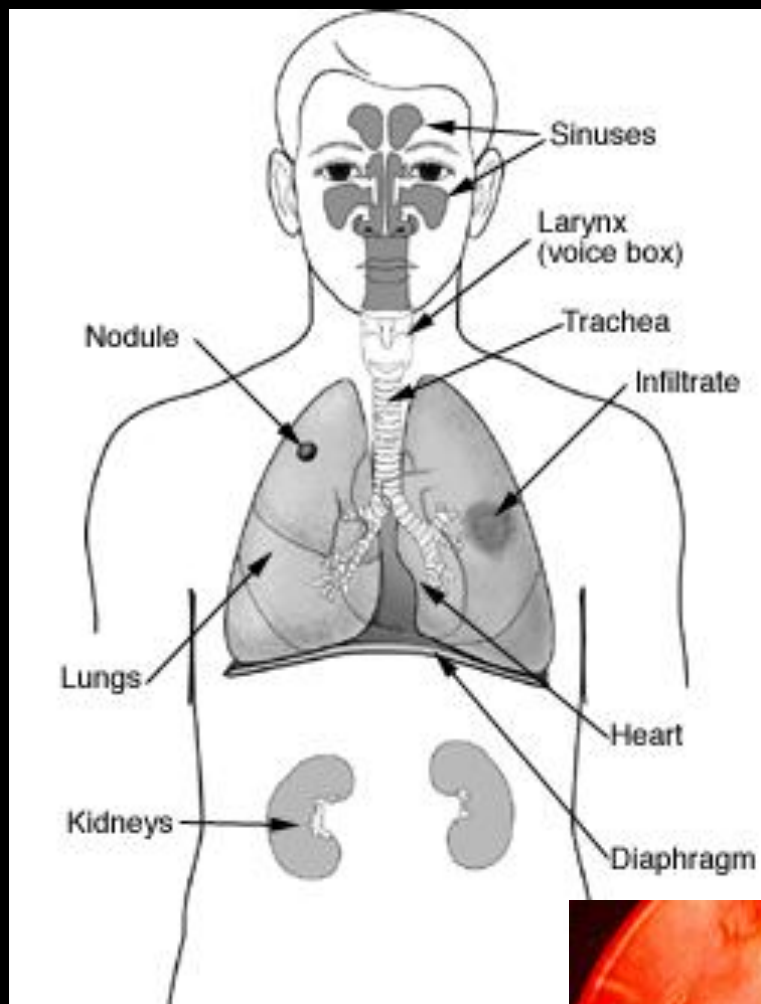
joints (67%)

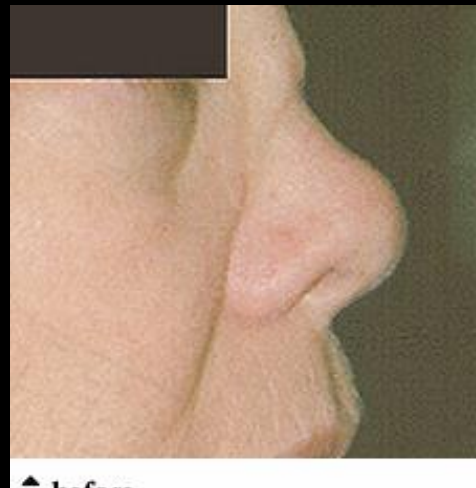
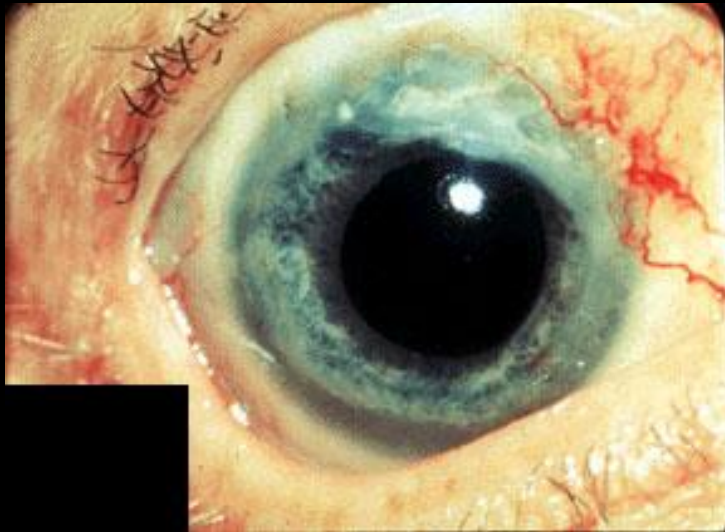
eye (58%)

skin (45%)



Wegener épisclérite





Differential diagnosis

Churg –Straus syndrome from WG

asthma (only rarely seen in WG)

much higher cardiac involvement (up to 47%)

less severe renal and sinus disease

Churg-Strauss syndrome: p-ANCA (40-60%), eosinophilia (80%)

Wegener's granulomatosis: c-ANCA (90%)

atteintes radiologiques de la granulomatose de Wegener

1. nodules ou masses rencontrés chez 27 patients sur 30 (90% des cas)

multiples chez 23 (85%)

bilatéraux chez 18 (67%)

sous pleuraux chez 24 (89%)

peribronchovasculaires chez 11 (41%)

2. épaissement des parois bronchiques

bronches segmentaires et sous segmentaires chez 22 (73%)

anomalies des grosses bronches chez 9 (30%)

foyers de condensation parenchymateuse "patchy" 7 (23%)

atteintes radiologiques de la granulomatose de Wegener

3. opacités en verre dépoli chez 7 (23%)

(Lee KS et al., *Eur Radiol* 2003)

manifestations radiologiques

1-les nodules de 1 à 4 cm de diamètre ,
en nombre généralement **inférieur à 10**
, **bilatéraux** dans 75% des cas sont les
éléments les plus caractéristiques

avec l'évolution leur taille et leur
nombre s'accroissent ; la **cavitation**
s'observe dans environ **50% des cas**
, pratiquement dans tous les nodules de
taille > 2 cm



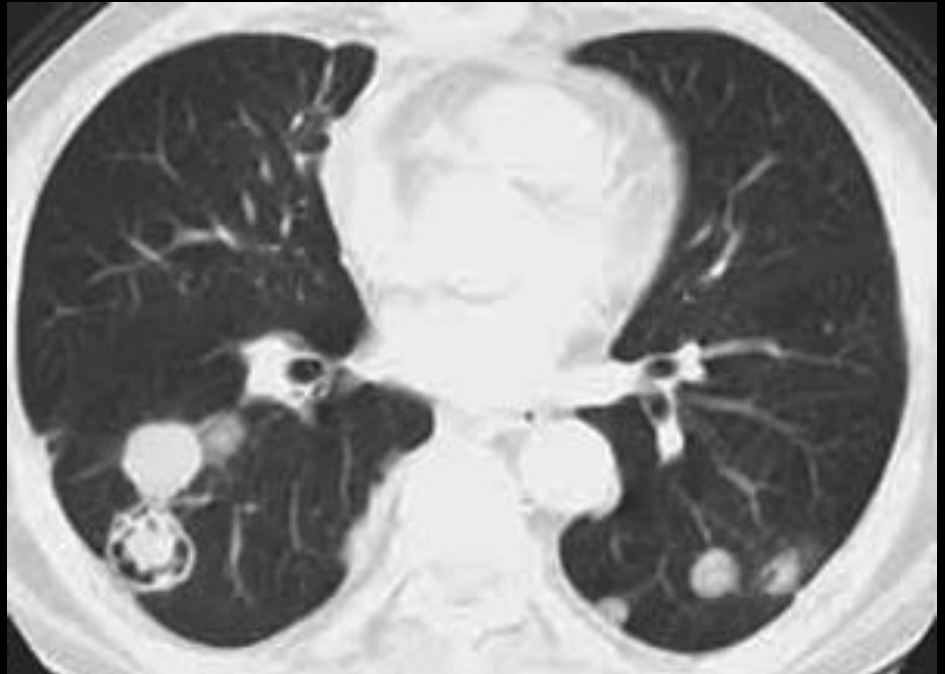
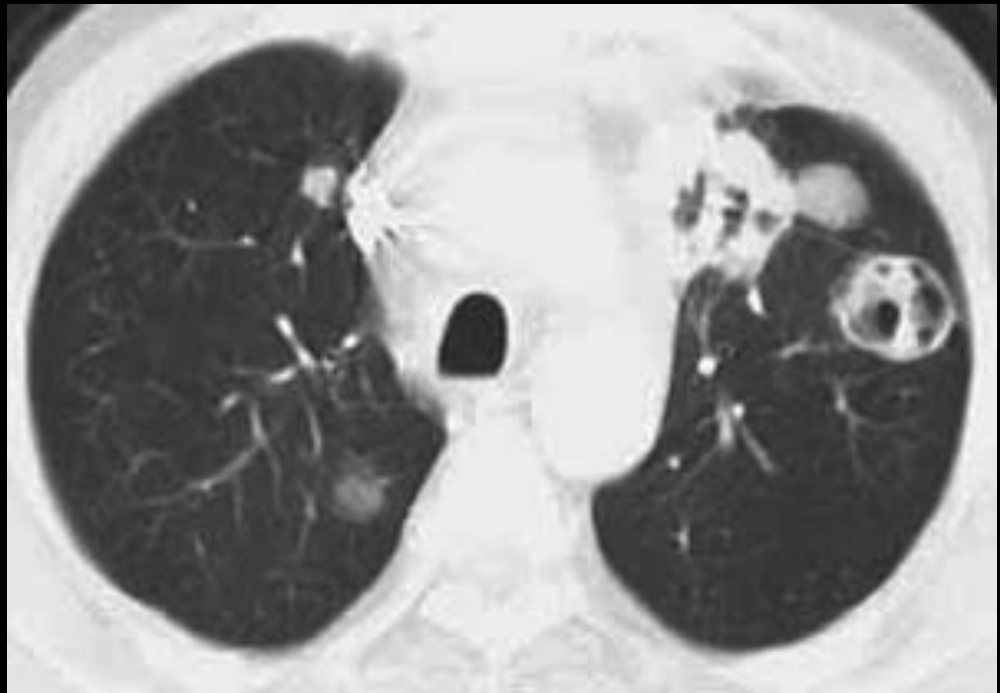
Wegener : nodules et plage de
condensation parenchymateuse

manifestations radiologiques

les parois sont épaisses , irrégulières
à contours serpigneux.

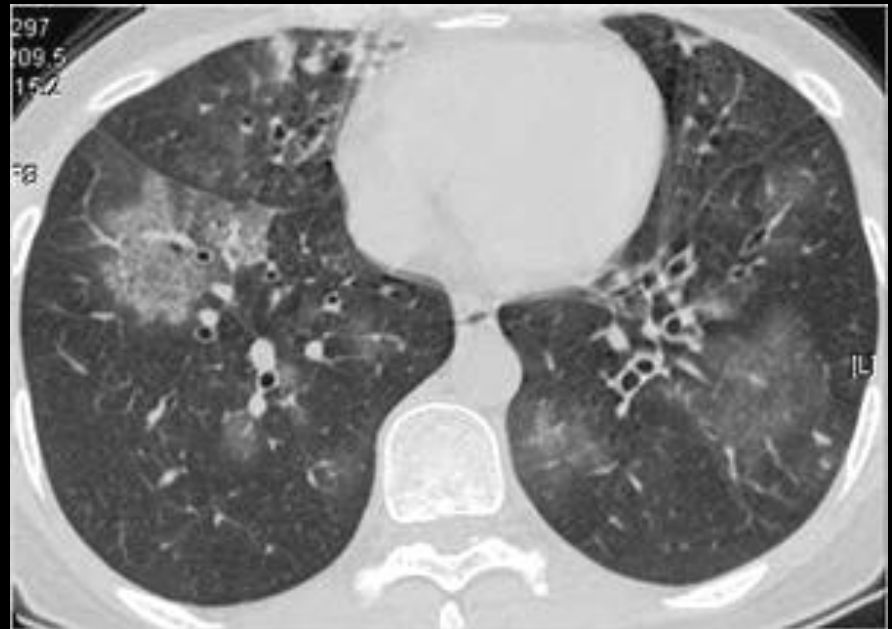
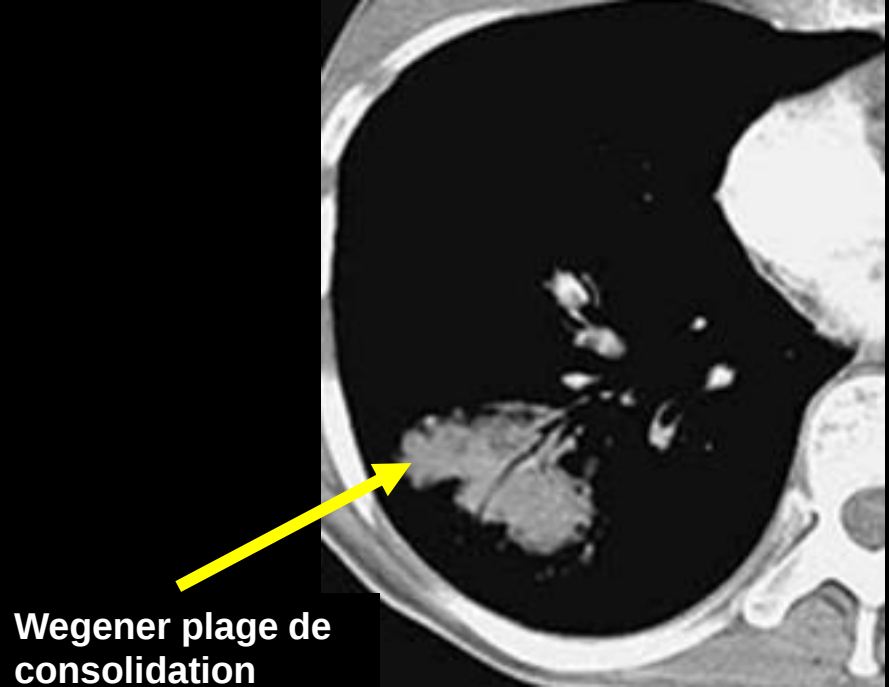
le scanner permet une étude plus
précise : les nodules peuvent parfois
avoir une **distribution**
préférentiellement sous pleurale ou
péri broncho vasculaire

Wegener : nodules excavés et sous
pleuraux



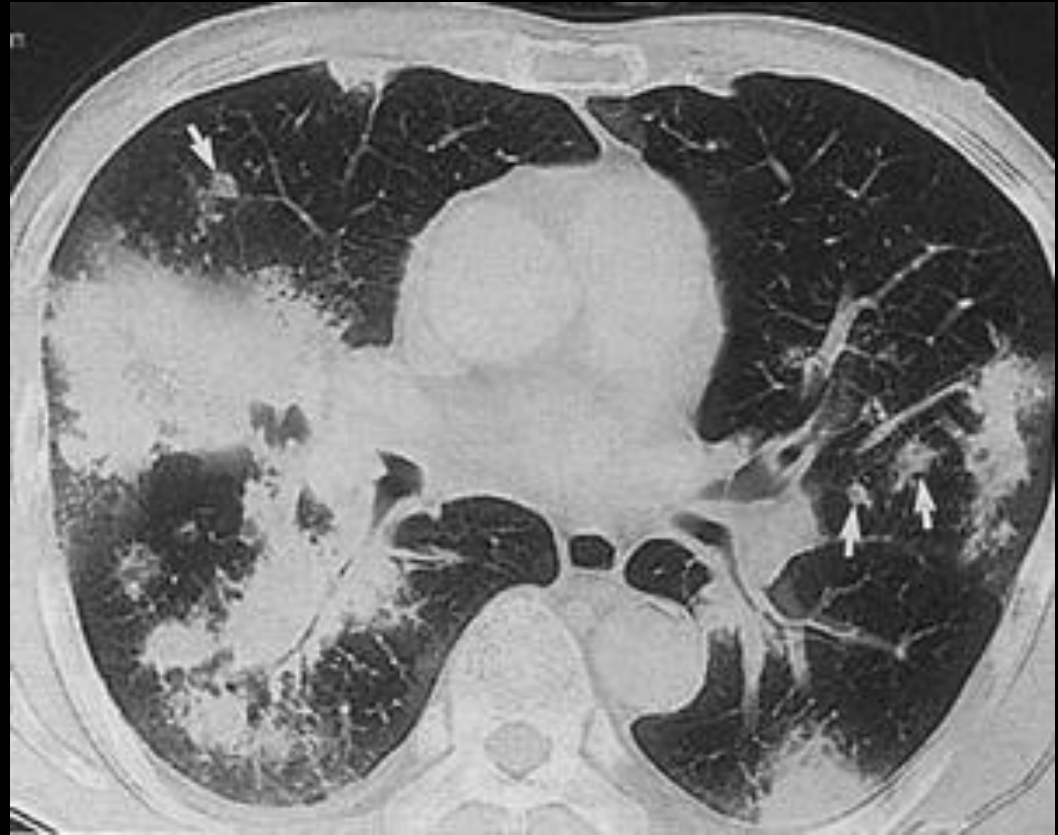
2-les consolidations des
espaces aériens distaux et les
opacités en verre dépoli ,
accompagnant ou non des
nodules sont les 2^{èmes}
manifestations en fréquence

les **plages de condensation**
peuvent être segmentaires, non
systématisées, bilatérales et en
plages ou confluentes



elles peuvent être en relations
avec des **hémorragies**
alvéolaires ou avec une atteinte
inflammatoire du parenchyme

au CT on observe souvent des
images périphériques en coin
simulant un infarctus
pulmonaire ou une distribution
péri bronchique



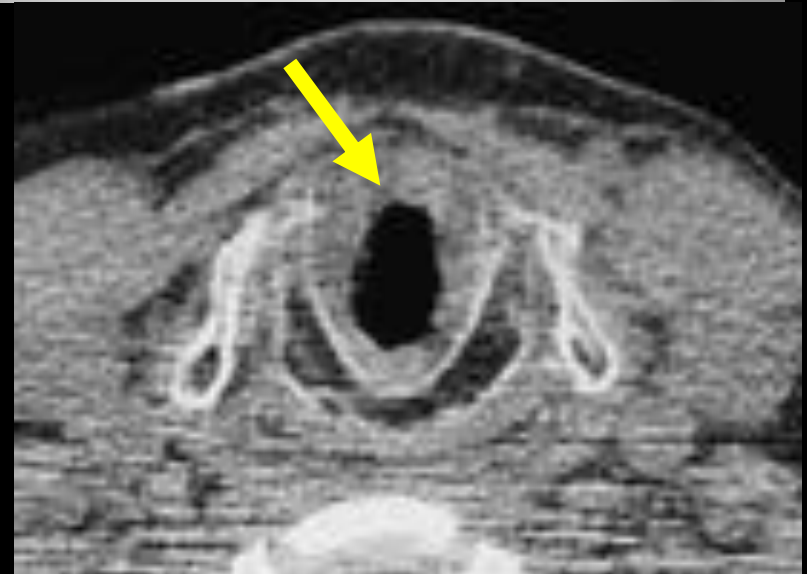
Wegener forme péri broncho
vasculaire

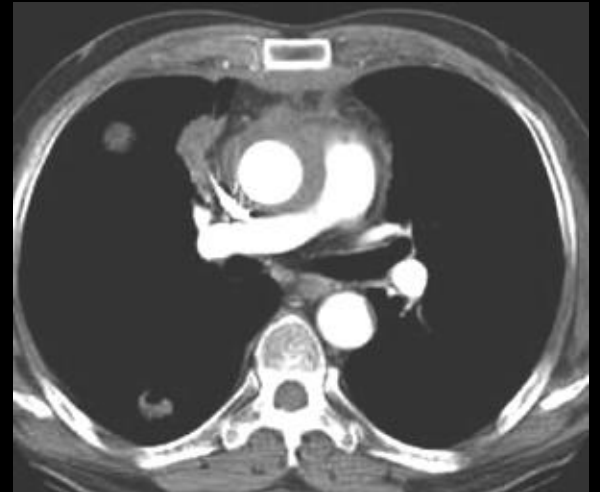
**3-les atteintes des parois
bronchiques** par la granulomatose de
Wegener peuvent entraîner des
atélectasies segmentaires lobaires
ou totales

l'atteinte trachéale n'est visible
qu'au CT

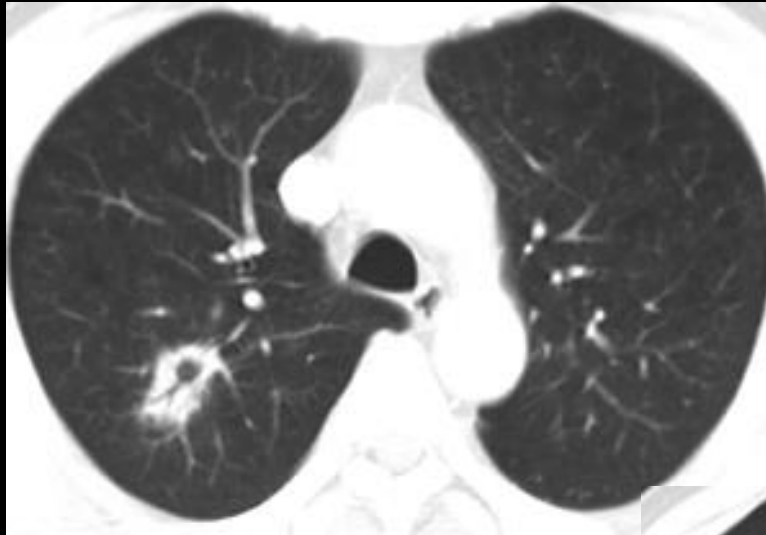
**un épanchement pleural uni ou
bilatéral s'observe dans 10% des cas**

**des adénopathies hilaires ou
médiastinales** ont été rapportées
dans 2 à 15 % des cas

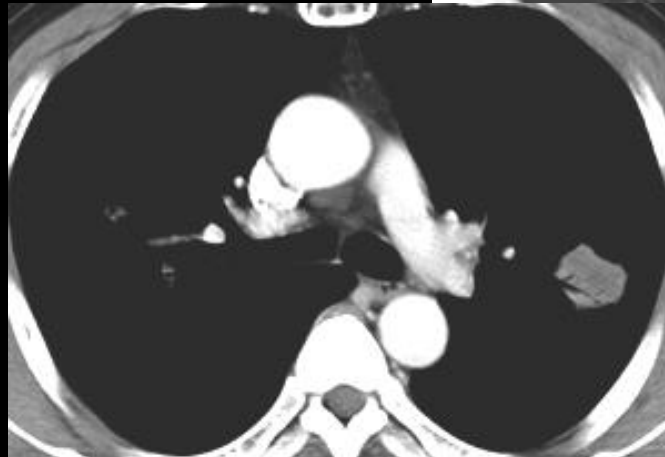
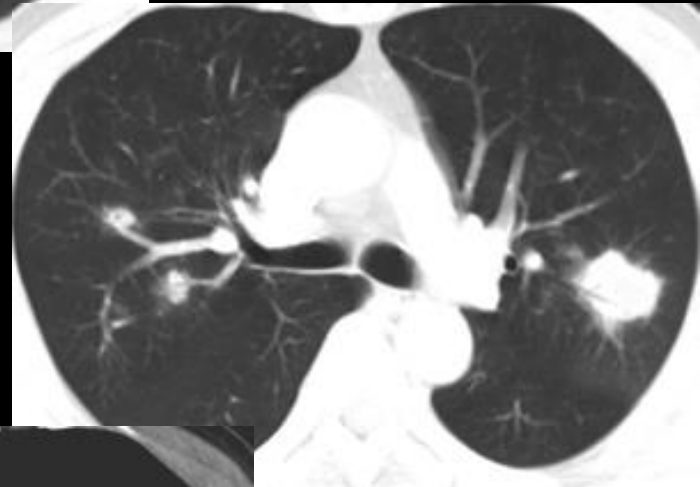


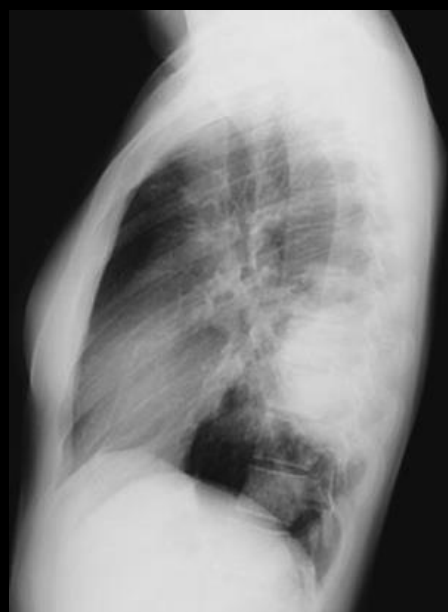


**homme 58 ans toux et dyspnée; Wegener
forme multinodulaire excavée**

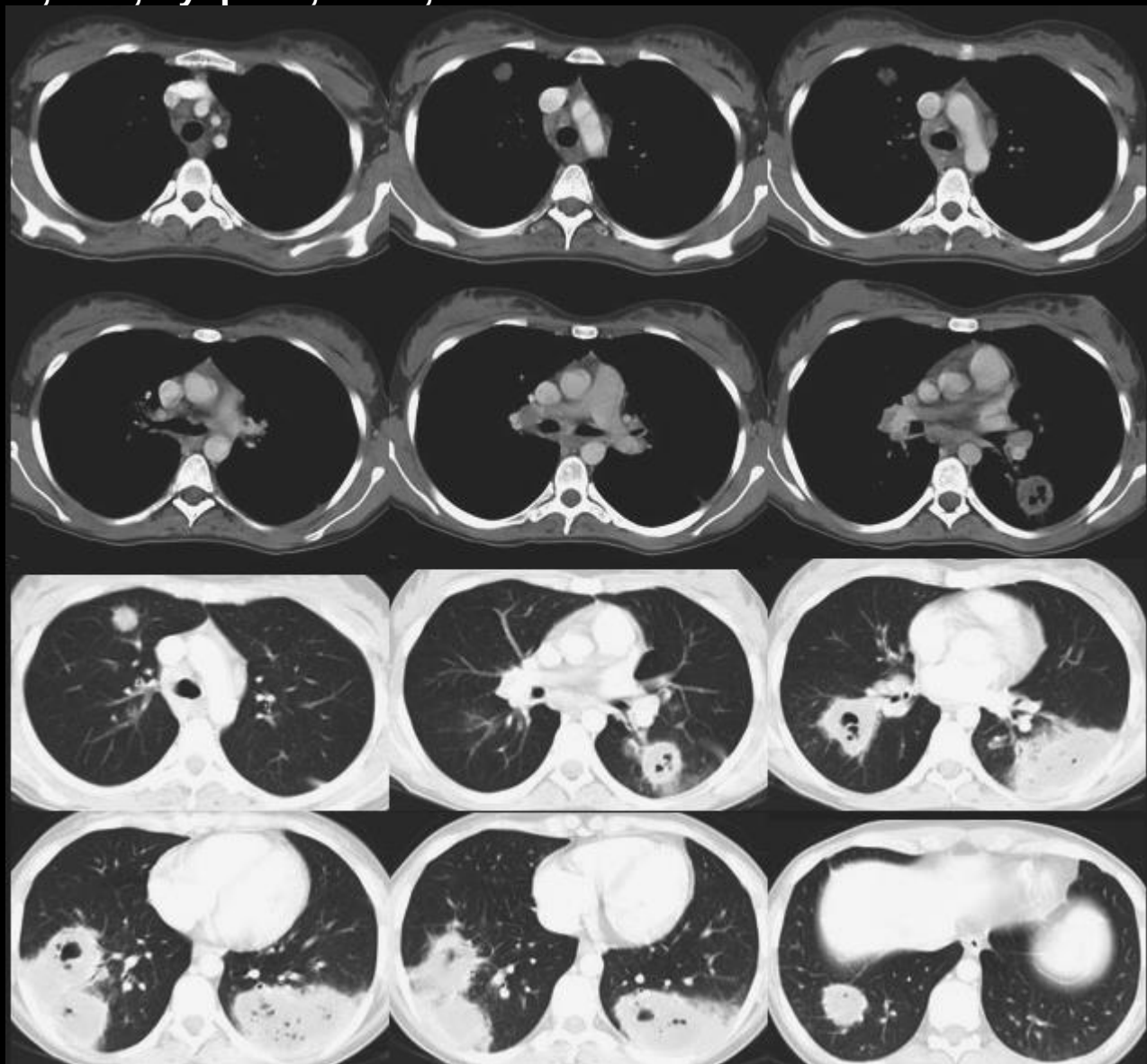


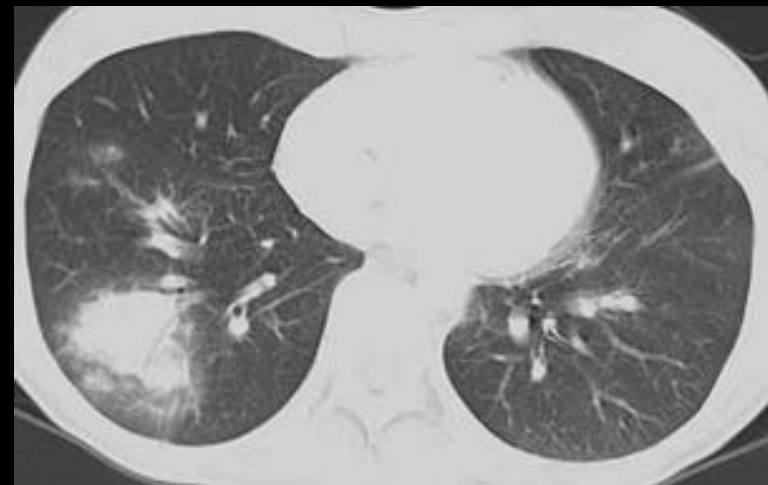
hématuries+++
cANCA+ 1: 320



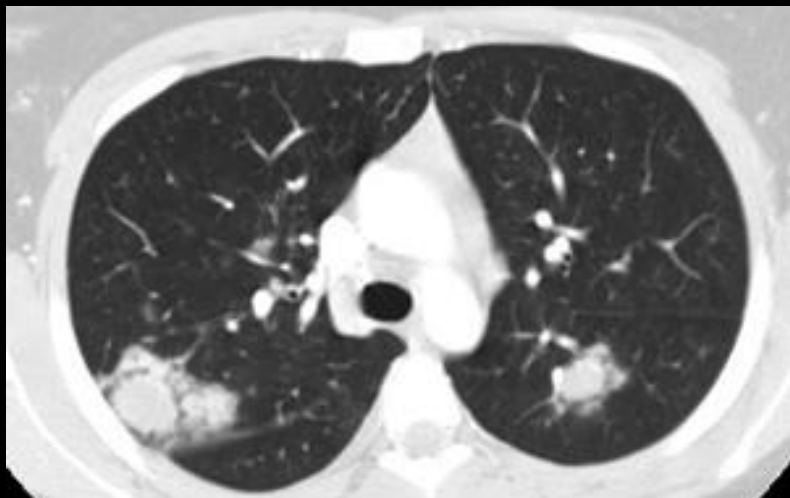
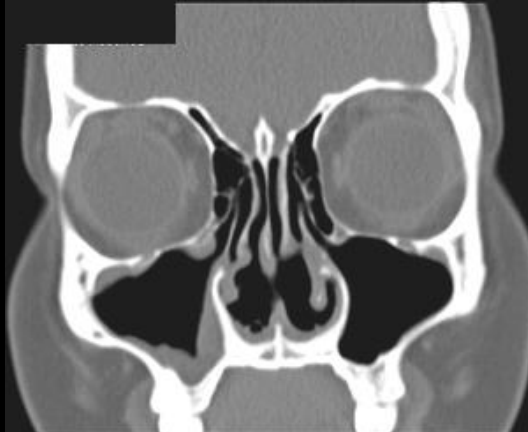


jeune fille 17 ans **asthme et rhinite allergique** ;fièvre
 ,toux, dyspnée, rash ,douleurs articulaires

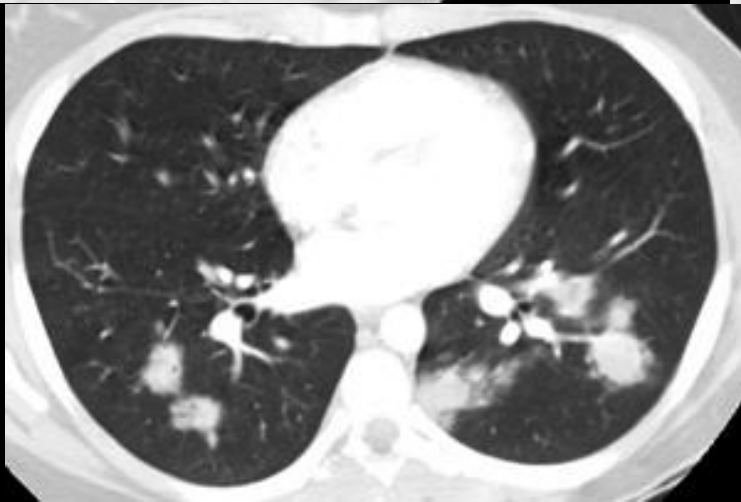
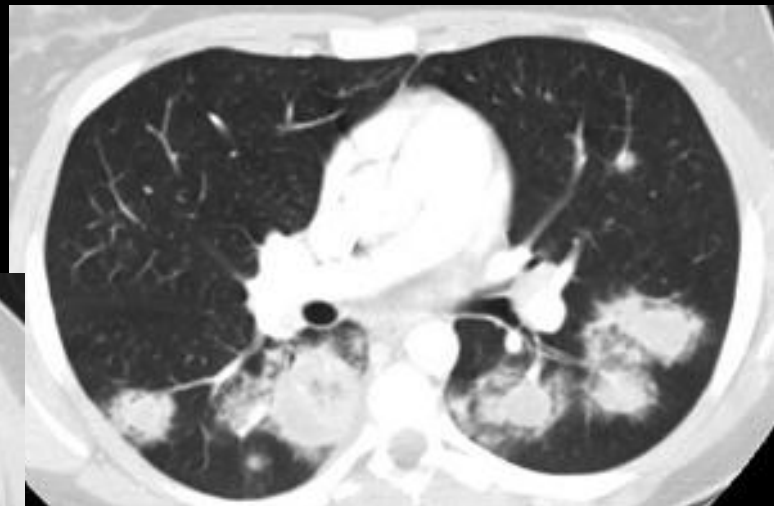


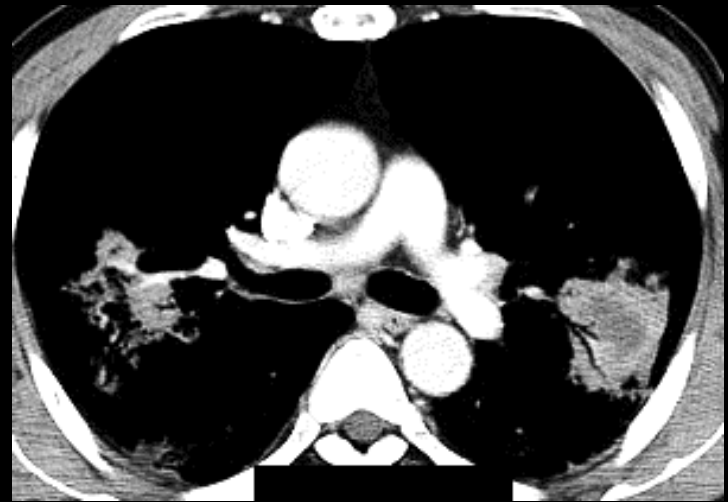
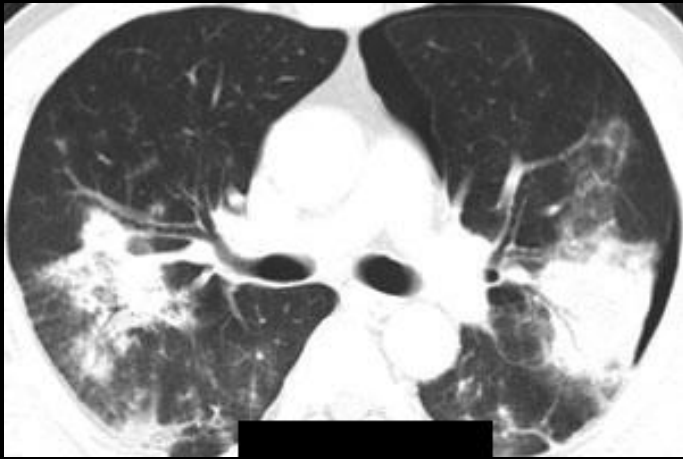


**homme 34 ans toux et crachats
depuis un an ; Wegener**



femme 30 ans
dyspnée
hémoptysie le
lendemain du
scanner

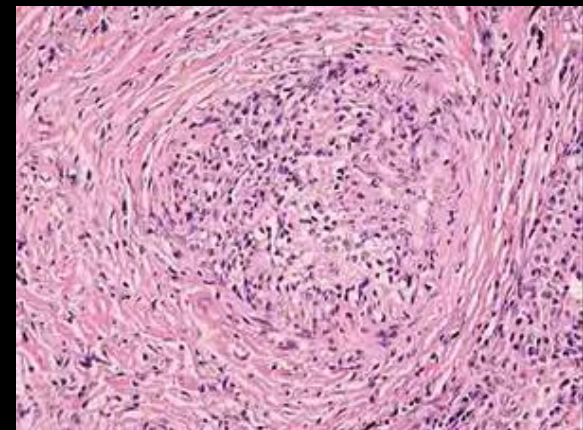
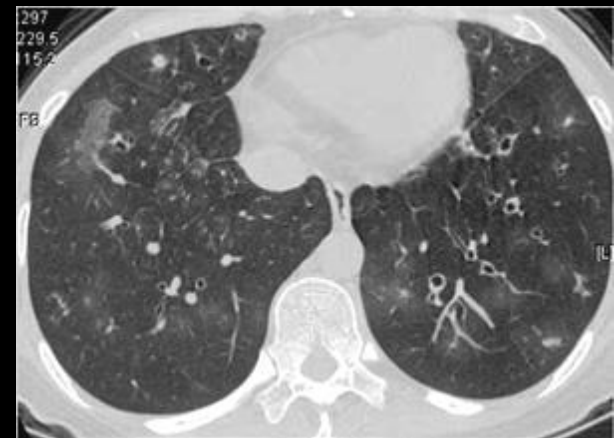
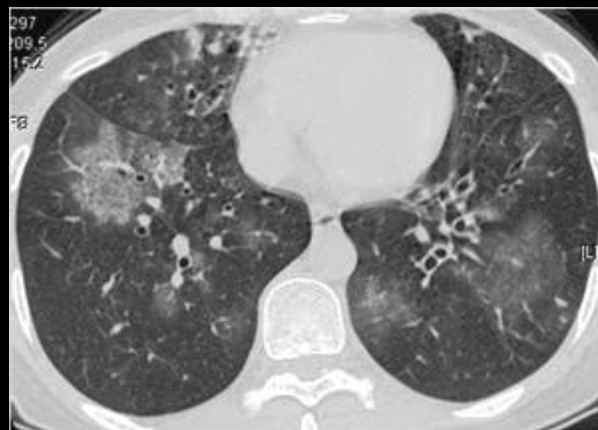




suivi après 1 semaines sans traitement

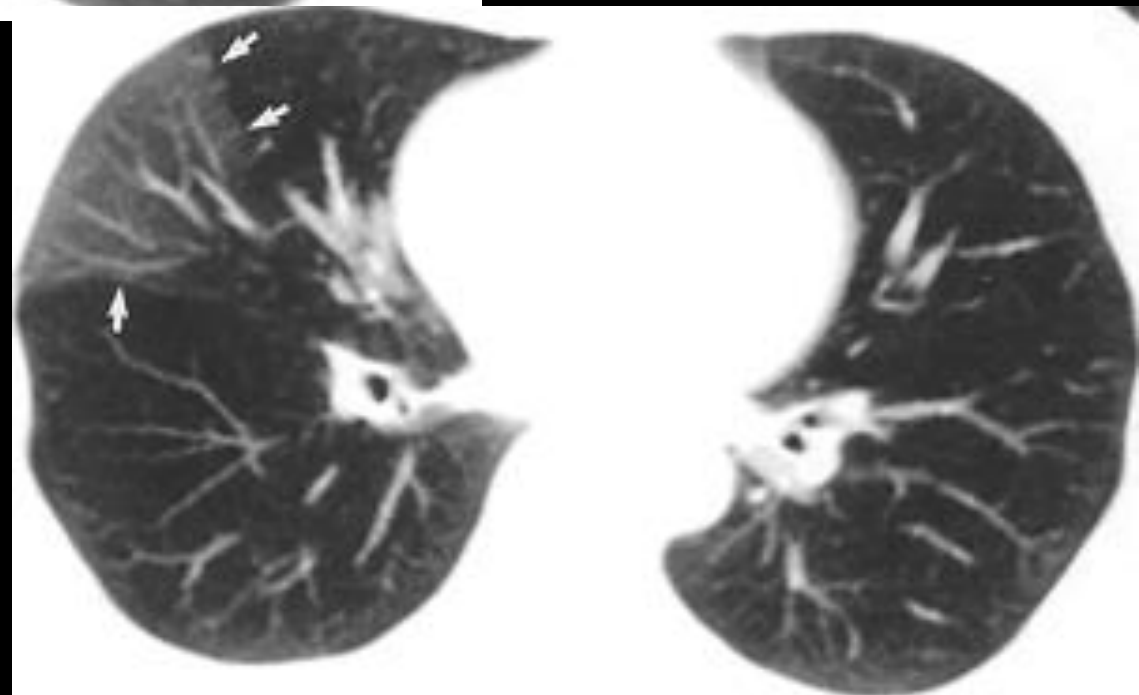
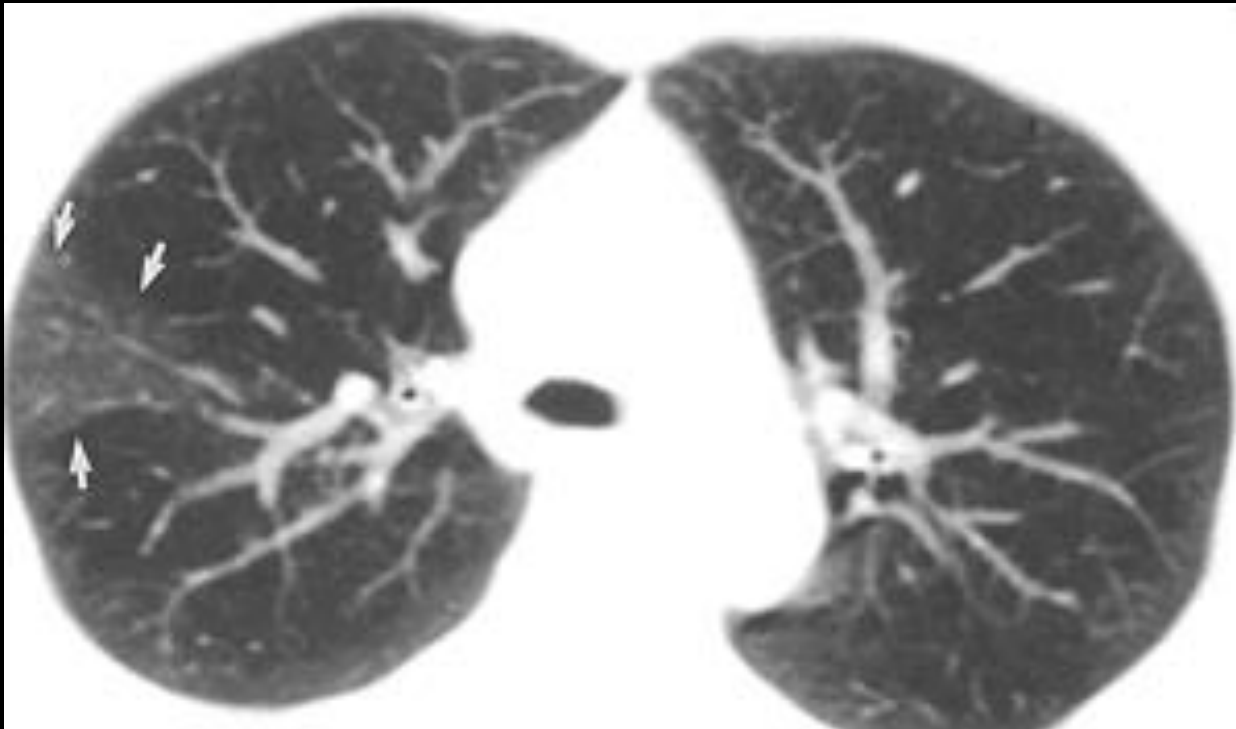


après 2 semaines de corticothérapie

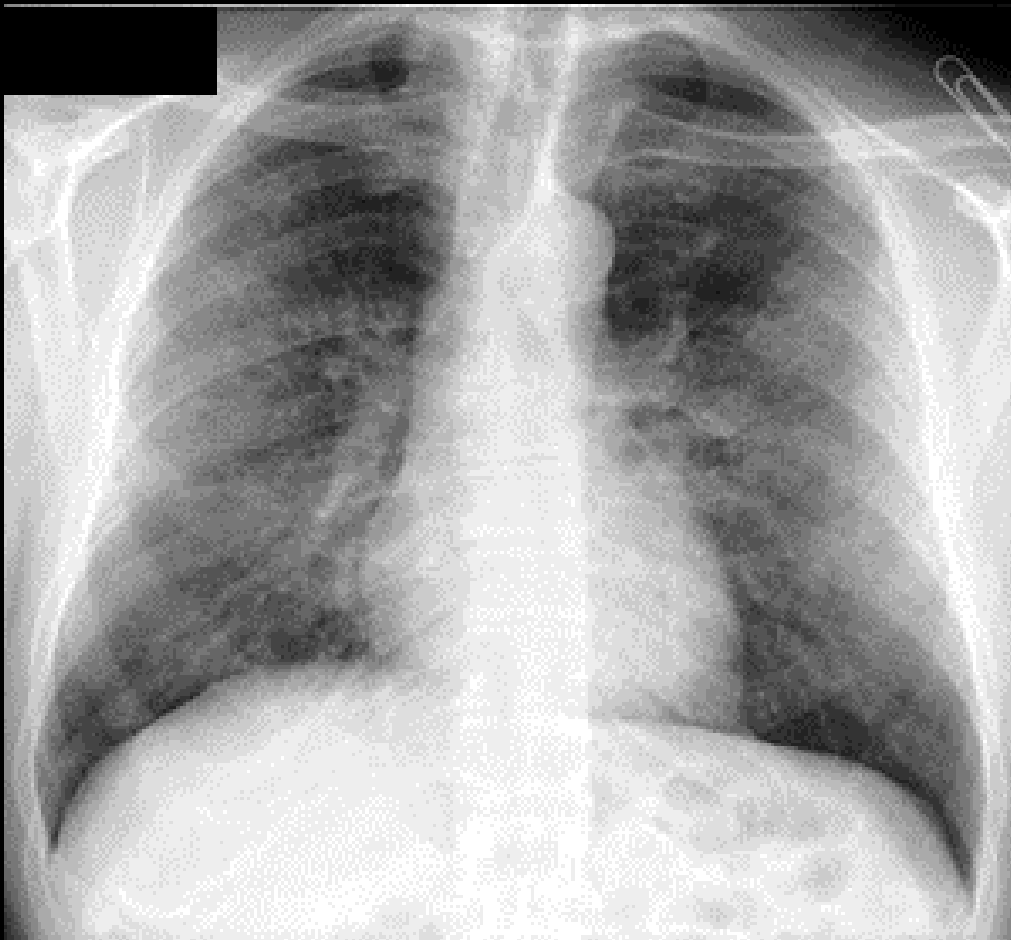


One month after Cyclophosphamide
and Corticosteroid therapy

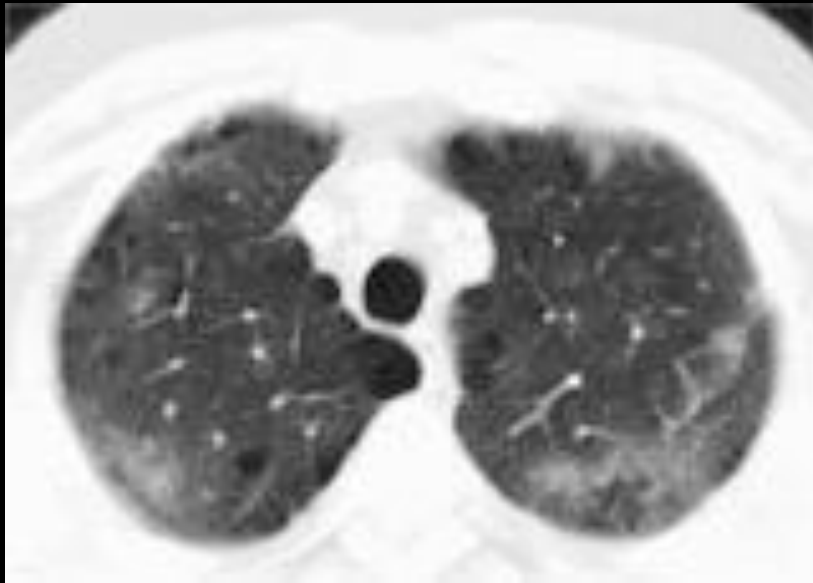
**femme 39 ans
, polyarthralgies depuis 2 mois**



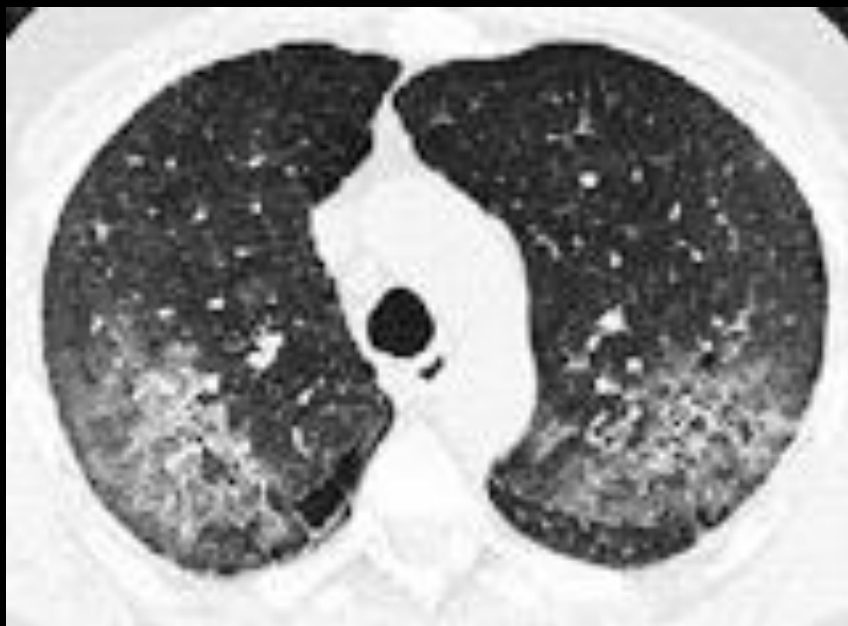
Wegener ; hémorragie alvéolaire



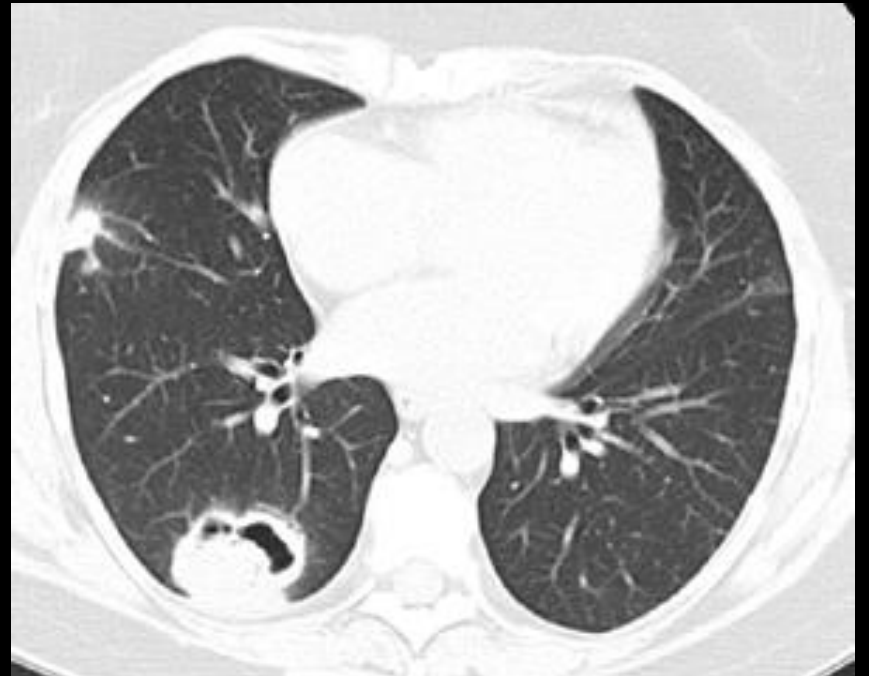
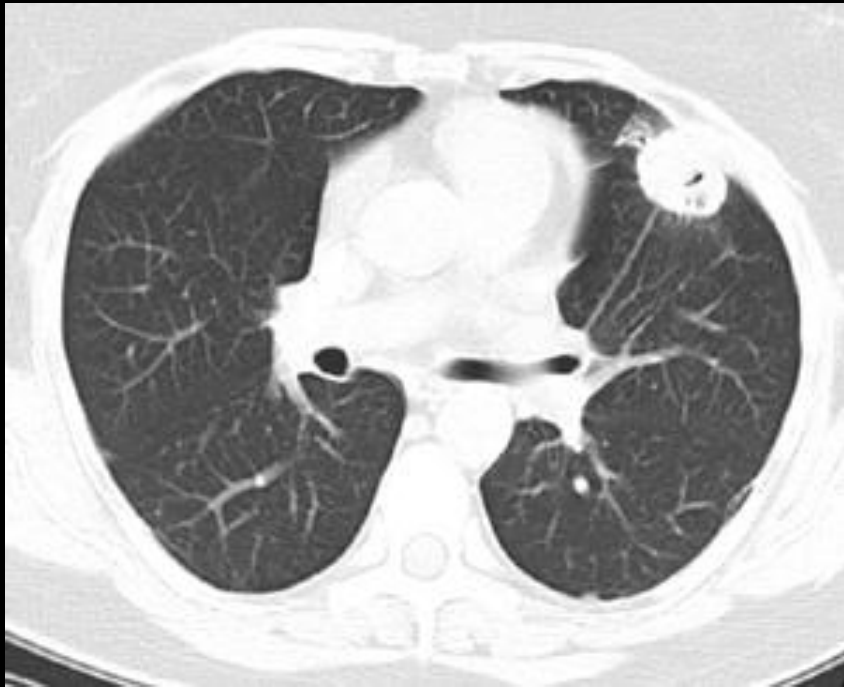
homme 53 ans Wegener ; hémorragie
alvéolaire



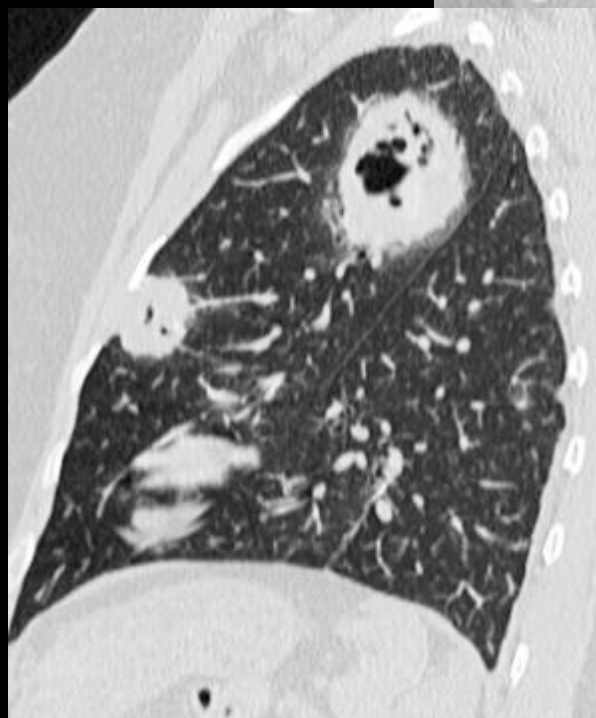
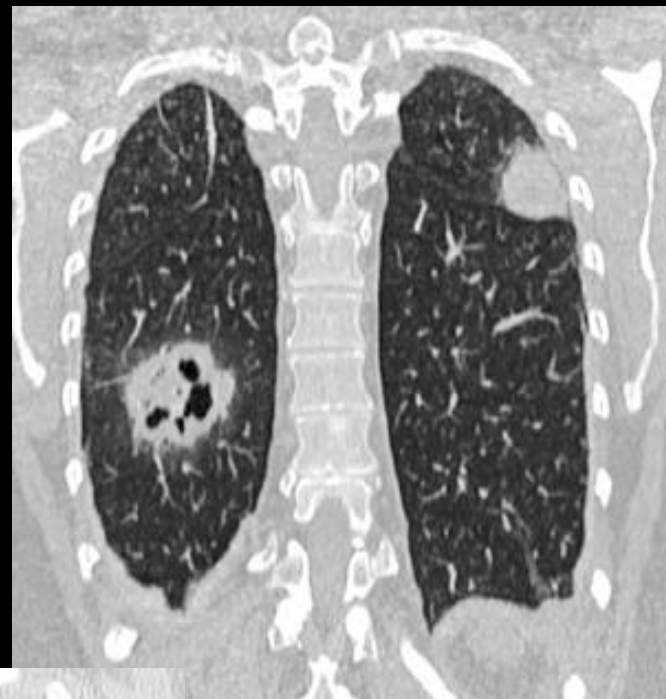
homme 53 ans Wegener ; hémorragie alvéolaire



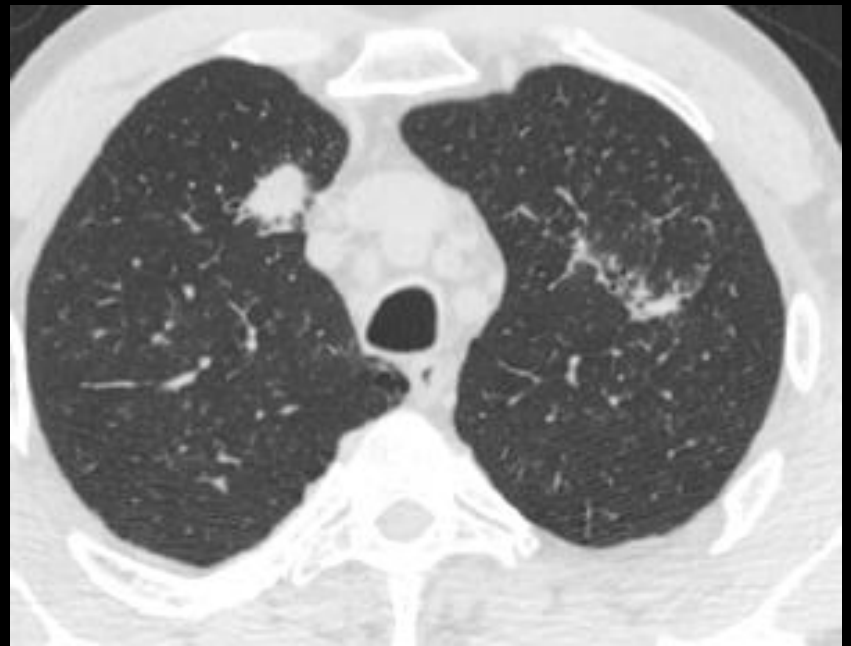
homme 53 ans Wegener ; hémorragie alvéolaire



**femme 57 ans , Wegener:
nodules multiples excavés ,contours serpigneux**

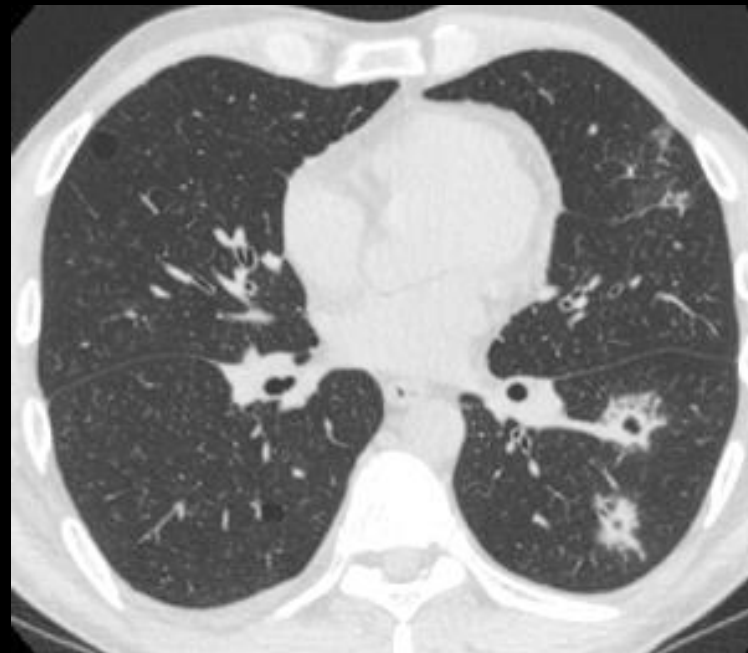
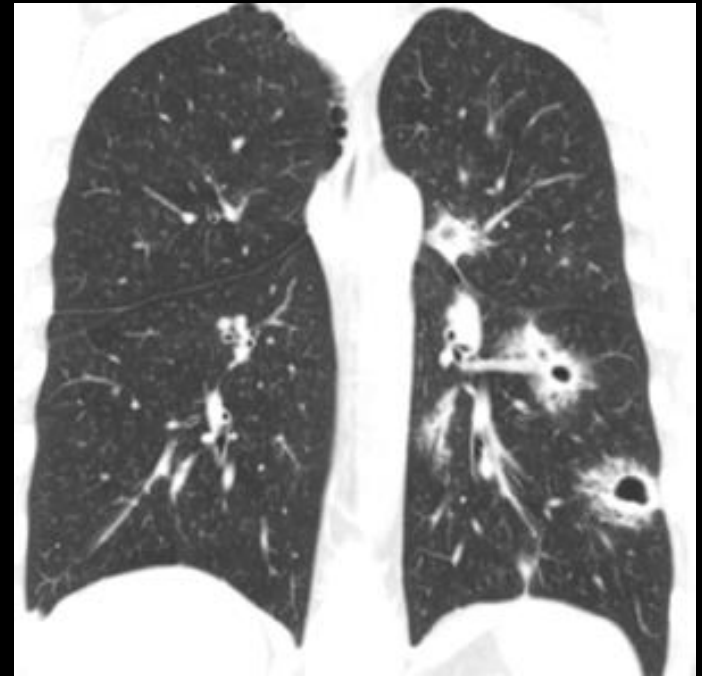
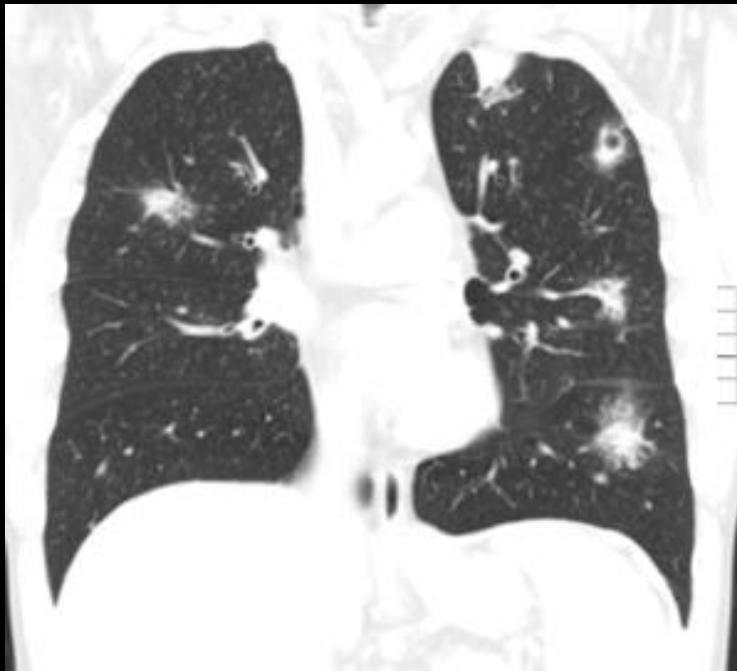


femme 57 ans ,
Wegener:
nodules multiples
excavés ,contours
serpigineux

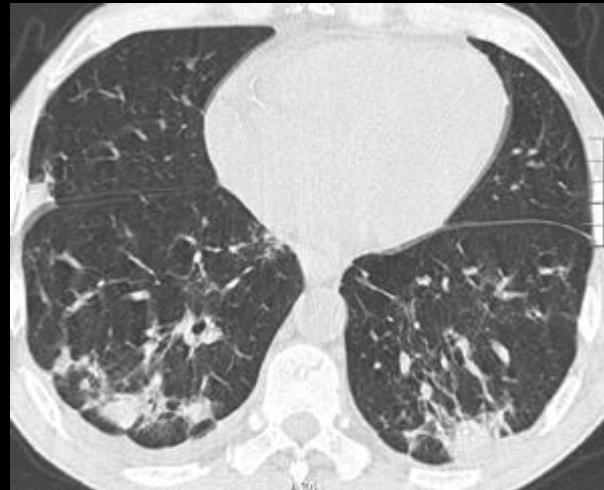
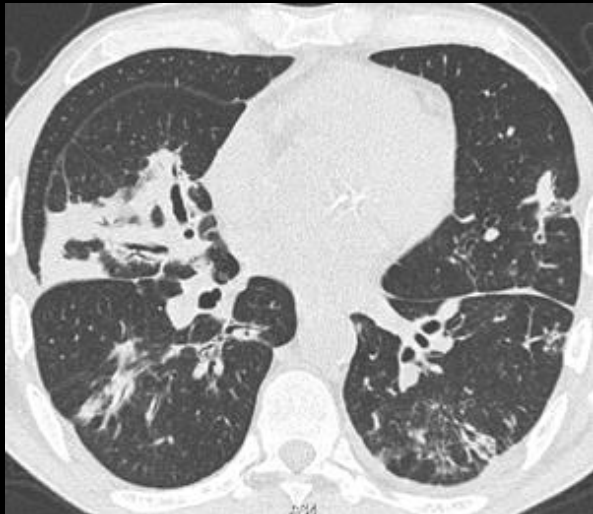
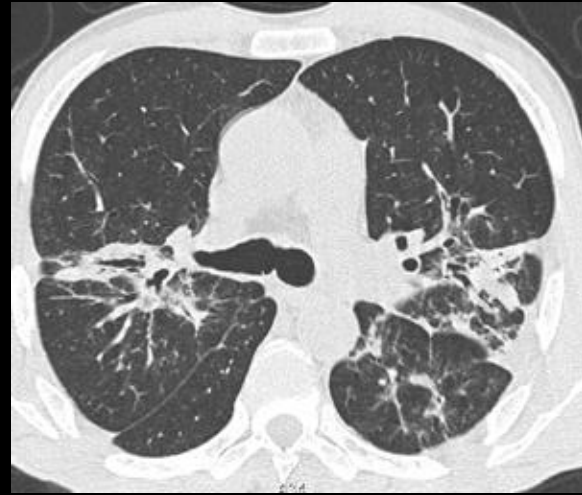


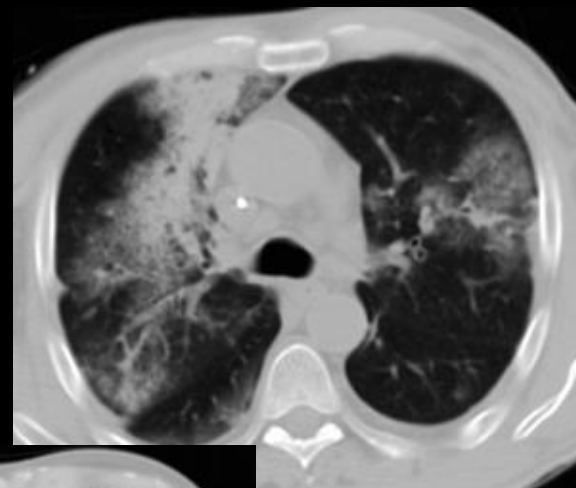
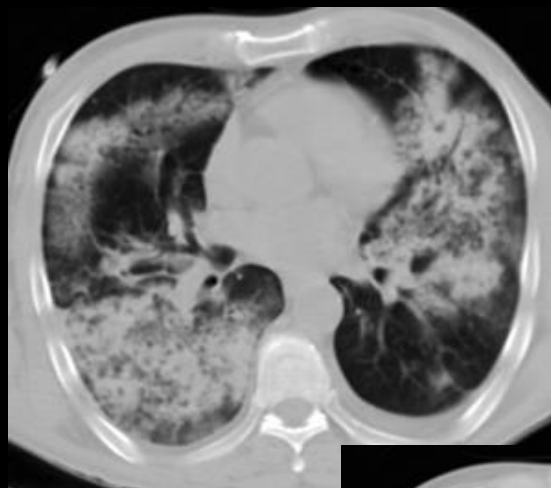
homme 42 ans , Wegener:
nodules multiples excavés ,contours hémorragiques

homme 42 ans ,
Wegener:
nodules multiples
excavés
,contours
hémorragiques



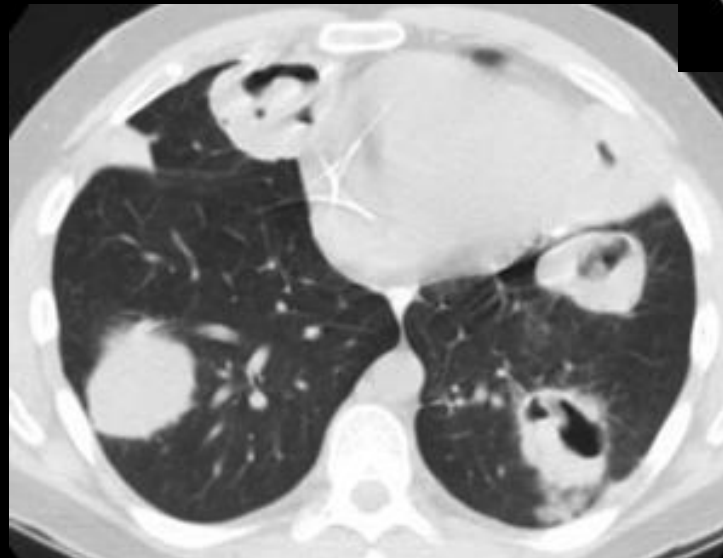
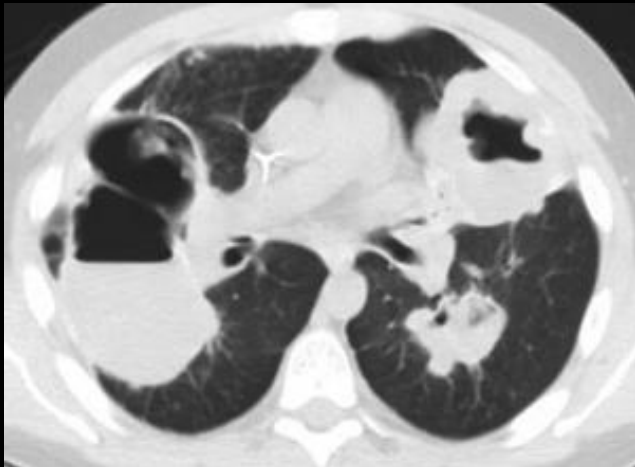
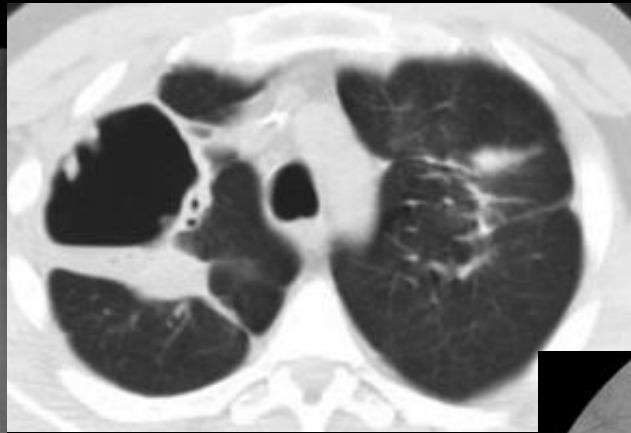
homme 47 ans ,
Wegener:
plages de
condensation
non
systématisées et
nodules



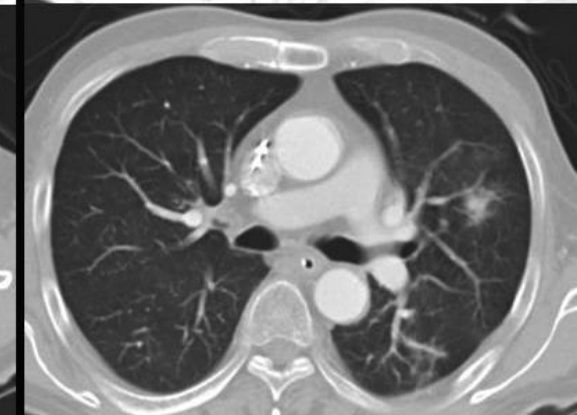
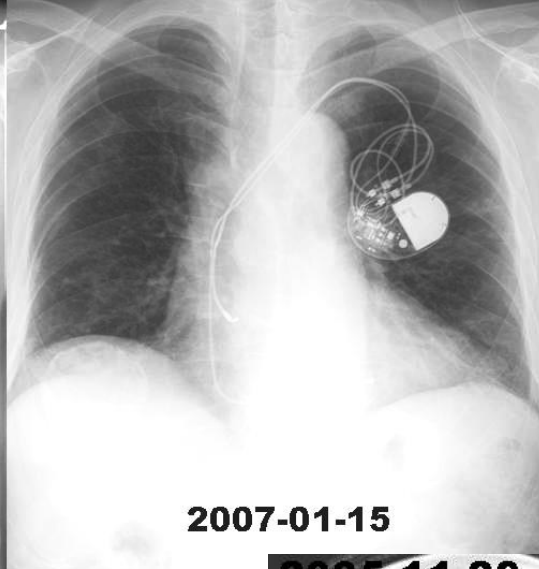
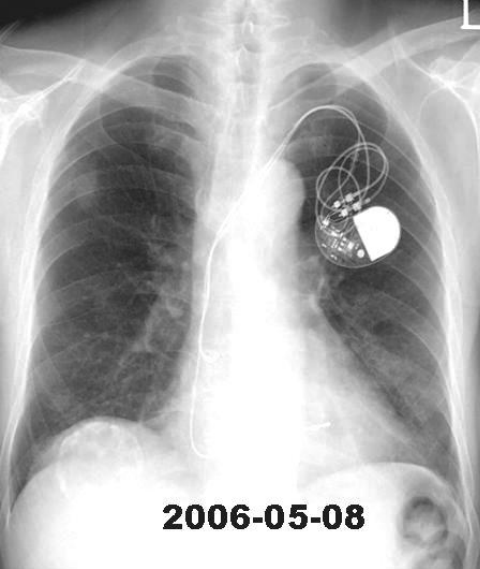


**même patient ; évolution 2 mois plus tard
:hémorragies alvéolaires**

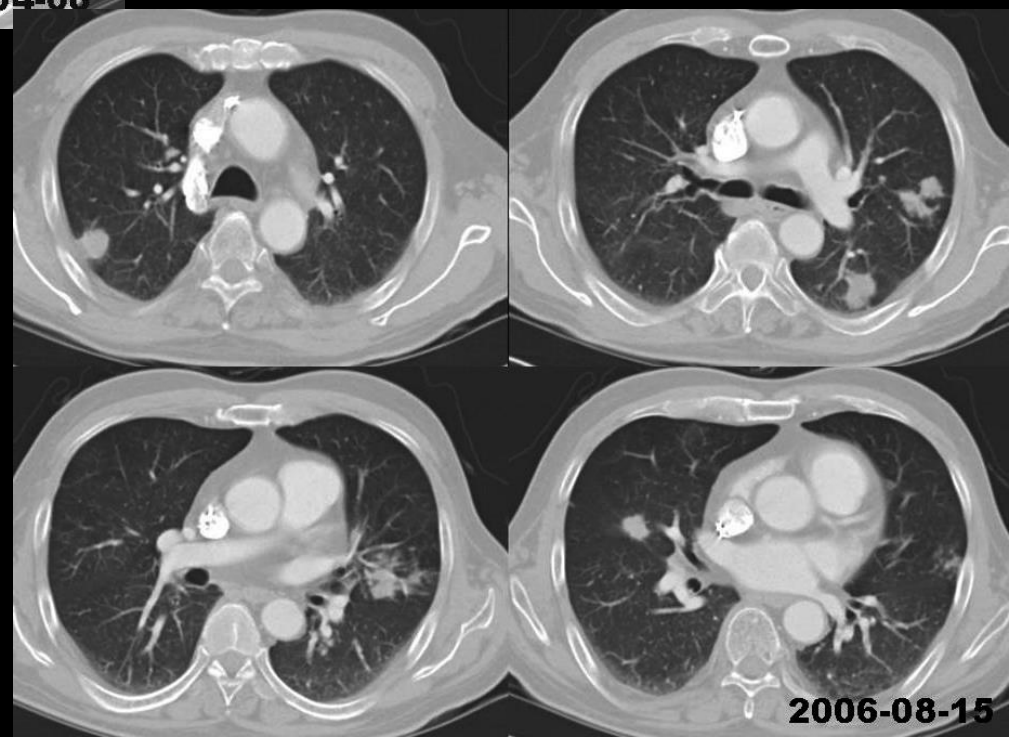
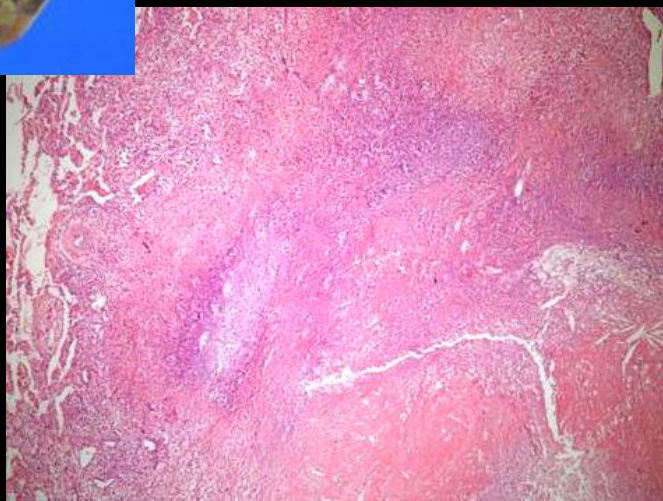




**homme 48 ans Wegener ;
toux, fièvre, hémoptysies
massives**

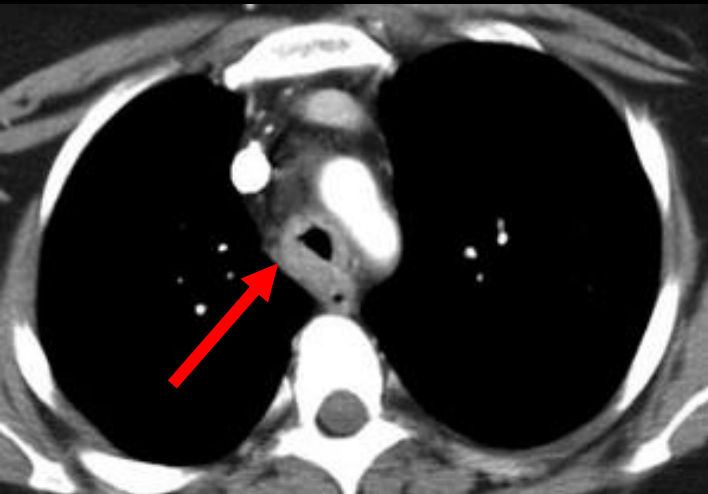
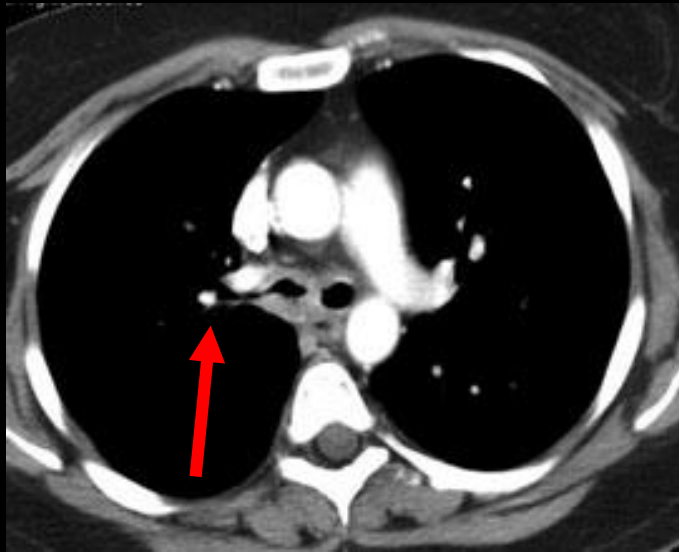


homme 63 ans
asymptomatique
RT systématique





homme 42 ans Wegener ; nez
"en selle"



diagnostic différentiel des épaissements diffus
des parois trachéales :

sarcoïdose

amyloïdose

tuberculose

polychondrite atrophiante

carcinome adénoïde kystique

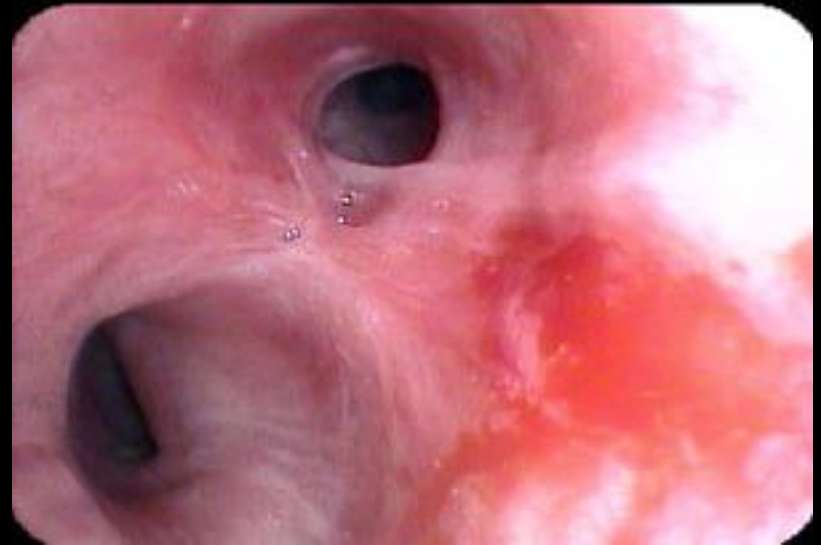
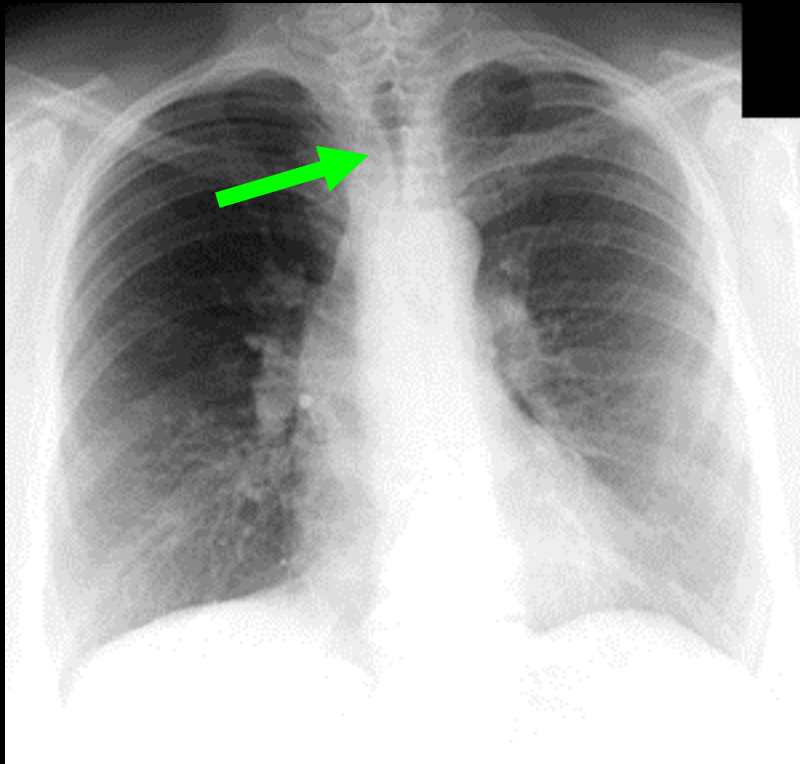
trachéopathie ostéocondroplastique

infection bactérienne (*Moraxella catarrhalis*)

femme 37 ans

fièvre et amaigrissement

Wegener de la trachée sous-
glottique et des bronches
proximales



femme 55 ans
 dyspnée
 Wegener trachéal et
 bronchique proximal

syndrome de Churg-Strauss

caractérisé cliniquement par l'association d':

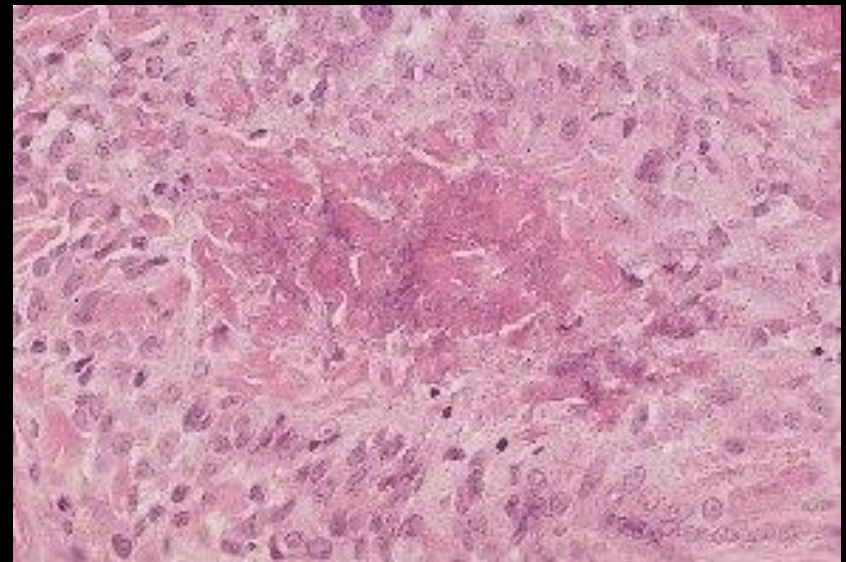
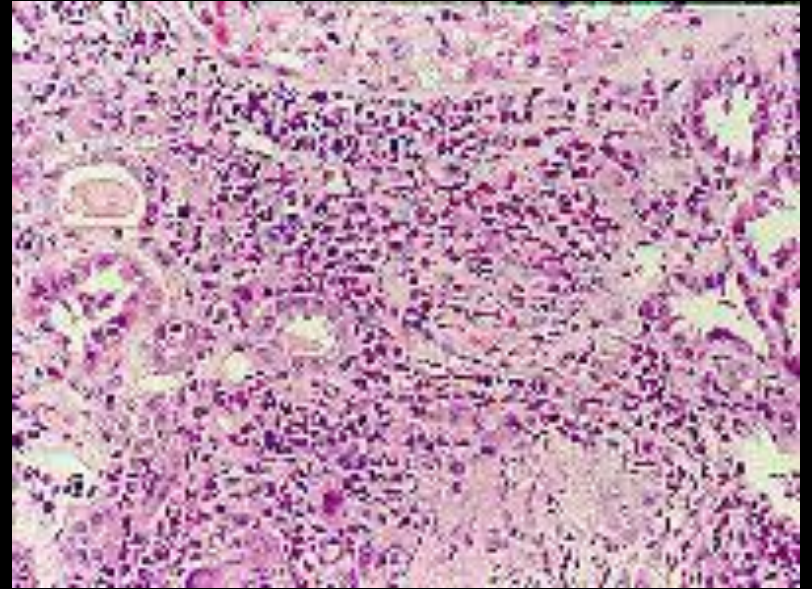
- un asthme
- une fièvre
- une éosinophilie sanguine

et sur le plan anatomo-pathologique par une inflammation
granulomateuse vasculaire (vasculite nécrosante) et extra vasculaire

c'est une affection rare de l'adulte d'âge moyen (40 à 50 ans)

caractéristiques anatomo-pathologiques

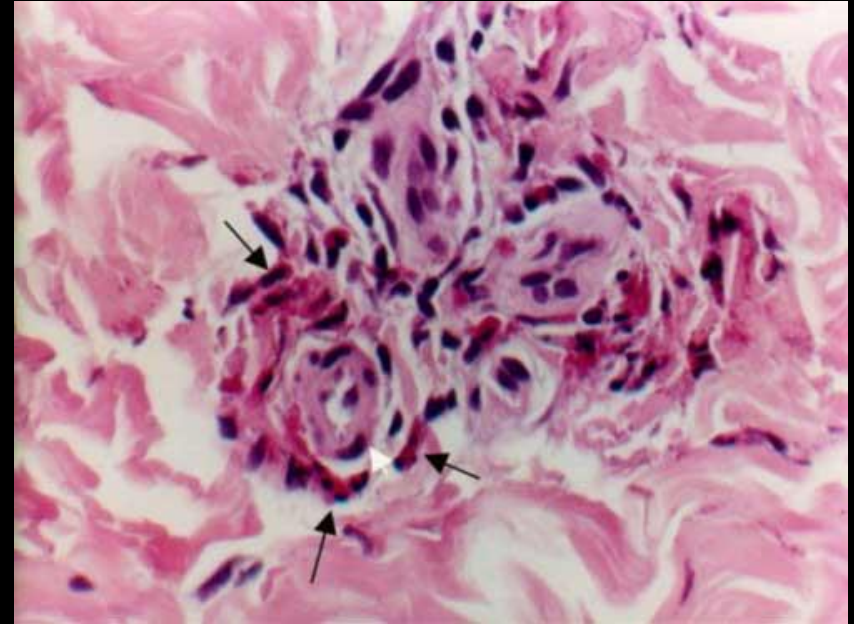
la vascularite est un infiltrat trans mural
lympho plasmocytaire , histiocytaire et
de cellules géantes multinucléées
renfermant de **nombreux éosinophiles** ,
développé dans les **artérioles et les**
veinules de taille moyenne



caractéristiques anatomo-pathologiques

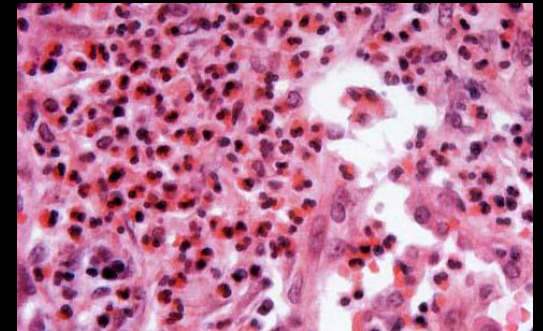
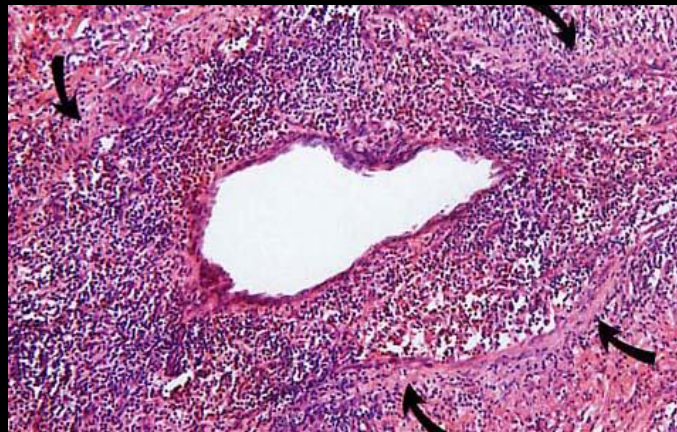
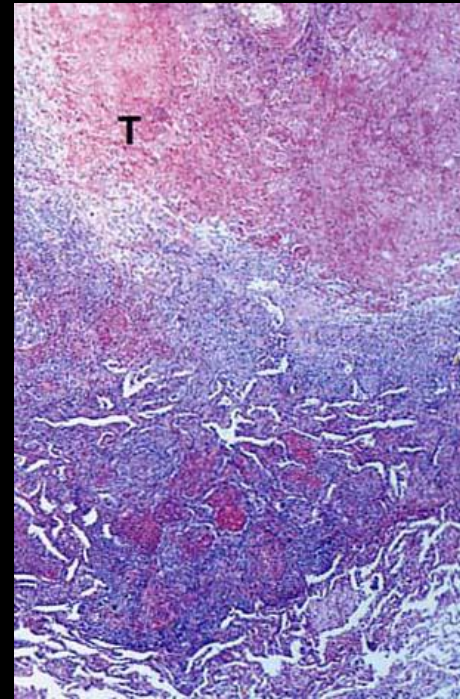
**l'atteinte parenchymateuse extra
vasculaire est faite de foyers de matériel
nécrotique renfermant de nombreux
éosinophiles et entourés d'histiocytes
épithélioïdes avec cellules géantes
multinucléées**

purpura palpable



l'interstitium et les espaces aériens distaux sont infiltrés par des éosinophiles et des macrophages comme dans la pneumonie éosinophilique

on retrouve les anomalies histologiques de l'asthme chronique dans les bronchioles et les petites bronches (épaississement de la membrane basale, métaplasie des cellules mucineuses, hypertrophie de la musculature)



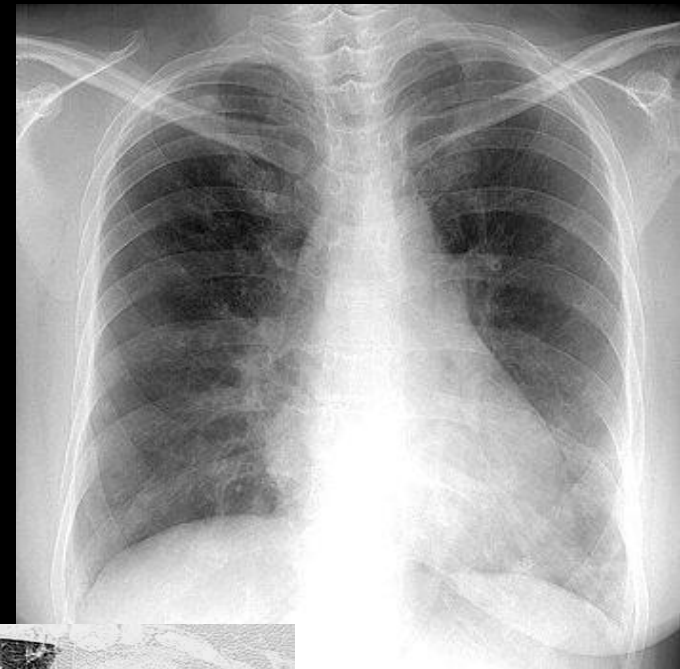
syndrome de Churg-Strauss

manifestations radiologiques (RT)

l'atteinte la plus commune est constituée de zones de condensation parenchymateuse transitoires (labiles) non systématisées , souvent symétriques ,comme dans la pneumopathie chronique à éosinophiles .

on peut rencontrer des opacités nodulaires de petite ou de grande taille , des aspects réticulo micronodulaires

un épanchement liquidien pleural uni ou bilatéral existe chez environ 30 % des patients



femme sd de Churg-Strauss , sinusite,

manifestations radiologiques (en CT HR)

l'aspect le plus habituel est représenté par des **zones de consolidation labiles** en plages non systématisées et sans prédilection pour une région particulière des poumons

on peut observer une répartition symétrique des lésions avec une topographie sous pleurale ,qui correspond à une infiltration interstitielle et des espaces aériens distaux par des éosinophiles

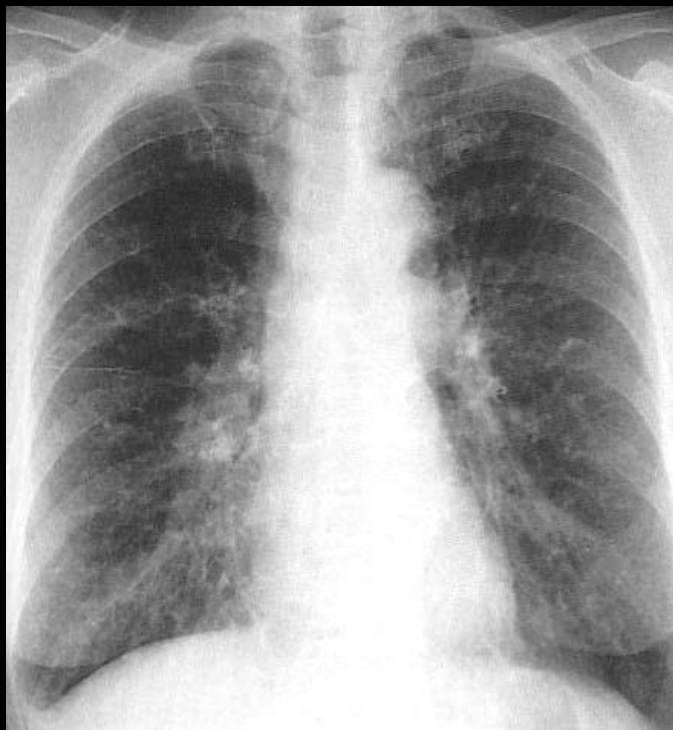
plus rarement des **micronodules centro lobulaires** et **des nodules plus gros** , de 2.5 à 3 cm pouvant s'excaver peuvent être rencontrés .Les 2 variétés correspondent à des foyers de nécrose inflammatoire péri vasculaire ou étendus aux parenchyme avoisinant

l'atteinte cardiaque fréquente peut être à l'origine d'épaississements septaux dans le cadre d'une insuffisance cardiaque congestive

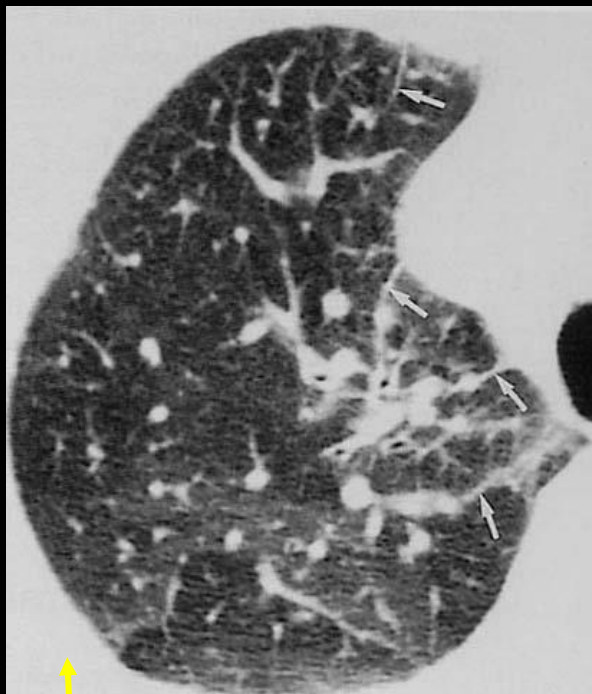


homme 71 ans
sd de Churg-Strauss

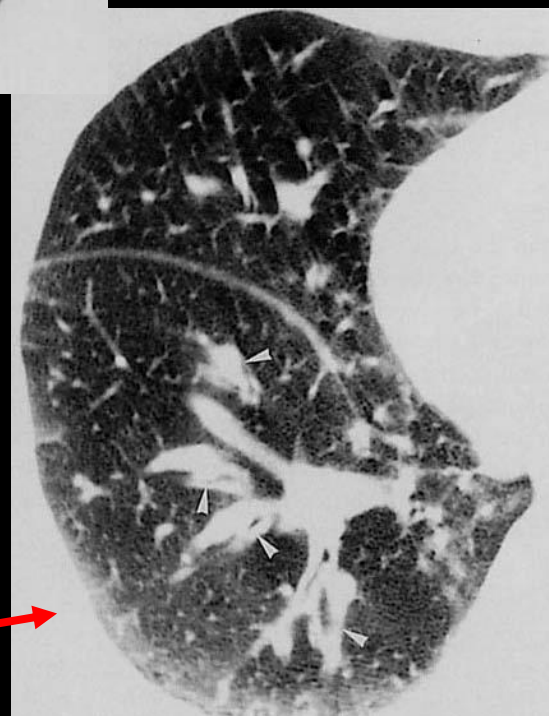
images en verre dépoli et plages de condensation non systématisées du poumon droit



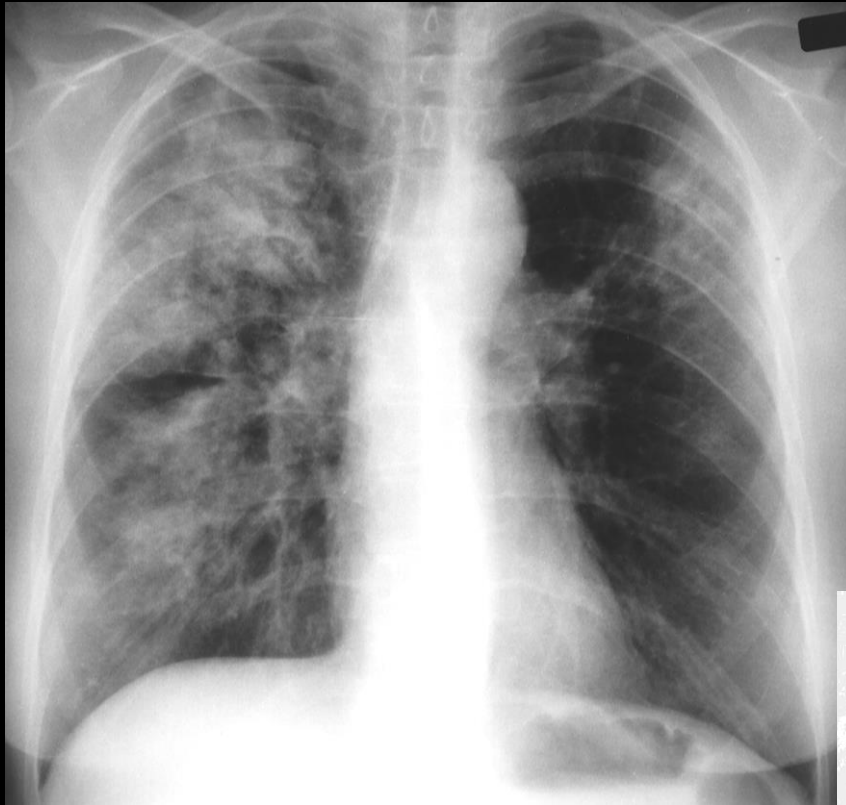
homme 58 ans
sd de Churg-Strauss



épaississements des septas
interlobulaires



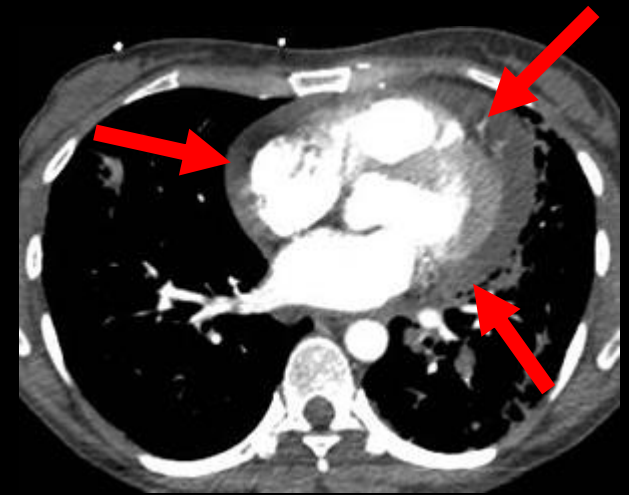
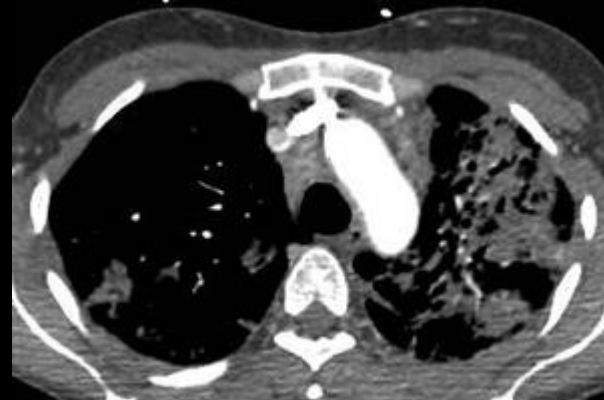
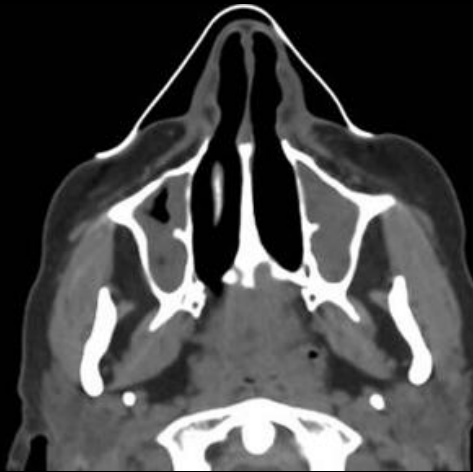
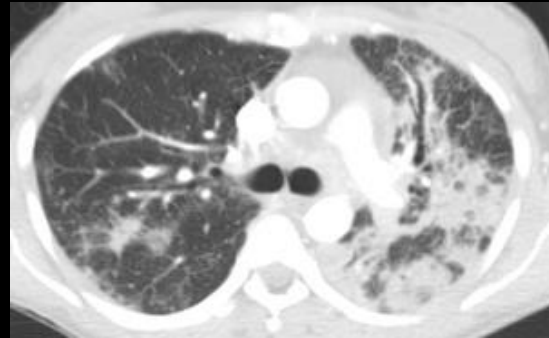
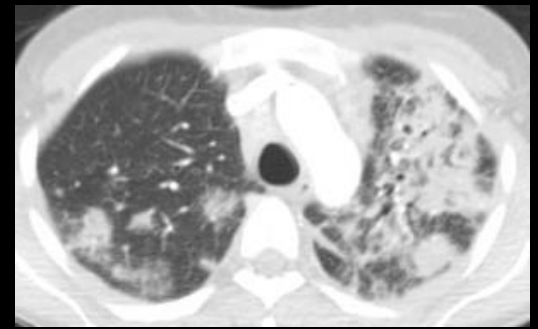
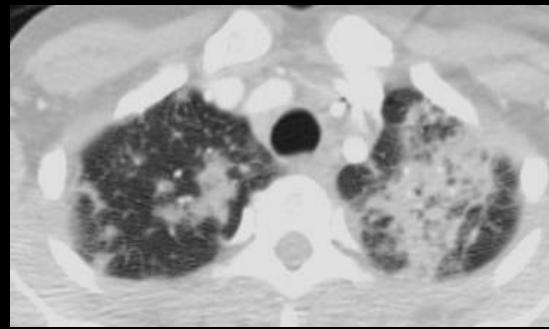
épaississements nodulaires péri
broncho vasculaires



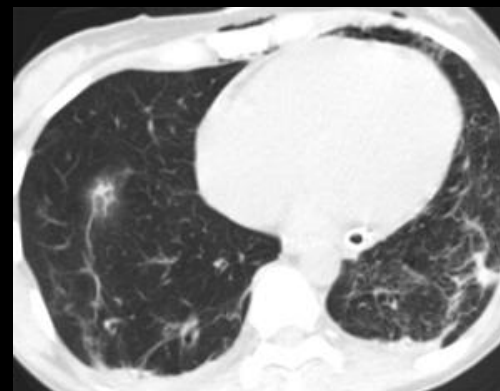
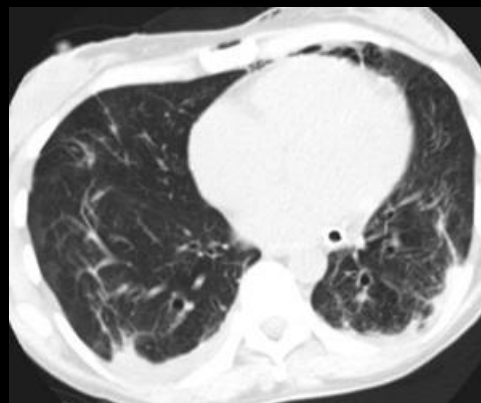
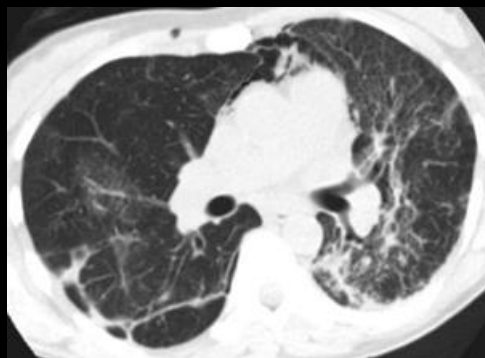
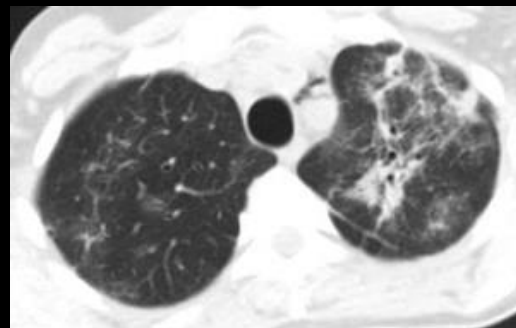
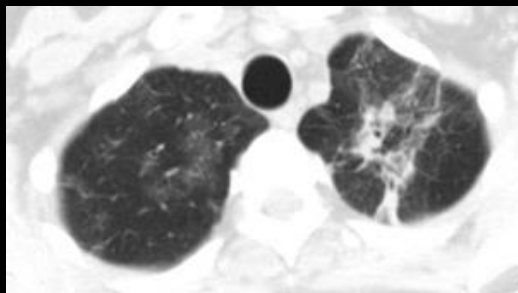
femme 63 ans
sd de Churg-Strauss

images en verre dépoli et plages de
condensation non systématisées
bilatérales





femme 36 ans asthme
hyperéosinophilie
,polypose naso sinusienne
,baisse de l'EG dyspnée
péricardite myocardite



femme 36 ans asthme
hyperéosinophilie
,polypose naso sinusienne
,baisse de l'EG dyspnée
1 mois de corticothérapie



**homme 52 ans asthme
hyperéosinophilie
Churg-Strauss**

**hydrothorax bilatéral et œdème
septal entrant dans le cadre d'une
insuffisance cardiaque congestive**



polyangéite microscopique

maladie systémique caractérisée histologiquement par l'atteinte des artérioles, des veinules et des capillaires ; elle peut rarement intéresser les gros vaisseaux.

l'atteinte la plus commune et la plus importante est rénale .Le poumon est touché chez 15 à 30% des sujets

il existe une légère prédilection masculine et l'âge moyen est de 50 ans ;

hématomes sous
unguéaux "en
éclats"



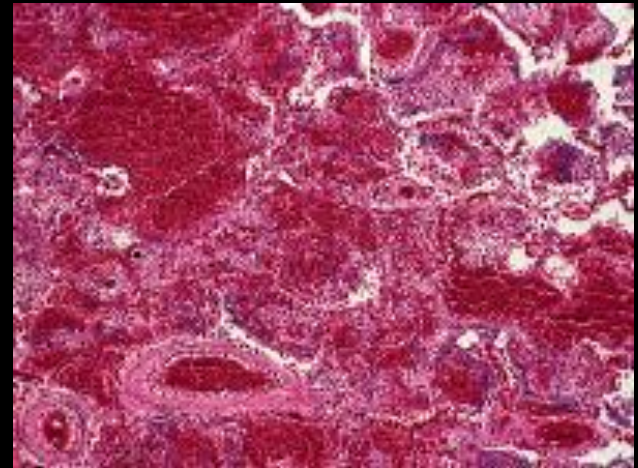
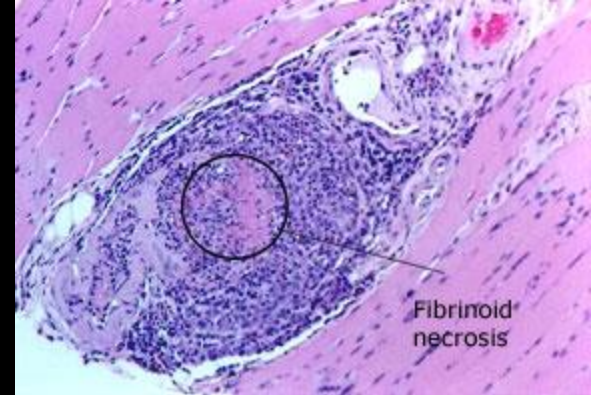
purpura palpable



aspects anatomo-pathologiques

histologiquement, l'aspect est celui d'hémorragies alvéolaires avec capillarite au niveau des septas interlobulaires, comme dans la granulomatose de Wegener (infiltrat neutrophile, œdème, nécrose et thrombi fibrinoïdes).

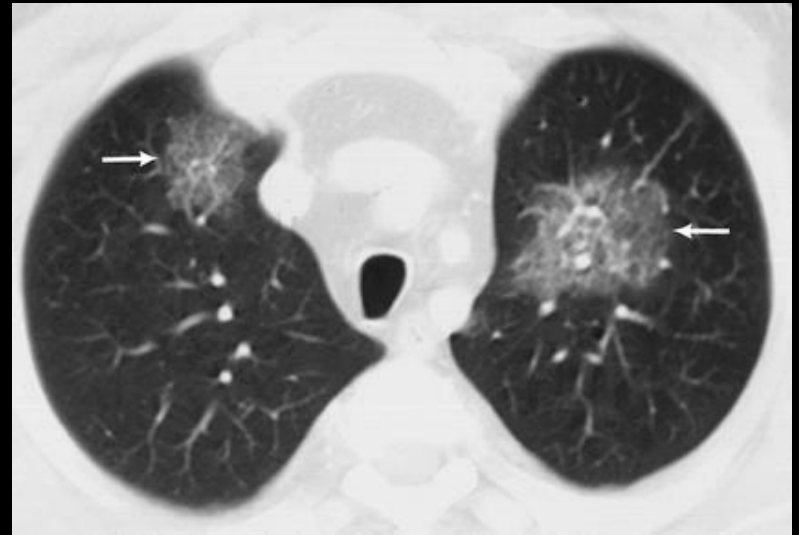
des lésions analogues sont observées dans les artérioles et les veinules ainsi que dans les vaisseaux bronchiques. La guérison s'accompagne souvent d'une prolifération fibroblastique dans l'interstitium des septas alvéolaires et les espaces aériens adjacents.

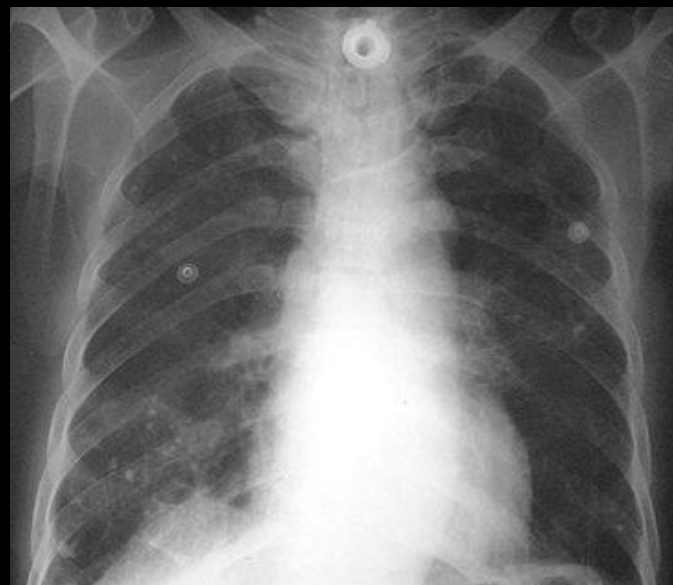
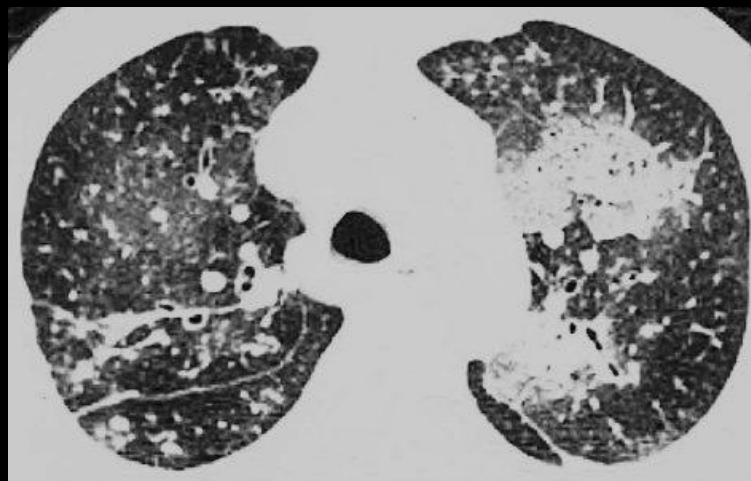


manifestations radiologiques

la radiographie et le CT montrent les **images d'hémorragies alvéolaires bilatérales**

un **épanchement pleural** est observé dans **15%** des cas et un **œdème pulmonaire** dans **5 %**.





2 months after steroid treatment



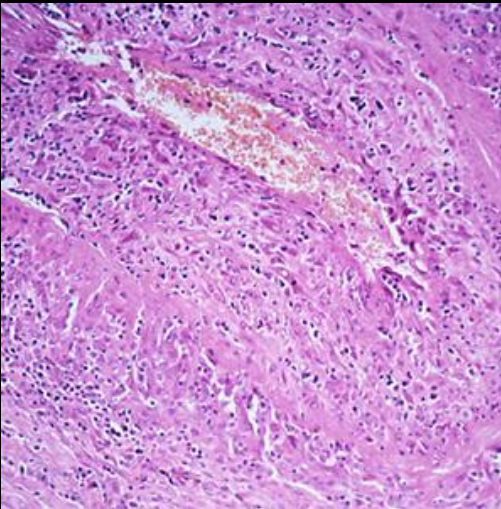
homme 63 ans polyangéite microscopique
 ,hémoptysies et dyspnée depuis 1 semaine .
 Dialyse péritonéale depuis 2 ans .Bronchectasies
 ,granulomes des 2 poumons diagnostiqués depuis
 1 an au CT HR

artérite de Takayasu

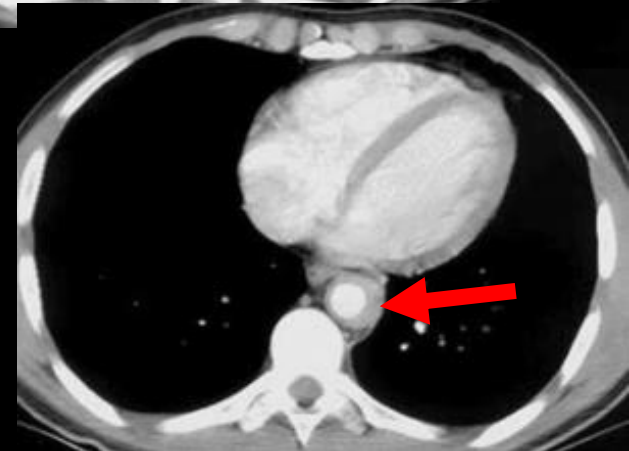
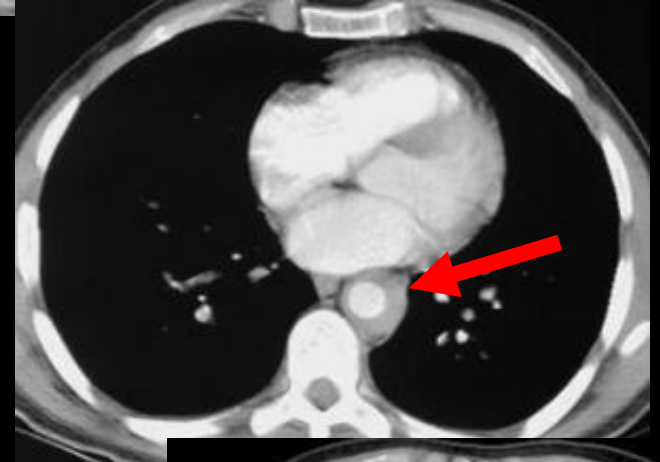
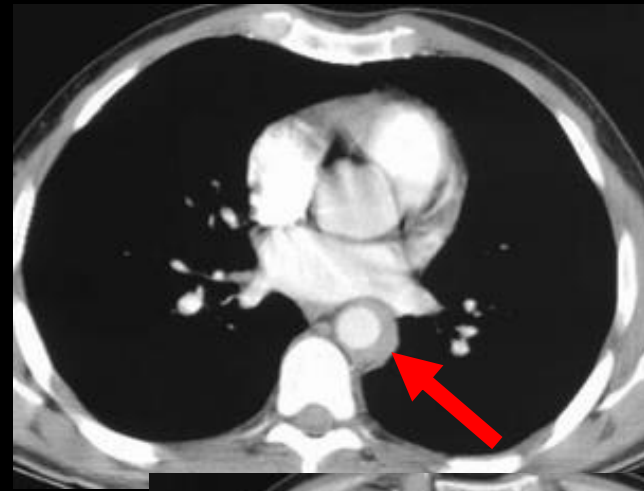
maladie rare atteignant essentiellement l'aorte et ses branches .

L'artère pulmonaire est atteinte dans 45% des cas, les branches artérielles intra pulmonaires dans 28% des cas (série autopsique de 76 cas)

la **prédilection féminine** est marquée : 90 à 95% des cas ,généralement entre 10 et 40 ans , surtout rencontrée dans le sud est asiatique



sténose étendue tronculaire des branches D et G de l'AP ; stenting à droite



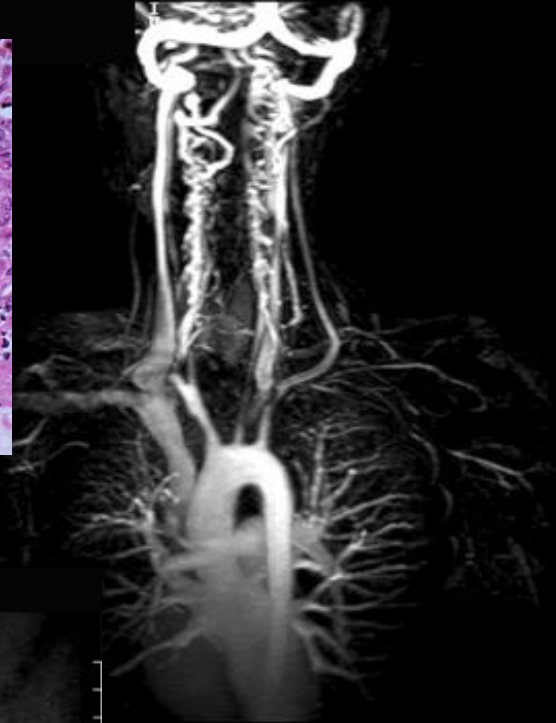
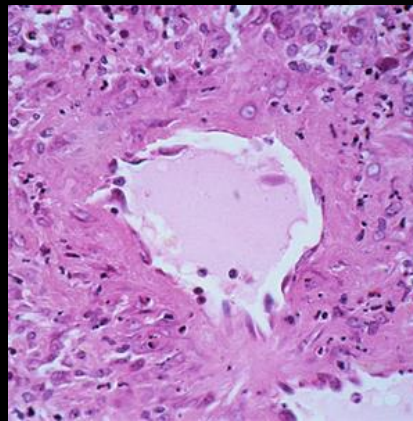
aspects anatomo-pathologiques

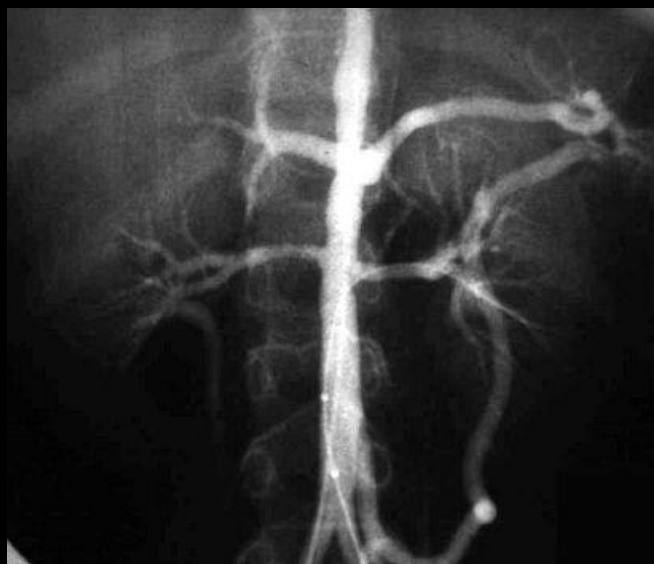
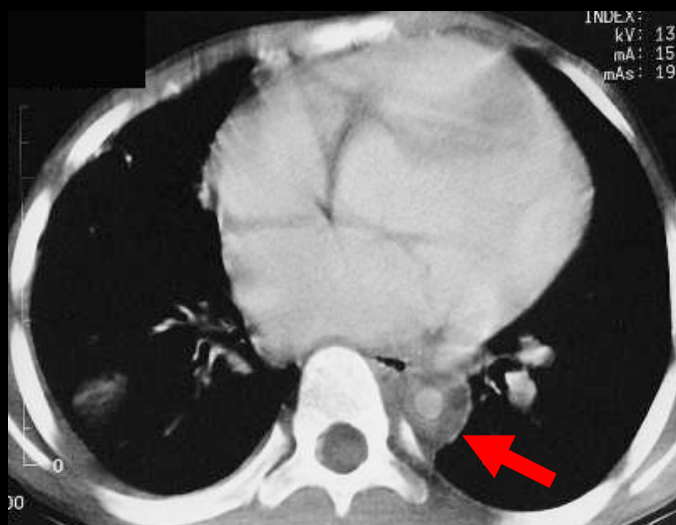
L'atteinte des gros vaisseaux est essentiellement une **fibrose de l'adventice** et une **infiltration cellulaire mononucléée**, une fibrose oblitérante des vasa vasorum, et un infiltrat mononucléé périvasculaire

La média contient des granulomes nécrosants ou non nécrosants et des cellules géantes dispersées. Des calcifications dystrophiques une fibrose et des destructions des lames élastiques sont observées dans les formes vieilles.

Elles sont responsables d'**ectasies vasculaires diffuses** ou **localisées anévrysmales**.

La fibrose intimale peut intéresser les petites artères avec retentissement sur la perfusion pulmonaire et la fonction cardiaque droite





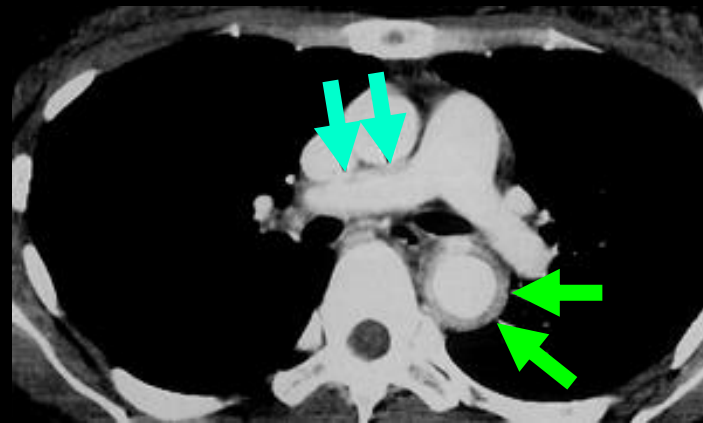
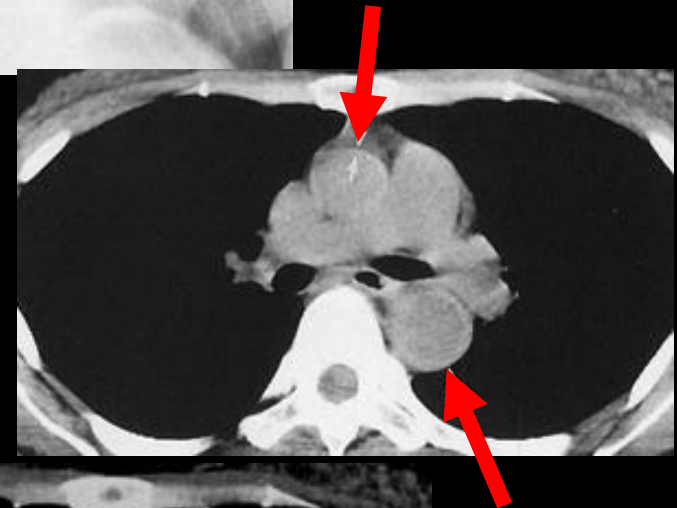
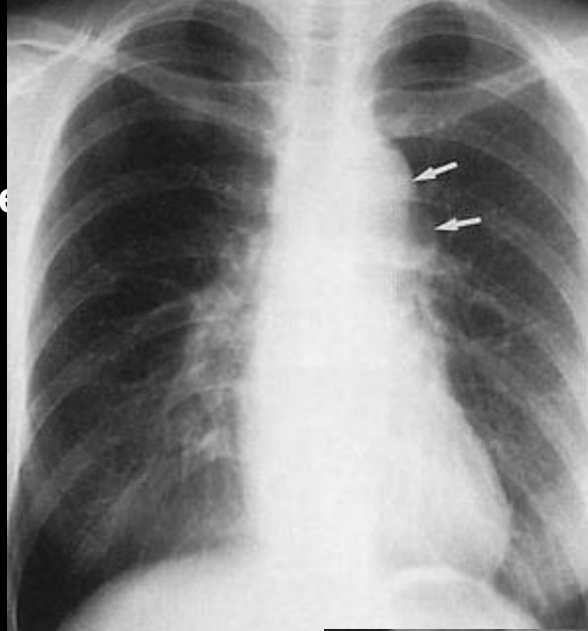
manifestations radiologiques

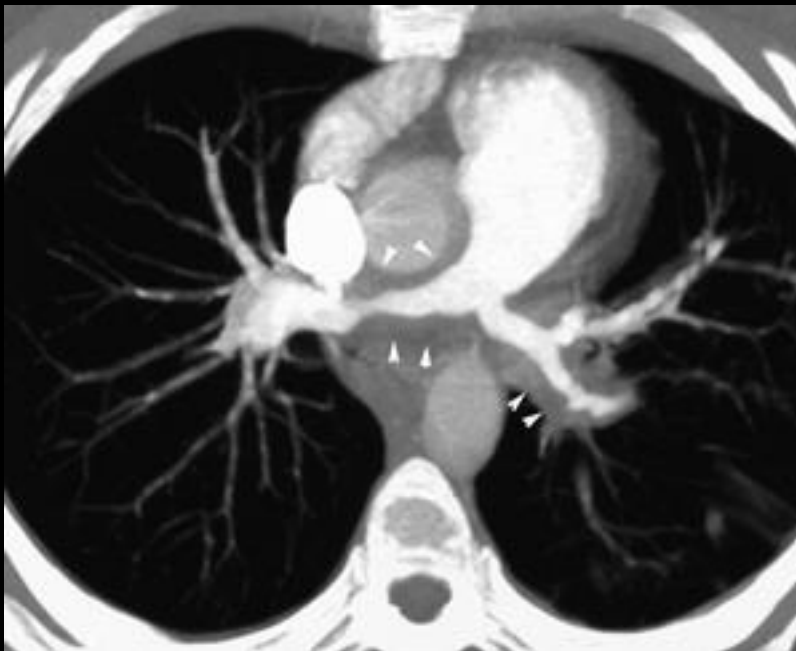
L'atteinte radiographique la plus commune est représentée par les **modifications des contours aortiques**, observée chez 10 à 75 % des patients. La dilatation de l'aorte ascendante, un anévrysme de l'aorte descendante, **l'oligémie pulmonaire** et les signes d'HTAP sont moins fréquents.

Le scanner montre **l'épaississement** >1mm (jusqu'à 4mm), souvent **hyperdense** spontanément de la paroi aortique et son **rehaussement**, le plus souvent retardé (20 à 40 mm après IV).

L'atteinte des **branches de l'AP** est observée dans **10 à 15 %** des cas, principalement sous forme d'un épaississement pariétal.

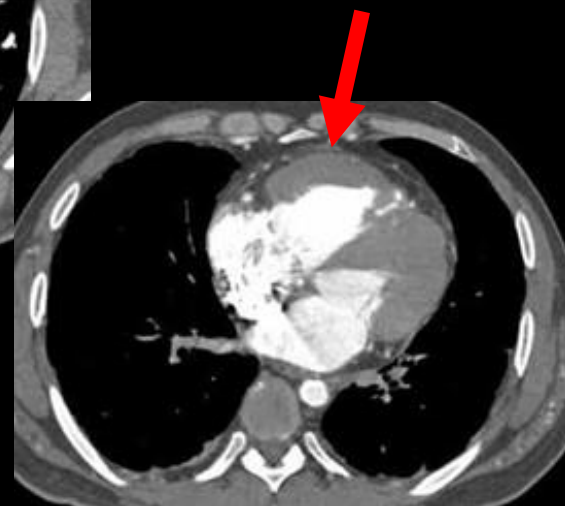
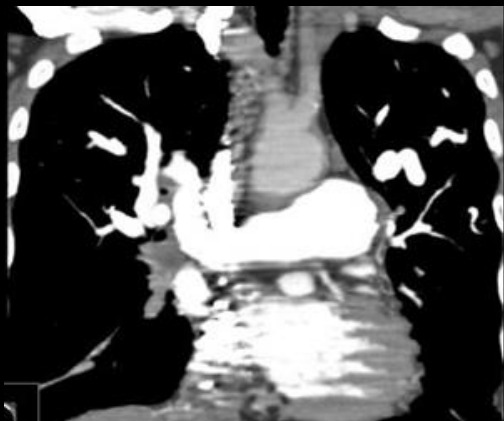
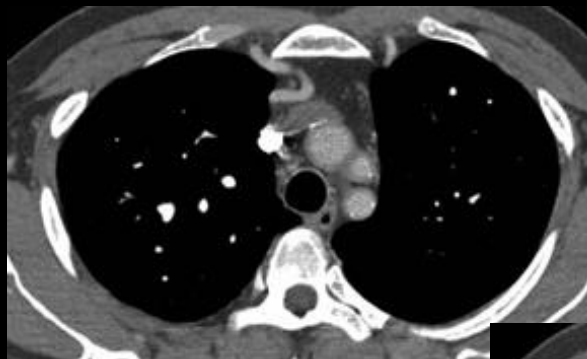
Les **anomalies** de calibre des vaisseaux pulmonaires et **de perfusion** sont vues chez **40% des patients**, comme en scintigraphie de perfusion ou en IRM





artérite de Takayasu
sténose étendue tronculaire des branches
D et G de l'AP ; stenting à droite





homme 34 ans , coréen , artérite de
Takayasu
fatigue générale et dyspnée depuis 1 mois



femme 63 ans , espagnole , artérite de Takayasu vieillie

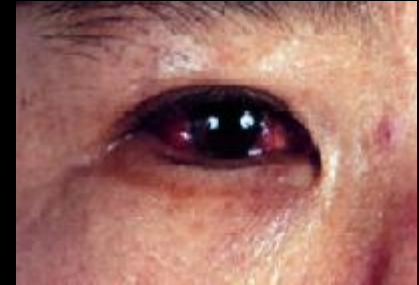
maladie de Behcet



maladie systémique rare caractérisée par des exacerbations et des rémissions d'**uvéïtes** et d'**ulcérations orales et génitales**.

L'**atteinte pulmonaire** s'observe chez **1 à 10 %** des patients ,généralement plusieurs années après le début de la maladie

la maladie frappe plus volontiers l'homme jeune ,son incidence est plus élevée sur le pourtour méditerranéen ,au moyen orient et au japon



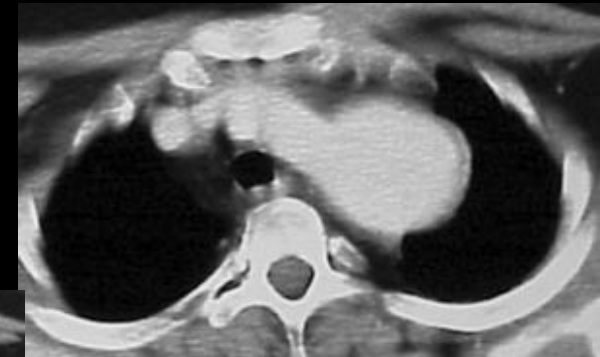
aspects anatomo-pathologiques

tous les vaisseaux pulmonaires quelque soit leur calibre peuvent être **infiltrés par des lymphocytes, des plasmocytes et des neutrophiles** .

la destruction de la média et son affaiblissement sont à l'origine du développement de **dilatations pseudo anévrysmales**

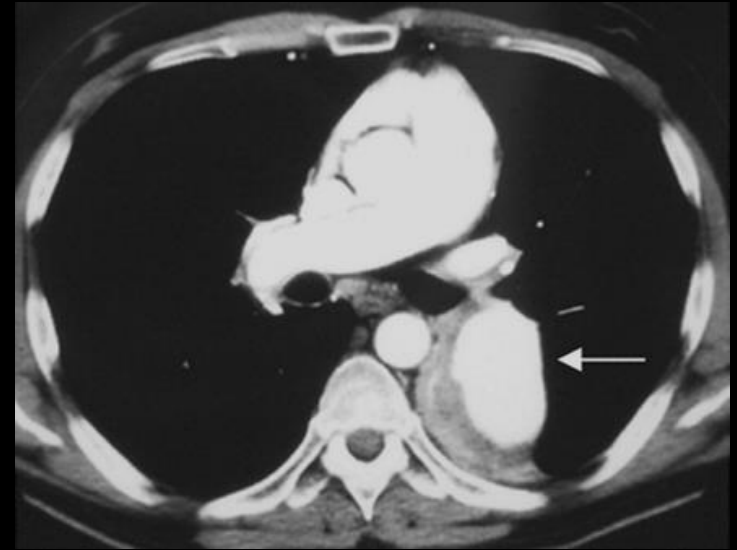
des **thromboses** secondaires à l'inflammation sont à l'origine **d'infarctus pulmonaires** et peuvent conduire à un **CPC**

l'extension extra vasculaire de l'atteinte inflammatoire peut entraîner la formations de **fistules broncho-vasculaires** à l'origine d'**hémoptysies** itératives parfois massives

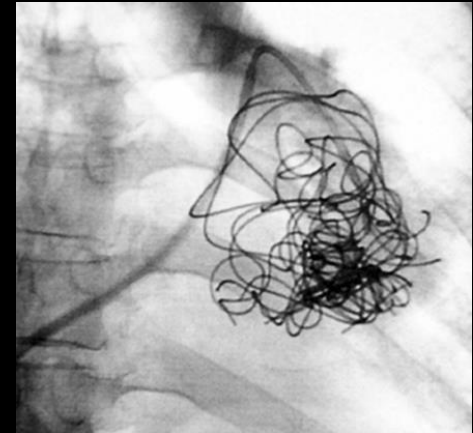


manifestations radiologiques

les pseudo anévrysmes des artères pulmonaires se manifestent radiographiquement par des opacités hilaires arondies rapidement évolutives . Ils peuvent être **multiples** et **bilatéraux** et mesurent 1 à 3 cm. Leurs contours sont souvent flous en raison de leur caractère hémorragique .L'imagerie en coupes est le meilleur moyen de les étudier



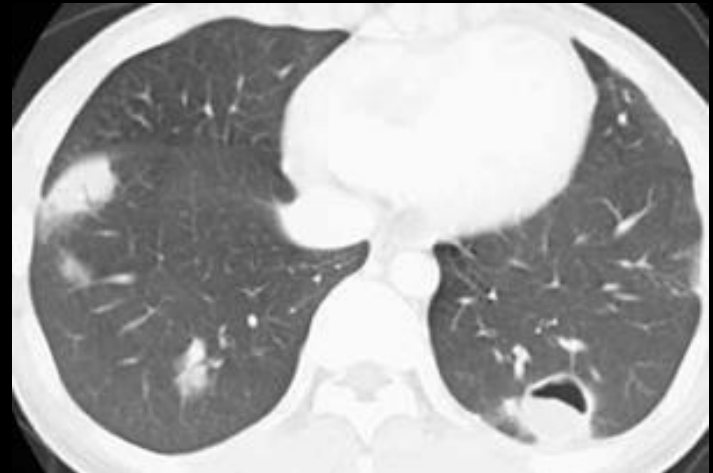
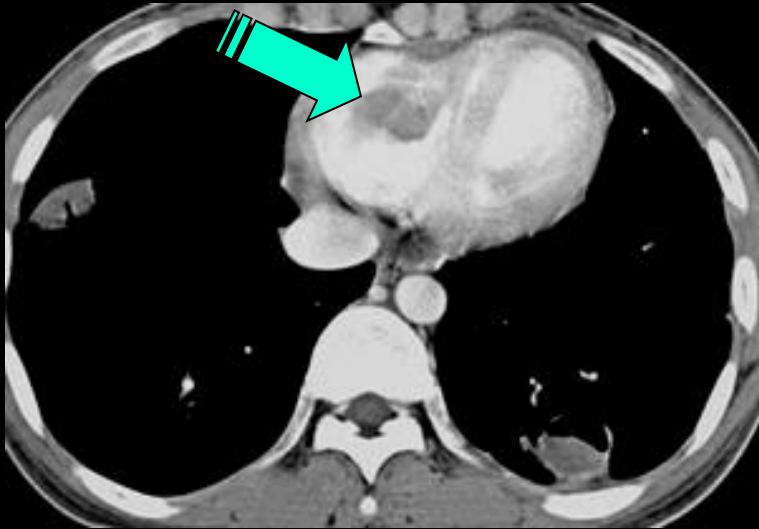
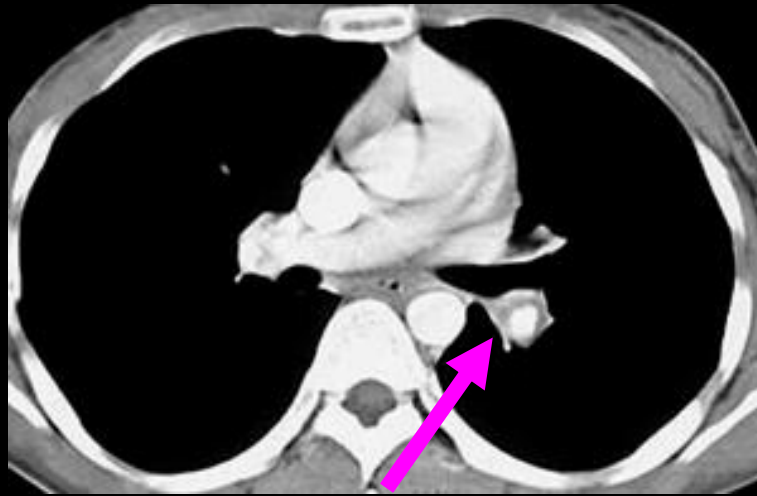
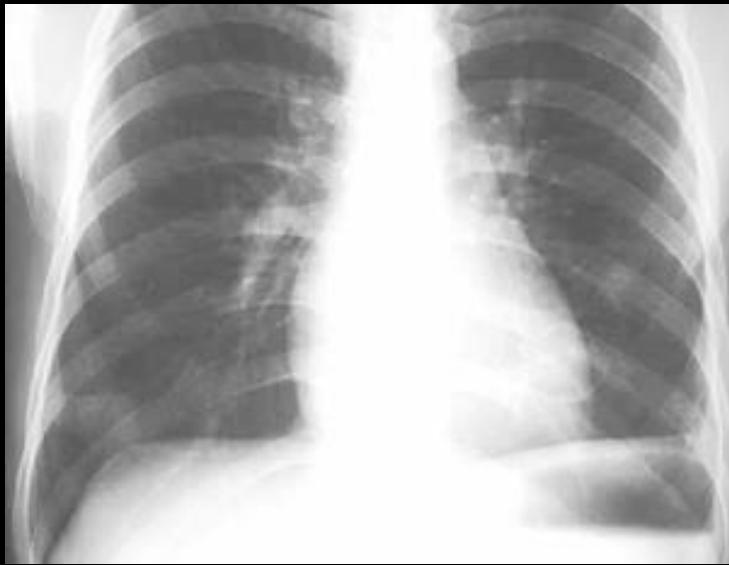
les **thromboses des branches artérielles pulmonaires** siègent le plus souvent sur le segment intermédiaire droit puis sur les branches segmentaires et lobaires . Leurs conséquences peuvent être un **infarctus pulmonaire** ou des zones d'**oligémie** ou des **atélectasies** .



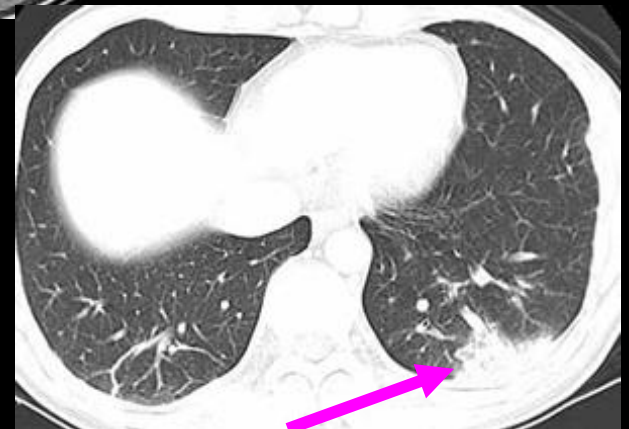
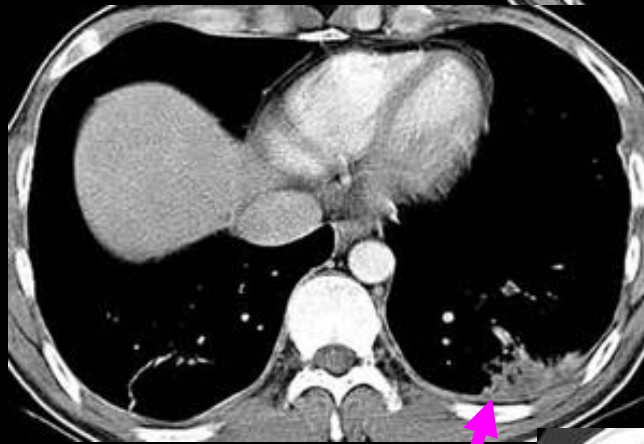
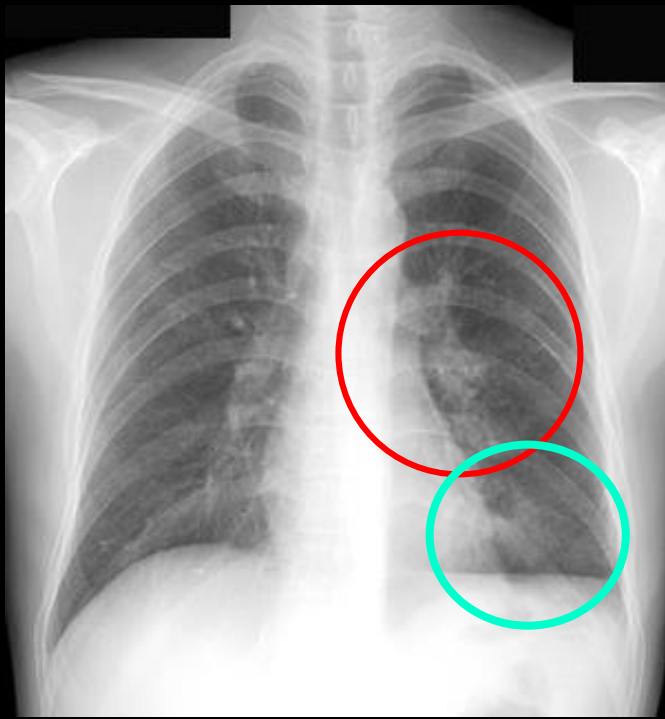
des **hémorragies alvéolaires** peuvent être observées ,conséquences de la vasculite ou de ruptures artérielles pulmonaires

l'atteinte de la VCS ou du tronc brachio céphalique se manifeste par un **élargissement du médiastin** du à l'œdème et au développement de la circulation collatérale

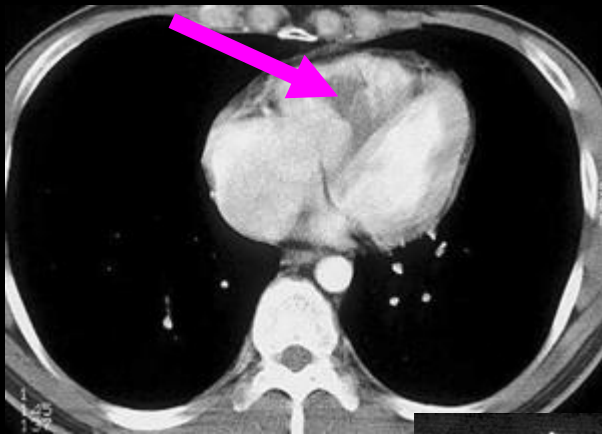
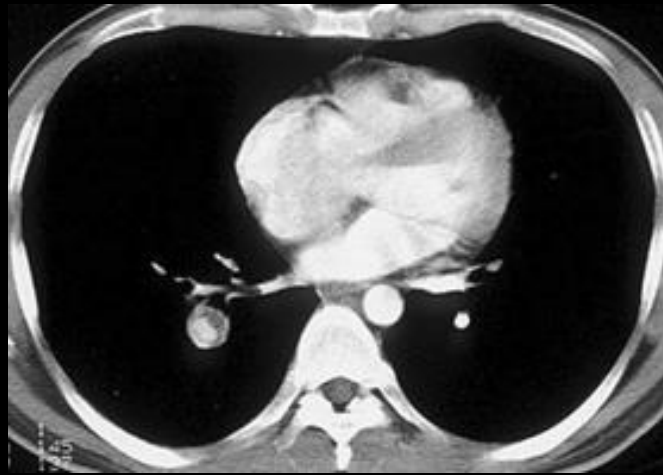
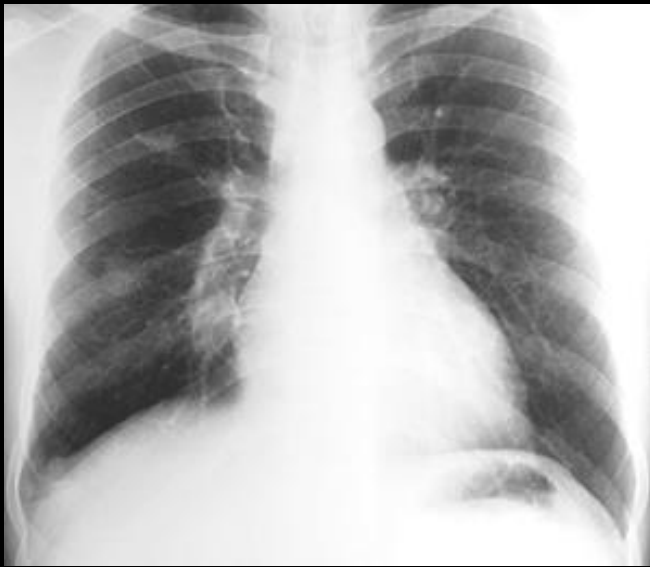
homme 28 ans ,maladie de Behcet
pseudo anévrysme de l'artère
pulmonaire G ,embolisation par coils
Pelage et coll. Radiographics ,2005
;25:1653-1667



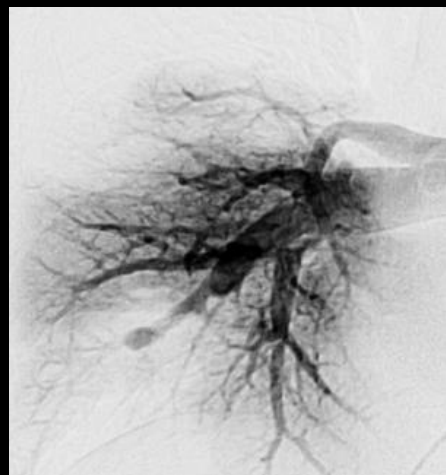
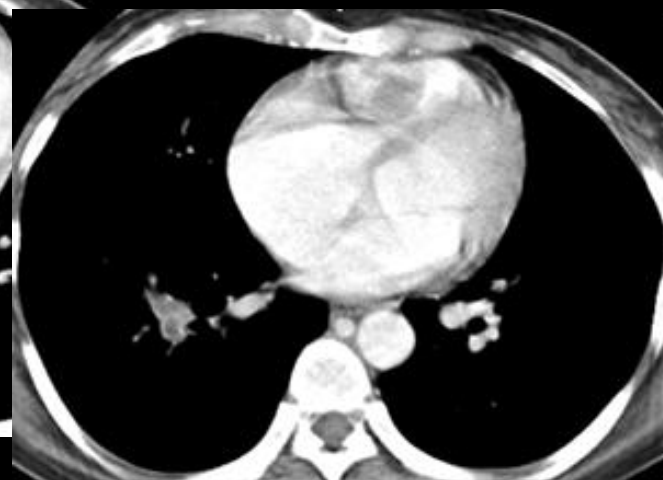
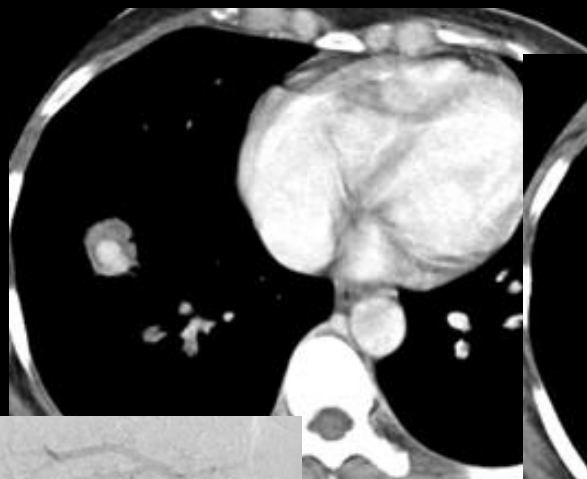
femme 24 ans dyspnée modérée avec
hémoptysies
maladie de Behcet : pseudoanévrysmes
pulmonaire gauche et de l'aorte
abdominale



homme 41 ans fièvre et frissons depuis 2 mois . Maladie de Behcet ;
anévrysme du tronc coeliaque ;thrombus de la veine sous clavière
droite;embolie pulmonaire ;infarctus pulmonaire± hémorragie alvéolaire



homme 35 ans tous et
hémoptysies depuis 7 mois
maladie de Behcet : faux
anévrisme de l'artère
pulmonaire droite ;thrombus
intra ventriculaire et intra
auriculaire droits ;infarctus
pulmonaire



femme 40 ans hémoptysies
maladie de Behcet
diagnostiquée depuis 4 ans
;faux anévrysme pulmonaire
droit et embolisation

syndrome de Goodpasture et syndrome d'hémorragie pulmonaire idiopathique (HPI)

affections caractérisées par des épisodes répétés d'hémorragies pulmonaires, une anémie ferriprive, et une insuffisance respiratoire aiguë ou chronique.

Une **atteinte rénale** coexiste dans le sd de **Goodpasture** qui se distingue des autres sd réno-pulmonaires par la présence d'anticorps anti membrane basale.

La pathogénie des HPI est inconnue.

Le sd de Goodpasture touche des sujets jeunes ; avec la même fréquence dans les 2 sexes

le sd d' HPI (hém*osidérose* pulmonaire idiopathique) est plus fréquent chez l'**enfant** avant 10 ans .40% sont observés chez l'adulte jeune ,2 fois plus fréquemment chez l'homme



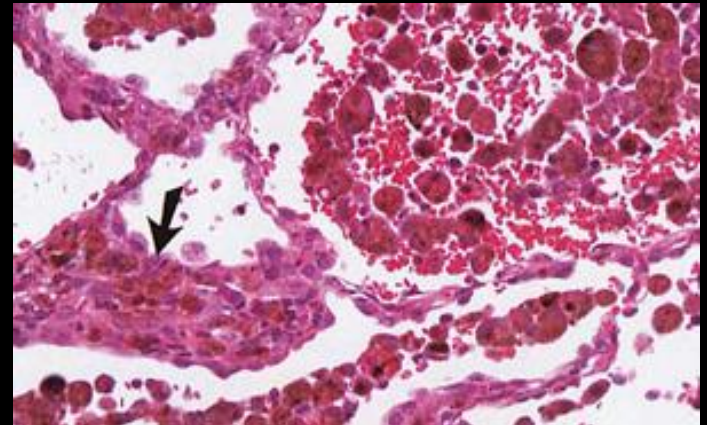
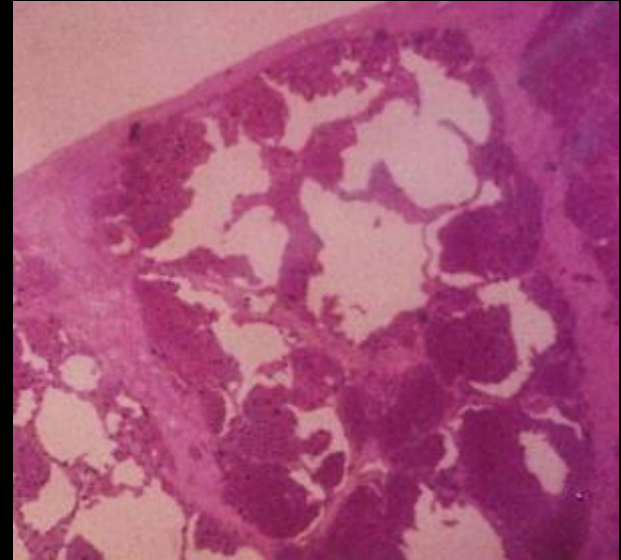
Syndrome de Goodpasture
hémorragies alvéolaires

aspects anatomo-pathologiques

les anomalies histologiques sont identiques dans les 2 affections et correspondent à des **hémorragies des espaces alvéolaires**.

les autres modifications sont la présence de macrophages chargés d'hémosidérine dans les espaces alvéolaires et l'interstitium avec une **fibrose minime ou modérée**. On peut observer un **infiltrat lymphocytaire interstitiel**.

l'immuno-fluorescence montre une réaction linéaire diffuse aux **IgG** dans le sd de Goodpasture, au niveau des septas, absente dans l'HPI.



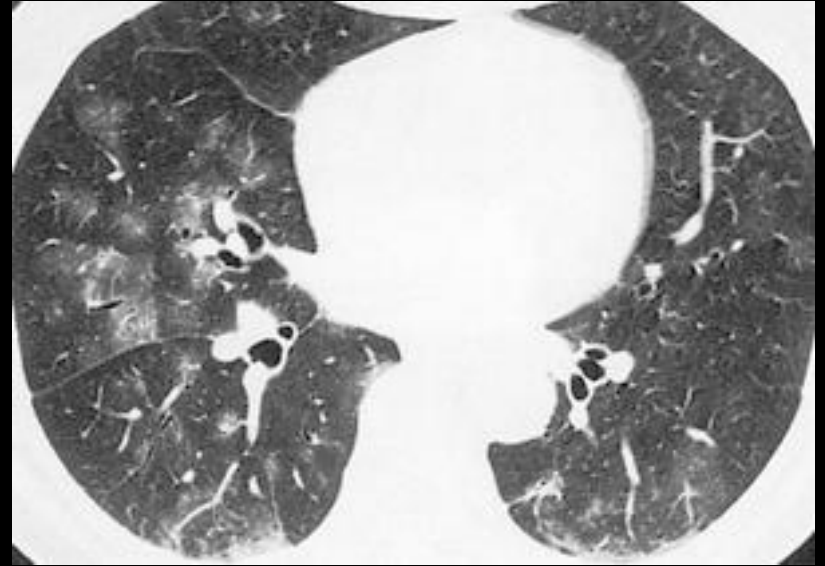
manifestations radiologiques

les manifestations radiographiques du sd de Goodpasture et des HPI sont identiques et sont **fonction de l'abondance des hémorragies et de l'ancienneté des troubles**:

- plages de **verre dépoli**, zones de **condensation parenchymateuse** avec bronchogramme aérique parfois labiles et migratrices
- prédominance péri hilaire ; apex et angles costo-phréniques épargnés.
- généralement bilatérales et non symétriques

la RT est normale dans 18% des sd de Goodpasture.

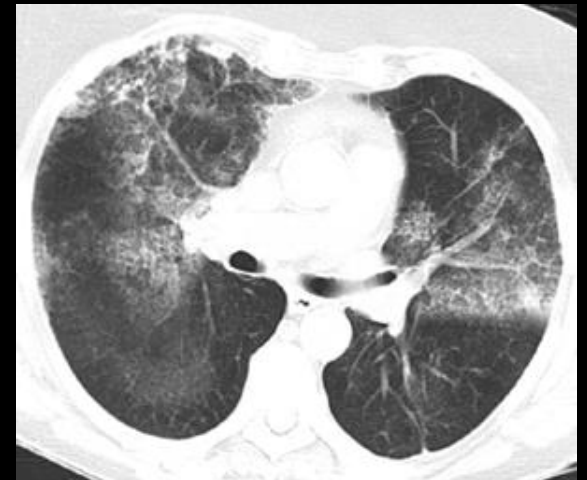
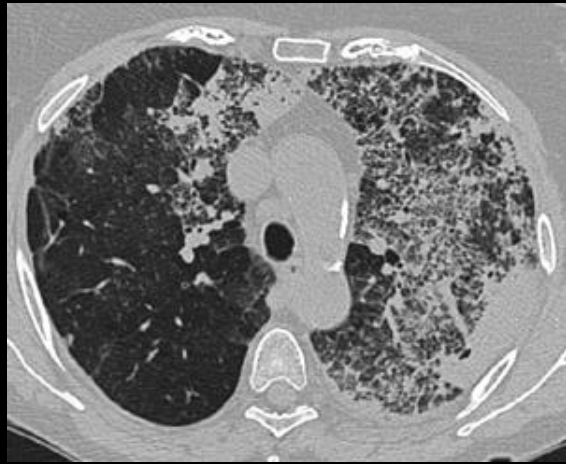
au CT,on retrouve les **zones de verre dépoli qui prédominent dans les régions déclives**. Avec la répétition des épisodes hémorragiques apparaissent des dépôts collagènes dans l'interstitium, avec fin réseau réticulo nodulaire et micronodules centrolobulaires disséminés, épaississements des septas inter lobulaires



hémorragies alvéolaires récentes



hémorragies alvéolaires



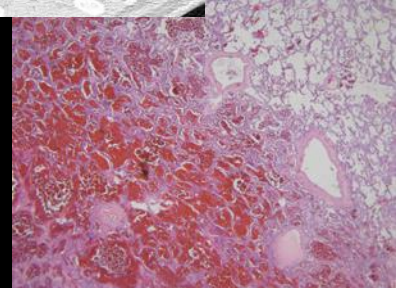
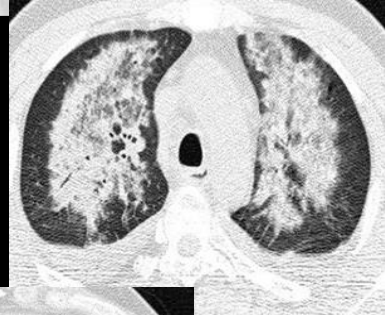
femme 72 ans syndrome de Goodpasture

hémorragies alvéolaires ;épaississements septaux ,
début de fibrose et plages de consolidation en faveur
de saignements itératifs anciens

étiologies et classification des HPD

3 groupes principaux individualisables en fonction des anomalies immunologiques:

- **les maladies des AC anti membrane basale glomérulaire** (sd de Goodpasture)
hommes jeunes ,HPD,glomérulonéphrite et toux sanguin élevé d'AC AMB.
- **les maladies avec dépôt de complexe immun type LEAD** ; l'HPD y est beaucoup plus rare et de mauvais pronostic . Sd de Sharp, purpura rhumatoïde,cryoglobulinémie,sclérodermie
- les maladies sans AC AMB ni dépôt de complexe immun: maladie de Wegener et polyangéite microscopique** ;l'atteinte rénale est fréquente
- l'hémosidérose idiopathique** : HPD isolée d'origine dysimmunitaire probable
- les autres causes non immunitaires d'HPD :
 - .infections variées ,sujets immunodéprimés ou non
 - .rétrécissement mitral avec hypertension veineuse pulmonaire
 - .causes toxiques et médicamenteuses
 - .troubles de l'hémostase
 - .sarcome de Kaposi et embolies tumorales
 - microscopique intra artérielles pulmonaires



homme 63 ans HPD post infarctus myocardique

Fin