

PNEUMOPATHIE ORGANISEE CRYPTOGENIQUE

Staff de pneumologie novembre 2013

Dr SELLAMI yosra

DEFINITION

- La pneumopathie organisée (auparavant appelée « bronchiolite oblitérante avec pneumopathie organisée BOOP») est une forme particulière de réaction inflammatoire et fibroproliférative du poumon.
- Sa forme idiopathique, appelée « pneumopathie organisée *cryptogénique* », appartient au groupe des pneumopathies interstitielles idiopathiques

HISTOLOGIE

- Le processus pathologique débute par une lésion (infectieuse, toxique ou de nature inconnue) de l'épithélium alvéolaire et des membranes basales
- Les fibroblastes prolifèrent et comblent les alvéoles sans endommager l'architecture du parenchyme = bourgeons cellulaires endoalvéolaires (lésion élémentaire)

Ces bourgeons existent dans d'autres pathologies : pneumopathie d'hypersensibilité, pneumonie chronique à éosinophiles, maladie de Wegener, agressions toxiques, infections ..

- **Le diagnostic histologique de pneumopathie organisée nécessite donc que les bourgeons conjonctifs soient la lésion principale, et l'absence d'argument en faveur d'un autre diagnostic.**

CLINIQUE

- 50-60 ans
- Tableau infectieux subaigu (qqs semaines): fièvre, dyspnée, toux, amaigrissement
- beaucoup plus rarement : formes aiguës avec installation en moins de 2 semaines et tableau de SDRA
- L'auscultation : des râles crépitants.
- syndrome inflammatoire biologique
- EFR : syndrome restrictif
- LBA: alvéolite panachée avec prédominance de lymphocytes (20 à 40%), discrète élévation des PN neutrophiles (10 à 15%) et éosinophiles (5%)

RADIOLOGIE

Trois formes « typiques »

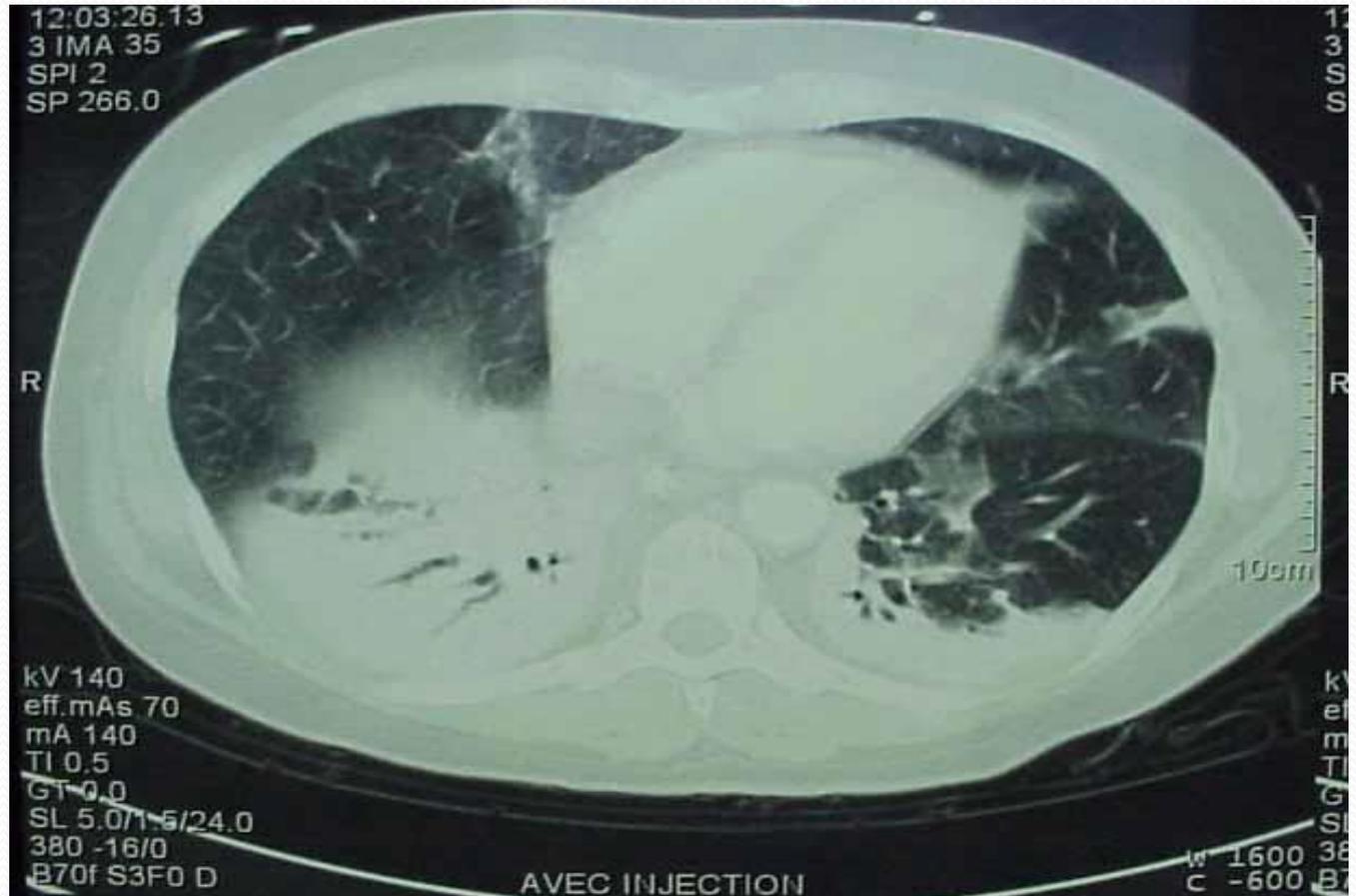
- Syndrome alvéolaire multifocal
- Association opacités alvéolaires et interstitielles
- Masse spiculée pseudo néoplasique

SYNDROME ALVEOLAIRE MULTIFOCAL

- Forme la plus typique et la plus fréquente
- Condensation(s) alvéolaire(s) bilatérales et asymétriques à prédominance sous pleurale et/ou péri bronchovasculaire et plutôt aux bases
- Plages en verre dépoli très souvent associées : parfois isolées chez le sujet immuno déprimé

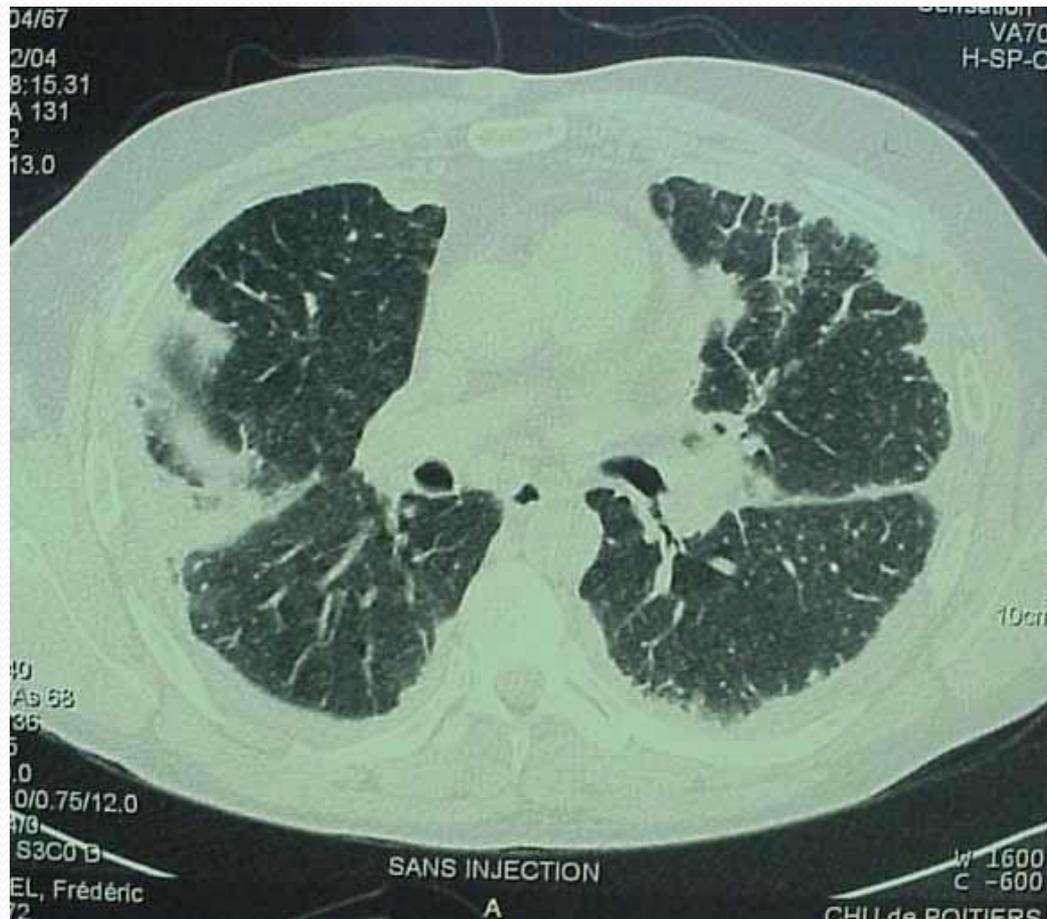
SYNDROME ALVEOLAIRE MULTIFOCAL

Opacités
alvéolaires
bilatérales sous
pleurales à bords
flous avec
bronchogramme
aérique



SYNDROME ALVEOLAIRE MULTIFOCAL

condensation
alvéolaire à
bords flous
sous pleurale



Opacités
interstitielles
sous
pleurales

ASSOCIATION OPACITES INTERSTITIELLES ET ALVEOLAIRES

- Opacités réticulées en rapport parfois avec de la fibrose; souvent associées avec des zones de condensation alvéolaire

ASSOCIATION OPACITES INTERSTITIELLES ET ALVEOLAIRES

Lignes
septales et
non septales



MASSE SPICULEE

PSEUDO NEOPLASIQUE

- Forme la plus trompeuse
- Nodules répartis de façon aléatoire pouvant réaliser une véritable masse spiculée
plus fréquents chez sujets immuno déprimés

MASSE SPICULEE PSEUDO NEOPLASIQUE



Masse
spiculée
excavée
rattachée
à la plèvre

SYNDROME MULTINODULAIRE



Sujet immuno-déprimé : nombreux nodules disséminés, mal limités centrés pour certains par un bronchogramme aérien associés à du verre dépoli

AUTRES ASPECTS RADIOLOGIQUES

- Lymphadénopathies médiastinales
- Épanchements pleuraux de faible abondance
- Formes atypiques et non spécifiques

ÉVOLUTION DES LÉSIONS RADIOLOGIQUES

- Migratrices et fugaces (très évocateur), régressant par le centre (halo inversé)
- Guérison radiologique sous traitement adapté (corticoïdes)
- Possibles lésions de fibrose irréversible

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Carcinome bronchiolo alvéolaire
- Pneumopathie à éosinophiles
- Lymphome
- Pneumopathies infectieuses

CARCINOME

BRONCHIOLO ALVEOLAIRE

- Condensation(s) alvéolaire(s) systématisée(s) segmentaire(s) ou lobaire(s) contenant fréquemment des alvéologrammes
- Verre dépoli en périphérie aux bords droits et anguleux limité par les septa interlobulaires
- (Crazy paving possible)
- Nodules souvent associés
- Absence de caractère migratoire

CARCINOME BRONCHIOLO ALVEOLAIRE



**Forme
multifocale**

Foyers de condensation
alvéolaire



**Forme
unifocale**

PNEUMOPATHIE A EOSINOPHILES

- Opacités alvéolaires sous pleurales
- Réalisant un aspect d'OAP en négatif
- Réalisant parfois des bandes épaisses parallèles à la paroi thoracique
- Atteinte préférentielle des sommets
- Migratoires et fugaces pour la forme bénigne (syndrome de Loffler)

PNEUMOPATHIE A EOSINOPHILES

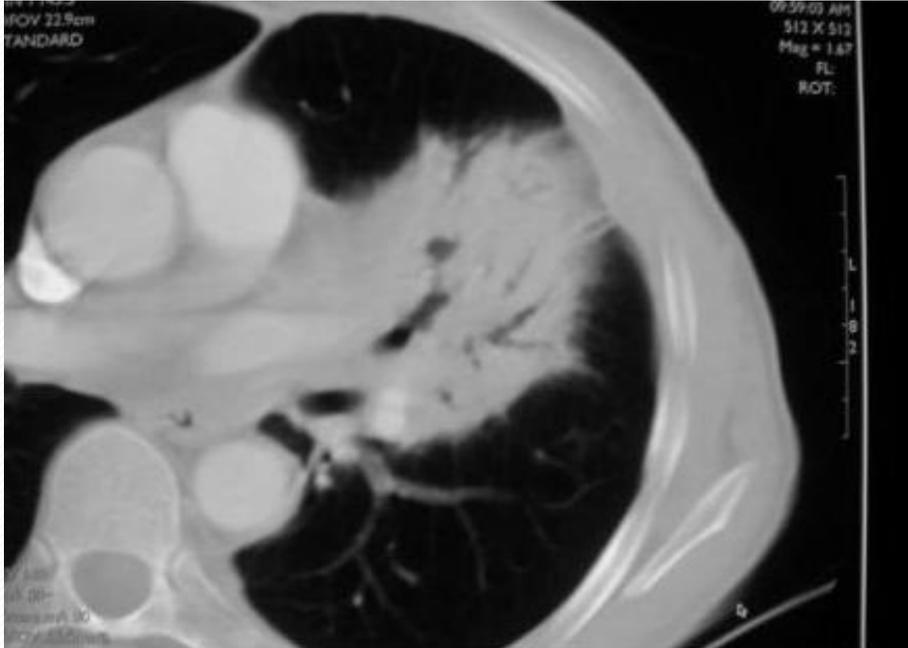
Condensations
alvéolaires
bilatérale sous
pleurales



LYMPHOME

- Nodule(s) de moins de 3 cm bien limité(s)
- Condensation alvéolaire systématisée
- Atteinte parenchymateuse rare dans le LMNH(4%)
- Adénopathies médiastinales quasiment toujours associées dans le Hodgkin
- Absence de caractère migratoire

LYMPHOME



Foyer de
condensation
alvéolaire avec
bronchogramme
aérique

Etiologies

Formes secondaires :

- infection bactérienne ou virale (le plus souvent)
- toxicité médicamenteuse: amiodarone, BB, endoxan, cocaïne...
- connectivites et vascularites: polyarthrite rhumatoïde, les myopathies idiopathiques inflammatoires ou le syndrome de Sjögren
- affection néoplasique : *syndromes myélo- ou lymphoprolifératifs*
après *transplantation pulmonaire*
radiothérapie pour cancer mammaire (touche 2,5% des patientes)

Sans cause identifiable : cryptogénique (diagnostic d'exclusion)

Il n'existe pas de caractéristique clinique ni radiologique permettant de distinguer la pneumopathie organisée cryptogénique de celle associée à une cause ou un contexte déterminé. Ce diagnostic est donc posé par défaut lorsque la recherche d'une cause reste négative.

Diagnostic

- présentation radio-clinique compatible
- et l'entité histologique obtenue par
 biopsie transbronchique
 vidéo-chirurgie

La biopsie pulmonaire thoracoscopique assistée par vidéo est la meilleure technique pour diagnostiquer la pneumopathie organisée , de larges prélèvements sont nécessaires afin de poser le diagnostic avec certitude : vérifier que les bourgeons fibroblastiques endo-alvéolaires sont bien la lésion principale, et non un élément accessoire au cours d'un autre processus pathologique

DD :

- granulomatose de Wegener
- pneumopathie interstitielle non spécifique
- pneumopathie d'hypersensibilité
- lymphome pulmonaire primitif

TRAITEMENT

- - **corticothérapie** :

- Une caractéristique de la pneumopathie organisée cryptogénique est sa sensibilité spectaculaire au traitement corticoïde

prednisone (0.75 mg/kg/j pendant 4 semaines) avec réponse rapide (cliniquement en 48h et radiologiquement en quelques jours) puis 20 mg/j 12 sem et à réduire progressivement sur 24 mois en tout (parfois plus en cas de rechute).

- rechutes fréquentes (50%), souvent au cours de la première année, sous faible dose de corticoïdes, mais peuvent être maîtrisées par des doses modérées de prednisone et ne péjorent pas le pronostic

- si rechute survient sous > 20 mg/j prednisone : revoir le diagnostic (lymphome ?)

TRAITEMENT

- Autres traitements :

- ° immunosuppresseurs (CPA, azathioprine)
- ° macrolides (chlarythromycine 250 mg 2x/j 2 mois)

CONCLUSION

- La pneumopathie organisée cryptogénique (ou COP) est suspectée devant un syndrome radioclinique et doit être dans la grande majorité des cas confirmée par l'histologie et après exclusion de toute autre étiologie.
- Le diagnostic précoce permet un traitement par corticoïdes aboutissant à la guérison complète des lésions y compris de fibrose intra-alvéolaire