

# Rencontre Médecine interne et Pneumologie

## Imagerie thoracique de la Sclérodermie

Jeudi 14 novembre 2019

Marjorie Salel, Radiologue, Clinique Pasteur

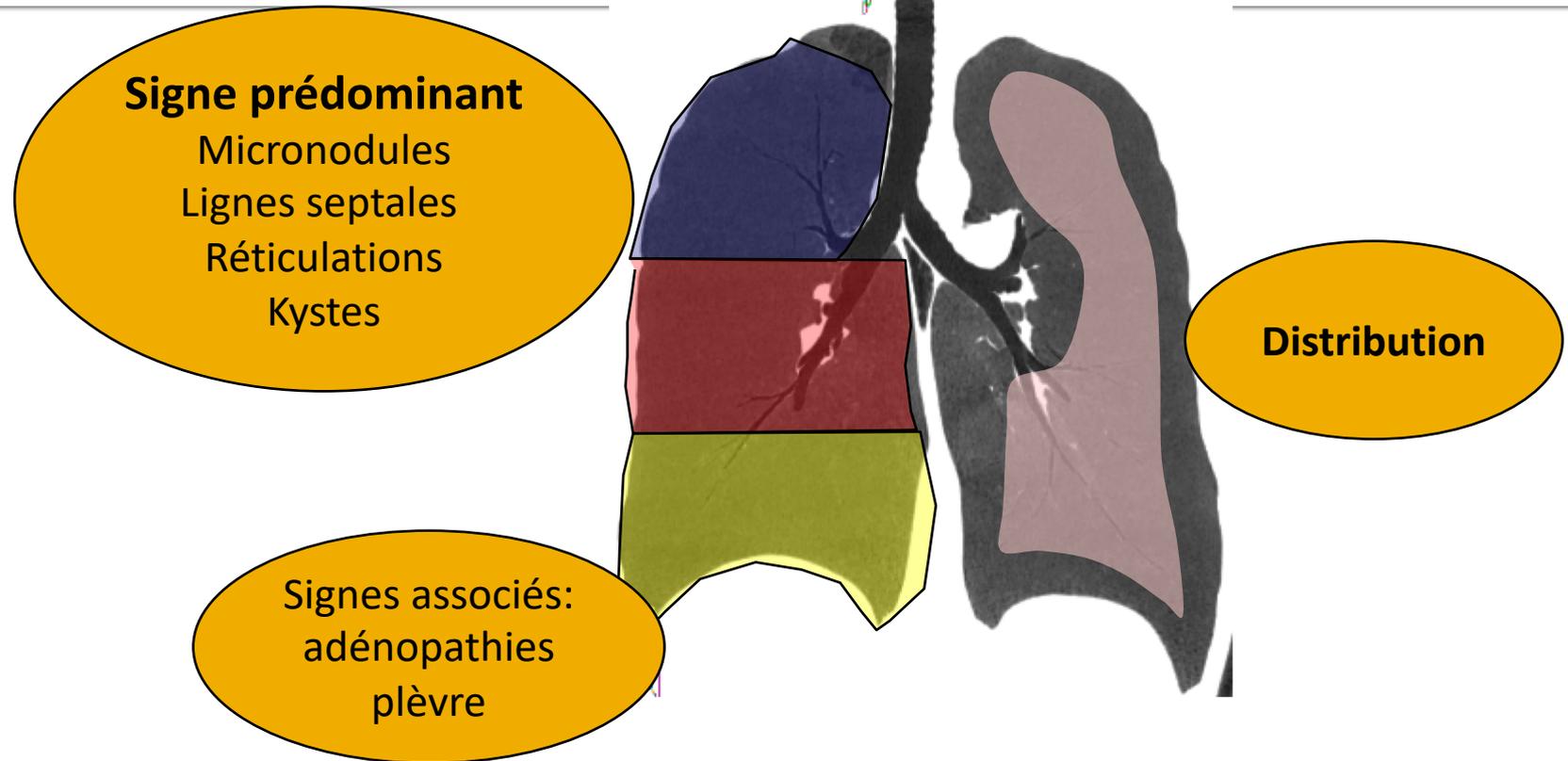
# Sclérodermie : atteinte pulmonaire

- **PID** : cause principale de mortalité (2<sup>ème</sup> : HTAP)
- 90 % des patients auront des anomalies interstitielles sur le scanner thoracique
- Importance du scanner dans dépistage et suivi
- Scanner thoracique : outil pronostique car 85 % des patients ayant un scanner initial normal auront toujours un scanner normal à 5 ans

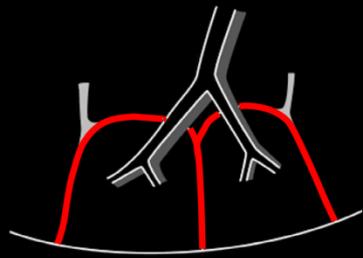
Launay D, Remy-Jardin M, Michon-Pasturel U, et al  
High resolution computed tomography in fibrosing alveolitis associated with systemic sclerosis. J Rheumatol 2006

Joshua J. Solomon, Amy L. Olson, Ganesh Raghu et al.  
Scleroderma lung disease. European Respiratory Review 2013

# Un peu de sémiologie en scanner...

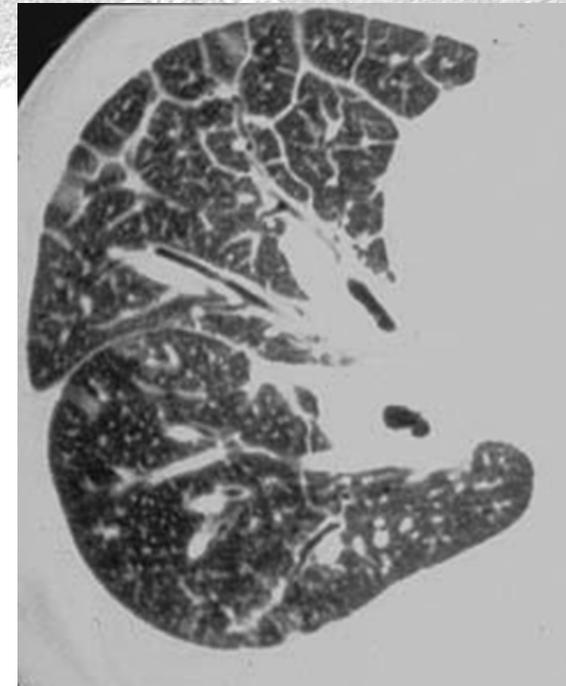


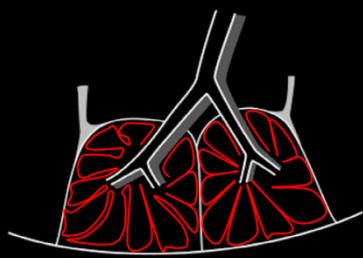
Diagnostic des pneumopathies infiltrantes diffuses



## Lésions élémentaires linéaires: lignes septales

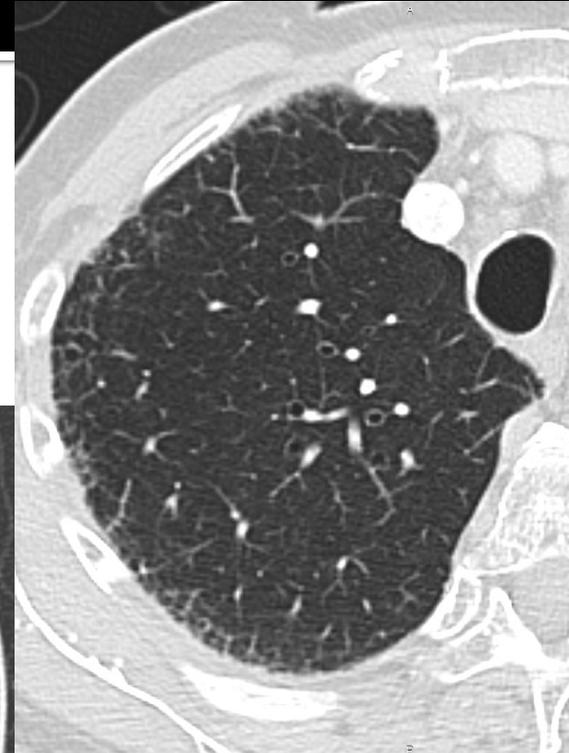
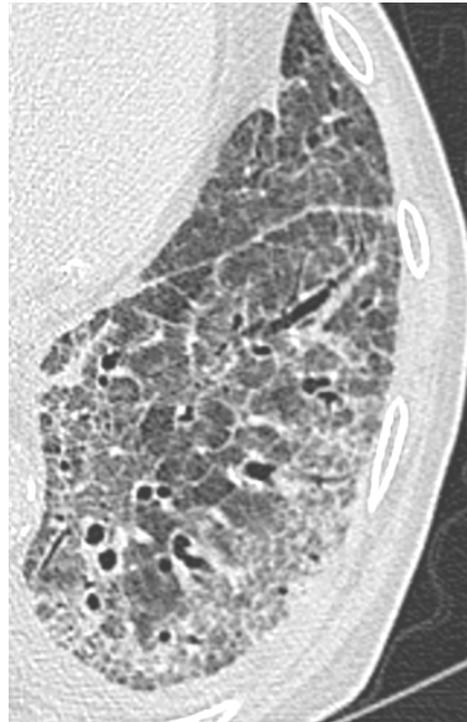
- **Lignes septales:**
  - Epaissement des septas inter lobulaires
  - Causé par:
    - **du liquide**: œdème cardiogénique, hémorragie intra alvéolaire, protéinose... (caractère lisse)
    - **une infiltration cellulaire**: lymphangite carcinomateuse, sarcoïdose, lymphome (caractère nodulaire)

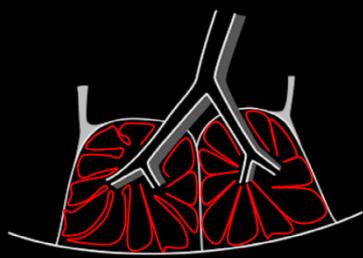




## Lésions élémentaires linéaires: réticulations

- **Réticulations intra lobulaires:**
  - Opacités linéaires situées au sein du lobule secondaire (conjunctif inter alvéolaire)
    - Distribution sous pleurale
    - Prédominance basale





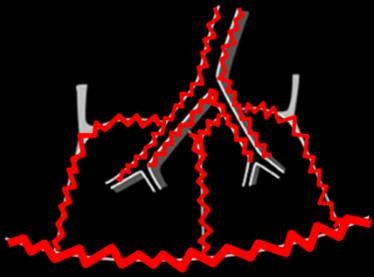
## Lésions élémentaires linéaires: réticulations

- **Réticulations intra lobulaires:**

- Acquisition complémentaire en procubitus si doute entre réticulations et condensations gravitationnelles

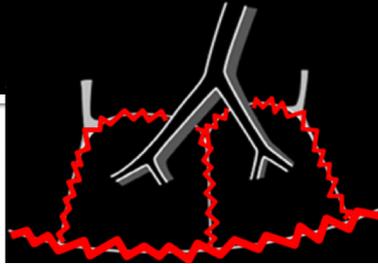


## Désorganisation architecturale

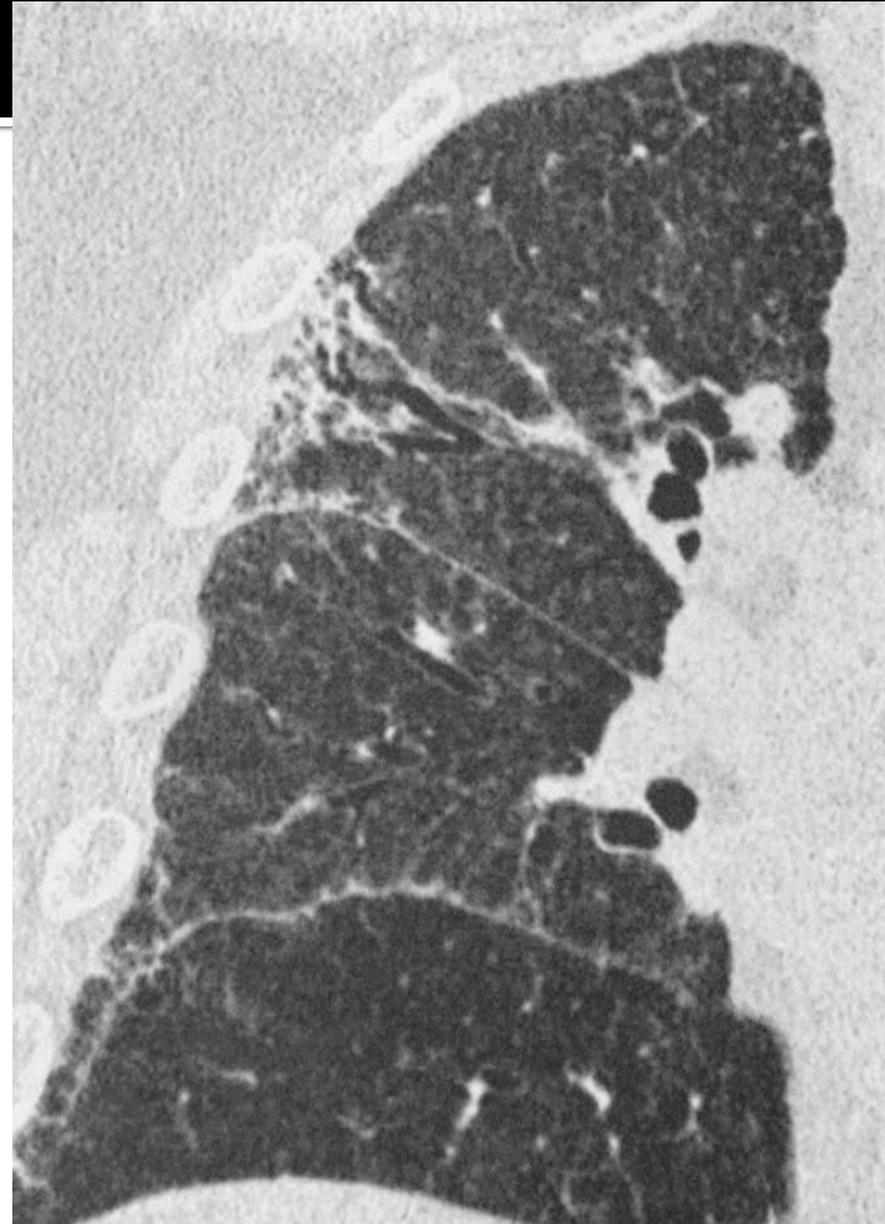
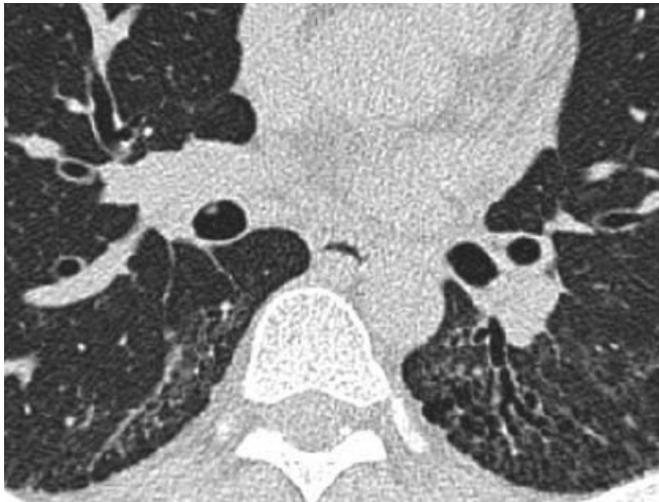
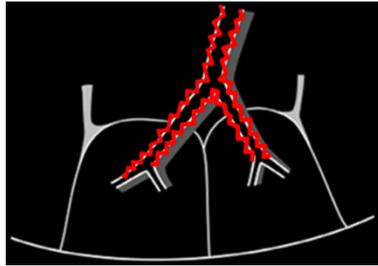


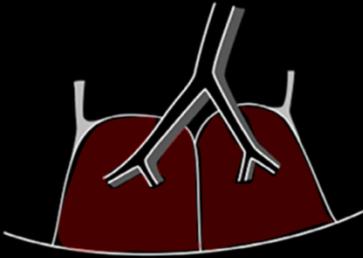
- **Distorsions:**

- Scissurales
- Pleurales
- Vasculaires



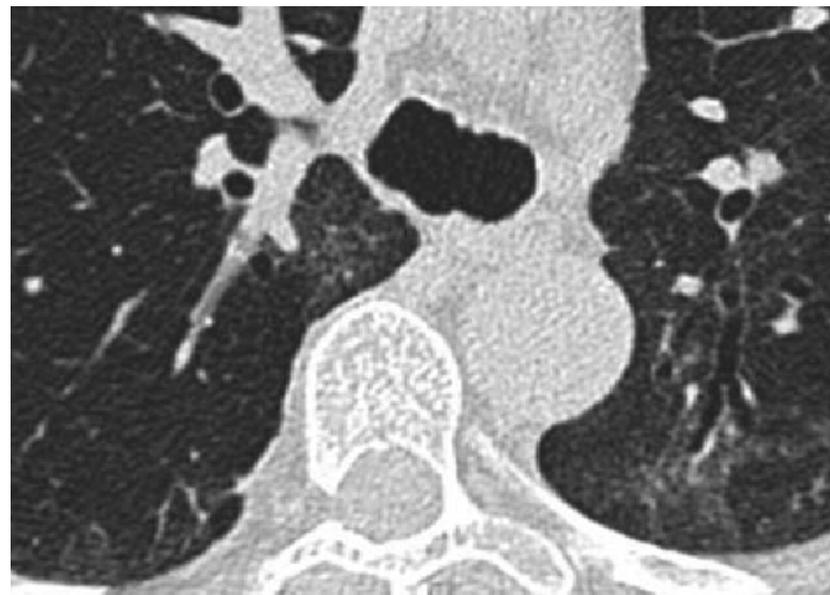
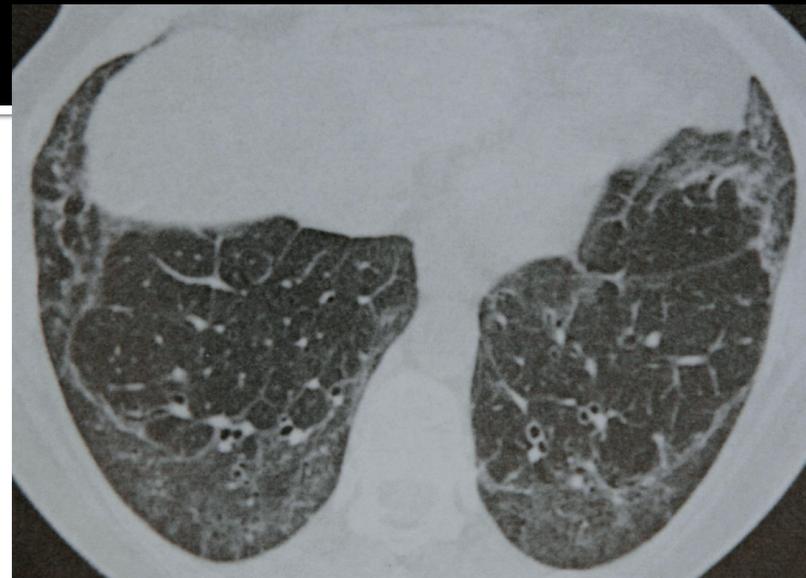
- **Bronchectasies de traction**





## Lésions élémentaires: verre dépoli

- **Verre dépoli:**
  - Augmentation de la densité parenchymateuse n'effaçant
    - ni les structures vasculaires
    - ni les structures bronchiques
  - Dans la fibrose pulmonaire:
    - Alvéolite: Processus inflammatoire potentiellement réversible et curable
    - Lésions de fibrose débutante (association à des distorsions architecturales)



# PID dans la sclérodermie : patterns scanographiques

| Patterns                   | RA | Scleroderma | PM/DM | SLE | Sjögren syndrome | MCTD |
|----------------------------|----|-------------|-------|-----|------------------|------|
| UIP patterns               | ++ | ++          | +     | +   | +                | +    |
| NSIP patterns              | +  | +++         | ++    | +   | +                | ++   |
| Organizing pneumonia       | ++ | +           | ++    | +   | N/A              | +    |
| Pulmonary hypertension     | +  | ++          | N/A   | +   | +                | +    |
| Bronchiectasis             | ++ | N/A         | N/A   | N/A | ++               | N/A  |
| Obliterative bronchiolitis | ++ | +           | N/A   | N/A | N/A              | N/A  |

# PINS



- Imagerie: Aspect protéiforme
- Formes typiques:
  - Topographie basale (>90%)
  - Réticulations fines intra-lobulaires
  - Verre dépoli
  - Bronchectasies par traction
  - Perte de volume
  - Respect relatif des zones sous-pleurales(20%)
  - Symétrie

# PINS



Réticulations et verre dépoli

# PIC : classification 2011

| PIC (UIP)                                      | PIC (UIP) Possible                             | Non compatible avec PIC                        |
|--|--|--|
| 1. Prédominance Basale et sous-pleurale        | 1. Prédominance Basale et sous-pleurale        | Prédominance apicale ou moyenne                |
| 2. Réticulations                               | 2. Réticulations                               | Prédominance péri-bronchovasculaire            |
| 3. Rayon de miel                               | 3. Absence d'élément incompatible avec une UIP | Verre dépoli plus étendu que les réticulations |
| 4. Absence d'élément incompatible avec une UIP |  | Micronodules profus                            |
|  |  | Kystes discrets                                |
|  |  | Piégeage / poumon mosaïque                     |
|  |  | Condensations Systématisées                    |

ATS/ERS 2011

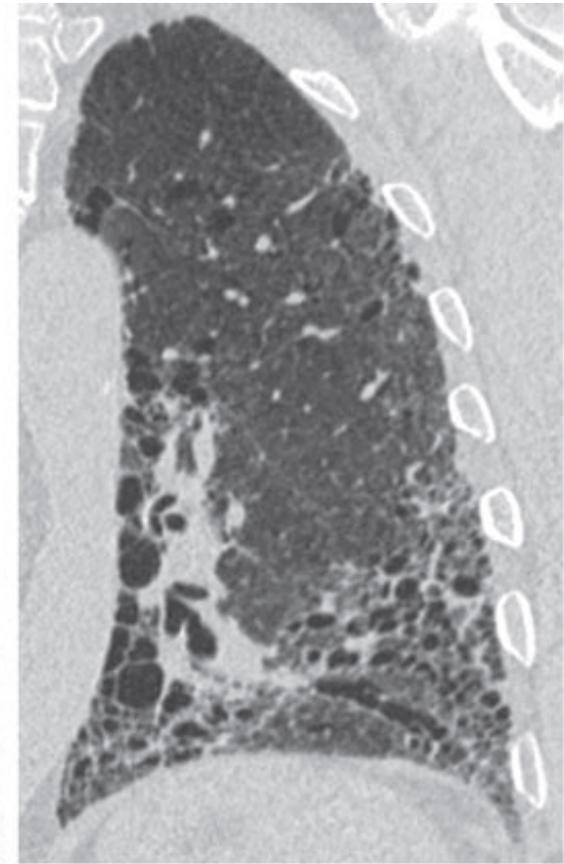
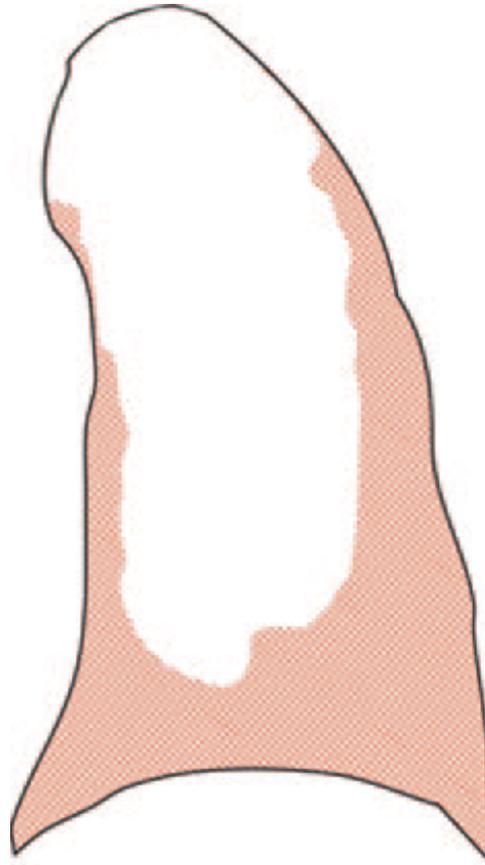
# PIC : nouvelle classification 2018

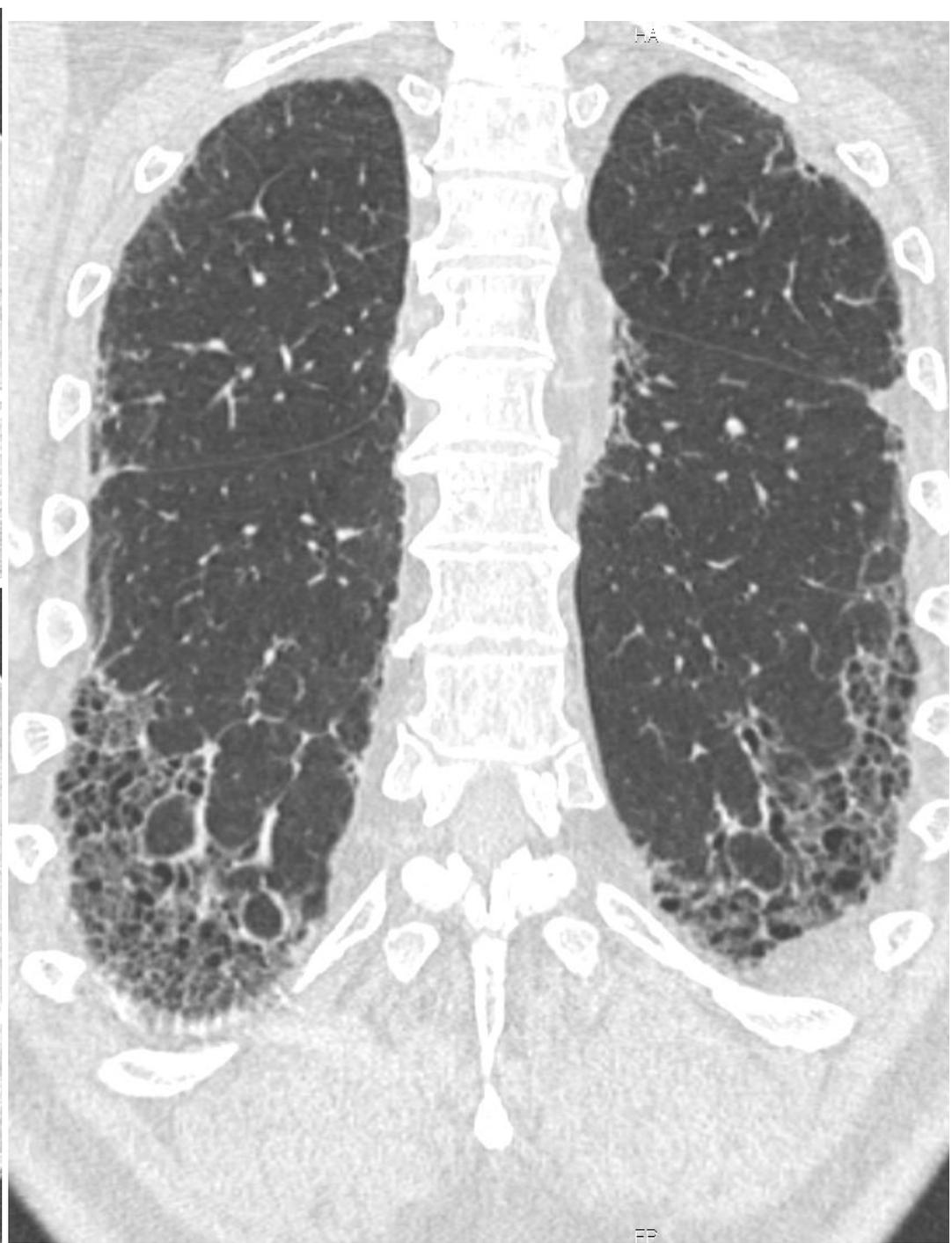
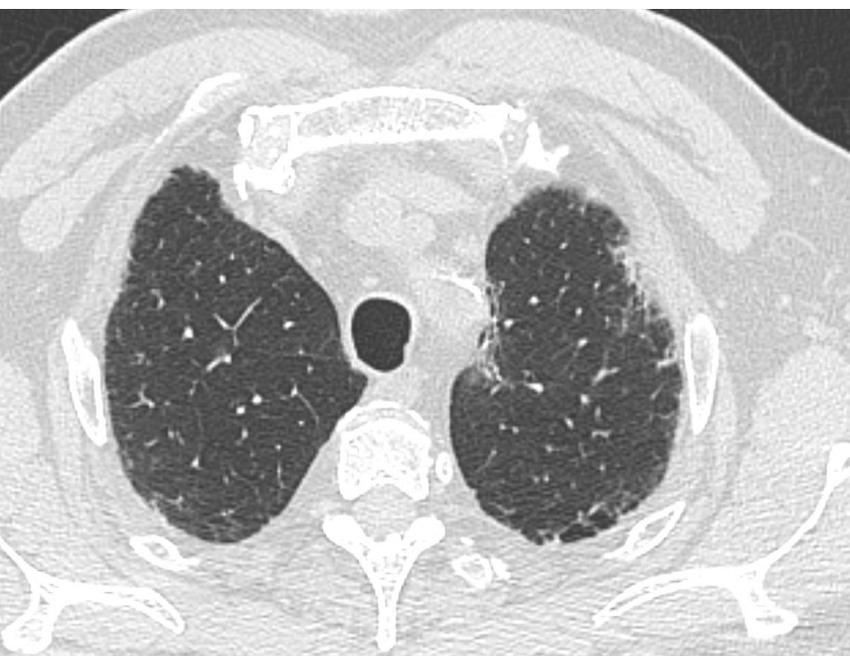
| Pattern de PIC   | Pattern de PIC probable  | Indéterminé pour PIC   | évoquant un diagnostic alternatif   |
|--|--|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Prédominance basale et sous-pleurale               <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Souvent hétérogène,</li> <li>➤ Parfois diffuse</li> <li>➤ parfois asymétrique</li> </ul> </li> <li>Rayon de miel</li> </ul> <p>± Bronchectasies ou bronchiolectasies de traction périphériques<br/>Verre dépoli discret<br/>Réticulations<br/>Ossifications pulmonaires</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Prédominance basale et sous-pleurale               <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Souvent hétérogène</li> </ul> </li> <li>Réticulations</li> <li>Bronchectasies ou bronchiolectasies de traction périphériques</li> </ul> <p>± Verre dépoli discret</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Prédominance basale et sous-pleurale</li> <li>Discrètes réticulations ± verre dépoli et/ou distorsion (tableau de PIC débutante)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Signes de fibrose sans orientation particulière (tableau de fibrose inclassable)</li> <li>Prédominance supérieure/moyenne</li> <li>Prédominance péri-bronchovasculaire</li> <li>Distribution périlymphatique</li> <li>Verre dépoli prédominant</li> <li>Condensations</li> <li>Mosaïque / trapping extensif</li> <li>Nodules et micronodules centrolobulaires</li> <li>Micronodules profus</li> <li>Kystes diffus</li> </ul> |

D'après RaghuG, et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med 2018

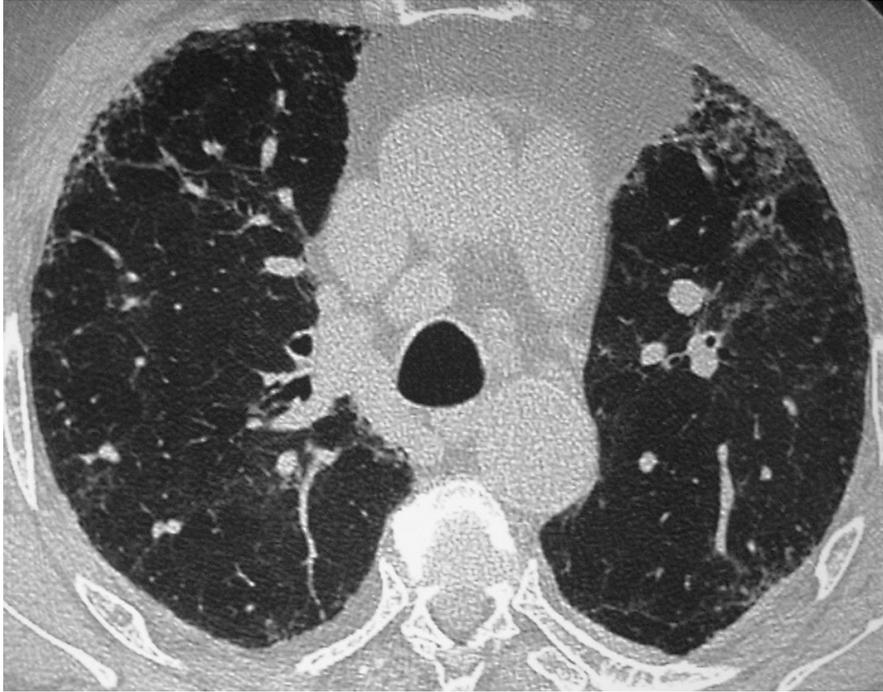
# PIC : Topographie

- Prédominance basale avec gradient apico-basal
- Sous pleurale  
(n'épargne quasiment jamais les culs de sac post.)
- Souvent hétérogène
- Parfois asymétrique

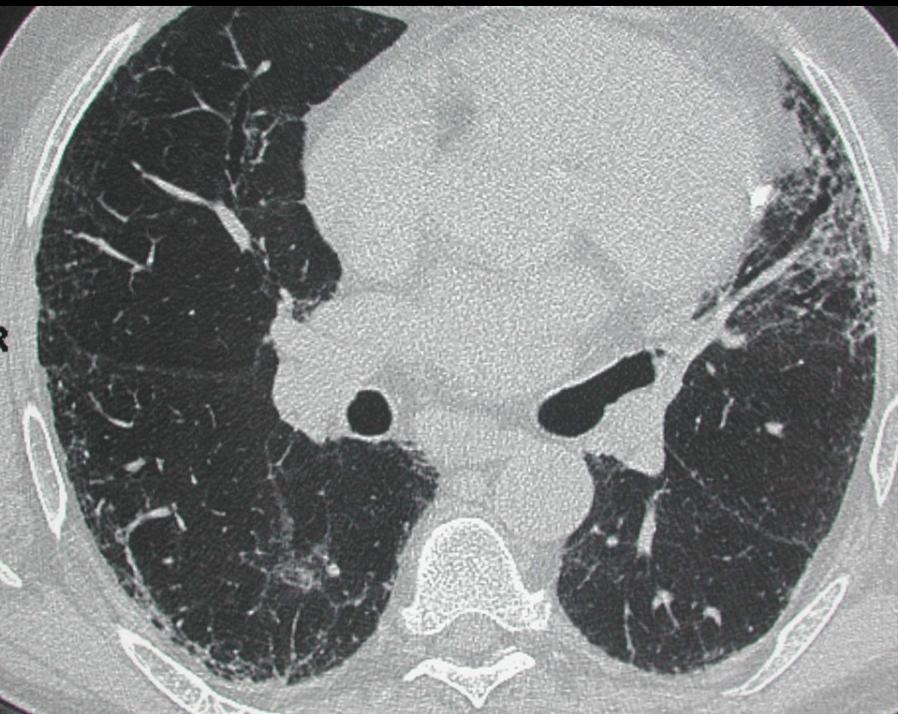




## PIC : Lésions caractéristiques

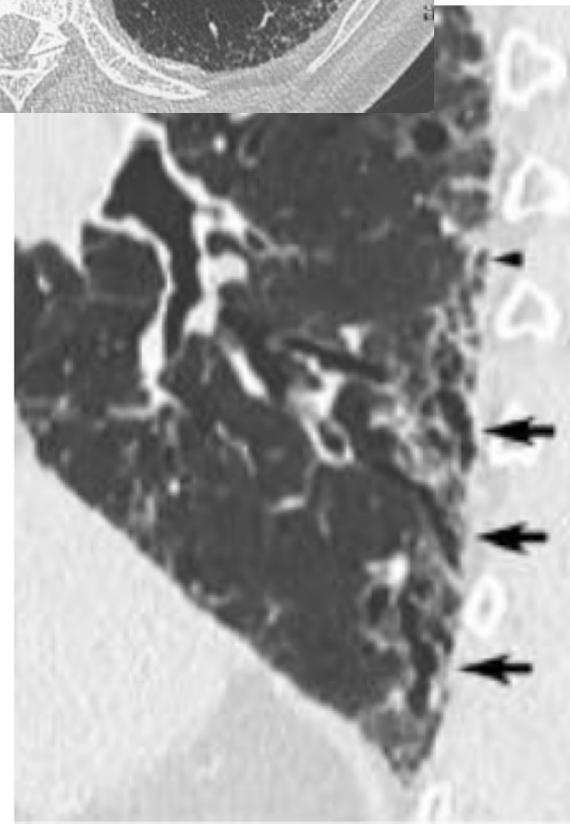


Réticulations, sous-pleurales, basales, rayon de miel



Réticulations sous-pleurales, basales,  
**bronchectasies de traction périphériques**  
*sans* rayon de miel, verre dépoli discret

**PIC probable**



# PIC indéterminée

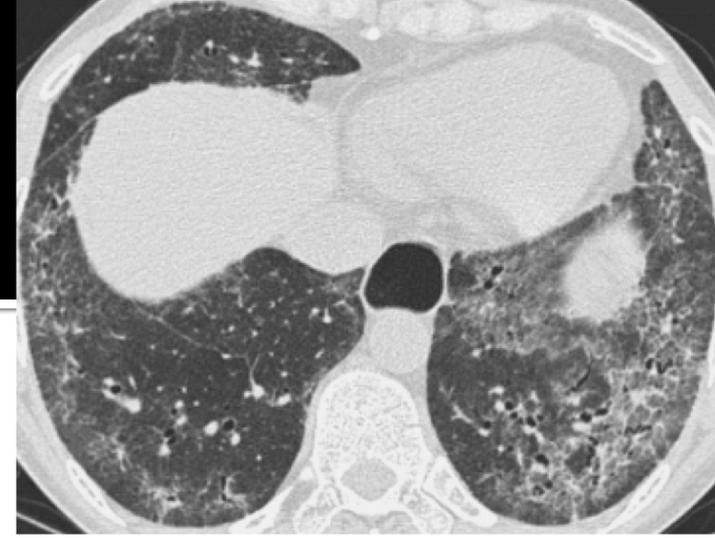


Prédominance postéro-basale, discrètes réticulations, verre dépoli discret, pas de signes incompatibles

# Autres signes orientant vers une cause non idiopathique de fibrose

- Plaques pleurales (évoquer une asbestose)
- Dilatation de l'œsophage (évoquer une sclérodermie)
- Erosions claviculaires distales (évoquer une polyarthrite rhumatoïde)
- Adénomégalies médiastino-hilaires volumineuses et profuses (évoquer notamment une sarcoïdose)
- Epanchement ou épaissement pleural (évoquer une collagénose ou une pneumopathie médicamenteuse)

# PID dans la sclérodermie : patterns scanographiques



- PINS (pneumonie interstitielle non spécifique) : principal pattern (75% des cas)\*
- Verre dépoli (VD) plus abondant que réticulations
- 2<sup>ème</sup> pattern : PIC (pneumopathie interstitielle commune)
- Rayon de miel présent chez 1/3 patients avec PID
- Réversibilité des lésions au scan est rare

\* Remy-Jardin M, Remy J, Wallaert B, et al. Pulmonary involvement in progressive systemic sclerosis: sequential evaluation with CT, pulmonary function tests, and bronchoalveolar lavage. Radiology. 1993

# PID dans la sclérodermie : modification des patterns scanographiques

- Progression scan : Verre dépoli remplacé par rétic/bronchectasies de traction puis rayon de miel
- Jusqu'à 2/3 des patients avec du VD progressent vers la fibrose\*
- Progression :
  - des lobes inf vers les lobes moyens et supérieurs
  - des zones périphériques vers les zones centrales
  - des zones postérieures vers les zones antérieures

\* Desai SR, Veeraraghavan S, Hansell DM, et al. CT features of lung disease in patients with systemic sclerosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia. Radiology. 2004

# Aspect scan sclérodermie

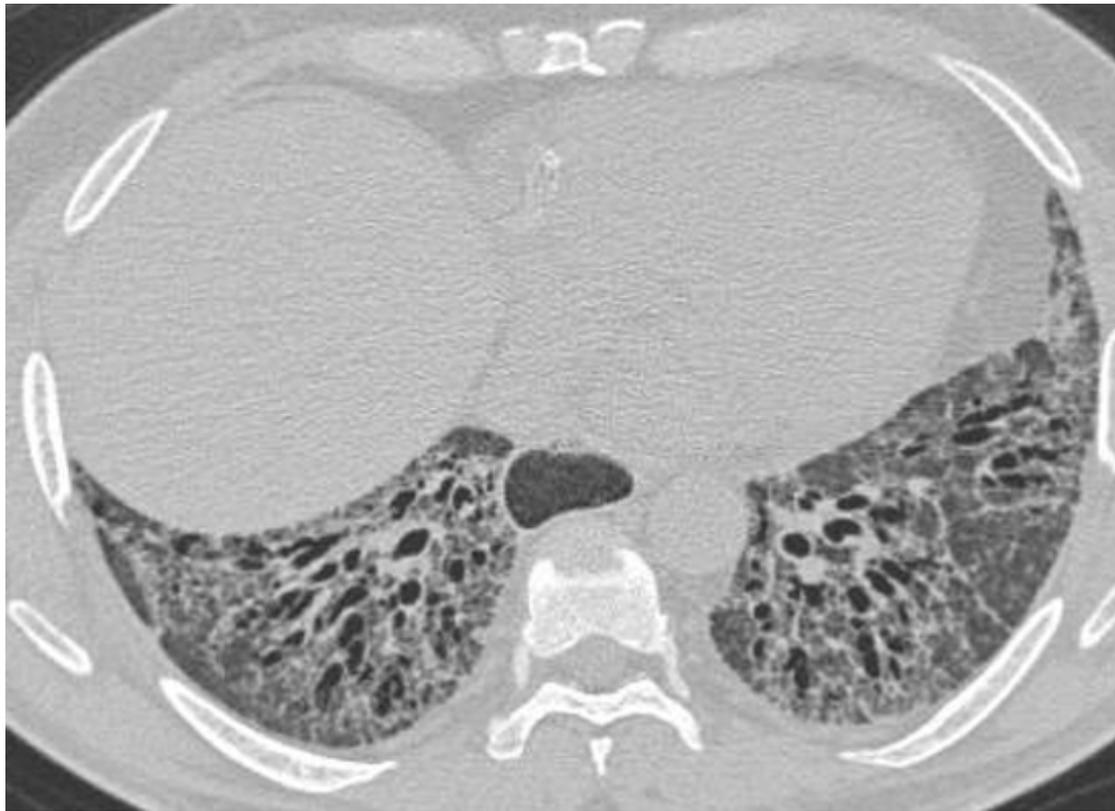
- Prédominance postérieure et sous-pleurale
- Perte de volume pulmonaire dans formes évoluées
- Dilatation œsophage +++



# Aspect scan sclérodermie



# Aspect scan sclérodermie



# HTAP

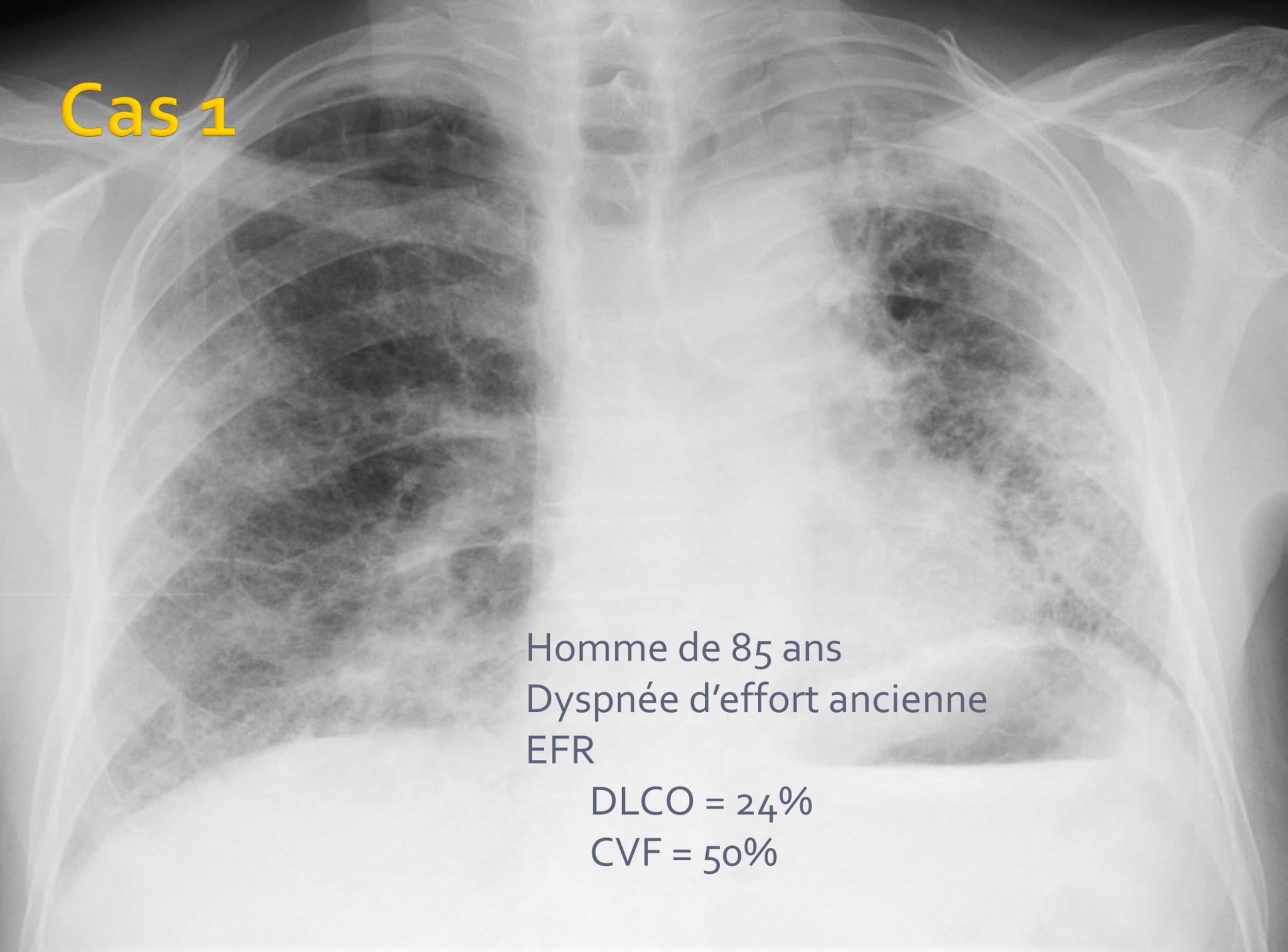
- 2<sup>ème</sup> cause mortalité
- Scan peu sensible mais spécifique
- Augmentation diamètre artère pulm droite (>1,1cm) et cavités card droites, diminution de la vascularisation périphérique<sup>1</sup>
- Facteurs prédictifs scan : diamètre AP et rapport AP/Ao<sup>2</sup>

1. Sweiss NJ, Hushaw L, Thenappan T, et al. Diagnosis and management of pulmonary hypertension in systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rep.* 2010;

2. Desai SR, Veeraraghavan S, Hansell DM, et al. CT features of lung disease in patients with systemic sclerosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia. *Radiology.* 2004

# Quelques cas cliniques...

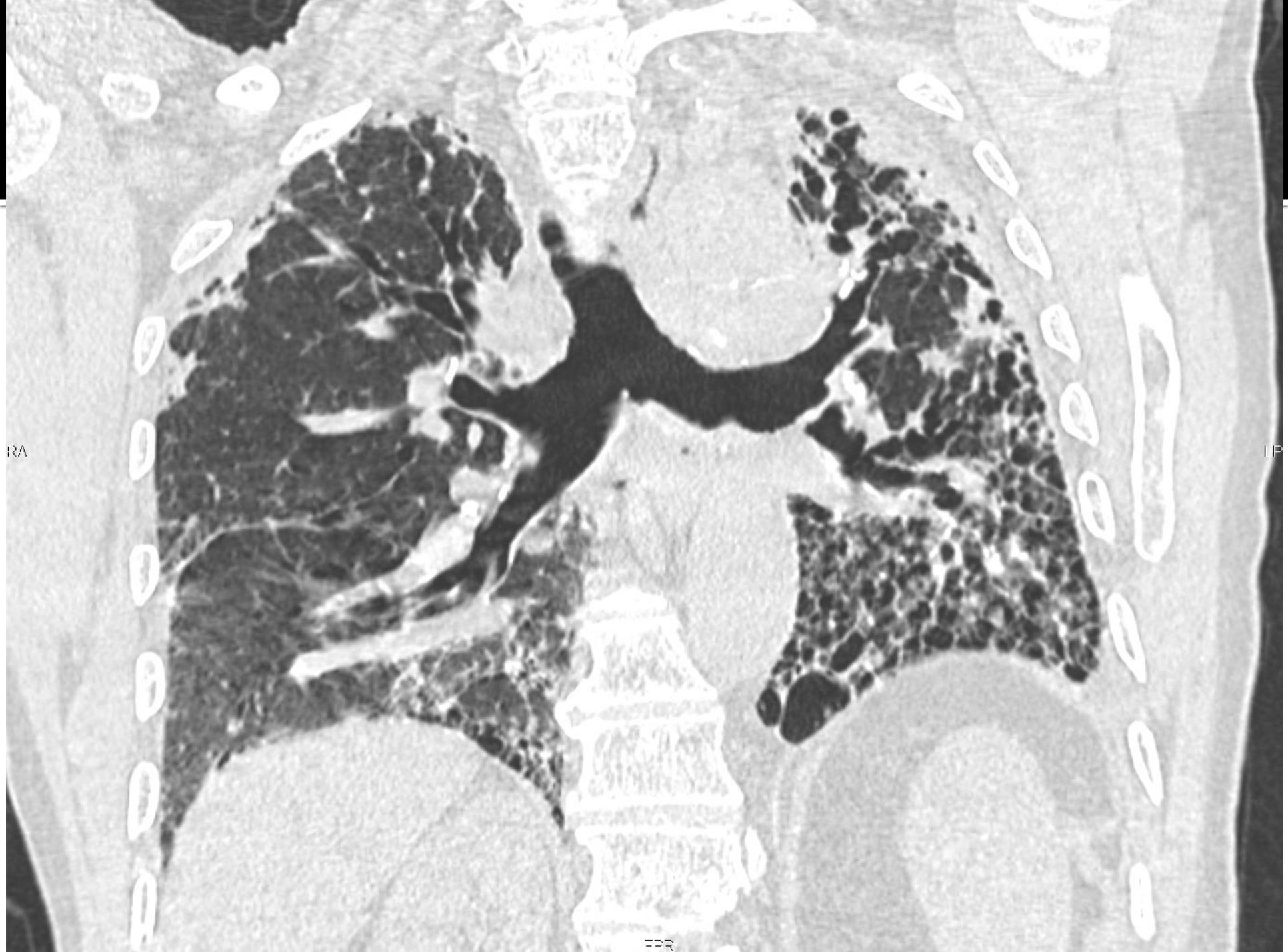
# Cas 1



Homme de 85 ans  
Dyspnée d'effort ancienne  
EFR

DLCO = 24%

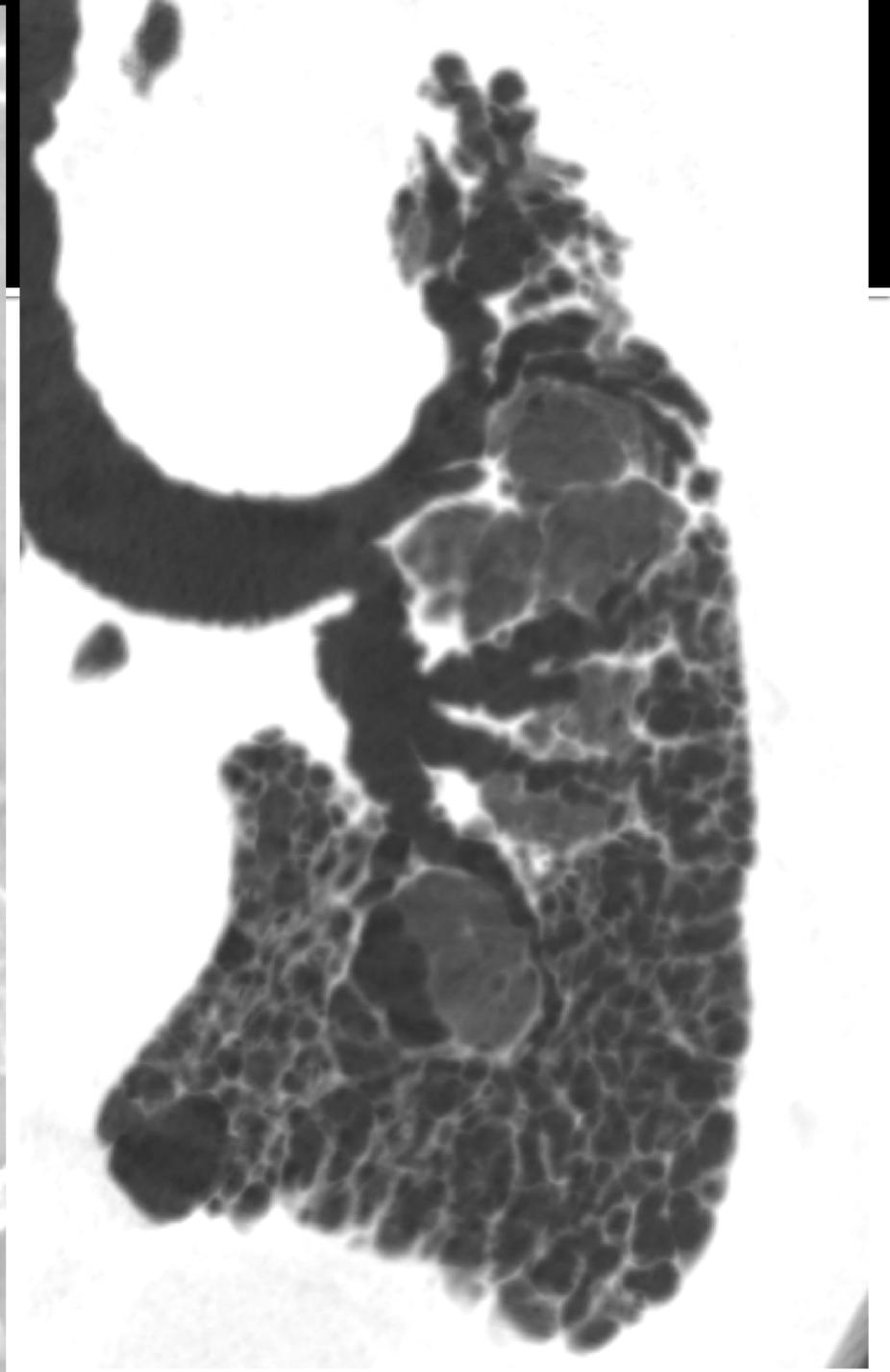
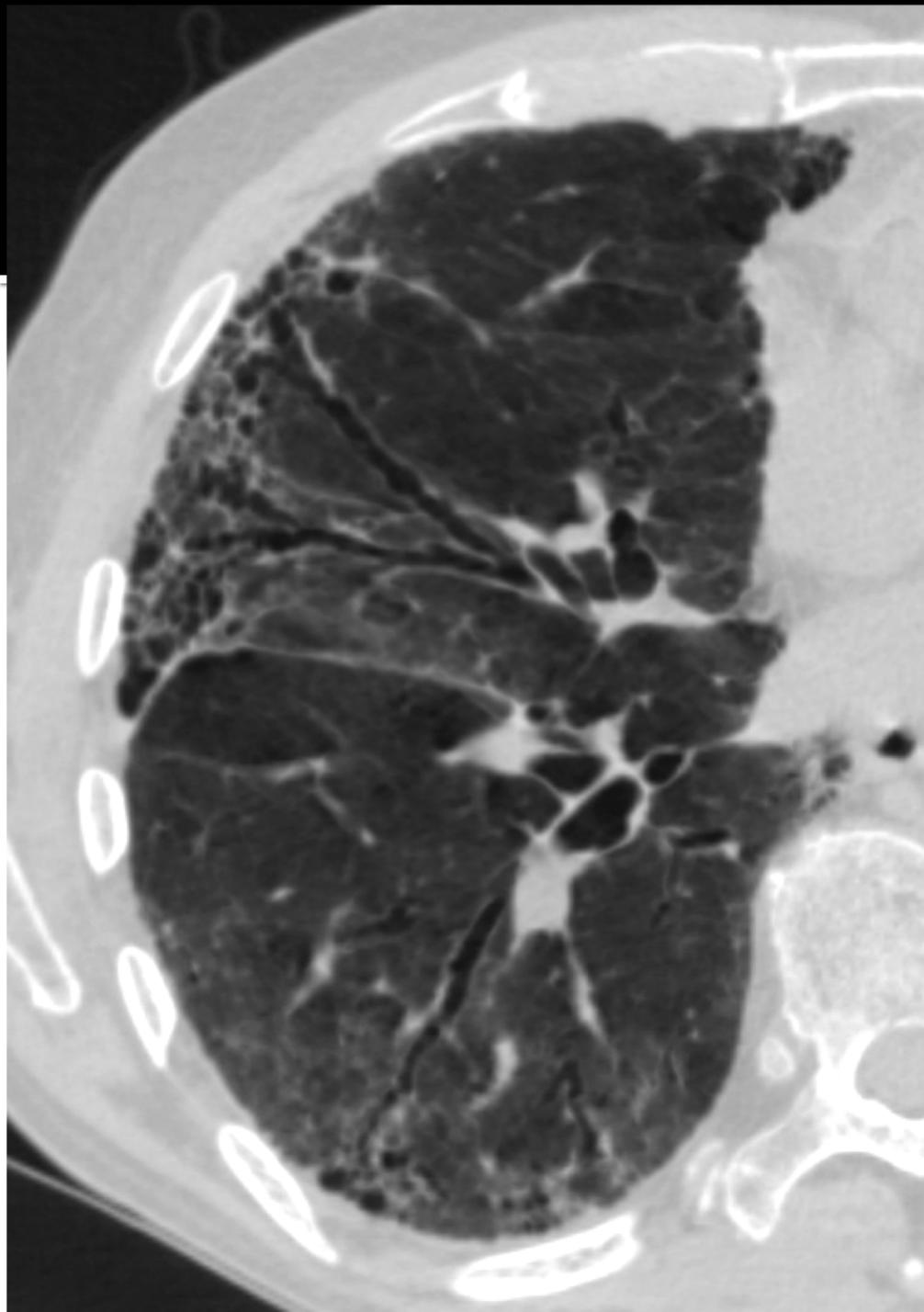
CVF = 50%



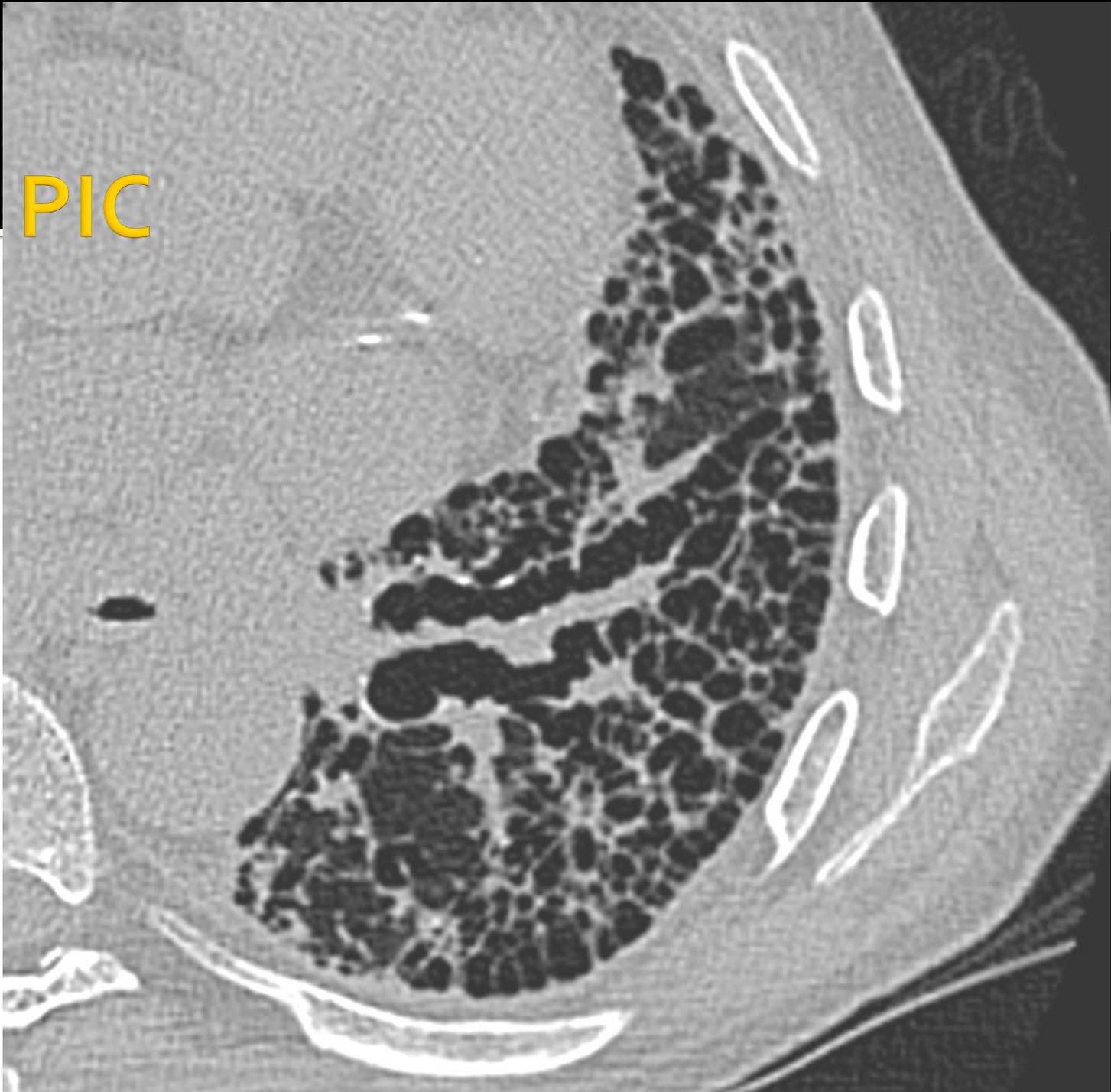
RA

IP

EPR

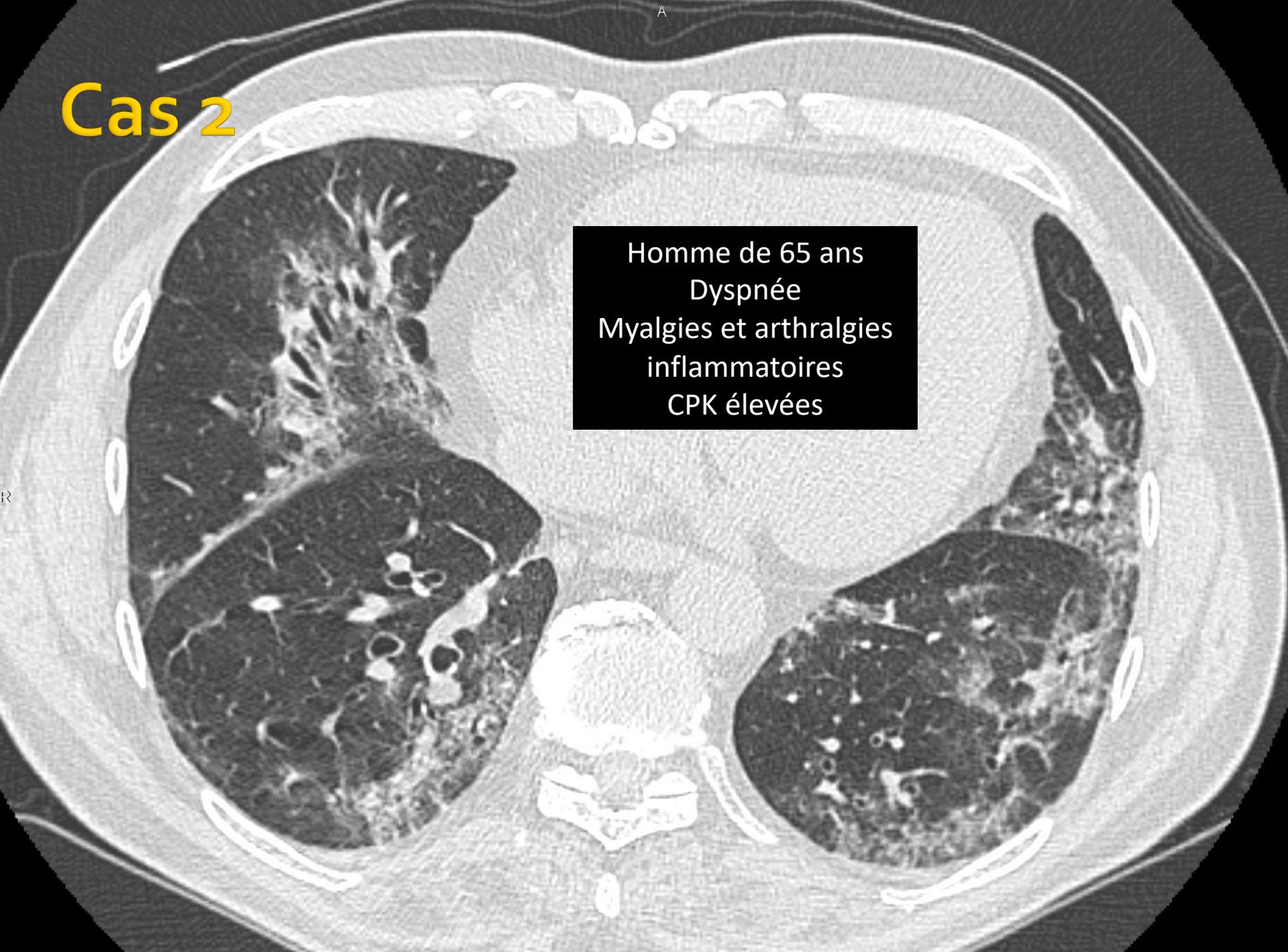


PIC

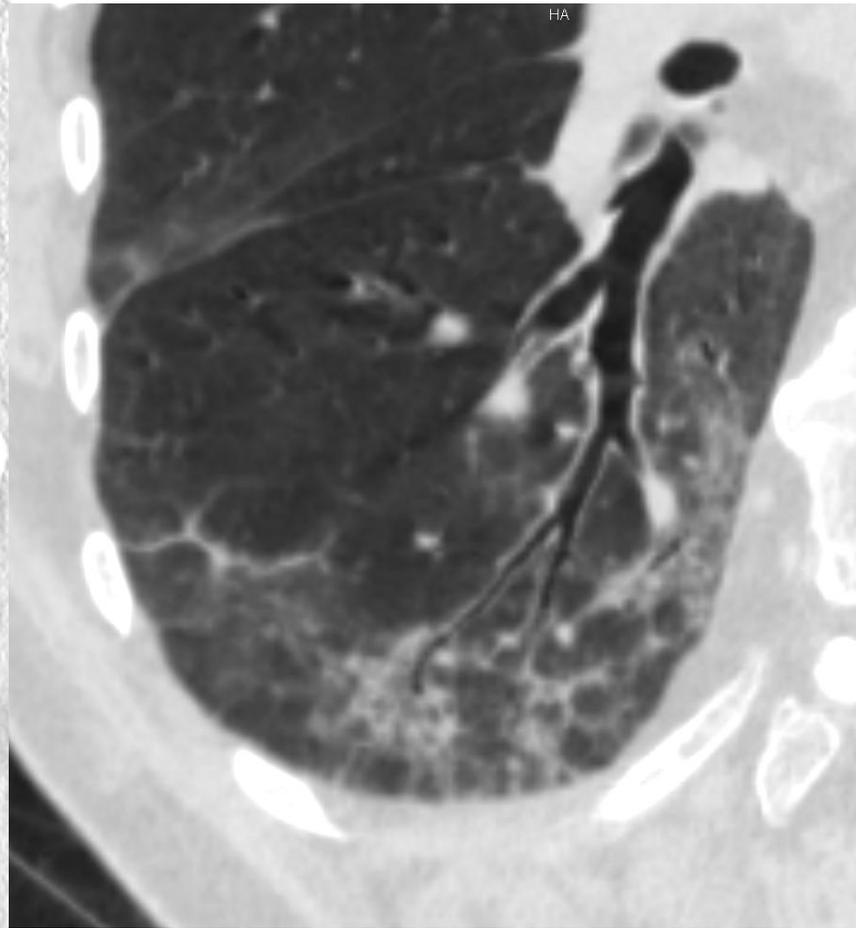


# Cas 2

Homme de 65 ans  
Dyspnée  
Myalgies et arthralgies  
inflammatoires  
CPK élevées

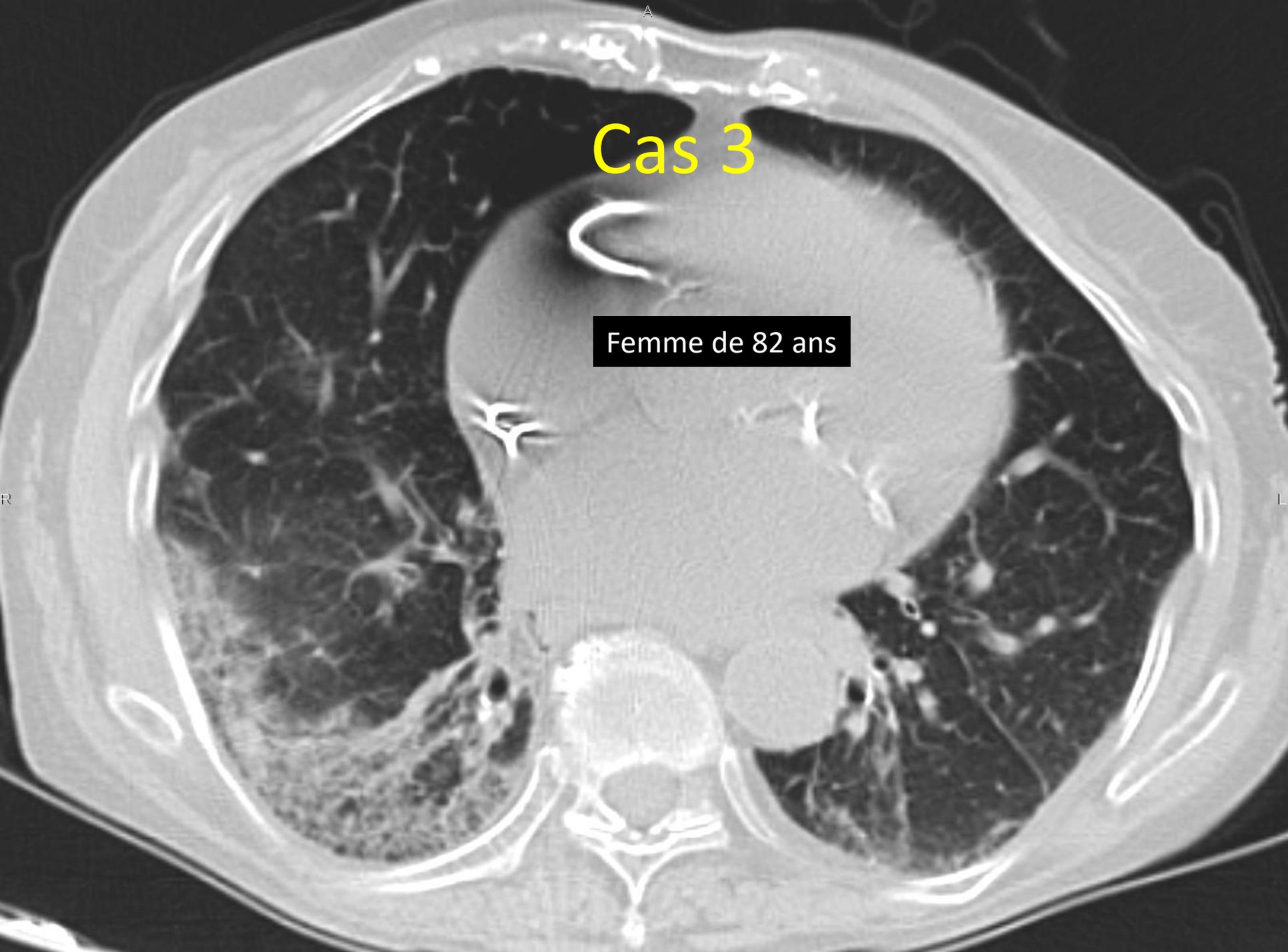


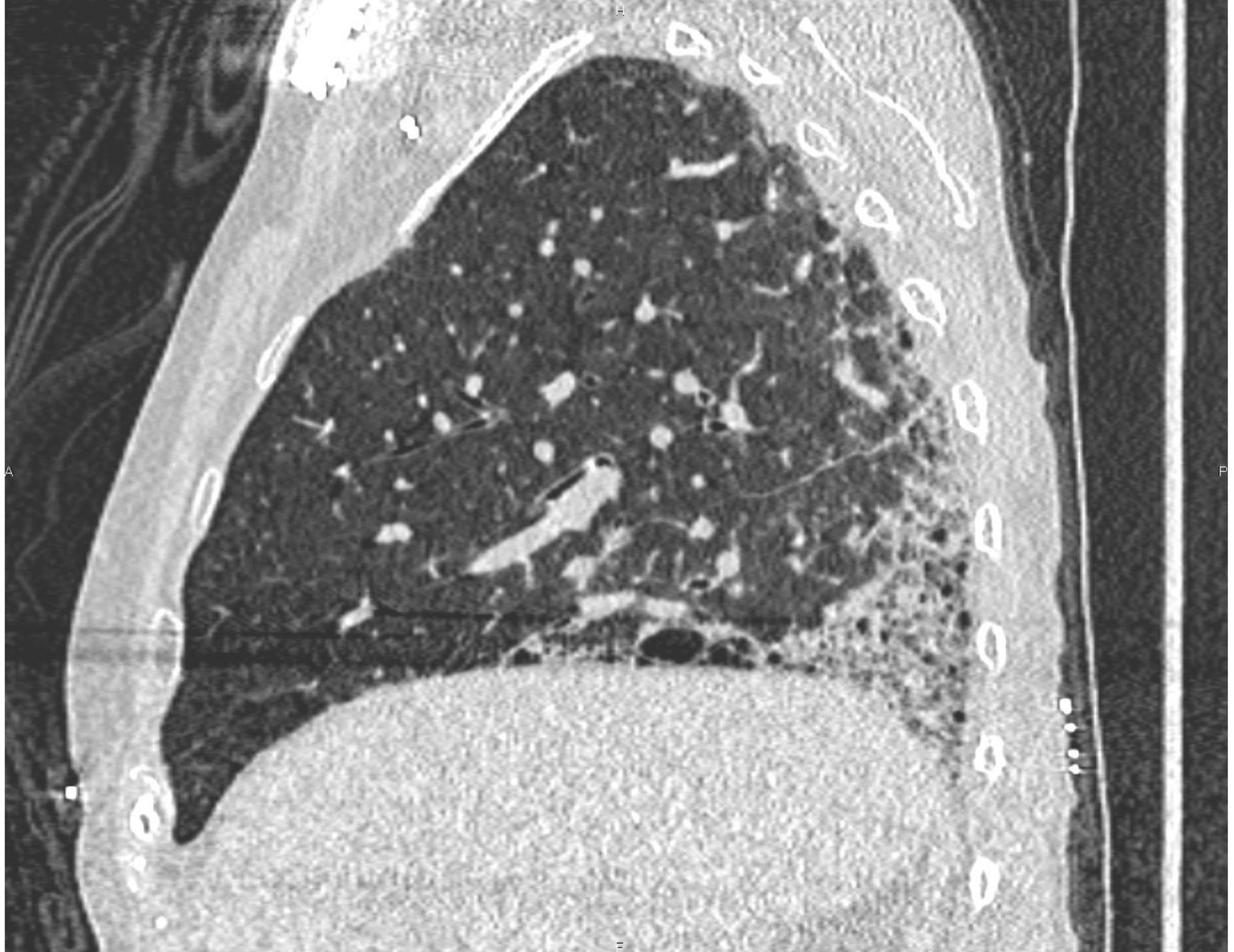
PINS sur  
Dermatopolymyosite



Cas 3

Femme de 82 ans





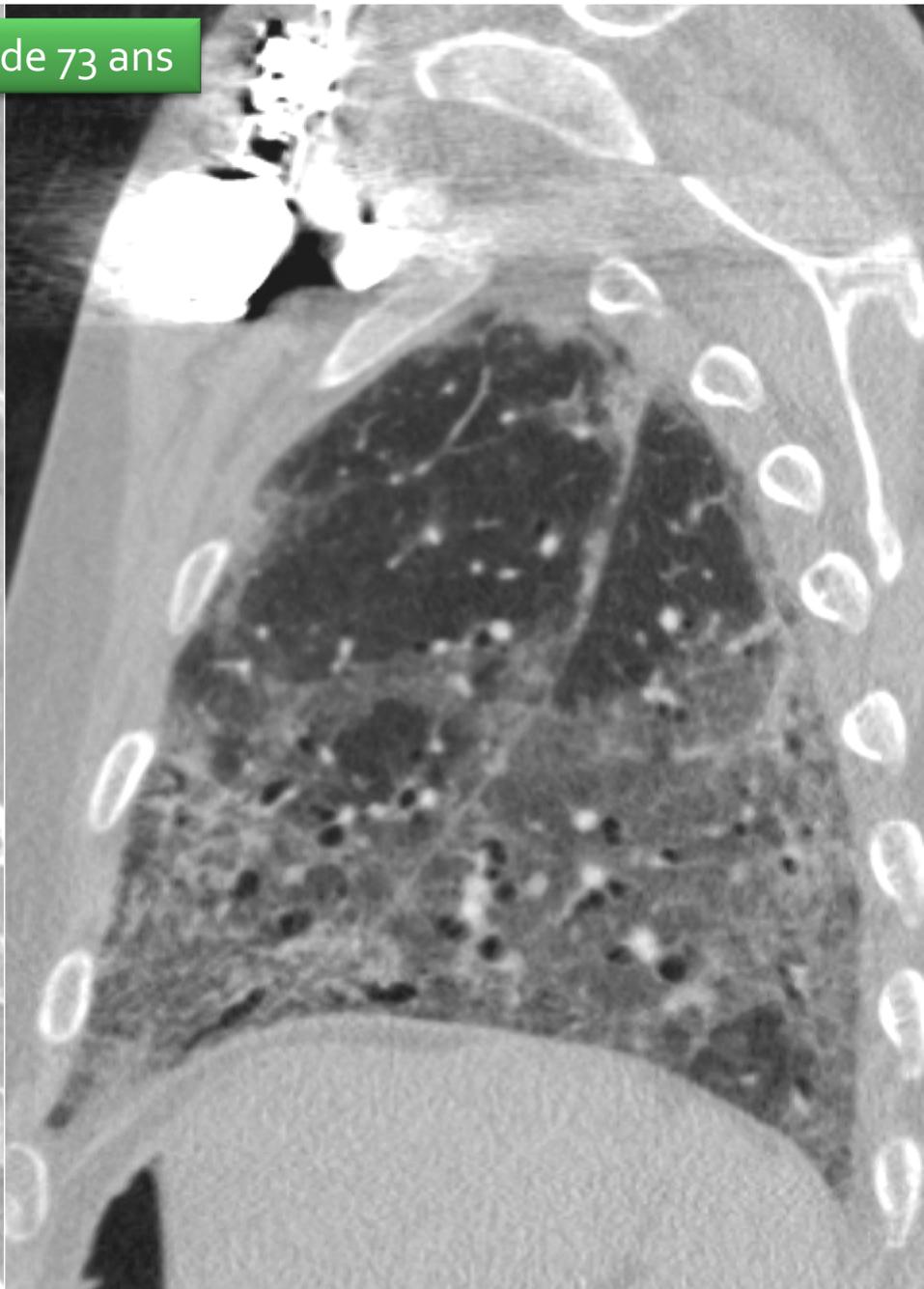
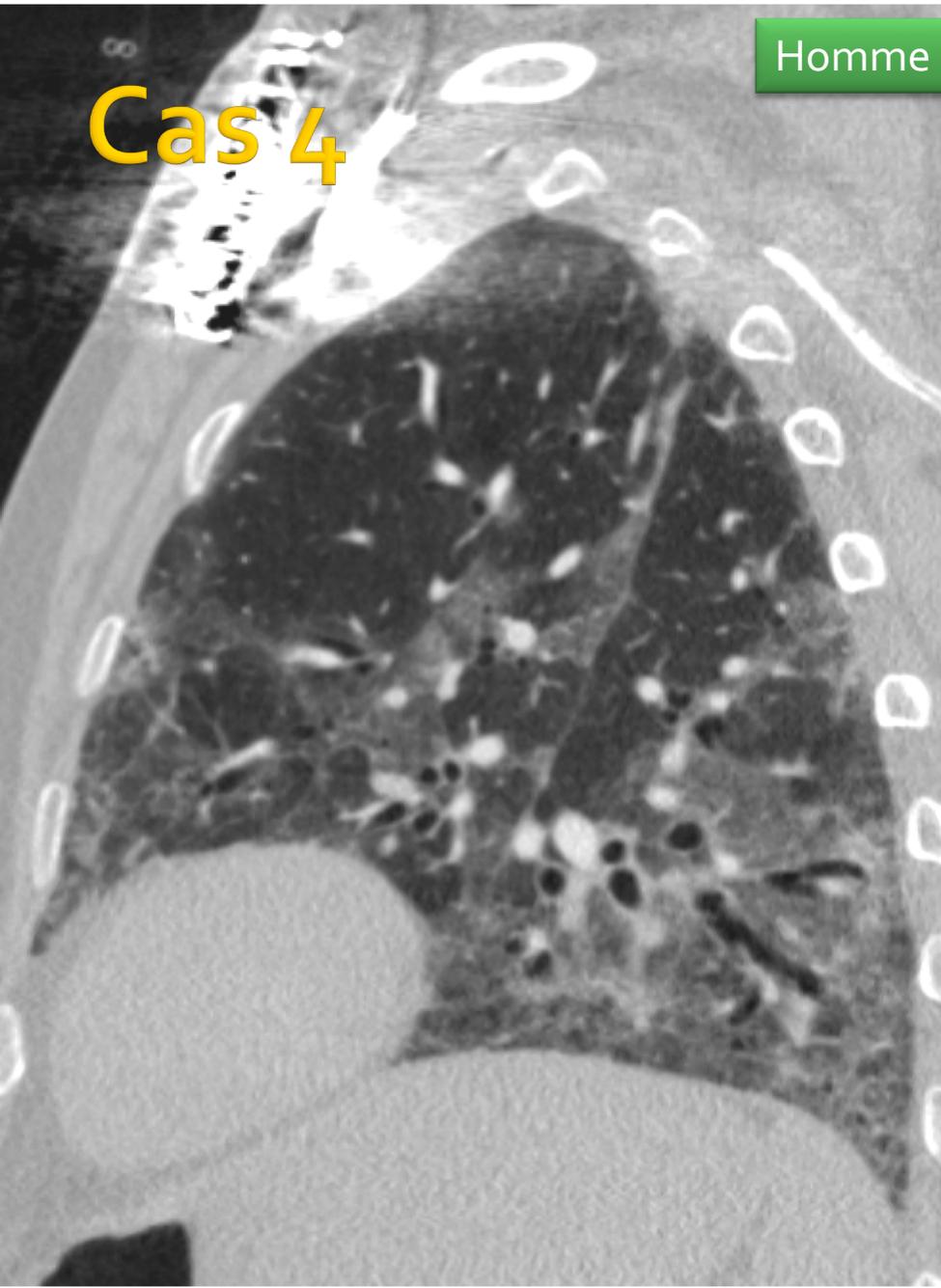


Sclérodémie

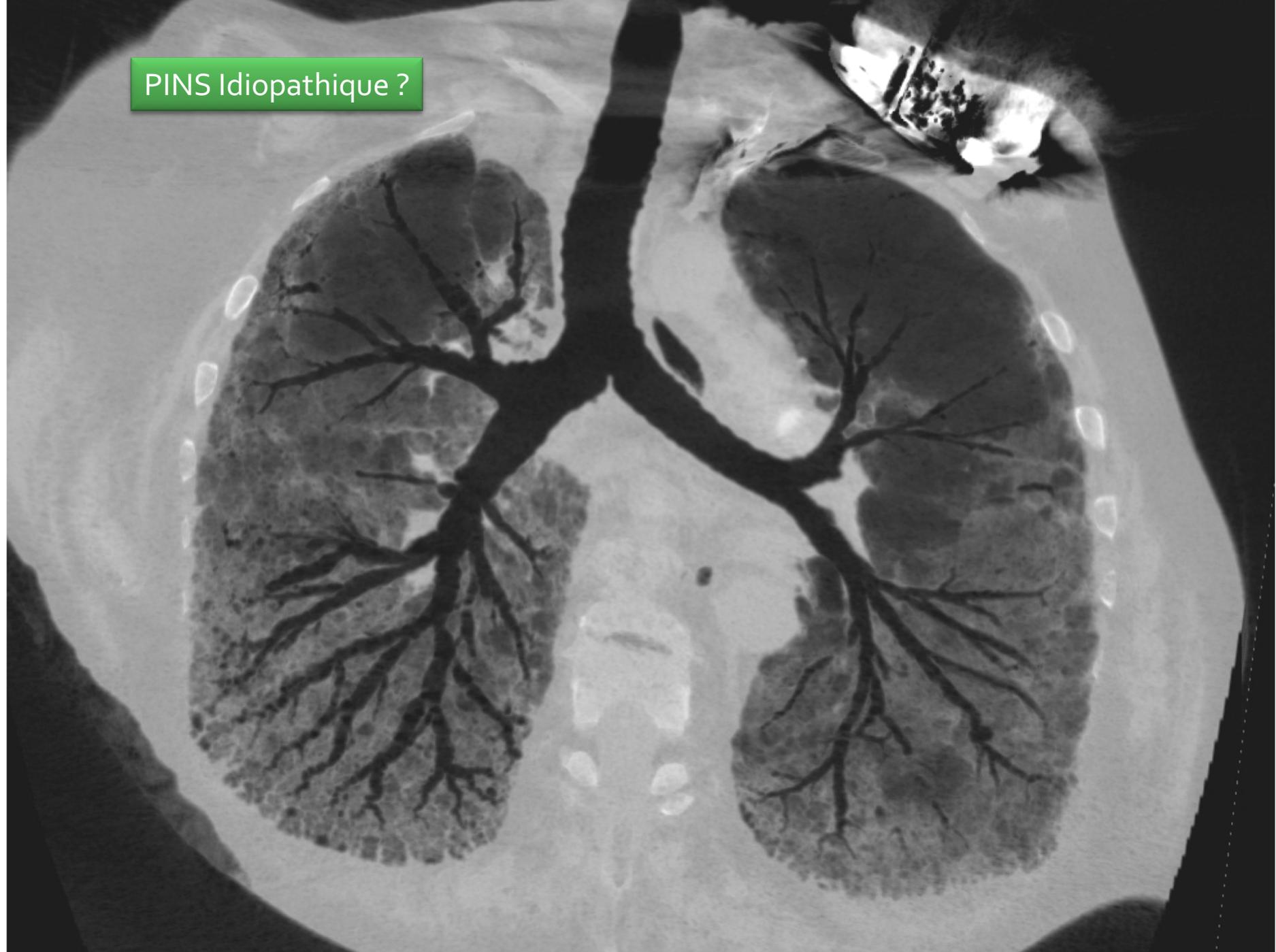


# Cas 4

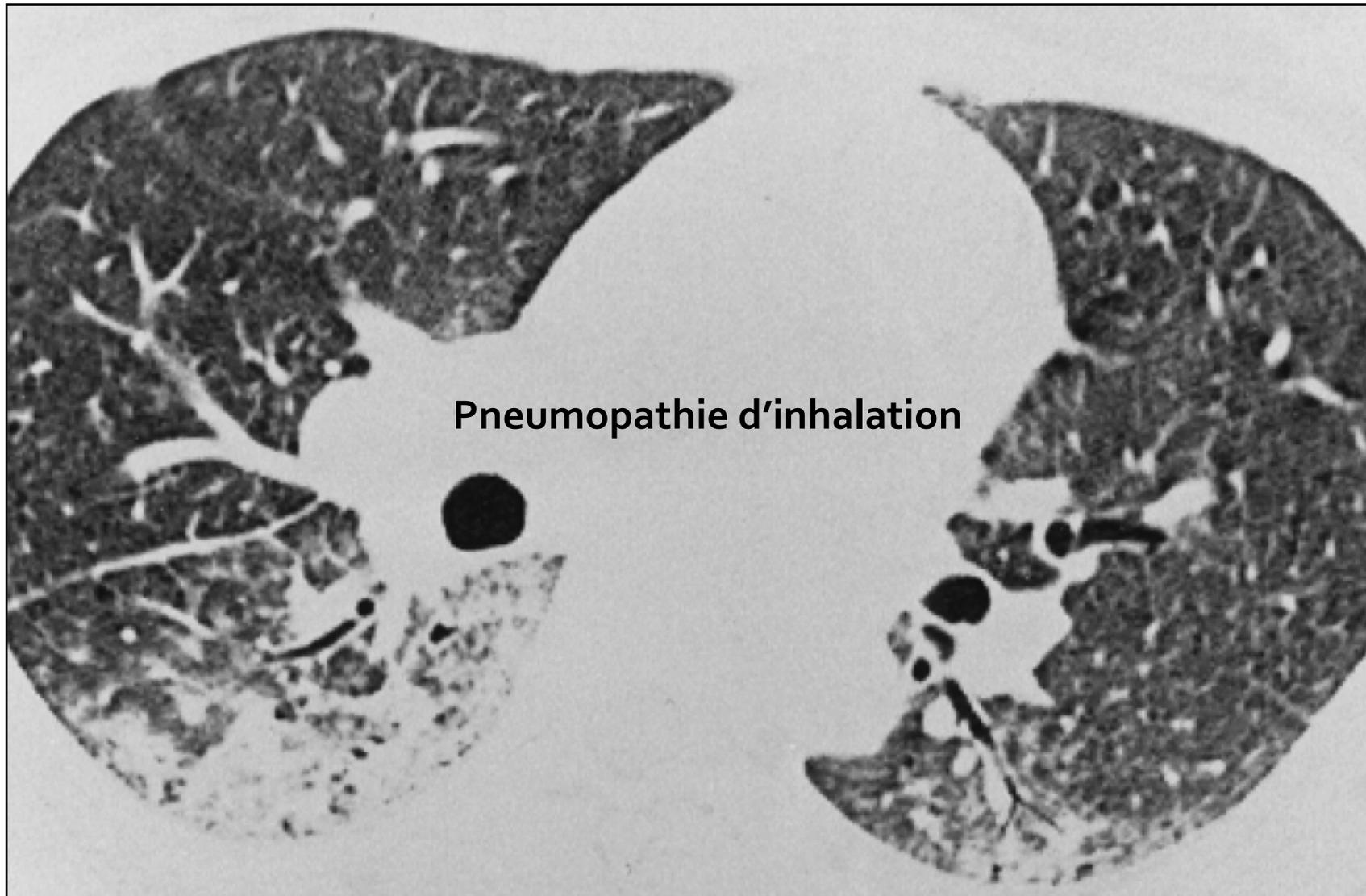
Homme de 73 ans



PINS Idiopathique ?



# Cas 5 : sclérodermie





**MERCI !**