

Cas clinique 1

Présentation du cas

Description

- Patiente de 18 ans ayant présenté l'association de plusieurs atteintes :
 - des infections respiratoires à répétition avec des dilatations de bronches ayant motivé une lobectomie linguilaire en 2013 ;
 - un déficit immunitaire avec IgG4 indosable avec γ -globuline à 6 g/L supplémenté par IgG4 ;
 - une anosmie congénitale avec rhinite atrophique et aplasie de la placode olfactive.
- Le scanner thoracique montre de multiples images aériques médiastinales, déjà présentes en 2013 avant lobectomie.



Fig 1.1 a-d Tomodensitométrie (TDM) thoracique sans injection.
Coupe axiale (a-b), sagittale (c), et coronale (d).

Question

- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Multiplés kystes aériques d'1 à 2 cm de diamètre suivant le long de la trachée et de la bronche et situés sur la face postérolatérale de la trachée (Fig 1.1a, c, d). Certains kystes montrent parfois des communications fines à la lumière trachéale.

Diagnostic

Diverticules trachéaux et des kystes aériques paratrachéaux multiples.

Commentaires

Rappel de la pathologie

- C'est une hernie de la muqueuse à travers un point faible de la paroi postérieure de la trachée due à une augmentation de la pression intraluminaire. En anatomopathologie, ces kystes sont tapissés par l'épithélium cilié.
- Le siège postérolatéral droit à la jonction cervicothoracique est caractéristique (97 % des cas).
- Taille < 2 cm, généralement unique, se modifiant avec la respiration.
- Souvent associé à un emphysème.
- Asymptomatique ou toux chronique.
- Prévalence autopsique : 1 à 2 %.

Physiopathologie

- Congénital : bourgeon pulmonaire surnuméraire.
- Acquis : hyperpression.

Diagnostic différentiel

- Blebs paraseptaux.
- Diverticule de Zenker.
- Hernie de l'apex pulmonaire.
- Pneumomédiastin, pneumothorax.



À retenir

- Ne pas confondre des kystes aériques paratrachéaux ou des diverticules trachéaux avec le pneumomédiastin en cas multiples ou de diverticule œsophagien dans le cas unique.
- La communication avec la lumière trachéale est bien visible sur les images TDM de reconstruction dans les trois plans.



Pour aller plus loin

Bae HJ, Kang EY, Yong HS, et al. Paratracheal air cysts on thoracic multidetector CT: incidence, morphological characteristics and relevance to pulmonary emphysema. *Br J Radiol* 2013;86:20120218.

Goo JM, Im JG, Ahn JM, et al. Right paratracheal air cysts in the thoracic inlet: clinical and radiologic significance. *AJR Am J Roentgenol* 1999;173:65–70.

Kapnadak SG, Kicska GA, Ramos KJ, et al. Tracheal diverticula in advanced cystic fibrosis: Prevalence, features, and outcomes after lung transplantation. *J Cyst Fibros* 2017;16:735–43.

Cas clinique 2

Présentation du cas

Description

- Patiente de 64 ans ayant présenté l'association de plusieurs atteintes :
 - une dyspnée stade II NYHA, apyrétique avec amaigrissement (perte de 4 kg depuis 1 mois);
 - une polyarthralgie, une sclérodactylie, un syndrome de Raynaud et un signe de tabouret;
 - CPK 567 U/L (N < 170);
 - pas de tabagisme ni d'exposition particulière (pas d'oiseaux ou d'exposition professionnelle);
 - EFR : CVF 43 %, CPT 63 %, DLCO 42 %.
- Le scanner thoracique est réalisé.

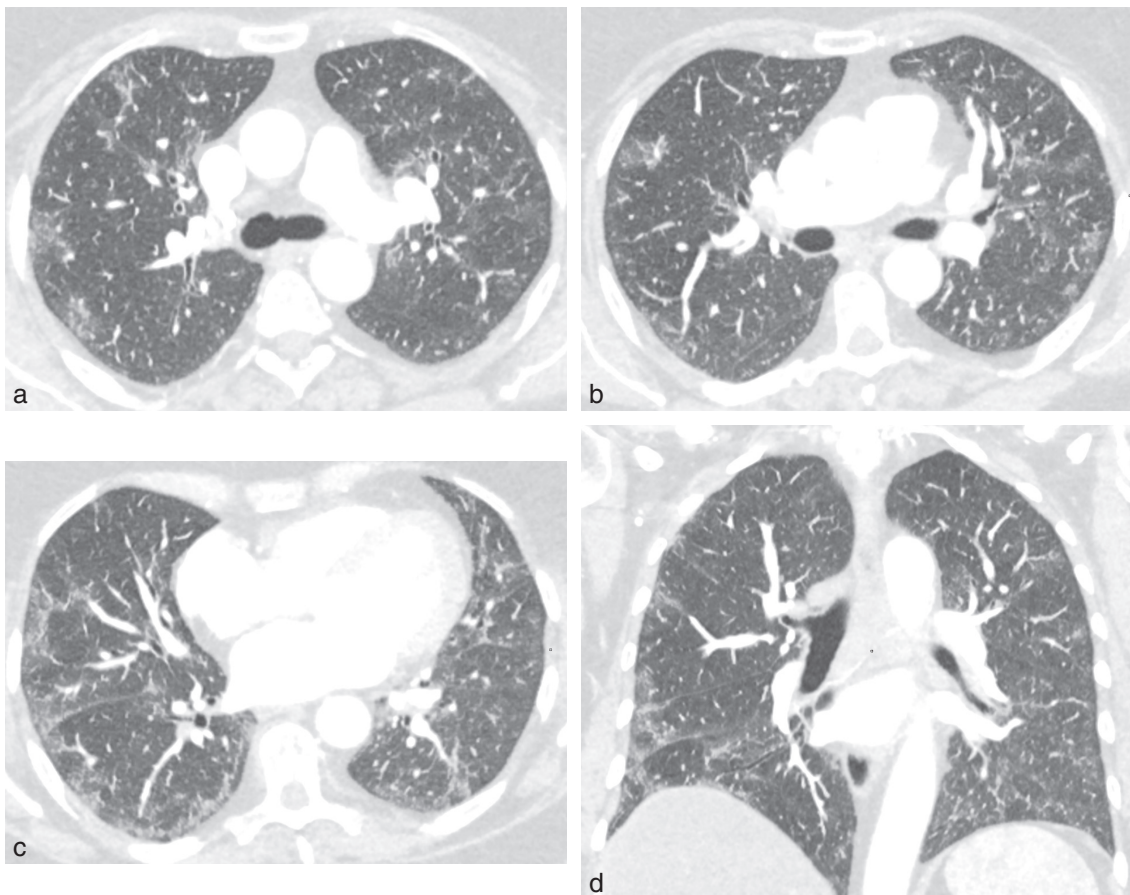


Fig 2.1 a-d TDM thoracique sans injection en fenêtre parenchymateuse.
Coupe axiale (a-c), et coronale (d).

Questions

- Quelle est votre description radiologique ?
- Quel est votre diagnostic ?

Interprétation

Présence d'une anomalie interstitielle diffuse avec des opacités en verre dépoli, des réticulations inter- et intralobulaires et un épaississement des septa interlobulaires sans prédominance sous pleurale ou centropulmonaire, ni de gradient apicobasal.

Diagnostic

Syndrome des antisynthétases avec atteinte interstitielle pulmonaire.

Commentaires

Rappel de la pathologie

- C'est une connectivite autoimmune associant une polymyosite, une pneumopathie interstitielle avec un anticorps antisynthétase élevé (les plus fréquents sont l'anti-Jo1, l'anti-PL7 et l'anti-PL12). Un tiers des cas présente une myosite avec CPK augmentés.
- Les patients présentent une fièvre (26 %), une dyspnée, des mains de mécanicien, des myalgies ou un déficit musculaire, un phénomène de Raynaud et une polyarthrite.
- L'EFR montre un syndrome restrictif avec une altération de la diffusion (diminution de la DLCO).
- L'atteinte pulmonaire est un facteur de pronostic majeur, montrant une pneumopathie interstitielle diffuse (PID) dans 77 % des cas : verre dépoli (80 %), réticulations (74 %), nodules et micronodules (29 %), rayon de miel (20 %), condensations (17 %) et bronchiectasies par traction, de topographie le plus souvent basale et sous-pleurale. Elle se présente sous forme de pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) dans 59 % des cas, de pneumopathie interstitielle commune (PIC) dans 23 % des cas et de pneumopathie organisée cryptogénique (POC) dans 17 % des cas.

4

Examens complémentaires

Les explorations fonctionnelles respiratoires, utiles pour évaluer la gravité et pour le suivi, montrent habituellement un syndrome ventilatoire restrictif et une altération de la diffusion.

La fibroscopie bronchique avec lavage bronchioloalvéolaire (LBA) est fréquemment réalisée pour éliminer un diagnostic différentiel : à visée microbiologique, pour éliminer une infection bactérienne (notamment à mycobactérie), viral ou parasitomycologique; mais aussi à visée cytologique pour d'autres causes de PID, notamment la pneumopathie d'hypersensibilité (alvéolite très lymphocytaire) ou l'hémorragie intra-alvéolaire.



À retenir

- L'atteinte pulmonaire est un facteur de gravité de la pathologie.
- La forme la plus fréquente est le pattern de PINS et est plus rarement vasculaire (hypertension pulmonaire).
- La myopathie (atteinte du diaphragme et du muscle intercostaux) aggrave le syndrome restrictif et favorise les infections.
- Devant un tableau clinique et radiologique évocateur, la présence d'anticorps anti-ARNt synthétases signe le diagnostic.
- De nombreuses manifestations cliniques extrathoraciques associées à l'atteinte pulmonaire peuvent orienter le diagnostic : myalgies ou déficit musculaire, phénomène de Raynaud, polyarthrite, fièvre et « mains de mécanicien ». Une augmentation des CPK est quasi constante.



Pour aller plus loin

Jouneau S, Hervier B, Jutant EM, et al. Les manifestations pulmonaires du syndrome des antisynthétases. *Rev Mal Respir* 2015;32:618–28.

Witt LJ, Curran JJ, Strek ME. The diagnosis and treatment of Antisynthetase syndrome. *Clin Pulm Med* 2016;23:218–26.