

# Pneumopathie organisée cryptogénique

Romain LAZOR

Service de Pneumologie, BHH C, Inselspital - Hôpital Universitaire de Berne, CH-3010 Berne, Suisse.

---

## RÉSUMÉ

La pneumopathie organisée (auparavant appelée « bronchiolite oblitérante avec pneumopathie organisée ») 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 récemment défini par une conférence de consensus ATS/ERS. La maladie se présente de manière subaiguë, avec une toux, une dyspnée, une fièvre, une asthénie, une perte pondérale, des râles crépitants à l'auscultation et une élévation des paramètres inflammatoires biologiques. Le lavage broncho-alvéolaire révèle une alvéolite mixte avec élévation des lymphocytes, neutrophiles et éosinophiles. À l'imagerie thoracique, l'aspect le plus typique est celui d'opacités alvéolaires multifocales à prédominance sous-pleurale, souvent migratrices. La biopsie pulmonaire révèle des bourgeons de tissu conjonctif comblant les espaces aériens distaux. Le diagnostic nécessite la combinaison de critères cliniques, radiologiques et histologiques. Des similitudes avec d'autres processus pathologiques peuvent conduire à un diagnostic retardé ou erroné. La réponse au traitement corticoïde est généralement excellente. Les rechutes sont fréquentes mais peuvent être maîtrisées avec des doses modérées de prednisone, et ne péjorent pas le pronostic. La stratégie thérapeutique vise à réduire les doses de corticoïdes tout en maintenant un contrôle optimal de la maladie.

---

*Mots-clés* : Pneumopathie organisée. Bronchiolite oblitérante avec pneumopathie organisée. Pneumopathies interstitielles idiopathiques. BOOP.

## SUMMARY

### **Cryptogenic organising pneumonia**

Organising Pneumonia (formerly called Bronchiolitis Obliterans with Organising Pneumonia) is a particular form of inflammatory and fibroproliferative lung disease. Its idiopathic form called Cryptogenic Organising Pneumonia, was recently defined by an ATS/ERS consensus conference. The disease onset is subacute with cough, dyspnea, fever, asthenia, weight loss, crackles, and elevation of biological inflammatory markers. Bronchoalveolar lavage reveals a mixed alveolitis with elevated lymphocyte, neutrophil, and eosinophil counts. Chest imaging usually shows multifocal alveolar opacities predominating in the subpleural regions, often with a migratory pattern. Lung biopsy reveals budding connective tissue filling the distal airspaces. Diagnosis is established by combining clinical, radiological and histological criteria. Similarities with other disease processes can lead to delayed or erroneous diagnosis. Most patients respond well to corticosteroid therapy. Relapses are frequent but can generally be controlled with moderate doses of prednisone and do not worsen the prognosis. The therapeutic strategy aims at reducing the steroid doses while maintaining an optimal disease control.

---

*Key-words*: Organising pneumonia. Bronchiolitis obliterans with organising pneumonia. Idiopathic interstitial pneumonias. BOOP.

---

*Tirés à part* : R. Lazor, à l'adresse ci-dessus.  
E-mail : Romain.Lazor@insel.ch

---

Réception : 10 août 2004.  
Acceptation définitive : 16 août 2004.

La pneumopathie organisée cryptogénique (POC) est une forme particulière de réaction inflammatoire et fibroproliférative du parenchyme pulmonaire. Elle a été progressivement caractérisée au cours des deux dernières décennies et constitue maintenant un syndrome clinico-pathologique bien défini appartenant au groupe des pneumopathies interstitielles idiopathiques [1]. Souvent évoquée dans le diagnostic différentiel d'une pneumopathie infiltrante diffuse, la POC est devenue plus familière aux pneumologues, et la grande efficacité des corticostéroïdes en fait à première vue un problème facile à résoudre. Toutefois, des présentations atypiques, des formes graves avec insuffisance respiratoire, des rechutes parfois multiples, et les effets indésirables d'une corticothérapie prolongée peuvent compliquer la prise en charge.

## HISTORIQUE ET TERMINOLOGIE

Les aspects histologiques de la pneumopathie organisée sont connus depuis plus d'un siècle, et ont initialement été décrits à l'autopsie chez des patients décédés de pneumonie à pneumocoques. Longtemps considérée comme une lésion histologique accessoire sans grand intérêt, la pneumopathie organisée a été redécouverte il y a une vingtaine d'années en tant que syndrome clinico-pathologique à part entière. La première description récente en a été faite par Davison *et al.* en 1983 sous le terme de *cryptogenic organizing pneumonitis* [2]. Epler *et al.* ont ensuite décrit la même entité dans une plus grande série, identifiée au sein d'une cohorte de cas ayant une bronchiolite oblitérante prouvée par biopsie pulmonaire [3]. Epler a utilisé le terme de bronchiolite oblitérante avec pneumopathie organisée (*bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia*, BOOP) pour différencier cette nouvelle entité de la bronchiolite oblitérante pure [3]. L'acronyme BOOP a rapidement intégré la terminologie médicale, et de nombreuses publications se sont succédées pour décrire les caractéristiques de ce nouveau syndrome [4-21].

La terminologie originale utilisée par Epler a donné lieu à une confusion sémantique entre la *bronchiolite oblitérante* et la *bronchiolite oblitérante avec pneumopathie organisée*, qui sont deux entités cliniquement et histologiquement distinctes. La bronchiolite oblitérante est une maladie des petites voies aériennes caractérisée par un trouble ventilatoire obstructif et une atteinte purement bronchiolaire à l'histologie. La BOOP est un processus infiltratif des espaces aériens distaux caractérisé par un trouble ventilatoire restrictif, des anomalies essentiellement alvéolaires à l'histologie et une composante bronchiolaire seulement mineure. Pour mieux refléter les caractéristiques histologiques de la maladie, le terme BOOP a maintenant été remplacé par celui, plus précis, de pneumopathie organisée (*organizing pneumonia*) [1]. Une autre source de confusion venait du fait que le même

terme était utilisé par les anatomo-pathologistes pour décrire une lésion élémentaire histologique non-spécifique, et par les pneumologues pour décrire un syndrome clinique particulier. Pour supprimer cette ambiguïté, on précise maintenant si l'on se réfère à l'aspect histologique de pneumopathie organisée (*organizing pneumonia pattern*) ou au syndrome clinique (*organizing pneumonia*) [1]. Enfin, la pneumopathie organisée (PO) peut être due à diverses causes et l'on parle alors de PO *secondaire*. S'il n'y a pas de cause identifiée, on utilise le terme de PO *cryptogénique* (POC).

## DESCRIPTION CLINIQUE

### Manifestations cliniques

Les hommes et les femmes sont affectés avec une fréquence égale, à un âge moyen de 50 à 60 ans. La maladie débute généralement de manière subaiguë, en quelques jours ou semaines. Les patients se plaignent d'une toux sèche progressive et d'une dyspnée, souvent associées à une fièvre, une asthénie et une perte pondérale [3, 7, 10, 14]. Il peut aussi exister une toux productive, des douleurs thoraciques, des arthralgies, des myalgies et des sueurs nocturnes. Une hémoptysie est rare. L'auscultation révèle des râles crépitants fins inspiratoires [19]. Il n'y a pas de sibilances, ni d'hippocratisme digital. En résumé, le tableau clinique de la POC n'est pas spécifique [3-8, 17, 19]. Il simule un processus infectieux et fait souvent introduire une antibiothérapie empirique. C'est l'absence de réponse à ce traitement qui conduit à des investigations plus approfondies. Pour cette raison, le diagnostic de POC est souvent retardé de plusieurs semaines, voire de plusieurs mois, après le début des symptômes [3, 5-7, 10, 11, 20, 21]. Occasionnellement, la POC peut prendre la forme d'un syndrome de détresse respiratoire aigu [22-27]. À l'inverse, certains patients sont asymptomatiques et la POC est une découverte fortuite à la radiographie thoracique [20].

### Epreuves fonctionnelles respiratoires

On observe habituellement un léger trouble ventilatoire restrictif, une réduction de la capacité de diffusion du monoxyde de carbone et une hypoxémie modérée [3-7, 10, 17]. Une hypoxémie sévère est parfois présente [28]. Un trouble ventilatoire obstructif est présent chez une minorité de patients, généralement fumeurs [3], et reflète probablement une bronchopneumopathie chronique obstructive préexistante.

### Imagerie

La présentation radiologique typique est caractérisée par plusieurs opacités en foyers, bilatérales, avec une taille variant de quelques centimètres à un lobe entier, et une

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9284444>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9284444>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)