

sémantique actuelle

pneumopathies interstitielles diffuses :
+ de 200 causes possibles

pneumopathies interstitielles diffuses fibrosantes progressives

pneumopathies d'hypersensibilité chroniques

PID auto-immunes

PID associée à une PR

PID associée à une sclérodermie systémique (PID-ScS)

PID associée à une connectivite mixte (Sharp)

Sarcoïdose

PID idiopathiques

PINS (non spécifique) ; PIC (commune) fibrose pulmonaire idiopathique FIP UIP

PID idiopathique inclassable

1. Pneumopathie interstitielle commune PIC

/ fibrose pulmonaire idiopathique (UIP/IFP)

- Forme la plus commune des pneumonies interstitielles.
- **Idiopathique** chez la plupart des patients chez lesquels elle survient **entre 50 et 70 ans**.
- Son **pronostic est médiocre avec une durée de survie de 4 ans**.
- Sur la plan du diagnostic étiologique il faut insister sur le fait que les aspects histologiques de la PIC peuvent se rencontrer dans des atteintes médicamenteuses : bléomycine, et des connectivites : PR

- La caractéristique histologique de la PIC est la **variabilité** et l'**hétérogénéité** des lésions:

hétérogénéité spatiale : degré de fibrose et d'inflammation interstitielle variable d'un endroit à l'autre, présence de zones interposées saines

hétérogénéité temporelle : coexistence de zones de fibrose d'âge différent ; nécessaire pour le diagnostic

- L'inflammation est composée de **cellules lympho-plasmocytaires** et d'éosinophiles ; les alvéoles renferment **des macrophages** (comme dans la DIP), mais en quantité très variable d'un endroit à l'autre

PIC

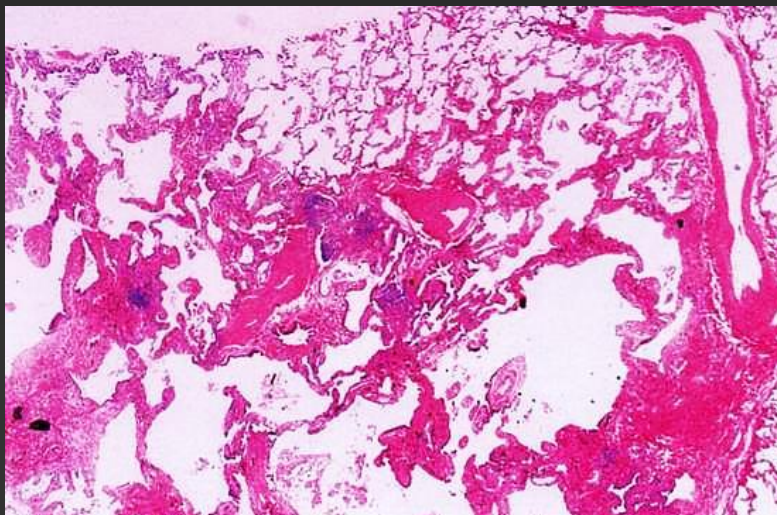
Hétérogénéité spatiale

Atteinte moins marquée dans la zone sous-pleurale antérieure du lobe supérieur et dans le Fowler.

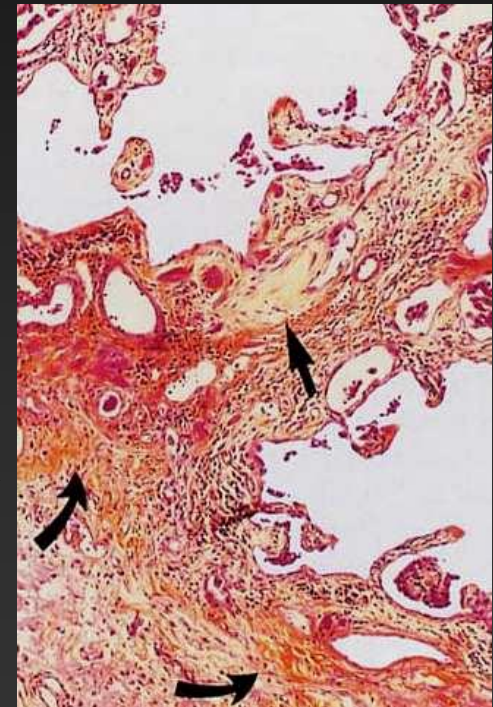
Fibrose sévère et rayon de miel dans les régions basales des lobes inférieur et moyen

UIP

Hétérogénéité temporelle



fibrose collagène
tissu
fibroblastique
lâche



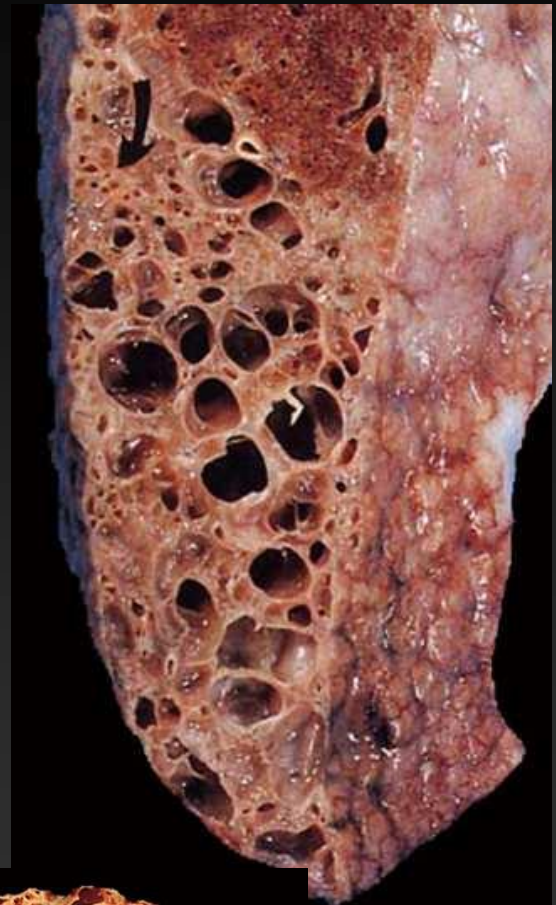
Zone de poumon normal au contact d'un foyer de fibrose avec des kystes de rayon de miel

Dans les atteintes modérées, l'épaississement limité de l'interstitium alvéolaire préserve l'architecture du parenchyme.

Dans les formes sévères, le tissu fibreux remplace les alvéoles ; sa rétraction entraîne une dilatation des bronchioles respiratoires et des conduits alvéolaires résiduels à l'origine des **images en rayon de miel**.

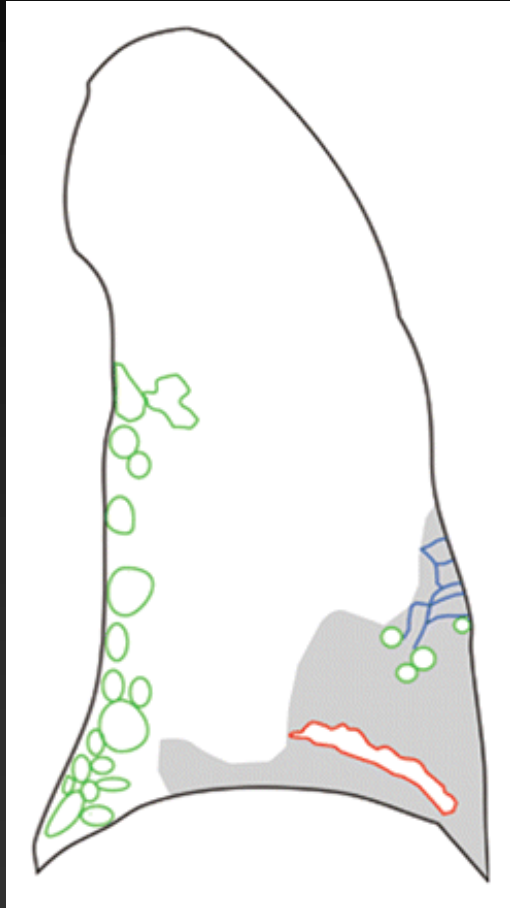
Le même processus touchant les plus grosses bronches est à l'origine des **bronchioectasies** et des **bronchectasies** de traction

UIP = bronchectasies de traction, fibrose sous-pleurale et images en rayon de miel du lobe supérieur

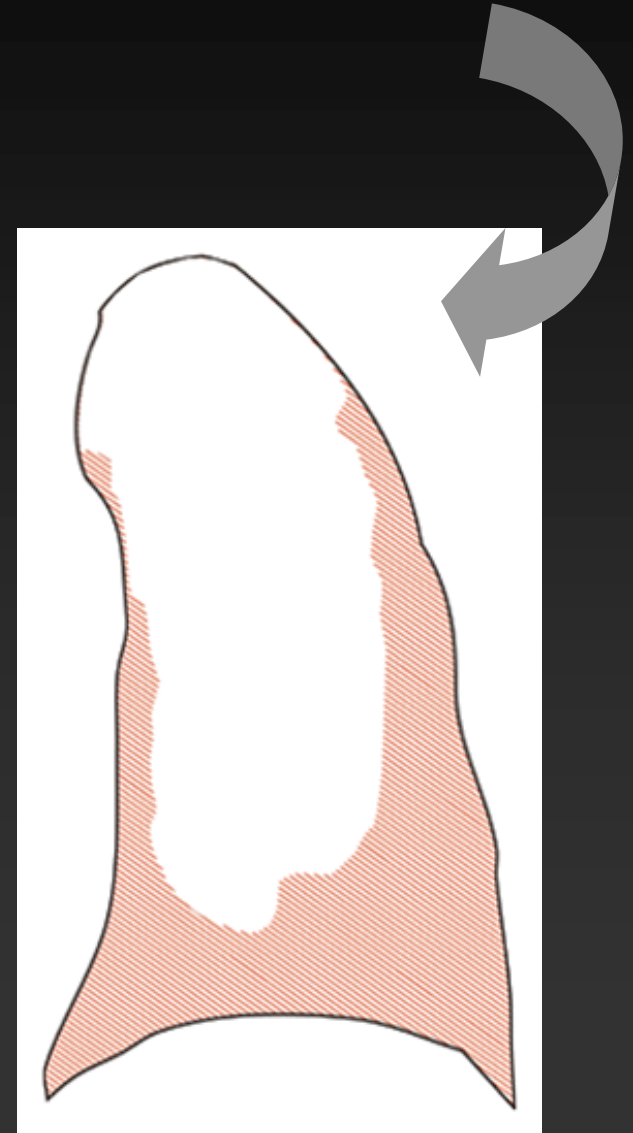
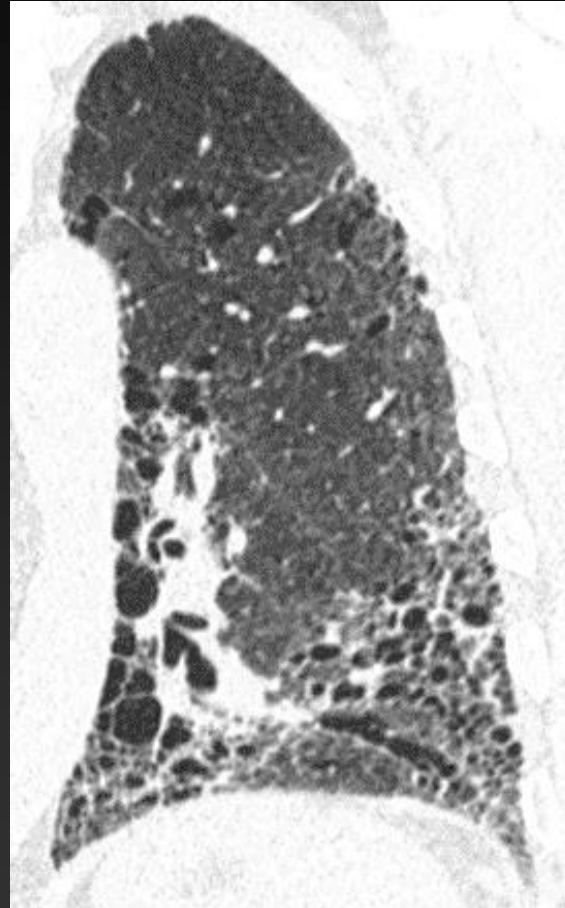


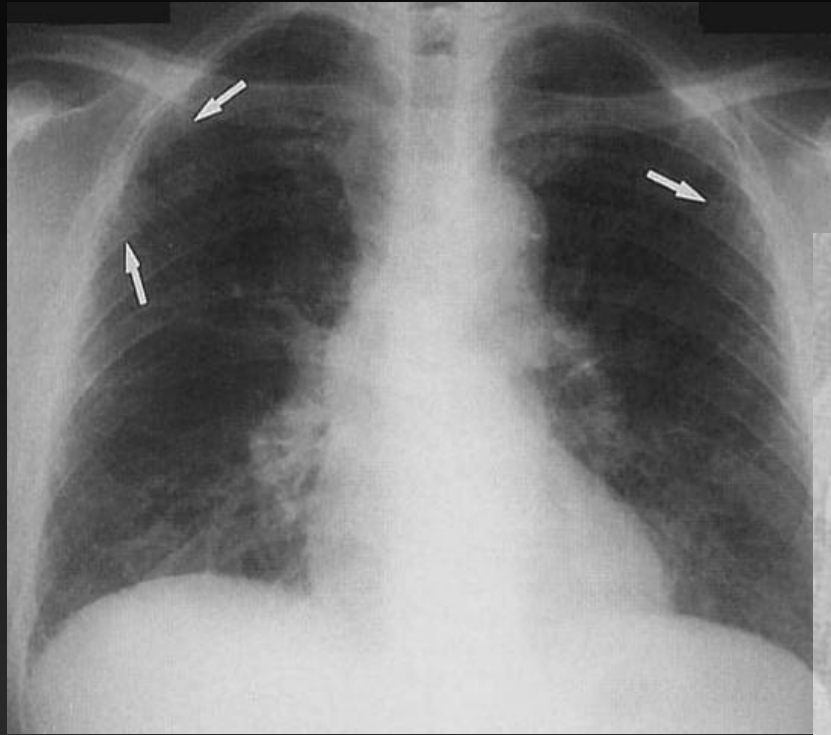
PIC

Atteinte préférentielle des régions sous-pleurales et
les bases des lobes inférieurs.



Rayon de miel
Opacités réticulaires
Bronchectasies





PIC probable

verre dépoli et rayon de miel aux bases

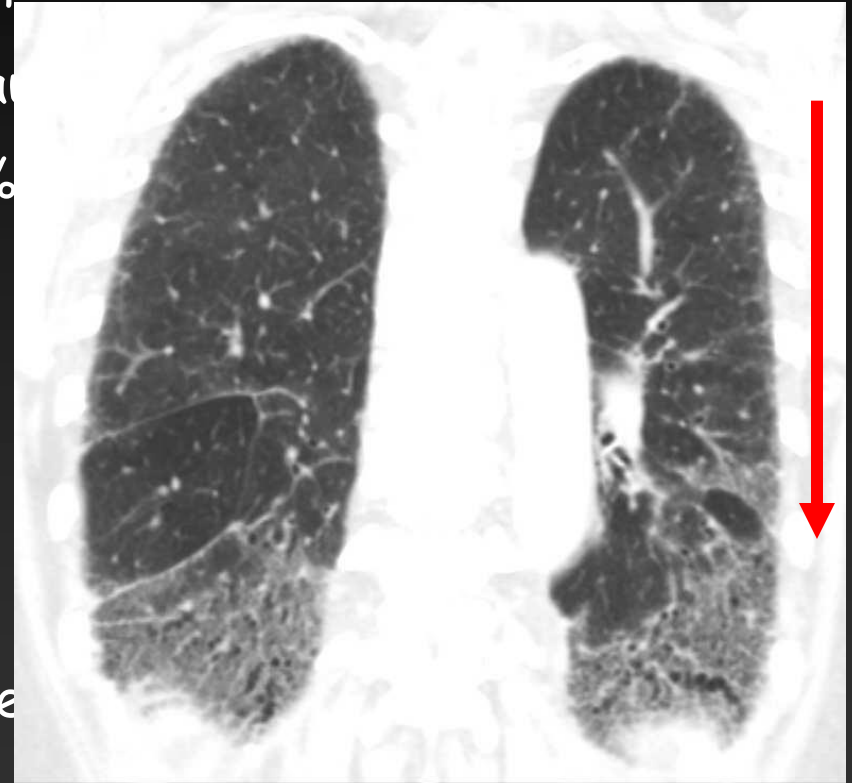
verre dépoli et réticulation
aux bases



Les images radiologiques de la PIC

associent:

- des opacités linéaires bilatérales et un aspect réticulaire prédominant aux bases (70% des cas) ou diffus (25% des cas).



gradient

- **-gradient apicobasal ++++++**

- L'aspect réticulaire intralobulaire initialement fin devient plus dense et s'accompagne d'une rétraction du volume pulmonaire avec **aspect en rayon de miel** au stade tardif.

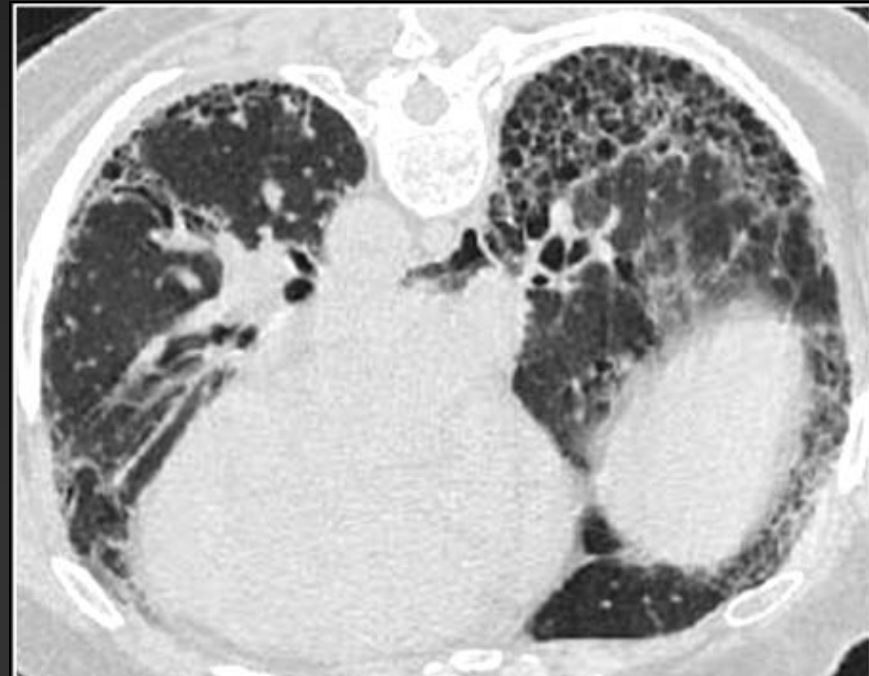
+++++

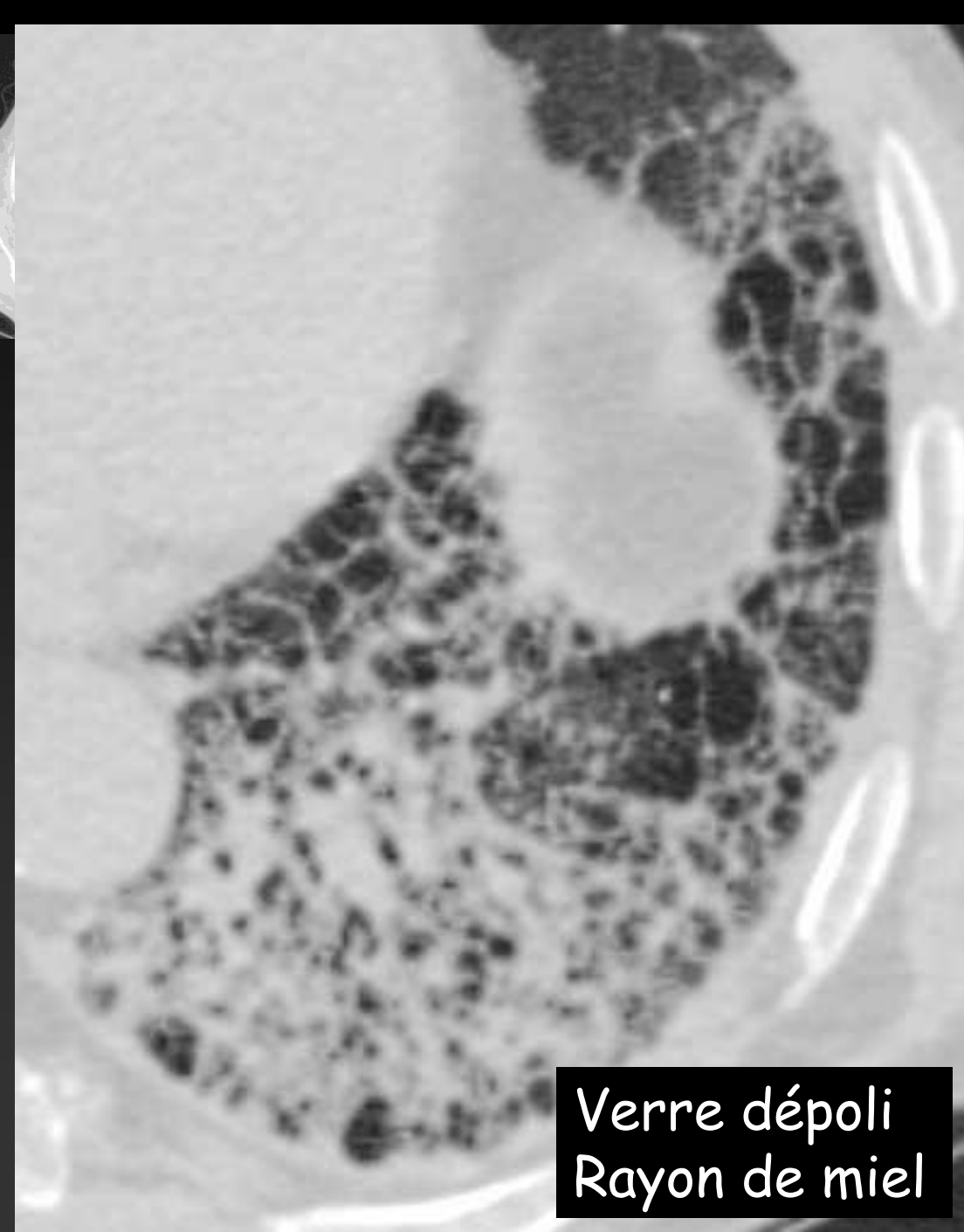
En CT-HR la **prédominance des lésions dans les zones sous pleurales** dans 80 à 95% des cas.

Les **bronchiolectasies** et les **bronchectasies de traction** sont associées.

La répartition des lésions est **hétérogène** et des plages de fibrose coexistent avec des zones saines dans le même lobe ,voire dans le même lobule.

Il n'y a que **très peu ou pas de verre dépoli**

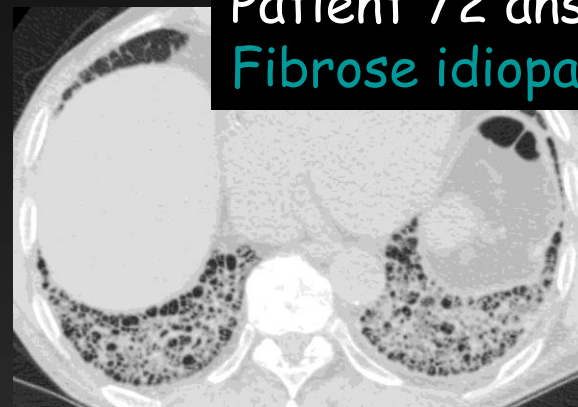




Verre dépoli
Rayon de miel



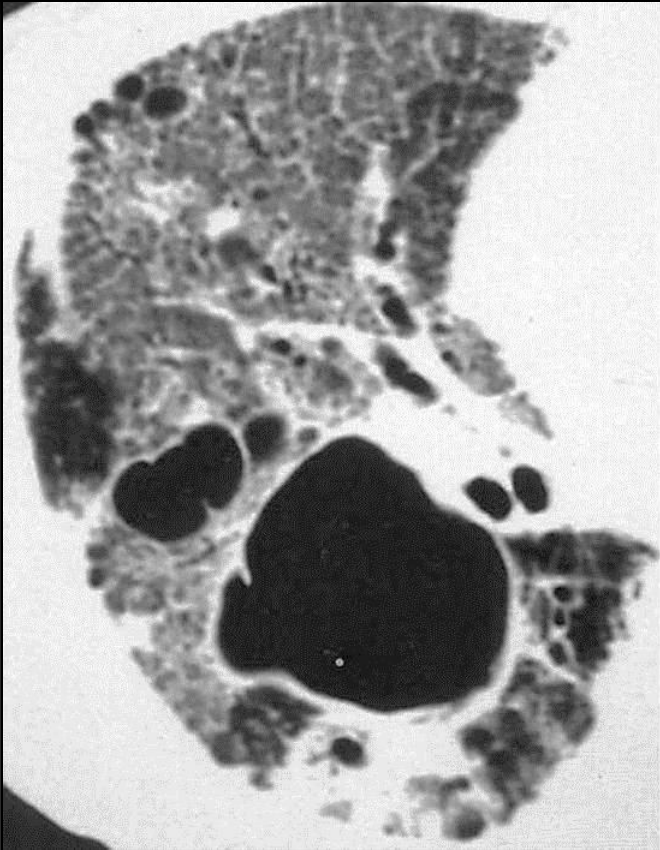
Patient 72 ans
Fibrose idiopathique



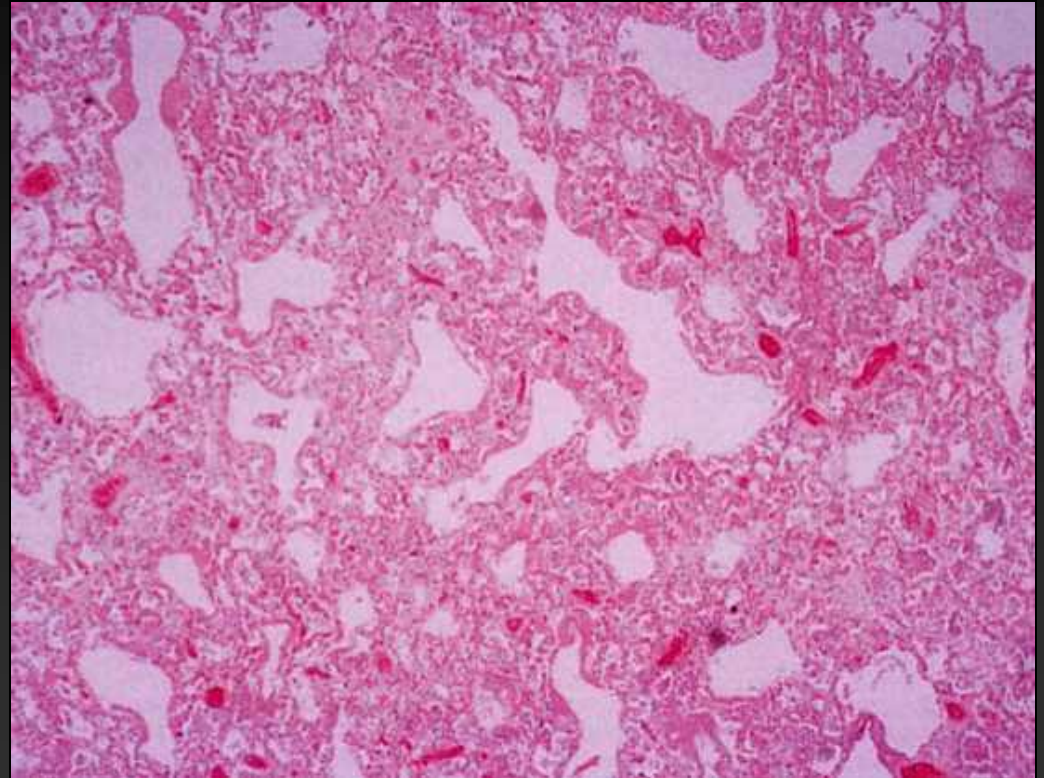
- L'aspect en **rayon de miel** atteint les zones sous-pleurales des bases. Les **image kystiques** agglutinées de 2 à 10 mm ont des contours bien définis.
- Les **images réticulées** sous-pleurales basales associées aux aspects en **rayon de miel** ont une VPP de 96% pour le diagnostic de PIC
- Des acutisations fulminantes d'une PIC peuvent s'observer avec apparition de **zones extensives de verre dépoli** surajoutées au rayon de miel. C'est une AIP (= dommage diffus alvéolaire) sur le plan anatomo-pathologique.

PIC

acutisation : AIP



verre dépoli et réticulation fine
sous-pleurales



dommages alvéolaires diffus

Les **PII**, liées à une atteinte diffuse du tissu interstitiel par un processus fibrosant sont par ordre de fréquence :

1. **IPF** [$> 50\%$] (Idopathic Pulmonary Fibrosis = **UIP** – Usual Interstitial Pneumonia = **PIC** – Pneumopathie Interstitielle Commune),
2. **NSIP** (Non Specific Interstitial Pneumonia = **PINS** – Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique),
3. **COP** (Cryptogenic Organizing Pneumonia = **PO** – Pneumopathie Organisée, ancienne **BOOP**),
4. **AIP** (Acute Interstitial Pneumonia, correspondant en histologie au **DAD** - Diffuse Alveolar Damage),
5. **RB-ILD** (Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease),
6. **DIP** (Desquamative Interstitial Pneumonia),
7. **LIP** (Lymphoid Interstitial Pneumonia)

Les deux sociétés précédemment citées proposent une nouvelle classification 2013 des PII basée sur les avancées de la recherche en la matière.

Les PII classiques :

1. Pneumopathie interstitielle chronique fibrosante :
 - dont fibrose pulmonaire idiopathique, **FPI / PIC** 
 - dont pneumopathie interstitielle non spécifique, **PINSi**
2. Aiguës/subaiguës
 - Les **COP**
 - Les pneumopathies interstiellles aigues.
3. Liées au tabac
 - Les **RB-ILD**
 - Les **DIP**

Les PII rares :

1. Pneumopathie interstielle lymphoïde idiopathique, LIP
2. La fibro-élastose pleuro-parenchymateuse idiopathique, entité individualisée récemment présentant des épaississements pleuraux prédominant dans les régions supérieures, peu de rayon de miel, d'évolution toujours péjorative.

Les PII inclassifiables :

Lorsqu'un patient présente une combinaison de plusieurs patterns ne permettant pas de poser un diagnostic de certitude, on parlera de **PII inclassable**.

Il faut retenir qu'actuellement le diagnostic de FPI ou de RB-ILD peut être posé sans preuve histologique si l'imagerie est typique (VPP > 90%) :

1. **FPI** : *rayons de miel prédominant*, bronchectasies par traction, opacités réticulées, gradient apico-basal, prédominance sous pleurale des lésions. Très peu ou pas de verre dépoli.
2. **RB-ILB** : syndrome micro-nodulaire flous, de faible densité, opacités en verre dépoli multi-focales, épaissement des parois bronchiques avec piégeage gazeux, emphysème centro-lobulaire, gradient baso-apical, prédominance bilatérale et sous pleurale

Points essentiels et recommandations

- La **FPI / PIC, fibrose pulmonaire idiopathique**, peut être diagnostiquée uniquement au scanner si la sémiologie est typique : *rayons de miel prédominant*, bronchectasies par traction, opacités réticulées, *gradient apico-basal*, prédominance *sous pleurale* des lésions. Très peu ou pas de verre dépoli. Pas de signe incompatible.

Diagnostic de la PIC

1- Exclusion des causes connues de fibrose pulmonaire

et

2- Aspect de PIC sur le scanner (en l'absence de biopsie)

ou

3- Combinaison Scanner et Anapath (si une biopsie a été réalisée)

Critères scanographiques de PIC

1. Prédominance basale et périphérique
2. Opacités réticulées
3. Rayons de miel +/- bronchectasies par traction

4. Absence d'atypies (7 critères d'atypie) :

- Localisation apicale ou antérieure
- Prédominance péribronchovasculaire
- Verre dépoli > réticulations
- piégeage(étendu, touchant au moins 3 lobes)
- Kystes (≠ nid d'abeille)
- Micronodules
- Consolidations

PIC Définie :

1+2+3+4

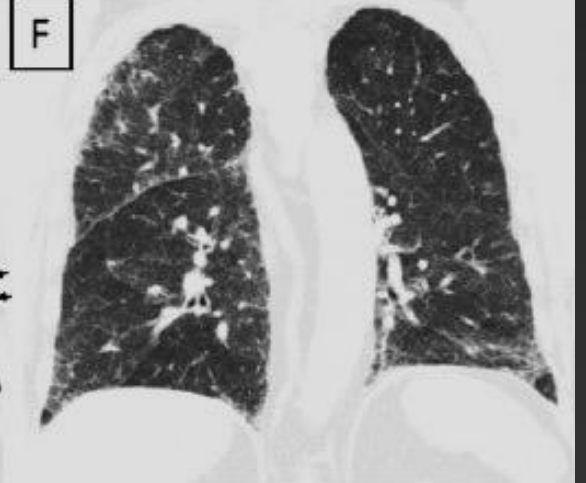
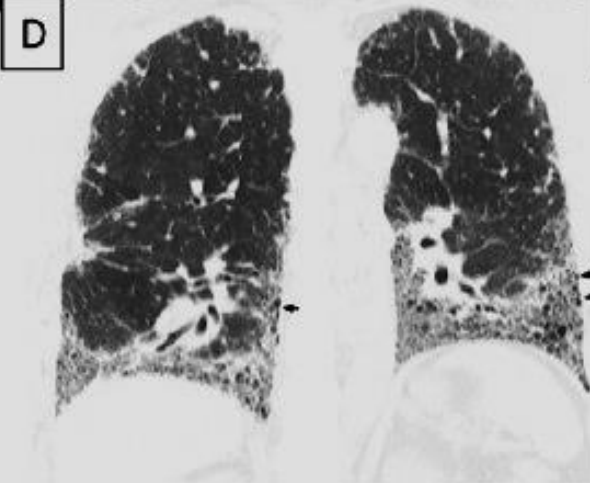
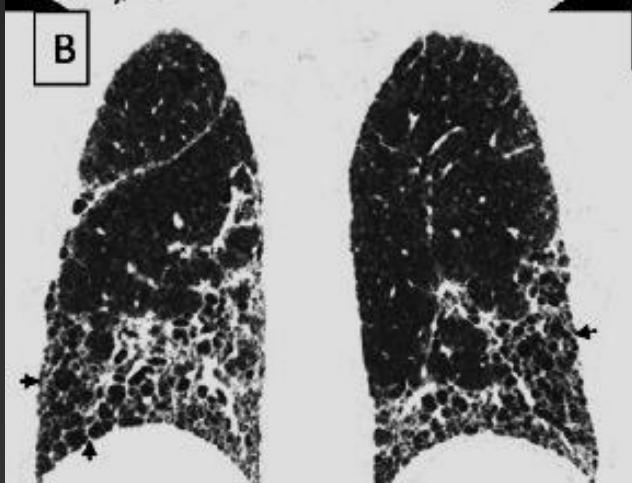
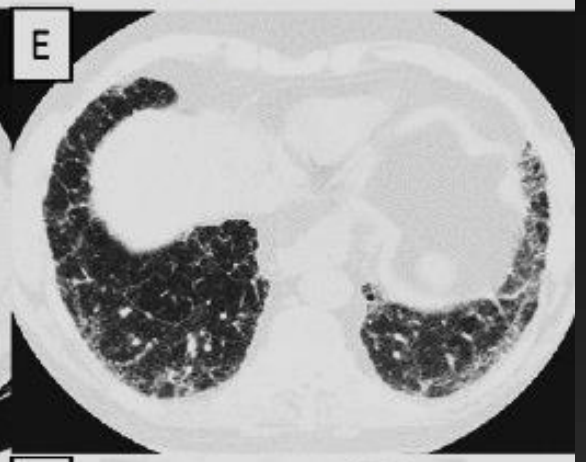
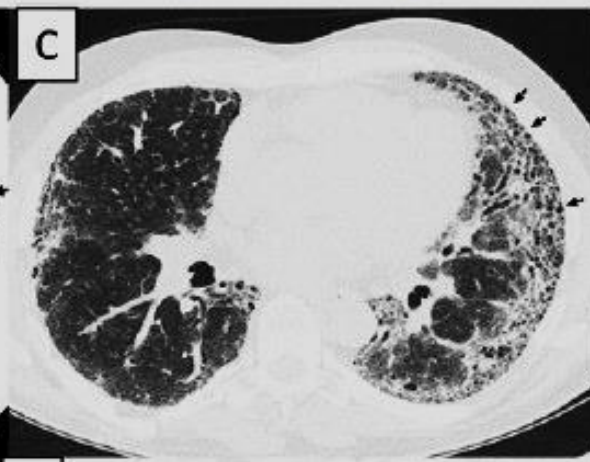
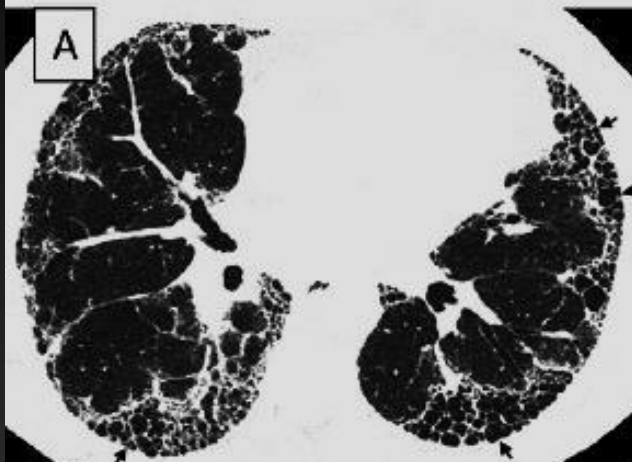
PIC possible :

1+2+4

Défini

Défini

Possible



TDM

PIC typique

PIC possible

Atypique

Pas de biopsie

Biopsie

Biopsie

**PIC
Spé > 90%**

**PIC
Oui/NON**

**pic
Possible/non**

PIC à la Biopsie: 50% des cas

Critères anatomopathologiques de PIC

1. Fibrose à prédominance paraseptale et souspleurale
avec rayon de miel
2. Hétérogénéité spatiale des lésions
3. Foyers fibroblastiques
4. Absence de lésions orientant vers un autre diagnostic :
 - Membranes hyalines
 - Pneumopathie en voie d'organisation
 - Granulomes
 - Inflammation trop importante
 - Lésions broncho-centrées
 - Autres...

Définie : 1+2+3+4

Probable : 1+2 ou 3+4

2. Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)

- La PINS ,comme son nom l'indique est une atteinte inflammatoire et fibreuse sans trait spécifique permettant le diagnostic de PIC,,DIP ou AIP. C'est donc un diagnostic d'exclusion.
- A l'inverse de la PIC, il y a peu de foyers de tissu fibroblastique et le rayon de miel est rare. par contre **le verre dépoli est présent en abondance dans 100 % des cas**
- la **réticulation intralobulaire et interlobulaire** est présente dans 80 % des cas
- les opacités linéaires irrégulières et les bronchectasies de traction dans 80% des cas.

- il y a un gradient apico-dorsal et une prédominance sous pleurale des lésions
- L'atteinte inflammatoire et interstitielle est généralement plus importante que dans la DIP mais l'extension et le degré de comblement des espaces alvéolaire par les macrophages est moindre.
- L'exsudat des espaces aériens caractéristique de l'AIP est absent.
- Il n'y a pas de foyers de fibrose intra-alvéolaire comme dans la COP.

- la PINS peut être subdivisée en 3 groupes :

Gr 1 prédominance inflammatoire

Gr 2 inflammation et fibrose équivalentes

Gr 3 fibrose prédominante

il y a donc 2 formes : **cellulaire et fibrosante**, la première étant plus susceptible de répondre à la corticothérapie et de meilleur pronostic.

En HRCT, il y a toujours des zones de verre dépoli , des plages de condensation et des opacités linéaires irrégulières à prédominance périphérique

Le rayon de miel les bronchiolectasies sont rares

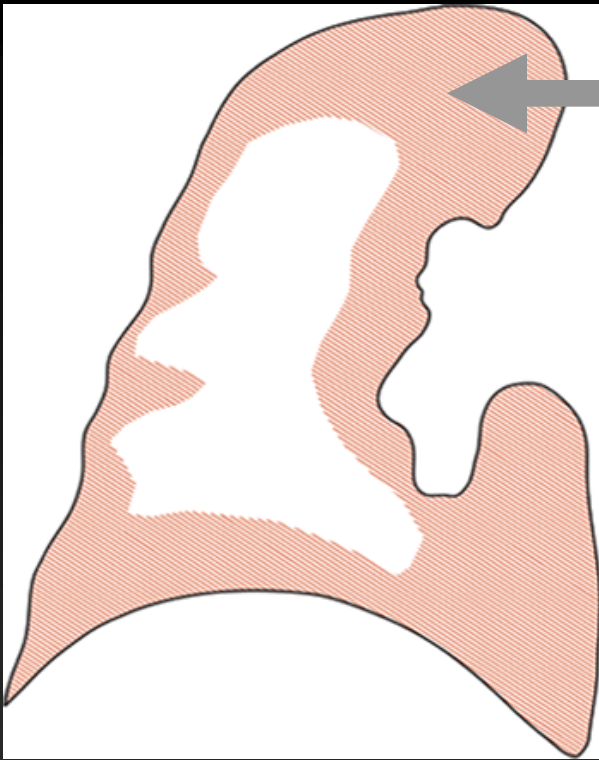
En principe on n'observe:

ni hétérogénéité spatiale (répartition symétrique)

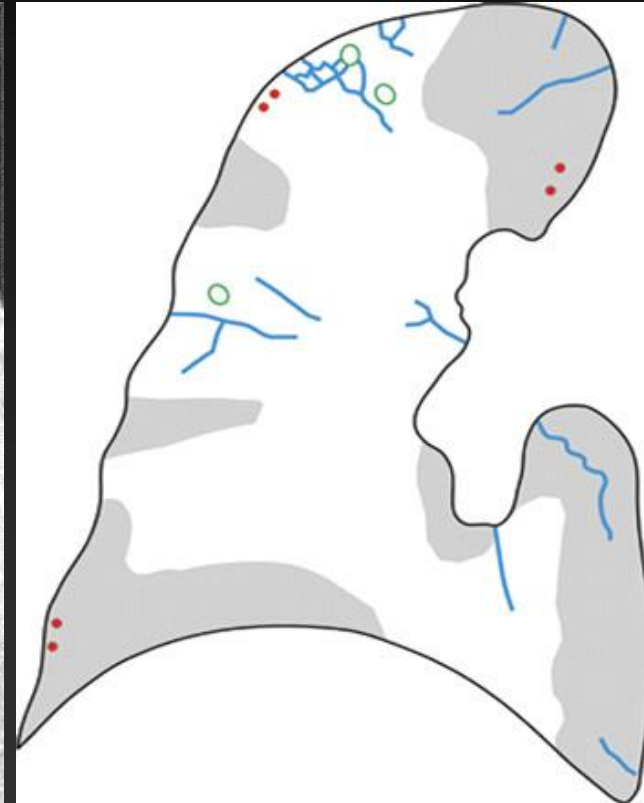
ni hétérogénéité temporelle (lésions "de même âge")

Distribution périphérique sous pleurale

Absence de gradient évident? ? ?



PINS



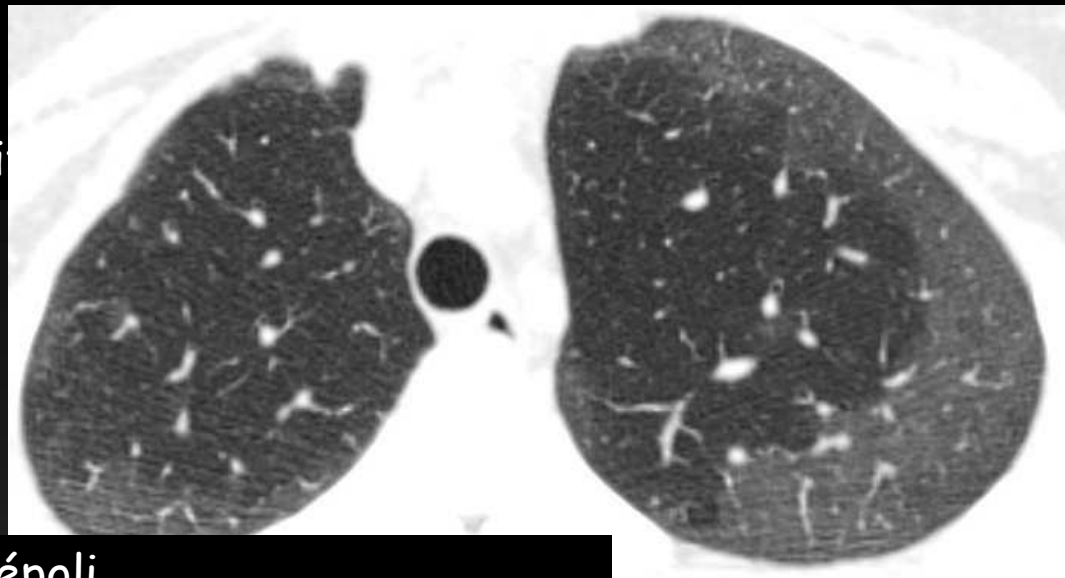
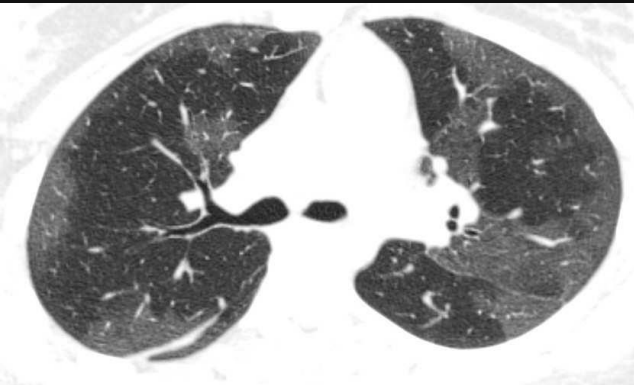
Verre dépoli

Opacités réticulaires

Micronodules

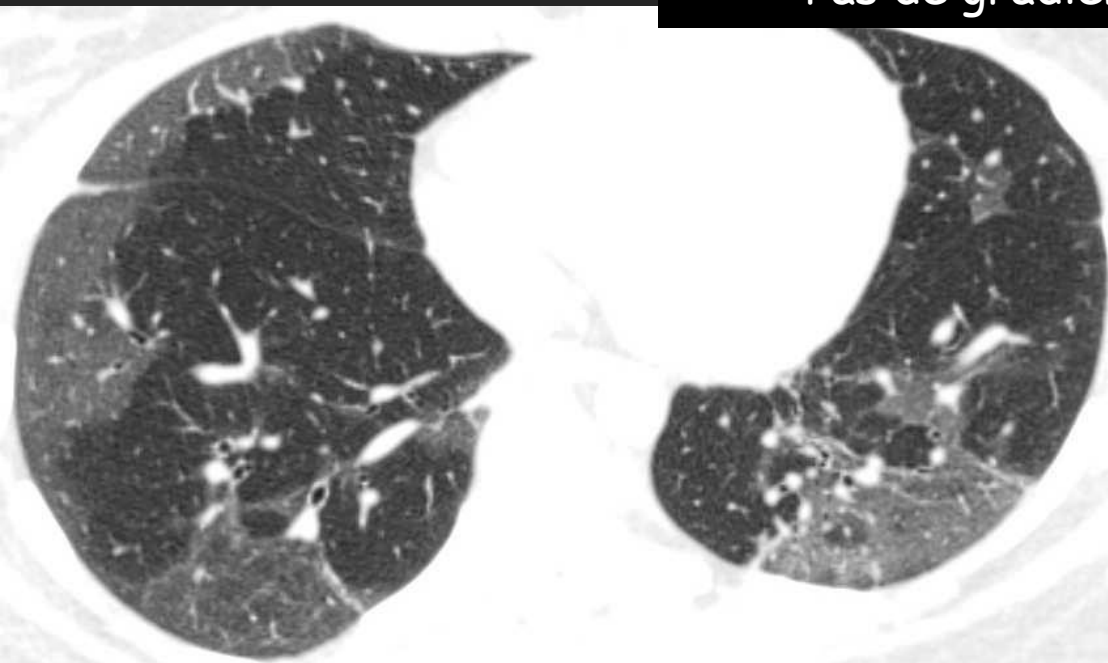
réticulation intra lobulaire

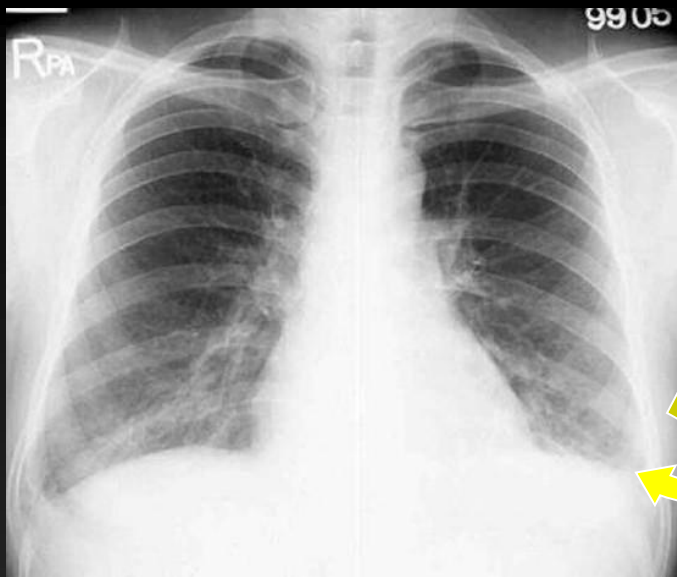
Femme jeune, dyspnée d'effort
PINS à la biopsie chirurgicale
Evolution favorable partielle sans traitement



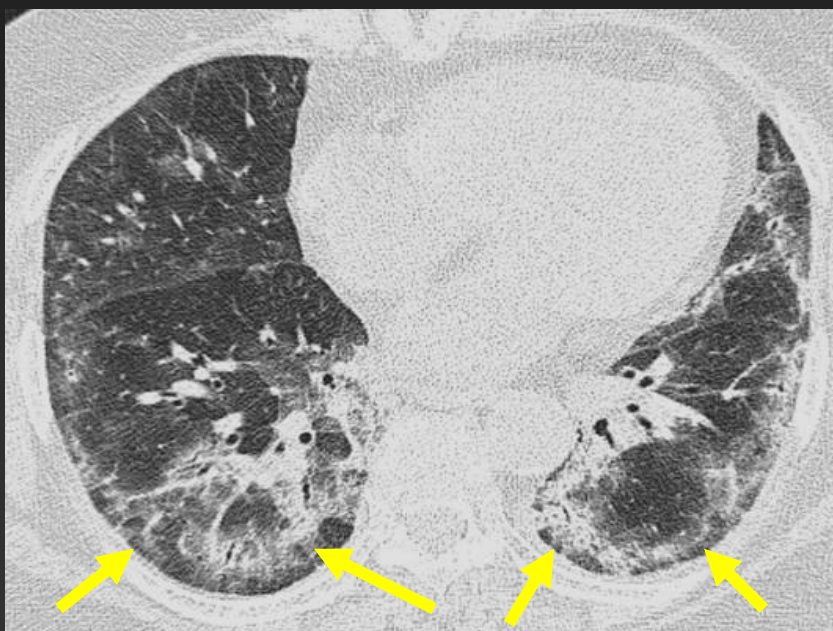
Verre dépoli

- Prédominance sous pleurale
- Pas de gradient





PR et PINS
femme 39 ans
forme cellulaire



la présence d'une bande dorsale postérieure basse d'épargne est un trait sémiologique de la PINS

PINS polyarthrite rhumatoïde
forme fibrosante

The diagram illustrates the progression of lung disease from PIC (Pneumonia, Interstitial, Consolidation) to PINS (Pneumonia, Interstitial, Nodules, and Scarring). At the top, a large double-headed arrow points left towards a red box labeled 'PIC' and right towards a red box labeled 'PINS'. Below this, four horizontal bars represent different stages of lung disease. Each bar is divided into two sections: a dark gray section on the left and a light gray section on the right. A white curved line separates the two sections, curving upwards from left to right. The labels for each stage are as follows:

PIC

PINS

No obvious gradient

Obvious apico-basal gradient

Homogeneous

Heterogeneous

Ground-glass opacities

Honeycombing

Micronodules

Traction bronchiectasis

Les **PII**, liées à une atteinte diffuse du tissu interstitiel par un processus fibrosant sont par ordre de fréquence :

1. **IPF** [$> 50\%$] (Idopathic Pulmonary Fibrosis = **UIP** – Usual Interstitial Pneumonia = **PIC** – Pneumopathie Interstitielle Commune),
2. **NSIP** (Non Specific Interstitial Pneumonia = **PINS** – Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique),
3. **COP** (Cryptogenic Organizing Pneumonia = **PO** – Pneumopathie Organisée, ancienne **BOOP**),
4. **AIP** (Acute Interstitial Pneumonia, correspondant en histologie au **DAD** - Diffuse Alveolar Damage),
5. **RB-ILD** (Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease),
6. **DIP** (Desquamative Interstitial Pneumonia),
7. **LIP** (Lymphoid Interstitial Pneumonia)

3. Pneumopathie organisée ~~cryptogénique~~ PO

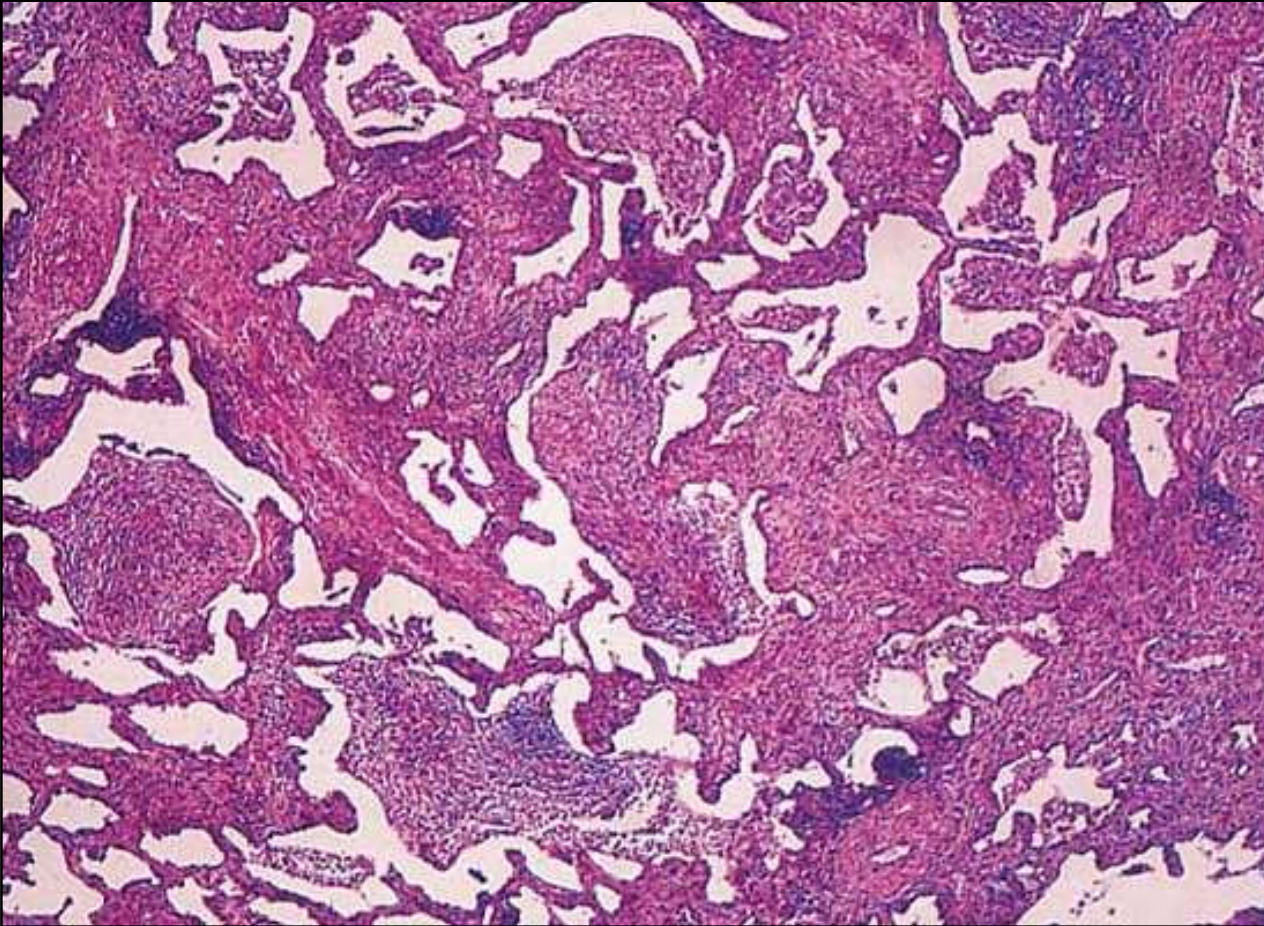
(BOOP bronchiolite oblitérante avec pneumonie organisée)

- La PO est une pathologie relativement courante caractérisée sur le plan anatomo-pathologique par la présence de tissu fibroblastique dans les espace aériens alvéolaires, la lumière des bronchioles respiratoires et les conduits alvéolaires, associée à un degré variable de fibrose et d'inflammation chronique de l'interstitium.

- .La cause reste souvent inconnue (idiopathique) mais des aspects histologiques analogues peuvent être causés par des infections , des médicaments, des connectivites et l'inhalation de fumées toxiques.

On peut rencontrer des formes focales dans de nombreuses autres circonstances : histiocytose à cellules langerhansiennes, Wegener

- La présentation clinique typique des PO idiopathiques est une toux non productive durant 1 à 6 mois , état sub-fébrile , baisse de l'état général et respiration courte.
- L'aspect classique en radiographie est fait de **plages de condensation non-segmentaires** uni ou **bilatérales** , **multifocales** , **migratrices** (lévitation) avec gradient apico-basal
- La distribution est **préférentiellement périphérique**, analogue à celle observée dans les pneumonies chroniques à éosinophiles.
- De petites opacités nodulaires de taille < 10 mm peuvent être isolées ou plus souvent associées aux plages de consolidation

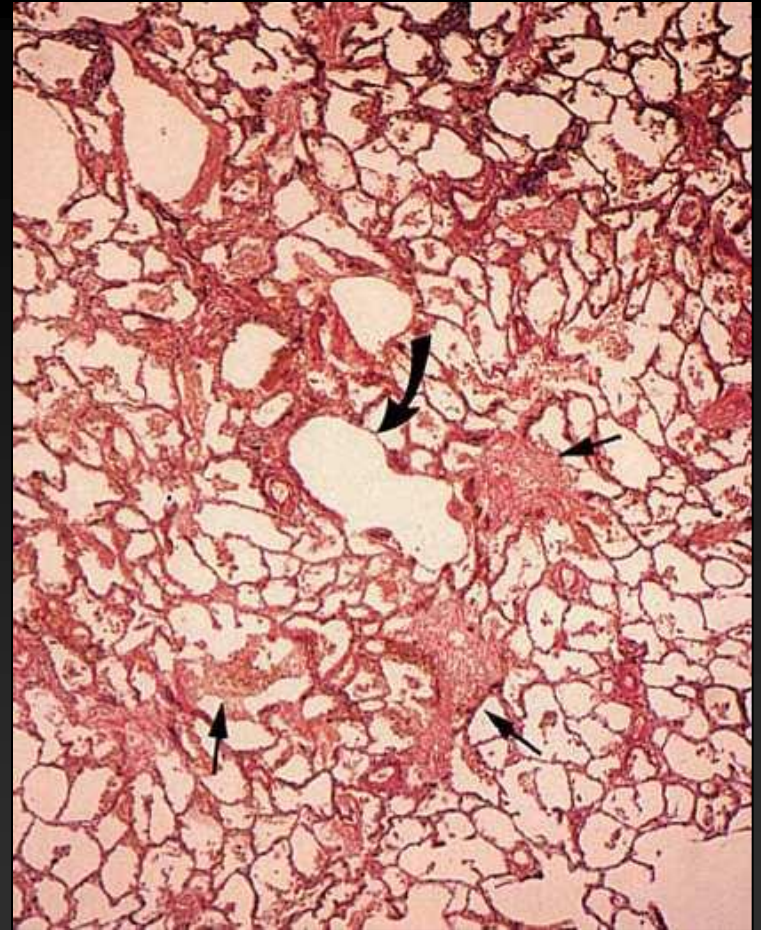


PO idiopathique

Polypes de tissu fibroblastique obstruant la lumière des bronchioles respiratoire ,les conduits alvéolaire et occasionnellement les alvéoles.
fibrose et inflammation cellulaire modérée de l'interstitium
parenchymateux



nodules centro-lobulaires et péri-
bronchiques; zones de consolidation
sous-pleurales



bouchons de tissu fibroblastique dans la
lumière des bronchioles respiratoires ,sans
atteinte majeure du parenchyme adjacent

PO idiopathique

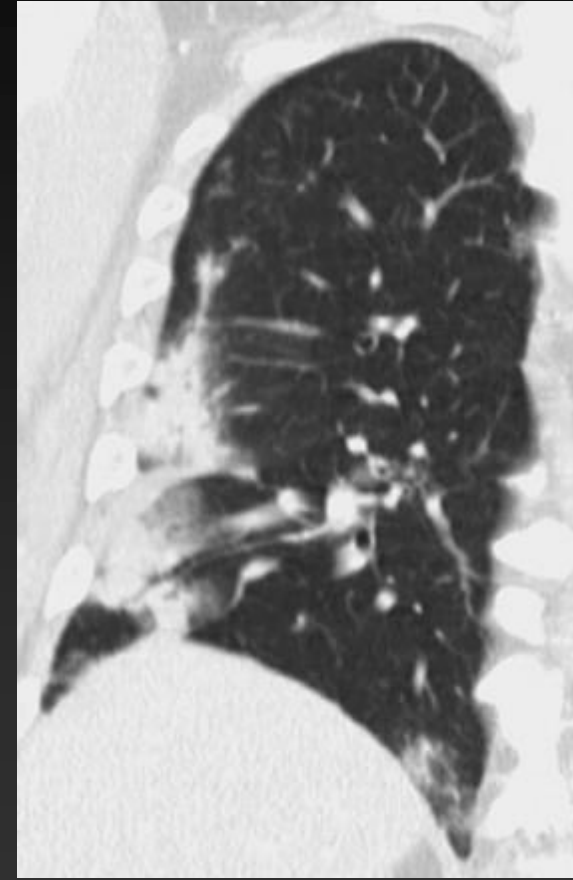
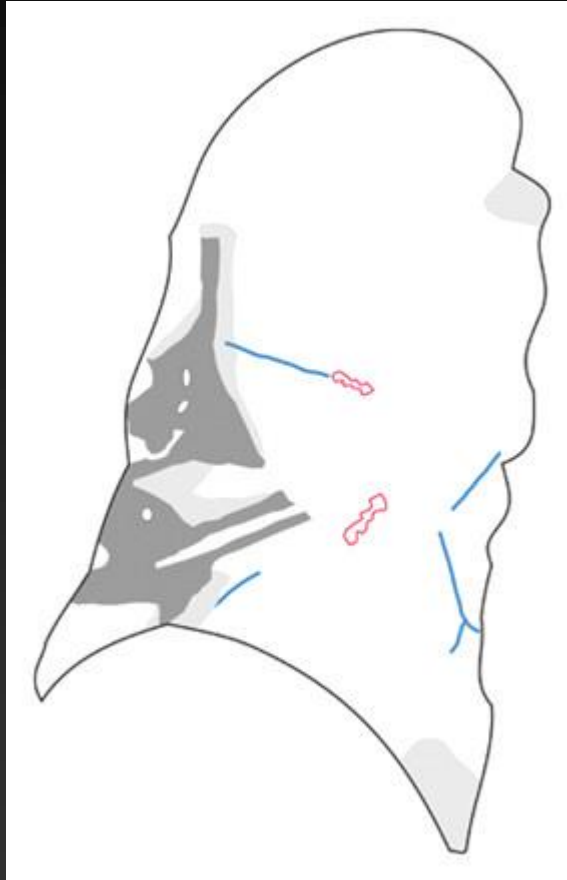
- En CT-HR, on retrouve les **plages de condensation uni ou bilatérales** qui prédominent dans les **régions sous-pleurales et/ou péribronchiques** dans 60% des cas. **Bronchogramme aérique fréquent**

Les **plages de verre dépoli** sont fréquemment associées.

Des micro-nodules centro-lobulaires à contours flous sont vus dans 30 à 50% des cas.

- Parfois l'atteinte se manifeste par une masse ou un gros nodule de consolidation.
- Les zones de consolidation correspondent aux plages de fibrose des espaces aériens; les zones de verre dépoli correspondent aux atteintes inflammatoires septales.

Distribution périphérique ou péri
bronchique de la PO



Consolidations avec bronchogramme aérique

Verre dépoli

Opacités linéaires

bronchiectasies de traction moyennes

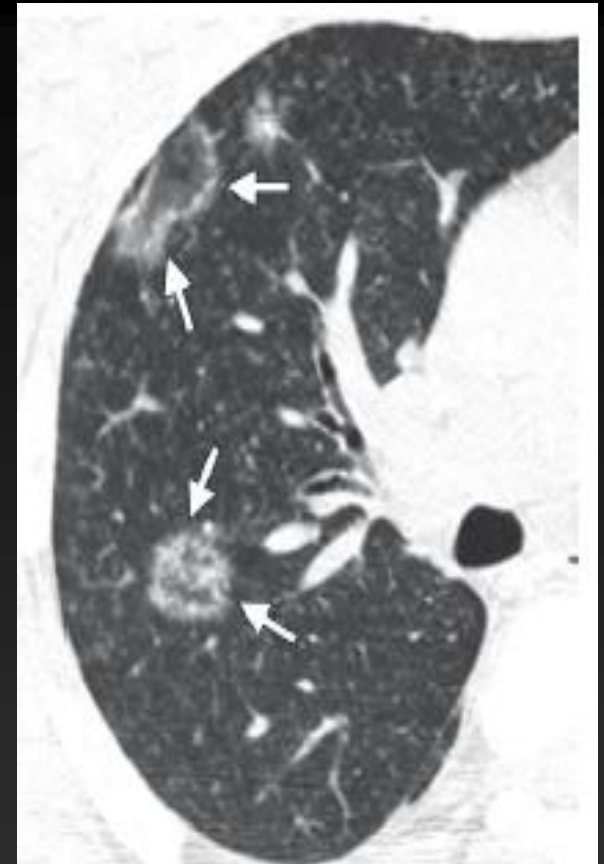
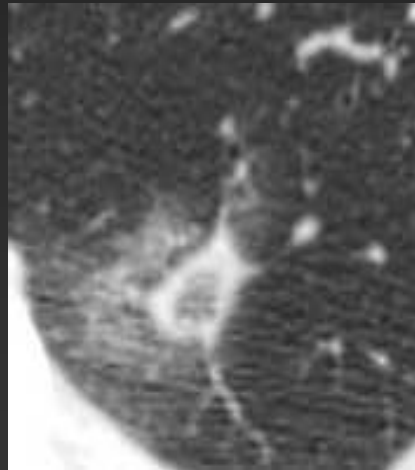
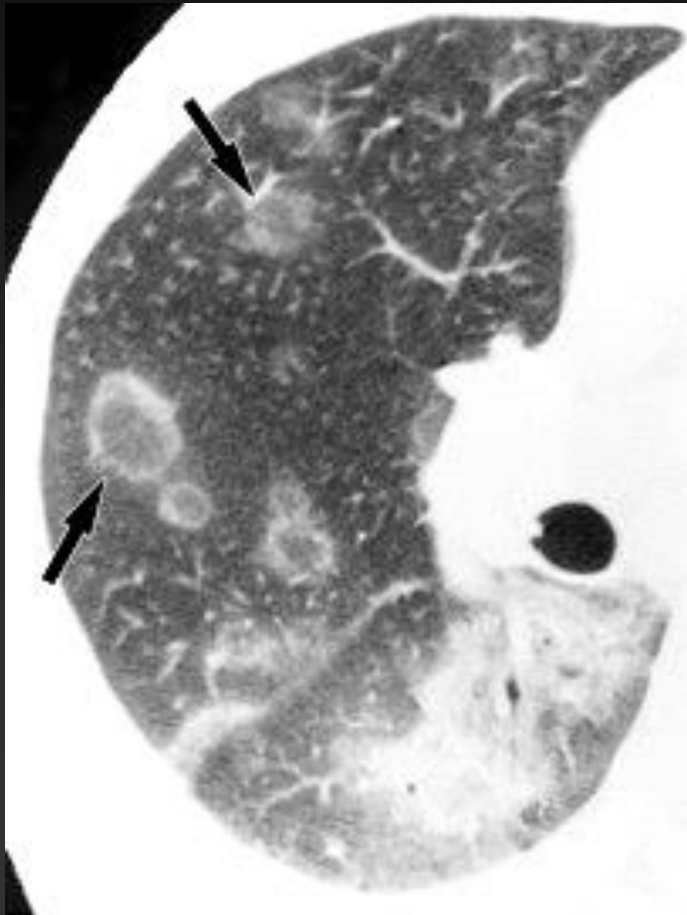
PO



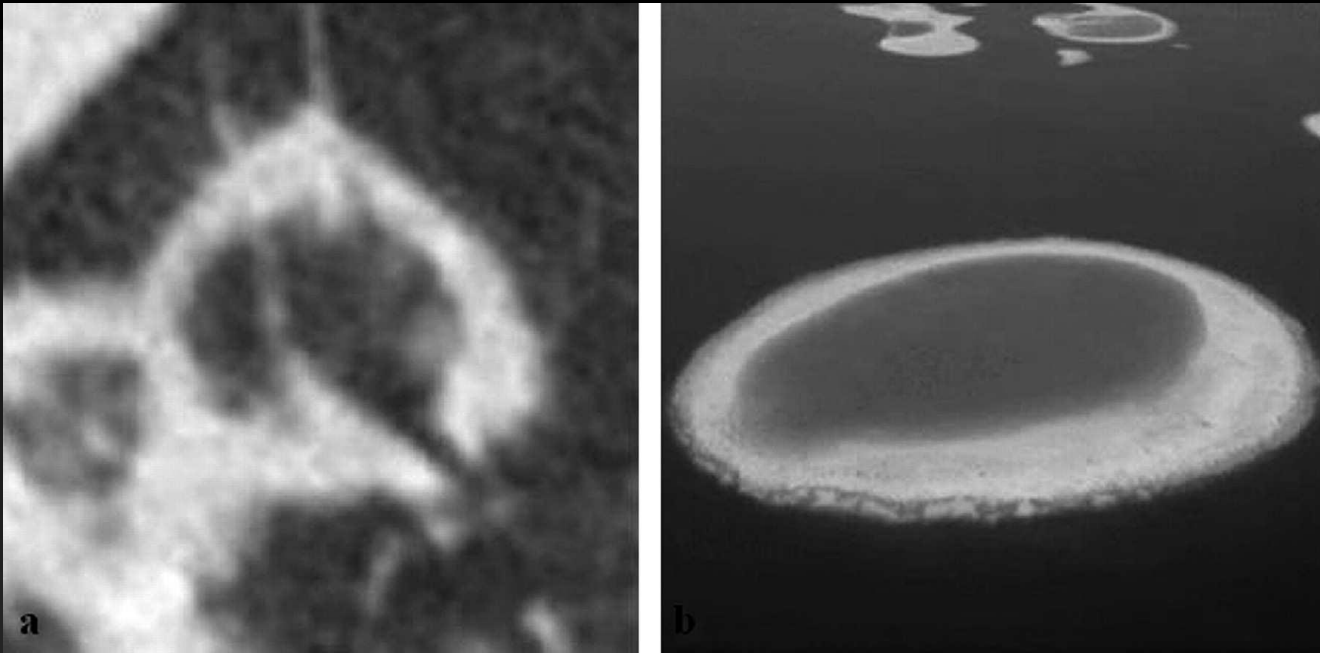
Après corticothérapie

"signe du halo inversé"

Plages en verre dépoli
(débris cellulaires et inflammation des septa)



Condensation linéaire périphérique (partie organisée de la pneumopathie)



"Reversed halo sign " ou " Signe de l'atoll""

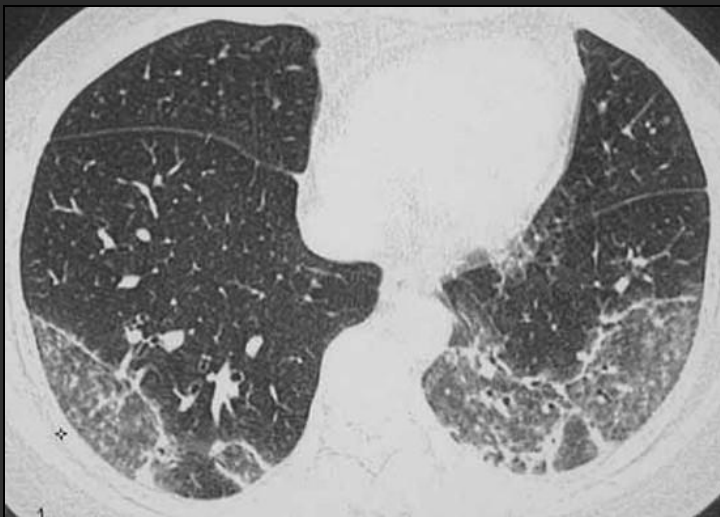
Décrit aussi dans:

- Maladie de Wegener
- Paracoccidioidomycose, zygomycose (mucorales)
- Sarcoidose

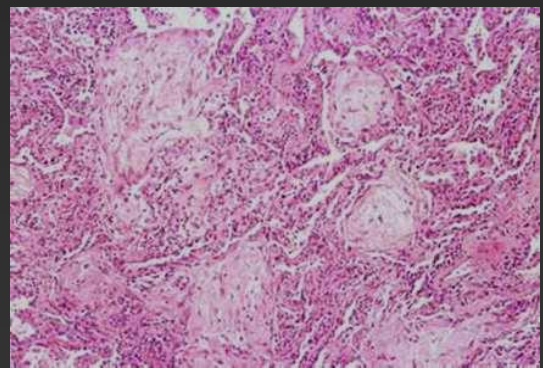
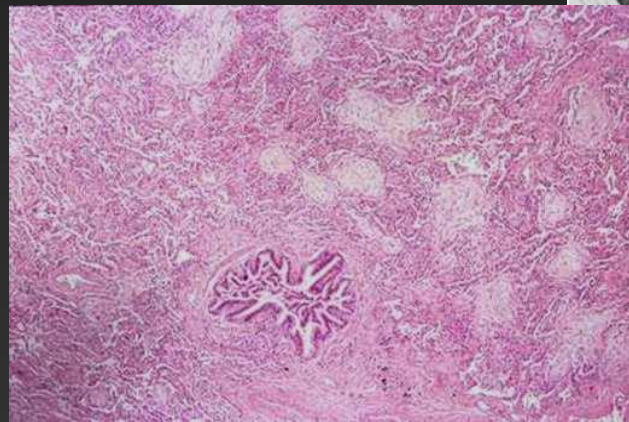
Walsh SLF, Robertson BJ Thorax 2010;65:1029-1030



PO idiopathique

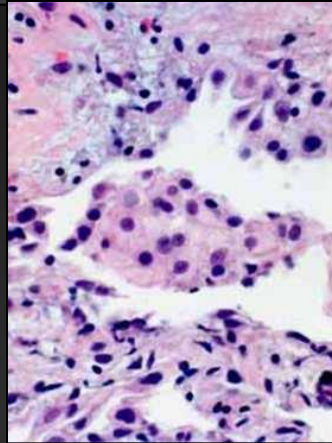
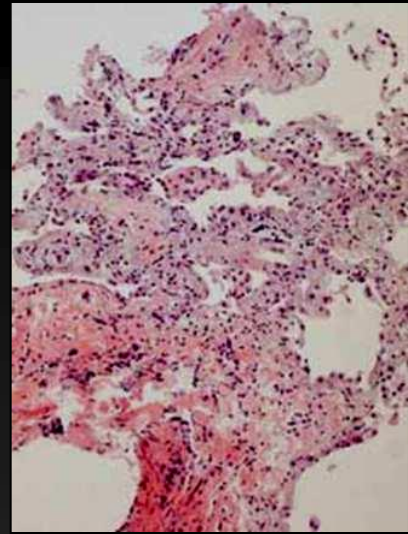
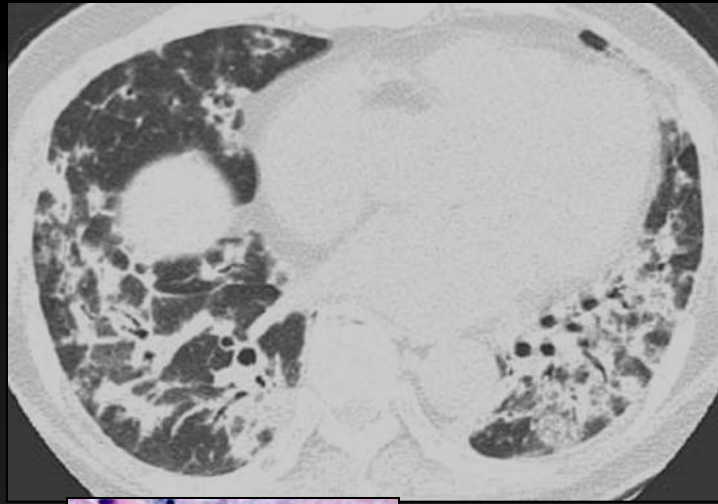


PO idiopathique
Halo inversé



PO idiopathique

inflammation chronique et prolifération fibroblastique
agrégats de macrophages intra-alvéolaires



PO étiologie



amiodarone (Cordarone®)

Les **PII**, liées à une atteinte diffuse du tissu interstitiel par un processus fibrosant sont par ordre de fréquence :

1. **IPF** [$> 50\%$] (Idopathic Pulmonary Fibrosis = **UIP** – Usual Interstitial Pneumonia = **PIC** – Pneumopathie Interstitielle Commune),
2. **NSIP** (Non Specific Interstitial Pneumonia = **PINS** – Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique),
3. **COP** (Cryptogenic Organizing Pneumonia = **PO** – Pneumopathie Organisée, ancienne **BOOP**),
4. **AIP** (Acute Interstitial Pneumonia, correspondant en histologie au **DAD** - Diffuse Alveolar Damage),
5. **RB-ILD** (Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease),
6. **DIP** (Desquamative Interstitial Pneumonia),
7. **LIP** (Lymphoid Interstitial Pneumonia)

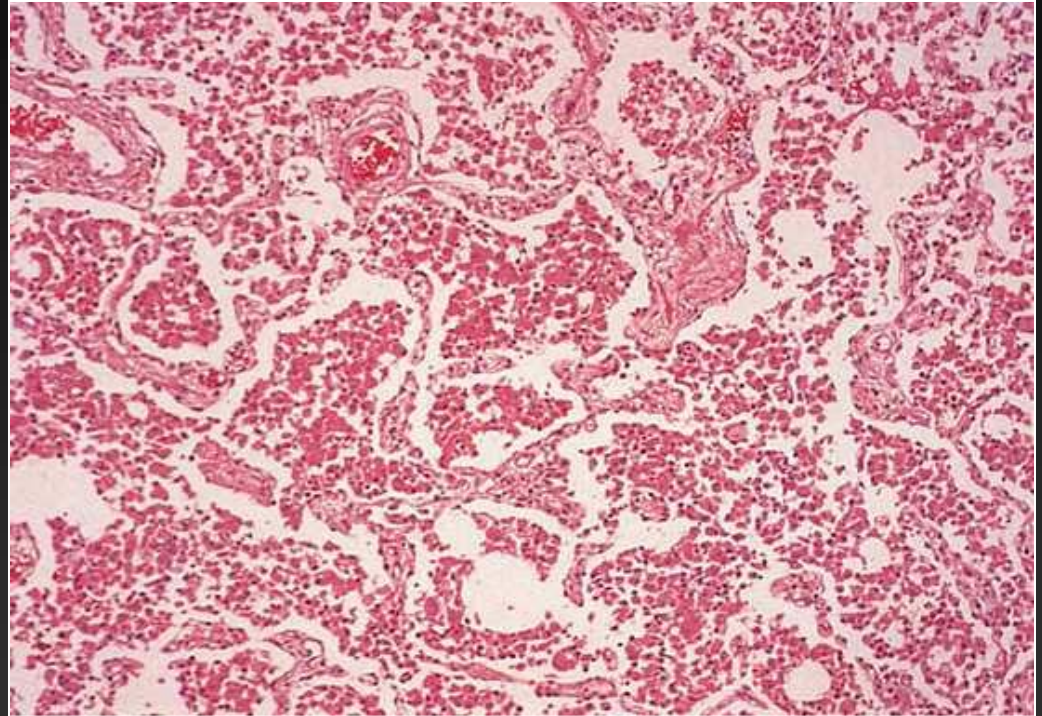
4. Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)

- Forme rare de pneumonie interstitielle qui **atteint dans 90% des cas des sujets fumeurs** entre 30 et 50 ans. Elle serait une forme de réaction à la fumée
- Sur la plan diagnostique , **des aspects analogues (DIP-like) peuvent être observés dans certains poumons médicamenteux**, la granulomatose à cellules de Langerhans , et les autres formes de pneumonie interstitielle (PIC en particulier).
- Histologie: **nombreux macrophages dans les espaces alvéolaires**. **Atteinte uniforme** ($\neq$ PIC). L'inflammation interstitielle est en règle modérée ou mineure. **Pas de fibrose** dans les espaces aériens ni d'exsudat .

DIP



opacités en verre dépoli sous-pleurale et fine réticulation

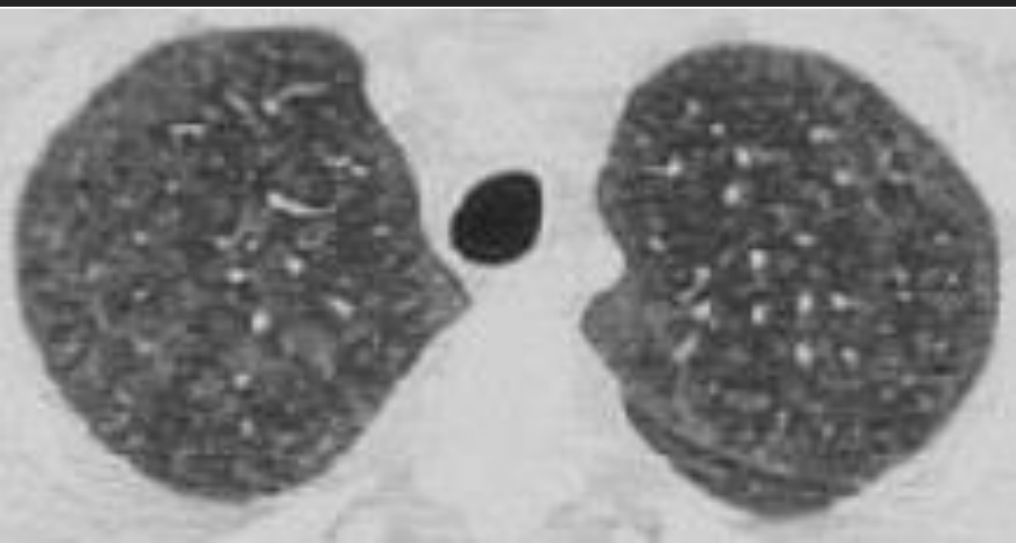


Comblement uniforme des alvéoles par les macrophages et infiltrat interstitiel modéré par du tissu fibreux mature.

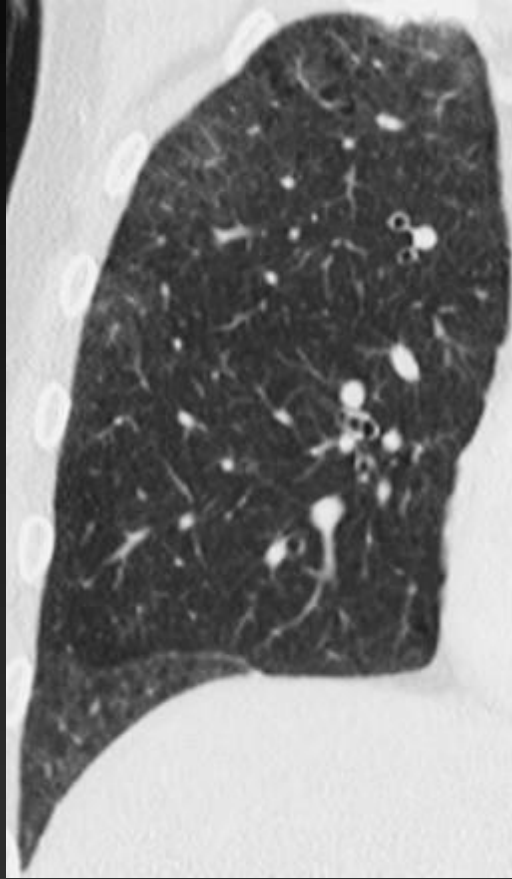
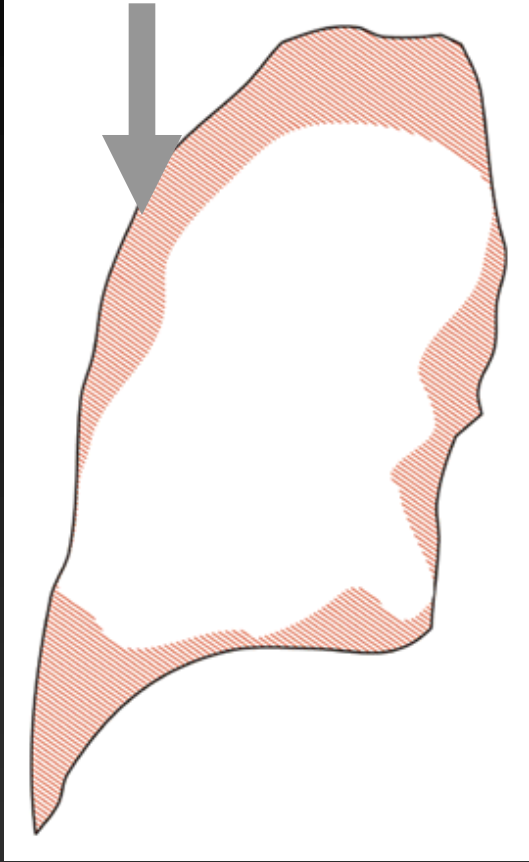
- L'aspect radiologique le plus habituel est la présence de verre dépoli dans les régions inférieures du poumon. mais la RT est normale dans 5 à 20% des cas.



- en CT-HR **syndrome micronodulaire flou** , **zones bilatérales de verre dépoli** (réplétion alvéolaire par les **macrophages**). Il existe fréquemment une **prédominance sous-pleurale et basale**.et un gradient apico-basal
- on peut trouver des opacités réticulaires associées mais le rayon de miel est inhabituel
- en raison du tabagisme ,un emphysème est souvent associé



prédominance périphérique, sous-pleurale et basale

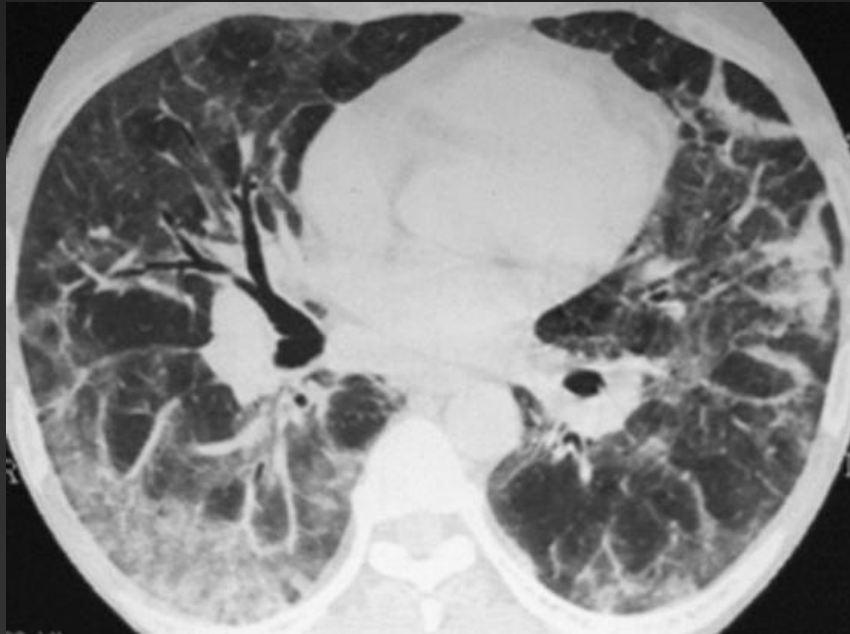
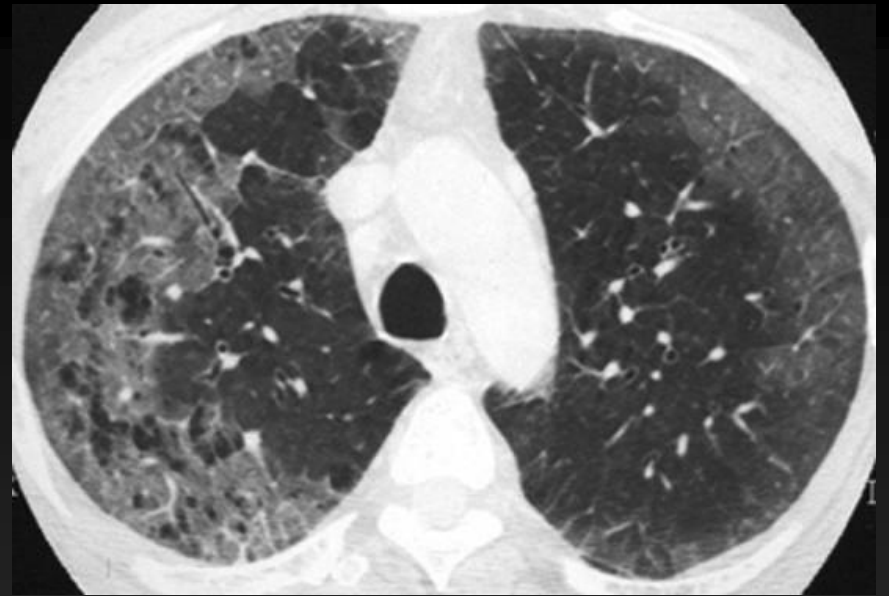
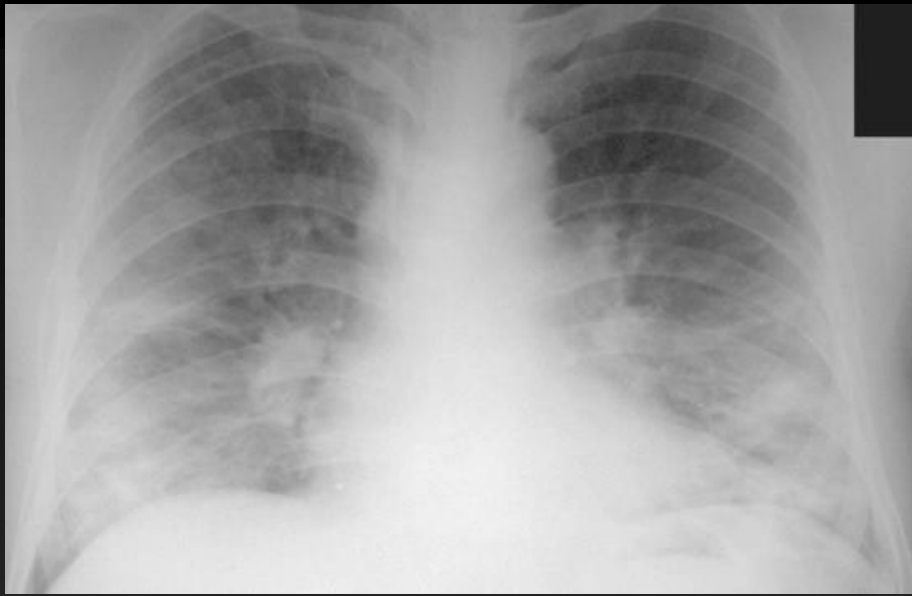


DIP

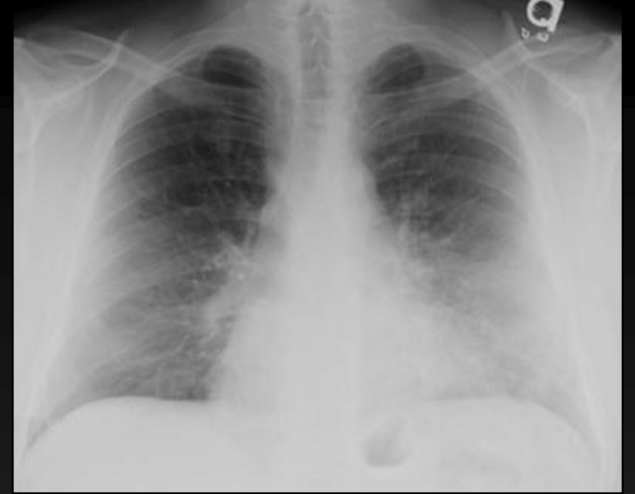
micronodules à contours flous,
de faible densité

Verre dépoli avec kystes

Opacités linéaires



DIP



DIP



Les **PIL**, liées à une atteinte diffuse du tissu interstitiel par un processus fibrosant sont par ordre de fréquence :

1. **IPF** [$> 50\%$] (Idiopathic Pulmonary Fibrosis = **UIP** – Usual Interstitial Pneumonia = **PIC** – Pneumopathie Interstitielle Commune),
 2. **NSIP** (Non Specific Interstitial Pneumonia = **PINS** – Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique),
 3. **COP** (Cryptogenic Organizing Pneumonia = **PO** – Pneumopathie Organisée, ancienne **BOOP**),
 4. **AIP** (Acute Interstitial Pneumonia, correspondant en histologie au **DAD** - Diffuse Alveolar Damage),
 5. **RB-ILD** (Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease),
 6. **DIP** (Desquamative Interstitial Pneumonia),
 7. **LIP** (Lymphoid Interstitial Pneumonia)
- 

5. Bronchiolite respiratoire (RB)

maladie interstitielle pulmonaire (RB-ILD)

- Fréquemment observée chez les **fumeurs de cigarettes** (bronchiolite du fumeur) et caractérisée histologiquement par la présence de macrophages dans les bronchioles respiratoires et les alvéoles adjacentes.

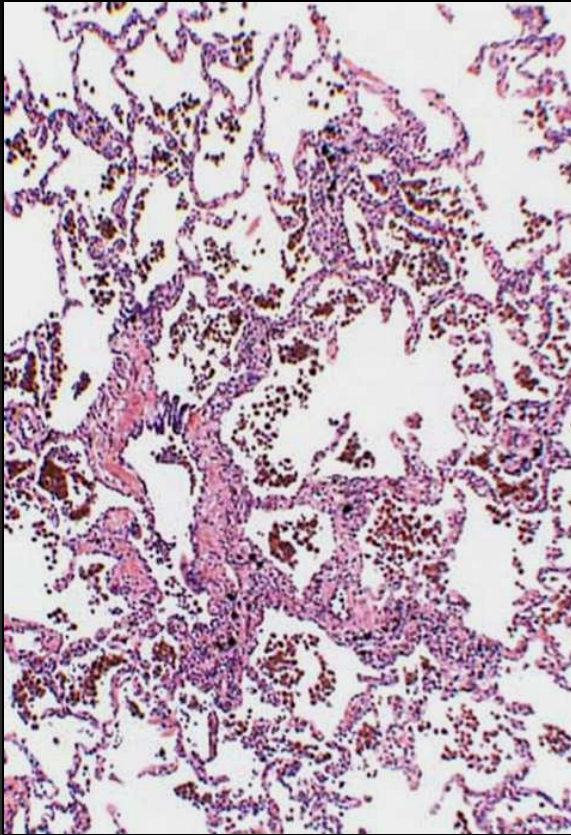
Il peut s'y associer une inflammation chronique et une fibrose mineures dans les parois bronchiolaires et ,à un moindre degré dans les parois alvéolaires adjacentes.

.

- les macrophages contiennent des particules fines pigmentées de matériel dérivant de la fumée. L'atteinte est asymptomatique

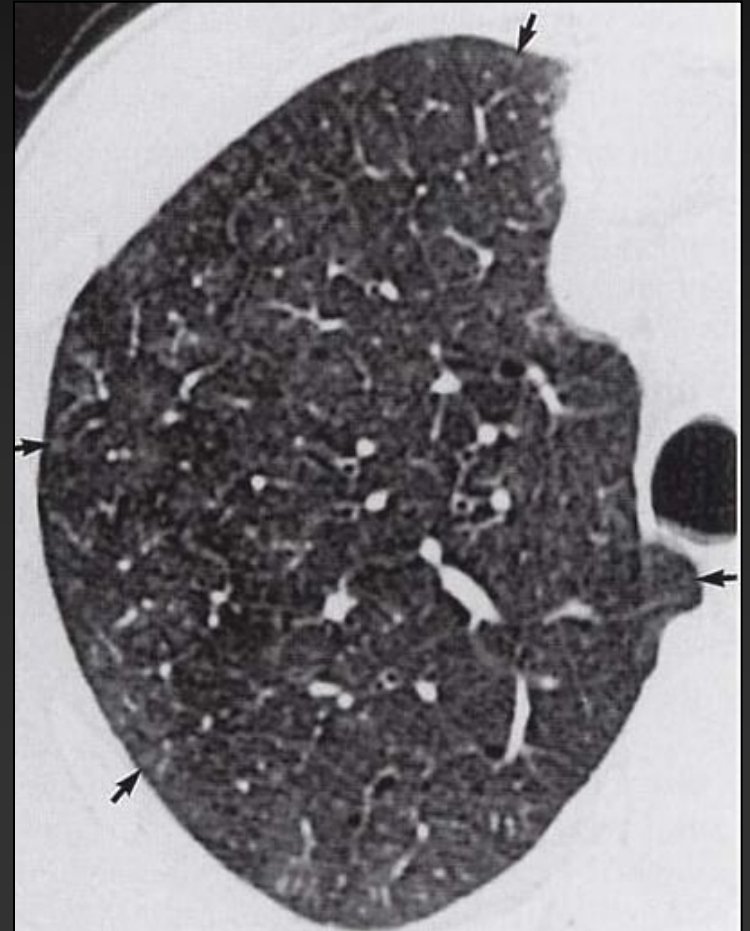
- un petit pourcentage de patients peut présenter des lésions plus extensives qui simulent une atteinte interstitielle ; cette situation correspond à la RB-ILD ; les patients ont en moyenne 30 à 40 ans, et présentent une toux chronique associée à une dyspnée progressive.

épaississement modéré des parois de nombreuses bronchioles respiratoires par du **tissu fibreux mature** et un infiltrat lymphocytaire; nombreux macrophages colorés en brun dans les lumières bronchiolaires et alvéolaires adjacentes



bronchiolite respiratoire

micronodules centro-lobulaires à
contours flous des lobes
supérieurs

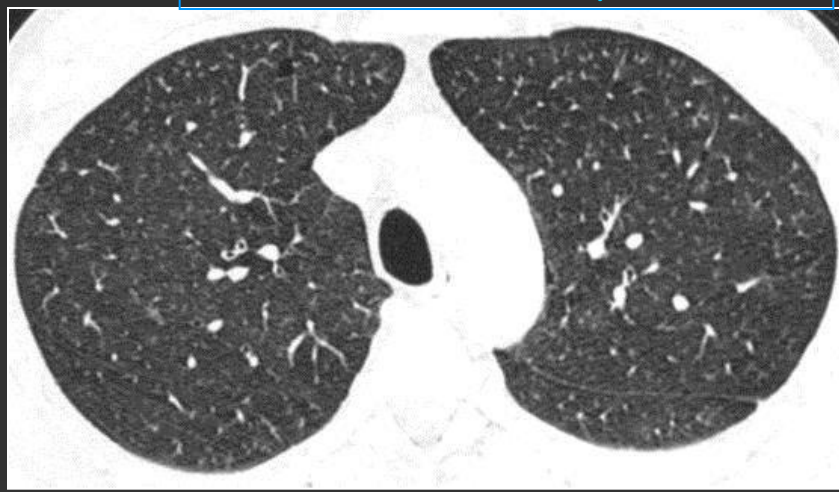


Il y a un certain recouvrement entre les aspects histologiques de la RB-ILD et ceux de la DIP mais la différence tient au caractère bronchiolo-centré de la distribution des lésions de la RB-ILD par opposition à l'atteinte diffuse de la DIP. Ce sont probablement 2 extrémités d'un spectre commun.

Dans la bronchiolite respiratoire, il n'y a généralement pas de signes radiologiques ni CT-HR; tout au plus des micronodules centro-lobulaires à contours flous et des plages multi-focales de verre dépoli qui prédominent généralement dans les lobes supérieurs . Un emphysème centro-lobulaire est souvent associé.

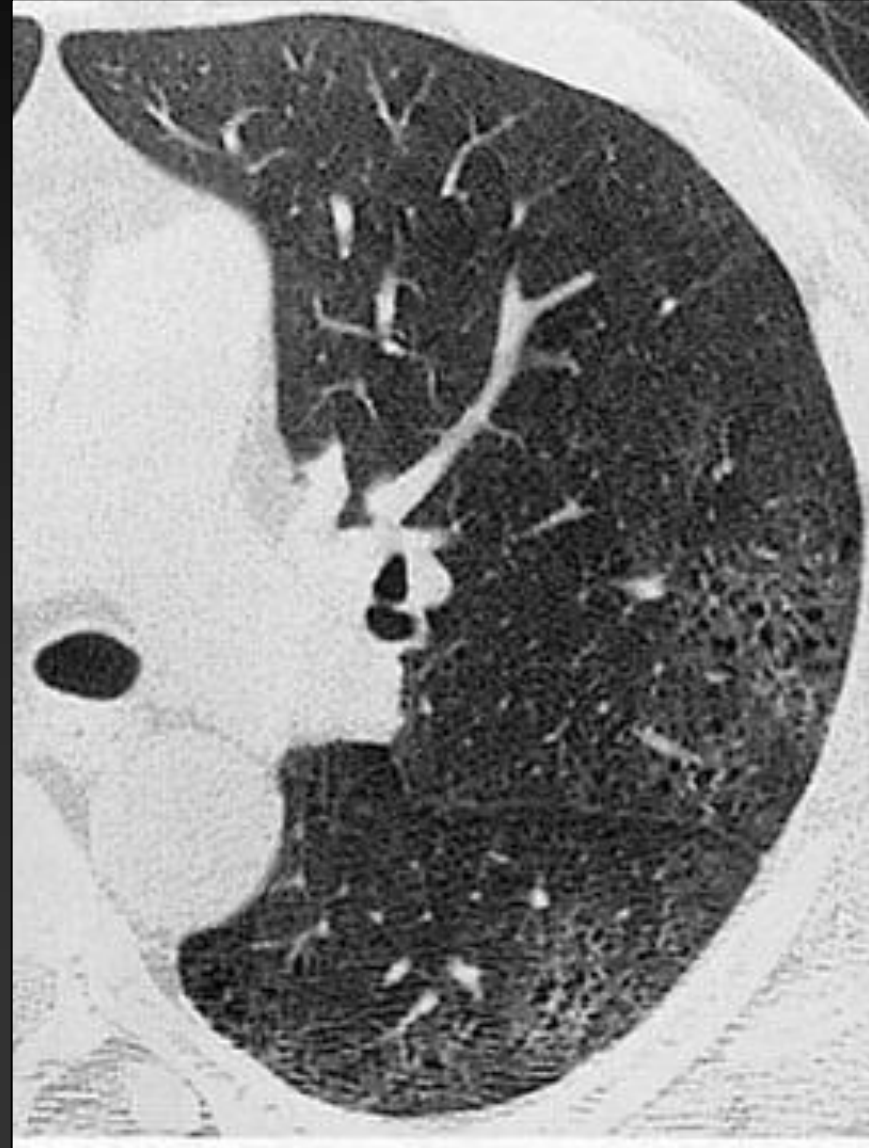


bronchiolite respiratoire



5. Maladie interstitielle pulmonaire RB-ILD

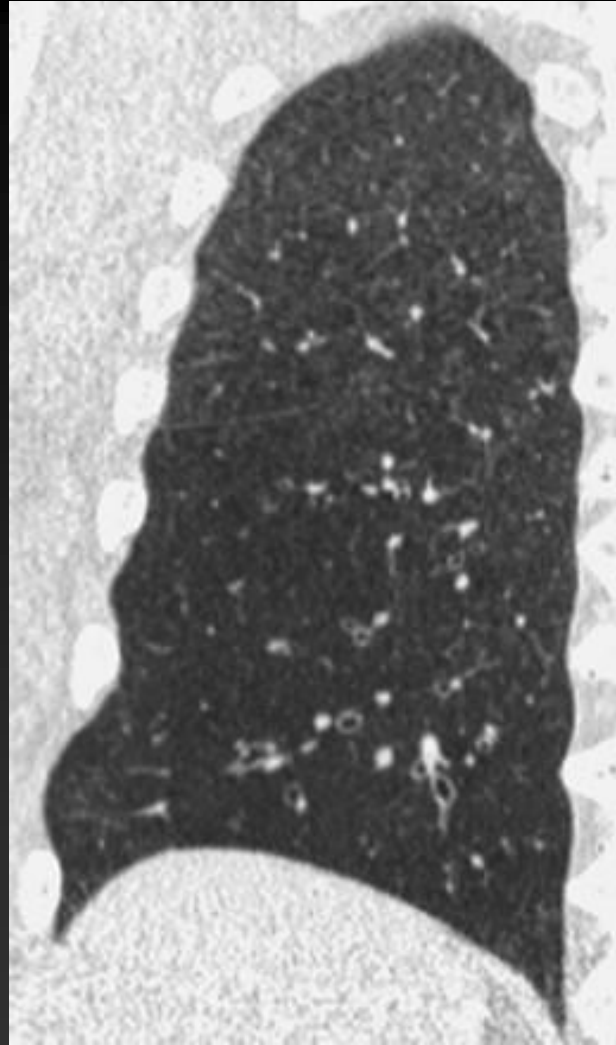
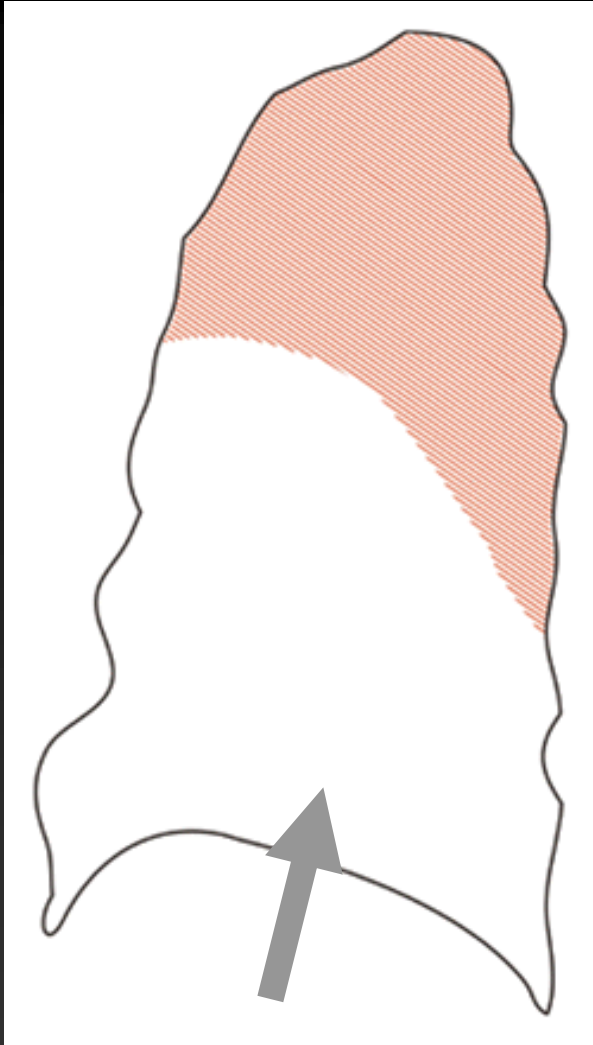
- Dans la RB-ILD, 30% des patients ont une radiographie thoracique normale. Dans les 70% restant on trouve des aspects réticulaires et des plages de verre dépoli.



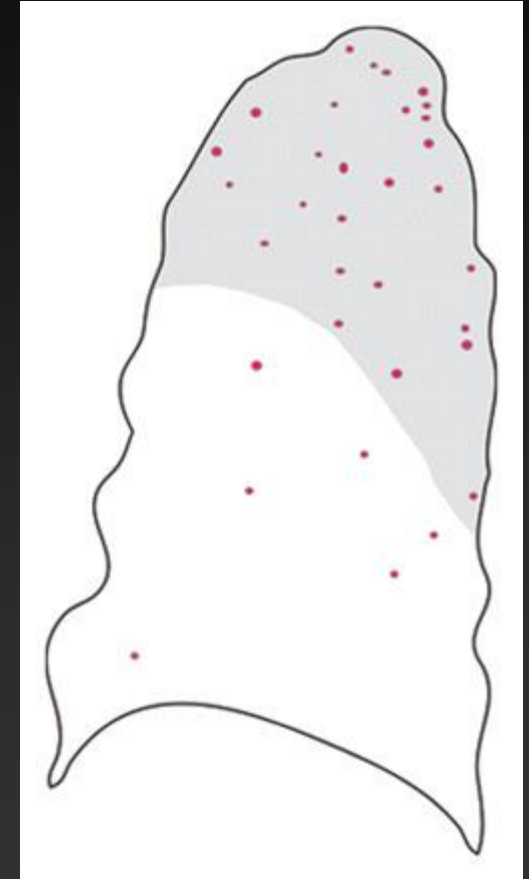
.En CT-HR , les éléments sémiologiques les plus importants sont :

- .les **micronodules centro-lobulaires à contours flous, de faible densité**
- „les opacités en **verre dépoli avec kystes en leur sein** et
- .l'épaississement des parois bronchiques **avec piégeage gazeux** .
- .la **prédominance aux lobes supérieurs** est habituelle (**gradient baso-apical**) de même que **l'association à l'emphysème centro-lobulaire**.

Un aspect réticulaire de fibrose interstitielle mineure peut être associé dans les régions inférieures .

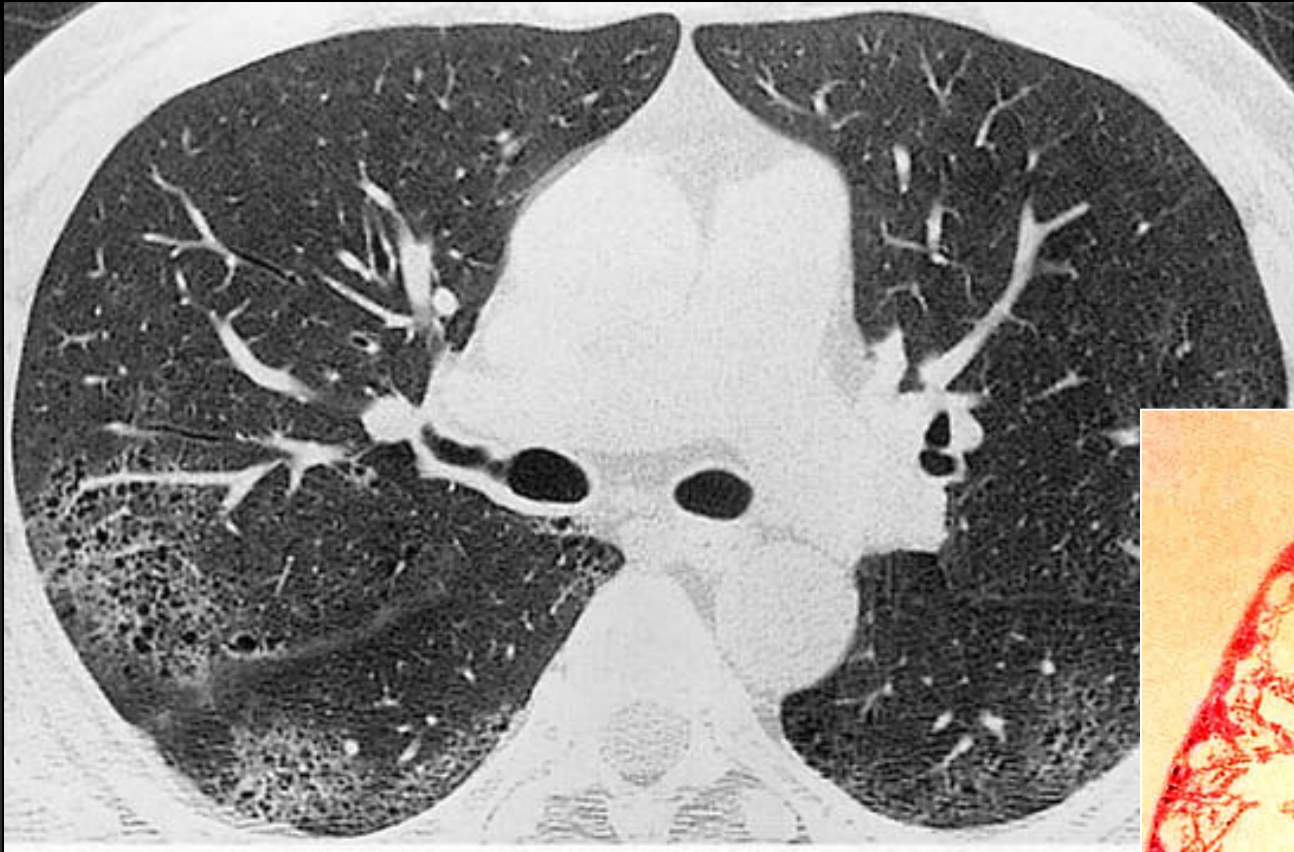


RB-ILD



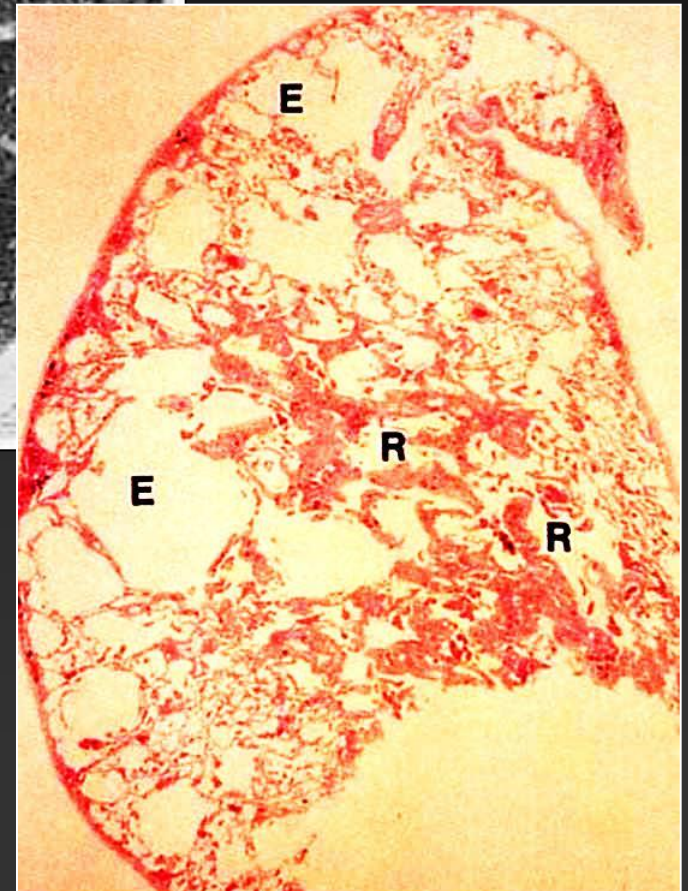
Prédominance aux lobes supérieurs
gradient baso-apical

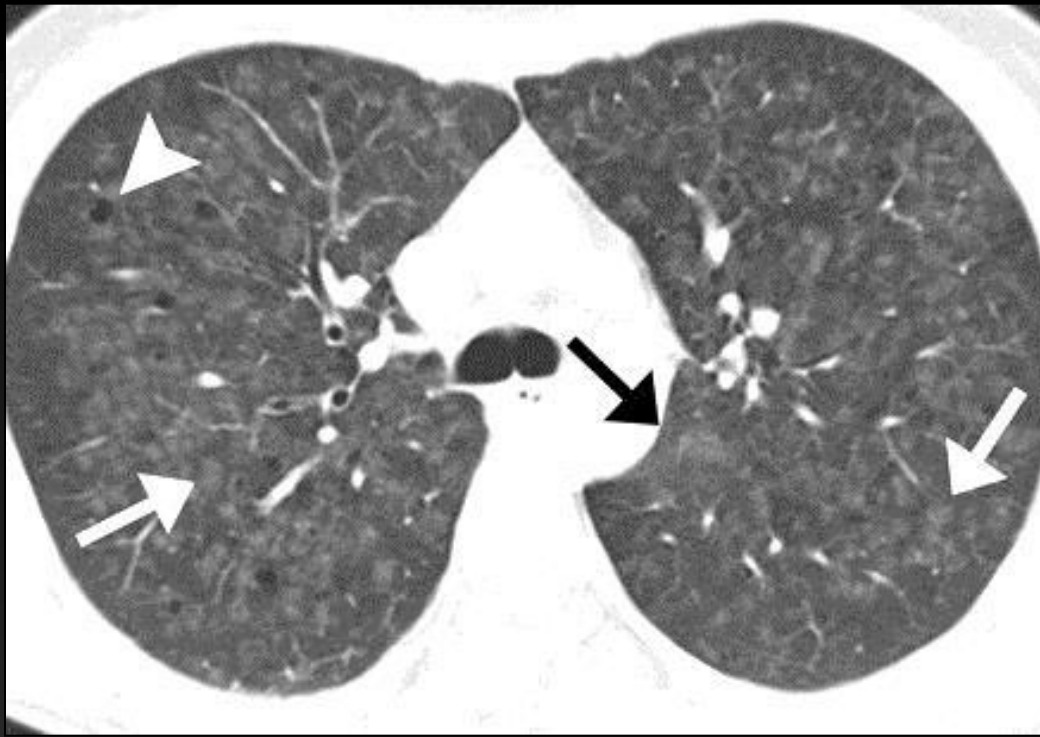
Micronodules flous de faible densité
verre dépoli en plaques , multifocal



Plages de verre dépoli à
prédominance périphérique;
emphysème modéré (E). Fibrose
modérée des parois des bronchioles
respiratoires (R)

RB-ILD

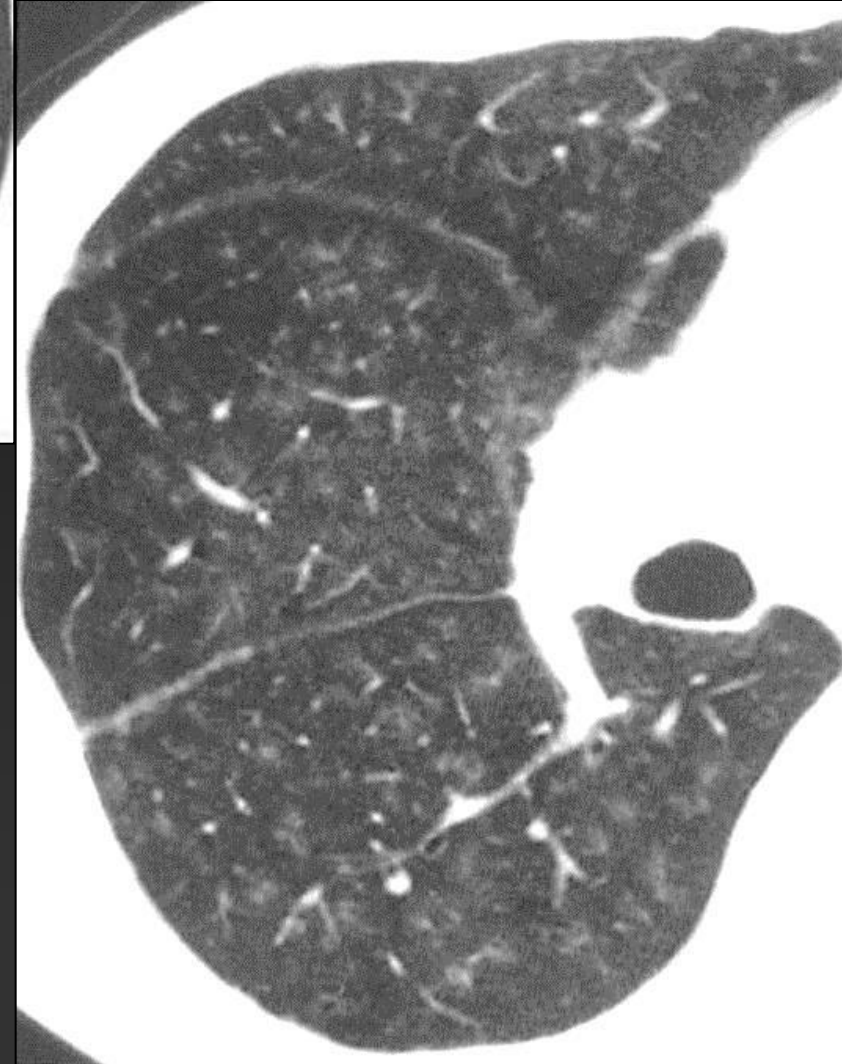




Micronodules centro-lobulaires → et
verre dépoli en mosaïque

RB-ILD

Micronodules centro-lobulaires et emphysème



Les **PIL**, liées à une atteinte diffuse du tissu interstitiel par un processus fibrosant sont par ordre de fréquence :

1. **IPF** [$> 50\%$] (Idiopathic Pulmonary Fibrosis = **UIP** – Usual Interstitial Pneumonia = **PIC** – Pneumopathie Interstitielle Commune),
2. **NSIP** (Non Specific Interstitial Pneumonia = **PINS** – Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique),
3. **COP** (Cryptogenic Organizing Pneumonia = **PO** – Pneumopathie Organisée, ancienne **BOOP**),
4. **AIP** (Acute Interstitial Pneumonia, correspondant en histologie au **DAD** - Diffuse Alveolar Damage),
5. **RB-ILD** (Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease),
6. **DIP** (Desquamative Interstitial Pneumonia),
7. **LIP** (Lymphoid Interstitial Pneumonia)

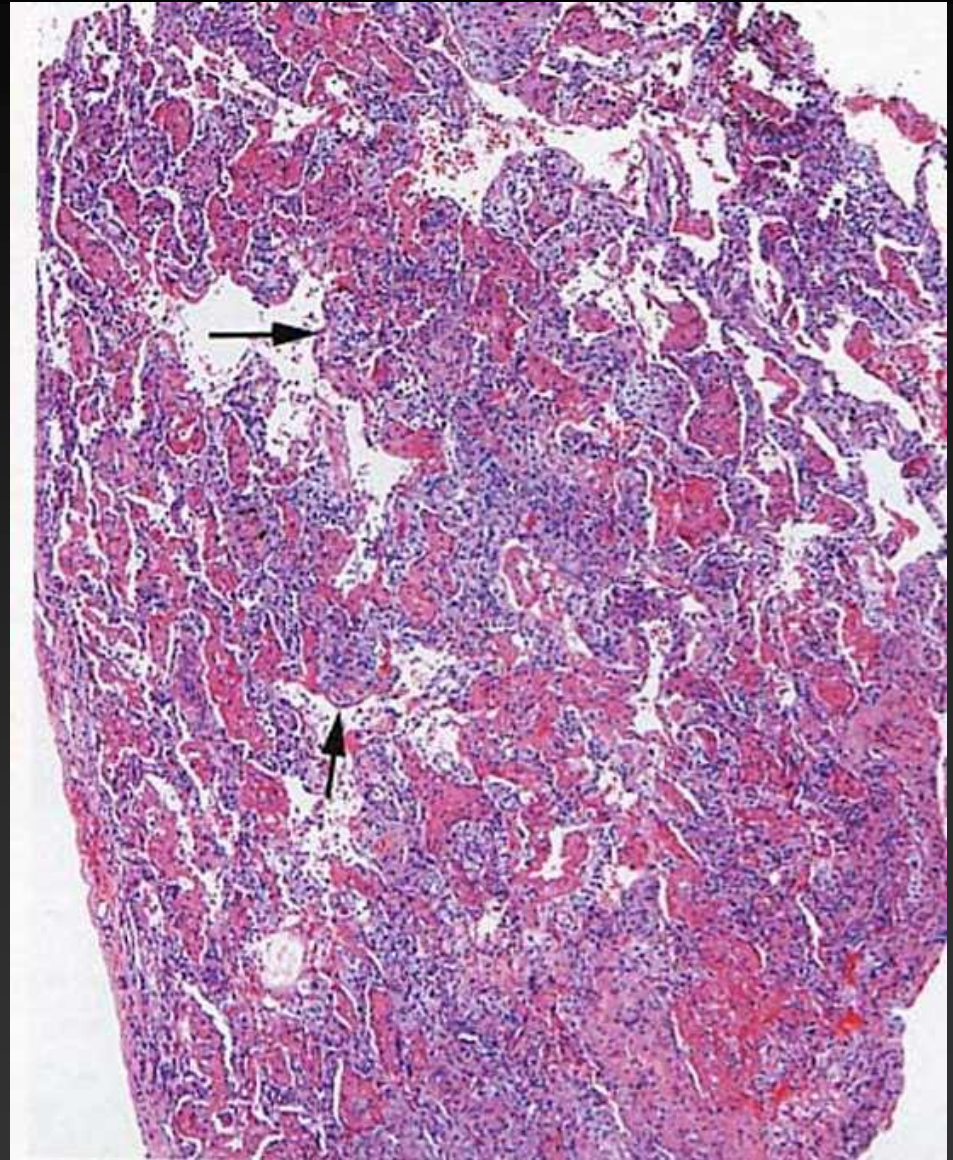
6. Pneumopathie interstitielle aiguë (AIP)

Entité caractérisée histologiquement par la **présence de dommages alvéolaires diffus** et cliniquement par une **insuffisance respiratoire à développement rapide** (qq jours à qq semaines) sans étiologie claire.

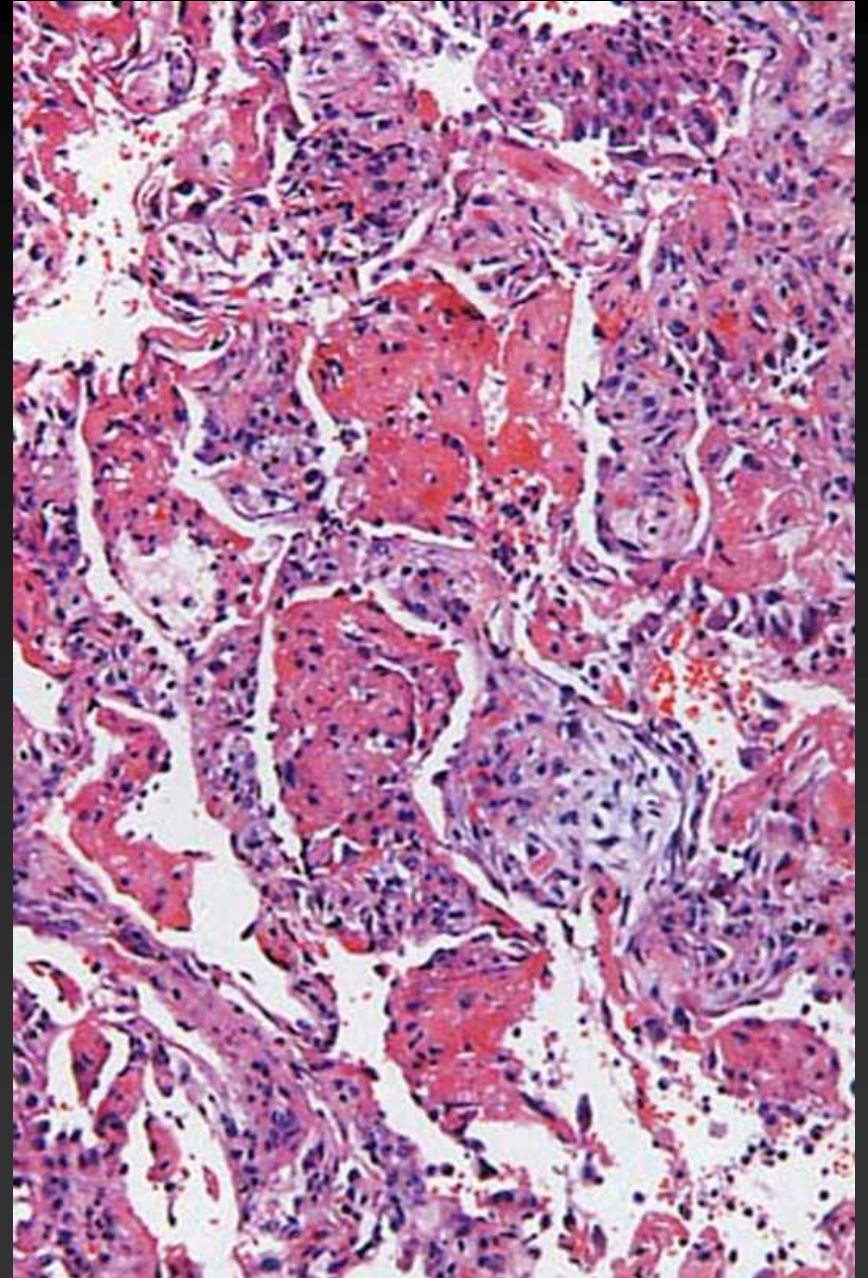
« Maladie de Hamman-Rich »

Sur le plan histologique, il existe un **épaississement des parois alvéolaires** par l'œdème et l'infiltration inflammatoire; un remplissage des alvéoles par **l'exsudat protéiné** et des **membranes hyalines** sur la surface des conduits alvéolaires

Avec l'évolution se développe un **tissu fibroblastique qui se transforme en collagène mature**. Ces lésions sont identiques à celles observées dans le SDRA (l' AIP est souvent appelée **SDRA idiopathique**).



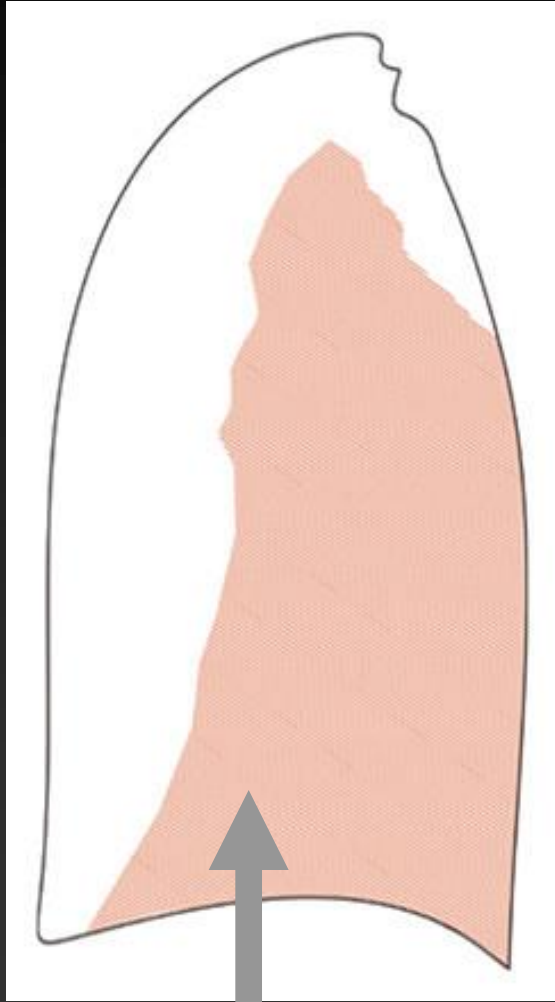
Comblement alvéolaire extensif par un
exsudat protéinacé ; membranes
hyalines dans les conduits alvéolaires (
flèches)
épaississement modéré de l'interstitium
alvéolaire par le tissu fibroblastique et
l'infiltrat lymphocytaire



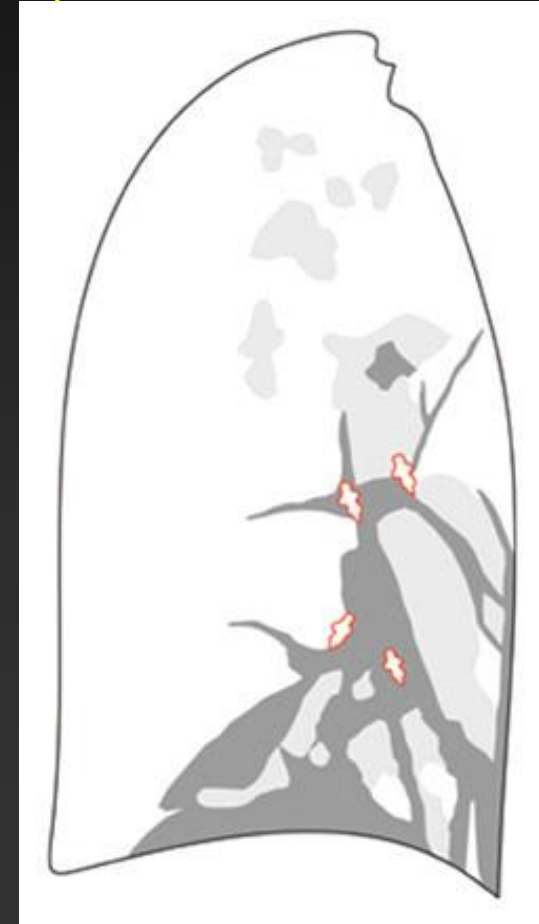
- .CT-HR on observe des plages extensives bilatérales de verre dépoli situées dans des zones non déclives .
- Les autres éléments habituels sont les distorsions architecturales du parnchyme , les bronchiectasies de traction, l'épaississement des bourgeons broncho-vasculaires et des septas inter-lobulaires.
- Les zones de verre dépoli et les bronchiectasies de traction s'accroissent avec le développement de la fibrose. Les aspects en rayon de miel sont rares et tardifs

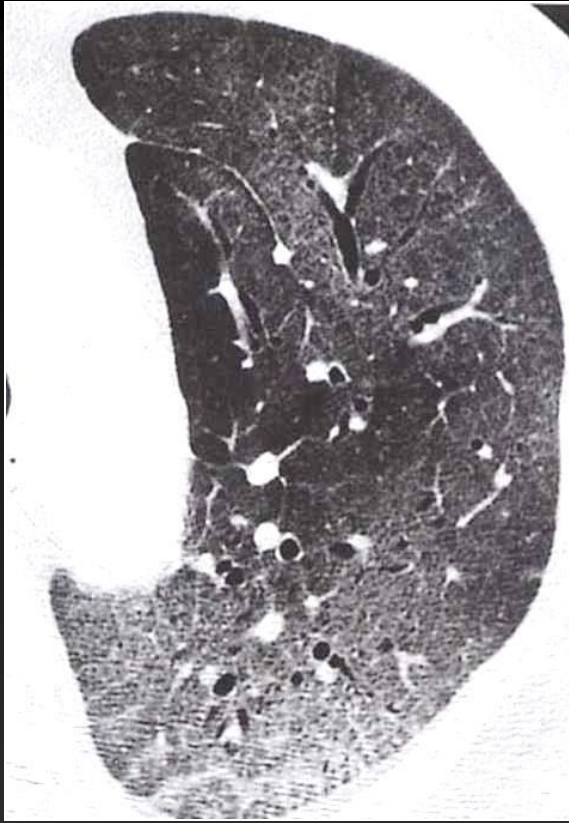
AIP

Verre dépoli et condensation en
plages
bronchectasies de traction
distorsion parenchymateuses avec
kystes
emphysème



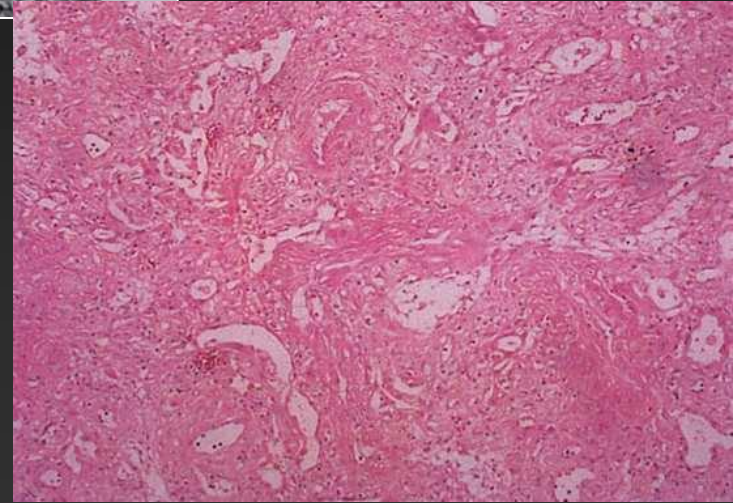
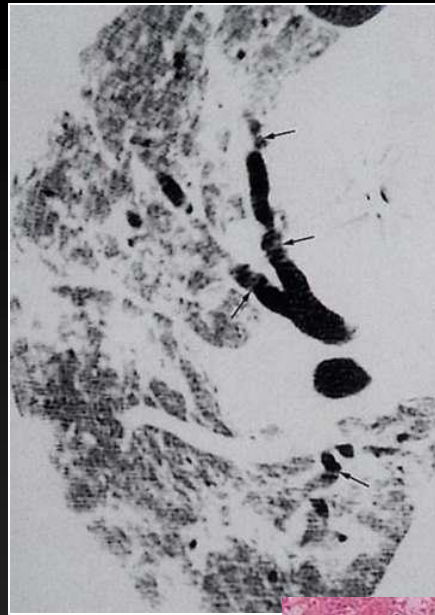
Prédominance basale ???
zones non déclives





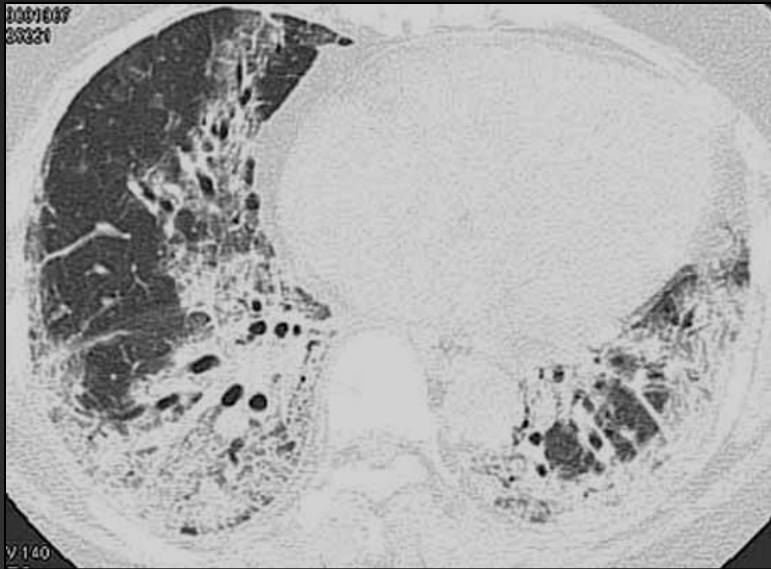
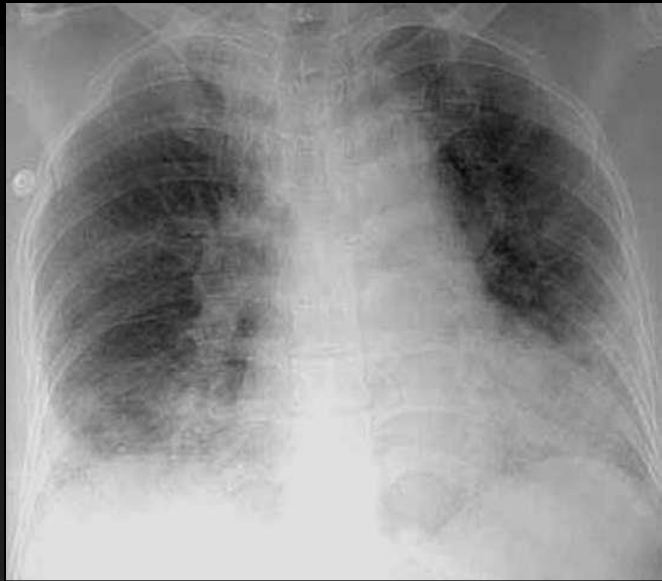
opacités réticulaires et plages
étendues de verre dépoli
à l'autopsie : phase exsudative
de dommages alvéolaires diffus

AIP

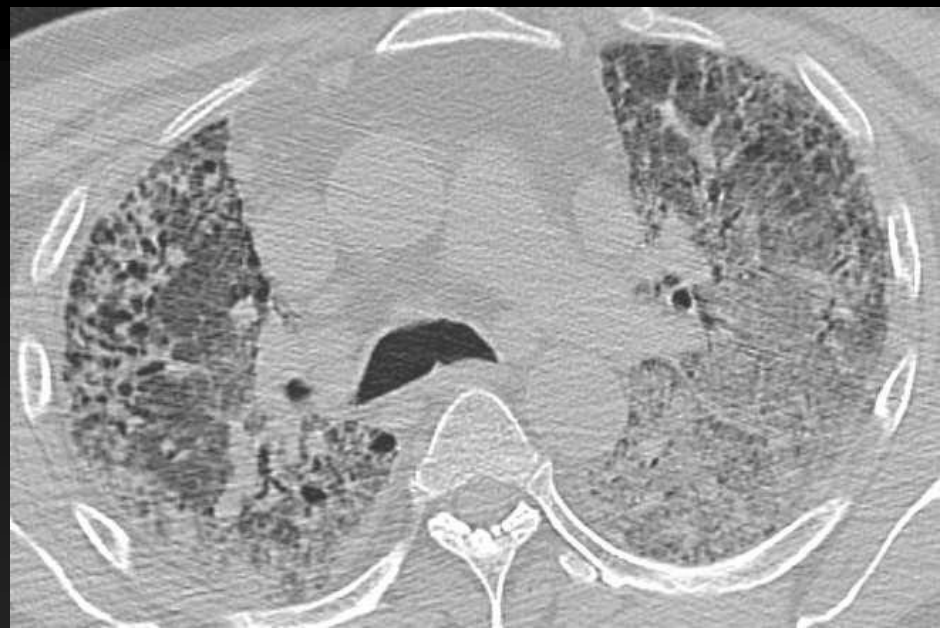


fibrose marquée des espaces
alvéolaires et de l'interstitium

AIP



AIP



Patient de 57 ans, SRA idiopathique

Les **PII**, liées à une atteinte diffuse du tissu interstitiel par un processus fibrosant sont par ordre de fréquence :

1. **IPF** [$> 50\%$] (Idopathic Pulmonary Fibrosis = **UIP** – Usual Interstitial Pneumonia = **PIC** – Pneumopathie Interstitielle Commune),
2. **NSIP** (Non Specific Interstitial Pneumonia = **PINS** – Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique),
3. **COP** (Cryptogenic Organizing Pneumonia = **PO** – Pneumopathie Organisée, ancienne **BOOP**),
4. **AIP** (Acute Interstitial Pneumonia, correspondant en histologie au **DAD** - Diffuse Alveolar Damage),
5. **RB-ILD** (Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease),
6. **DIP** (Desquamative Interstitial Pneumonia),
7. **LIP** (Lymphoid Interstitial Pneumonia)

7. Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP)

Infiltration interstitielle diffuse lymphocytaire.

Plutôt chez la femme. Toux et Dyspnée

Souvent associées à des **collagénoses** (Sjögren++) ou associée au SIDA

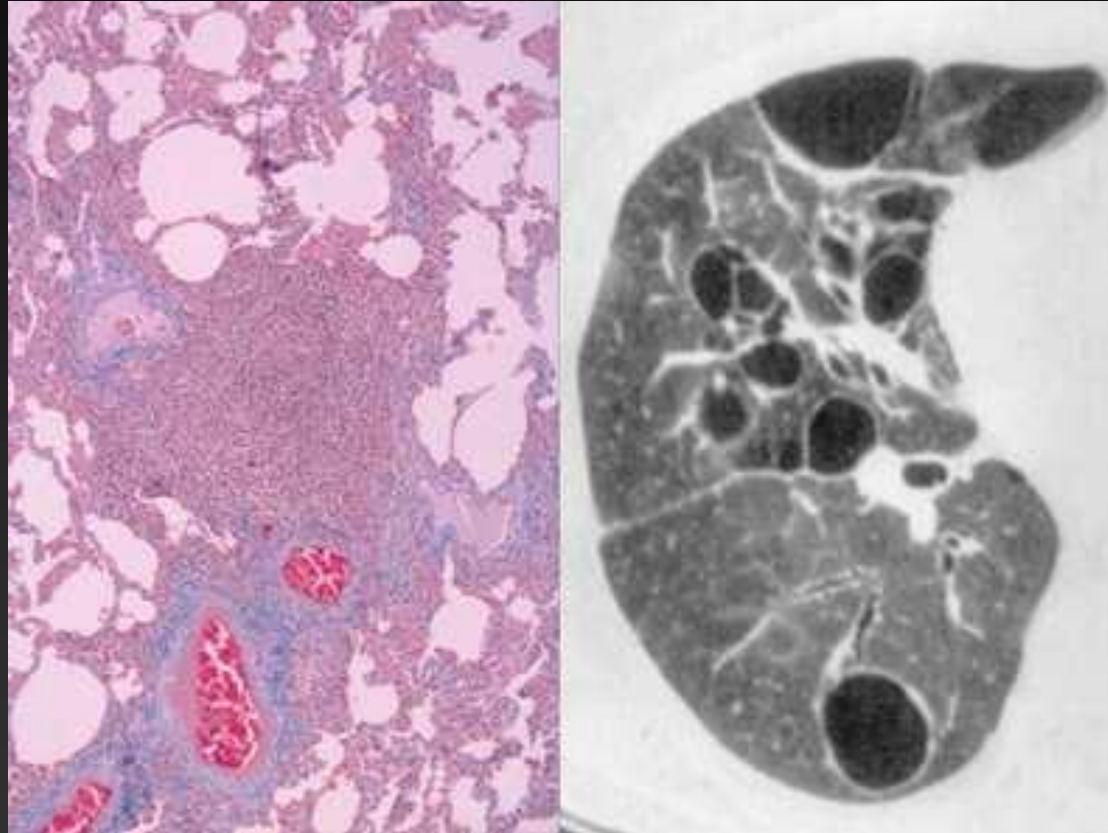
Histologiquement, **infiltration diffuse lympho-plasmocytaire des septa alvéolaires**.

Les analyses immunohistochimiques permettent de distinguer LIP et lymphome de bas grade.



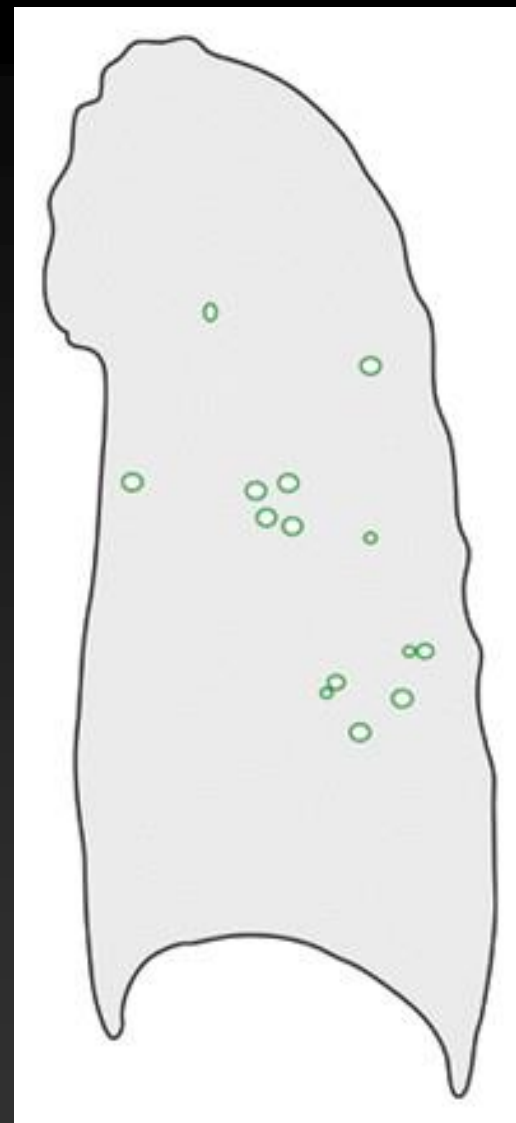
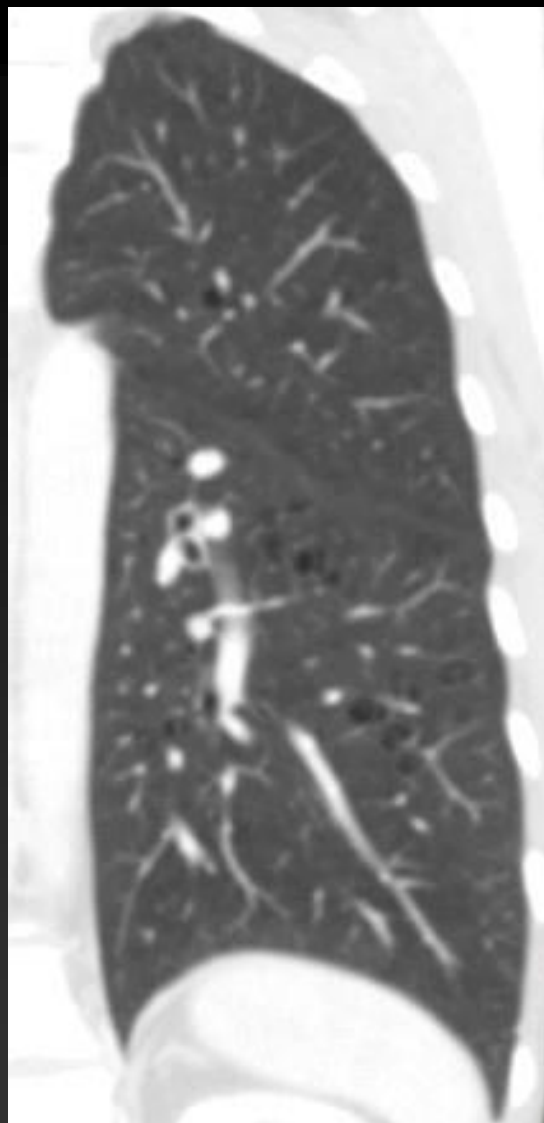
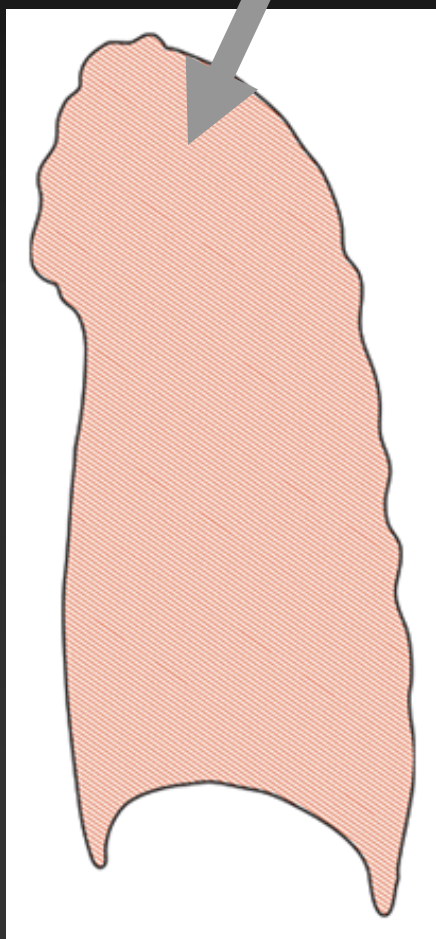
Kystes et verre dépoli chez une patiente suivi pour un
syndrome de Gougerot

Radiologiquement, les signes de PIL sont le verre dépoli (100 % des cas) et les kystes à parois fines (50 %) péri-vasculaires ou moins fréquemment du rayon de miel péri-vasculaire. Dans 50% des cas il y a des **réticulations intralobulaires**.



LIP

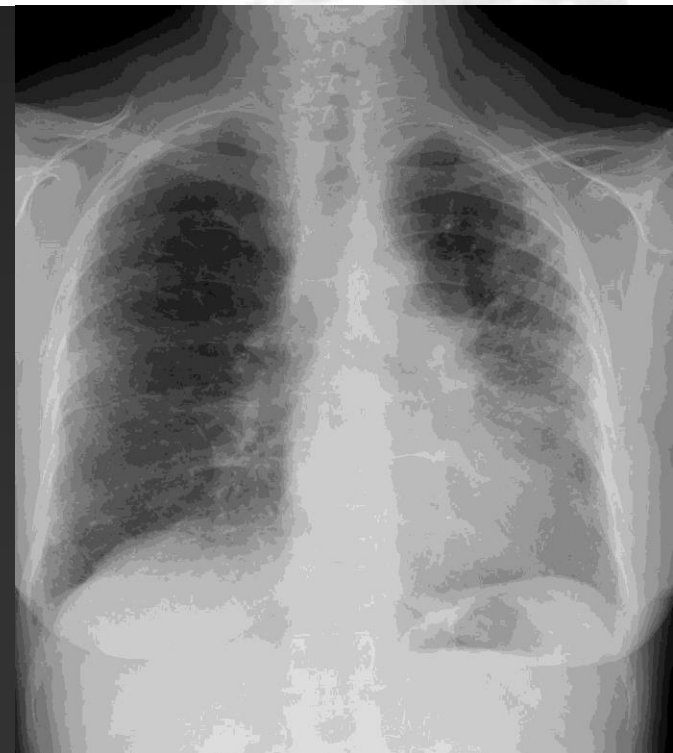
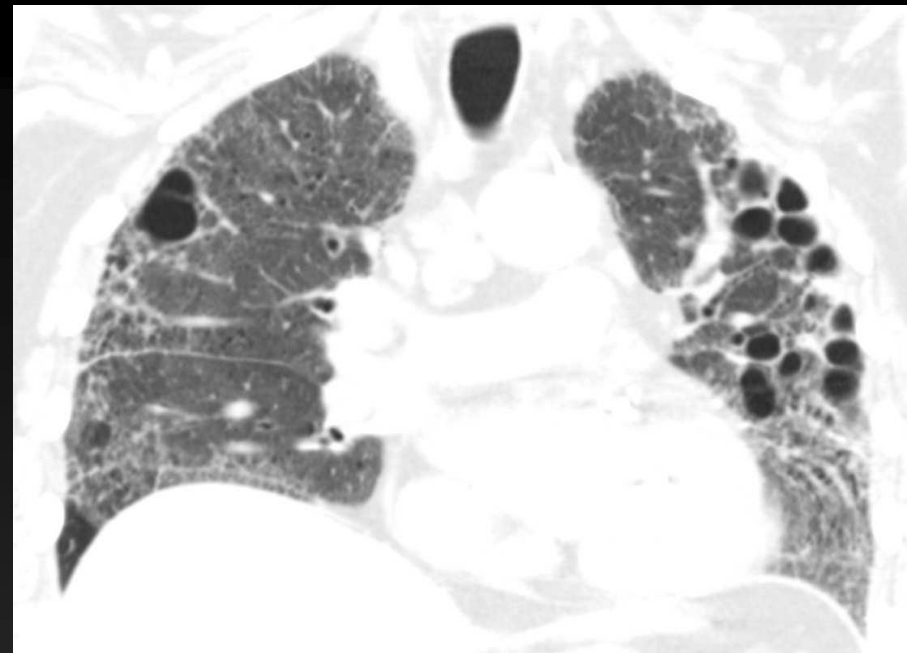
Atteinte **diffuse**



Verre dépoli
Kystes périvasculaires
nodules centrolobulaires
opacités réticulées



Patient de 62 ans, Gougerot Sjogren
P interstitielle (LIP?)



Les **PII**, liées à une atteinte diffuse du tissu interstitiel par un processus fibrosant sont par ordre de fréquence :

1. **IPF** [$> 50\%$] (Idopathic Pulmonary Fibrosis = **UIP** – Usual Interstitial Pneumonia = **PIC** – Pneumopathie Interstitielle Commune),
2. **NSIP** (Non Specific Interstitial Pneumonia = **PINS** – Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique),
3. **COP** (Cryptogenic Organizing Pneumonia = **PO** – Pneumopathie Organisée, ancienne **BOOP**),
4. **AIP** (Acute Interstitial Pneumonia, correspondant en histologie au **DAD** - Diffuse Alveolar Damage),
5. **RB-ILD** (Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease),
6. **DIP** (Desquamative Interstitial Pneumonia),
7. **LIP** (Lymphoid Interstitial Pneumonia)

Orientation diagnostique en fonction des principaux signes radiographiques

Rayon de miel

Fibrose pulmonaire idiopathique

Connectivites

Asbestose

Adénomégalies

Sarcoïdose

Silicose

Lymphangite carcinomateuse

Lymphome

Verre dépoli

Pneumopathie d'hypersensibilité (PHS)

Médicaments

Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)

Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)

Micronodules

Sarcoïdose

Silicose

Pneumopathie d'hypersensibilité

Miliaire carcinomateuse

Kystes

Granulomatose à cellules de Langerhans

Lymphangioléiomyomatose

Pneumopathie interstitielle lymphoïde

Les **PID** (Pneumopathies Infiltrantes Diffuses) en tant que telle n'ont pas changé. Leur classification en revanche évolue avec les progrès de la recherche, notamment en imagerie.

Les PID aiguës (< 3 semaines), comprenant notamment l'OAP, et sont, par définition rapidement résolutive.

L'American Thoracic Society et l'European Respiratory Society (ERS) classaient depuis 2002 les PID chroniques selon 4 types : secondaire de cause connue, secondaire particulière (cause inconnue mais tableau typique, type histiocytose), granulomateuse (sarcoïdose) et idiopathique (**PII**, pneumopathies infiltrantes idiopathiques). Nous reviendrons sur la dernière classification après quelques rappels.

Le diagnostic de certitude d'une PID est le plus souvent histologique (biopsie pulmonaire chirurgicale), mais l'imagerie scanographique a une place prépondérante dans l'approche diagnostique.

Pour rappel, la sémilogie des lésions élémentaires est la suivante :

- Épaississement des septa interlobulaires
- Plages de « verre dépoli » n'effaçant pas les contours des vaisseaux ou des bronches
- Syndrome micro-nodulaire
- Présence d'hyperclarté en « rayon de miel » sous pleurales
- Distorsion architecturale, scissures en « ligne brisée »
- Bronchectasies par traction, en « bague à chaton »

Les deux sociétés précédemment citées proposent une nouvelle classification 2013 des PII basée sur les avancées de la recherche en la matière.

Les PII classiques :

1. Pneumopathie interstitielle chronique fibrosante :
 - dont fibrose pulmonaire idiopathique, **FPI / PIC**
 - dont pneumopathie interstitielle non spécifique, **PINSi**
2. Aiguës/subaiguës
 - Les **COP**
 - Les pneumopathies interstielles aiguës.
3. Liées au tabac
 - Les **RB-ILD**
 - Les **DIP**

Les PII rares :

1. Pneumopathie interstitielle lymphoïde idiopathique, LIP
2. La fibro-élastose pleuro-parenchymateuse idiopathique, entité individualisée récemment présentant des épaississements pleuraux prédominant dans les régions supérieures, peu de rayon de miel, d'évolution toujours péjorative.

Les PII inclassifiables :

Lorsqu'un patient présente une combinaison de plusieurs patterns ne permettant pas de poser un diagnostic de certitude, on parlera de **PII inclassable**.

Il faut retenir qu'actuellement le diagnostic de FPI ou de RB-ILD peut être posé sans preuve histologique si l'imagerie est typique (VPP > 90%) :

1. **FPI** : *rayons de miel prédominant*, bronchectasies par traction, opacités réticulées, gradient apico-basal, prédominance sous pleurale des lésions. Très peu ou pas de verre dépoli.
2. **RB-ILB** : syndrome micro-nodulaire flous, de faible densité, opacités en verre dépoli multi-focales, épaissement des parois bronchiques avec piégeage gazeux, emphysème centro-lobulaire, gradient baso-apical, prédominance bilatérale et sous pleurale

Les autres PID ont une VPP scanographique plus faible et nécessitent une histologie pour affirmer le diagnostic (exception faite d'une pathologie systémique sous jacente connue) :

1. **PINS (NSIP) idiopathic** : *importantes hyperdensités en verre dépoli (100%), réticulations intra et inter lobulaires (80%), opacités linéaires irrégulières, bronchectasies de traction (80%),* distribution symétrique, gradient apico-basal, prédominance sous pleurale. Pas de rayon de miel.
2. **COP** : condensations parenchymateuses avec bronchogramme, opacités linéaires, nodules < 10 mm, gradient apico-basal, disposition sous pleurale, multifocal, bilatérale, migratrice
3. **AIP** : opacités en verre dépoli, distorsion parenchymateuse, kystes, emphysème, bronchectasies par traction, disposition dans les territoires non déclives
4. **DIP** : syndrome micro-nodulaire flous, de faible densité, opacités en verre dépoli avec kystes en leur sein, gradient apico-basal, disposition sous pleurale
5. **LIP** : *opacités en verre dépoli (100%), kystes à parois fines (50%),* nodules centrolobulaires, opacités réticulées, distribution diffuse

Les PINS se distinguent par un meilleur pronostic et une relative bonne réponse au traitement corticoïde et immunosuppresseur

L'évolution des images à travers le temps est également un élément fondamental pour le diagnostic radiologique : **classification comportementale**.

Le radiologue se devra de préciser dans son compte-rendu les sites préférentiels pour un prélèvement anatomo-pathologique en insistant sur les zones transitionnelles en évitant les territoires les plus détruits ainsi que la pointe des lobes.

On retiendra que le diagnostic est multi-disciplinaire, associant les compétences du pneumologue, du radiologue et de l'anatomopathologiste.

Enfin, le radiologue essayera de conclure : PIC formelle / possible / exclue ou RB-ILB ou autre

Points essentiels et recommandations

- La **FPI / PIC, fibrose pulmonaire idiopathique**, peut être diagnostiquée uniquement au scanner si la sémiologie est typique : *rayons de miel prédominant*, bronchectasies par traction, opacités réticulées, *gradient apico-basal*, prédominance *sous pleurale* des lésions. Très peu ou pas de verre dépoli. Pas de signe incompatible.

- La PINSi, **pneumopathie infiltrative non spécifique idiopathique**, nécessite une preuve histologique contrairement aux formes secondaires et se présente au scanner comme suit : *importantes hyperdensités en verre dépoli (100%), réticulations intra et inter lobulaires (80%), opacités linéaires irrégulières, bronchectasies de traction (80%), distribution symétrique, gradient apico-basal, prédominance sous pleurale. Pas de rayon de miel.*

- Le **RB-ILB (Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease)** peut être diagnostiquée uniquement au scanner *chez un patient fumeur* si la sémiologie est typique : *syndrome micro-nodulaire flous*, de faible densité, opacités en verre dépoli multi-focales, épaississement des parois bronchiques avec piégeage gazeux, emphysème centro-lobulaire, gradient baso-apical, prédominance bilatérale et sous pleurale.

- Le **compte rendu radiologique** doit comporter la description séméiologique des lésions, leur disposition, préciser une éventuelle évolution temporelle, situer un éventuel site préférentiel de biopsie, préciser s'il existe une dilatation des cavités cardiaques et **conclure** : PIC formelle / possible / exclue ou RB-ILB ou autre.

Quelles actualités sur la PIC

Diagnostic de la PIC

- 1- Exclusion des causes connues de fibrose pulmonaire
et
- 2- Aspect de PIC sur le scanner (en l'absence de biopsie)
ou
- 3- Combinaison Scanner et Anapath (si une biopsie a été réalisée)

Critères scanographiques de PIC

1. Prédominance basale et périphérique
2. Opacités réticulées
3. Rayons de miel +/- bronchectasies par traction
4. Absence d'atypies (7 critères d'atypie) :
 - Localisation apicale ou antérieure
 - Prédominance péribronchovasculaire
 - Verre dépoli > réticulations
 - piégeage (étendu, touchant au moins 3 lobes)
 - Kystes (≠ nid d'abeille)
 - Micronodules
 - Consolidations

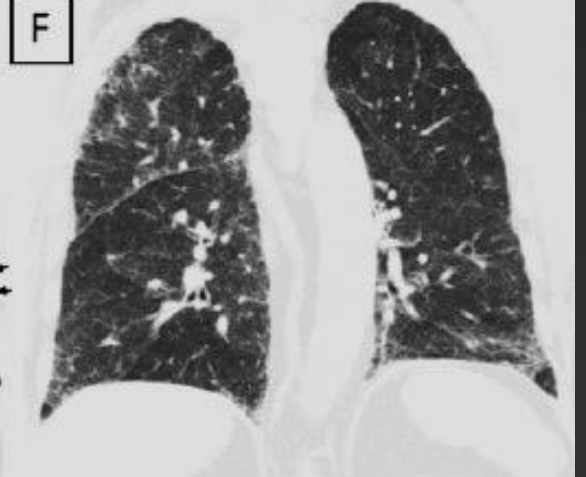
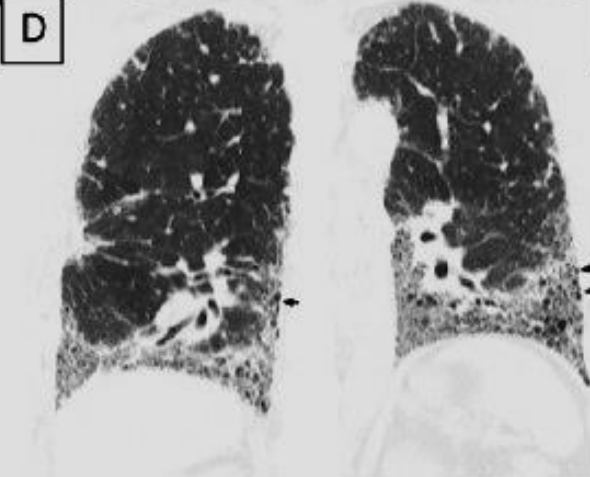
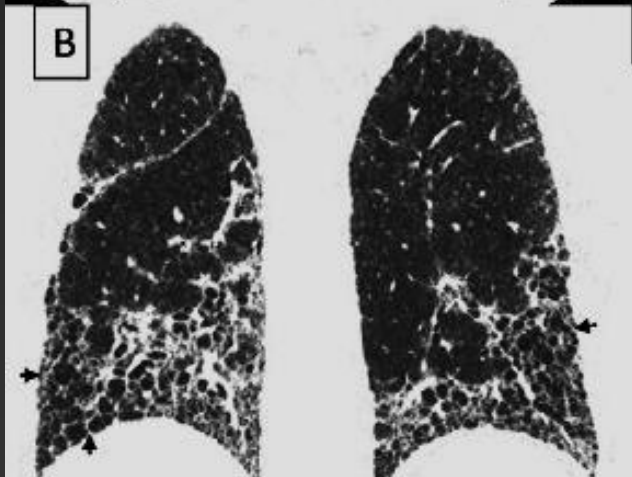
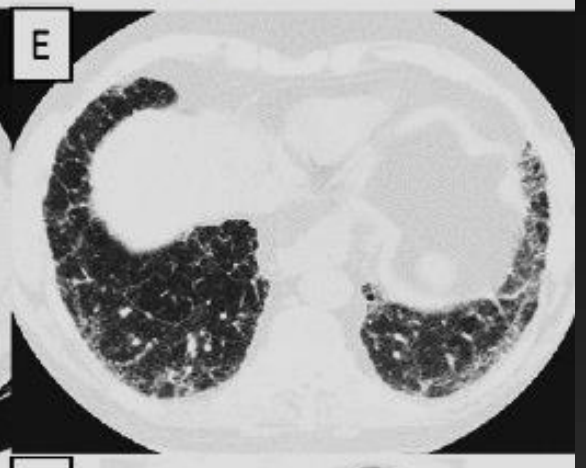
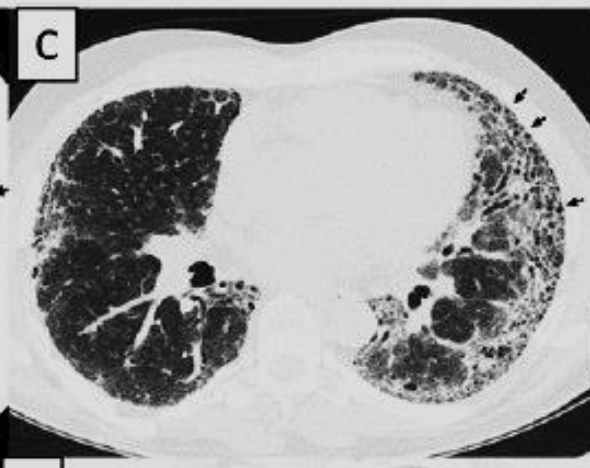
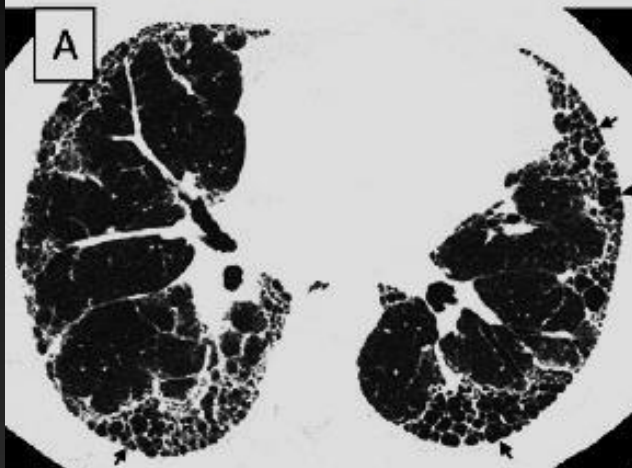
PIC Définie : 1+2+3+4

PIC Possible : 1+2+4

Défini

Défini

Possible



TDM

PIC typique

PIC possible

Atypique

Pas de biopsie

Biopsie

Biopsie

**PIC
Spé > 90%**

**PIC
Oui/NON**

**PIC
Possible/non**

PIC à la biopsie: 50% des cas

Critères anatomopathologiques de PIC

1. Fibrose à prédominance paraseptale et souspleurale
avec rayon de miel
2. Hétérogénéité spatiale des lésions
3. Foyers fibroblastiques
4. Absence de lésions orientant vers un autre diagnostic :
 - Membranes hyalines
 - Pneumopathie en voie d'organisation
 - Granulomes
 - Inflammation trop importante
 - Lésions bronchocentrées
 - Autres...

PIC Définie : 1+2+3+4

**PIC Probable : 1+2 ou 3+4
ou rayon de miel isolé**

Pneumopathies interstitielles et connectivites...

Quelle relation entre PIC et connectivites?



Journal de Radiologie
Vol 90, N° 11-C2 - novembre 2009
pp. 1854-1868

Doi : JR-11-2009-90-11-C2-0221-0363-101019-200906131

le point sur...

Sémiologie tomodensitométrique de l'atteinte pulmonaire des connectivites

PY Brillet^[1], N Mama^[1], H Nunes^[2], Y Uzunhan^[2], S Abbad^[3], MW Brauner^[1]

^[1] Service de Radiologie, Hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex.

^[2] Service de Pneumologie.

^[3] Service de Médecine interne, Hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex.

Pneumopathies interstitielles et connectivites...

Quelles sont les atteintes les plus fréquentes?

Par rapport aux formes idiopathiques, la prévalence des atteintes diffère.

- La **PIC** représente l'aspect histologique le plus fréquent dans les formes idiopathiques
- La **PINS** est la PID la plus fréquente dans les connectivites

Pneumopathies interstitielles et connectivites...

Quelles sont les associations décrites?

La PINS est la PID la plus fréquente dans les connectivites

La PO se voit principalement dans la polyarthrite rhumatoïde et le syndrome de Gougerot-Sjögren, ou elle peut être en rapport avec une infection, une inhalation ou une prise médicamenteuse.

La PIA est une manifestation rare au cours des connectivites. Elle semble être plus fréquemment observée au cours de la dermatomyosite et de la polymyosite.

Dans un tiers des cas, la PIL est associée à un syndrome de Gougerot-Sjögren.

What Every Radiologist Should Know about Idiopathic Interstitial Pneumonias

Christina Mueller-Mang, MD, Claudia Grosse, MD, Katharina Schmid, MD, Leopold Stiebellehner, MD and Alexander A. Bankier, MD

[« Previous](#) | [Next Article »](#)
[Table of Contents](#)

This Article

doi:
10.1148/rg.273065130
May 2007 RadioGraphics, 27,
595-615.

Abstract **Free**
► Figures Only
Full Text



Journal de Radiologie
Vol 90, N° 11-C2 - novembre 2009
pp. 1854-1868

Doi : JR-11-2009-90-11-C2-0221-0363-101019-200906131

le point sur...

Sémiologie tomодensitométrique de l'atteinte pulmonaire des connectivites

PY Brillet^[1], N Mama^[1], H Nunes^[2], Y Uzunhan^[2], S Abbad^[3], MW Brauner^[4]



Pneumologie
[6-039-K-70]

Doi : 10.1016/S1155-195X(06)39806-4

Pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques

V. Cottin^a, F. Thivolet-Béjui^b, J.-F. Cordier^a

Pneumopathies interstitielles et connectivites...

Quelles différences sur le plan histologique?

Dans les connectivites, l'association de plusieurs aspects histologiques sur une même biopsie est possible de même que la coexistence d'une atteinte interstitielle avec des lésions des voies aériennes. Ainsi, on peut observer la coexistence d'une PINS ou d'une PIC(UIP) avec une pneumopathie organisée (COP) dans la dermatomyosite et dans la polyarthrite rhumatoïde.

Pneumopathies interstitielles et connectivites...

Quelles différences sur le plan histologique?

Dans les connectivites, l'association de plusieurs aspects histologiques sur une même biopsie est possible de même que la coexistence d'une atteinte interstitielle avec des lésions des voies aériennes. Ainsi, on peut observer la coexistence d'une PINS ou d'une PIC(UIP) avec une pneumopathie organisée (COP) dans la dermatomyosite et dans la polyarthrite rhumatoïde.

Conclusion

- Le terme générique de "pneumopathies interstitielles idiopathiques" regroupe un ensemble de maladies infiltrantes diffuses du poumon ayant des caractères communs.
- On distingue 7 entités, classées selon leurs caractéristiques histologiques: **UIP** (PI commune), **NSIP** (PI non spécifique), **DIP** (PI desquamative), **RB-ILD** (PI associée à une bronchiolite respiratoire), **COP** (ex BOOP), **AIP** (PI aiguë ou DAD) et **LIP** (PI lymphocytaire)

- Les connectivites ou collagénoses forment un groupe polymorphes avec de fréquentes atteintes pulmonaires partageant leur substratum histopathologique avec les pneumonies interstitielles idiopathiques: NSIP, UIP, AIP, LIP ou encore COP.
- Le scanner peut caractériser dans une certaine mesure les lésions pulmonaires.
- Importance de la biopsie chirurgicale.