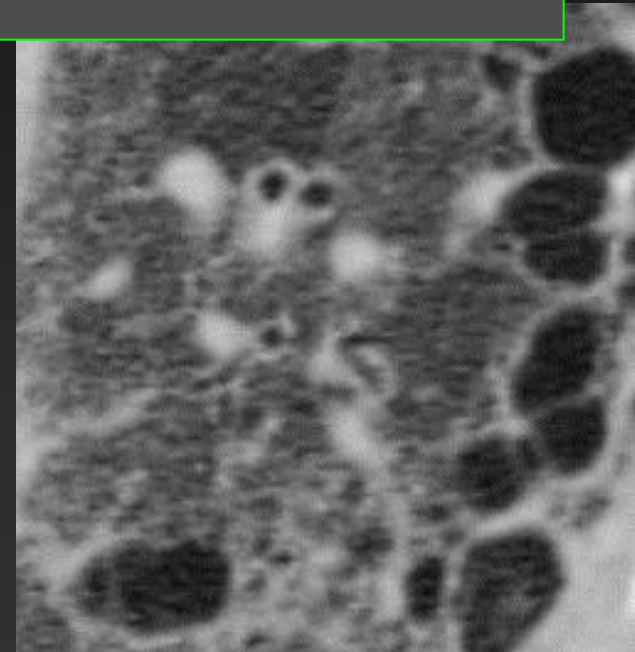
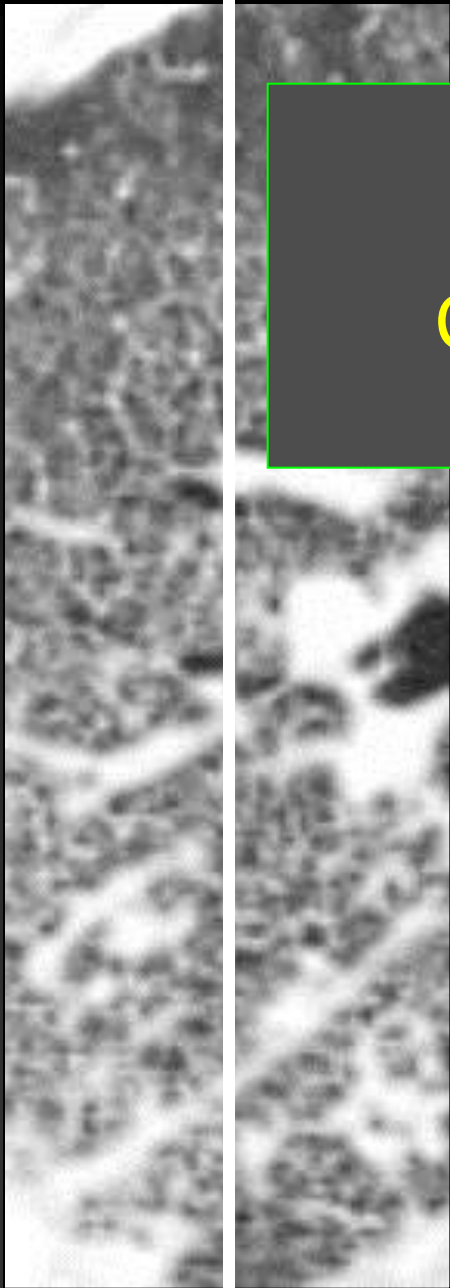
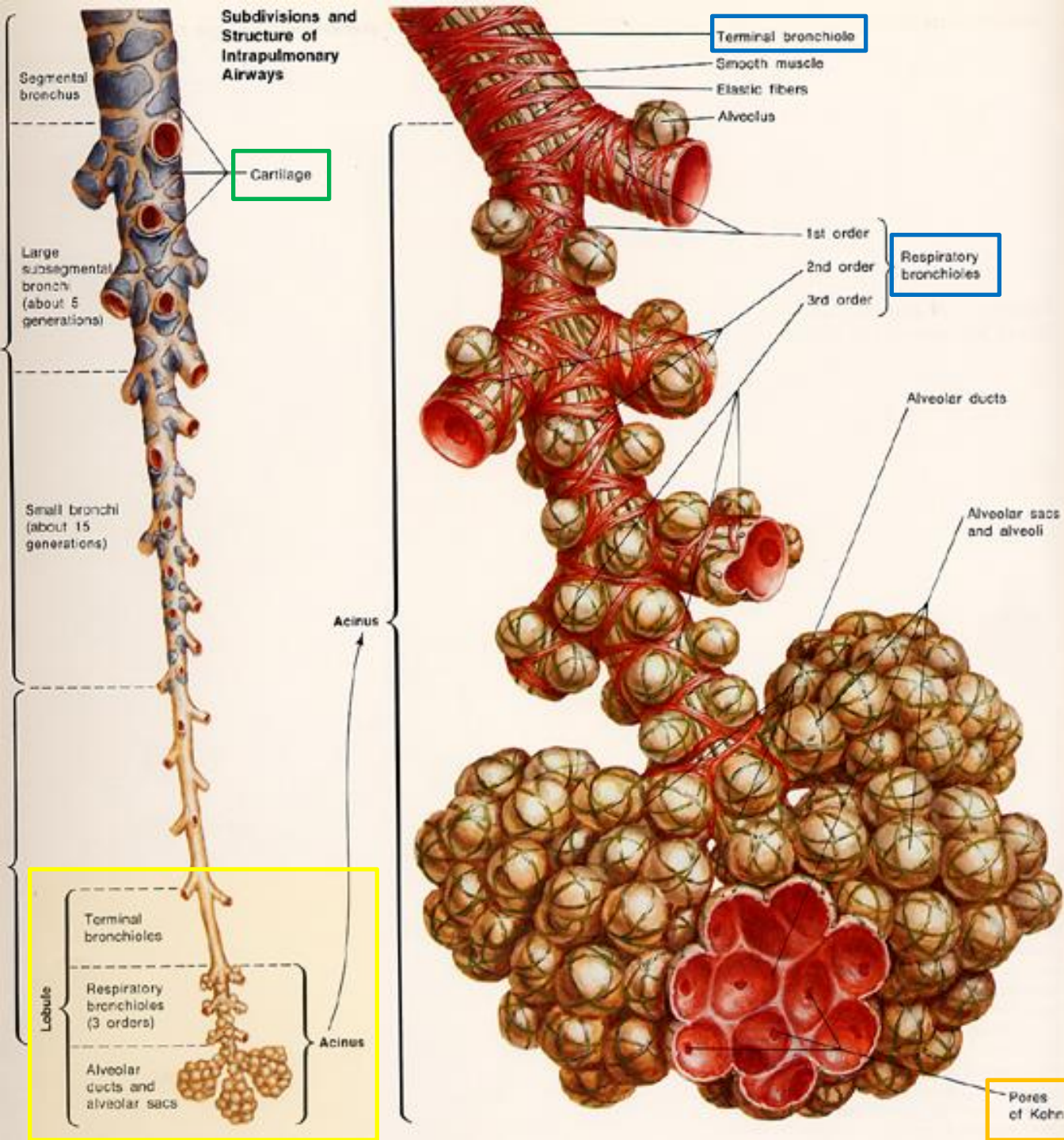


Pneumopathies Infiltrantes

Corrélations anatomo-radiologiques

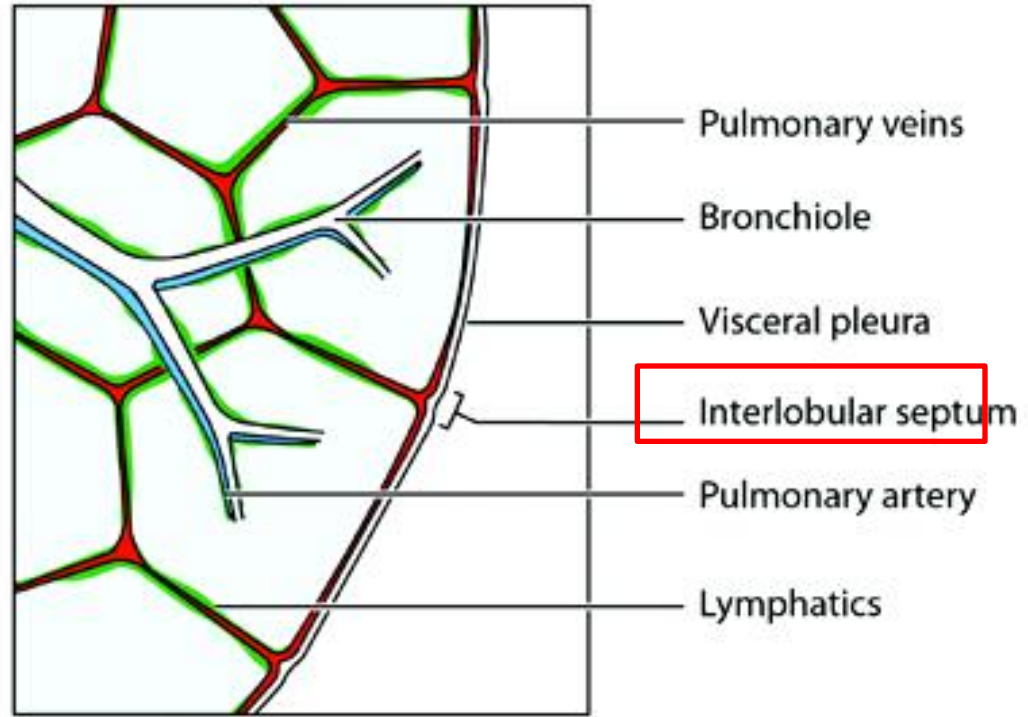
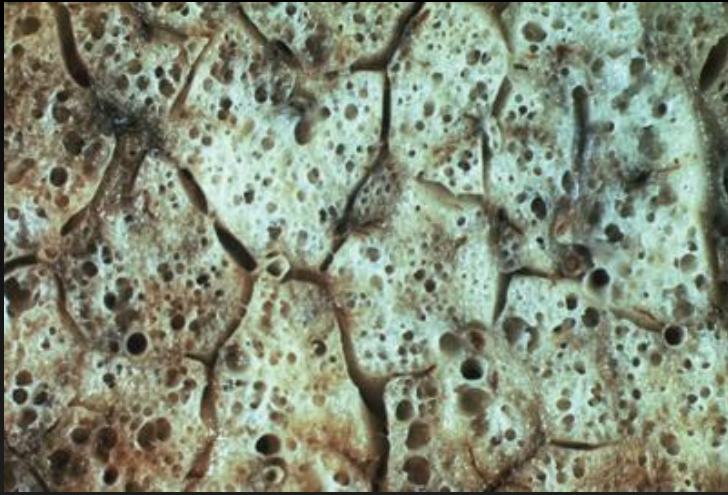


- H Ropin-Michaux D Régent



bases anatomo-physiopathologiques de la sémiologie en scanographie pulmonaire

- bronches cartilagineuses
- bronches musculées
- bronchioles terminales
- bronchioles respiratoires
- conduits alvéolaires
- acinis
- pores de Kohn



le lobule secondaire de Miller

=

Unité anatomique et fonctionnelle

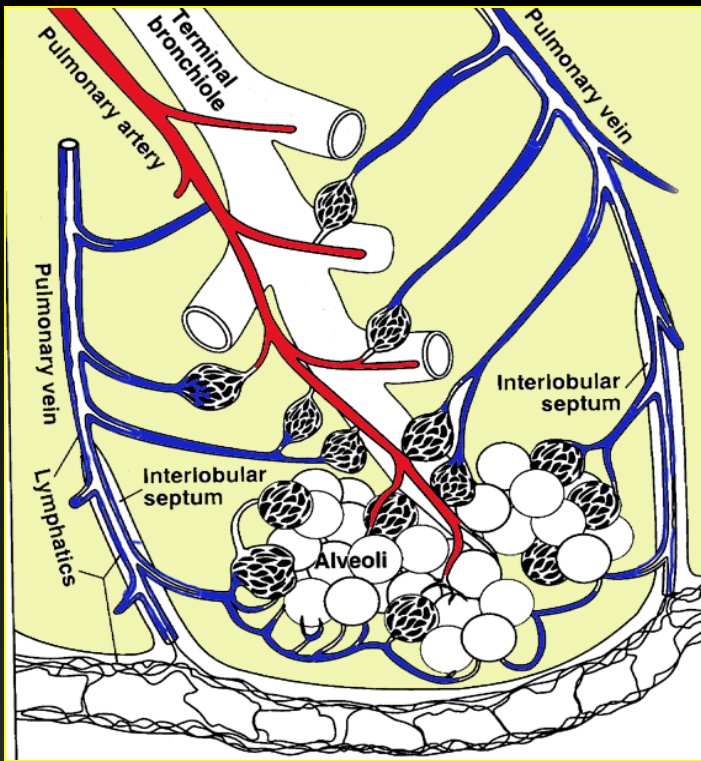
polyédrique, 1 à 1,5 cm contient 3 à 30 acini

acinus 1 mm lobule pulmonaire primaire contient 30 à 60 alvéoles

Canal alvéolaire canal de Lambert

alvéole 200 microns surface d'échanges 140 m²



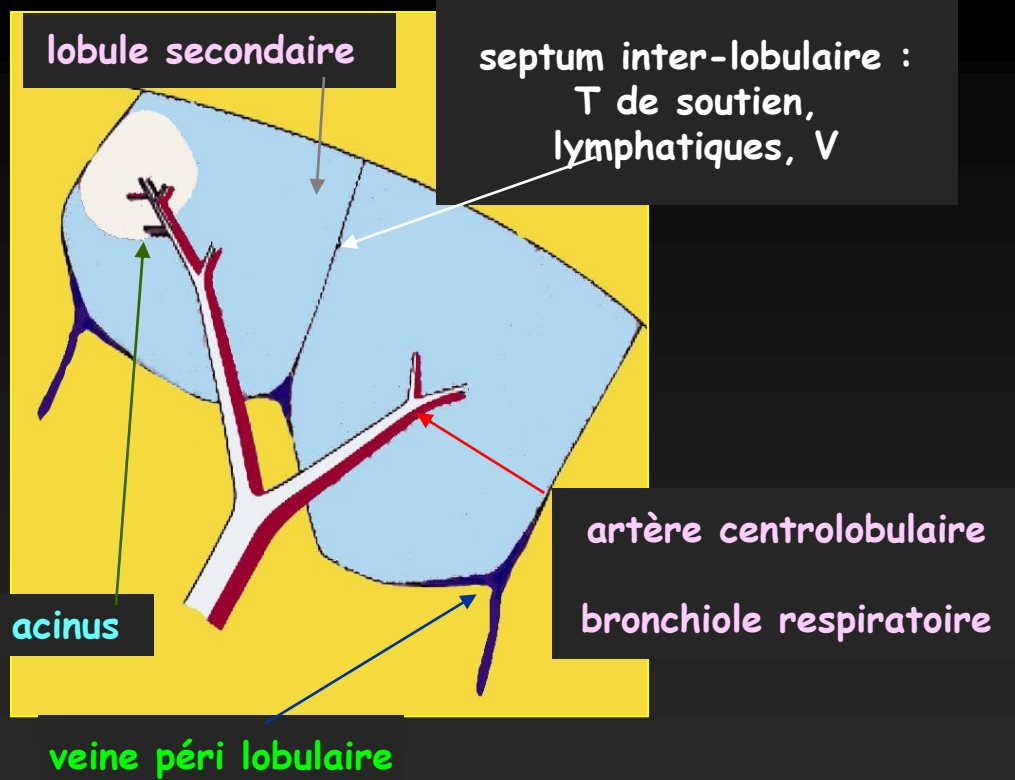


membrane air/sang : échanges gazeux alvéolo-capillaires

secteur interstitiel (de soutien) :

- sous-pleural et septal
- intralobulaire
- inter et péri lobulaire (veines et lymphatiques)
- péri broncho-vasculaire (du lobule secondaire jusqu'au hile)

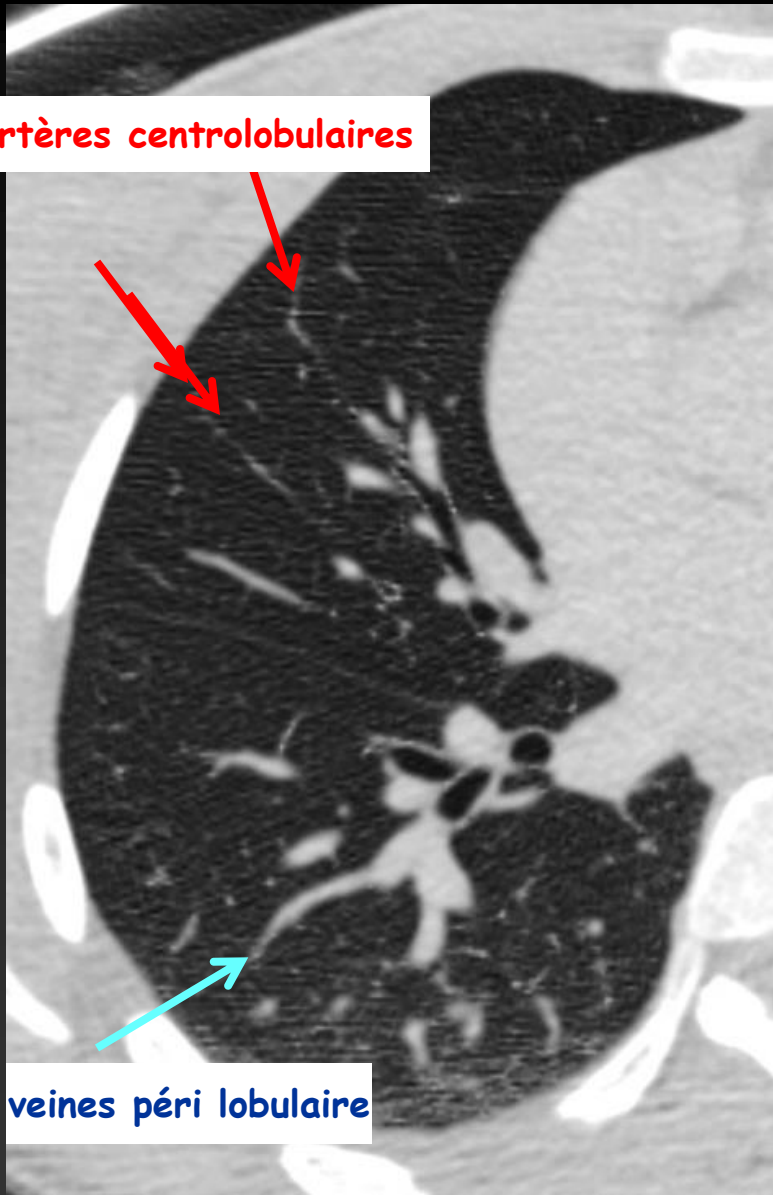
secteur aérique : alvéolaire, bronchique



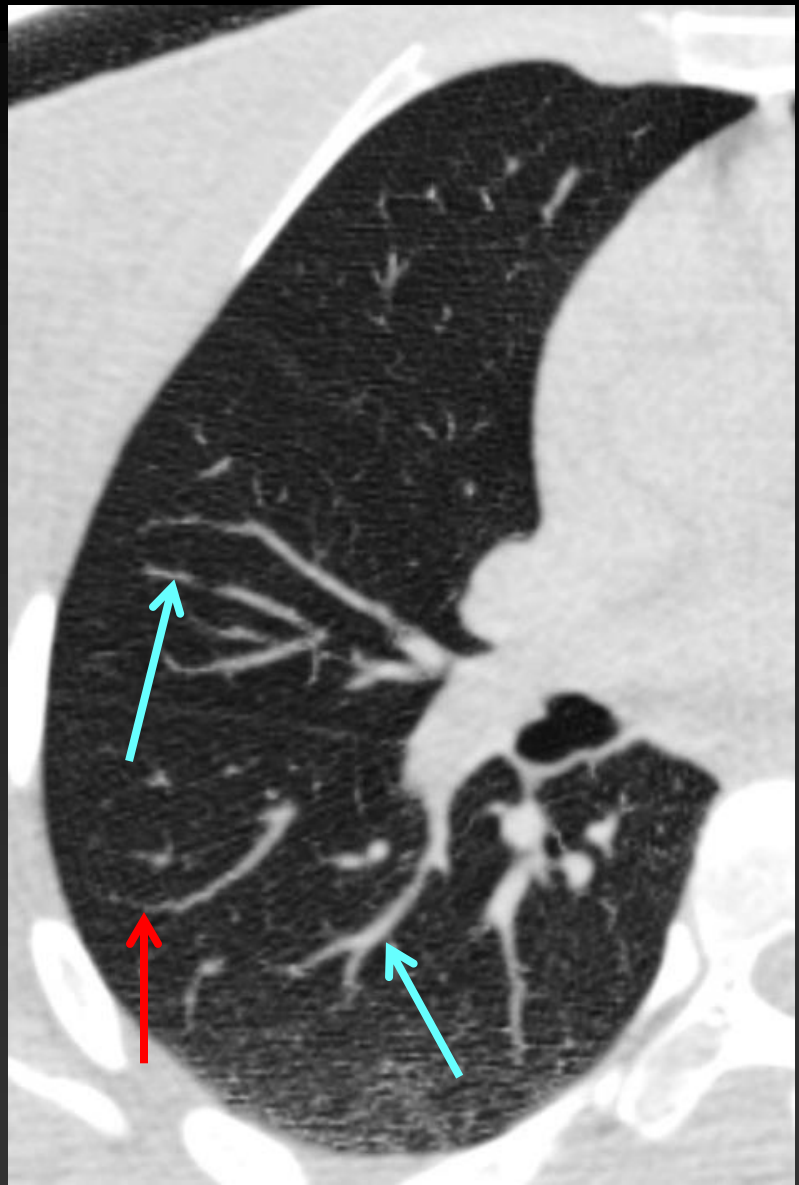
A l'état normal :

- .bronchioles et septa non vus, en périphérie
- .artères visualisées plus loin que les veines

artères centrolobulaires



veines péri lobulaire



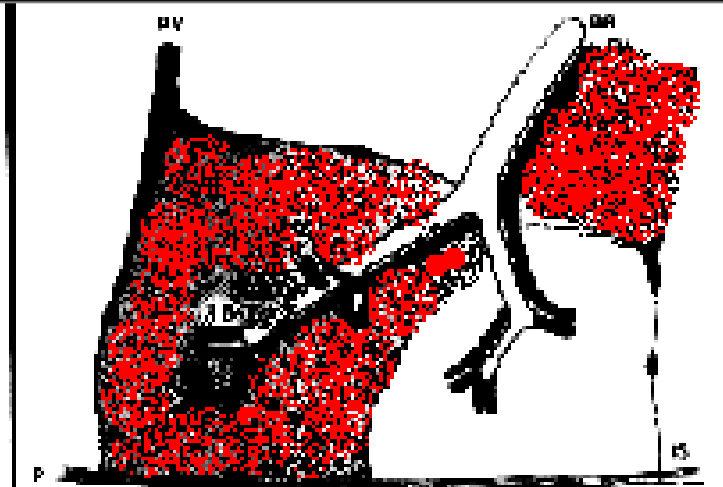
Différentes atteintes pulmonaires à l'échelon du lobule secondaire de Miller

secteur aérien

alvéoles,
bronches

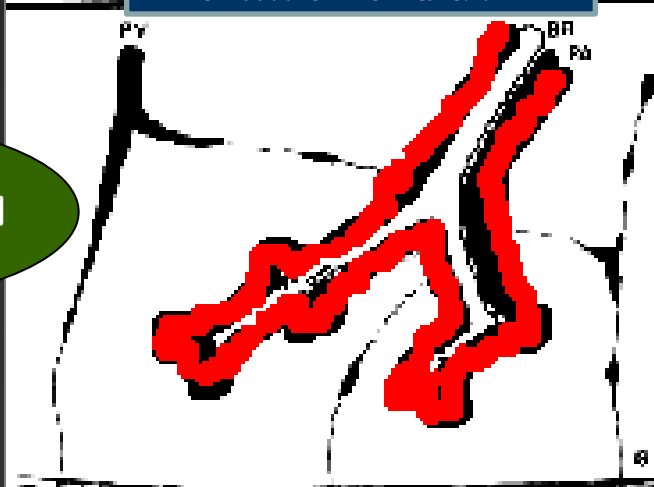


centro-lobulaire

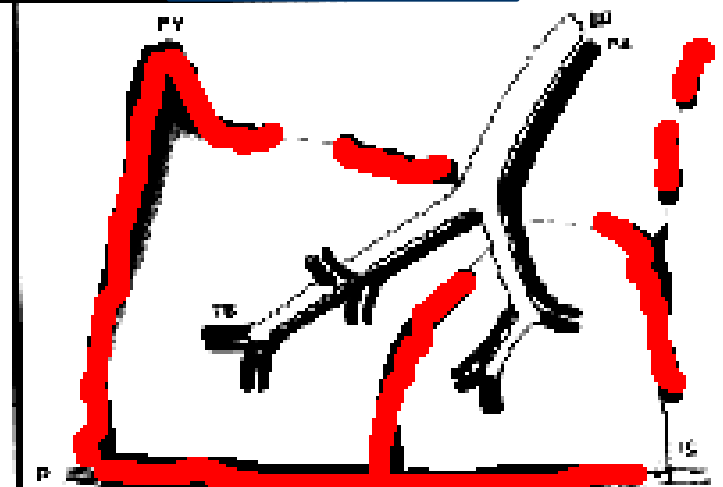


panlobulaire

secteur interstitiel



péribronchovasculaire



septal (périblobulaire)

Sémantique

- **Infiltrantes** ~~≠ infiltratives ou interstitielles~~

- **Pneumopathies infiltrantes diffuses**: groupe hétérogène de maladies ayant en commun **l'infiltration cellulaire** ou **œdémateuse** de la trame conjonctivo-élastique pulmonaire.
- Histologiquement : inflammation et fibrose du tissu interstitiel parenchymateux. Il coexiste en général un certain degré d'atteinte des espaces aériens distaux (alvéoles) mais l'atteinte interstitielle prédomine nettement.
- L'approche diagnostique diffère selon qu'il s'agit de **P diffuses subaiguës et chroniques** (plus de 3 mois d'évolution) ou de **P diffuses aiguës**.

Approche radiologique

"lésions élémentaires "

micronodules, verre dépoli, condensations alvéolaires, réticulations , cavités, atteinte des bronches

Lésion prédominante

Topographie lésionnelle

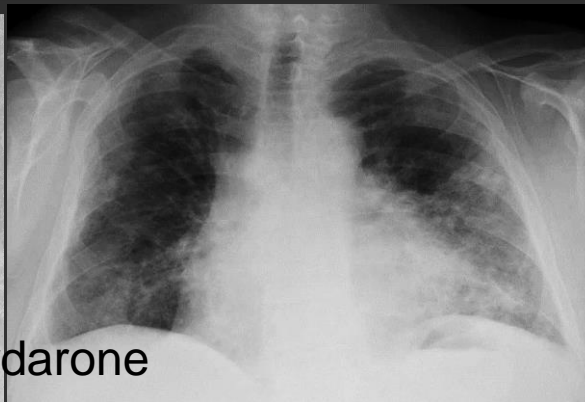
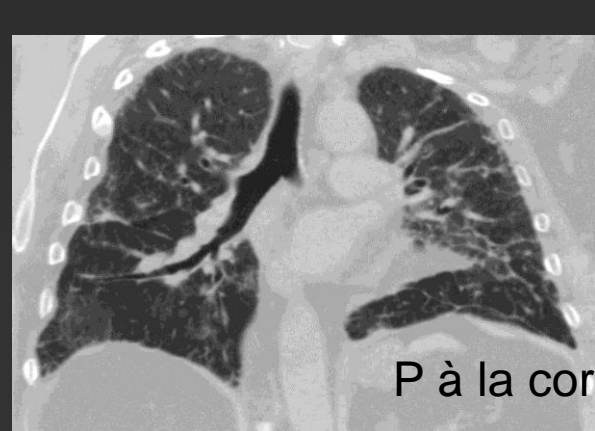
Autres lésions pulmonaires
et extra pulmonaires

Epidémiologie anamnèse clinique
biologie et cytologie

Groupements lésionnels
" patterns "

Techniques d'imagerie utilisées dans l'exploration des PID

- **RT** = bon élément d'orientation, mais elle ne permet un diagnostic correct avec haute probabilité que dans un faible nombre de cas.
- Méconnaissance des lésions de petite taille ou de faible densité.
- " syndrome réticulomicronodulaire" ou " syndrome interstitiel " "atteinte alvéolo-interstitielle" = vague!!
- Fiable pour les **répartitions lésionnelles** supérieures, inférieures et centrales, attention en cas de lésions antérieures, postérieures et périphériques...



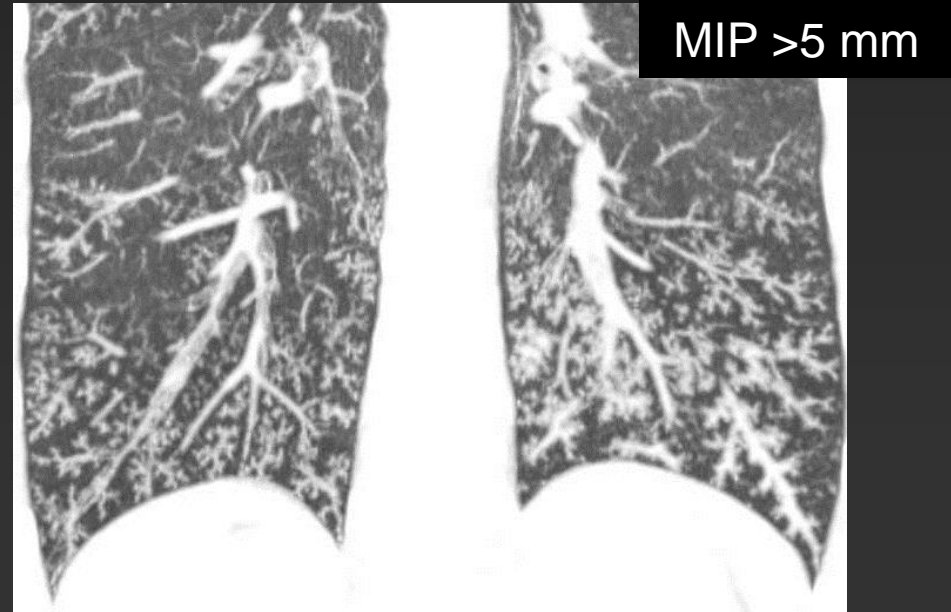
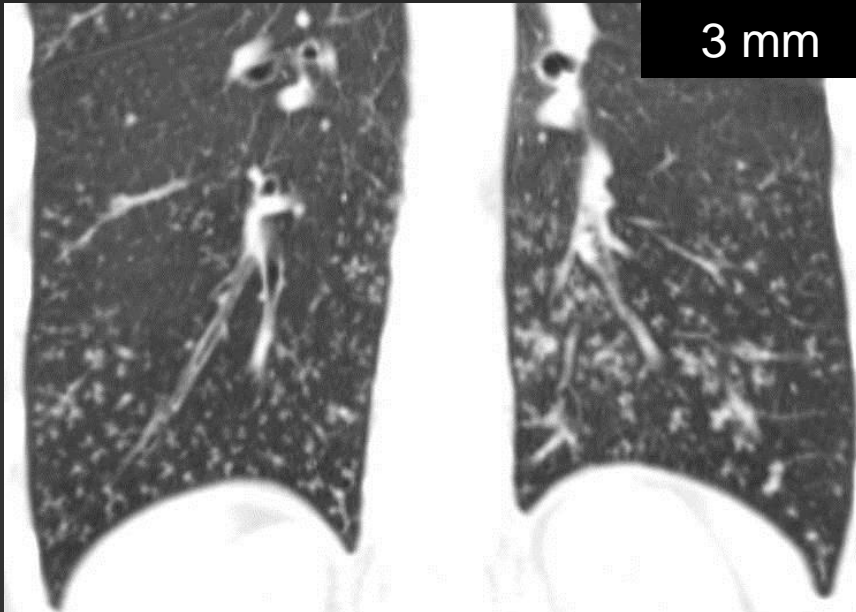
• Scanner "haute résolution" (HRCT)

- **coupes fines** sub millimétriques : 0,5 ou **0,625 mm**
- reconstruites avec un **filtre privilégiant les fréquences spatiales élevées** (mais on accentue la visibilité du bruit quantique , surtout chez les sujets à BMI élevé)
- utilisation d'une matrice 512/ 512
- : **kV et mA plus élevés** que lors des acquisitions conventionnelles (en raison de l'épaisseur de coupe réduite , submillimétrique et des temps de rotation réduits)
- **rapport S/B suffisant** pour garder une résolution en contraste correct
Attention aux techniques "low-dose"...rappel : le rapport S/B est réglé par les mAs !!!

- Scanner volumique HR : VHRCT (Volumic High Resolution Computed Tomography) :

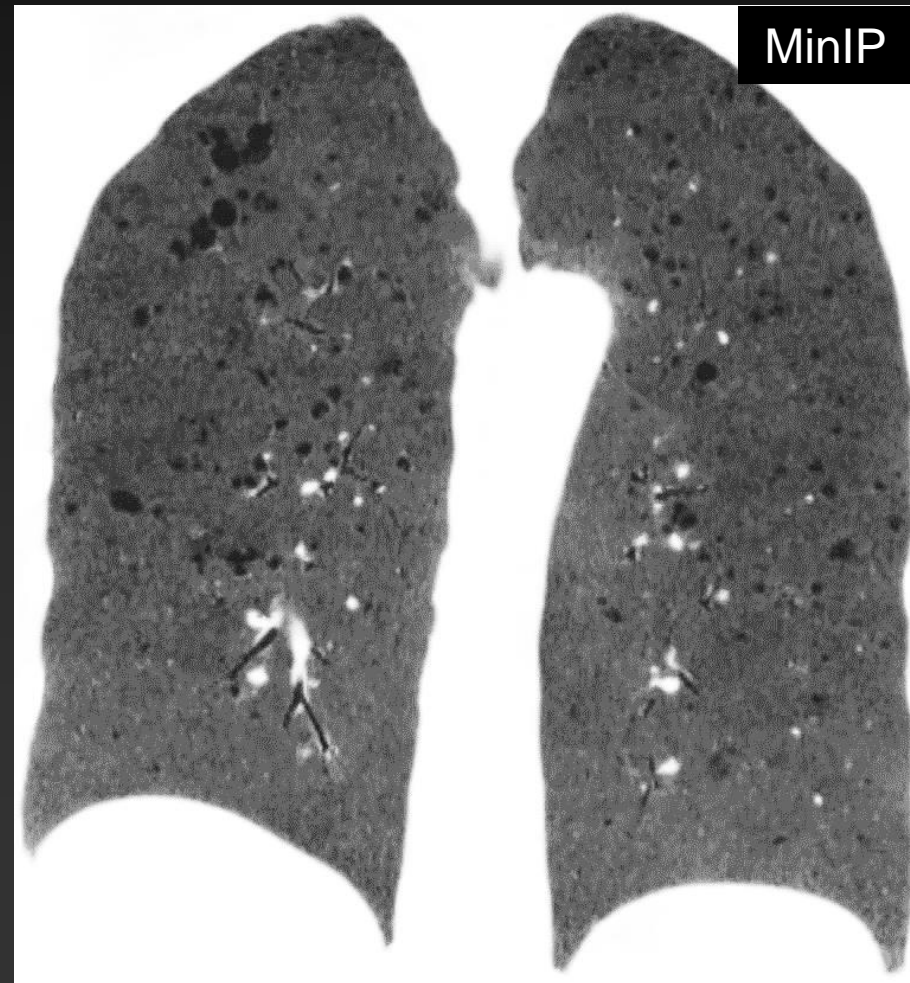
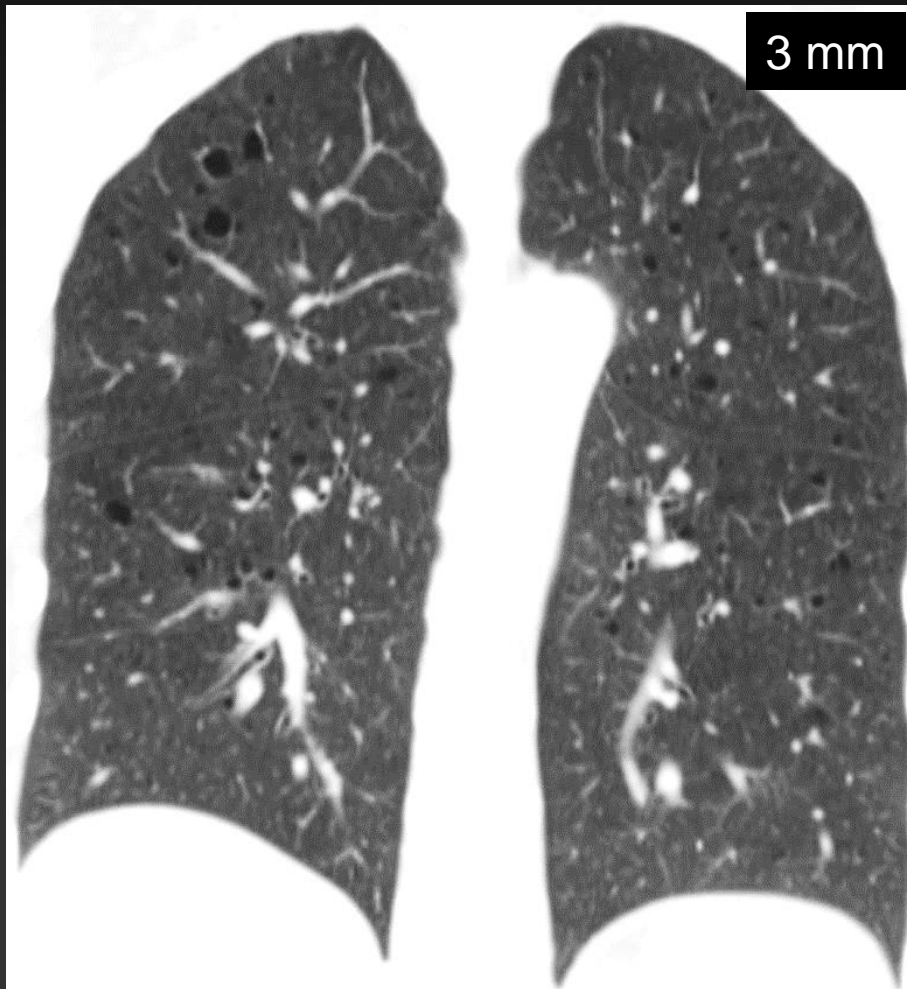
-acquisition volumique et reconstruction de coupes de 1 à 1,25 mm d'épaisseur ,
jointives

-pour des épaisseurs de coupes reconstruites plus élevées , **reconstructions en MIP**
(Maximal Intensity Projection) : micronodules et coupes axiales de vaisseaux
pourront être facilement distingués les uns des autres.



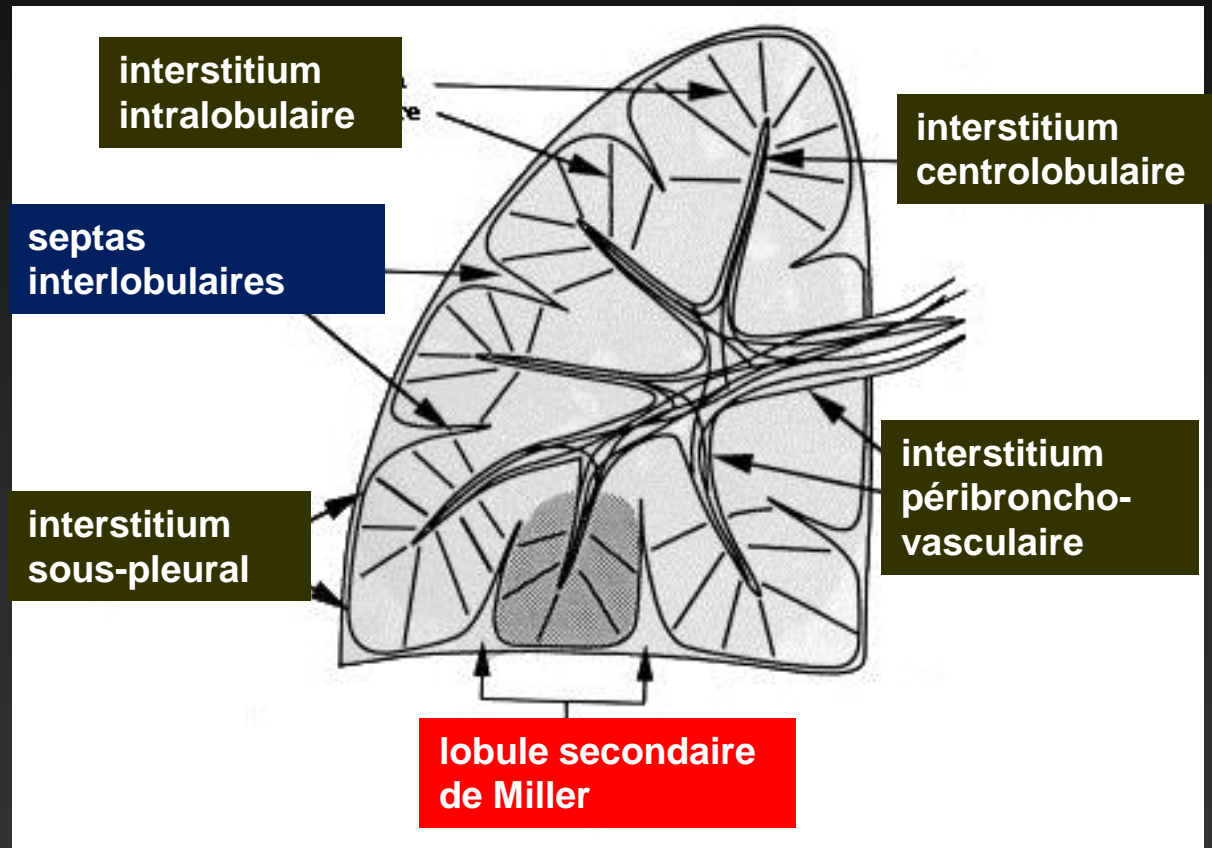
– **VHRCT reconstructions en MinIP** (Minimal Intensity Projection) :

iles zones de faible atténuation sont mises en évidence telles que les bronches, les kystes aériques ou l'emphysème.



Rappels anatomiques : Interstitium pulmonaire

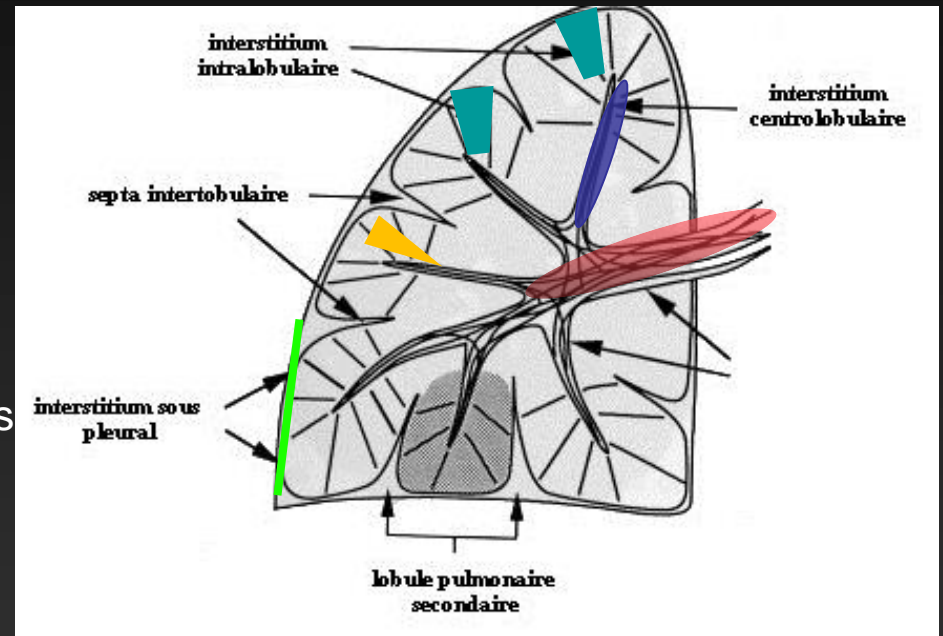
- Réseau de fibres conjonctives, support des structures aériennes pulmonaires
- Non visible en imagerie quand il est normal
- Altéré, il se distingue des autres structures pulmonaires et sera nettement visible sur les coupes **HRCT**



Rappels anatomiques : Interstitium pulmonaire

Différents types d'interstitium selon sa topographie :

1 L'**interstitium péribronchovasculaire** : réseau de fibres conjonctives autour des bronches et des artères pulmonaires, se poursuit en périphérie autour des bronchioles centrolobulaires et se nomme dès lors **interstitium centrolobulaire**.

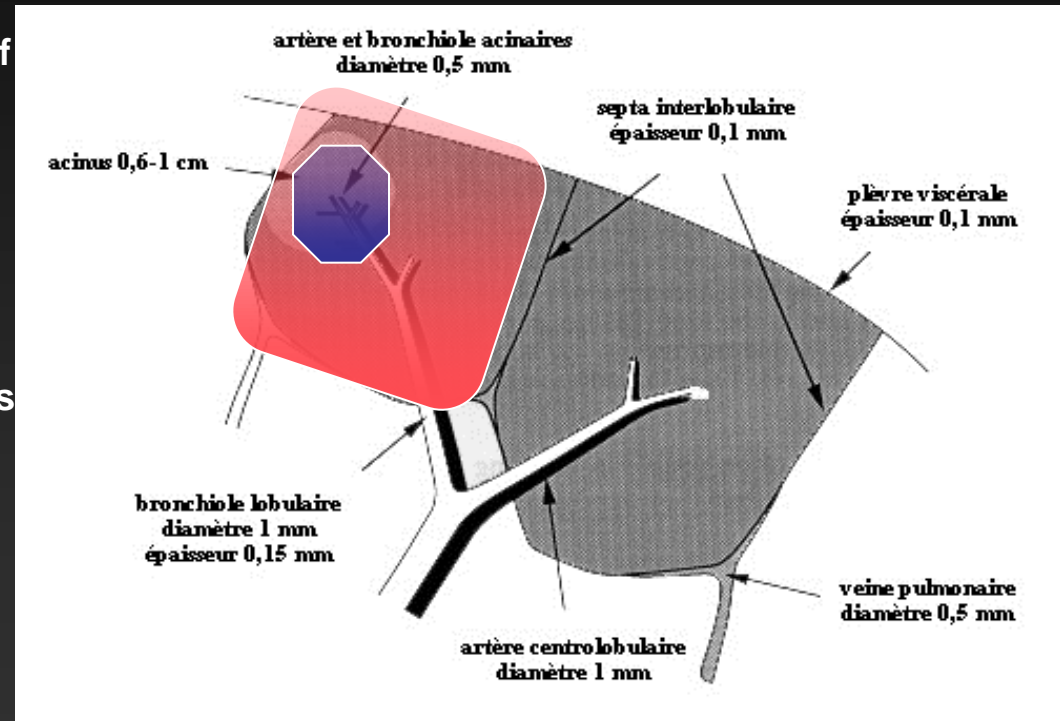


2 L'**interstitium sous pleural** : il correspond au tissu conjonctif séparant la plèvre viscérale du parenchyme pulmonaire, constitué à la fois des **septa interlobulaires** (cloisons conjonctives séparant les lobules pulmonaires secondaires entre eux) et de **fibres sous pleurales**.

3 L'**interstitium intralobulaire** : fines cloisons conjonctives bordant les parois alvéolaires.

Rappels anatomiques : Lobule pulmonaire

- Le Lobule pulmonaire secondaire (LPS) de Miller : la plus petite unité pulmonaire limitée par du tissu conjonctif et centrée par des structures bronchovasculaires.
- Environ 1 à 2,5 cm, polyédrique, centré par une artériole pulmonaire et sa bronchiole correspondante, limité par des septa interlobulaires dans lesquels circulent les vaisseaux lymphatiques et les veines pulmonaires.
- Contient plusieurs acini (environ 12), l'acinus étant la structure parenchymateuse la plus distale, au delà de la bronchiole terminale et siège des échanges gazeux (ex " lobule primaire ")



Rappels anatomiques : Parenchyme lobulaire

Concept de médullaire et de corticale pulmonaire

- **Corticale** : région la plus périphérique, de 3 à 4 cm d'épaisseur à partir de la plèvre, contient les LPS les plus périphériques, aux septas interlobulaires plus épais et de forme cuboïde. Les vaisseaux capillaires pulmonaires et les septa y seront mieux vus alors que les bronchioles sont en règle générale mal visualisées.
- **Médullaire** : correspond aux LPS plus proximaux, aux septa plus fins, donc moins bien visibles mais dont les bronchioles seront plus facilement analysées. Forme hexagonale

Explique la détection plus précoce des LPS pathologiques en région corticale

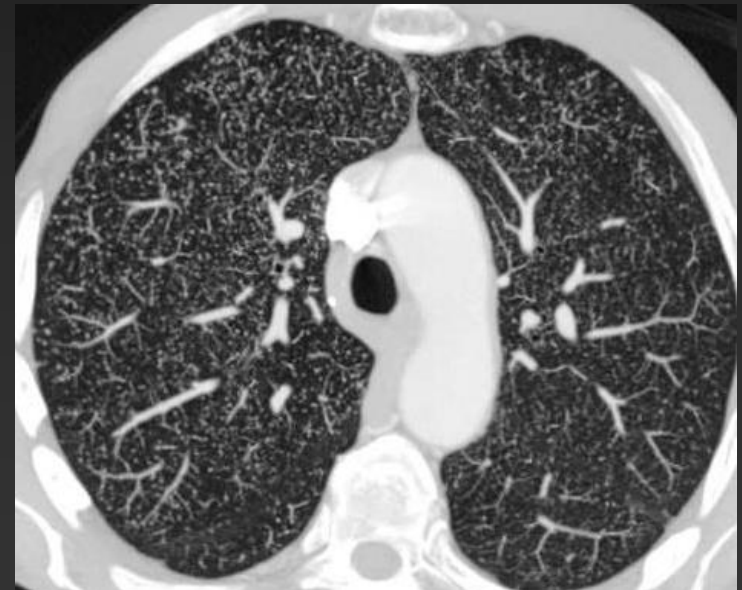
Séméiologie : 1-Micronodules, nodules et masses

TAILLE et CONTOURS

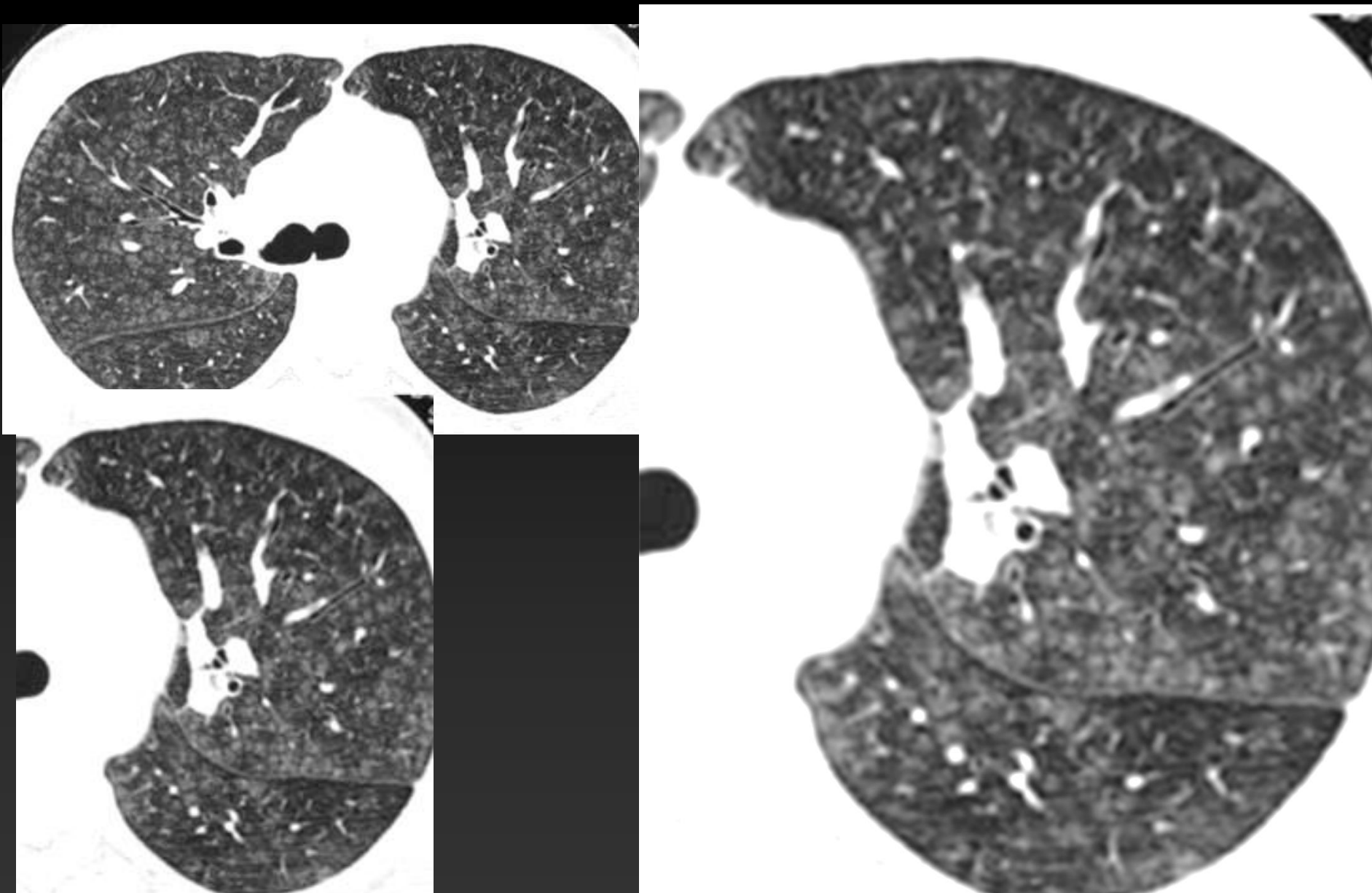
- *Micronodule* = opacité ou hyperatténuation à peu près sphérique < **3 mm** de diamètre (Fleischner Society)
- *Nodule* varie de **3 à 30 mm** de diamètre *Masse* > à 30 mm de diamètre
- nodules **solide** , **semi-solide** ou "**en verre dépoli** " ; contours nets ou flous pour les micronodules



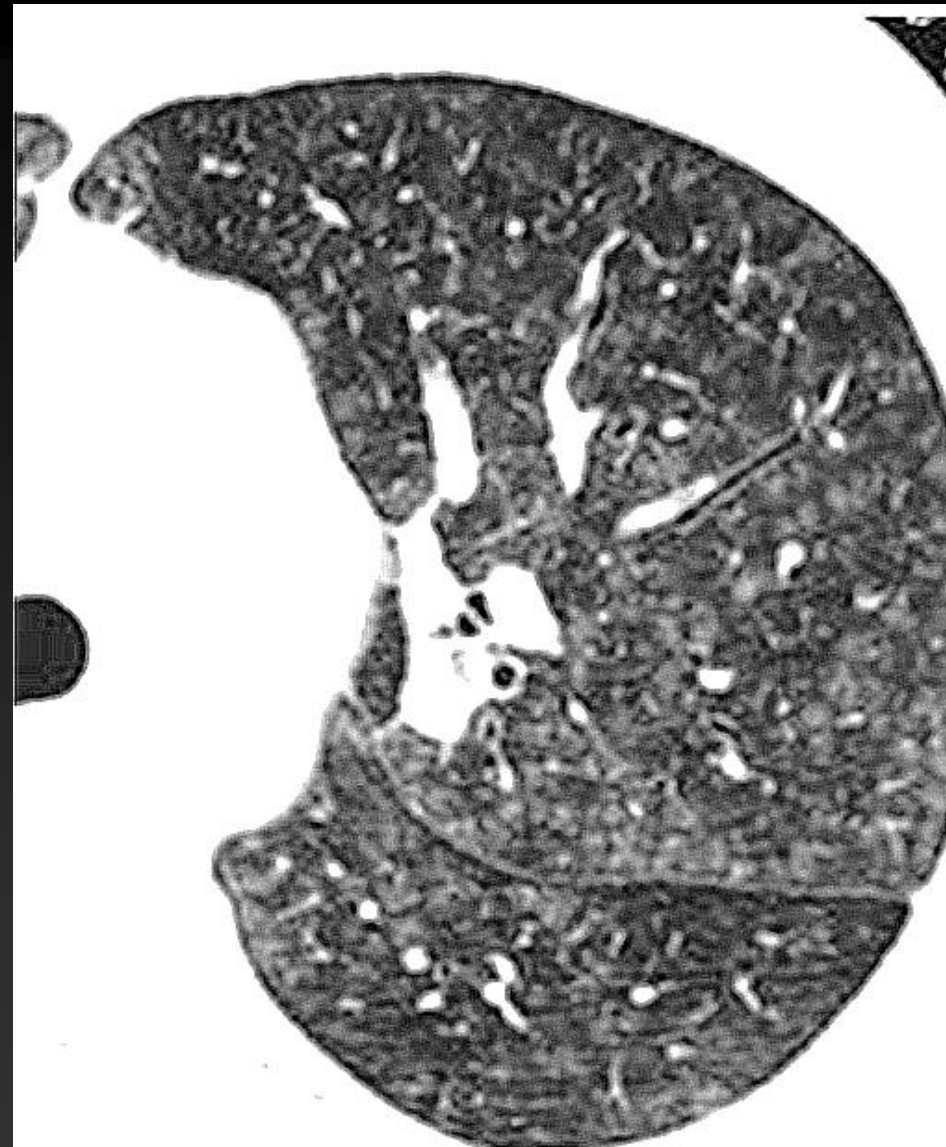
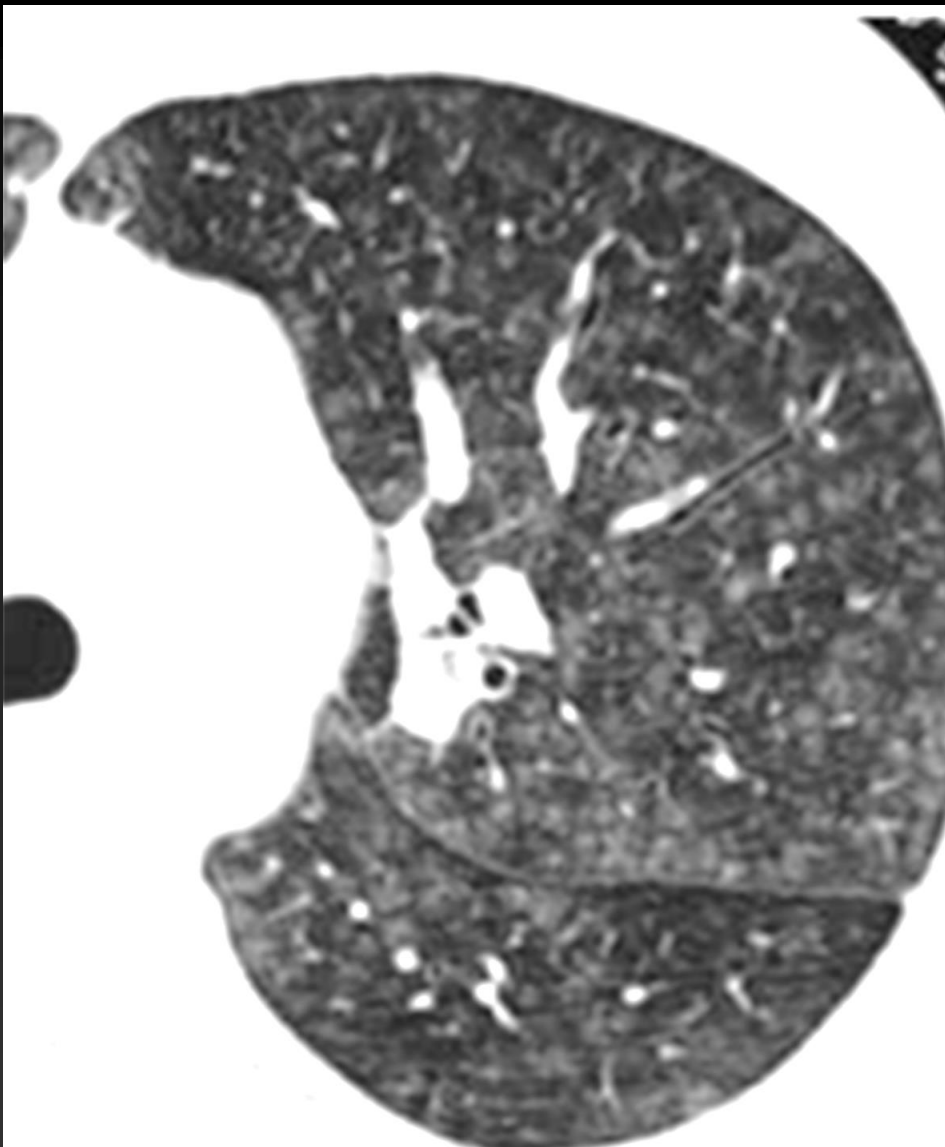
Pneumopathie d'hypersensibilité
M des éleveurs d'oiseaux, forme subaiguë



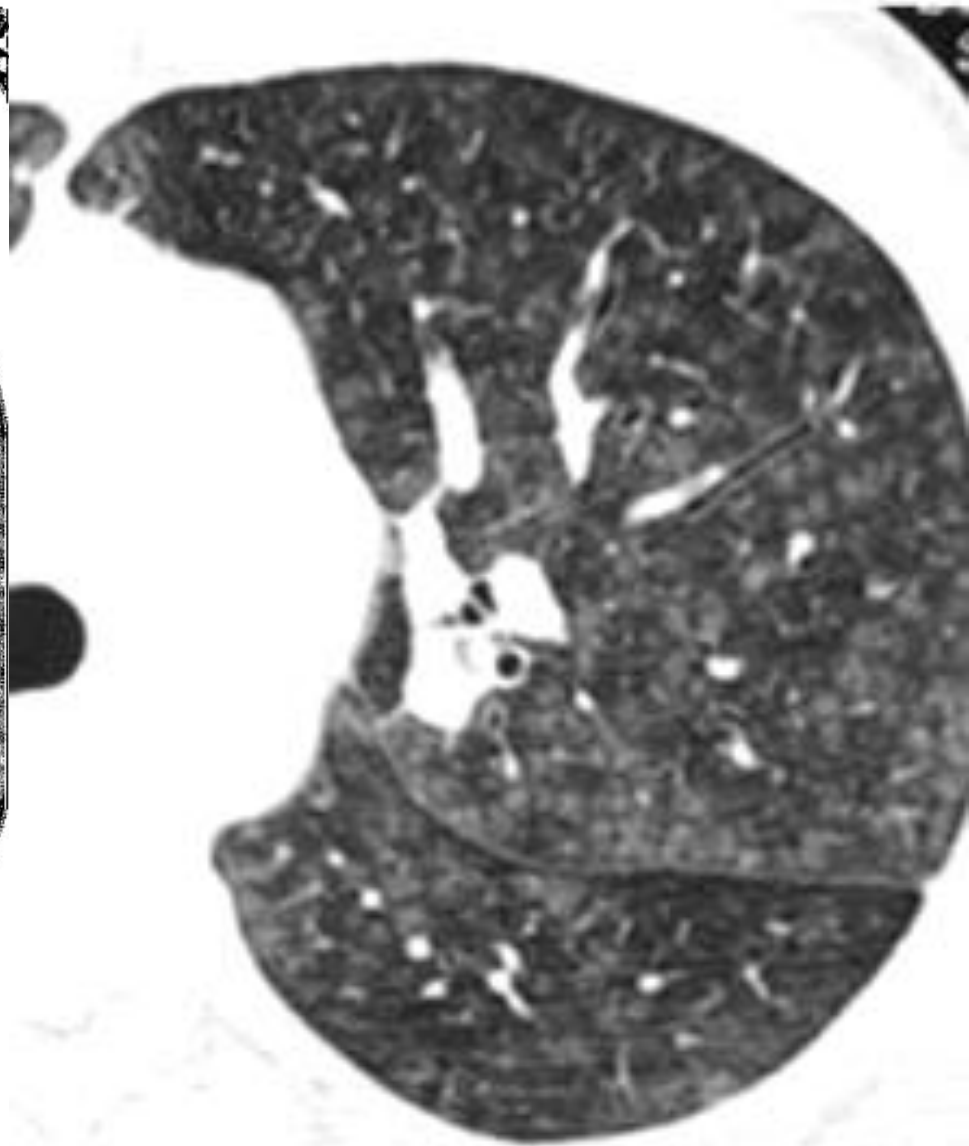
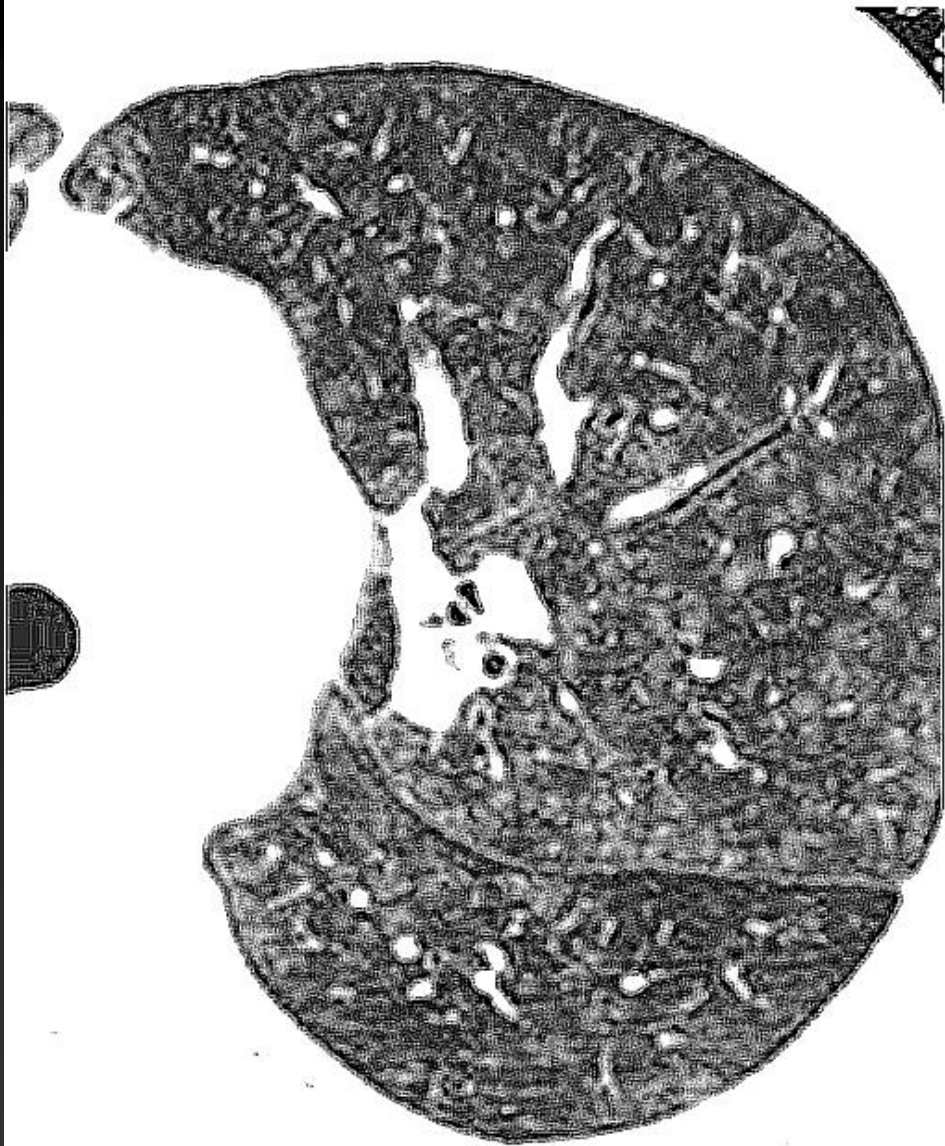
Miliaire BK



la visualisation est un temps fondamental de la lecture des images : agrandissez (un seul poumon) ; optimisez le fenêtrage (centre et largeur e la fenêtre) ; ajoutez un filtre de post traitement augmentant l'effet de bord"



mais sans exagérer ... tout "post-traitement" accentuant la "netteté" renforce la visualisation du "bruit" dans l'image . Ce bruit quantique dépend uniquement de l'exposition il est égal à $\pm \sqrt{N}/N$ N = nombre de photons comptés par voxel = f (mA) si N=100 le "bruit" est de 10% ; si N =10⁴ , le "bruit" est de 1 %.



Séméiologie : 1-Micronodules, nodules et masses

DISTRIBUTION

La topographie des nodule peut orienter le diagnostic:

- **Verticale** : aux sommets ou aux bases,
- **Horizontale** : au centre ou à la périphérie

Lobe inférieur	Lobe supérieur
UIP, NSIP, COP, méta hématogène	Sarcoïdose, BK, silicose, talcose...

Antérieur	Postérieur
Fibrose post SDRA	Asbestose, sarcoïdose, sclérodemie...



Séméiologie : 1-Micronodules, nodules et masses

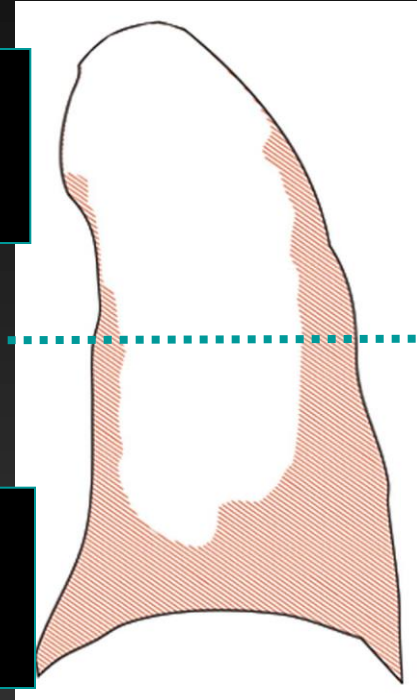
DISTRIBUTION : PHYSIOPATHOLOGIE

Alvéoles
aux apex: + grosses
aux bases: + petites et + compliantes

Vascularisation et drainage lymphatique: dépendant
de la pression hydrostatique (bases++)

Alvéoles + dilatées
- Ventilé
- Vascularisé

Alvéoles + petites
+ Ventilé
+ Vascularisé



Conséquences:

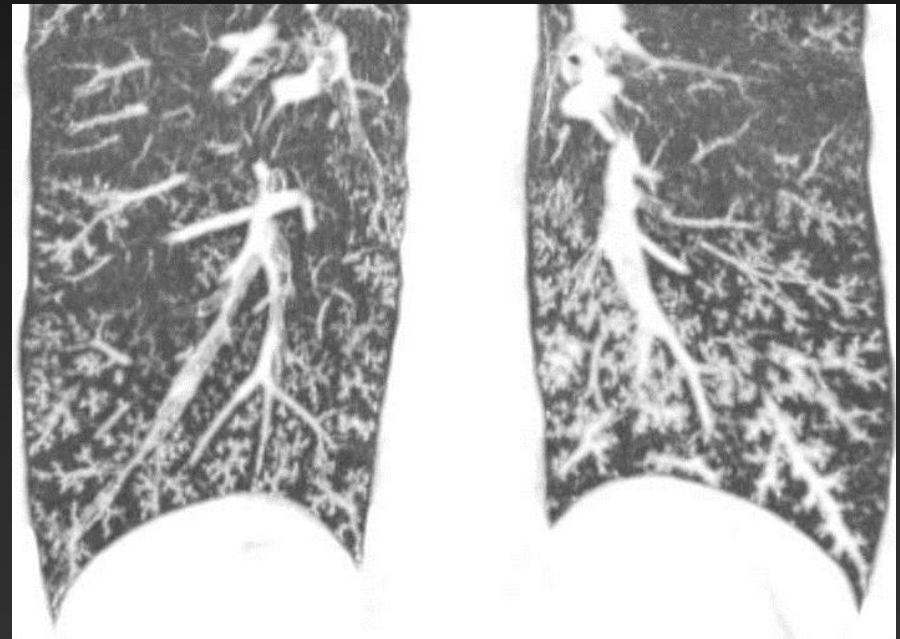
Pneumopathie d'inhalation (silicose), sarcoïdose: atteinte lobe sup (moins drainage lymphatique)

Dissémination hémotogène: lobe inf (mieux vascularisé)

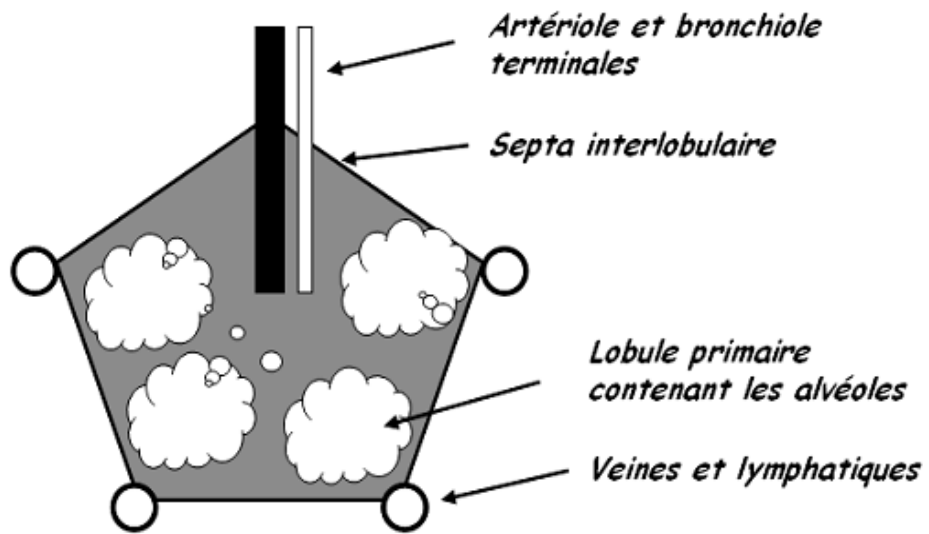
Séméiologie : 1-Micronodules, nodules et masses

DISTRIBUTION à l'échelle du LOBULE SECONDAIRE

- **CENTROLOBULAIRES** : traduisant une atteinte des petites voies aériennes respiratoires, correspondant à des bronchioles remplies soit de mucus (impactions mucoïdes), soit de pus, soit d'un exsudat inflammatoire
- Micronodules **bronchiolaires** ou, beaucoup plus rarement, à **point de départ vasculaire ou péri vasculaire**.
- Ils **restent distants d'au moins 2 mm des septas interlobulaires et de la plèvre** (ex: bronchiolite du fumeur) +/- aspect **d'arbre en bourgeons** (ex: dissémination bronchogène).



" tree in bud"



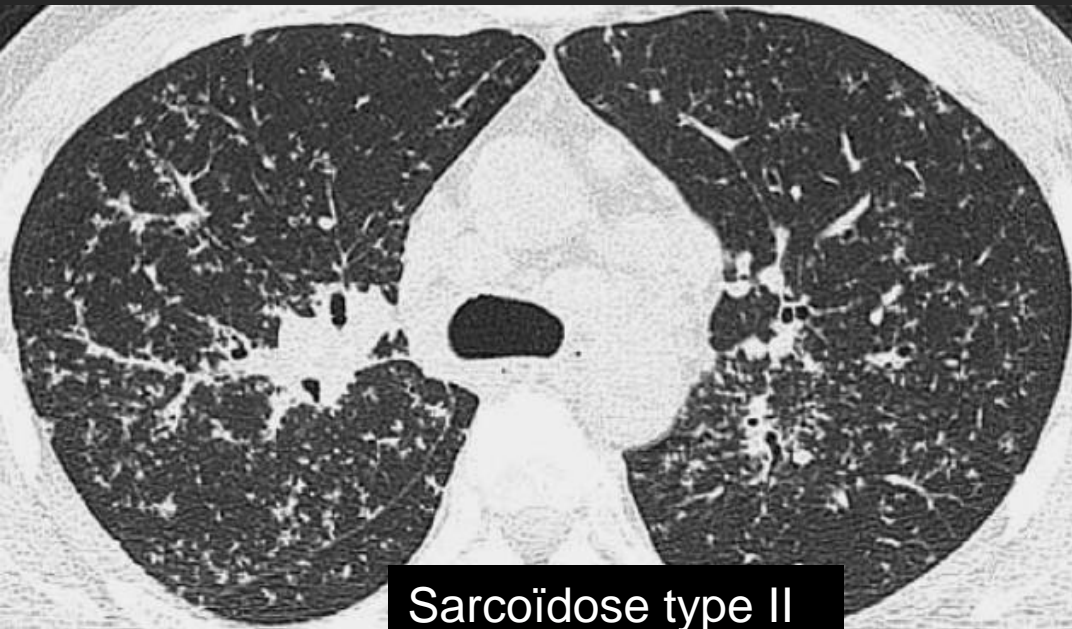
Le lobule secondaire de Miller



Séméiologie : 1-Micronodules, nodules et masses

DISTRIBUTION à l'échelle du LOBULE SECONDAIRE

- **PERILYMPHATIQUES** : à la fois centro et péri lobulaire.
- Ils sont localisés de manière élective le long de la plèvre, des axes bronchovasculaires et des septa interlobulaires (ex: sarcoïdose)



Sarcoïdose type II



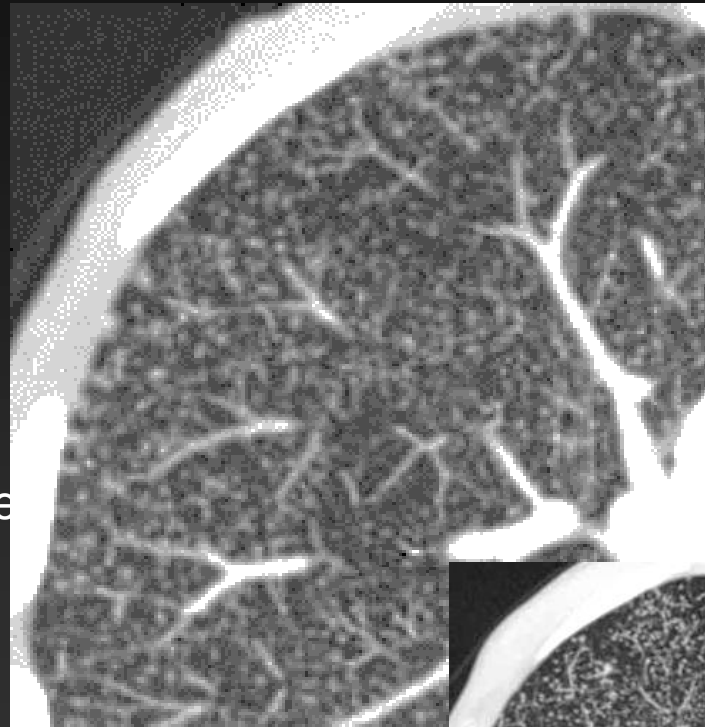
Silicose

Micronodules de distribution perilymphatique

Séméiologie : 1-Micronodules, nodules et masses

DISTRIBUTION à l'échelle du LOBULE SECONDAIRE

- **DISTRIBUTION ALEATOIRE (random), dissémination hématogène:**
- nets, très fins et tous de même taille. Ils ont une distribution uniforme, dite " au hasard " , tant à l'échelle du poumon que du lobule pulmonaire secondaire
- Micronodules disséminés à l'ensemble du parenchyme pulmonaire sans prédominance topographique " distribution randomisée non systématisée"
- Aspect de miliaire. Ex : tuberculose, infections fongiques



Miliaire BK



Micronodules sous pleuraux

lympho hémotogène
périlymphatique

OUI

NON

Centrolobulaire
= broncho centré

sous pleural +
interstitium axial
périlymphatique

Aléatoire
hémotogène

Arbre en bourgeons ?



oui

non

bronchogène

bronchogène
vasculaire

Bronchiolite inflam/ infect
asthme, ABPA
adk à croissance lépidique

distribution

Perilymphatic

Random

Miliaire
Infectieuse BK
tumorale
virale

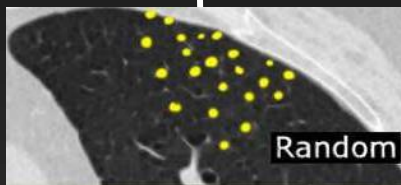
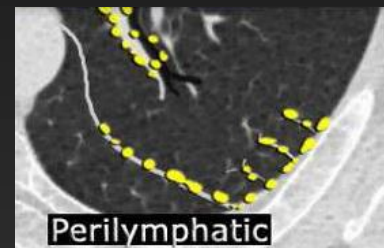
hétérogène / multifocal

homogène / diffus

Sarcoïdose
Lymphangite K
Silicose

Bronchiolite respiratoire
Bronchio infl / infec, PO
PI débutante (BBS, Hist X)

P d'hypersensibilité
Pneumoconioses, vascularite
ADK lépidique, OAP

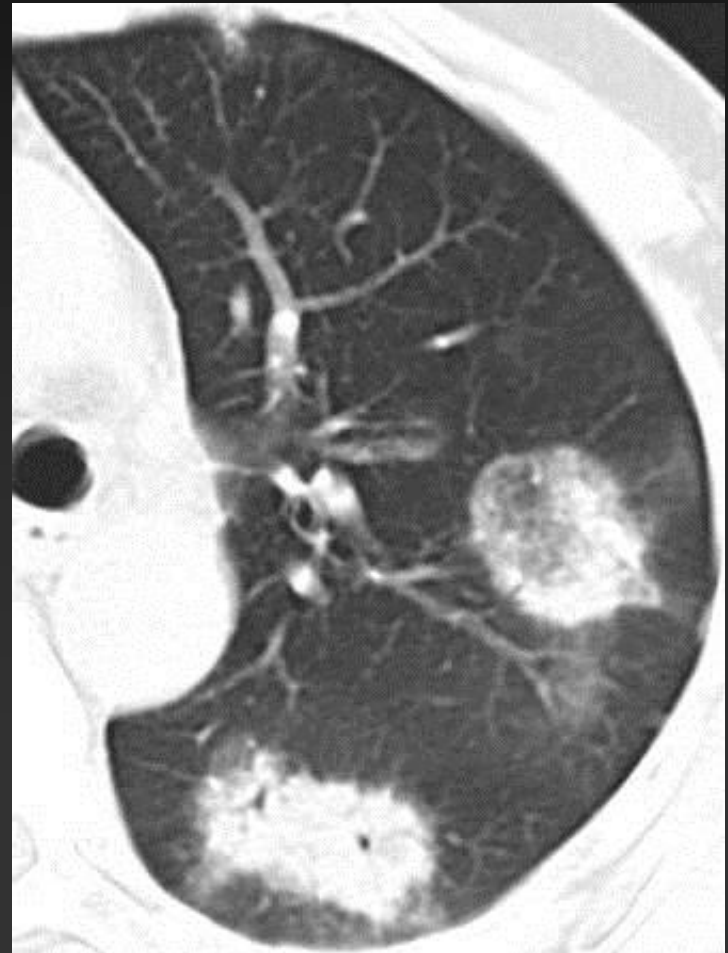


Séméiologie : 2-Augmentation de la densité pulmonaire

Condensations alvéolaires = opacités pulmonaires qui masquent les vaisseaux et les parois bronchiques (œdème, hémorragie...) ; bronchogramme aérique

Rechercher :

- caractère systématisé ou non;
- rétraction, signe du halo
- signe du halo inversé,
- caractère « labile »,
- topographie,
- caractère symétrique etc....



Verre dépoli « ground glass » = augmentation de la densité du poumon mais n'effaçant pas le vasculogramme ni les parois des bronches

1-Diminution de l'air alvéolaire:
= Remplissage incomplet des alvéoles

2-Épaississement de l'interstitium
(dépôts de liquide, cellules, fibrose des cloisons inter alvéolaires...)

3-Augmentation du flux sanguin capillaire

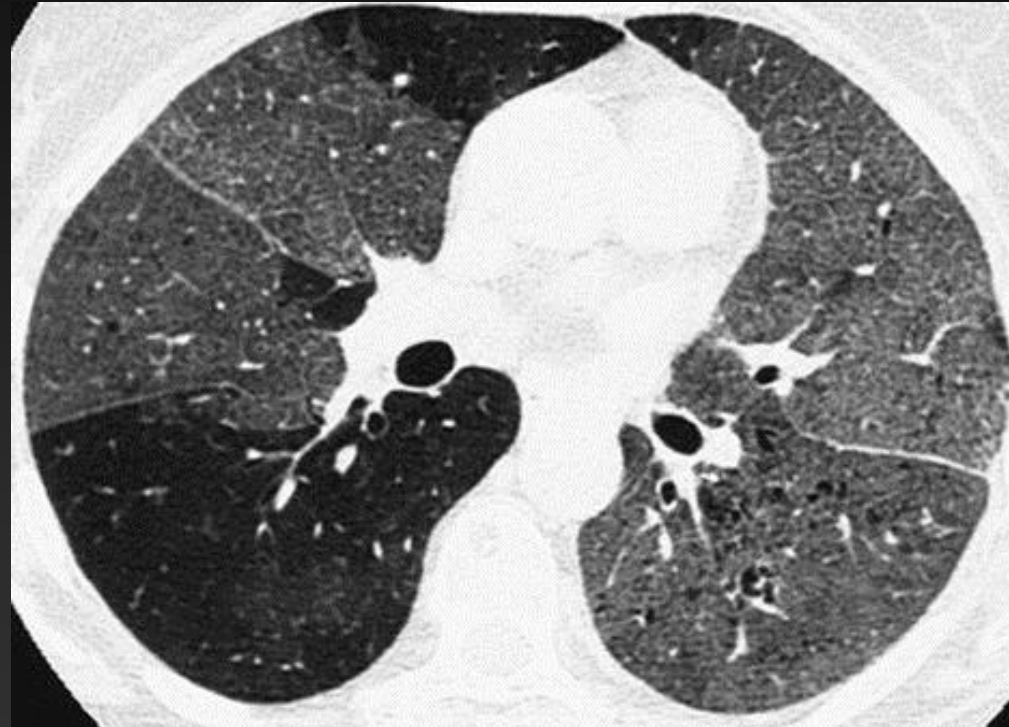
Crazy paving = Superposition de verre dépoli diffus ou focalisé et d'un épaississement des septas interlobulaires



Séméiologie : 2-Augmentation de la densité pulmonaire

Opacités en verre dépoli : Définition

- **Hyperdensité du parenchyme pulmonaire** n'effaçant ni les structures anatomiques (scissures, bronches et vaisseaux), ni les structures pathologiques (nodules, opacités linéaires)

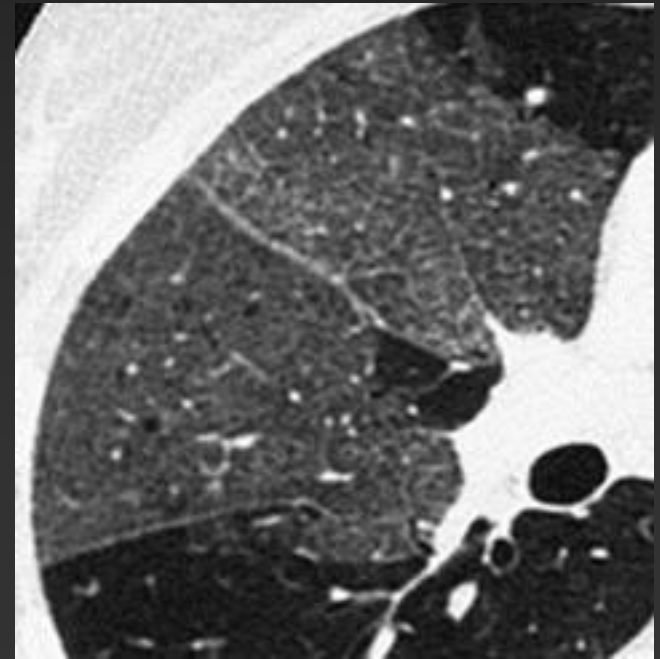


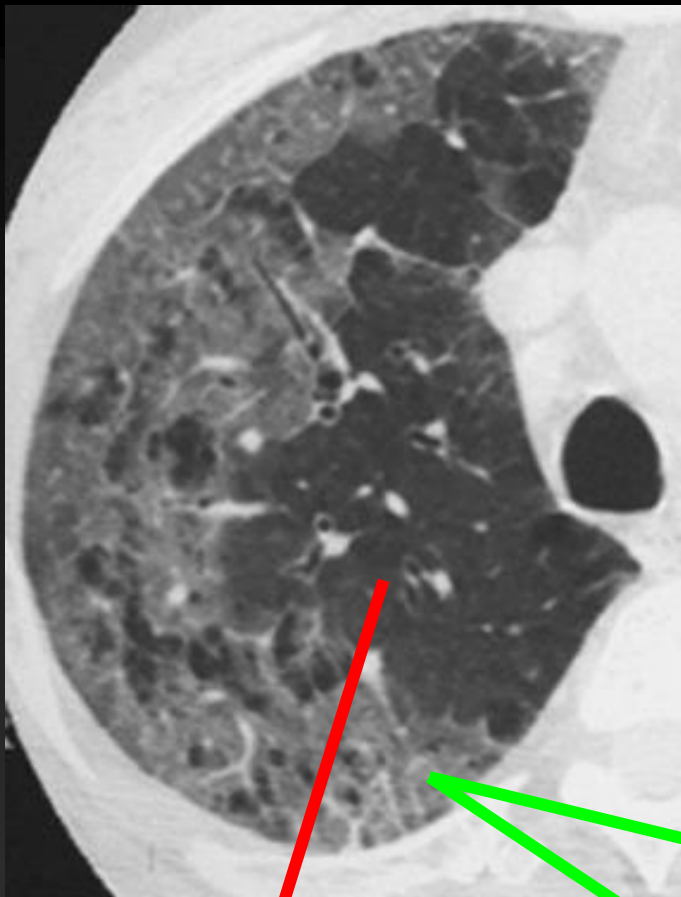
Verre dépoli diffus avec visibilité des scissures, des vaisseaux et des bronches au sein des hyperdensités parenchymateuses :
Pneumopathie huileuse (pneumopathie lipoïdique extrinsèque)

- Difficile à reconnaître quand l'ensemble du parenchyme a une densité augmentée : dans ce cas, **les bronches et bronchioles sont vues très loin en périphérie** (le réseau bronchique étant silhouetté par le parenchyme dense)



- Les opacités en verre dépoli peuvent être homogènes, hétérogènes, systématisées ou non, focalisées ou diffuses





les images en verre dépoli sont des plages de parenchyme de transparence diminuée mais sans effacement des images vasculaires ni des parois bronchiques

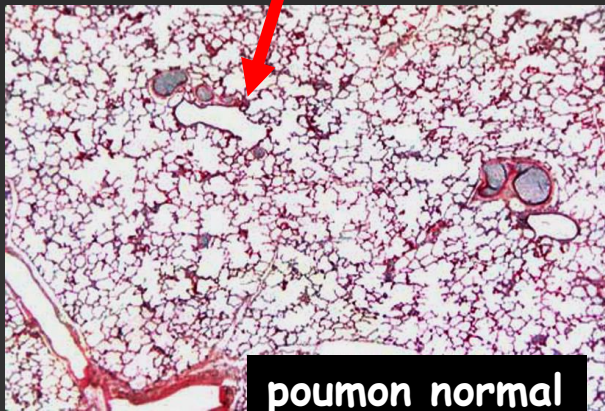
elles traduisent la réduction volumique partielle des espaces aériens distaux (= alvéoles) par des éléments de densité hydrique :

œdème ,

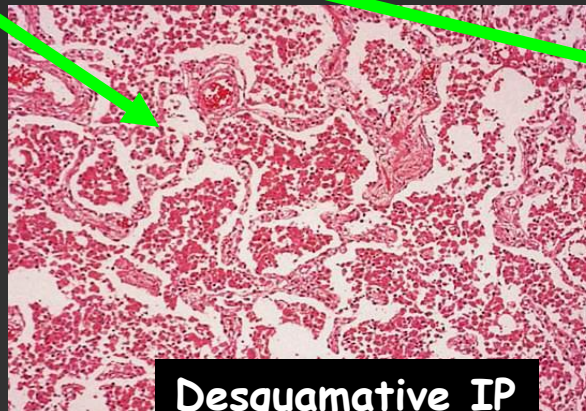
infiltrat ou prolifération cellulaire ,

fibrose modérée intralobulaire

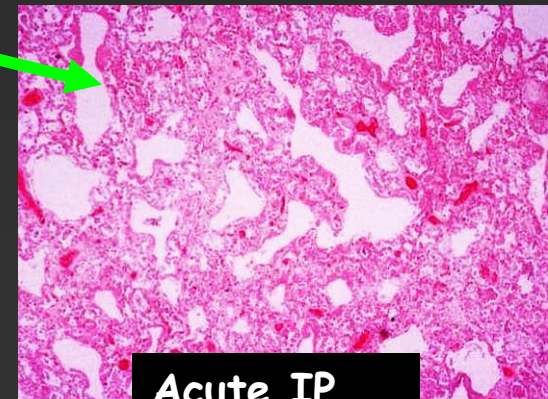
...



poumon normal



Desquamative IP

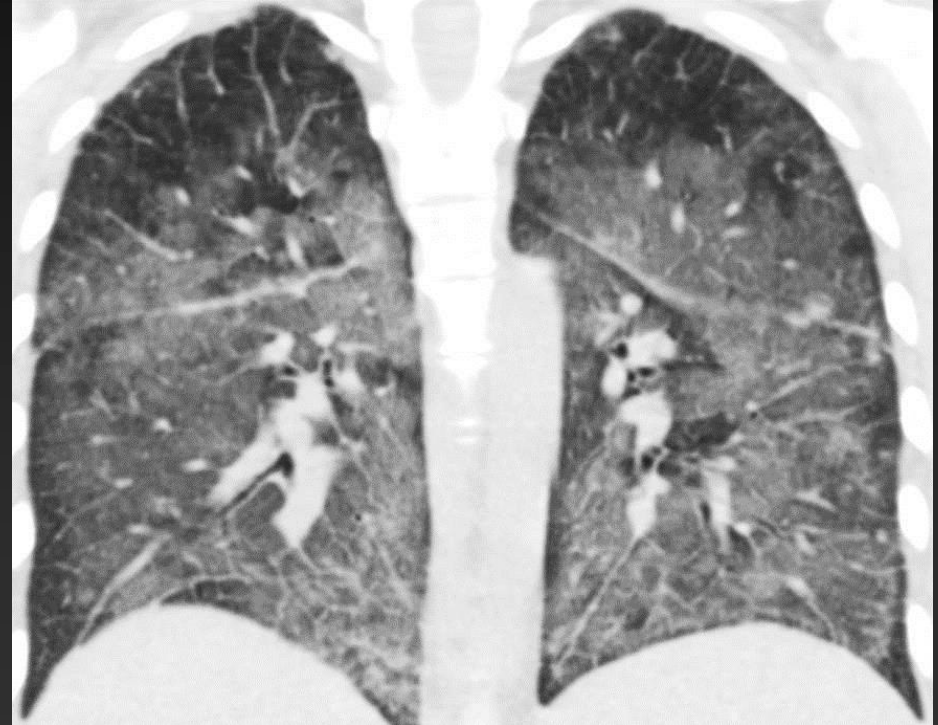


Acute IP

Séméiologie : 2-Augmentation de la densité pulmonaire

Opacités en verre dépoli : physiopathologie

- 2 substrats anatomopathologiques:
 - remplissage alvéolaire
 - épaissement de l'interstitium pariétoalvéolaire
- Processus lésionnel à point de départ alvéolaire, sans modification de la vascularisation pulmonaire, ni diminution de l'aération alvéolaire



Verre dépoli au cours d'une leucémie aiguë
en rechute:
Candidose pulmonaire

- 2 types de lésions :

- **L'alvéolite** : atteinte pariéto-alvéolaire avec accumulation intraalvéolaire anormale soit de liquide soit d'un infiltrat cellulaire



- **Le comblement alvéolaire** par du liquide ou des substances étrangères sans atteinte pariétale associée.



Séméiologie : 2-Augmentation de la densité pulmonaire

Opacités en verre dépoli : évolutivité

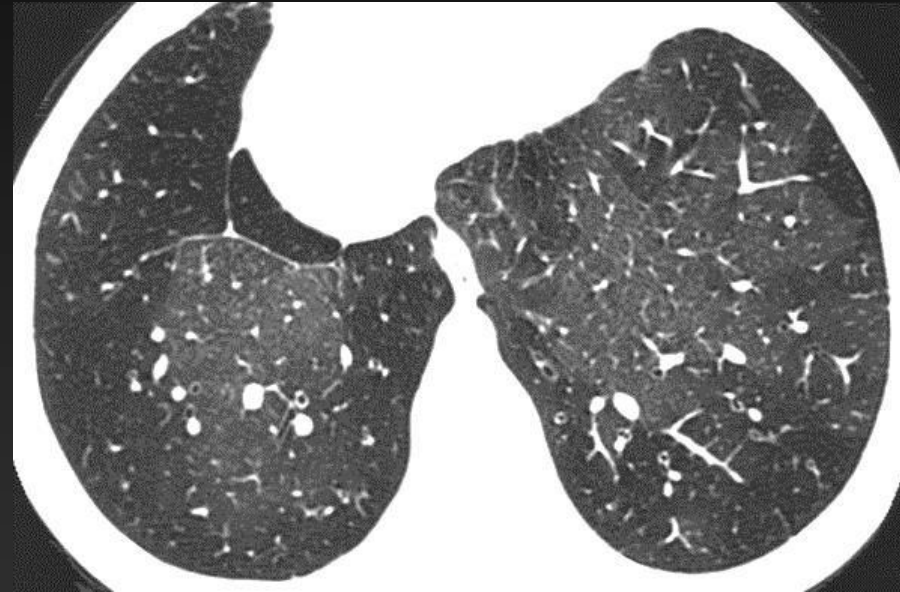
1. Indique souvent la présence d'un processus actif inflammatoire et éventuellement réversible +++
2. Mais...présence assez fréquente de lésions fibrosantes à la biopsie pulmonaire (Remy-Jardin & al) : association alors de lésions de fibrose (rayons de miel, bronchectasies)
3. Par contre...si verre dépoli isolé sans signe de fibrose : évolutivité de la maladie (90%)
4. Si diagnostic méconnu : biopsie pulmonaire +++ dans la région où prédomine le verre dépoli, endroit susceptible d'être le plus contributif



Séméiologie : 2-Augmentation de la densité pulmonaire

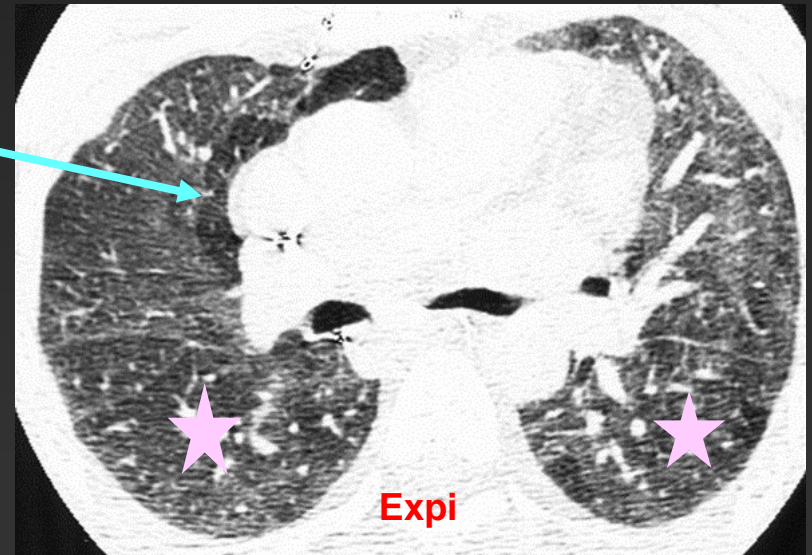
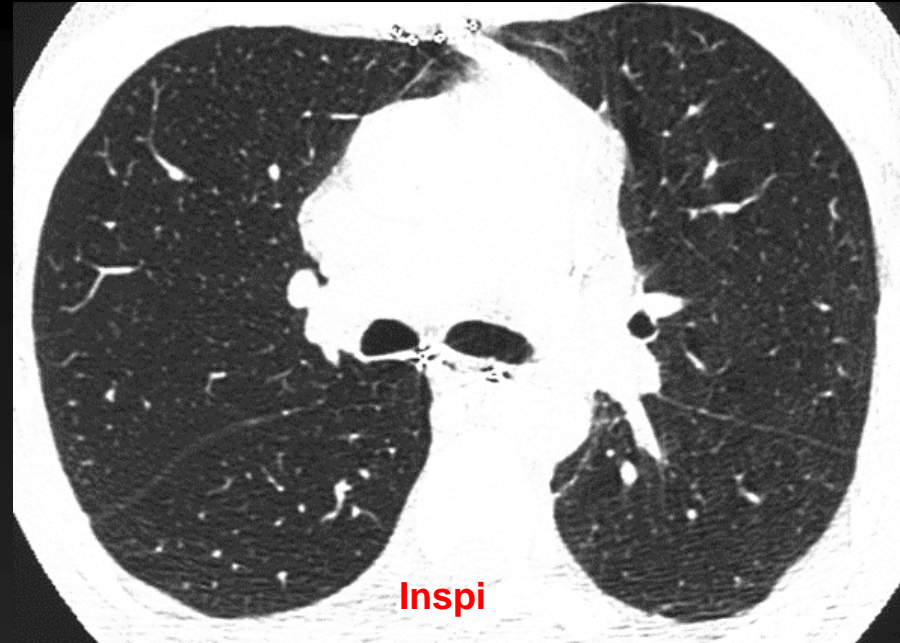
Opacités en verre dépoli : diagnostic différentiel

- Sujet sain : **expiration**, gravitodépendance (tassement des alvéoles)
- Faux verre dépoli : parenchyme pulmonaire sain au sein de parenchyme pathologique ("**perfusion en mosaïque**") calibre des vaisseaux pulmonaires : embolie pulmonaire (redistribution vasculaire vers les territoires sains)



Perfusion en mosaïque

- **piégeage (trapping) expiratoire** : calibre des vaisseaux artériels pulmonaires identique dans les zones hyperdenses ou hyperclaires
- obstruction des petites voies aériennes périphériques (trappage aérique sur les coupes en expiration se traduisant par l'absence de densification du parenchyme hyperclair)



bronchiolite oblitérante,

PHS++++

poumon sain

Séméiologie : 2-Augmentation de la densité pulmonaire

Les condensations (consolidations) pulmonaires

- Zones d'atténuation du parenchyme pulmonaire > 2 cm, effaçant les scissures et les axes bronchovasculaires
- Systématisées ou non, uni ou bilatérales
- Présentant éventuellement un **bronchogramme aérique**
- *Traduisent un remplacement de l'air alvéolaire par du liquide, des cellules, des germes ou autres matériels*



- Principales causes de condensation parenchymateuse

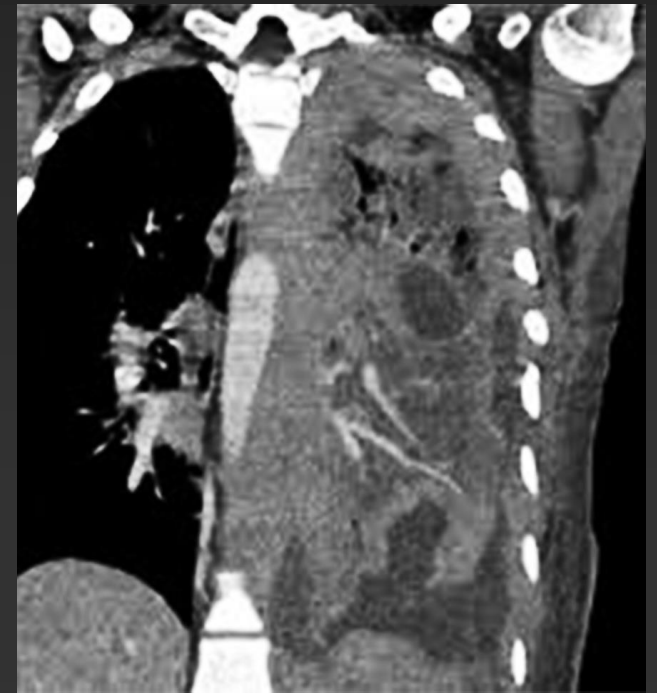
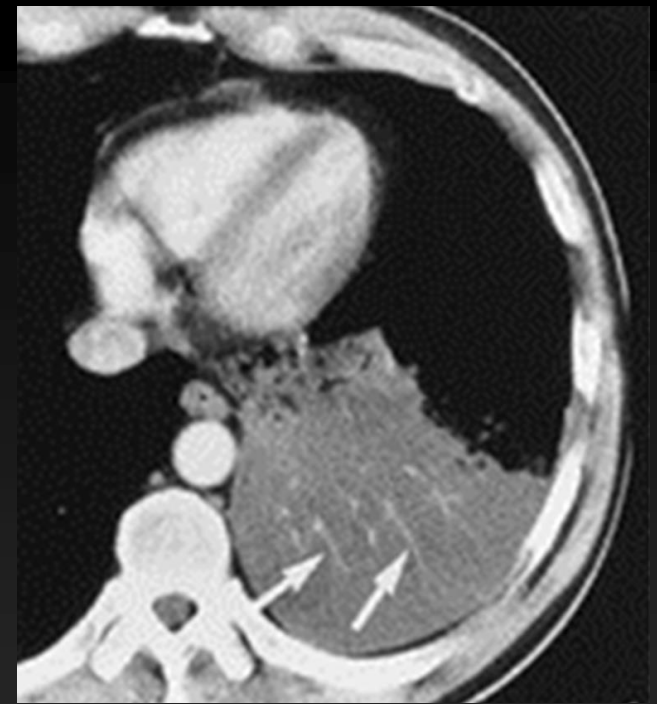
pneumopathies infectieuses (bactériennes++++)

pneumocystose, PO , pneumopathie d'hypersensibilité,

pneumopathie radique, carcinome à croissance lépidique ,

lymphome, sarcoïdose, pneumopathies médicamenteuses

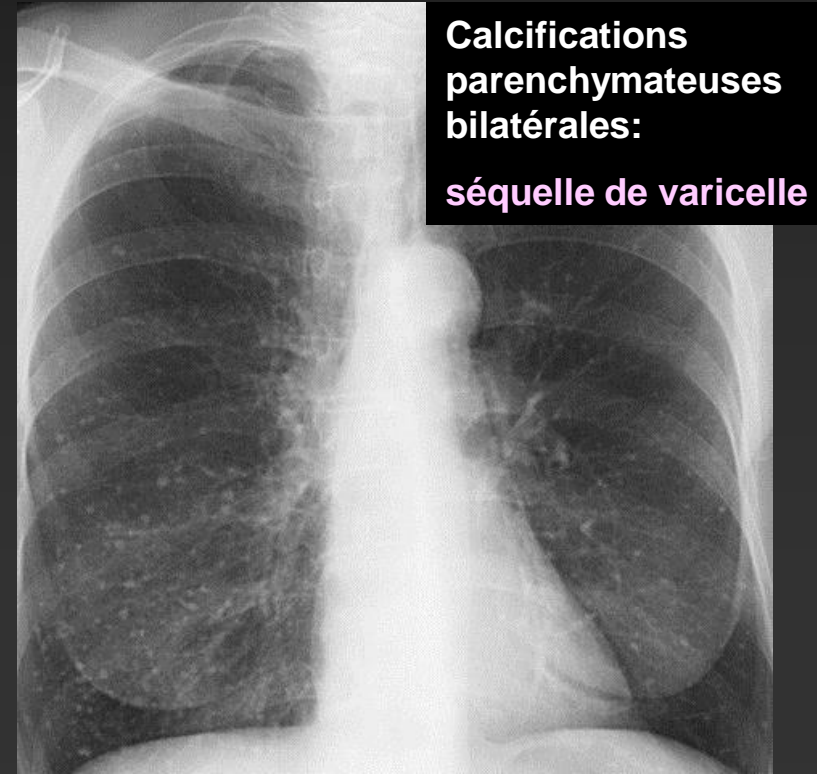
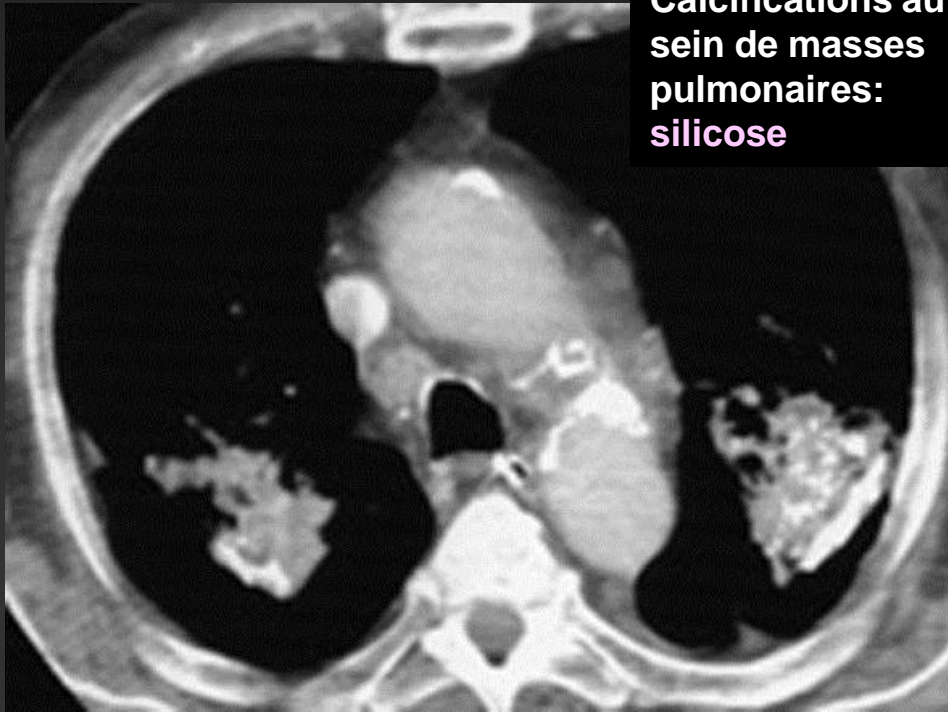
- signe de l' angiogramme : visibilité après injection des structures vasculaires normales au sein d'un foyer de condensation de faible densité (carcinome à croissance lépidique en raison de la sécrétion souvent importante de mucus (Im et al, Radiology 1990)), mais aussi lymphomes (Vincent et al, JCAT 1992), pneumopathies infectieuses (à pneumocoque ou tuberculeuses), pneumopathies lipidiques (condensation de densité grasseuse), atélectasies.



Séméiologie : 2-Augmentation de la densité pulmonaire

Les calcifications pulmonaires

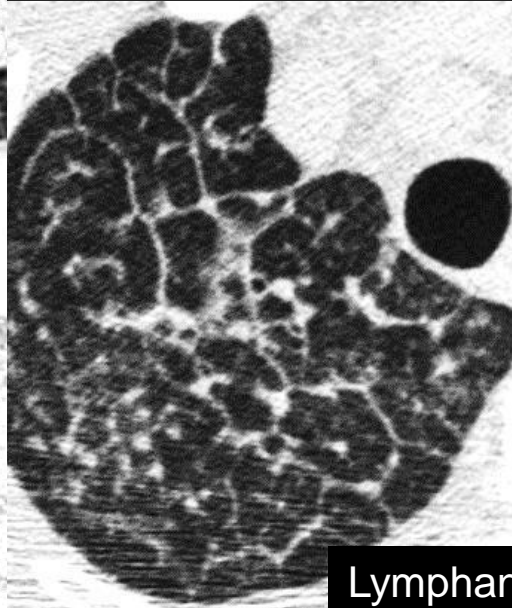
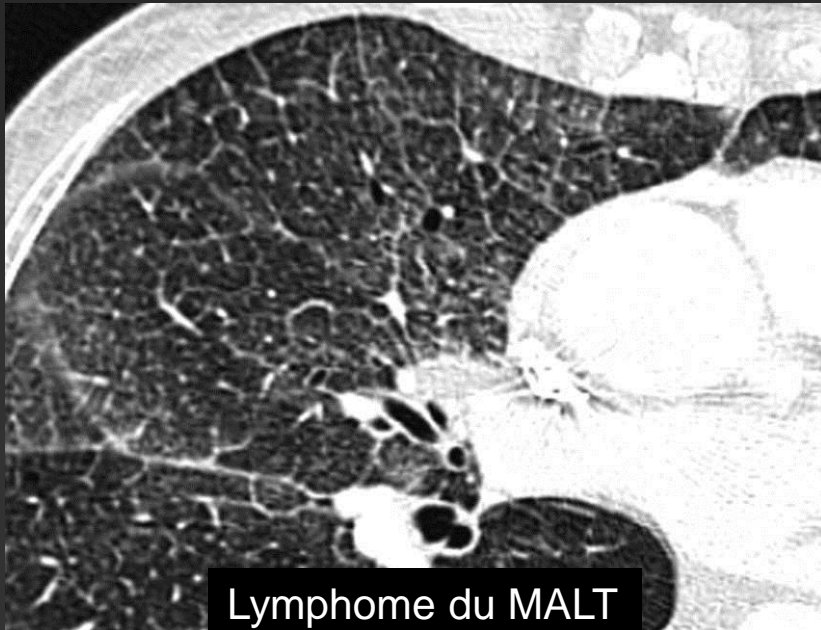
- Opacités de densité élevée, souvent associées à des nodules pulmonaires : silicose, sarcoïdose, tuberculose, amylose
- Calcifications disséminées à l'ensemble du parenchyme pulmonaire : varicelle, histoplasmosse, hyperparathyroïdies secondaires à une IRC, microlithiase alvéolaire



Séméiologie : 3-Opacités linéaires & Réticulations

Opacités linéaires entrelacées formant un réseau à grandes ou petites mailles, dont l'origine est l'épaississement de l'interstitium péri lobulaire (**réticulation septale**) ou central (**réticulation intra lobulaire**), voire la constitution de bandes de fibrose ou d'atélectasie (réticulation non septale)

Réticulations septales = les parois des lobules pulmonaires secondaires deviennent anormalement visibles du fait de leur épaississement et peuvent dessiner une réticulation septale à larges mailles centimétriques (ex: œdème, lymphangite...)



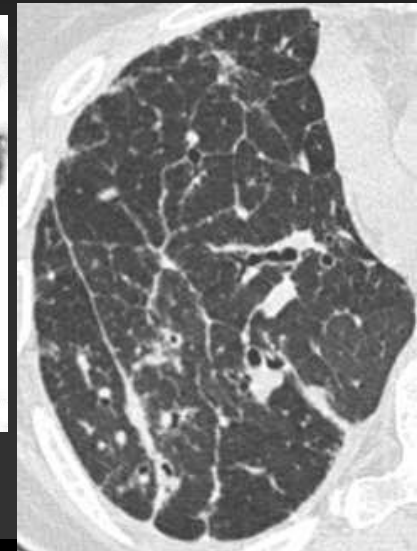
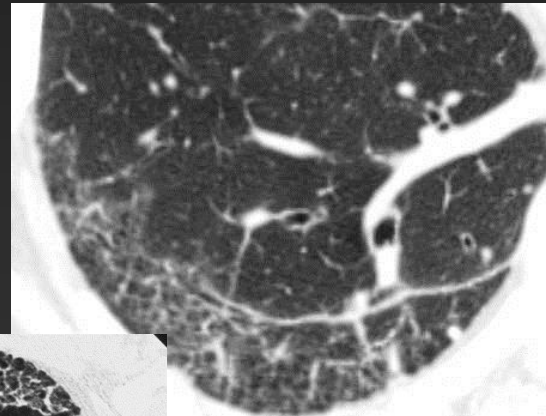
Séméiologie : 3-Opacités linéaires & réticulations

Réticulations intra lobulaires = petites opacités linéaires de quelques millimètres entrecroisées en une fine réticulation. Elles traduisent la présence d'une fibrose pulmonaire et sont souvent associées au rayon de miel (ex = fibrose pulmonaire idiopathique, asbestose...)

Réticulations non septales ou bandes parenchymateuses = de plus grande taille, traversent le parenchyme pulmonaire. Elles peuvent correspondre à des bandes de fibrose ou à des troubles de ventilation (atélectasie)



PINS associée à une polymyosite
Réticulation fine intra lobulaire au cours d'une PR

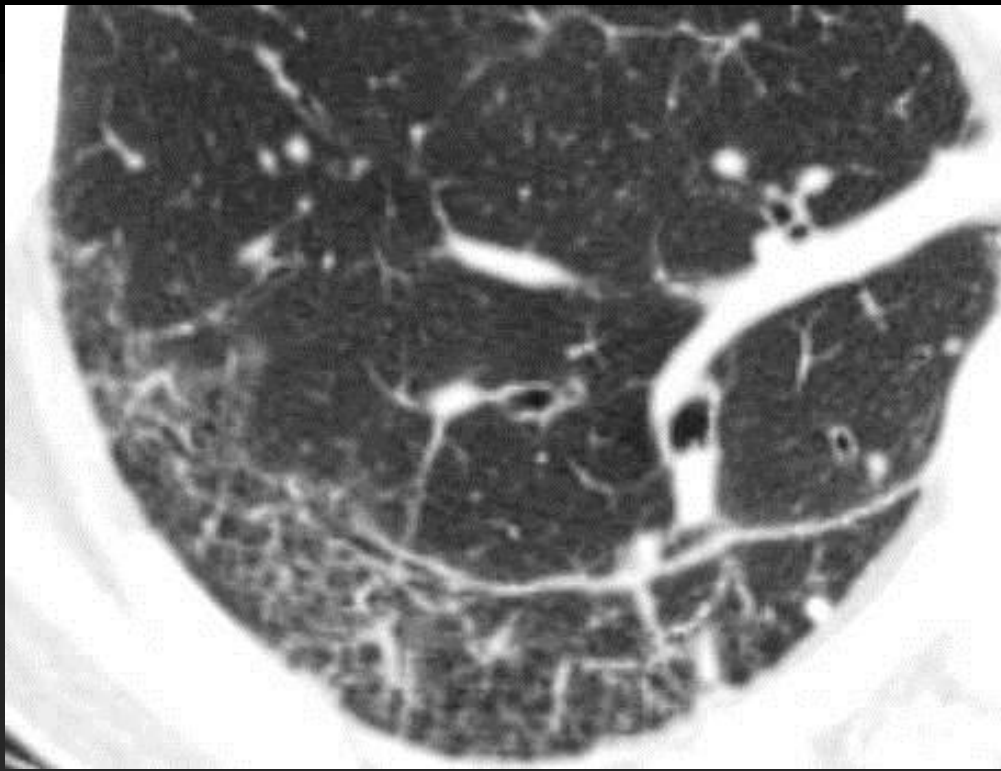


Fibrose non septale
Sarcoïdose au stade fibrose

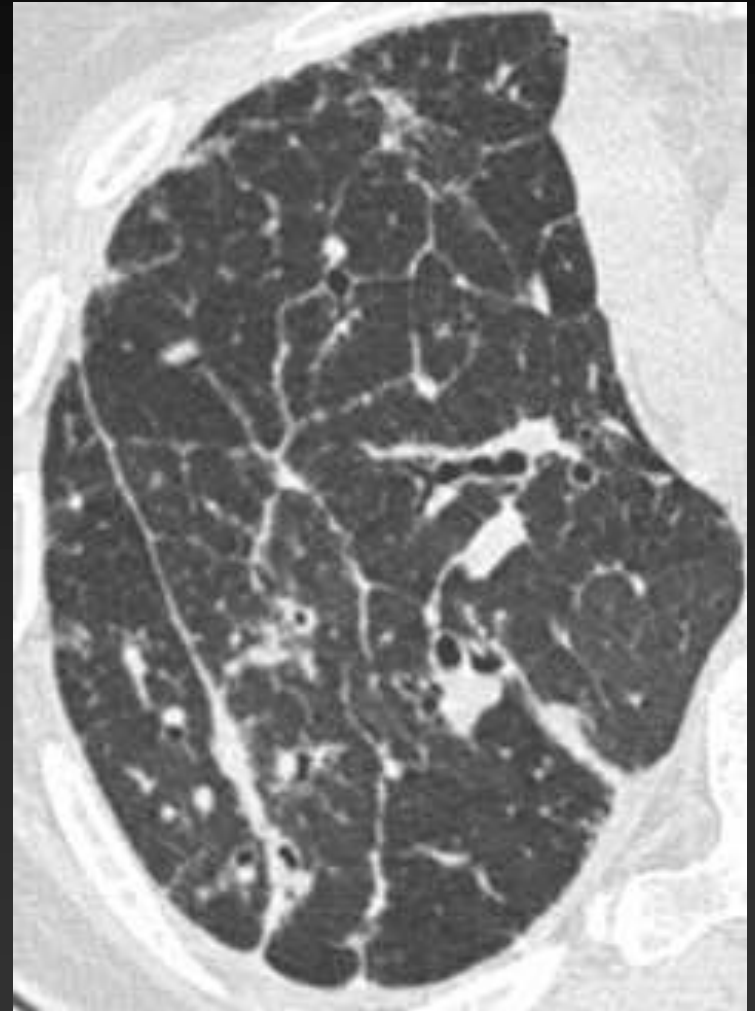




réticulations fines intra lobulaires au cours d'une PR

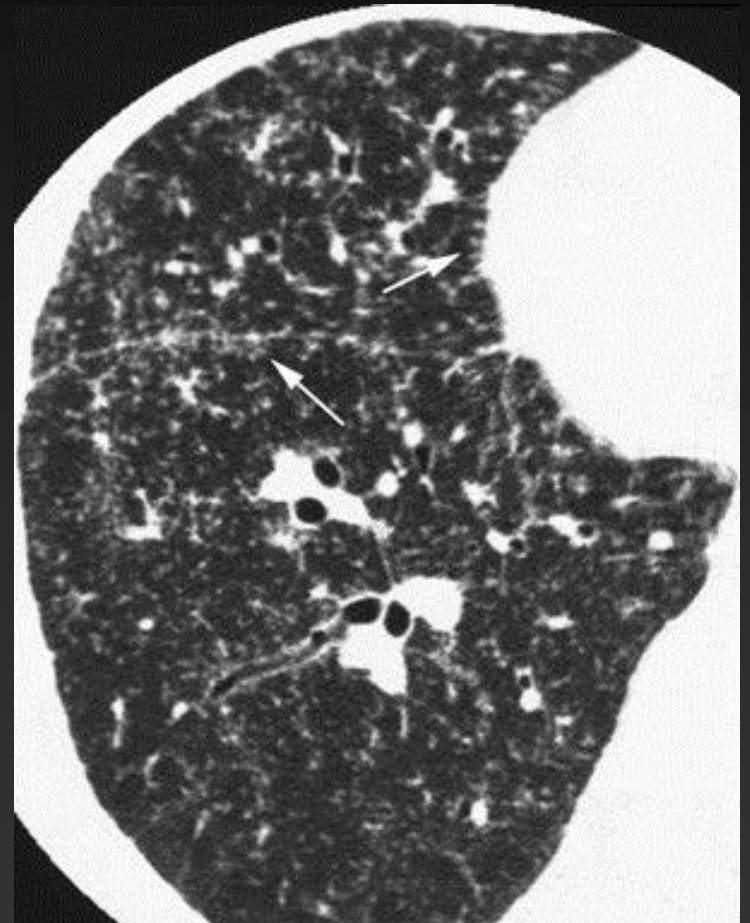


réticulations intralobulaires et bandes fibreuses non septales



Signe de l'interface

- Présence d'une interface irrégulière entre le poumon aéré et les bords des bronches, des vaisseaux ou la surface de la plèvre viscérale
- Traduit des phénomènes de traction, dus à la fibrose, sur les structures adjacentes
- Souvent associé à de fines opacités linéaires au contact des vaisseaux, bronches et plèvre leur donnant un aspect irrégulier, spiculé . Peu spécifique



Aspect spiculé de la plèvre de la grande scissure et de la plèvre médiastinale (flèche) = Sarcoidose.

Épaississement péribronchovasculaire

- = épaissement de l'interstitium péribronchovasculaire se traduisant par un épaissement de la paroi des bronches et par une augmentation de calibre apparent des branches de l'artère pulmonaire.
- Régulier, nodulaire ou irrégulier.
- Lymphangite carcinomateuse, oedème pulmonaire, sarcoïdose



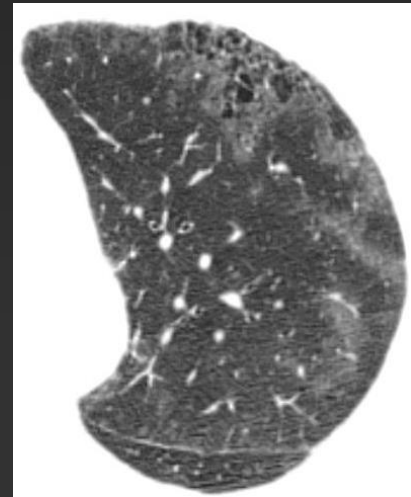
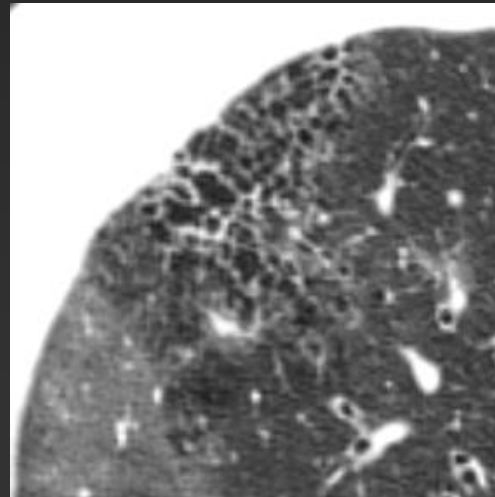
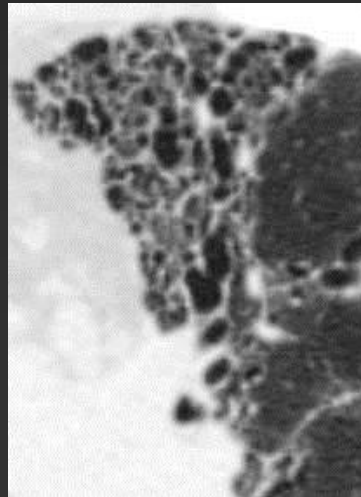
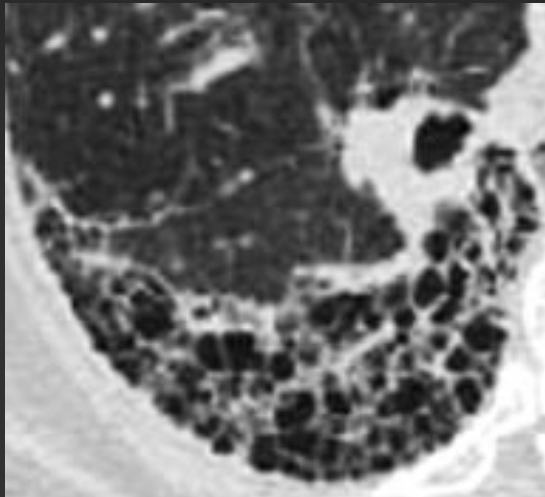
**Epaississement
des septa
interlobulaires**

Pathologie	Fréquence	Aspect
Lymphangite carcinomateuse	++ (prédominant)	Régulier ou nodulaire
Œdème pulmonaire	++ (prédominant)	régulier +/- associé à des opacités en verre dépoli
Sarcoidose	++	nodulaire à la phase granulomateuse, irrégulier à un stade fibreux
Protéïnose alvéolaire	++	régulier avec prédominance de lésions en verre dépoli
FID ou autres UIP	+/-	irrégulier avec prédominance d'opacités réticulaires intralobulaires ou de rayon de miel

Séméiologie : 4-Kystes & cavités

= Hyperclartés limitées ou non par une paroi, soit par élargissement des bronches et bronchioles, soit par inflation des espaces aériens avec rupture de leur paroi.

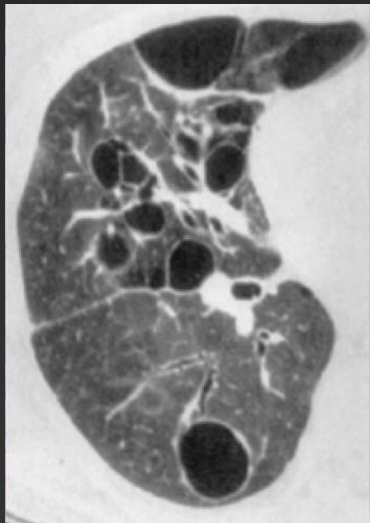
- Rayon de miel : cavités jointives pluricouches de petite taille, limitées par une paroi d'épaisseur variable, le plus souvent de topographie sous pleurale. Observé en particulier dans les fibroses à prédominance périphérique et basale (fibrose pulmonaire idiopathique)



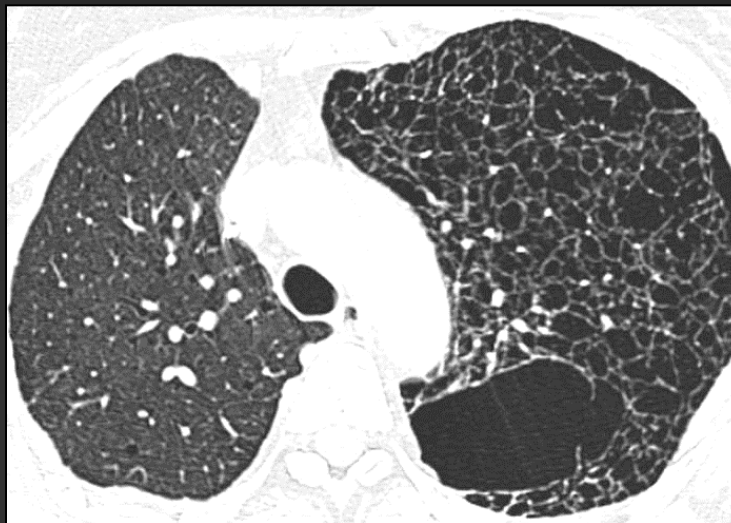
Séméiologie : 4-Kystes & cavités

= Hyperclartés limitées ou non par une paroi, soit par élargissement des bronches et bronchioles, soit par inflation des espaces aériens avec rupture de leur paroi.

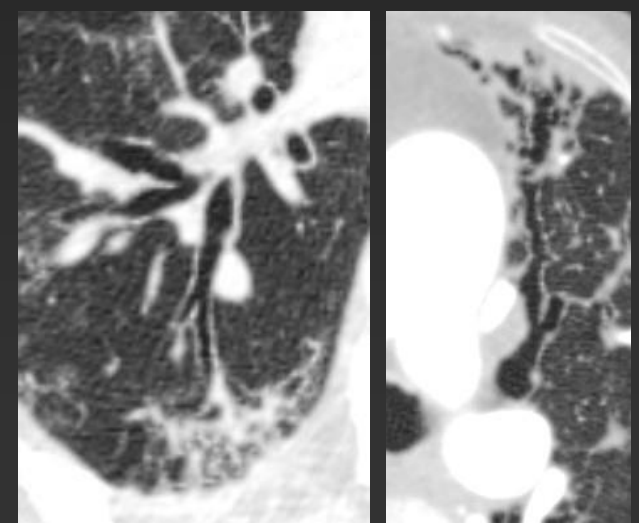
- Kyste pulmonaire = formation arrondie, bien circonscrite à limites nettes avec une paroi ayant une épaisseur uniforme et fine.
- Bronchectasies et bronchiolectasies = dilatations irréversibles localisées des bronches (bronchioles). « par traction » = liée à la fibrose rétractile avoisinante.



PIL



Lymphangiomyomatose



B par traction

Séméiologie : 5-Signes associés

- **Adénopathies médiastinales ou hilaires**
 - Sarcoïdose, silicose, lymphangites carcinomateuses
 - Moins fréquentes : histiocytose X, certaines pneumopathies d'hypersensibilité
- **Anomalies pleurales**
 - Epanchement pleural : LEAD
 - Epaissement pleural ou plaques pleurales : asbestose
- **Modification de l'architecture pulmonaire**
 - Désorganisation de l'architecture pulmonaire : fibrose évoluée : déplacement et déformation des trajets scissuraux, modification du trajet des axes bronchovasculaires, bronchectasies par traction
- **Signes en faveur d'un cancer associé**
 - Ne pas systématiquement attribuer l'ensemble des signes observés à la maladie causale...10% des PID peuvent évoluer vers un carcinome !!!

Nosologie

Pneumopathies chroniques infiltrantes diffuses (PCID)

Cause connue

Pneumopathies d'hypersensibilité chronique

Médicamenteuses

Pneumoconioses

BK

Lymphangite

Etc...

Cause inconnue Maladie primitive

Pneumonies interstitielles
idiopathiques

Sarcoidose

Connectivites

Vascularites

Pneumonies interstitielles idiopathiques

Classification de l'ATS et European respiratory Society 2002

	Aspect histologique	Diagnostic clinique
UIP	Pneumopathie interstitielle commune	Fibrose pulmonaire idiopathique
NSIP	Pneumopathie interstitielle non spécifique	Pneumopathie interstitielle non spécifique
COP	Pneumopathie organisée	Pneumopathie organisée cryptogénique
AIP	Domage alvéolaire diffus	Pneumopathie interstitielle aiguë
RB-ILD	Bronchiolite respiratoire	Bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle
DIP	Pneumopathie interstitielle desquamative	Pneumopathie interstitielle desquamative
LIP	Pneumopathie interstitielle lymphocytaire	Pneumopathie interstitielle lymphocytaire

1. Pneumopathie interstitielle usuelle / 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 l'UIP peuvent se rencontrer dans des atteintes médicamenteuses : bléomycine, et des connectivites :
PR

1. Pneumopathie interstitielle usuelle/fibrose pulmonaire idiopathique (UIP/IFP)

- La caractéristique histologique de l'UIP 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

UIP

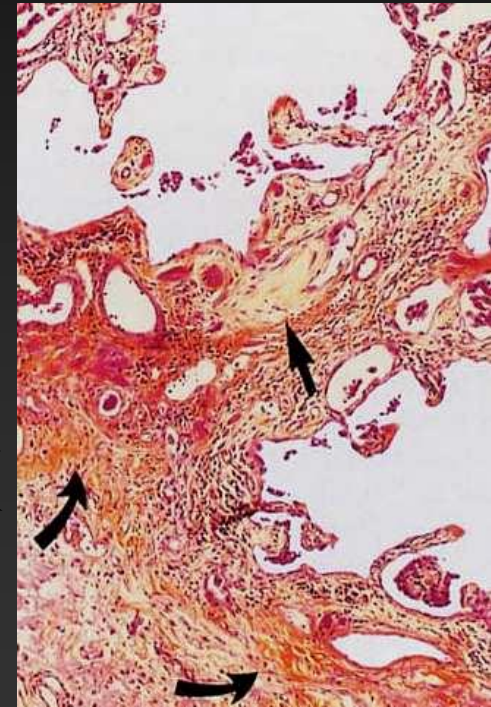
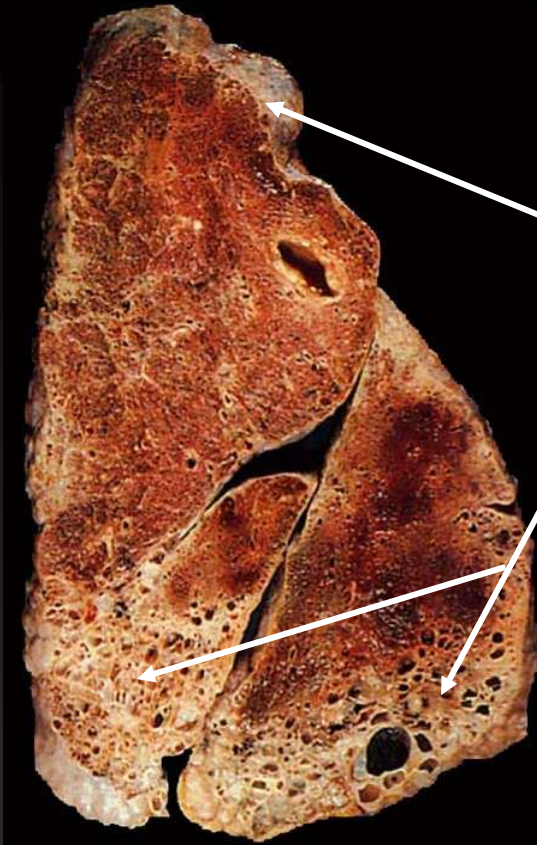
Hétérogénéité spatiale

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

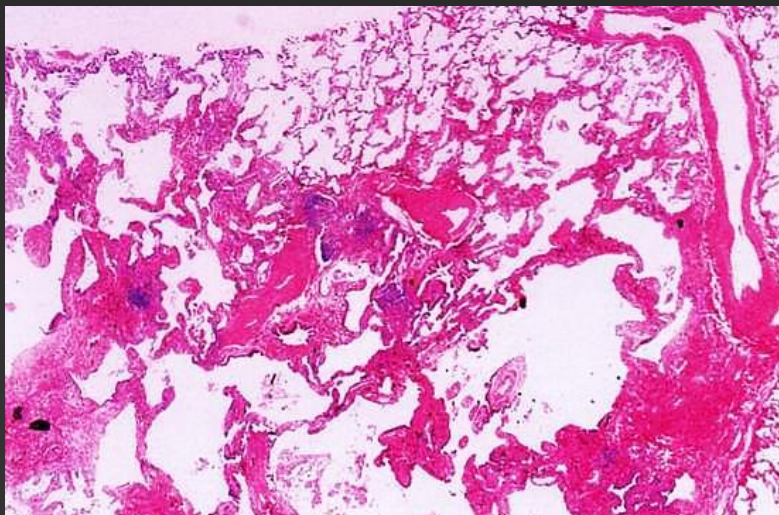
UIP

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



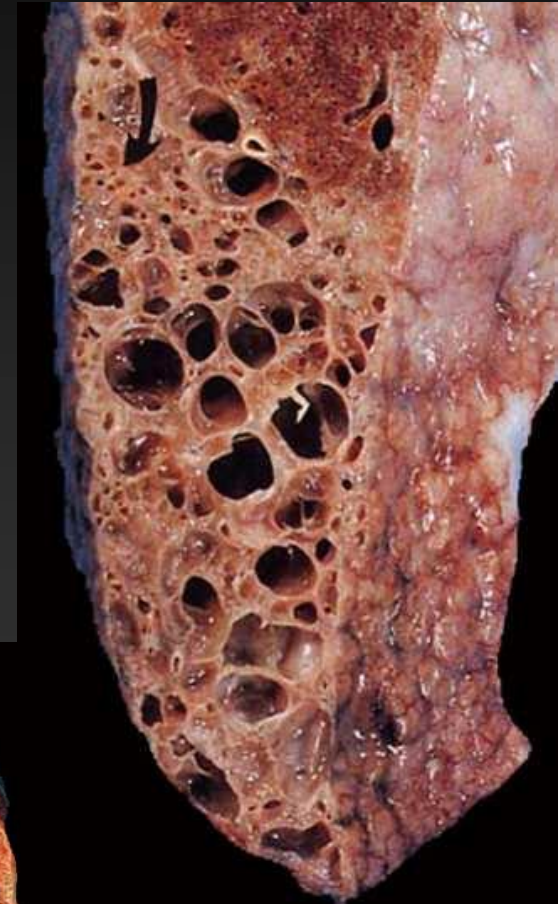
1. Pneumopathie interstitielle usuelle UIP/IFP

- 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 contraction 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

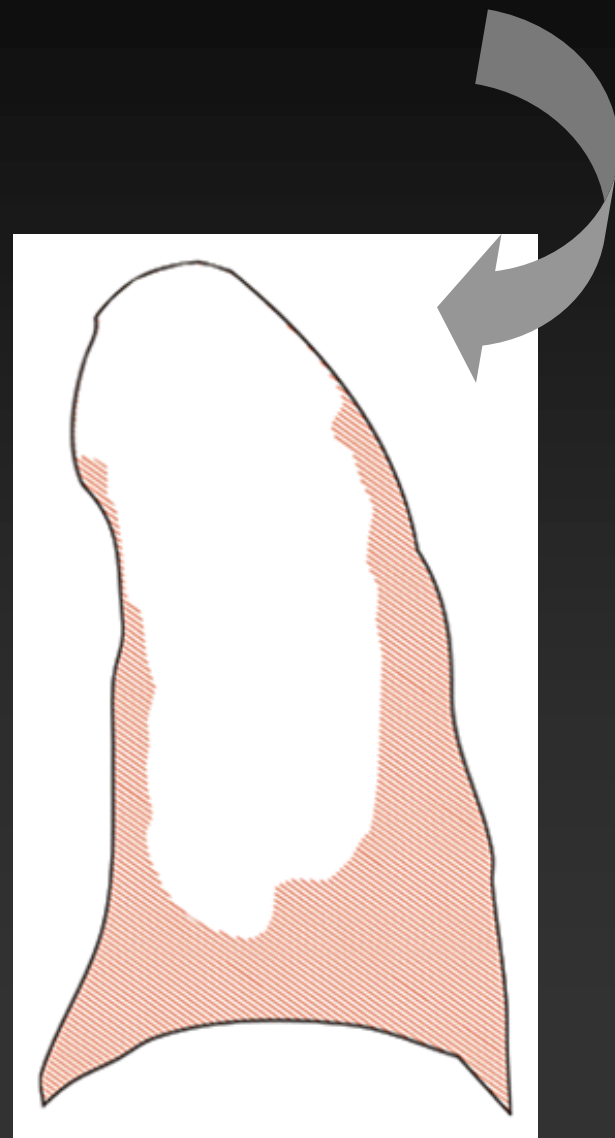
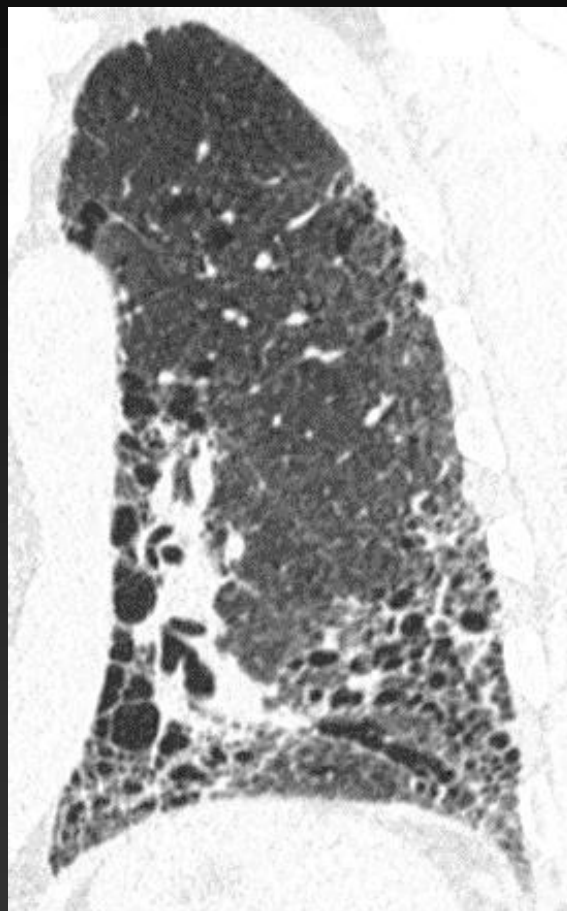


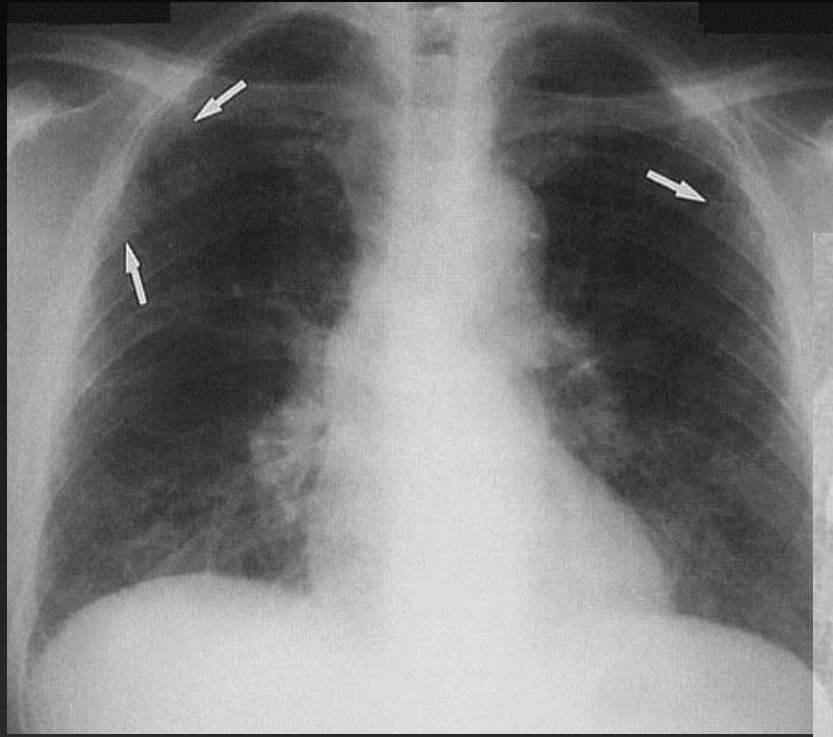
UIP

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



Rayon de miel
Opacités réticulaires
Bronchectasies
Verre dépoli focal





verre dépoli et reticulation
aux bases

UIP

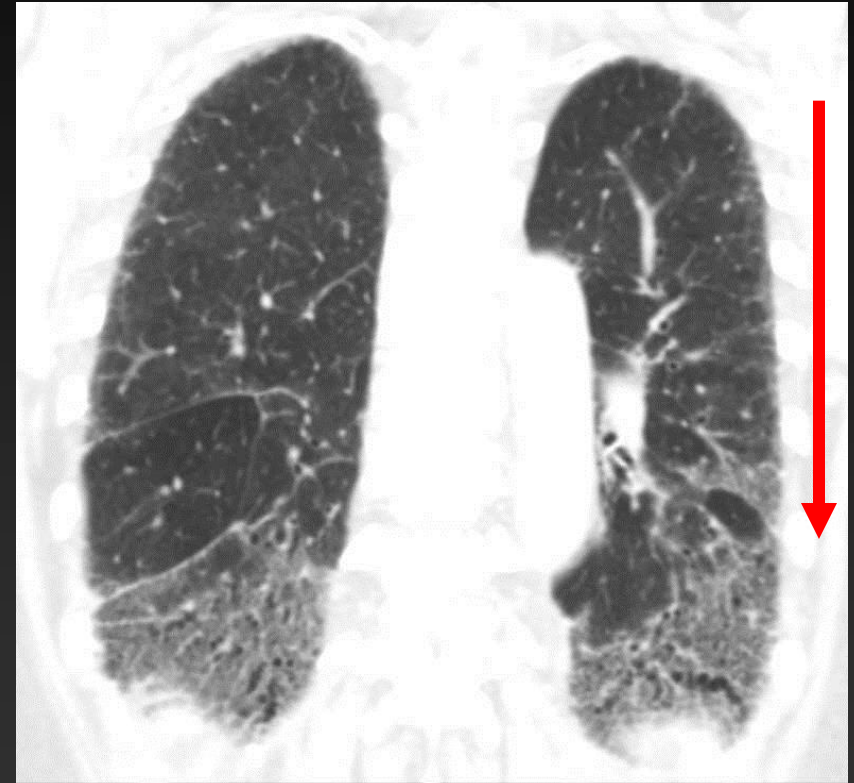
verre dépoli et rayon de
miel aux bases



1. Pneumopathie interstitielle usuelle UIP/IFP

Les images radiologiques de l'UIP associent:

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



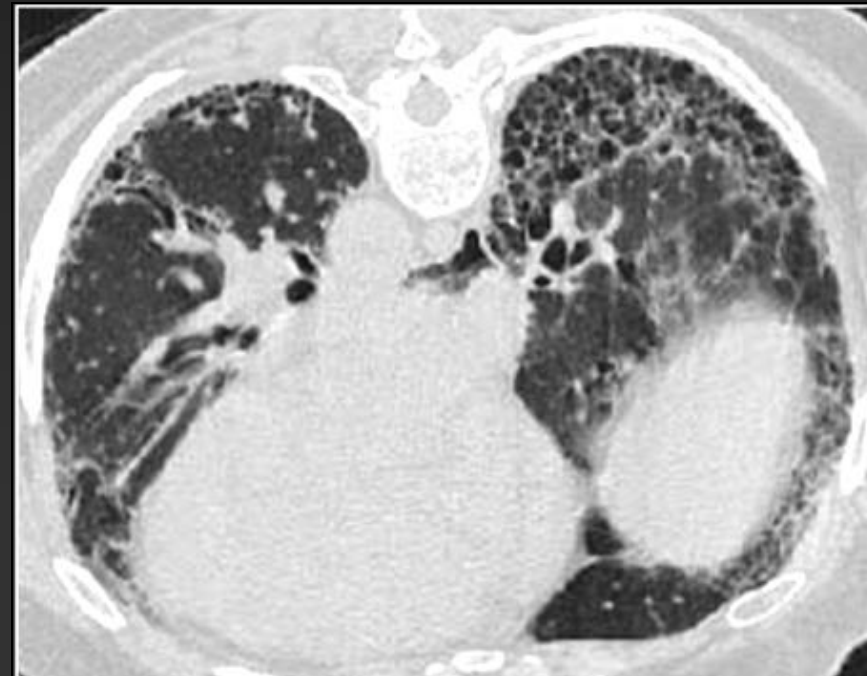
gradient

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

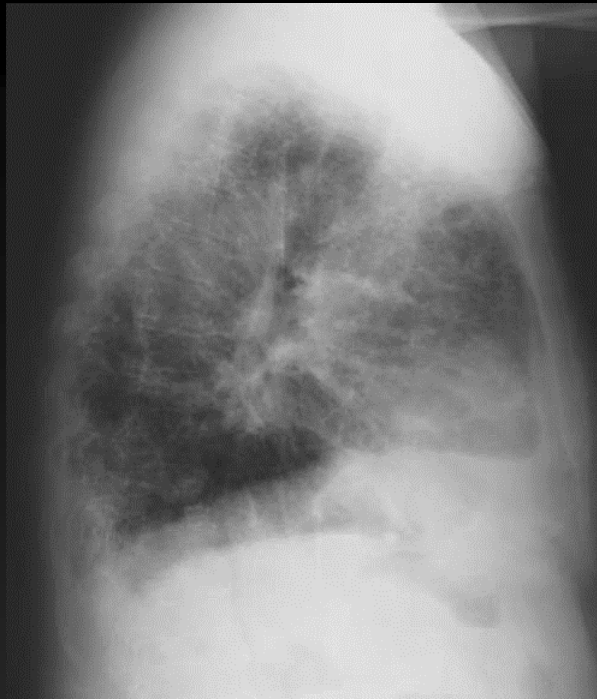
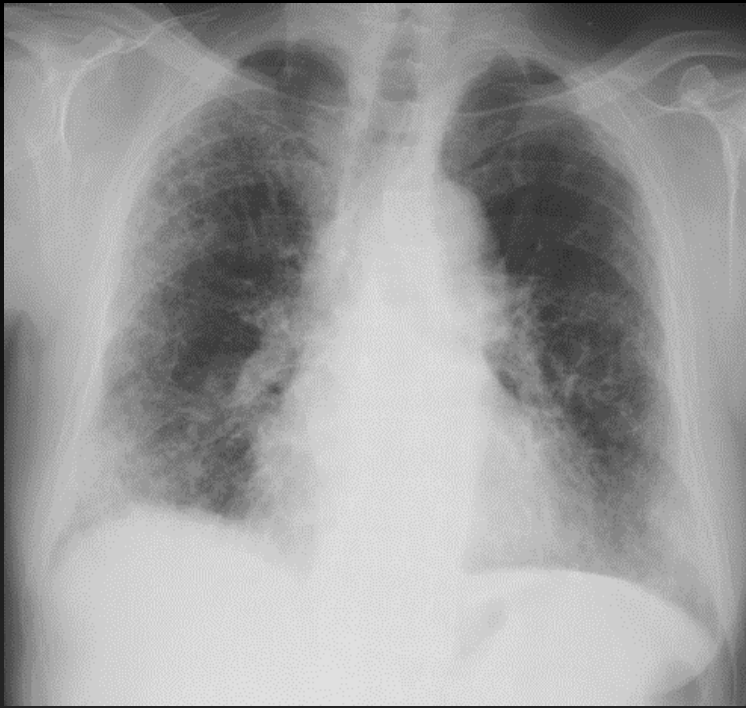
Les **bronchiolectasies** et les **bronchectasies de traction** sont associées.

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**



UIP/IFP



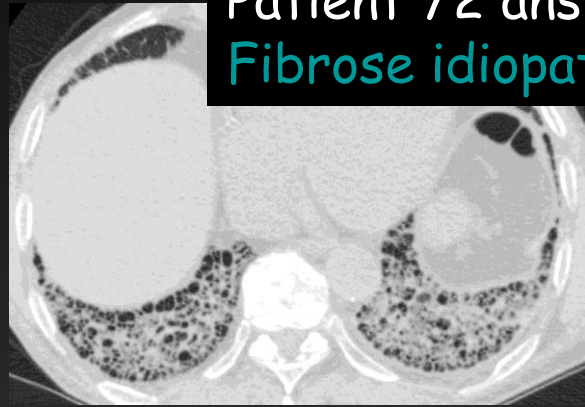
Perte progressive du volume
pulmonaire

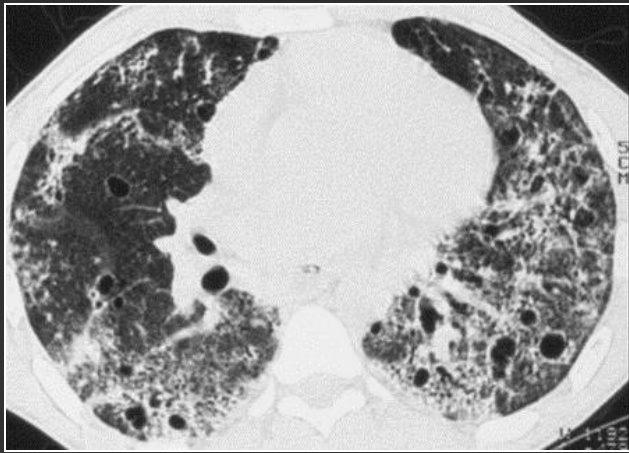


Verre dépoli
Rayon de miel

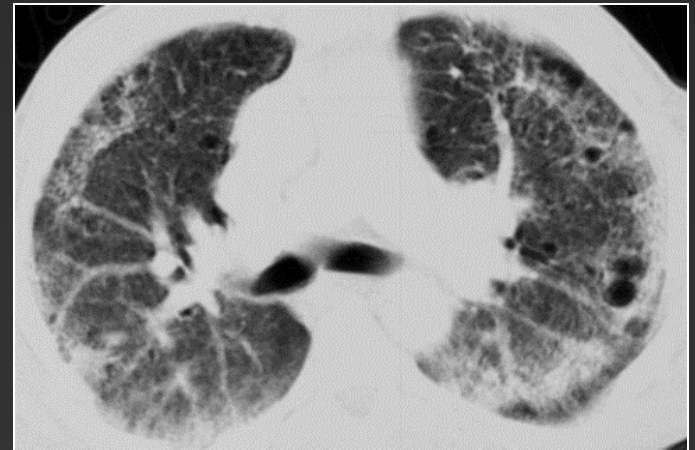


Patient 72 ans
Fibrose idiopathique





UIP
évoluée

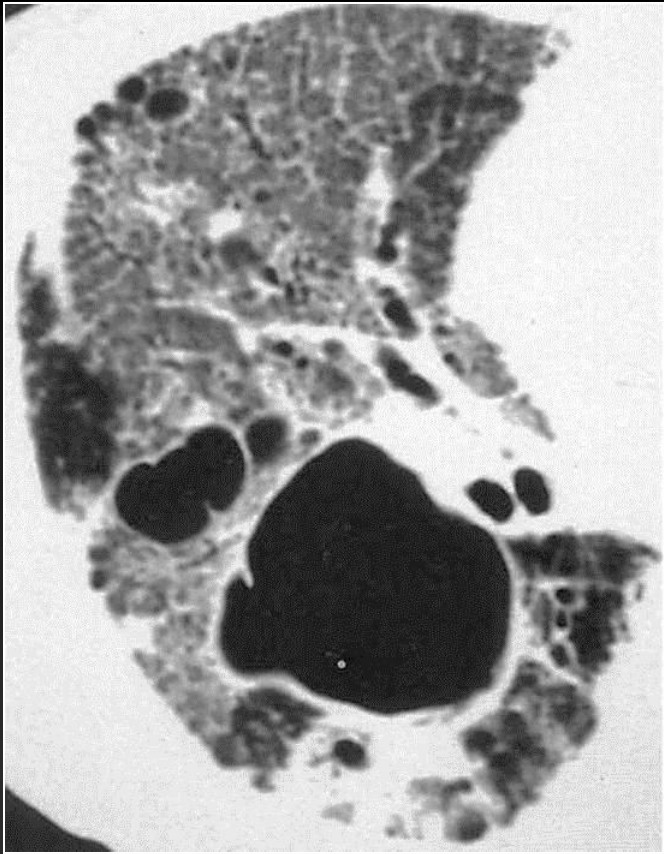


1. Pneumopathie interstitielle usuelle UIP/IFP

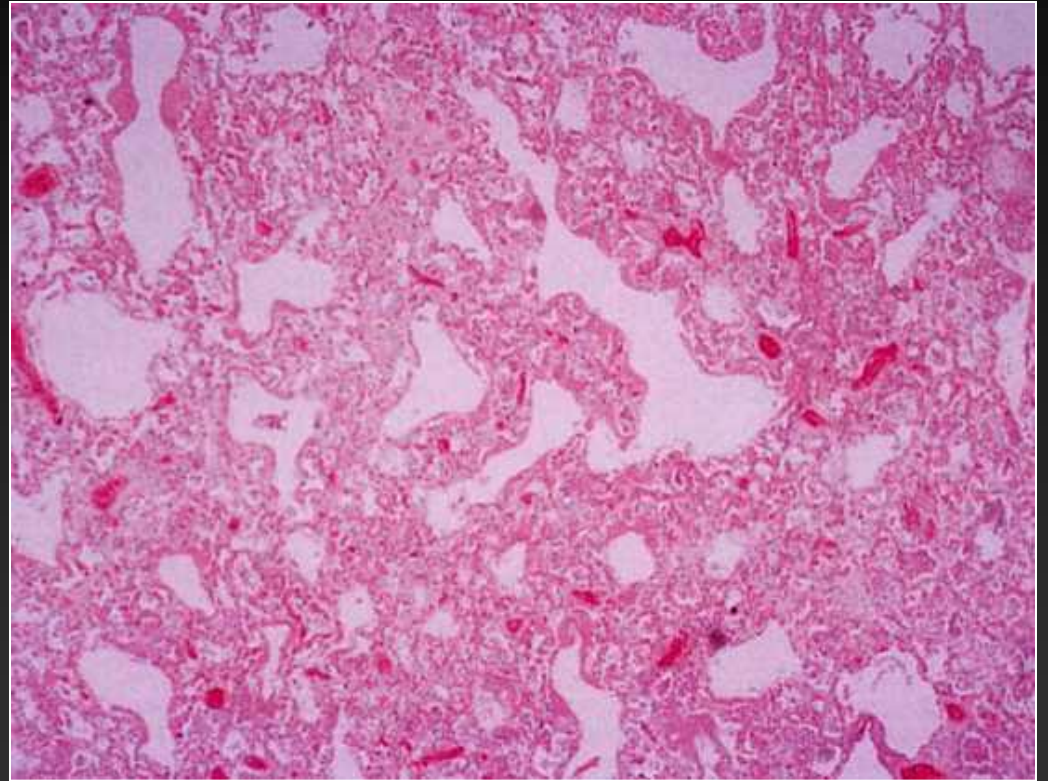
- L'aspect en **rayon de miel** atteint les zones sous-pleurales des bases. Les images kystiques agglutinées de 2 à 10 mm ont des contours bien définis.
- Les **images réticulées** sous-pleurales basales associées aux aspects en **rayon de miel** ont une VPP de 96% pour le diagnostic d'UIP (IFP).
- Des acutisations fulminantes d'une IFP 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 anatomopathologique.

UIP

acutisation : AIP



verre dépoli et réticulation fine
sous-pleurales



dommages alvéolaires diffus

2. Pneumopathie interstitielle non spécifique (NSIP)

- La NSIP, comme son nom l'indique est une **atteinte inflammatoire et fibreuse sans trait spécifique** permettant le diagnostic de UIP, DIP ou AIP. C'est donc un **diagnostic d'exclusion**.
- A l'inverse de l'UIP 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 intra 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.

2. Pneumopathie interstitielle non spécifique (NSIP)

- la NSIP 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 existe des zones de **verre dépoli** , des **plages de condensation** et des opacités linéaires irrégulières à prédominance **périphérique**

Le rayon de miel et les bronchiolectasies sont rares

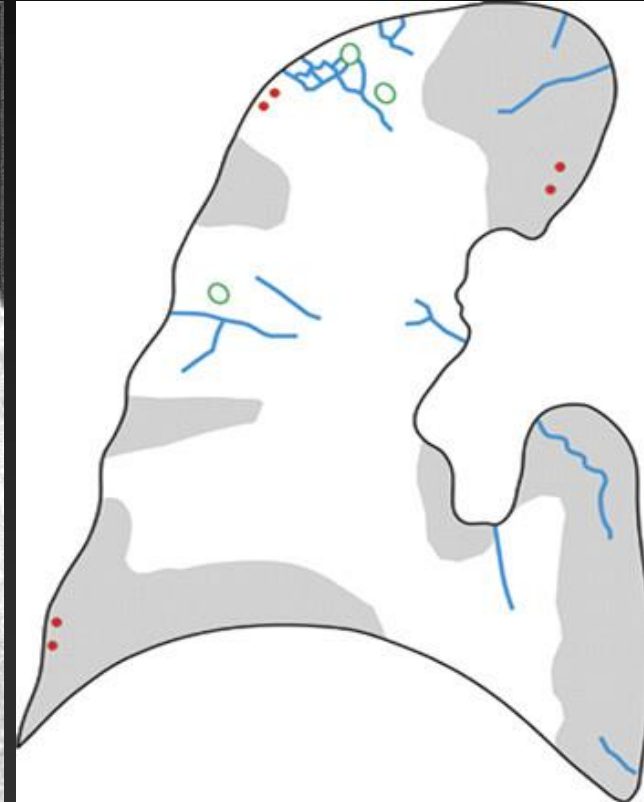
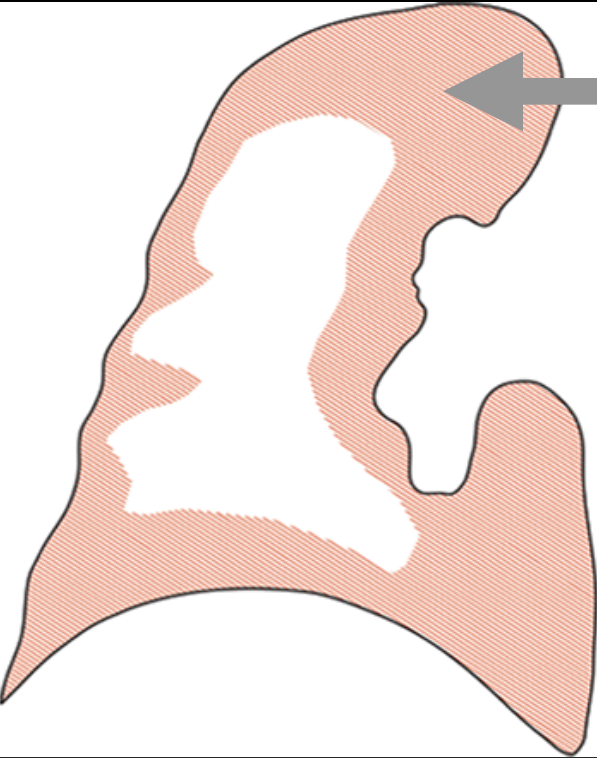
En principe on n'observe:

ni hétérogénéité spatiale (répartition symétrique)

ni hétérogénéité temporelle (lésions "de même âge")

Distribution périphérique sous pleurale

Absence de gradient évident? ? ?



NSIP

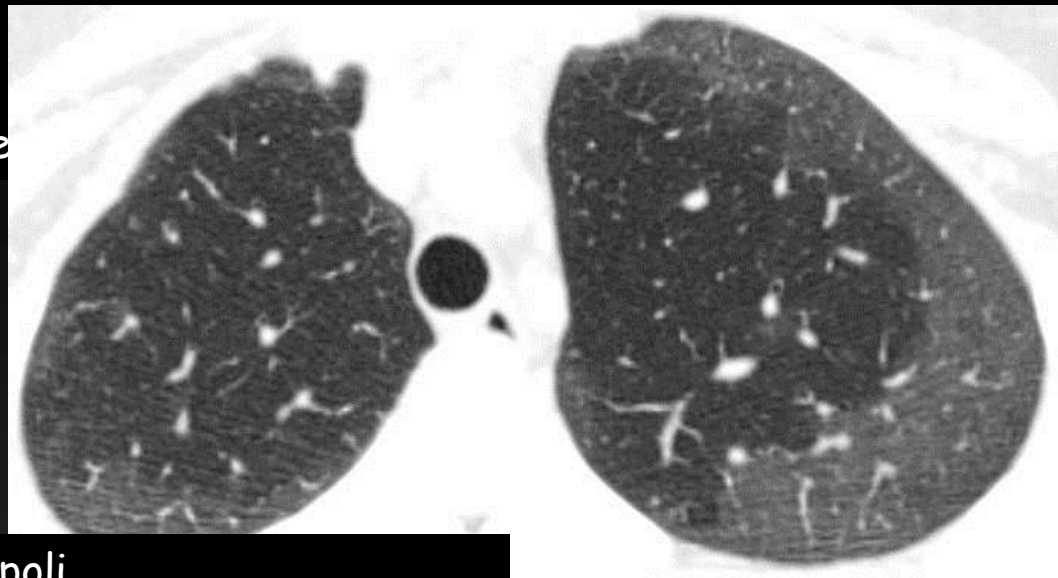
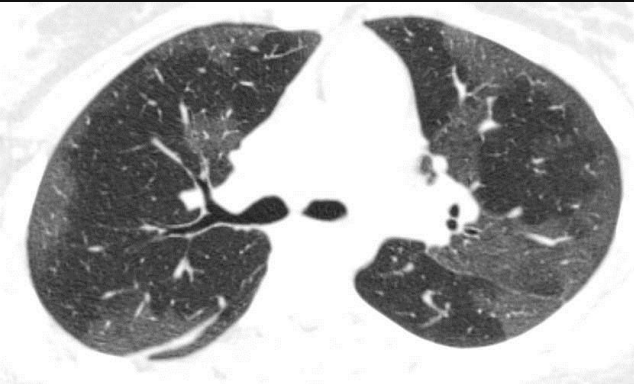
Verre dépoli

Opacités réticulaires

Micronodules

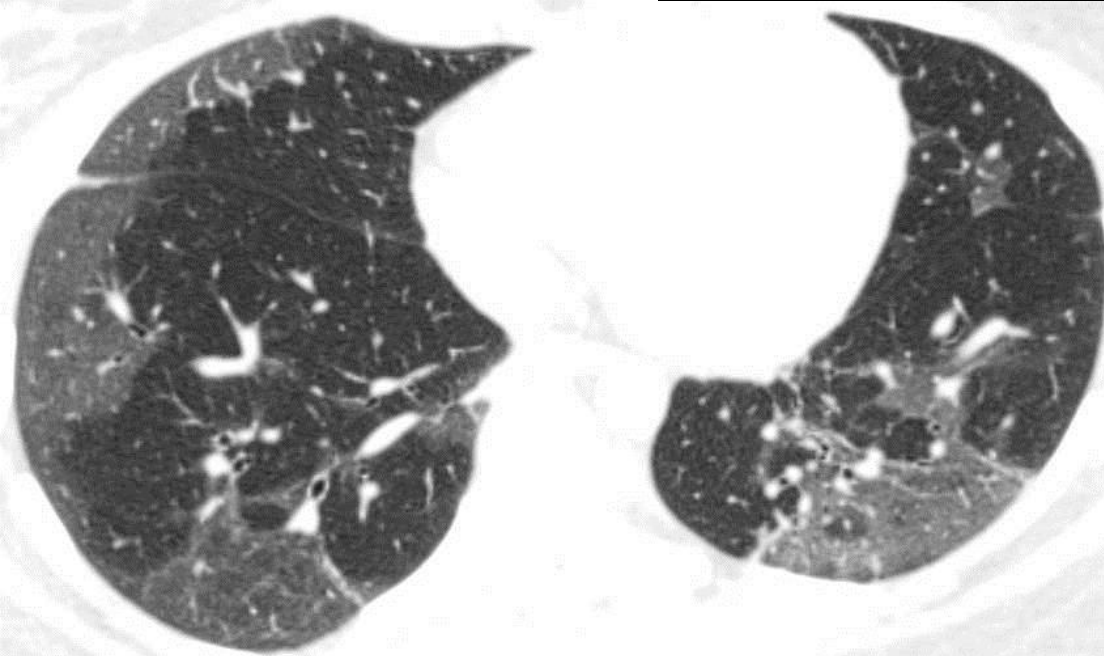
réticulation intra lobulaire

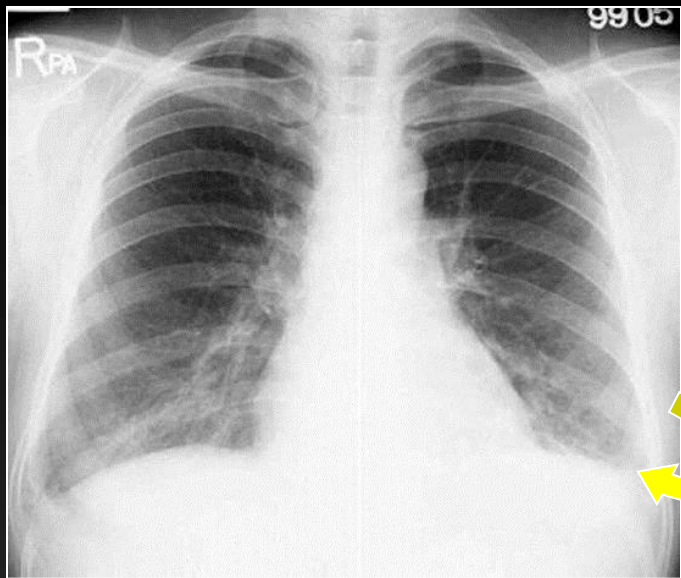
Femme jeune, dyspnée d'effort
NSIP à la biopsie chirurgicale
Evolution favorable partielle sans traitement



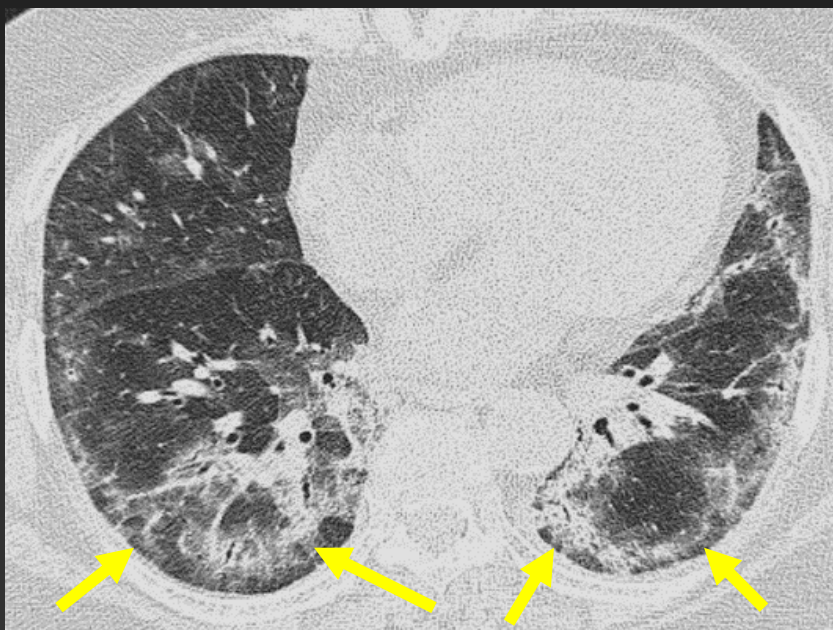
Verre dépoli

- Prédominance sous pleurale
- Pas de gradient





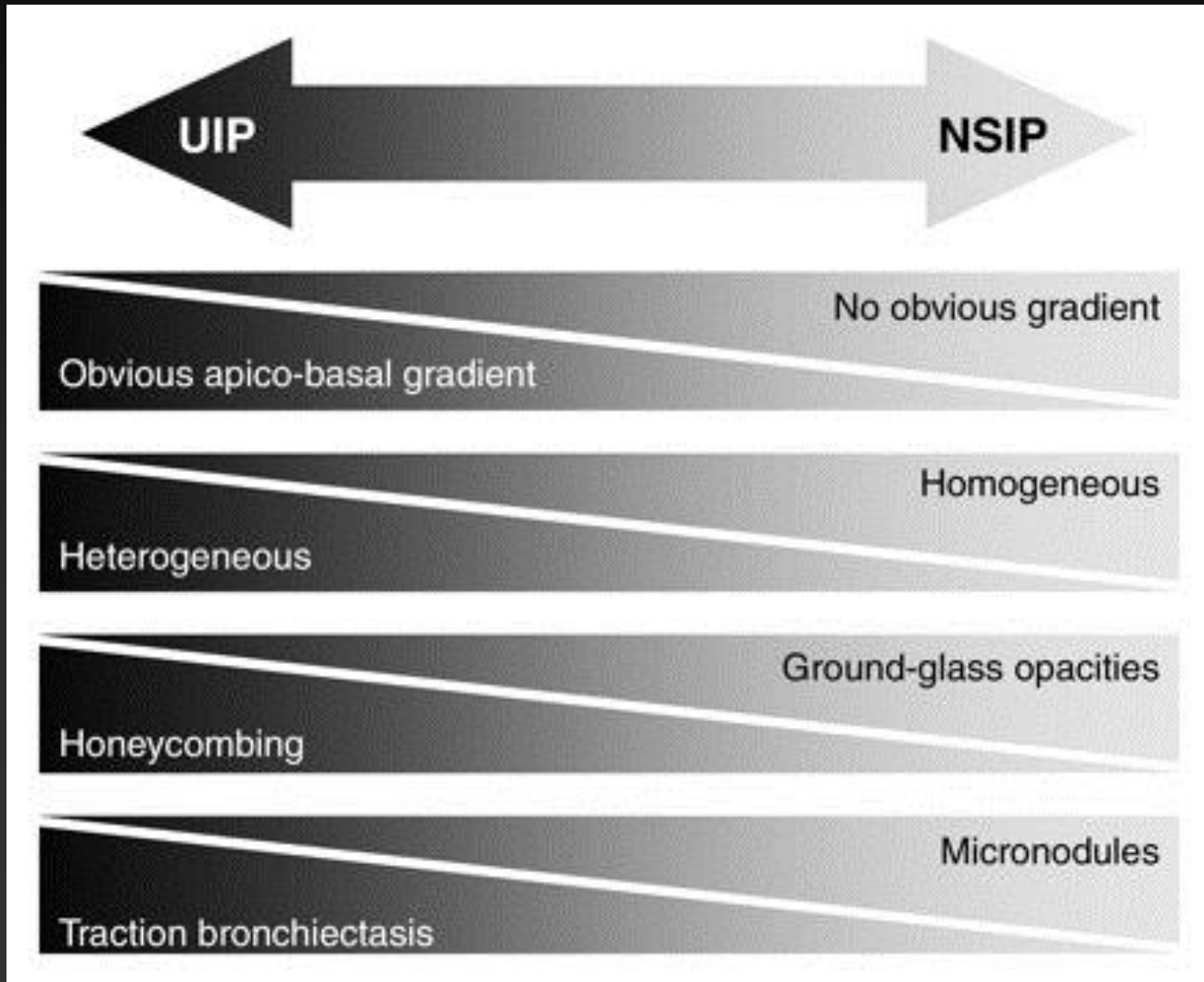
PR et NSIP
femme 39 ans
forme cellulaire



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

NSIP polyarthrite rhumatoïde
forme fibrosante

Différenciation UIP vs NSIP



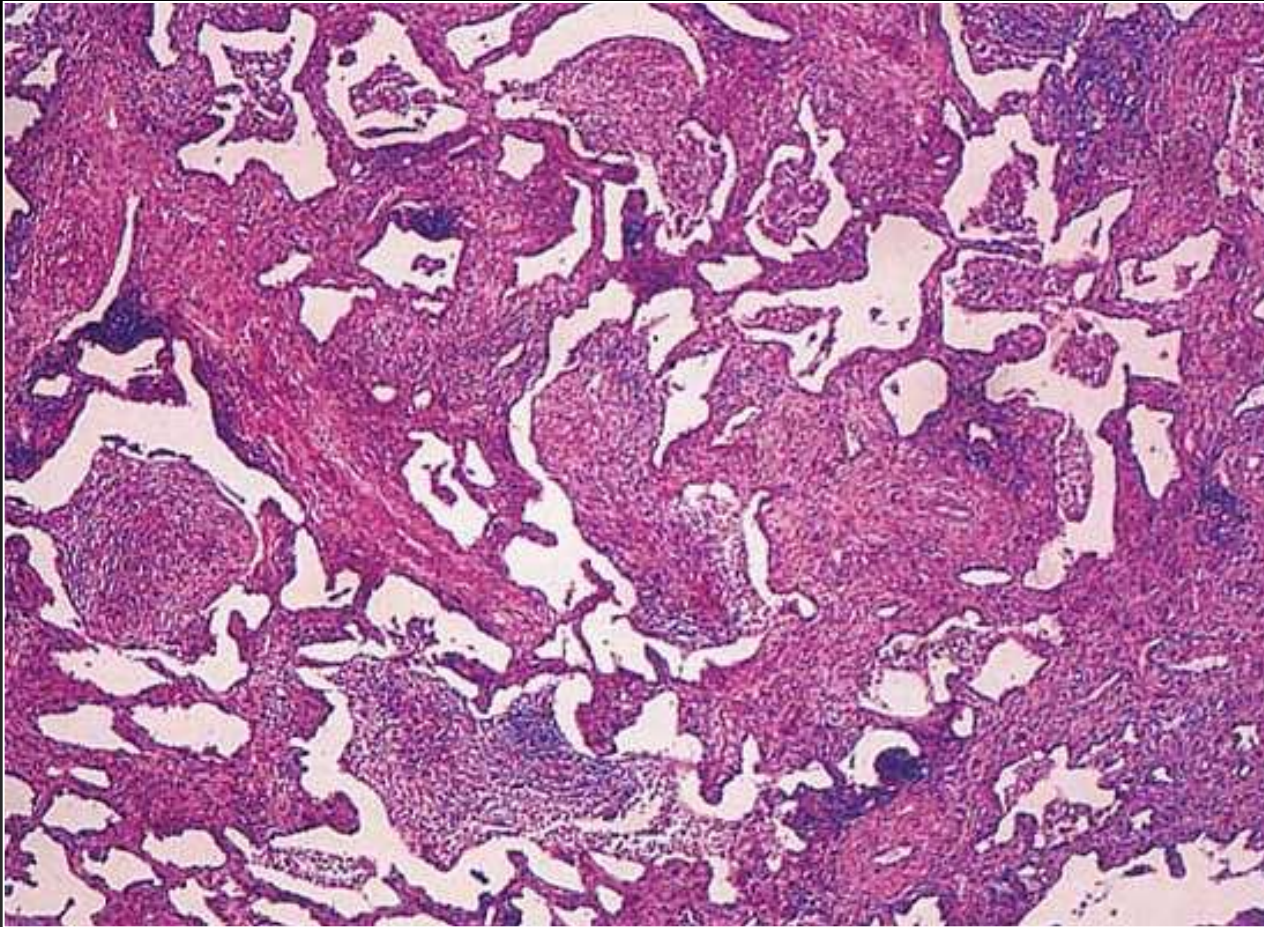
3. Pneumopathie organisée ~~cryptogénique~~ (BOOP bronchiolite oblitérante avec pneumonie organisée)

- La COP est une pathologie relativement courante caractérisée sur la 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

3. Pneumopathie organisée (COP)

- 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

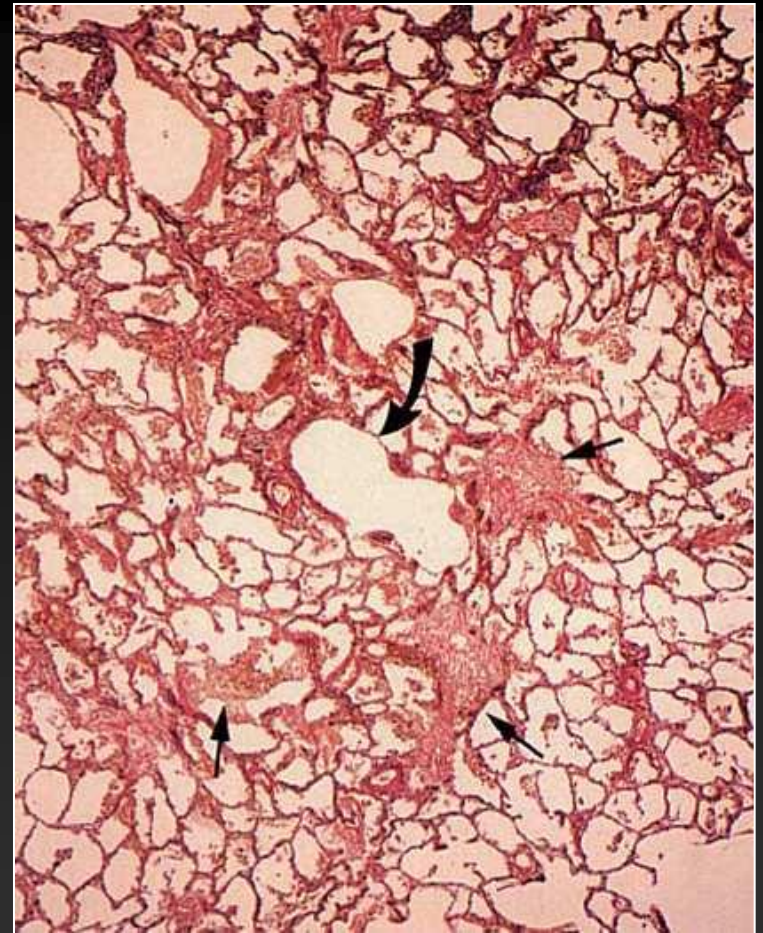


Polypes de tissu fibroblastique obstruant la lumière des bronchioles respiratoire ,les conduits alvéolaire et occasionnellement les alvéoles.
fibrose et inflammation cellulaire modérée de l'interstitium parenchymateux

COP idiopathique



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

COP idiopathique

3. Pneumopathie organisée (PO)

- 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**

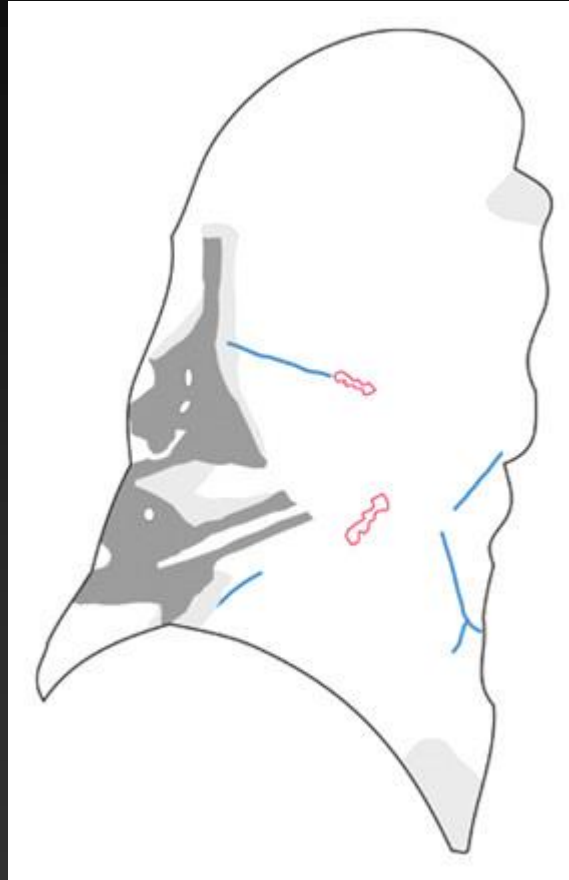
Les **plages de verre dépoli** sont fréquemment associées.

Des petits 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 COP



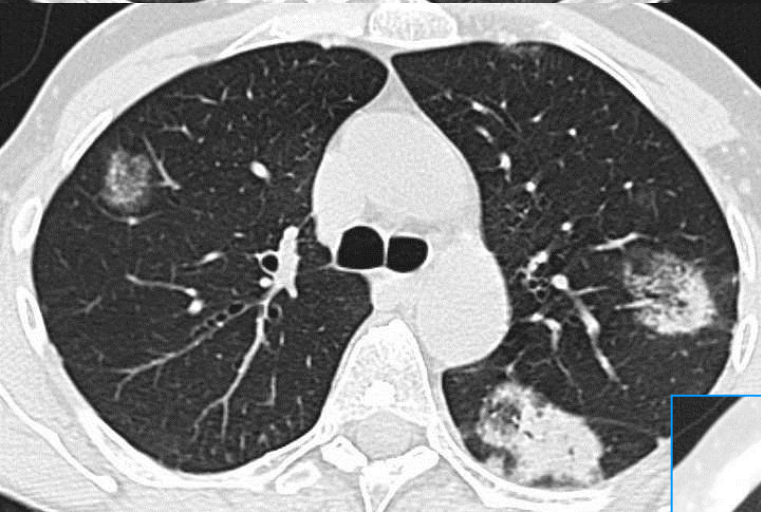
Consolidations avec bronchogramme aérique

Verre dépoli

Opacités linéaires

bronchectasies de traction moyennes

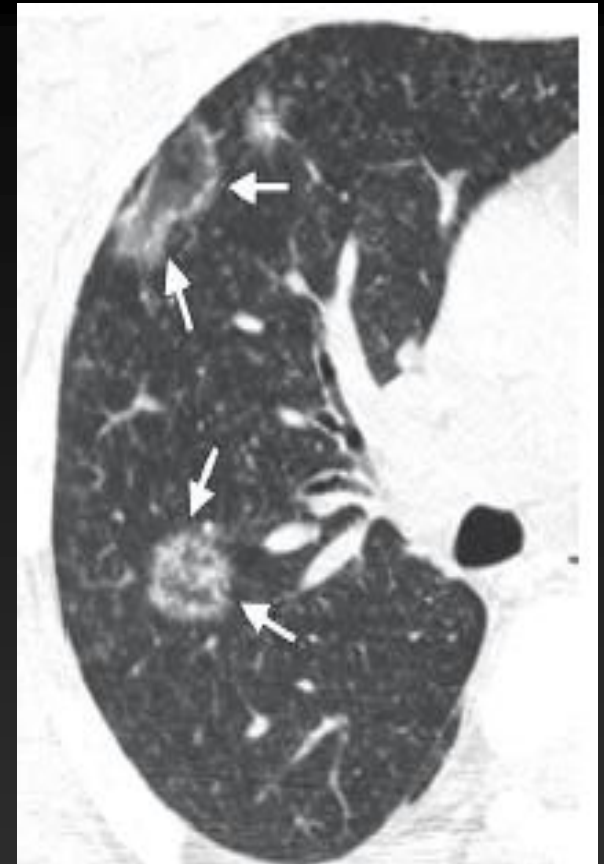
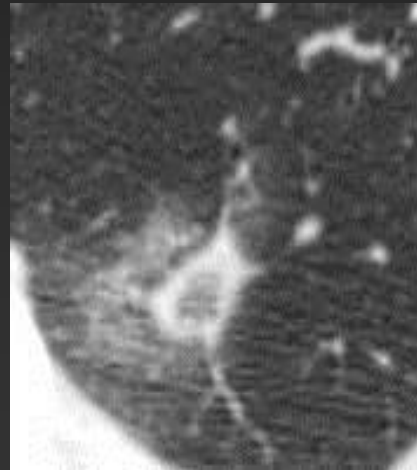
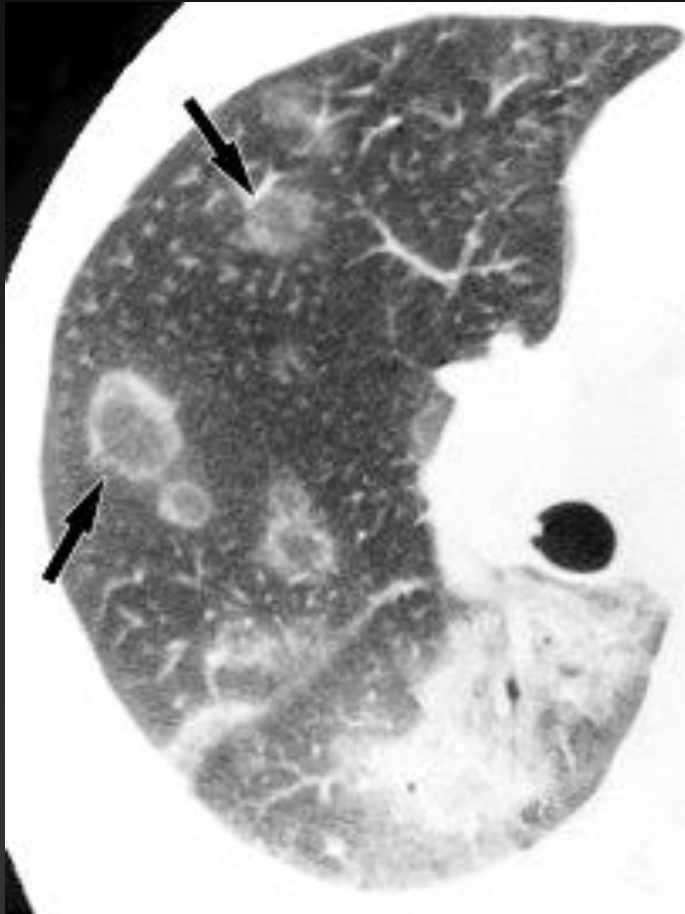
PO



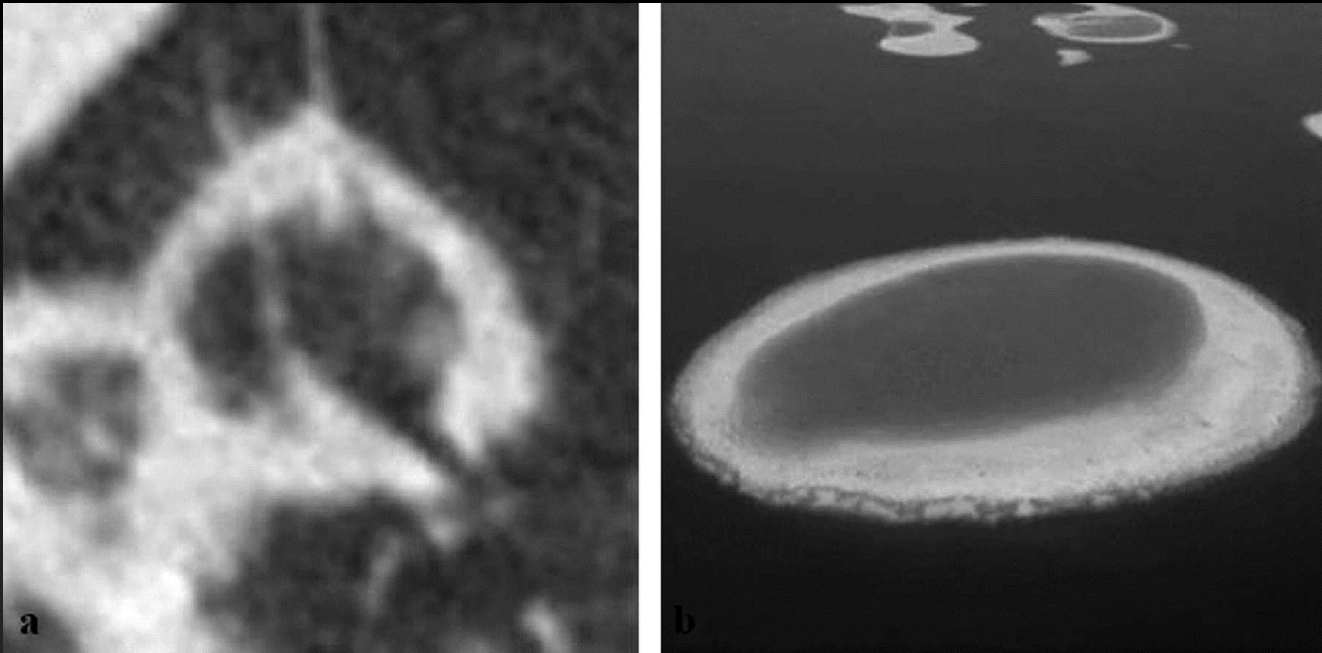
Après corticothérapie

"signe du halo inversé"

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



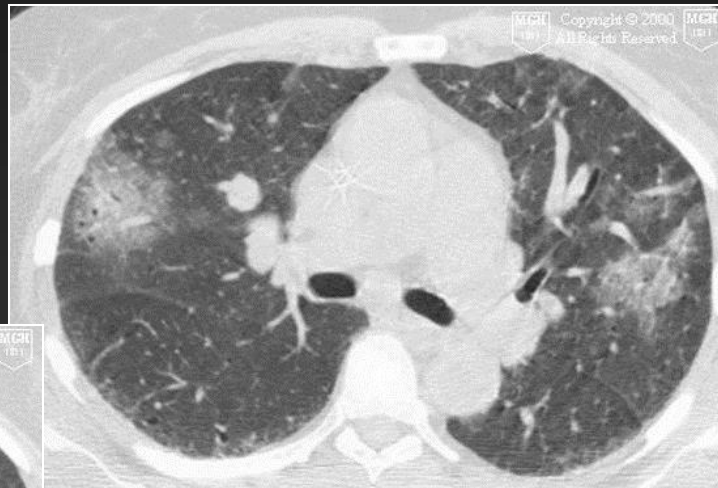
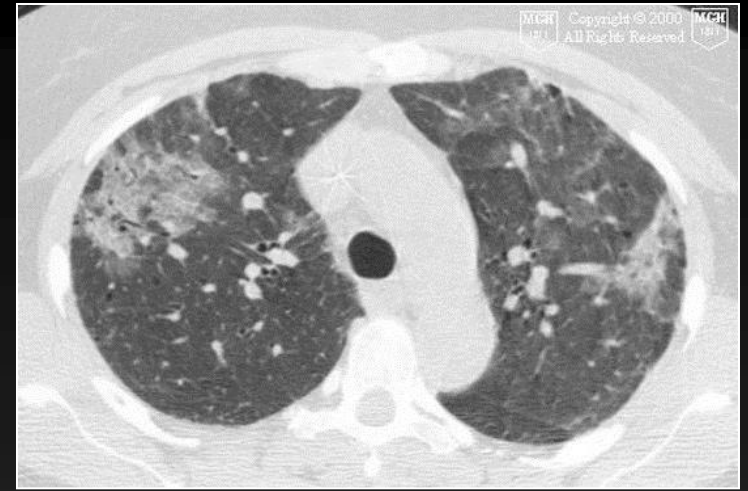
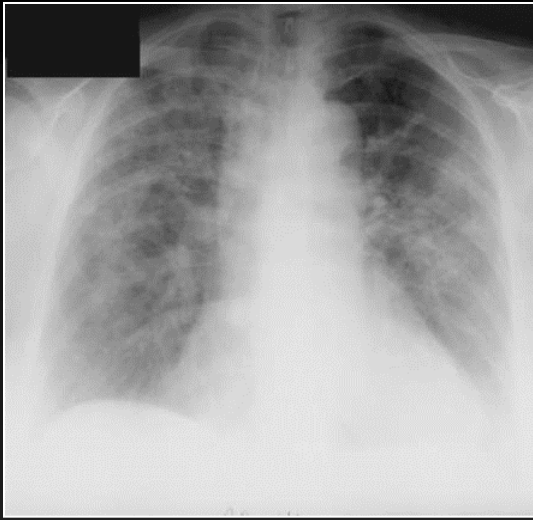
Condensation linéaire périphérique (partie organisée de la pneumopathie)



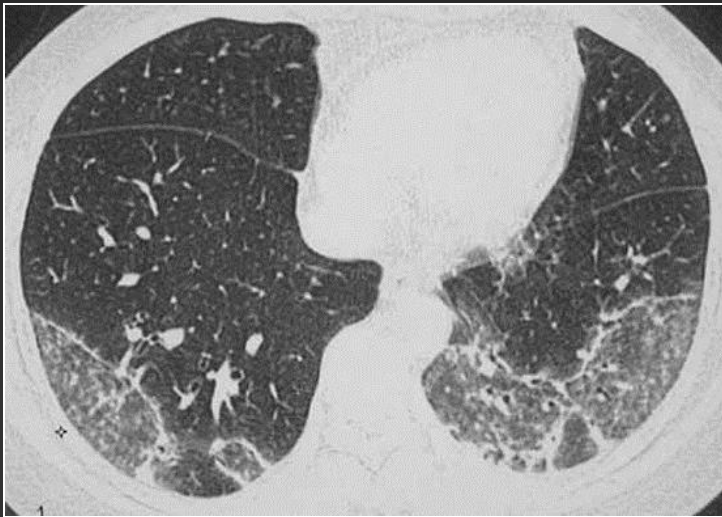
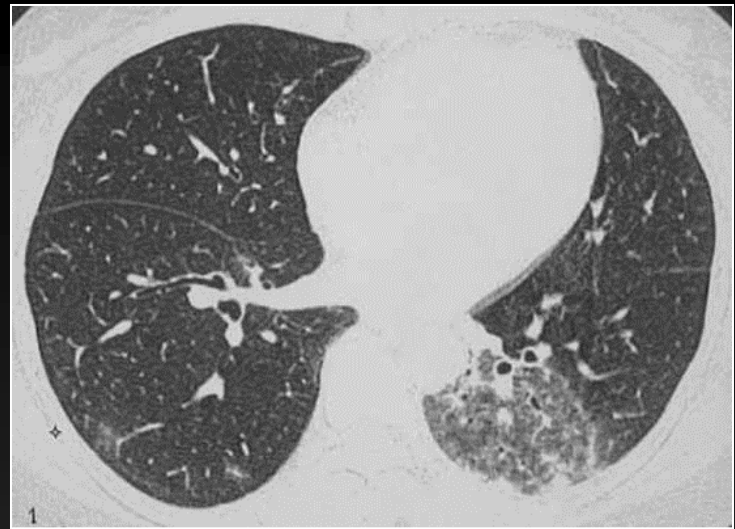
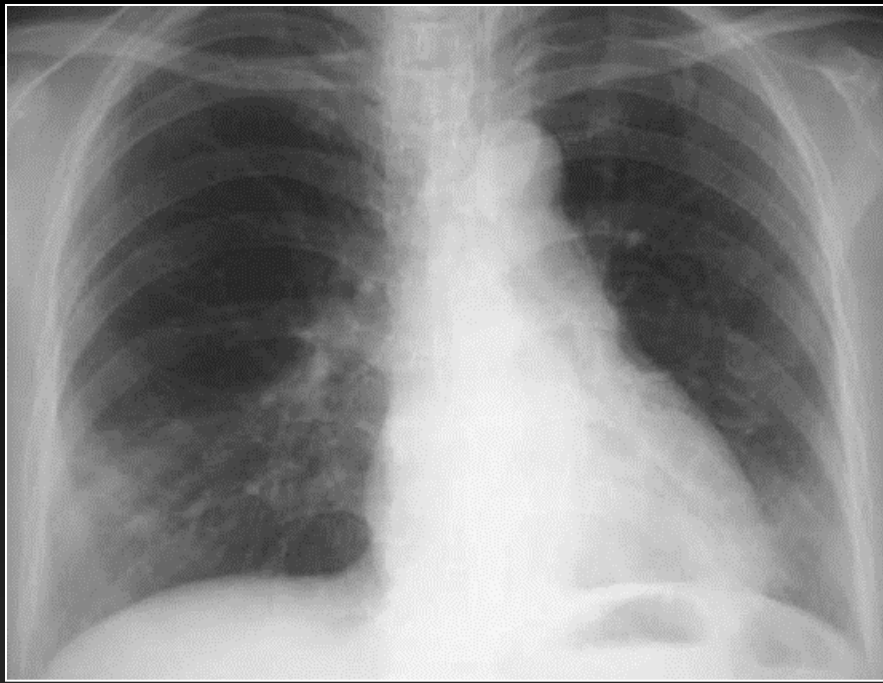
"Reversed halo sign " ou " Signe de l'atoll""

Décrit aussi dans:

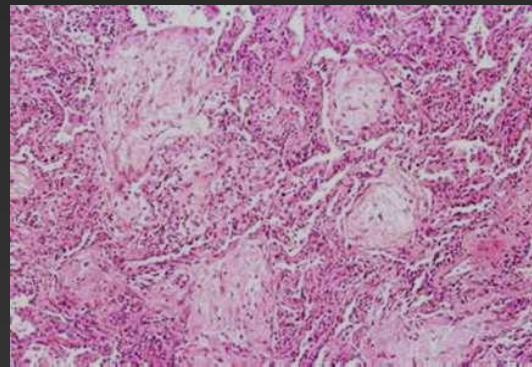
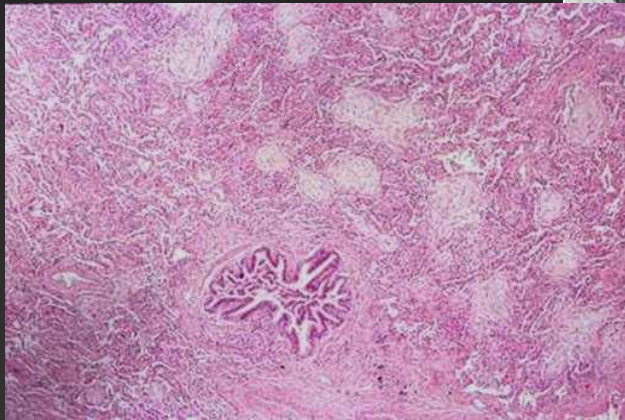
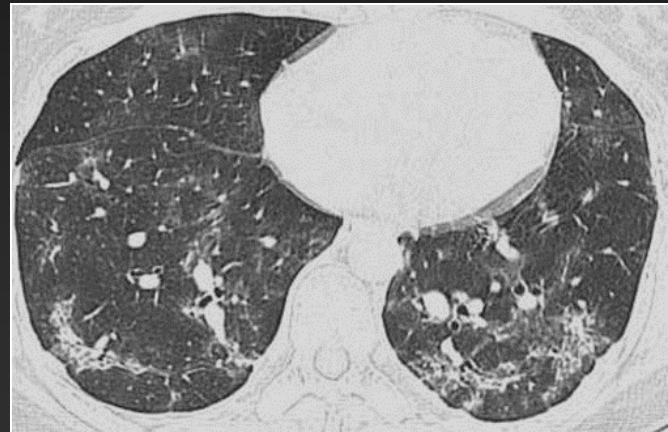
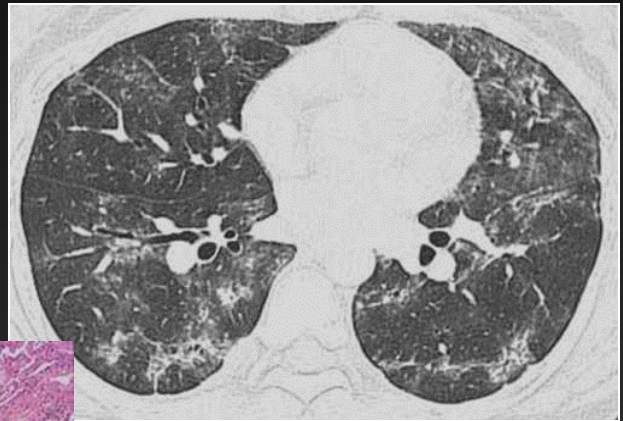
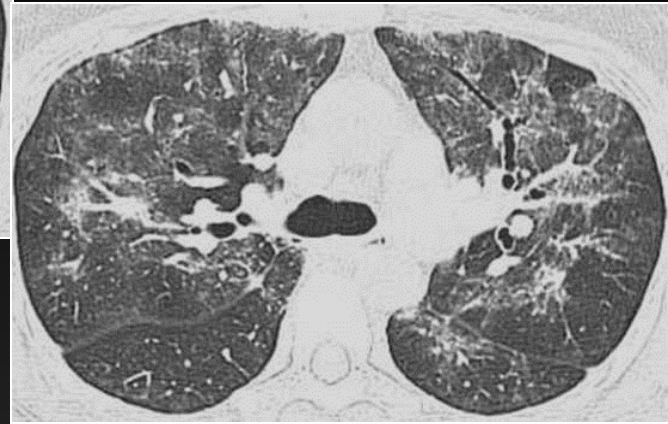
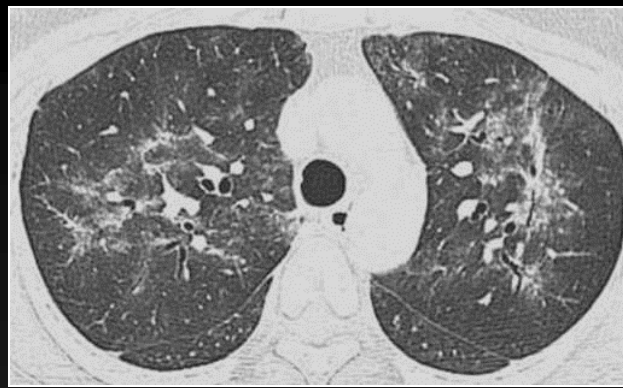
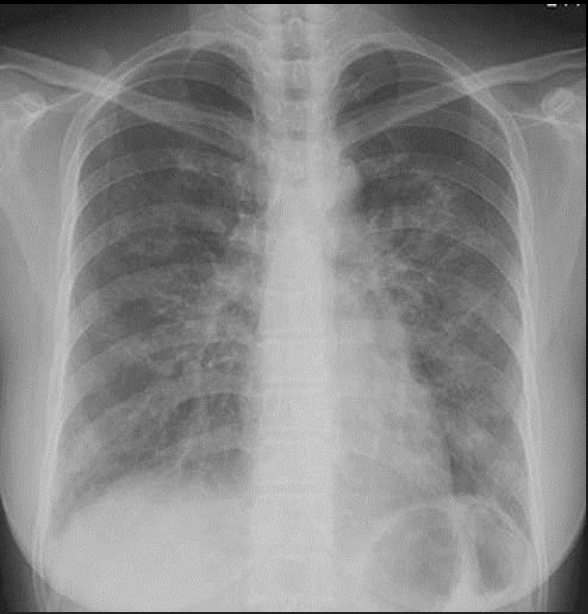
- Maladie de Wegener
- Paracoccidioidomycose, zygomycose (mucorales)
- Sarcoidose



COP idiopathique

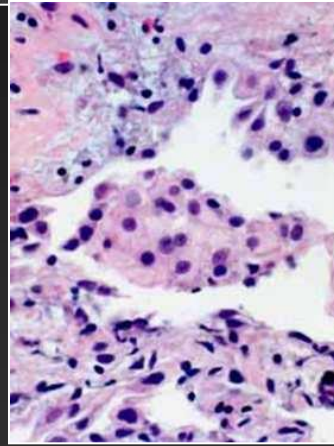
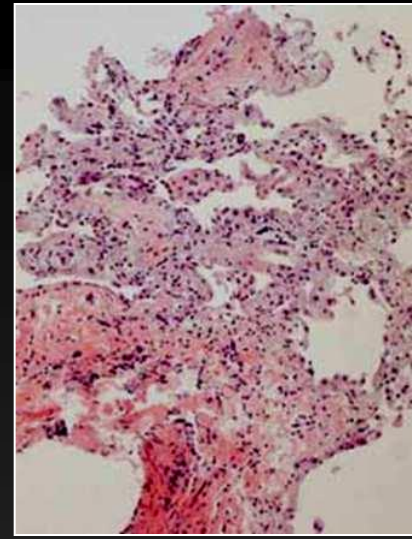
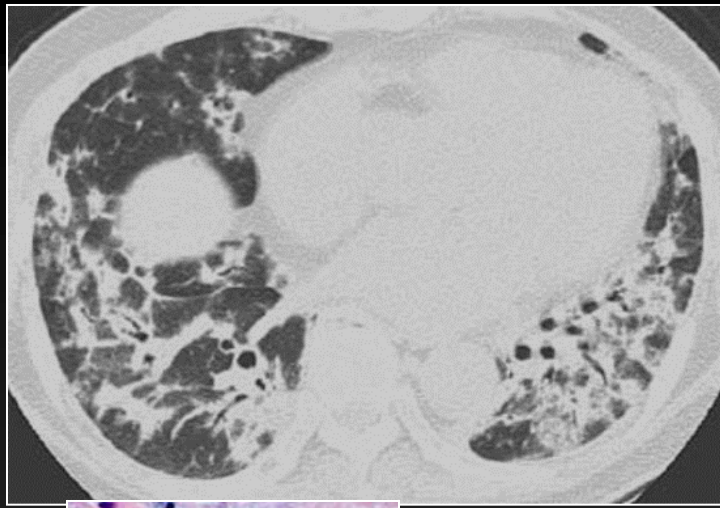
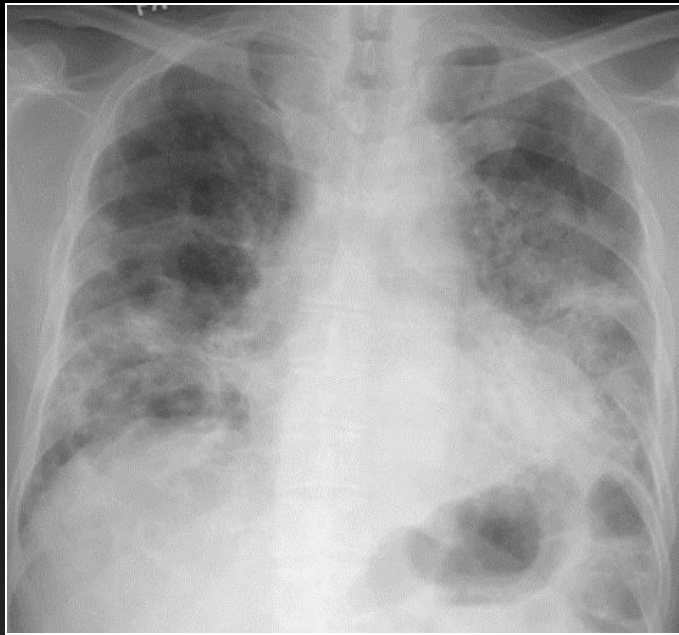


COP idiopathique
Halo inversé



COP idiopathique

inflammation chronique et prolifération fibroblastique
agrégats de macrophages intra-alvéolaires



COP étiologie



amiodarone (Cordarone®)

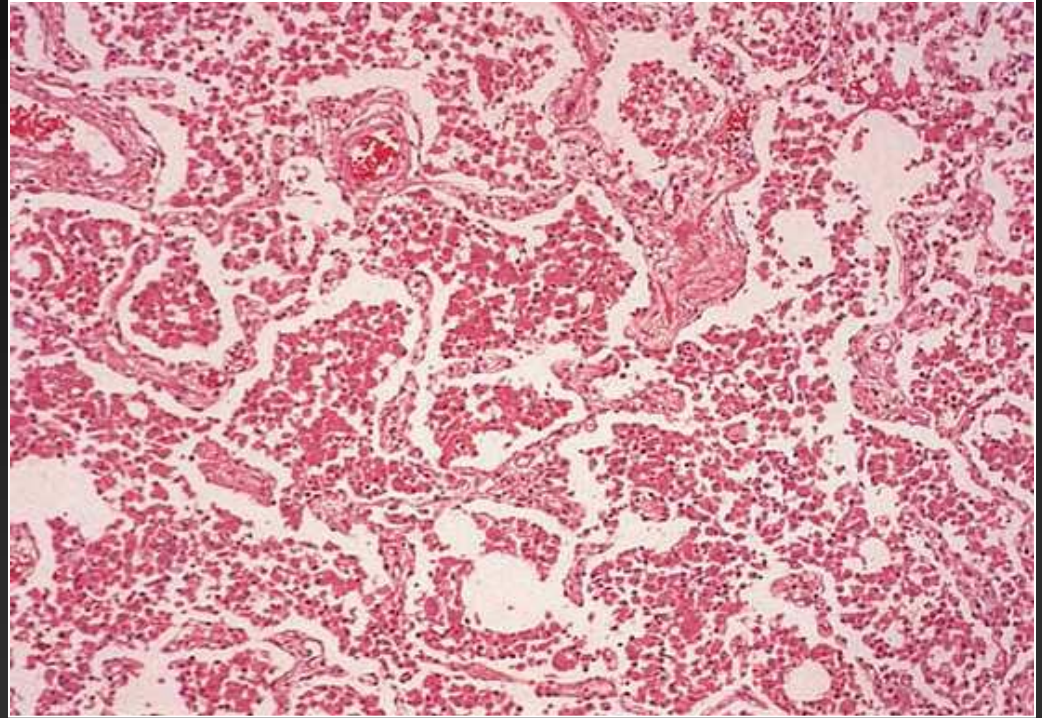
4. Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)

- 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 (UIP en particulier).
- Histologie: **nombreux macrophages dans les espaces alvéolaires**. Atteinte uniforme (≠ UIP).L'inflammation interstitielle est en règle modérée ou mineure. **Pas de fibrose** dans les espaces aériens ni d'exsudat .



opacités en verre dépoli sous-pleurale et fine réticulation

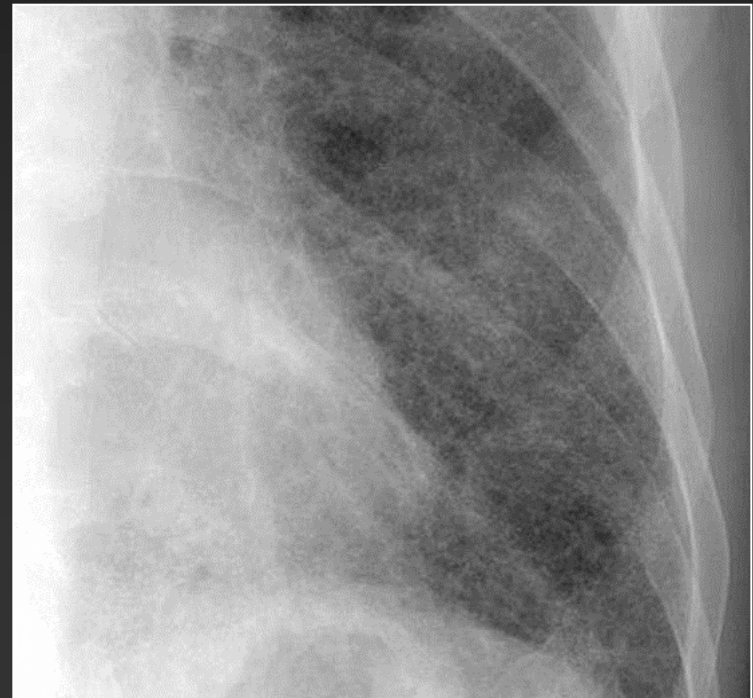
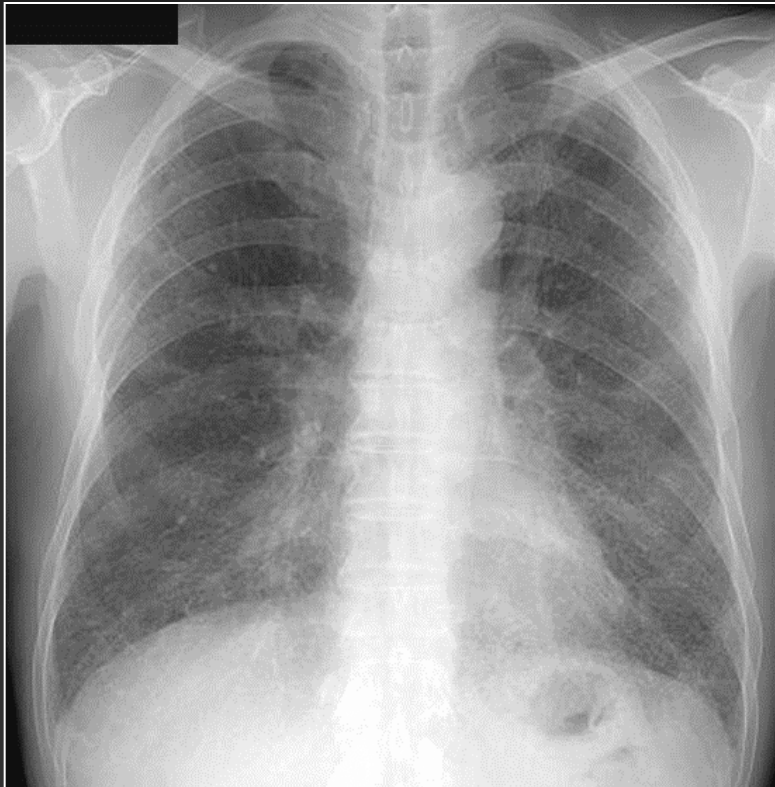
DIP



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

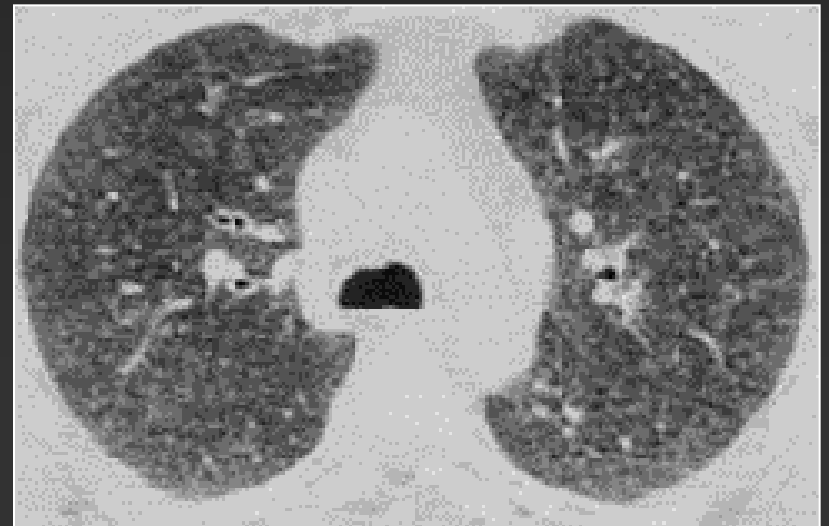
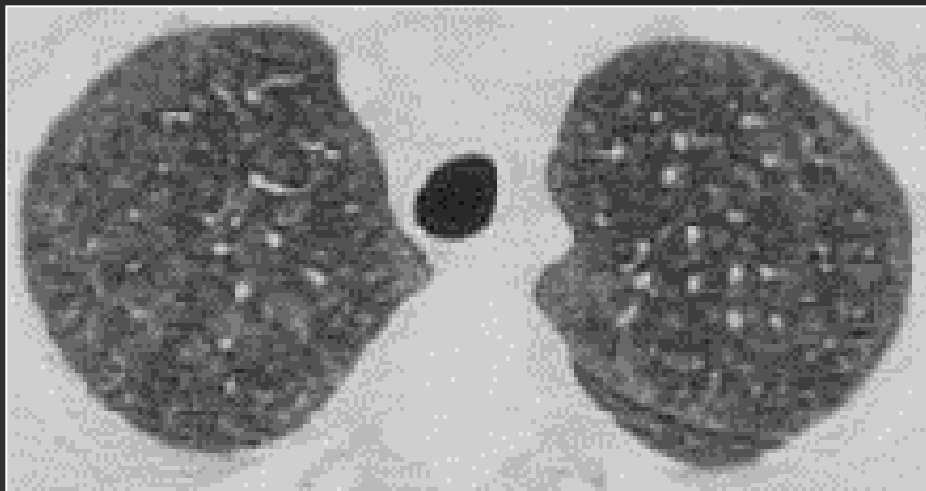
4. Pneumopathie interstitielle desquamative

- 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.

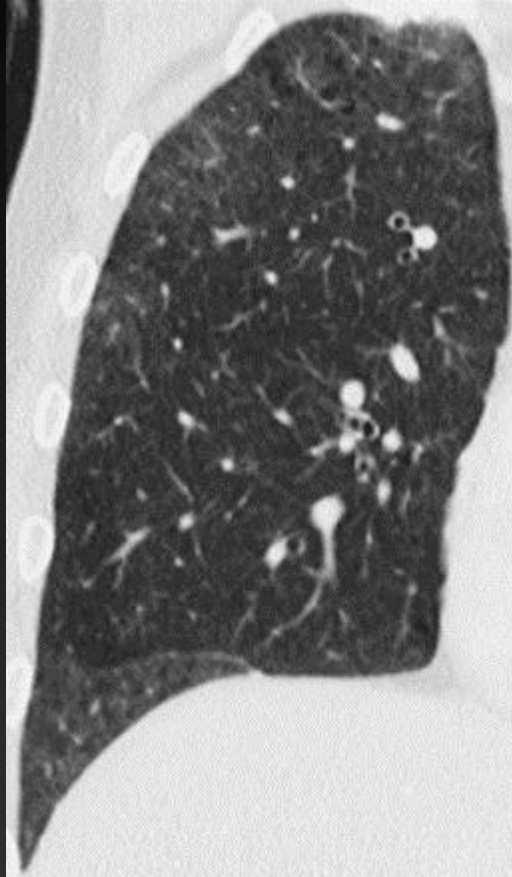
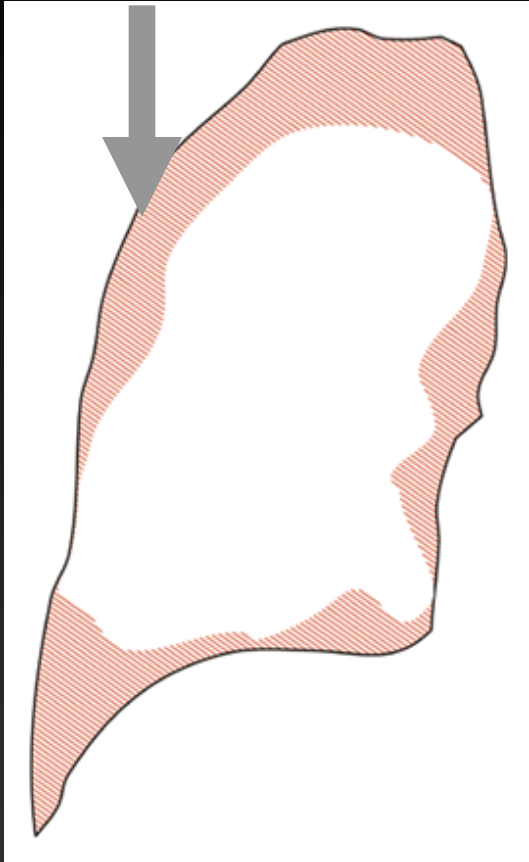


4. Pneumopathie interstitielle desquamative

- 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**. 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

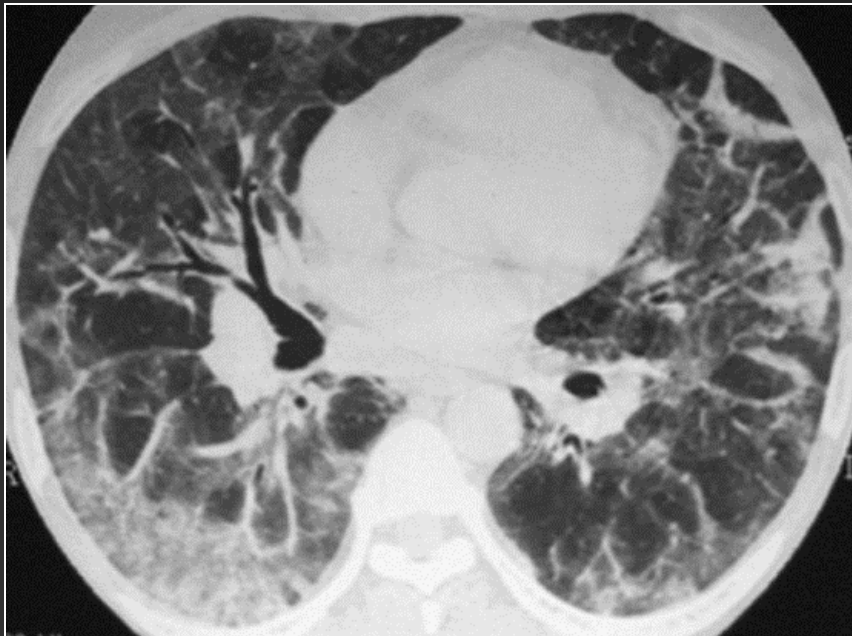
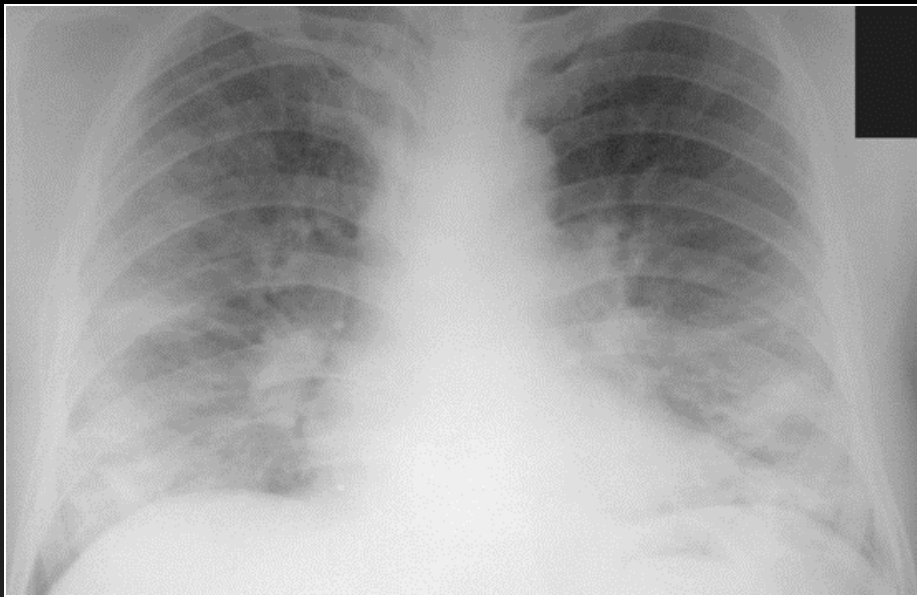


DIP

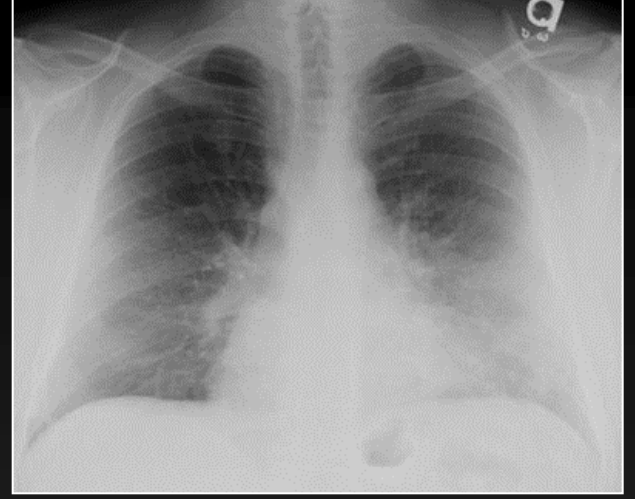
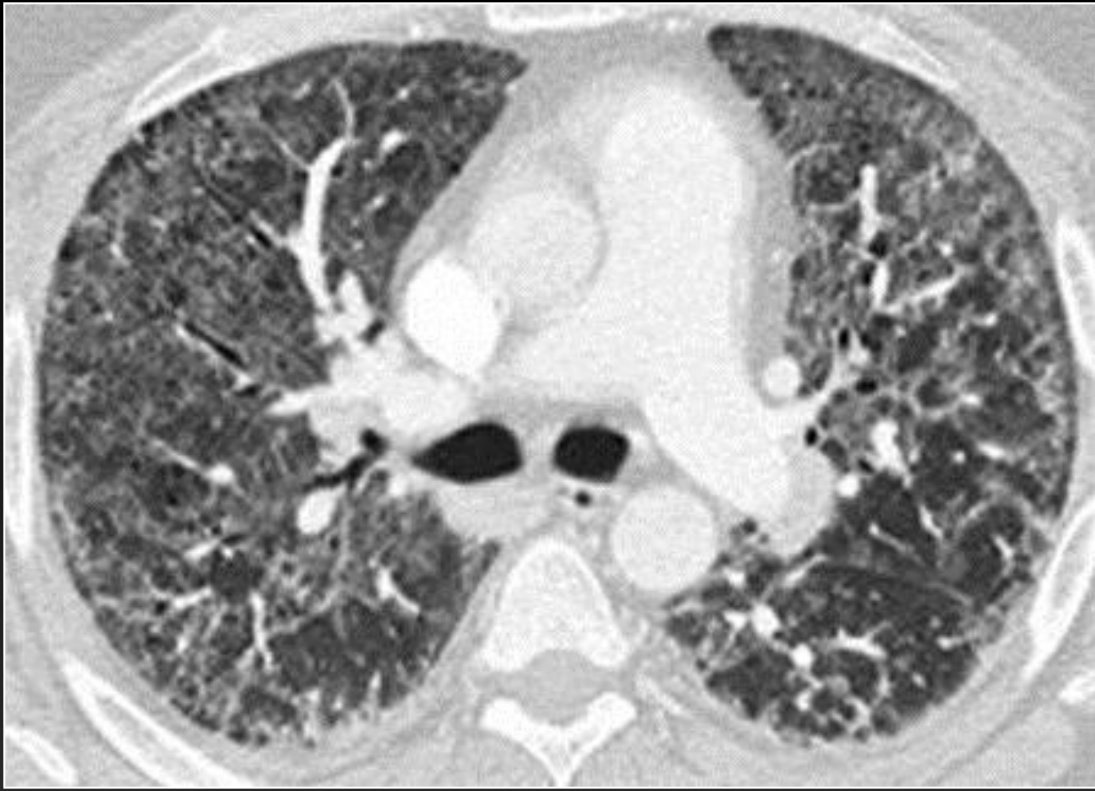
micronodules à contours flous,
de faible densité

Verre dépoli avec kystes

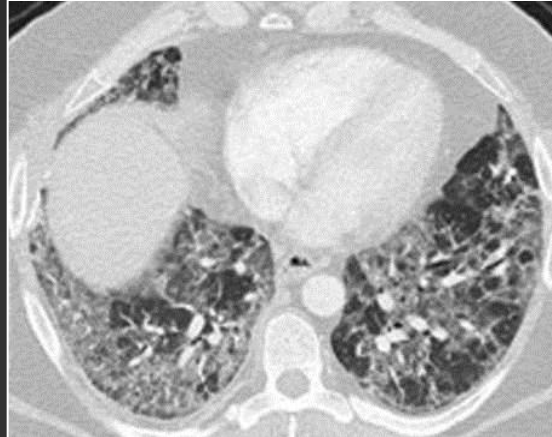
Opacités linéaires



DIP



DIP



5. Bronchiolite respiratoire (RB)

maladie interstitielle pulmonaire (RB-ILD)

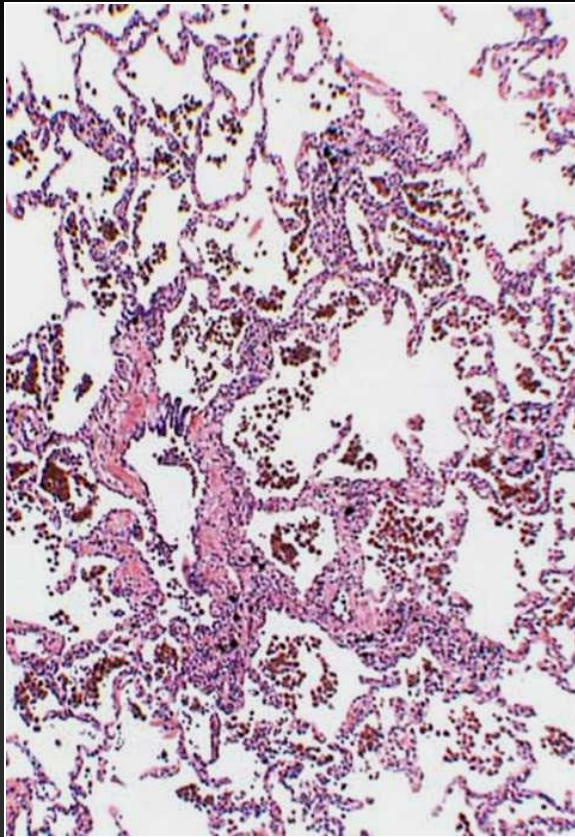
- Fréquemment observée chez les **fumeurs de cigarettes** (bronchiolite du fumeur) et caractérisée histologiquement par la présence de macrophages dans les bronchioles respiratoires et les alvéoles adjacentes.

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

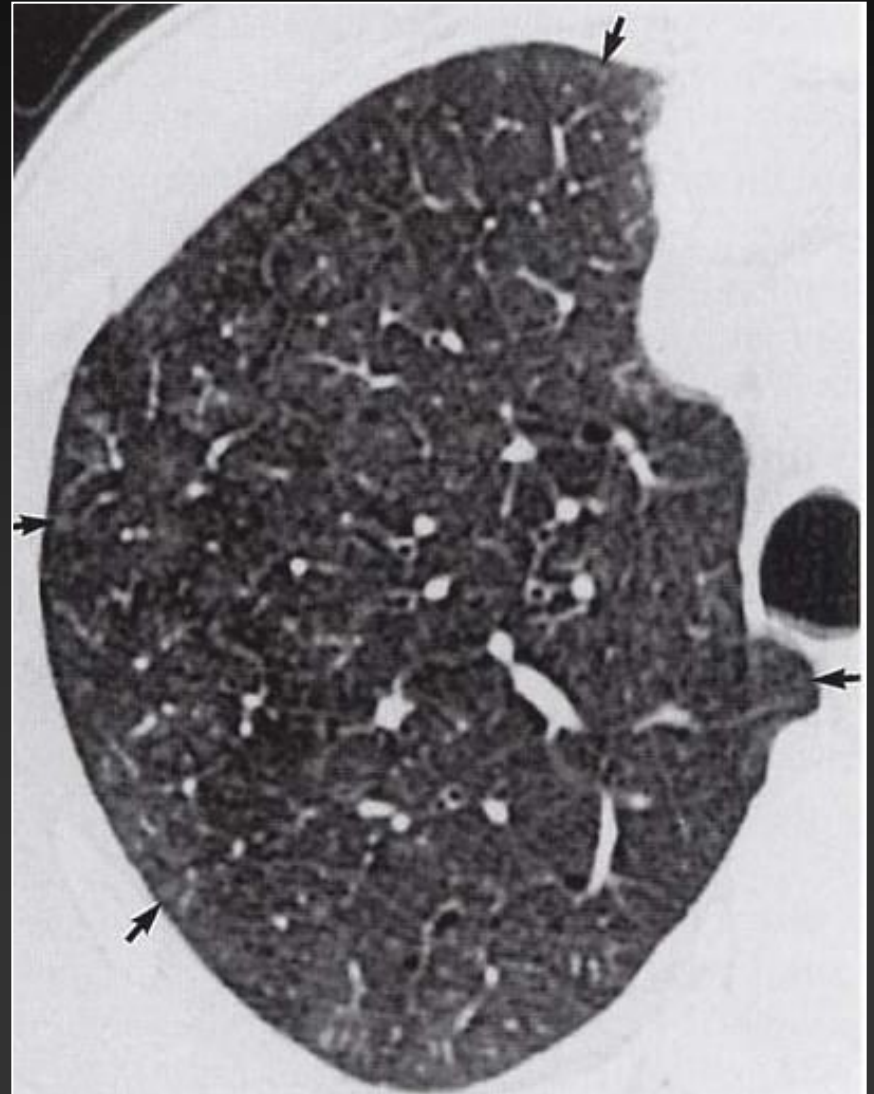
- un petit pourcentage de patients peut présenter des lésions plus extensives qui simulent une atteinte interstitielle ; cette situation correspond à la **RB-ILD** ; les patients ont en moyenne 30 à 40 ans, et présentent une toux chronique associée à une dyspnée progressive.

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

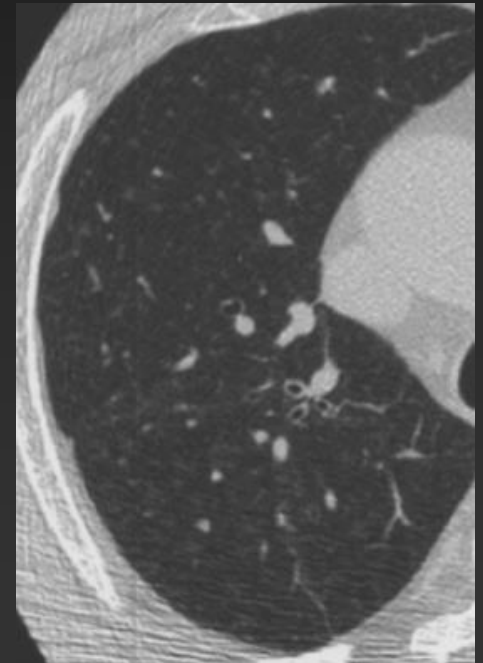


5. Bronchiolite respiratoire (RB)

- 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.

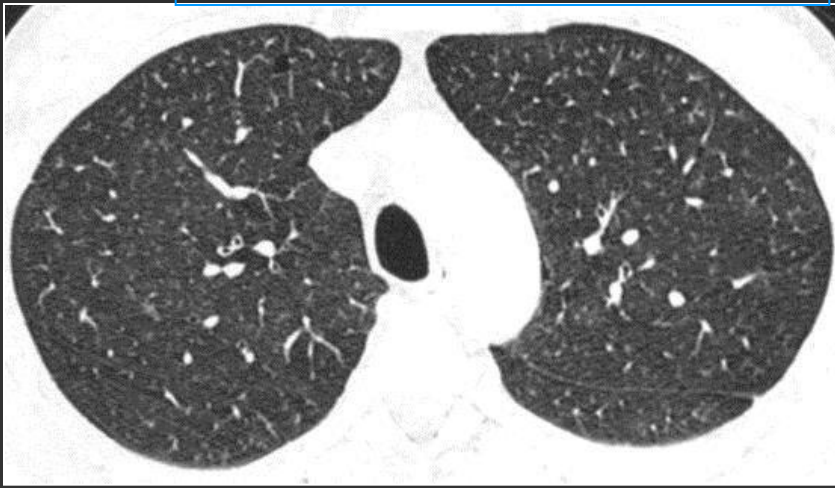
- Dans la **bronchiolite respiratoire**, il n'y a généralement pas de signes radiologiques ni CT-HR; tout au plus des **micronodules centro-lobulaires à contours flous** et des plages multi-focales de **verre dépoli** qui prédominent généralement dans les **lobes supérieurs**.

- Un emphysème centro-lobulaire est souvent associé.



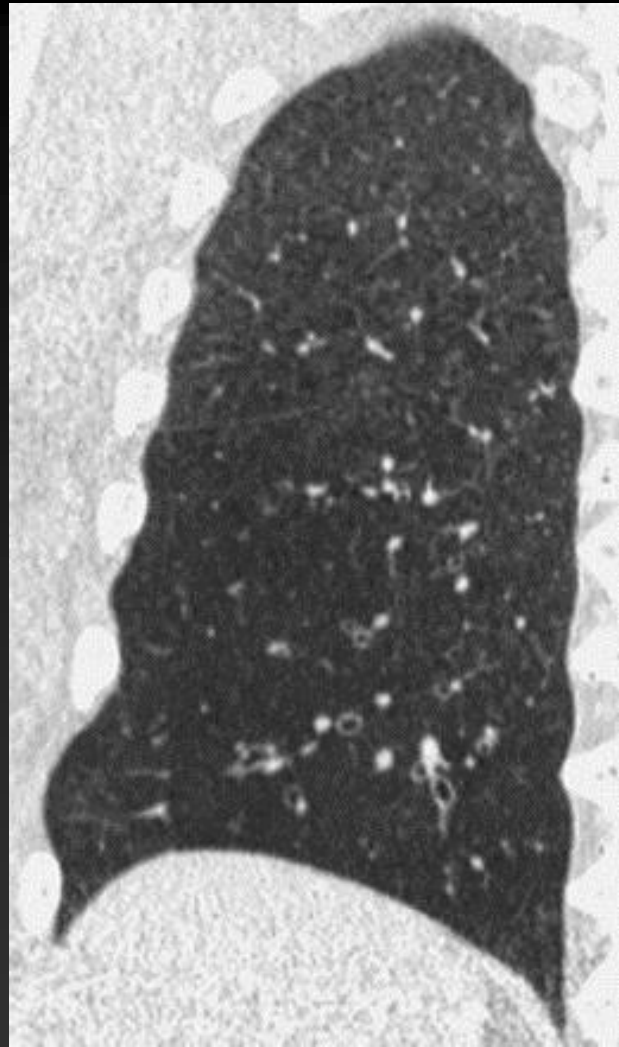
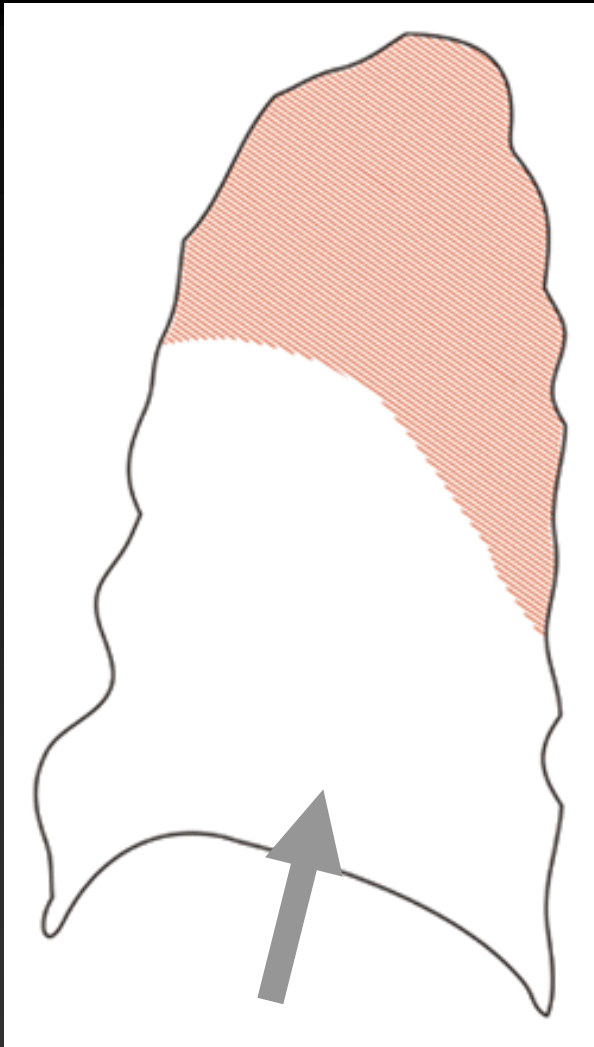


bronchiolite respiratoire



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 .

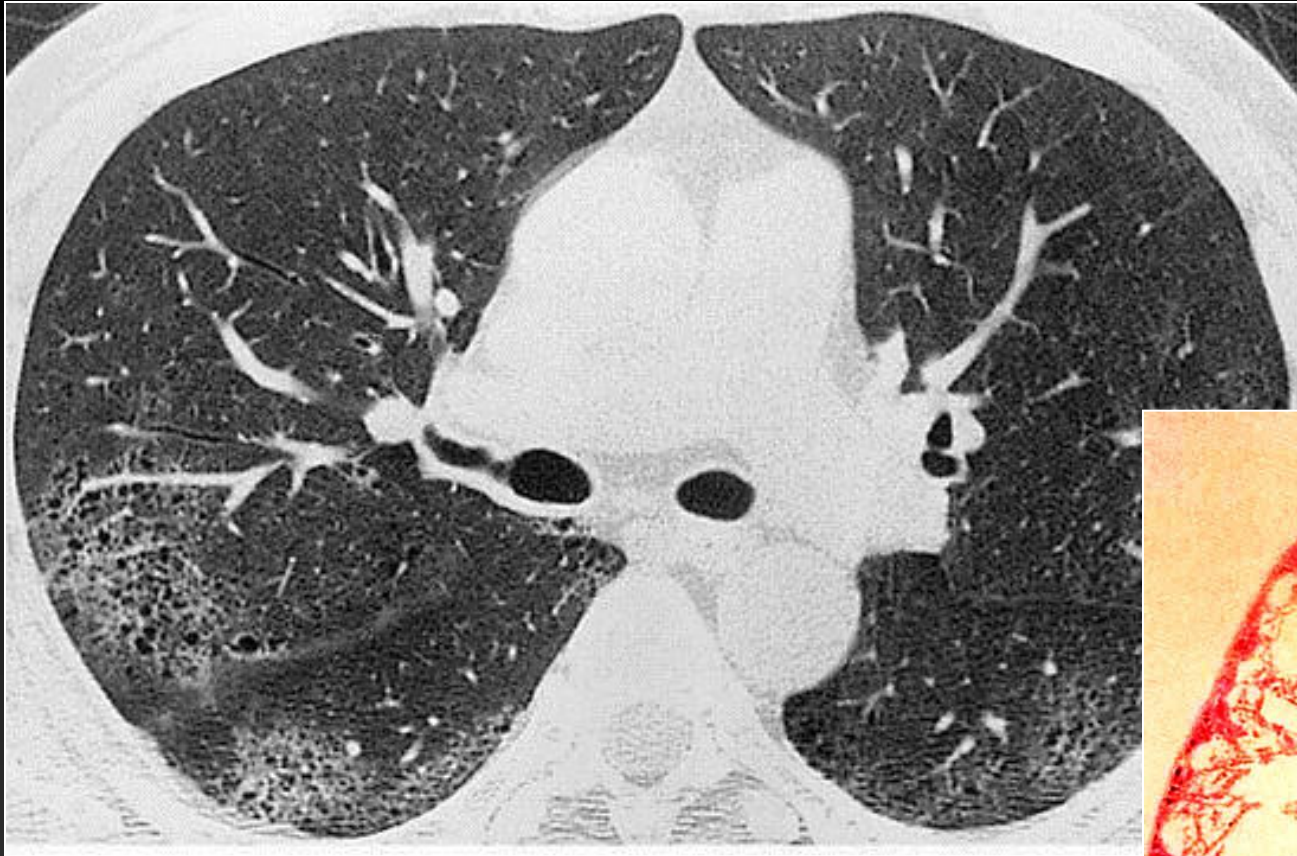


RB-ILD



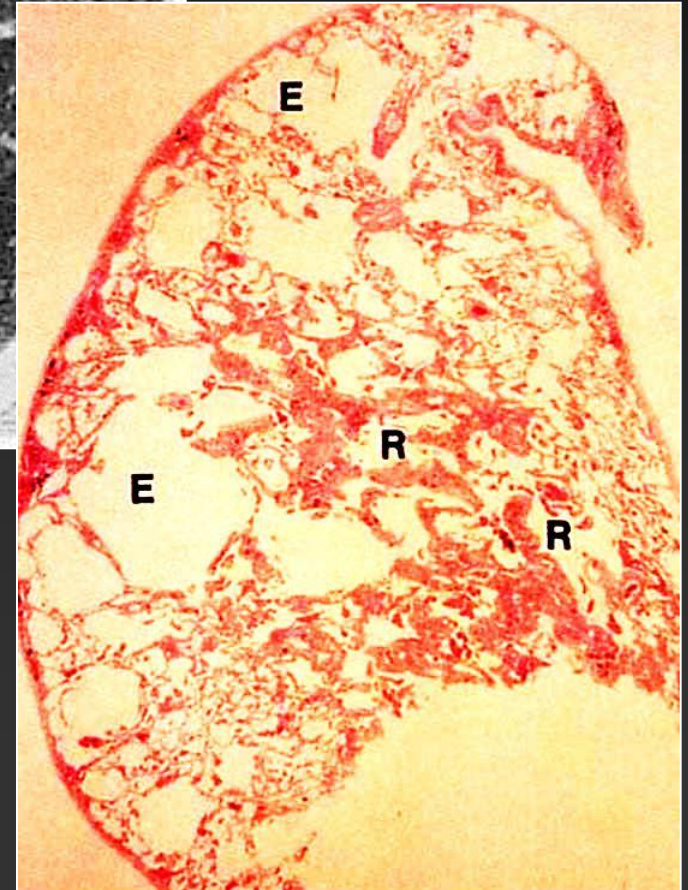
Prédominance aux lobes supérieurs
gradient baso-apical

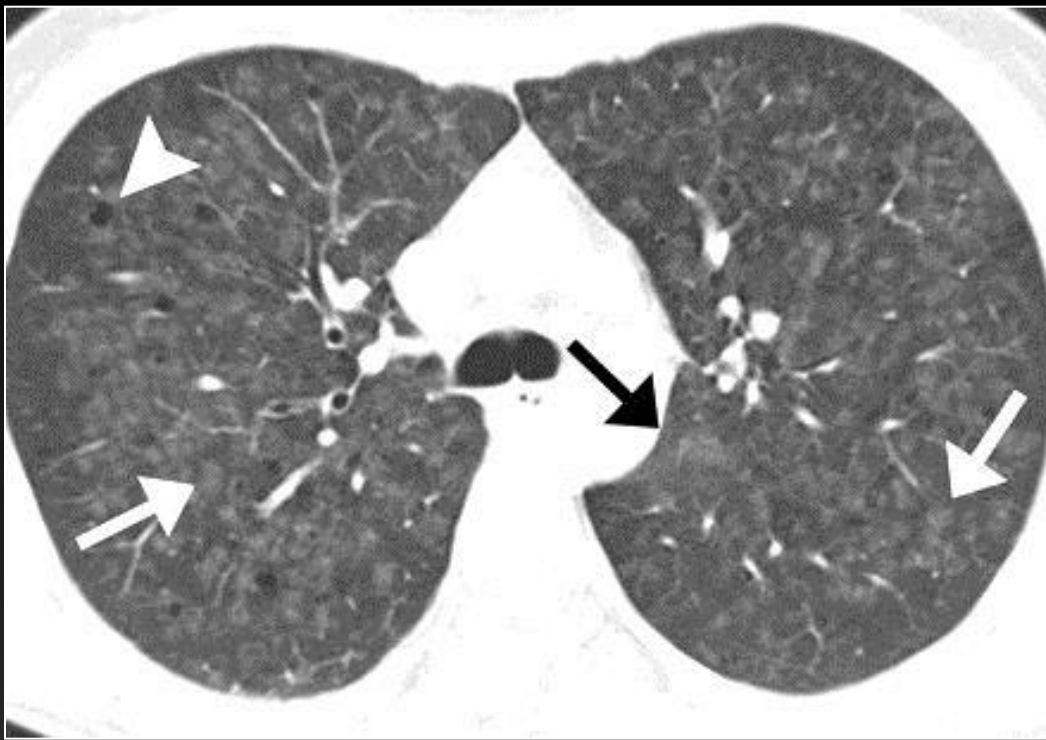
Micronodules flous de faible densité
verre dépoli en plages , multifocal



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

RB-ILD

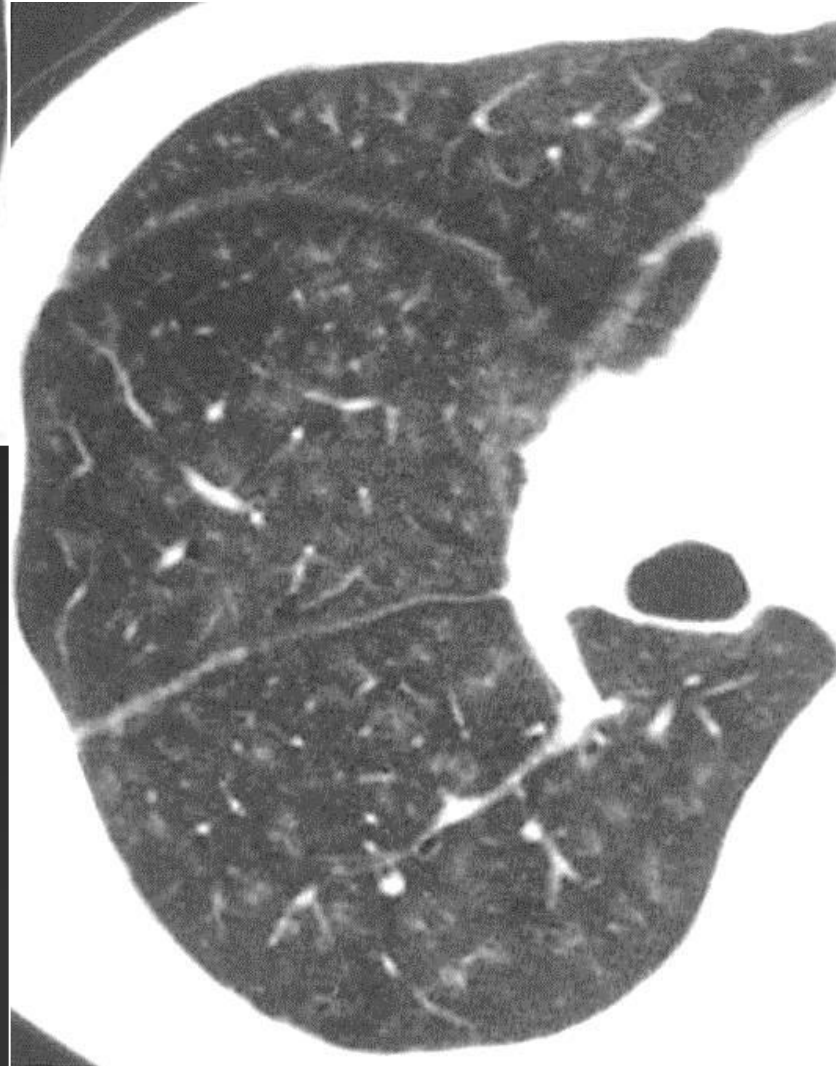




Micronodules centro-lobulaires → et
verre dépoli en mosaïque →

RB-ILD

Micronodules centro-lobulaires et emphysème



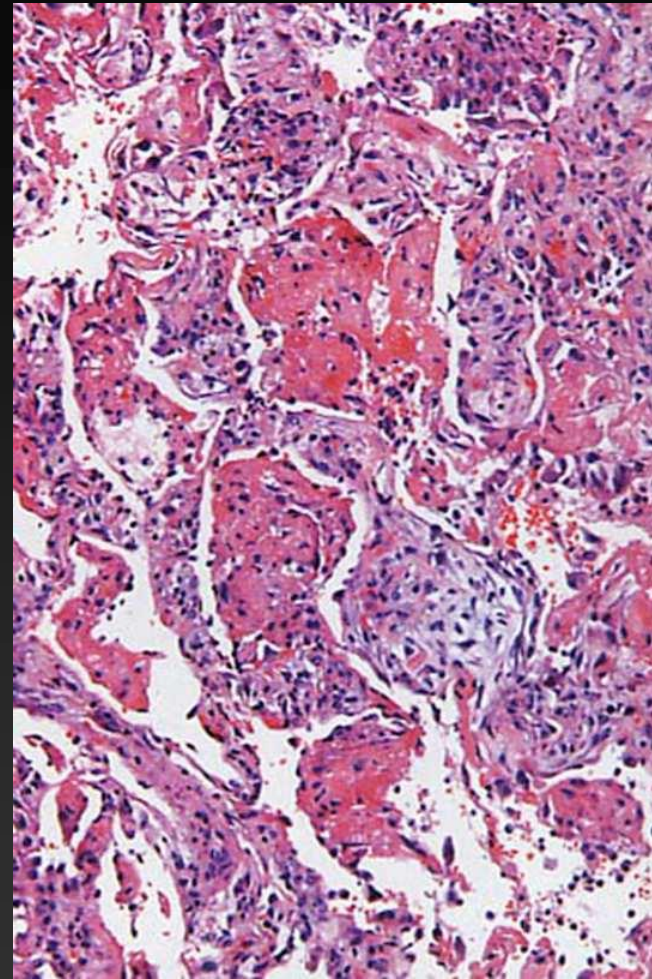
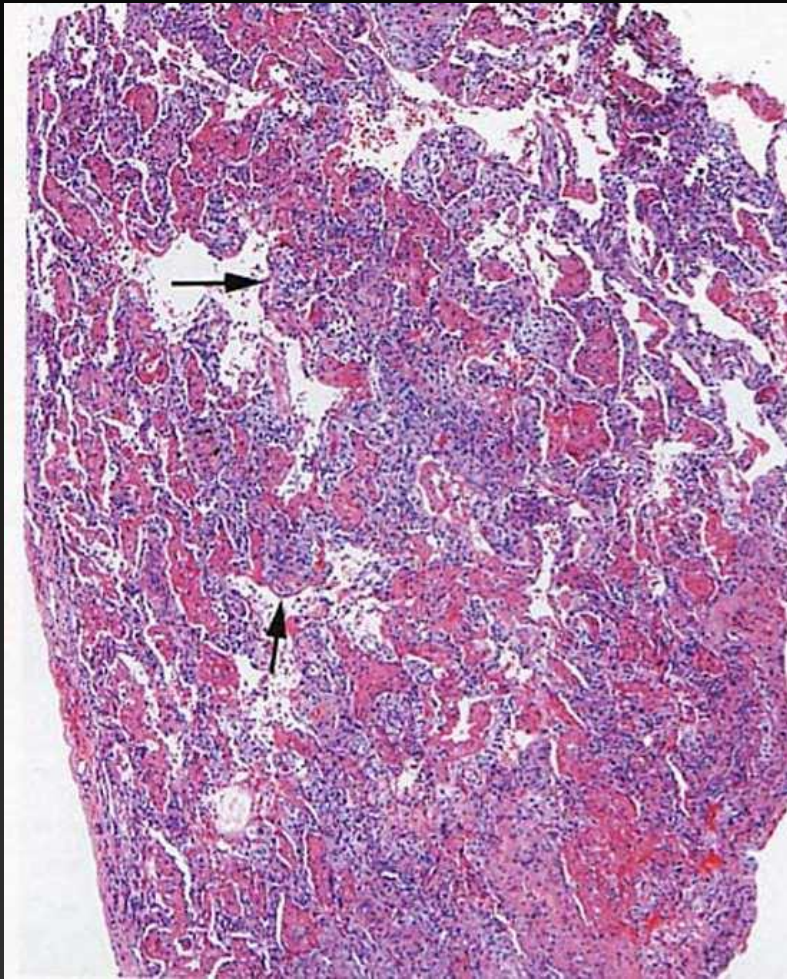
6. Pneumopathie interstitielle aiguë (AIP)

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 protéinacé** 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**).

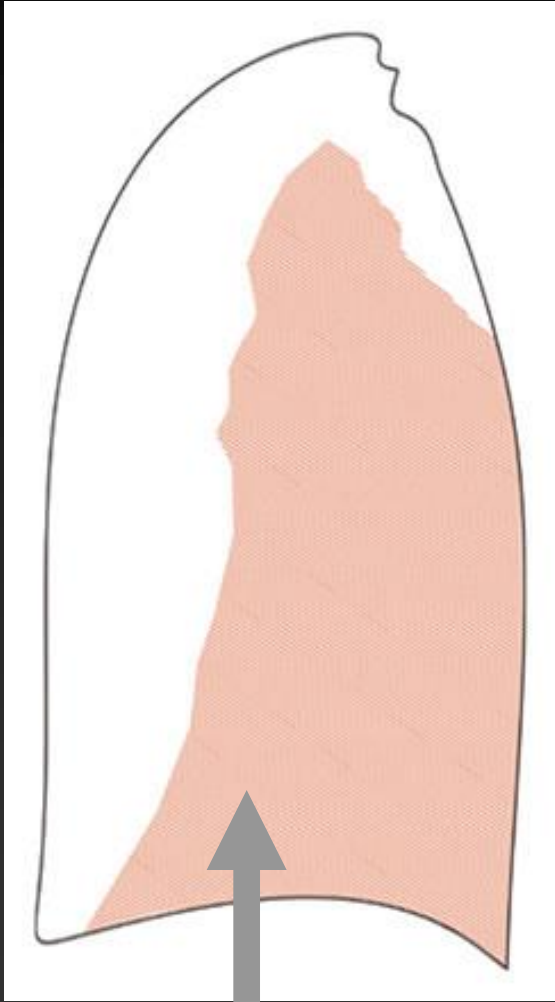


Comblement alvéolaire extensif par un exsudat protéinacé ; membranes hyalines dans les conduits alvéolaires (flèches)
épaississement modéré de l'interstitium alvéolaire par le tissu fibroblastique et l'infiltrat lymphocytaire

6. Pneumopathie interstitielle aiguë (AIP)

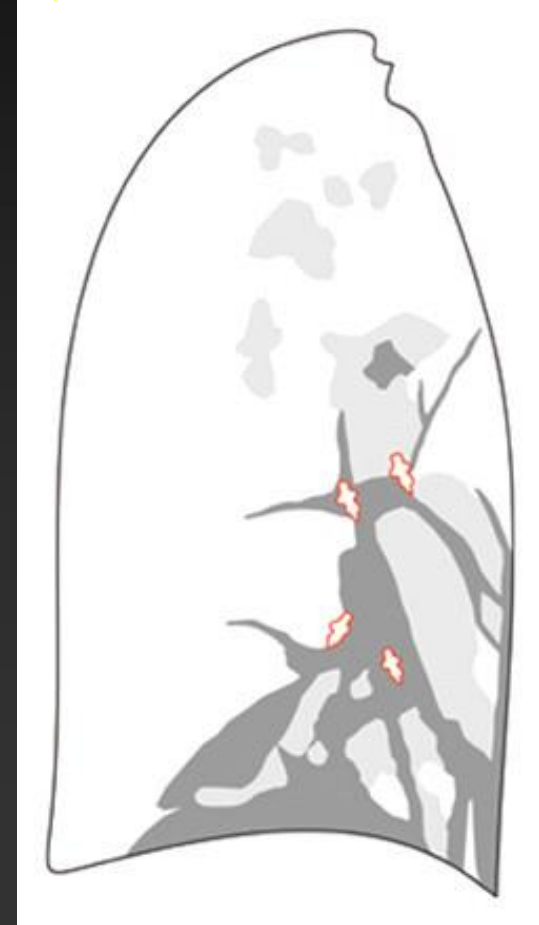
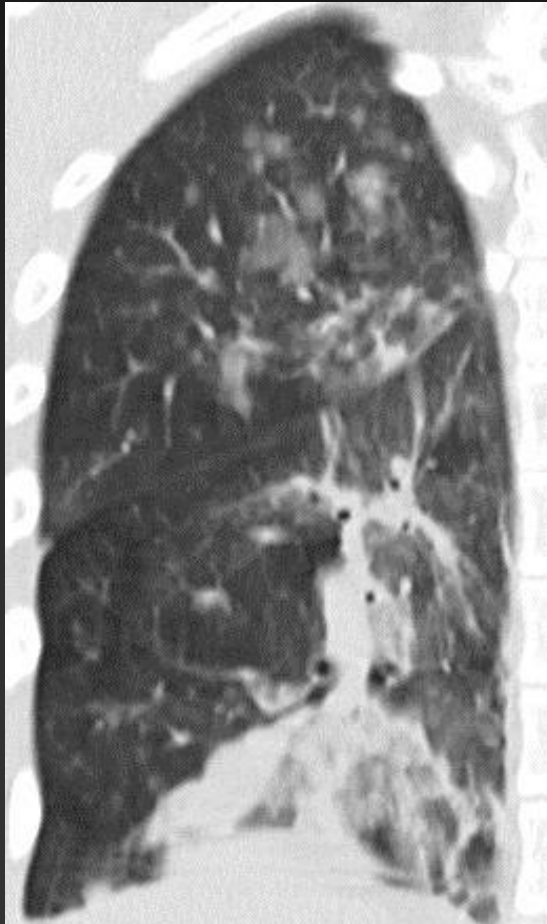
- . En CT-HR on observe des **plages extensives bilatérales de verre dépoli** situées dans des zones non déclives .
- Les autres éléments habituels sont les **distorsions architecturales du parenchyme** , les **bronchiectasies de traction**, l'épaississement des bourgeons broncho-vasculaires et des septas 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

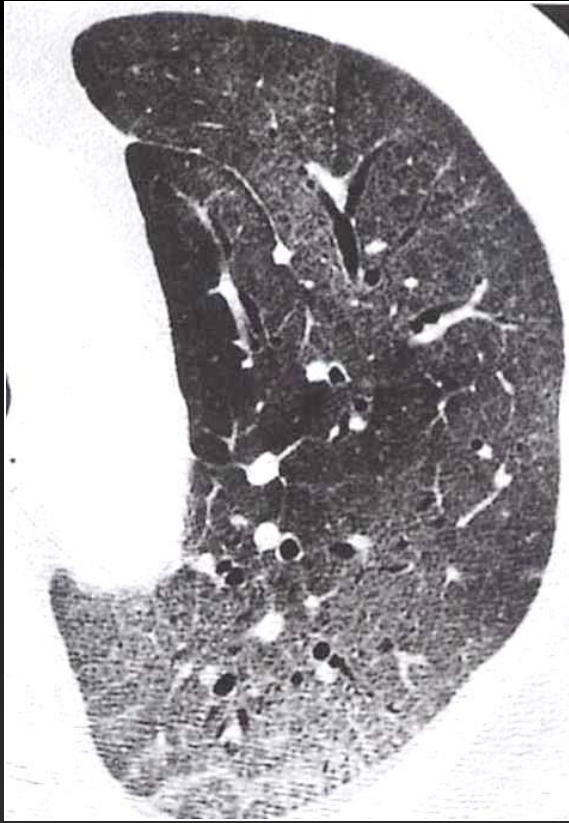
AIP



Prédominance basale ???
zones non déclives

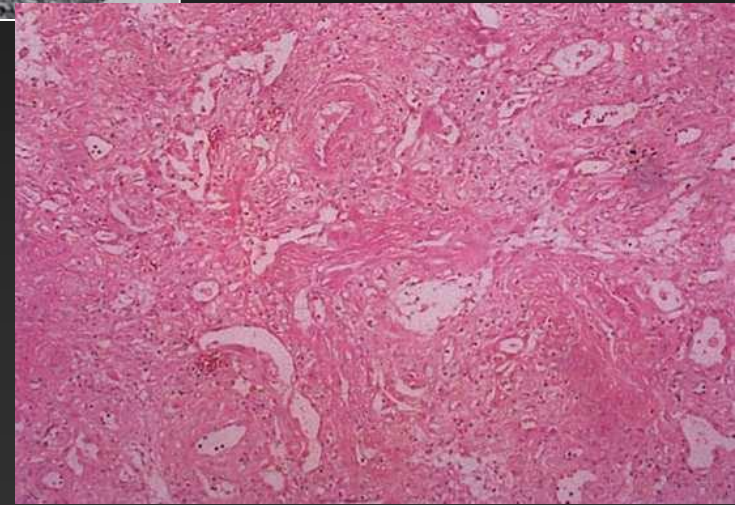
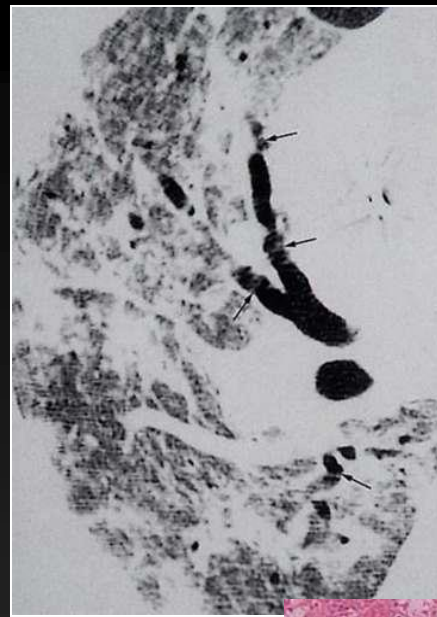
Verre dépoli et condensation en
plages
bronchectasies de traction
distorsion parenchymateuses avec
kystes
emphysème





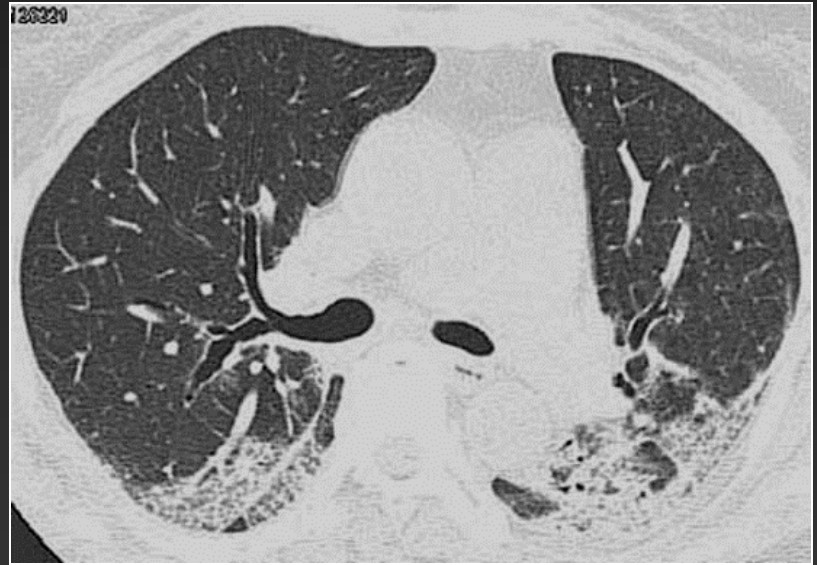
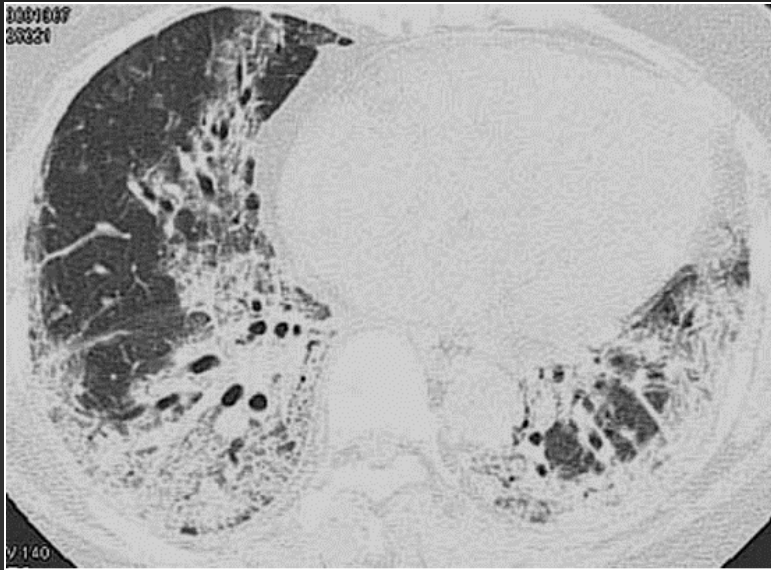
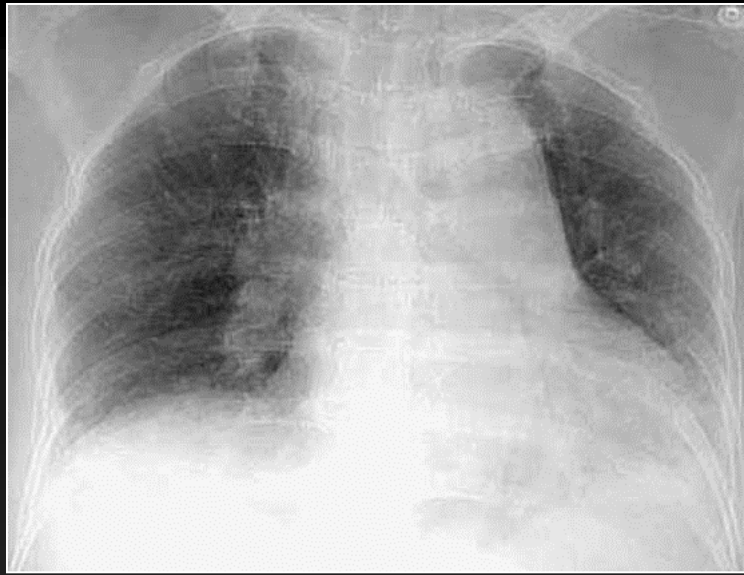
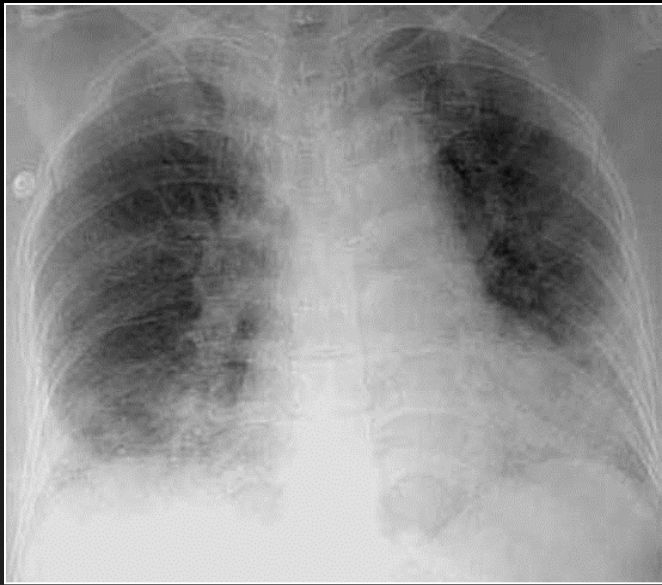
opacités réticulaires et plages étendues de verre dépoli à l'autopsie : phase exsudative de dommages alvéolaires diffus

AIP

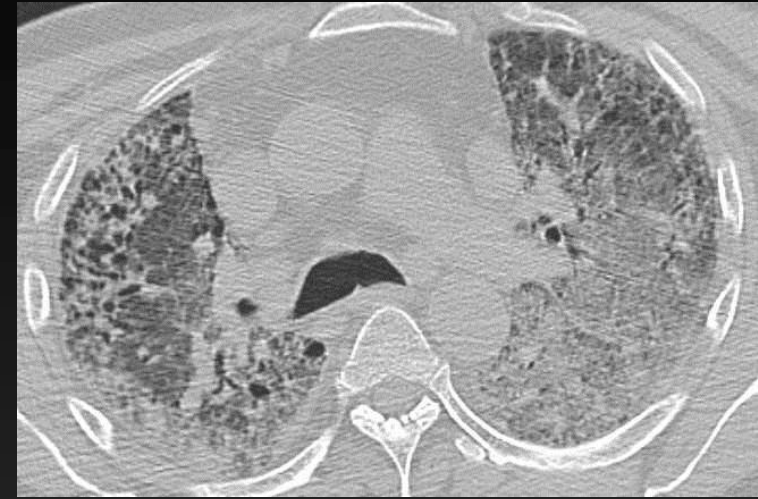


fibrose marquée des espaces alvéolaires et de l'interstitium

AIP



AIP



Patient de 57 ans, SRA idiopathique

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 lympo-plasmocytaire des septa alvéolaires.

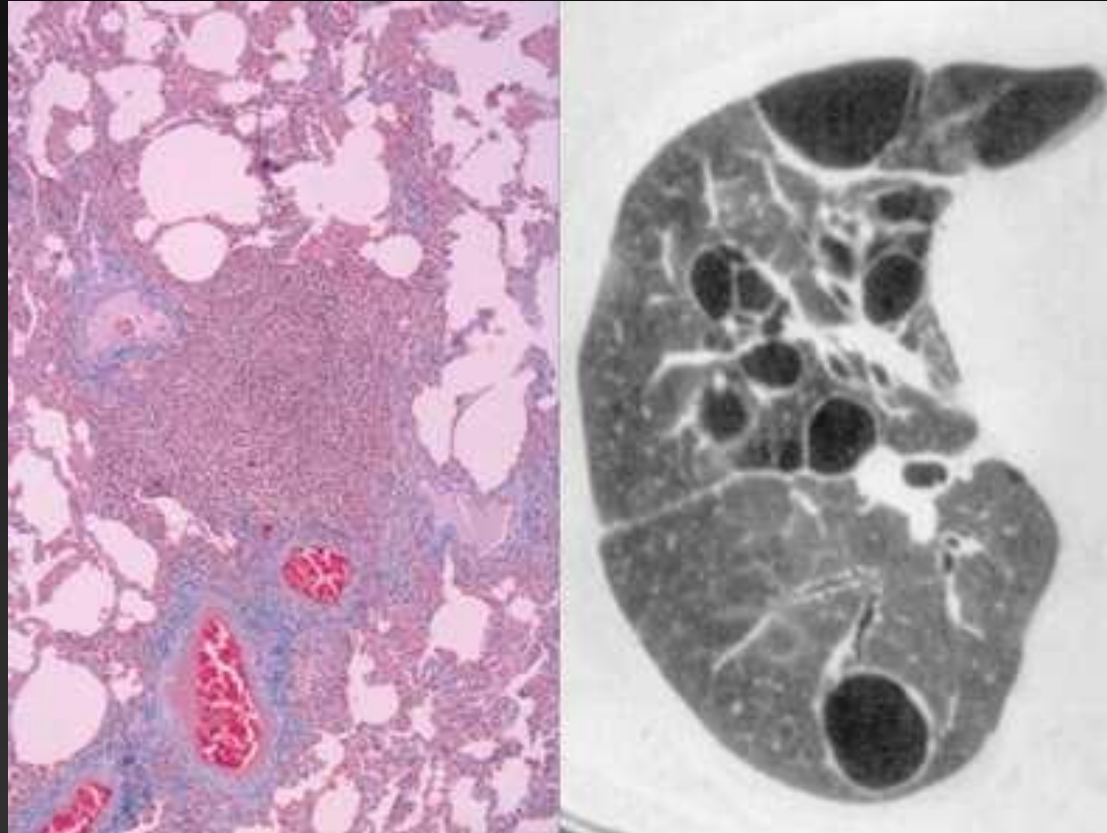
Les analyses immunohistochimiques permettent de distinguer LIP et lymphome de bas grade.



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

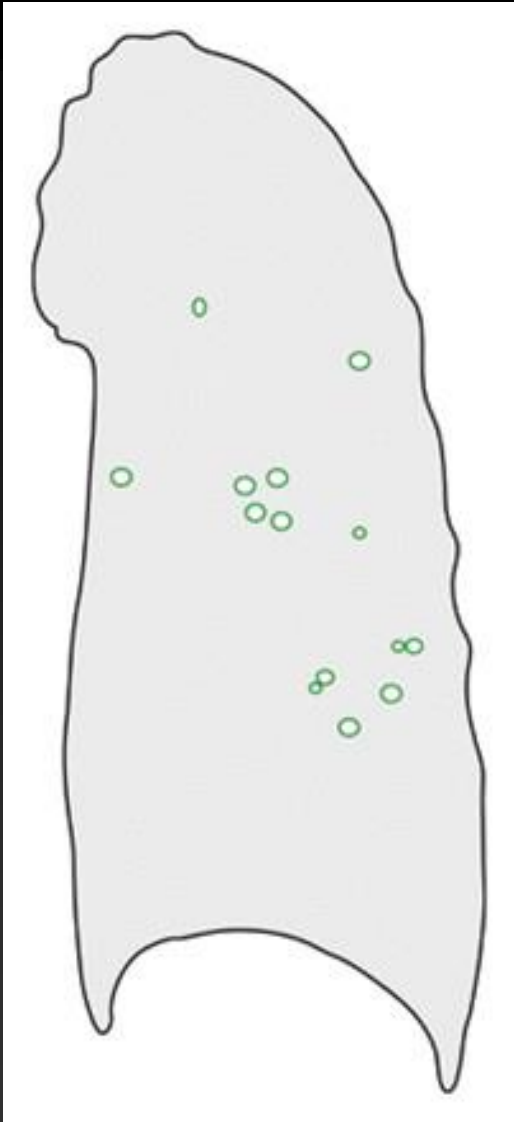
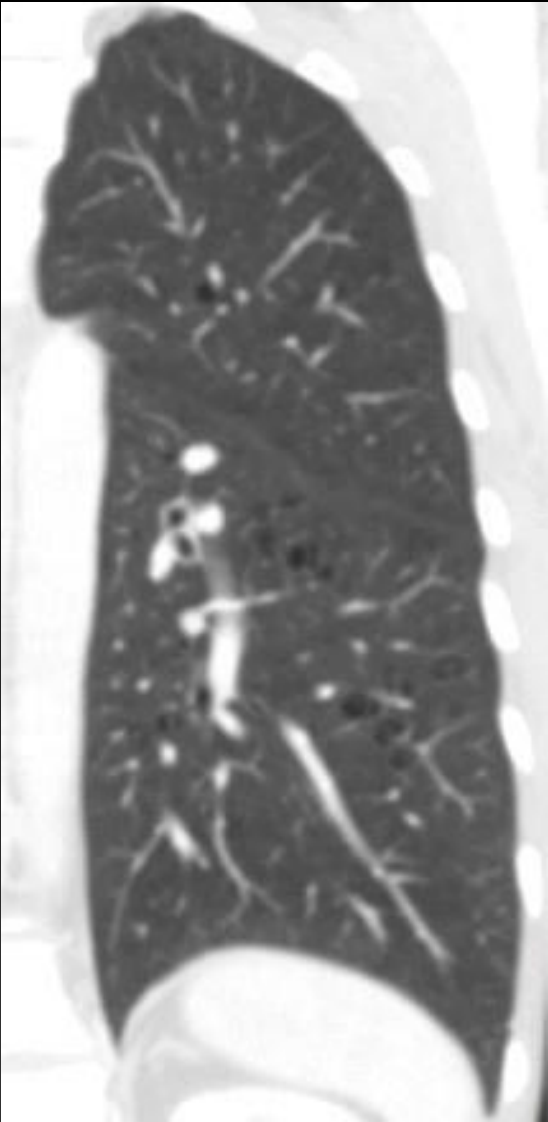
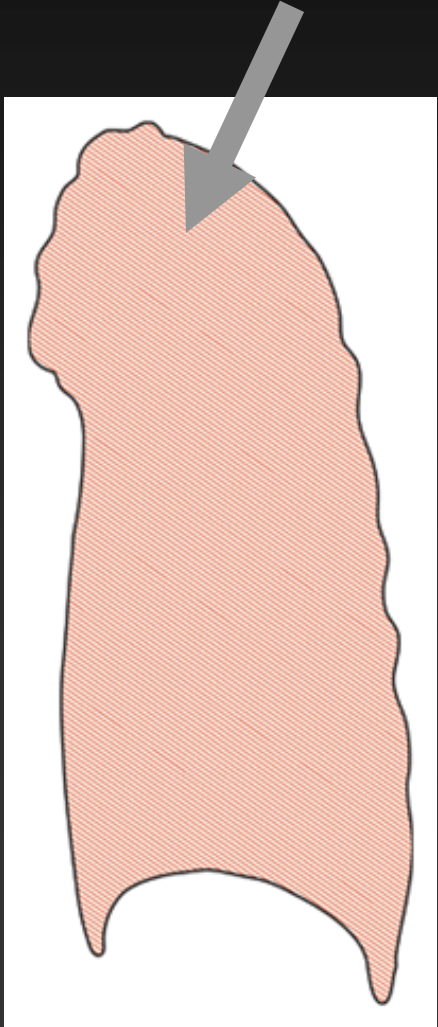
7. Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP)

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**.

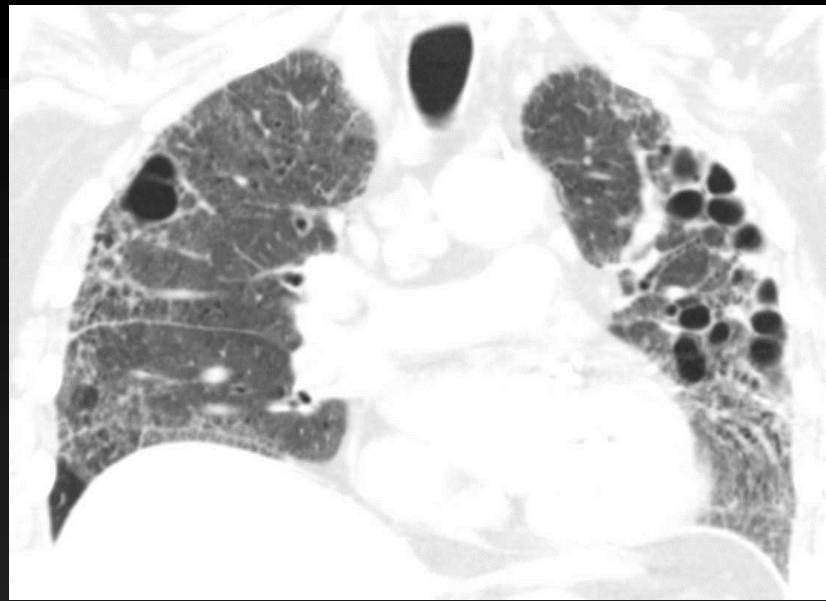


LIP

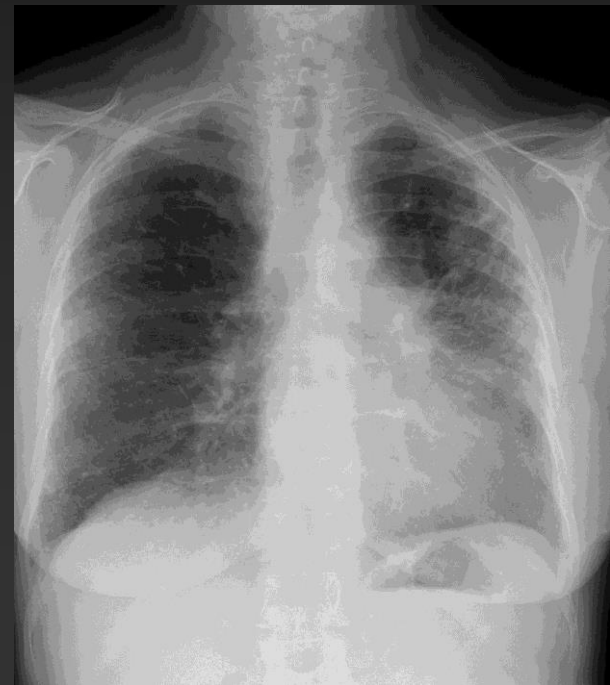
Atteinte diffuse



Verre dépoli
Kystes périvasculaires
nodules centrolobulaires
opacités réticulées



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



Orientation diagnostique en fonction des principaux signes radiographiques

Rayon de miel

Fibrose pulmonaire idiopathique

Connectivites

Asbestose

Adénomégalies

Sarcoïdose

Silicose

Lymphangite carcinomateuse

Lymphome

Micronodules

Sarcoïdose

Silicose

Pneumopathie d'hypersensibilité

Miliaire carcinomateuse

Kystes

Granulomatose à cellules de Langerhans

Lymphangioliomyomatose

Pneumopathie interstitielle lymphoïde

Verre dépoli

Pneumopathie d'hypersensibilité (PHS)

Médicaments

Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)

Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)

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 sémiologie des lésions élémentaires est la suivante :

- Epaissement 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 **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 interstitielles 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 épaissements 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, épaissement 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 sémiologique 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 FPI (UIP)?

Diagnostic de la FPI

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

Raghu, AJRCCM 2011;183:788-824

Critères scanographiques de FPI

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

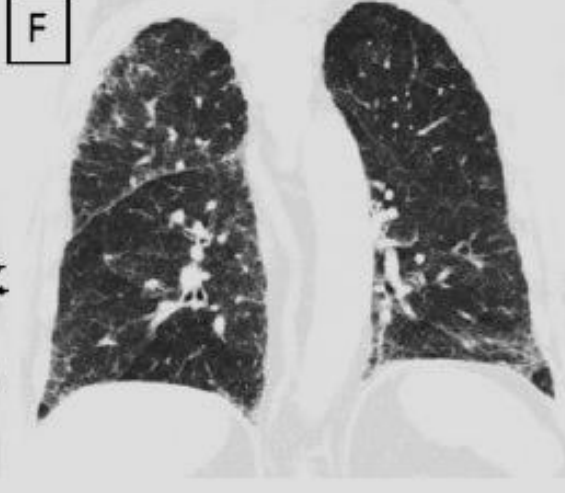
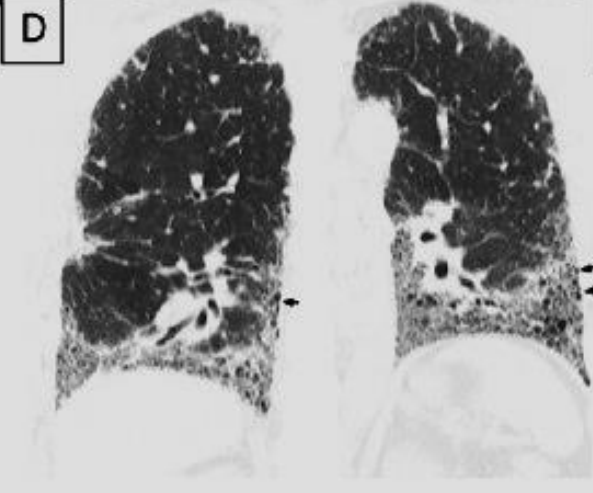
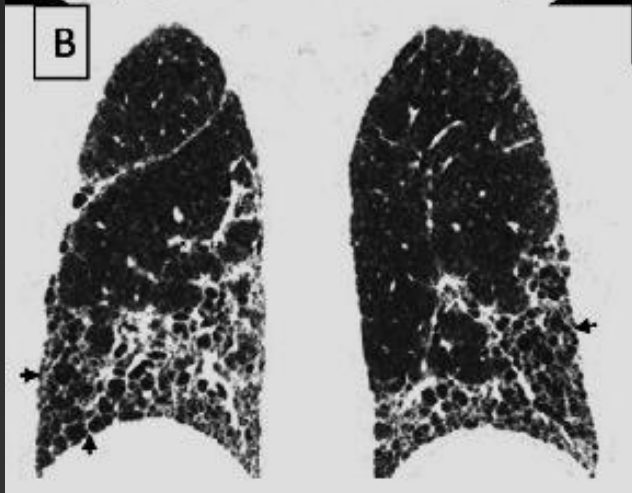
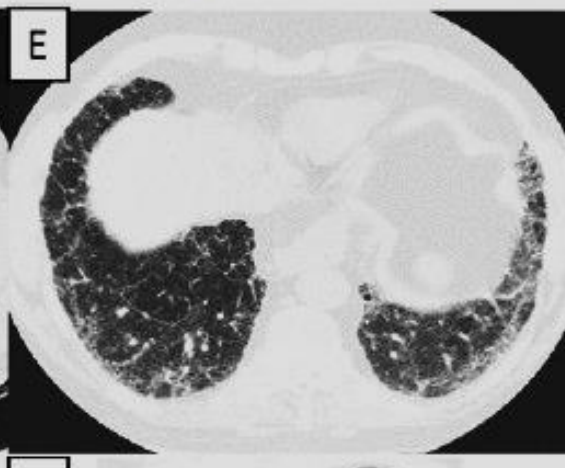
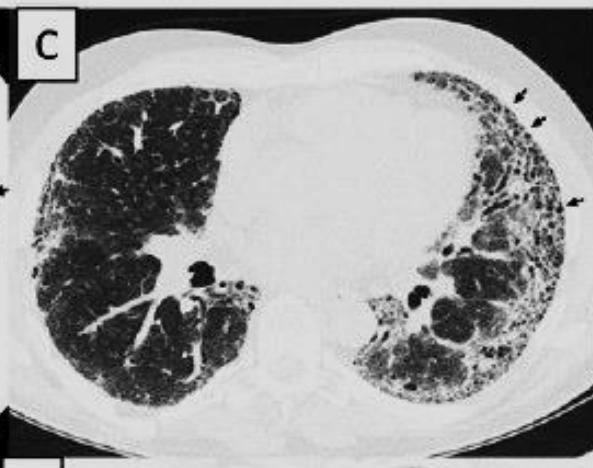
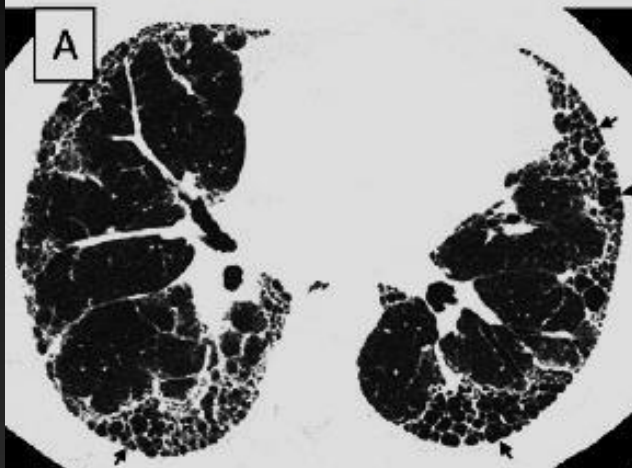
Définie : 1+2+3+4

Possible : 1+2+4

Défini

Défini

Possible



TDM

UIP typique

UIP possible

Atypique

Pas de biopsie

Biopsie

Biopsie

**FPI
Spé > 90%**

**FPI
Oui/NON**

**FPI
Possible/non**

UIP à la Biopsie: 50% des cas

Critères anatomopathologiques de UIP/FIP

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...

Définie : 1+2+3+4

Probable : 1+2 ou 3+4

ou rayon de miel isolé

Pneumopathies interstitielles et connectivites...

Quelle relation entre PICD 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 tomодensitométrique 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 (UIP)** 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 **pneumonie organisée** 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

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**.